



UTMACH

UNIDAD ACADÉMICA DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA
SALUD

CARRERA DE CIENCIAS MÉDICAS

USO APROPIADO DE LA TERAPÉUTICA EN PACIENTES CON
MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA OBSTRUCTIVA

IÑIGUEZ VEGA TATIANA ESTEFANIA
MÉDICA

MACHALA
2019



UTMACH

**UNIDAD ACADÉMICA DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA
SALUD**

CARRERA DE CIENCIAS MÉDICAS

**USO APROPIADO DE LA TERAPÉUTICA EN PACIENTES CON
MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA OBSTRUCTIVA**

**IÑIGUEZ VEGA TATIANA ESTEFANIA
MÉDICA**

**MACHALA
2019**



UTMACH

UNIDAD ACADÉMICA DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA
SALUD

CARRERA DE CIENCIAS MÉDICAS

EXAMEN COMPLEXIVO

USO APROPIADO DE LA TERAPÉUTICA EN PACIENTES CON MIOCARDIOPATÍA
HIPERTRÓFICA OBSTRUCTIVA

IÑIGUEZ VEGA TATIANA ESTEFANIA
MÉDICA

CHU LEE ANGEL JOSE

MACHALA, 04 DE FEBRERO DE 2019

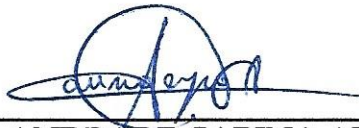
MACHALA
04 de febrero de 2019

Nota de aceptación:

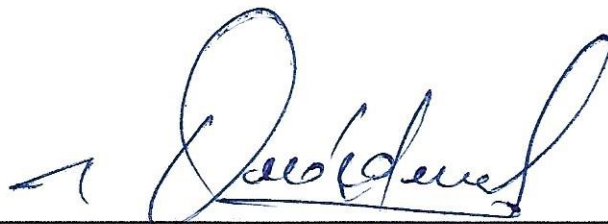
Quienes suscriben, en nuestra condición de evaluadores del trabajo de titulación denominado Uso apropiado de la terapéutica en pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva, hacemos constar que luego de haber revisado el manuscrito del precitado trabajo, consideramos que reúne las condiciones académicas para continuar con la fase de evaluación correspondiente.



CHU LEE ANGEL JOSE
1201780382
TUTOR - ESPECIALISTA 1



SERPA ANDRADE CARINA ALEXANDRA
0302005913
ESPECIALISTA 2



CARDENAS LOPEZ OSWALDO EFRAIN
1801392489
ESPECIALISTA 3

Urkund Analysis Result

Analysed Document: miocardiopatia hipertrofica obstructiva..docx (D46969300)
Submitted: 1/18/2019 1:56:00 PM
Submitted By: tiniguez_est@utmachala.edu.ec
Significance: 0 %

Sources included in the report:

Instances where selected sources appear:

0

CLÁUSULA DE CESIÓN DE DERECHO DE PUBLICACIÓN EN EL REPOSITORIO DIGITAL INSTITUCIONAL

La que suscribe, IÑIGUEZ VEGA TATIANA ESTEFANIA, en calidad de autora del siguiente trabajo escrito titulado Uso apropiado de la terapéutica en pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva, otorga a la Universidad Técnica de Machala, de forma gratuita y no exclusiva, los derechos de reproducción, distribución y comunicación pública de la obra, que constituye un trabajo de autoría propia, sobre la cual tiene potestad para otorgar los derechos contenidos en esta licencia.

La autora declara que el contenido que se publicará es de carácter académico y se enmarca en las disposiciones definidas por la Universidad Técnica de Machala.

Se autoriza a transformar la obra, únicamente cuando sea necesario, y a realizar las adaptaciones pertinentes para permitir su preservación, distribución y publicación en el Repositorio Digital Institucional de la Universidad Técnica de Machala.

La autora como garante de la autoría de la obra y en relación a la misma, declara que la universidad se encuentra libre de todo tipo de responsabilidad sobre el contenido de la obra y que asume la responsabilidad frente a cualquier reclamo o demanda por parte de terceros de manera exclusiva.

Aceptando esta licencia, se cede a la Universidad Técnica de Machala el derecho exclusivo de archivar, reproducir, convertir, comunicar y/o distribuir la obra mundialmente en formato electrónico y digital a través de su Repositorio Digital Institucional, siempre y cuando no se lo haga para obtener beneficio económico.

Machala, 04 de febrero de 2019



IÑIGUEZ VEGA TATIANA ESTEFANIA
0704006642

1. RESUMEN

La miocardiopatía hipertrófica es la principal causa de muerte en pacientes jóvenes, y se presenta en 1 de cada 500 personas a nivel mundial por lo cual representa una patología de interés universal. Su diagnóstico al inicio de la enfermedad puede pasar por alto por los escasos síntomas, por tal razón los antecedentes familiares son sustanciales, para llevar a cabo un control y modificar su evolución natural. El tratamiento es necesario instaurar desde el inicio para evitar que la enfermedad progrese y tenga que recurrir a otras alternativas terapéuticas invasivas de mayor complejidad y costosas para el paciente.

