

Miocardopatía hipertrófica asimétrica obstructiva e insuficiencia mitral grave

María Guadalupe Romero*
Adrián José Lescano**
Diego Crippa*
Matías Szejfman***
Walter Rodríguez****
Victor Darú*****

Correspondencia

María Guadalupe Romero
Av Córdoba 2678 Buenos Aires,
Argentina
email: romerogadalupe@gmail.com

* Servicio de Imágenes cardiovasculares. Sanatorio Finochietto. Buenos Aires. Argentina

** Coordinador de Internación. Sanatorio Finochietto. Buenos Aires. Argentina

*** Servicio de Hemodinamia. Sanatorio Finochietto. Buenos Aires. Argentina

**** Servicio de cirugía cardiovascular. Sanatorio Finochietto, Buenos Aires. Argentina

***** Servicio de Ecocardiografía. Sanatorio Finochietto, Buenos Aires. Argentina

Palabras clave

- ▷ Miocardopatía hipertrófica
- ▷ Insuficiencia mitral
- ▷ Miomectomía

Keywords

- ▷ Hypertrophic cardiomyopathy
- ▷ Mitral regurgitation
- ▷ Septal myomectomy

RESUMEN

La miocardopatía hipertrófica se define por la presencia de aumento del grosor de la pared del VI que no se puede explicar únicamente por condiciones de carga anómalas.

Se presenta un caso de una mujer joven con diagnóstico de miocardopatía hipertrófica asimétrica (MCH) con obstrucción del TSVI e insuficiencia mitral asociada con resolución adecuada mediante miomectomía quirúrgica sin procedimientos adicionales sobre la válvula.

ABSTRACT

Hypertrophic cardiomyopathy is defined by the presence of increased thickness of the LV Wall that cannot be explained only by abnormal load conditions.

A case of a young woman diagnosed with cardiomyopathy asymmetric hypertrophy (HCM) with LV outflow tract obstruction and mitral regurgitation is presented. Surgical myomectomy resolved the regurgitation without requirement for any additional mitral valve procedures.

Mujer de 43 años, ex-fumadora, sedentaria, obesa, con antecedentes familiares de muerte súbita, con miocardopatía hipertrófica con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI), en la que se plantea implante de DAI como prevención primaria y antecedentes heredofamiliares de muerte súbita.

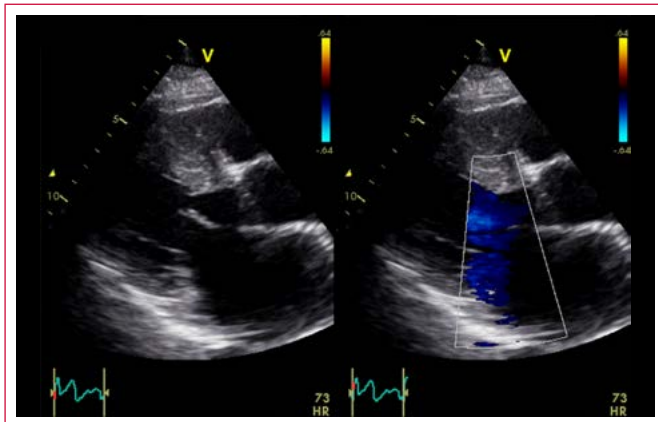
Bajo tratamiento con atenolol refiere disnea de esfuerzo en clase funcional II. Se realiza una ecocardiografía transtorácica que evidencia hipertrofia septal asimétrica grave, a predominio del *septum* basal y medio (31 mm) con movimiento anterior sistólico (SAM), generando una obstrucción dinámica de grado grave, con un gradiente basal de 75 mmHg, que en bipedestación alcanza 145 mmHg, y un *jet* mesotelesistólico de insuficiencia mitral (IM), de grado moderado (Video 1, Video 2 y Figura 1). Se decide realizar una ablación septal con alcohol. La oclusión transitoria con balón de una gran rama septal reduce el gradiente obtenido durante la anestesia de 55 a 20 mmHg. La inyección de contraste distal al balón no sugiere contraindicación al procedimiento, por lo que se realiza infusión de alcohol (Video 3, Video 4 y Video 5). La evolución

es favorable, ya que queda asintomática, con un espesor parietal de 26 mm, sin evidencia de IM con un gradiente residual en TSVI de 21 mmHg (Figura 2).

