



Cirugía Cardiovascular

Órgano Oficial de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular

www.elsevier.es/circv

www.circardiov.org



Comunicación breve

Tratamiento quirúrgico de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva mediante la técnica de Konno modificada

Gemma Candela-Navarro*, Juan Miguel Aguilar-Jiménez, Yoni Fabian Valencia-Díaz, Francisco Gomera-Martínez, María Esteban-Molina, Abdulreda Abdallah, Salvador López-Checa, Juan Lara-Torrano, Antonio Santalla-Rando y Manuel Calleja-Hernández

Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 14 de mayo de 2011

Aceptado el 23 de noviembre de 2012

Palabras clave:

Miocardiopatía hipertrófica obstructiva

Konno modificada

Obstrucción tracto salida ventrículo

izquierdo

RESUMEN

Objetivo: Mostrar la eficacia, seguridad y reproducibilidad de la técnica de Konno modificada en la resolución de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva.

Métodos: Cuatro casos de miocardiopatía hipertrófica obstructiva, con edades de 8-59 años, 3 mujeres y 1 varón, clínica de angina, disnea y presíncope. Gradiente máximo de 65-120 mmHg. Todos presentaban movimiento sistólico anterior de la válvula mitral e insuficiencia mitral, y fueron intervenidos con técnica de Konno modificada.

Resultados: Todos sobrevivieron. El gradiente preoperatorio descendió un 91%. Tres casos quedaron con insuficiencia mitral ligera, todos pasaron a grado funcional I. Única complicación: necesidad de marcapasos definitivo en un caso. Seguimiento medio de 54 meses.

Conclusiones: Esta técnica cambia la resección septal de Morrow por la ampliación del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Se ha mostrado eficaz y segura, con resultados estables.

© 2011 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Surgical treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy using the modified Konno procedure

ABSTRACT

Background: The efficacy, safety and feasibility of the modified Konno procedure for the surgical correction of hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM) are demonstrated.

Methods: Four patients underwent a modified Konno procedure. The ages ranged from 8 to 59 years. There were three females and one male. Symptoms referred to were angina, dyspnea and presyncope. The echocardiography study revealed a maximum gradient between 65-120 mm Hg. Systolic anterior motion of mitral valve and mitral regurgitation was present in all cases.

Results: There were no in-hospital deaths. The gradients decreased by 91%. Mild postoperative mitral regurgitation was present in three patients. One permanent pacemaker was implanted. Mean follow up was 54 months.

Conclusions: This procedure is an alternative to the Morrow's septal myectomy for the correction of HOCM, allowing a greater enlargement of the left ventricular outflow tract. It can be performed with good early and mid-term results proving to be safe and feasible.

© 2011 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Hypertrophic obstructive cardiomyopathy

Modified Konno procedure

Left ventricular outflow tract obstruction

*Autor para correspondencia.

Gemma Candela Navarro, C/ Callejón de Arjona número 4, 3.ª piso letra C, 18001 Granada, España

Correo electrónico: gemmacandela@hotmail.com

Introducción

La miocardiopatía hipertrófica es una enfermedad caracterizada por una hipertrofia del ventrículo izquierdo (VI), normalmente de distribución asimétrica, que se asocia, con evidencia microscópica, a distintos grados de “desorden” de las fibras miocárdicas. Se trata de una enfermedad genética, cuya variabilidad de presentación anatómica (casos con y sin obstrucción) y clínica (casos con y sin síntomas mayores) es secundaria a la gran cantidad de mutaciones posibles que se observan dentro de una patogénesis molecular compleja.

Las formas que afectan al tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) interfiriendo en su vaciado constituyen la miocardiopatía hipertrófica obstructiva (MHO), caracterizada por una obstrucción dinámica, de intensidad variable, normalmente localizada en posición subvalvular aórtica, asociando con frecuencia un desplazamiento sistólico anormal de la valva anterior de la válvula mitral que causa distintos grados de insuficiencia mitral.