Objetivos: Analizar el tratamiento farmacológico y quirúrgico en pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva.

Métodos: la obtención de la información es mediante la investigación de fuentes científicas basándose en artículos, guías europeas y americanas y en ensayos clínicos, desde información pasada hasta la más actualizada.

Conclusiones: la aplicación precoz del tratamiento médico y las medidas preventivas son fundamentales para la progresión rápida de la enfermedad, del mismo modo en pacientes que presentan obstrucción e insuficiencia mitral, la terapéutica más adecuada es la miectomía más reparo de la válvula mitral.

Palabras claves: miocardiopatía hipertrófica, tratamiento farmacológico, terapia invasiva.

2. ABSTRACT

Hypertrophic cardiomyopathy is the leading cause of death in young patients, and occurs in 1 in 500 people worldwide, which represents a pathology of universal interest. Its diagnosis at the beginning of the disease can be overlooked by the few symptoms, for this reason the family history is substantial, to carry out a control and modify its natural evolution. The treatment is necessary to establish it from the beginning to prevent the disease from progressing and having to resort to other invasive therapeutic alternatives of greater complexity and costly for the patient.

Objectives: To analyze pharmacological and surgical treatment in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy.

Methods: obtaining information is through research from scientific sources based on articles, European and American guidelines and clinical trials, from past information to the most up-to-date.

Conclusions: the early application of medical treatment and preventive measures are fundamental for the rapid progression of the disease, in the same way in patients with obstruction and mitral regurgitation, the most appropriate therapy is mitral valve repair miectomía.

Key words: hypertrophic cardiomyopathy, pharmacological treatment, invasive therapy.

ÍNDICE

1. RESUMEN.....	1
2. ABSTRACT.....	2
3. INTRODUCCIÓN.....	4
4. DESARROLLO.....	5
4.1. EPIDEMIOLOGÍA.....	5
4.2. FISIOPATOLOGIA.....	5
4.3. CLASIFICACIÓN.....	6
4.4. SINTOMAS.....	6
4.5. DIAGNÓSTICO.....	7
4.5.1. ELECTROCARDIOGRAMA.....	8
4.5.2. ECOCARDIOGRAMA.....	8
4.6. TRATAMIENTO.....	9
4.6.1. PACIENTES ASINTOMÁTICOS.....	9
4.6.2. PACIENTES SINTOMÁTICOS.....	9
4.7. ACTUALIZACION TERAPEUTICA REDUCCIÓN SEPTAL.....	13
5. CONCLUSIONES.....	17
6. BIBLIOGRAFÍA.....	18

3. INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía hipertrófica es una enfermedad caracterizada por el engrosamiento anormal del miocardio especialmente del ventrículo izquierdo, su etiología más frecuente es la genética por mutaciones en los genes de la proteína del sarcómero cardíaco, afecta a 1 de cada 500 personas en el mundo, es la causa más frecuente de muerte súbita en jóvenes. (1)

La hipertrofia ventricular avanza hasta tal punto que ocasiona obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo debido a una hipertrofia septal, para lo cual el ventrículo debe aumentar su gradiente para expulsar la sangre, de esta manera arrastra la válvula mitral ocasionando movimiento sistólico anterior causante de la insuficiencia mitral, y es así cómo se desencadenan los síntomas tales como: disnea, angina, presíncope o síncope y con menor frecuencia palpitaciones y arritmias cardíacas.(2)

Para su diagnóstico complementarios es indispensable realizar un electrocardiograma y un ecocardiograma para determinar así la localización y el grado de hipertrofia, si existe insuficiencia mitral, determinar los gradientes, la fracción de eyección y entre otros parámetros.(2) El tratamiento en primera instancia es médico con el objetivo de aliviar los síntomas con betabloqueantes siendo el de primera línea, calcioantagonistas solos o en combinación con disopiramida, aunque hay que usarlo con precaución por los efectos secundarios. (3)

Cuando el tratamiento farmacológico no es suficiente para mejorar la sintomatología del paciente o ya no responde a él, hay que recurrir a métodos invasivos como la miectomía que es el Gold estándar en la actualidad y se lo puede combinar con reparo, reemplazo, o plicatura de la válvula mitral. (4)

4. DESARROLLO

La miocardiopatía hipertrófica es una enfermedad del músculo cardíaco, que se caracteriza por un engrosamiento anormal y que afecta principalmente al ventrículo izquierdo, sin tener relación con otras patologías cardíacas relacionadas a la hipertrofia. Se ha demostrado científicamente que el 60% de los casos en adolescentes y adultos la etiología es genética debido a un rasgo autosómico dominante causado por mutaciones en los genes de la proteína del sarcómero cardíaco, los genes más frecuentes son los que se relacionan con la cadena pesada de la beta miosina (35-50%), proteína C captadora de miosina (15-20%) y la de troponina T (15-20%).(5) (6) Del 5 al 10% los casos en adultos son causados por otros trastornos genéticos que incluyen enfermedades metabólicas y neuromusculares hereditarias, anomalías cromosómicas y síndromes genéticos. Y el 30% son idiopáticos.(4)

4.1. EPIDEMIOLOGÍA

La miocardiopatía hipertrófica es la enfermedad cardíaca genética más habitual y representa aproximadamente del 10-15% de las principales causas de muerte súbita en los jóvenes(7). Existen artículos que evidencian que la prevalencia de miocardiopatía hipertrófica es de 1 por cada 500 personas. (1)

4.2. FISIOPATOLOGÍA

Las mutaciones genéticas de las proteínas del sarcómero, las cuales son las encargadas del aparato contráctil y generación de la fuerza del miocito, activan las vías de crecimiento del mismo lo cual conlleva a una hipertrofia como mecanismo compensador.