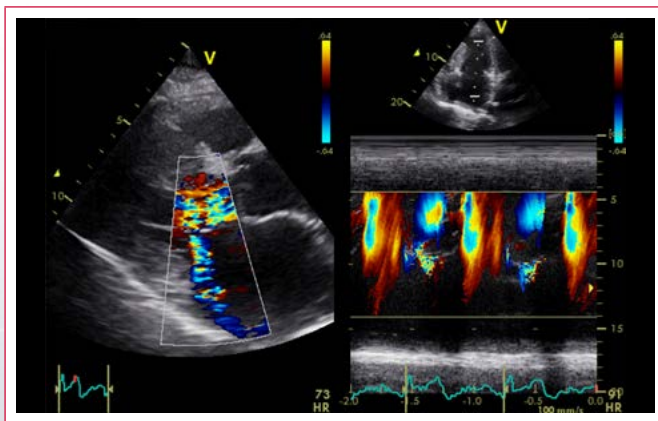
Un año después consulta de nuevo por reinicio de disnea en clase funcional II. Se solicita una nueva ecocardiografía Doppler que muestra grave hipertrofia septal con obstrucción dinámica de TSVI y un gradiente basal de 70 mmHg con IM leve (Video 6 y Figura 3). Debido a que resulta dificultosa la medición del gradiente con maniobra de Valsalva y la presencia de IM, se decide realizar una ecocardiografía transesofágica (ETE) que demuestra insuficiencia mitral grave, que alcanza el techo de la AI (Video 7). Se decide realizar miomectomía septal ampliada hasta músculos papilares, que se controla con ETE intraoperatoria. Se observa desaparición del SAM con gradiente de 15 mmHg.

La reducción de la obstrucción dinámica por la miomectomía fue suficiente para eliminar el reflujo mitral, sin procedimientos adicionales sobre las valvas ni el anillo valvular (Figura 4 y Video 8). La paciente quedó de nuevo asintomática.

Estudio por imagen



Vídeo 1. El eje largo paraesternal muestra la hipertrofia septal asimétrica y el movimiento anterior sistólico mitral, cuyas valvas se encuentran elongadas y presentan contacto con el *septum*. El Doppler color muestra la turbulencia sistólica de la obstrucción dinámica del tracto de salida y el reflujo dirigido a la pared posterior de la aurícula izquierda