Disfunción diastólica

Dicha hipertrofia ventricular junto a la fibrosis disminuye la capacidad del corazón para distenderse y relajarse, conllevando a una disfunción diastólica para lo cual la aurícula izquierda debe aumentar su presión para completar el llenado ventricular, lo que puede aumentar la presión de enclavamiento y manifestarse como disnea.(8)

Obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo

Debido a la hipertrofia interventricular puede existir obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo, lo que ocasiona que el ventrículo aumenta la fuerza de contracción para que la sangre atraviese por dicho orificio disminuido de calibre, de tal modo que arrastra de forma anormal la válvula mitral hacia el tabique interventricular fenómeno

conocido como “movimiento anterior sistólico” y logra producir insuficiencia mitral, cuando dicha obstrucción es significativa es decir >30 mmhg produce síntomas graves como el síncope, insuficiencia cardíaca y la muerte.(9)

Insuficiencia mitral

Cabe recalcar que para que exista insuficiencia mitral puede hallarse ya sea la obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo o el movimiento anterior sistólico, aunque otras causas de insuficiencia mitral pueden ser las alteraciones del aparato valvular. (2)

Isquemia

En la hipertrofia ventricular existen alteraciones tanto anatómicas y funcionales en las pequeñas arterias coronarias intramurales y principalmente en las perforantes septales donde se evidencia engrosamiento fibroso de la íntima e hipertrofia de la media lo cual reduce la reserva coronaria y por la disminución de su luz pueden provocar episodios de isquemia, necrosis y con la consiguiente fibrosis del tejido. (10)(6)

Debido a que en la diástole es crucial la perfusión miocárdica, en la disfunción diastólica la relajación es muy lenta y la compresión sistólica de las arterias coronarias puede prolongarse hasta bien avanzada la diástole y comprometer el flujo sanguíneo coronario, la manifestación clínica de esta alteración es el dolor precordial que comienza con una angina en reposo prolongada a una angina de esfuerzo(2)

4.3. CLASIFICACIÓN

En este documento se clasificará a la miocardiopatía hipertrófica según su hemodinámica y según su morfología.

- Según su Hemodinámica:

Es importante clasificarla desde el punto de vista clínico, en:

- a) No obstructiva: corresponde a la función diastólica anormal y aquellas que tienen función sistólica conservada o normal en cuanto al ventrículo izquierdo
- b) Obstructiva: puede ser en reposo persistente, lábil (variable) o latente (es decir provocado ya sea con el ejercicio o mediante maniobra de Valsalva).(2,8)

- Según su Morfología:

Se ha clasificado a la miocardiopatía hipertrófica según la localización afectada, de los cuales tenemos 6 tipos:(11)

Tipo I: hipertrofia septal-anterior

Tipo II: hipertrofia septal-anterior y septal posterior

Tipo III: hipertrofia septal y antero-lateral

Tipo IV: hipertrofia septal-posterior y antero-lateral

Tipo V: hipertrofia concéntrica

Tipo VI: hipertrofia apical

4.4. SÍNTOMAS

Los síntomas en estadios iniciales de la enfermedad es asintomática o con síntomas leves, pero a medida que avanza dicha patología, los síntomas se hacen evidentes, siendo incapacitantes o causar la muerte.(6,12)

Como ya se mencionó en la fisiopatología el origen de los síntomas, la disfunción diastólica del ventrículo izquierdo, conlleva a producirse la disnea, el cual es uno de los principales síntomas en esta patología.(13)

Debido a la falta de irrigación coronaria de las paredes del ventrículo izquierdo y del septum se produce zonas isquémicas lo que da lugar a la angina de pecho, que frecuentemente se hace evidente tras el esfuerzo, en pocos casos ocurre durante el reposo. Otro síntoma que se presentan con menor frecuencia es el síncope, aunque los cuadros presincoales son más incidentes. Por último otra manifestación clínica que pueden presentar los pacientes son las palpitaciones las mismas que se relacionan con las arritmias cardiacas ya sean ventriculares o supraventriculares (6)

4.5. DIAGNÓSTICO

Para llegar al diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica, aparte de la sintomatología es necesario realizar pruebas de imagen como el electrocardiograma y el ecocardiograma.

4.5.1. ELECTROCARDIOGRAMA

Criterios electrocardiográficos según McKenna y col.(14):

- Criterios menores:
 - a) Onda S profunda en la derivación precordial V2 > 25 milímetros
 - b) En las derivaciones precordiales izquierdas variaciones ligeras de la repolarización del ventrículo
 - c) Bloqueo completo de rama o cambios en la conducción intraventricular de las derivaciones que corresponden al ventrículo izquierdo. (2)
- Criterios mayores:
 - a) Signos de hipertrofia con cambios en la repolarización del ventrículo izquierdo (sumatoria sea ≥ 5 según puntaje de Romhilt-Estes)
 - b) Ondas T negativas con anchura ≥ 3 milímetros en las derivaciones precordiales (V3 a V6), en derivaciones de las extremidades (DI, aVL con un ángulo entre la onda T y los ejes eléctricos del complejo QRS $\geq 30^\circ$) y la amplitud ≥ 5 milímetros en las derivaciones de las extremidades (II, III y aVF)
 - c) Irregularidades de la Ondas Q mínimo en 2 derivaciones (amplitud > del 25% del voltaje de la onda R o duración de >40 milisegundos).(2)

4.5.2. ECOCARDIOGRAMA

Es el método de imagen que nos permite corroborar la sospecha diagnóstica, se define hipertrofia ventricular cuando el espesor de la pared sea ≥ 15 mm en uno o más segmentos del ventrículo izquierdo, además también podemos encontrar hipertrofia septal asimétrica como relación septum/pared posterior ≥ 1.3 mm. (2)

En cuanto a las características de la válvula mitral podemos evaluar su morfología y su función, en la miocardiopatía hipertrófica un tercio de los pacientes presentan movimiento anterior sistólico que produce obstrucción al tracto de salida y otro tercio manifiesta obstrucción latente. Otra característica es que los músculos papilares también se pueden hipertrofiar definiéndose como un espesor diastólico mayor de 11mm. Para considerar que la miocardiopatía hipertrófica sea obstructiva debe alcanzar un gradiente máximo de 30 mmhg. Otro punto importante es el agrandamiento de la aurícula izquierda como indicador de la disfunción diastólica. El ecocardiograma además nos permite evaluar tanto la función sistólica mediante la fracción de eyección, volumen sistólico indexado y la fracción de acortamiento, así como la función diastólica del ventrículo. En la miocardiopatía hipertrófica en la mayoría de los pacientes la fracción de eyección y la de acortamiento se

encuentran conservadas, pero el volumen sistólico indexado está disminuido debido la pequeña cavidad del ventrículo izquierdo. (2,6)

4.6 TRATAMIENTO

El tratamiento para la miocardiopatía hipertrófica es muy complejo, el cual es diferente para pacientes asintomáticos, con síntomas leves o aquellos con síntomas incapacitantes.

4.6.1 PACIENTES ASINTOMÁTICOS

Muchos pacientes pueden permanecer asintomáticos por largos periodos de tiempo, sin embargo, es indispensable las medidas de prevención para la evolución de la enfermedad, en ellos se recomienda disminuir la intensidad de los ejercicios físicos o realizar ejercicios competitivos con el fin de prevenir la muerte súbita. El chequeo médico constante es indispensable para poder evaluar la progresión de la enfermedad. Existen muchos estudios que indican que el uso profiláctico de betabloqueantes o verapamilo no previene o retrasa la progresión de los síntomas congestivos. (1,2,15)

4.6.2 PACIENTES SINTOMÁTICOS

La disfunción diastólica, isquemia miocárdica, obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo, y la insuficiencia mitral son los componentes fisiopatológicos que determinan los síntomas y la historia natural de esta enfermedad. (16) El objetivo del tratamiento médico es reducir el gradiente intraventricular y la demanda miocárdica de oxígeno inducidos por la actividad física además de tener un periodo de llenado diastólico más prolongado.(17)

- Tratamiento médico

Desde hace varios años y hasta la actualidad el medicamento más utilizado a sido los betabloqueantes ya sean en monoterapia o asociados a otros medicamentos como calcioantagonista y la disopiramida, aunque cabe recalcar que ningún medicamento previene la muerte súbita. (2)

El principal tratamiento de la miocardiopatía hipertrófica y usado por décadas son los betabloqueantes de los cuales el más usado es el propranolol debido a su efecto inotrópico negativo actúan prolongando la diástole, disminuyendo el gradiente durante el ejercicio y la velocidad de eyección de la sangre a través del tracto de salida del ventrículo izquierdo lo que conduce a una reducción en la extensión del movimiento sistólico anterior de la

válvula mitral y la consiguiente disminución de la obstrucción tracto de salida del ventrículo izquierdo. Por otra parte, reducen la frecuencia cardiaca y prolongan el tiempo de llenado diastólico, lo cual podría mejorar la función diastólica del ventrículo izquierdo. (2,3,18,19).

Según la Sociedad Europea de Cardiología actualmente el atenolol (50–150 mg / día), nadolol (40–160 mg / día), el bisoprolol (5–15 mg / día) y el metoprolol (100–200 mg / día) se usan con más frecuencia. (20)

Los betabloqueantes son usados en pacientes tanto asintomáticos como sintomáticos, en aquellos con o sin obstrucción al tracto de salida del ventrículo, pero su respuesta es mejor en aquellos que presentan dicha obstrucción sólo con esfuerzo. (19).