Vídeo 2. El modo M color sugiere que la regurgitación mitral es mesotesistólica

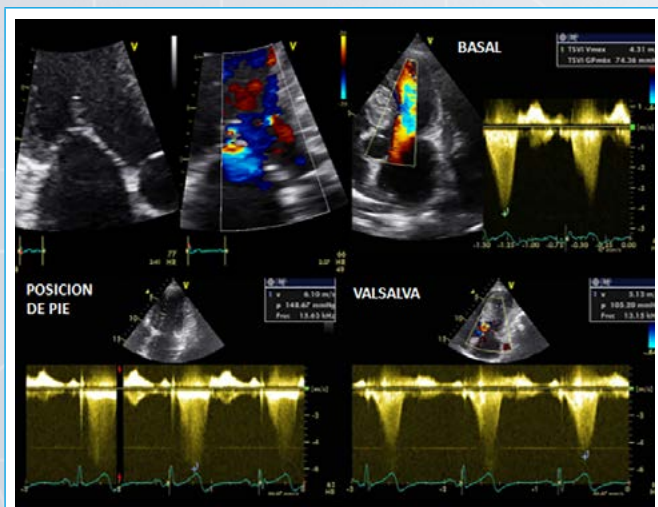
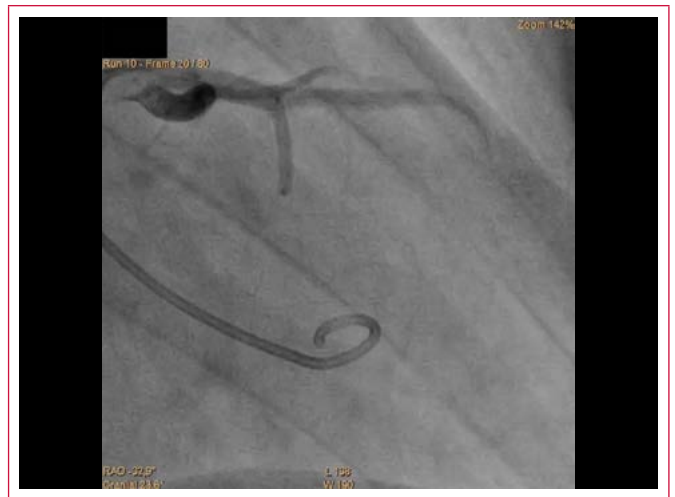
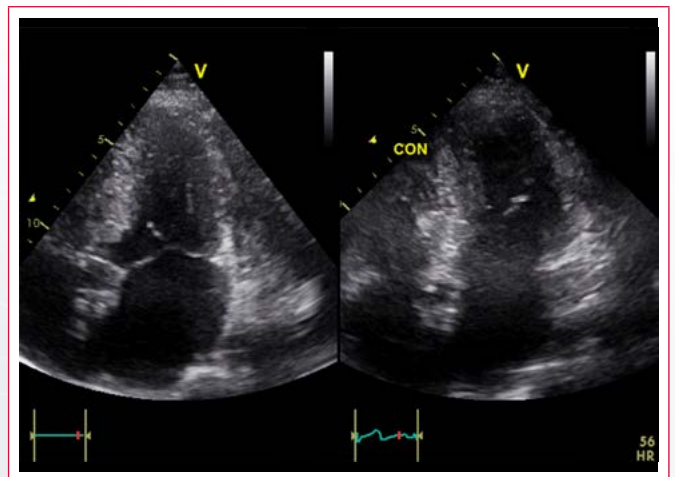


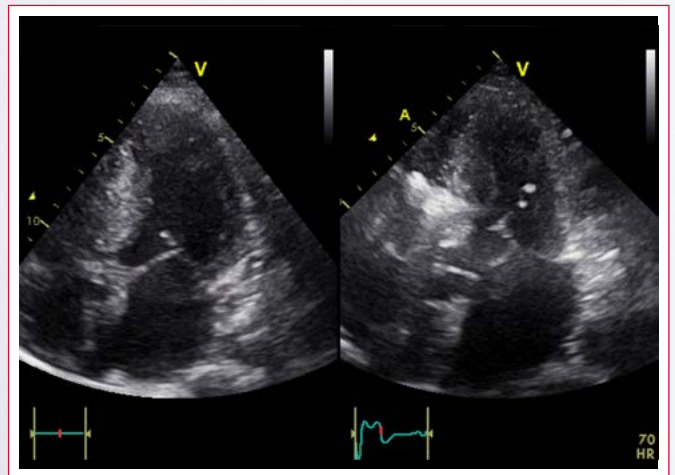
Figura 1. Comportamiento dinámico de la obstrucción del tracto de salida, que aumenta en fase de presión de la maniobra de Valsalva. En bipesdestación, el perfil del flujo obtenido con Doppler continuo no presenta el pico tardío característico, probablemente por sumatoria del reflujo mitral, condición que muchas veces torna confusa la evaluación



Vídeo 3. Cuatro momentos durante la ablación septal. Inicialmente se observa la inyección de la arteria coronaria izquierda mostrando una rama septal prominente, donde se instala un balón corto. La reducción del flujo septal generó una caída significativa del gradiente subaórtico. La inyección distal de contraste no mostró perfusión a zonas no deseadas. El control postalcohol muestra una muy pobre perfusión de los segmentos distales de la rama septal



Vídeo 4. Con el balón insuflado en la primera rama septal se infunde contraste diluido agitado observando refringencia en el lado derecho del *septum*



Vídeo 5. La inyección de alcohol produce marcada refringencia local del *septum* que se extiende hacia la banda moderadora