La American College of Cardiology Foundation/ American Heart Association (ACCF/AHA) en 2011, recomiendan la terapia con betabloqueantes en pacientes adultos sintomáticos (angina, palpitaciones o disnea) con o sin obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo. (3,15)

La respuesta de los betabloqueantes puede valorarse según los síntomas, la respuesta de la frecuencia cardiaca y la presión arterial. (20)

La Asociación Europea De Cardiología publicó unas recomendaciones similares excepto que los 3 medicamentos (betabloqueantes, verapamilo y la disopiramida), son usados en pacientes sintomáticos con obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo con gradiente ≥ 30 mmhg. Otra recomendación específica es para pacientes con insuficiencia cardíaca y fracción de eyección del ventrículo izquierdo preservada es decir $\geq 50\%$ sin evidencia de obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo en reposo o provocable, en la cual la guía indico el uso de betabloqueantes, bloqueadores de los canales de calcio no dihidropiridínicos (diltiazem y verapamilo) y diuréticos a dosis baja. Además, para los pacientes con fracción de eyección del ventrículo izquierdo reducida ($<50\%$), también pueden considerarse los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, los antagonistas de los receptores de angiotensina y los antagonistas de los receptores de mineralocorticoides. (3,15)

Los bloqueantes cálcicos no dihidropiridínicos entre ellos los más usado, el verapamilo y el diltiazem, se consideran menos eficaces, aunque pueden ser usados en aquellos pacientes que son intolerantes o no responden al tratamiento con betabloqueantes. (20,21) Estos

medicamentos aportan mejoría sintomática por medio de sus efectos cronotrópicos e inotrópicos negativos, también disminuye la concentración de calcio, el cual se encuentra elevado en pacientes con miocardiopatía hipertrófica. (3)

El verapamilo en dosis de 480 mg al día tiene efectos favorables sobre la disnea y la angina debido a que mejora la relajación y el llenado ventricular, además de disminuir la contractilidad y aliviar la isquemia miocárdica. Debido a sus propiedades vasodilatadoras provoca un aumento de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, shock cardiogénico y edema pulmonar, es por tal motivo que algunos autores no recomiendan el uso de calcioantagonistas en pacientes con miocardiopatía hipertrofica obstructiva (18)

La disopiramida, es un agente antiarrítmico, con efectos inotrópicos negativos utilizada en combinación con bloqueadores beta, para aliviar los síntomas y reducir el gradiente intraventricular en pacientes con obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo. (21)

La disopiramida es el fármaco más efectivo en pacientes con obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo en reposo, pero su uso ha sido limitado por los efectos secundarios anticolinérgicos de la boca seca y la retención urinaria, y por la prolongación significativa del intervalo QTc. La dosis inicial recomendada es de 125 mg dos veces al día, después de la primera semana se administra 250mg dos veces al día, es importante que los pacientes se mantenga bien hidratados. Una alternativa de los agentes antiarrítmicos es la cibenzolina que fue usado en una pequeña población de pacientes por japoneses, obteniendo mejoría en cuanto a la obstrucción mecánica y a la función diastólica del ventrículo izquierdo. (3,20,21)

- Terapia Invasiva

La terapia invasiva es un recurso usado en pacientes cuyos criterios clínicos son: síntomas severos con clase funcional III-IV de la New York Heart Association, que no responden al tratamiento médico farmacológico, y de imagen donde se observa el grado de hipertrofia, insuficiencia mitral, y el gradiente dinámico en reposo o provocado de obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo.(4)

Los procedimientos más usados desde antiguamente y hasta la actualidad son la miectomía septal y la ablación septal con alcohol.

- Miectomía septal

Es un procedimiento quirúrgico invasivo con el fin de reducir el grosor del tabique basal hipertrofiado lo cual elimina casi por completo los gradientes del tracto de salida del ventrículo izquierdo, en más del 90% de los casos disminuye la regurgitación mitral ocasionada por el movimiento sistólico anterior y mejora gran parte de los síntomas tanto así que a los 5 años el 95% se van a encontrar en clase funcional I o II de la New York Heart Association.(17) El beneficio sintomático a largo plazo se alcanza en 70 a 80% de los pacientes con una supervivencia a largo plazo comparable a la de la población general.(4)

Además de reducir la hipertrofia se pueden realizar intervenciones en la válvula mitral como plicatura, reparación, reemplazo o realineación de los músculos papilares. (4,22) La intervención quirúrgica es apta para pacientes que cumplan con las siguientes características:

- Clínica: disnea severa o angina (usualmente clase funcional III o IV de la NYHA) u ocasionalmente otros síntomas de esfuerzo como (síncope o presíncope) que interfieran con la actividad diaria o la calidad de vida del paciente
- Hemodinámico: gradiente del tracto de salida del ventrículo izquierdo dinámico en reposo o con provocación fisiológica ≥ 50 mmHg asociado con hipertrofia septal y movimiento sistólico anterior de la válvula mitral.
- Anatómico: grosor septal anterior suficientemente focalizada para realizar el procedimiento de manera segura y efectiva. (15)
- Ablación septal con alcohol

Es una técnica invasiva eficaz en la miocardiopatía hipertrófica obstructiva, en pacientes con síntomas incapacitantes que no responden al tratamiento médico farmacológico, pacientes de avanzada edad con riesgo quirúrgico, o con otras comorbilidades.(6) El objetivo de este tratamiento es reducir el gradiente subaórtico y así mejorar la sintomatología. El procedimiento implica la inyección de alcohol en una rama septal produciendo necrosis localizada en el septo basal lo cual disminuye el gradiente subaórtico. (23) En cuanto a la eficacia del tratamiento demuestra reducción del gradiente basal y de la clase funcional a corto plazo y la capacidad de ejercicio en comparación con la miectomía es similar. En el metaanálisis publicado sobre 42 estudios (2.959 pacientes-media edad 54 años, y mediana de seguimiento de 13 meses) se describen, como complicaciones de la ablación septal con alcohol, el bloqueo auriculoventricular completo

con implante de marcapasos definitivo en el 10,5%, la disección de la arteria descendente anterior (1,8%) y el derrame pericárdico en el 0,6%, entre los más frecuentes. (6,24)

4.7 ACTUALIZACIÓN EN LA TERAPIA DE REDUCCIÓN SEPTAL

La miectomía septal quirúrgica es el Gold estándar para pacientes con cardiomiopatía hipertrófica cuyos síntomas no responden al tratamiento médico máximo. La miectomía septal transaórtica extendida se utiliza en pacientes con obstrucción subaórtica. Para los pacientes con cardiomiopatía hipertrófica apical o con obstrucción ventricular media, se recomienda la combinación de miectomía septal transaórtica y transapical.(25)

La obstrucción del tracto de salida subaórtico (SubOTO) es el tipo más común de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva (HOCM), que se caracteriza por un flujo desequilibrado a nivel subaórtico y puede presentarse con el movimiento sistólico anterior (SAM). La obstrucción ventricular media (OVM) sucede en alrededor del 10% de los pacientes con cardiomiopatía hipertrófica (MCH) se cree que la OVM está causada por una combinación de un músculo papilar anterior y tabique hipertróficos. (25)

A continuación, en el año 2018 se publicó un artículo donde se detalló los resultados tempranos de 40 pacientes (32 con SubOTO y OVM y 8 pacientes con OVM) que fueron sometidos a miectomía extendida (hace referencia a resección septal y medioventricular) en combinación con miectomía apical, las características preoperatorias fueron: dimensión de la aurícula izquierda de 44.0 ± 6.9 , la dimensión al final de la diástole del ventrículo izquierdo $38\text{mm} \pm 5.2$, fracción de eyección 72.9 ± 6.9 , la mediana del gradiente de presión del tracto de salida del ventrículo izquierdo 70.5mmhg , la mediana del gradiente de presión medioventricular 61.0mmhg , NYHA clase II, III Y IV fueron 4,31 y 5 respectivamente, para los pacientes con SubOTO y MSA se clasificó a la regurgitación mitral en 5 grados: ninguno 0, mínimo 4, leve 10, moderado 17 y severo 1 paciente. (25)

Luego del procedimiento quirúrgico al que se sometieron y con una evolución favorable, en un seguimiento aproximadamente de 6 meses se obtuvieron los siguientes resultados: dimensión de la aurícula izquierda de 39.2 ± 7 , la dimensión al final de la diástole del ventrículo izquierdo $42\text{mm} \pm 3.2$, fracción de eyección 66 ± 5 , la mediana del gradiente de presión del tracto de salida del ventrículo izquierdo 7.7mmhg , la mediana del gradiente de presión medioventricular 8.5mmhg , NYHA clase I y II, fueron 39 y 1 respectivamente, la regurgitación mitral según sus grados fueron 11 pacientes en ningún grado, 13 mínimo, 7

leve y 1 moderado. Durante el seguimiento no hubo casos de perforación septal iatrogénica o bloqueo auriculoventricular completo, y ningún paciente tuvo síncope recurrente ni falleció durante el período de seguimiento y tan solo 4 (10.0%) pacientes fueron rehospitalizados por fibrilación auricular.(25)

Por medio de este estudio se pudo analizar que todos los pacientes mostraron mejoría tanto en el estado funcional como hemodinámico y pocos fueron los pacientes sometidos a hospitalización. Aunque el tiempo de seguimiento es muy corto y no podemos saber con claridad los efectos a largo plazo, la combinación de miectomía extendida más miectomía transapical proporciona excelentes resultados ya que por sí sola la miectomía transaórtica no alcanza los niveles bajos de obstrucción, por varias causas, entre ellas, un anillo aórtico pequeño, por lo tanto combinando con miectomía transapical se puede resear más segmentos hipertrofiados y disminuimos los gradientes de presión residuales y además se puede aumentar el llenado ventricular.