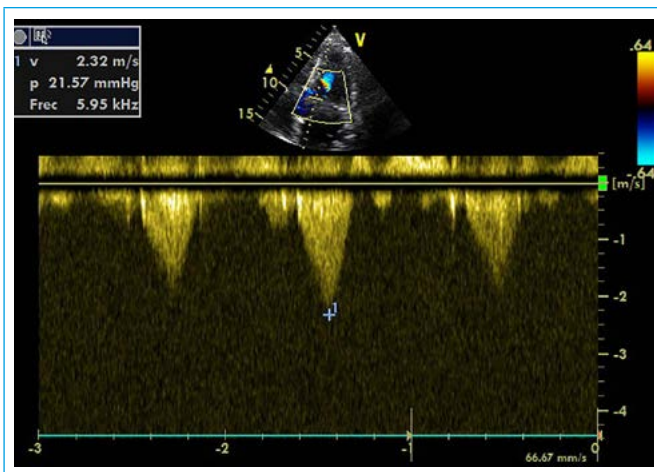
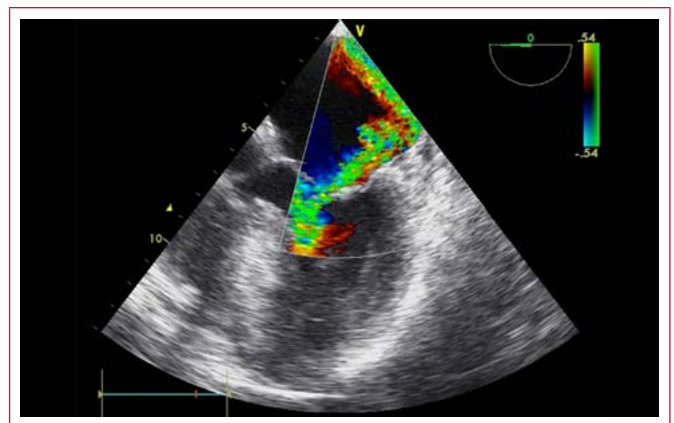
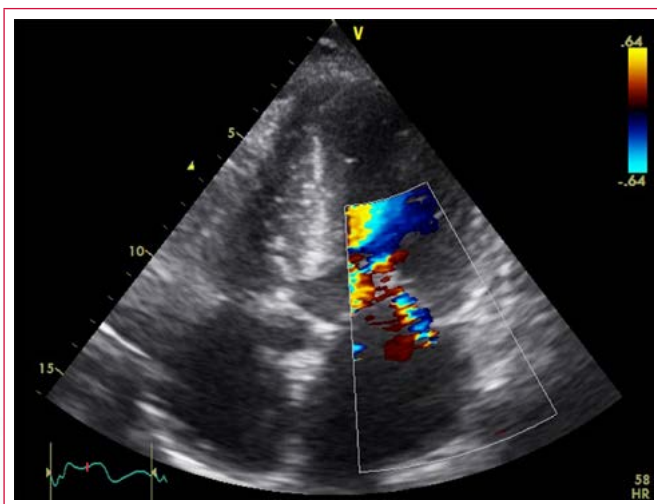


Figura 2. Gradiente residual postablación septal con alcohol



Vídeo 7. Vista transesofágica. Insuficiencia mitral grave hacia la pared lateral de la aurícula izquierda. En el tracto de salida se funden la aceleración proximal del reflujo con la obstrucción dinámica subaórtica



Vídeo 6. En la evolución a largo plazo presenta nuevamente disnea observando turbulencia en el TSVI y reflujo mitral que impresiona leve

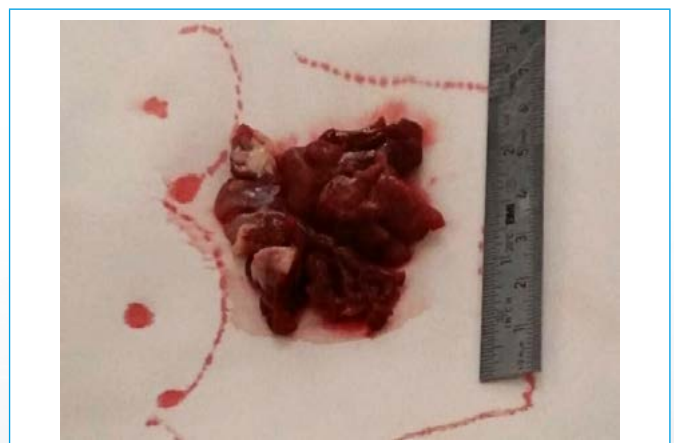


Figura 4. Vista del material extraído en la miomectomía septal

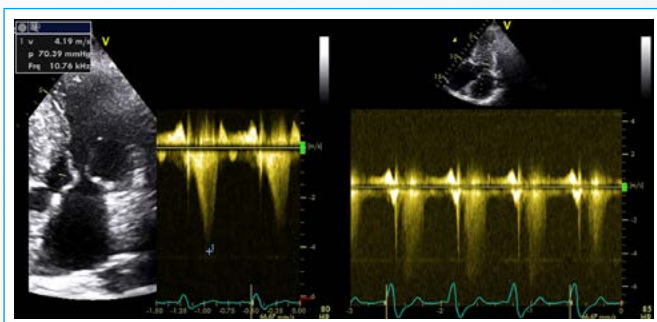
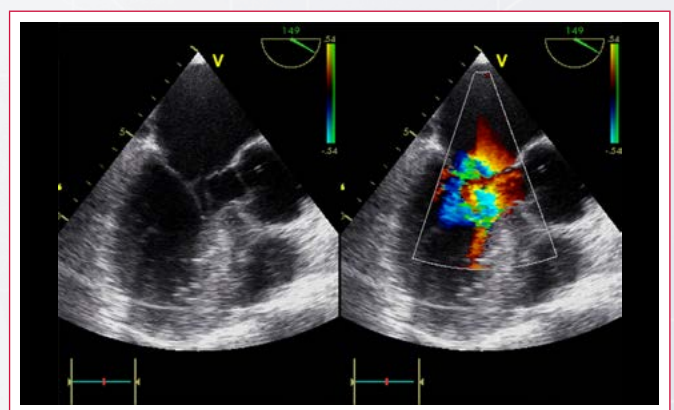


Figura 3. Gradiente intraventricular de 70 mmHg. Con ligera lateralización del transductor se observa un flujo de mayor velocidad, más redondeado, que impresiona como insuficiencia mitral



Vídeo 8. Control intraoperatorio. Bajo condiciones hemodinámicas adecuadas e infusión de isoproterenol no se observa movimiento anterior sistólico mitral y el reflujo es trivial

Discusión

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una entidad frecuente, compleja, heterogénea y con expresión variable. Se han descrito más de 200 mutaciones. En la mayoría de los casos se expresa fenotípicamente en la adolescencia o en el adulto joven, pero puede verse a cualquier edad. Es la enfermedad cardíaca hereditaria más común con una prevalencia estimada en aproximadamente 2 de 1.000 adultos jóvenes.

La ecocardiografía Doppler es el estudio complementario más utilizado en la actualidad para su evaluación clínica, ya que permite estudiar los aspectos anatómicos, funcionales y hemodinámicos, la relación entre el grado de obstrucción y los síntomas, la elección del tratamiento adecuado y la valoración previa, durante y posterior a los procedimientos terapéuticos. Es también un arma eficaz para la detección en familiares.

Desde el punto de vista ecocardiográfico se analizan cuatro puntos relevantes del examen:

- Hipertrofia ventricular.
- Válvula mitral.
- Disfunción diastólica.
- Obstrucción del flujo intraventricular.

La válvula mitral puede presentar alteraciones funcionales y/o estructurales, cuya consecuencia final es la insuficiencia mitral. Las alteraciones estructurales constituyen un hallazgo morfológico que excede la definición de MCH, demostrando que se trata de un proceso más amplio y no confinado exclusivamente al músculo cardíaco⁽¹⁻²⁾.

El SAM arrastra las valvas hacia el *septum*, impide la coaptación valvular adecuada y genera un *jet* excéntrico de regurgitación con dirección característica posterolateral o medial a través de una suerte de túnel que se forma entre los sectores distales de ambas valvas en una secuencia eyección-obstrucción-regurgitación. Aproximadamente en entre el 10-20% de los casos existe alteraciones propias de la válvula mitral, como la elongación de una u otra valva, el prolapso valvular, la ruptura de cuerdas tendinosas, la inserción anómala de los músculos papilares en la valva anterior, la hipertrofia de los músculos papilares, la dilatación ventricular y anular en los casos que evolucionan hacia formas dilatadas, el trauma sobre las valvas por el contacto septal repetido o la endocarditis infecciosa, que pueden determinar *per se* regurgitaciones de magnitud variable⁽³⁾.