En la miocardiopatía hipertrófica un acontecimiento fisiopatológico importante es la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo y la regurgitación mitral causada por el movimiento sistólico anterior de la valva anterior de la válvula mitral para lo cual existen varias estrategias quirúrgicas para aliviar los síntomas funcionales y hemodinámicos, y así disminuir la mortalidad en estos pacientes. En el 2017, en Berlín se publicó un artículo mencionando los resultados a largo plazo de la miectomía septal y la retención de la valva anterior de la válvula mitral en pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva.(26)

El estudio se realizó a 57 pacientes sin antecedentes de cirugía previa, la edad media fue de 38 años y al momento de la cirugía según la clasificación de la New York Heart Association se encontraban en una media de 3.08 ± 0.61 , la mediana del gradiente de presión del tracto de salida del ventrículo izquierdo, el grosor septal medio y el grosor medio de la pared posterior del ventrículo izquierdo fueron 90 mmHg, 30 mm y 25mm, respectivamente. La ecocardiografía Doppler cuantitativa transesofágica mostraron regurgitación mitral y movimiento sistólico anterior con un grado promedio de 3.2 ± 0.15 y 3.0 ± 0.61 , respectivamente. El procedimiento quirúrgico que se empleó además de la técnica de Morrow (dos incisiones longitudinales paralelas en el tabique), incisiones paralelas en el tabique directamente opuestas al segmento anterior de la válvula mitral. Por otra parte, para la retención de la válvula mitral se suturó a través de la línea de coaptación de la valva anterior hacia el anillo posterior opuesto correspondiente, lo mismo que limitó

el movimiento del segmento anterior de la válvula mitral impidiendo así el movimiento sistólico anterior. (26)

El resultado de este procedimiento postoperatorio y a largo plazo en un seguimiento aproximado de 20 años es, la clase funcional de la NYHA mejoró a una media de 1.08 ± 0.6 en el postoperatorio y 0.83 ± 0.47 en el último seguimiento, respectivamente. Además, encontramos una reducción media en el grosor septal de 12.3 ± 2.7 mm después de la miectomía septal y 10.5 ± 1.1 mm durante el seguimiento. Además, el gradiente de presión del tracto de salida del ventrículo izquierdo disminuyó significativamente a 16.4 ± 10.5 mmHg después de la operación y 8.59 ± 4.1 durante el seguimiento. El grosor medio posterior de la pared del ventrículo izquierdo y la regurgitación mitral (trivial en el 87% después de la operación) también se redujo significativamente después de la cirugía, y se redujo aún más durante el período de seguimiento. El hallazgo más significativo es que el movimiento sistólico anterior no existía inmediatamente después de la cirugía, y este hallazgo se mantuvo durante el último seguimiento. (26)

El seguimiento a largo plazo de pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva que se sometieron a miectomía septal y retención del segmento anterior de la válvula mitral mostró ausencia sostenida de movimiento sistólico anterior. Además, no existió obstrucción residual del tracto de salida del ventrículo izquierdo, y la regurgitación mitral disminuyó a niveles insignificantes en la mayoría de los pacientes. Las mejoras oportunas en el estado hemodinámico y funcional se mantuvieron en el último seguimiento. (26)

5. CONCLUSIONES

El tratamiento médico para pacientes con miocardiopatía hipertrófica, el de elección es el betabloqueante, posteriormente le sigue un calcioantagonista; ambos pueden usarse preferiblemente en combinación con la disopiramida. Pero está claro que es únicamente para pacientes sintomáticos leves y además para aquellos que puedan presentar obstrucción para el tracto de salida del ventrículo izquierdo sin síntomas incapacitantes. El tratamiento invasivo depende de la edad, comorbilidades y los riesgos quirúrgicos. La miectomía septal es de elección para pacientes menores de 40 años, con obstrucción severa y con anomalías de la válvula mitral, y sin factores de riesgos quirúrgicos, además la mejoría del gradiente y de la clase funcional es inmediata, lo cual no sucede con la ablación septal.

En cambio, la ablación septal es para pacientes de edad avanzada, sin factores de riesgo quirúrgico, ni anomalías de la válvula mitral, y con menor espesor de hipertrofia 15-25mm. Uno de sus desventajas es que los resultados no se pueden observar inmediatamente, si no al cabo de unos meses, pero en cuanto a su función mejora la clase funcional a I y II de la NYHA y el gradiente subaórtico, aunque no existen evidencias si se mantiene a largo plazo.

6. BIBLIOGRAFÍA

1. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO, Leon MB, Epstein SE. Hypertrophic Cardiomyopathy. N Engl J Med [Internet]. 1987;316(13):780-9. Disponible en: <http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJM198703263161305>
2. Dumont CA. Consenso Argentino de Diagnóstico y Tratamiento de la Miocardiopatía Hipertrófica - Año 2016 Consenso de la Sociedad Argentina de Cardiología. 2016;85. Disponible en: Dumont, C. A. (2016). Consenso Argentino de Diagnóstico y Tratamiento de la Miocardiopatía Hipertrófica - Año 2016 Consenso de la Sociedad Argentina de Cardiología, 85.
3. Andries G, Yandrapalli S, Naidu SS, Panza JA. Novel Pharmacotherapy in Hypertrophic Cardiomyopathy. Cardiol Rev. 2018;26(5):239-44.
4. Zamorano JL, Anastasakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. 2014;35(39):2733-79.
5. Ry SUMMA. Miocardiopatía hipertrófica. 2013;(607):429-35.
6. Navarro López F. Miocardiopatía hipertrófica COORDINADOR Miocardiopatía hipertrófica. 2009.
7. de Asmundis C, Brugada P. Epidemiología de la muerte súbita cardiaca. Rev Española Cardiol Supl [Internet]. 2013;13(Supl.A):2-6. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1131358713700608>
8. Mcs ENZ. Miocardiopatía Hipertrófica a Propósito de un caso. 2015;1-9.
9. Calore C, Bortoli M De, Romualdi C, Lorenzon A, Angelini A, Basso C, et al. Effect of Left Ventricular Outflow Tract Obstruction on Clinical Outcome in Hypertrophic Cardiomyopathy — NEJM. Eur Heart J [Internet]. 2013;45(June):1965-91. Disponible en: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0735109703009410> <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14585256> <http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa021332> [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(12\)60397-](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(12)60397-)