Resulta de suma importancia poder precisar la anatomía de la válvula mitral y del aparato subvalvular en los candidatos a cirugía, ya que puede determinar un cambio en la táctica quirúrgica. En estos casos la ETE permite obtener mayor definición de la anatomía mitral.

Habitualmente el flujo de la obstrucción presenta un pico tardío debido a que el comportamiento dinámico más importante se produce al final de la mesosístole. Estímulos como el ejercicio o la maniobra de Valsalva pueden discriminar gradientes en pacientes sin obstrucción en condiciones basales. El tamaño del defecto de coaptación entre los velos de la mitral varía directamente con el grado de SAM y el gradiente obstructivo, con las variaciones en longitud de la valva mitral y su movilidad. La subestimación del grado de IM puede deberse a las limitaciones en la cuantificación de Doppler color y la excentricidad de chorro.

Desde el punto de vista terapéutico, la miomectomía quirúrgica es una técnica desarrollada hace más de 40 años, que se ha modificado levemente al día de

hoy, con una resección más extendida evitando el desarrollo de nuevos focos de obstrucción más apicales. La mortalidad de esta técnica quirúrgica en centros de alto volumen es cercana al 0% y el alivio de los síntomas y la reducción de los gradientes son considerables. Presenta la posibilidad de efectuar tratamientos sobre el aparato valvular mitral. Por todo esto se considera en muchos centros la técnica de primera elección⁽⁴⁾.

La ablación septal con alcohol es una técnica menos cruenta. Tiene la limitación de depender de la presencia de una anatomía coronaria aceptable y no se puede realizar tratamientos sobre la válvula mitral en caso de que sea necesario. Sin embargo, el riesgo del procedimiento es menor, por lo que lo habitualmente se reserva para los pacientes con riesgo quirúrgico elevado. Su elección debe estar basada en las características del paciente y del centro, para definir riesgos y beneficios de cada una.

Conclusión

- Para los pacientes con MCH e IM secundaria a movimiento sistólico anterior de los velos, la miomectomía puede reducir la gravedad de la IM sin necesidad de cirugía de la válvula mitral adicional.
- Para los pacientes sin enfermedad de la válvula mitral independiente existe una relación entre el gradiente del TSVI y área del *jet* de la IM.
- La presencia de IM dirigida posteriormente puede predecir con certeza aquellos casos cuya IM mejorará significativamente con la miomectomía.
- Para los pacientes con MCH y enfermedad estructural de la válvula mitral asociada puede ser necesaria la cirugía de la válvula mitral. Sin embargo, en algunos de estos pacientes la miomectomía sola puede ser suficiente para suprimir o aliviar la IM.
- La ecocardiografía juega un papel importante en la valoración de qué pacientes requieren un procedimiento de la válvula mitral además de miomectomía, así como en la toma de decisiones perioperatorias.

Ideas para recordar

- La diferenciación entre los flujos por gradiente obstructivo del tracto de salida y la insuficiencia mitral puede ser dificultoso, requiriendo a veces el uso de la ecocardiografía transesofágica.
- Se deben precisar los mecanismos involucrados en el reflujo mitral, que en la MH pueden ser complejos.
- La miomectomía quirúrgica puede ser suficiente en casos seleccionados para la remisión de la IM vinculada con obstrucción dinámica del TSVI.

Bibliografía

1. Yu EH, Omran AS, Wigle ED, *et al.* Mitral regurgitation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Relationship to obstruction and relief with myectomy. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36 (7): 2.219-2.225.
2. Sherrid MV, Balaram S, Kim B, *et al.* The Mitral Valve in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: A Test in Context. *J Am Coll Cardiol* 2016; 67 (15): 1.846-1.858.
3. Zhu WX, Oh JK, Kopecky SL, *et al.* Mitral regurgitation due to ruptured chordae tendinae in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 242-247.
4. McIntosh CL, Maron BJ, Cannon RO 3.rd, Klues HG. Initial results of combined anterior mitral leaflet plication and ventricular septal myotomy-myectomy for relief of left ventricular outflow tract obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1992; 86: 1160-1167.