3%5Cn<http://www.tandfonline.com/doi/full/10.>

10. Marszalek RJ, John Solaro R, Wolska BM. Coronary arterial vasculature in the pathophysiology of hypertrophic cardiomyopathy. *Pflügers Arch - Eur J Physiol* [Internet]. 2018; Disponible en: <http://link.springer.com/10.1007/s00424-018-2224-y>
11. Romero-Farina G, Candell-Riera J, Pereztol-Valdés O, Galve-Basilio E, Palet-Balart J, García del Castillo H, et al. Clasificación morfológica de la miocardiopatía hipertrófica mediante tomografía miocárdica. Comparación con la clasificación ecocardiográfica. *Rev Española Cardiol* [Internet]. 2000;53(4):511-6. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0300893200751219>
12. Christiaans I, Elliott PM. Hypertrophic cardiomyopathy. *Clin Cardigenetics* Second Ed. 2016;6736(12):61-74.
13. Christiaans I, Elliott PM. Hypertrophic cardiomyopathy. *Clin Cardigenetics* Second Ed. 2016;61-74.
14. McKenna WJ, Spirito P, Desnos M, Dubourg O, Komajda M. Experience from clinical genetics in hypertrophic cardiomyopathy: Proposal for new diagnostic criteria in adult members of affected families. *Heart*. 1997;77(2):130-2.
15. Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, Srihari S, Nishimura RA, et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines Developed in Collaboration with the American Ass. *J Am Coll Cardiol* [Internet]. 2011;58(25). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2011.06.011>
16. Ángela M, Cabrera M, Bouzas B, Penas M, Mckenna J. Estrategias terapéuticas en la miocardiopatía hipertrófica obstructiva sintomática. 2018;1311-26.
17. Gersh BJ. ¿a hipertrofica sintomática: Tratamiento de la miocardiopatía pastillas, alcohol o bisturí Management of Symptomatic Hypertrophic Cardiomyopathy: Pills, Alcohol, or the Scalpel? 2018;67(5):341-4.

18. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, Kappenberger LJ, Kuhn HJ, Seidman CE, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European S. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42(9):1687-713.
19. Oficial Ó, Sociedad DELA, Cardiología CDE, Ii V. Miocardiopatía hipertrófica. 2000;II.
20. E. A, R. C, R. C, F. C, M. F, I. O. Pharmacological treatment of hypertrophic cardiomyopathy: current practice and novel perspectives. *Eur J Heart Fail* [Internet]. 2016;18(9):1106-18. Disponible en: <http://www.embase.com/search/results?subaction=viewrecord&from=export&id=L612040142%0Ahttp://dx.doi.org/10.1002/ejhf.541%0Ahttp://sfx.library.uu.nl/utrecht?sid=EMBASE&issn=18790844&id=doi:10.1002%2Fejhf.541&atitle=Pharmacological+treatment+of+hypertrophic>
21. Hidalgo LF, Naidu SS, Aronow WS. Pharmacological and non-pharmacological treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Expert Rev Cardiovasc Ther* [Internet]. 2018;16(1):21-6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1080/14779072.2018.1417038>
22. Sen-Chowdhry S, Jacoby D, Moon JC, McKenna WJ. Update on hypertrophic cardiomyopathy and a guide to the guidelines. *Nat Rev Cardiol* [Internet]. 2016;13(11):651-75. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/nrcardio.2016.140>
23. Tras P, Una G, Se A, Su A. Ablación septal de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva: atención a las colaterales Estereotaxis: una nueva alternativa para el tratamiento de lesiones con angulación y tortuosidad extrema que previamente se han fallado con técnicas convencionales. 2015;62(8):941-2.
24. Alam M, Dokainish H, Lakkis N. Alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: A systematic review of published studies. *J Interv Cardiol*. 2006;19(4):319-27.
25. Tang Y, Song Y, Duan F, Deng L, Ran J, Gao G, et al. Extended myectomy

for hypertrophic obstructive cardiomyopathy patients with midventricular obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2018;54(5):875-83.

26. Delmo Walter EM, Javier MF, Hetzer R. Long-term outcome of simultaneous septal myectomy and anterior mitral leaflet retention plasty in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: the Berlin experience. *Ann Cardiothorac Surg* [Internet]. 2017;6(4):343-52. Disponible en: <http://www.annalscts.com/article/view/14357/15852>