La clínica se relaciona directamente con el grado de obstrucción al vaciado ventricular, sin olvidar que los pacientes diagnosticados de MHO con gradientes bajos en reposo y obstrucción latente (definida como gradiente de presión en TSVI menor de 30 mmHg en reposo que aumenta hasta 50 mmHg o por encima con provocación) pueden tener síntomas limitantes, comparables a los de pacientes con gradientes más severos en reposo¹⁻³. Así, existe obstrucción significativa en el TSVI en solo el 20-44% de los pacientes con MHO, pero hasta el 70% tienen obstrucción significativa si incluimos la obstrucción latente^{1,2}.

Para tratar esta patología, se precisa de una técnica quirúrgica que, eliminando dicha obstrucción, permita un normal vaciado ventricular hacia la aorta durante la sístole.

Se han propuesto múltiples técnicas de corrección a lo largo de la historia, tales como la aortovertriculoseptoplastia (Konno-Rastan)⁴⁻⁷, los conductos valvulados apicoaórticos⁴⁻⁷ o el Ross-Konno^{4,6,8}. Sin embargo, todas implican el implante de una válvula protésica, con los riesgos que ello conlleva.

Casi todos los pacientes diagnosticados de MHO tienen un orificio valvular y una válvula aórtica normales, por lo que resulta cuestionable su reemplazo por una prótesis. Como consecuencia, surgieron otras técnicas quirúrgicas que, eliminando la obstrucción en el TSVI, preservan la válvula aórtica nativa normal. Entre ellas está la miectomía transaórtica de Morrow^{4,9}, seguramente la más admitida, única en la que solo se actúa resecaando músculo miocárdico; la septoplastia ventricular izquierda descrita por Cooley⁵ que, desde abordaje mixto, reseca músculo y amplía el TSVI; otras, fundamentadas en la ampliación del TSVI sin ir acompañadas de resección muscular alguna, como la septoplastia descrita por Vouhé^{5,7}, que se lleva a cabo realizando una incisión a través de la comisura entre las valvas aórticas coronaria izquierda y derecha; y, finalmente, la técnica de Konno modificada, que consiste en una septoplastia ventricular de ampliación, descrita por Kirklin y Barratt-Boyes^{4,10}, a la que nos referimos en este estudio.

Nuestro objetivo es demostrar la eficacia, seguridad y reproducibilidad de esta última técnica en la resolución quirúrgica de la obstrucción subaórtica de la MHO y la desaparición de la insuficiencia mitral.

Métodos

Este trabajo ha sido realizado en el Servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Virgen de las Nieves de Granada, iniciándose en octubre de 1994 y finalizando en enero de 2010. Presentamos 4 pacientes diagnosticados mediante ecocardiograma de MHO. Las características clínicas y los datos ecocardiográficos constan en la tabla 1. Se les realizó coronariografía para descartar participación de enfermedad coronaria, excepto al paciente 2, al ser una niña

de 8 años. Los casos 3 y 2 corresponden a una madre y su hija, respectivamente. No se realizó estudio genético en ninguno de ellos.

Se trata de 4 casos típicos de la enfermedad, pues todos presentaban síntomas mayores (a pesar de tratamiento farmacológico correcto a altas dosis), movimiento sistólico anterior de la válvula mitral, insuficiencia mitral, morfología de hipertrofia septal de predominio basal y obstrucción severa al flujo a dicho nivel.

Todos fueron intervenidos creando una comunicación interventricular subaórtica (fig. 1) con cierre posterior mediante parche de ampliación (fig. 2), seguida de ampliación del tracto de salida del

Tabla 1.

Características clínicas y datos ecocardiográficos preoperatorios

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Edad	57	8	40	59
Sexo	F	F	F	M
Clínica	Disnea Angina	Disnea Presíncope	Disnea Angina	Disnea Angina
Hipertrofia septal simétrica	Sí	Sí	Sí	Sí
Grosor máximo septo interventricular		24 mm	22 mm	22 mm
Gradiente máximo instantáneo subaórtico (ECO)	65 mmHg	70 mmHg	80 mmHg	116 mmHg
SAM	Sí	Sí	Sí	Sí
Insuficiencia mitral	+++	+	+++	++

SAM: movimiento sistólico anterior.

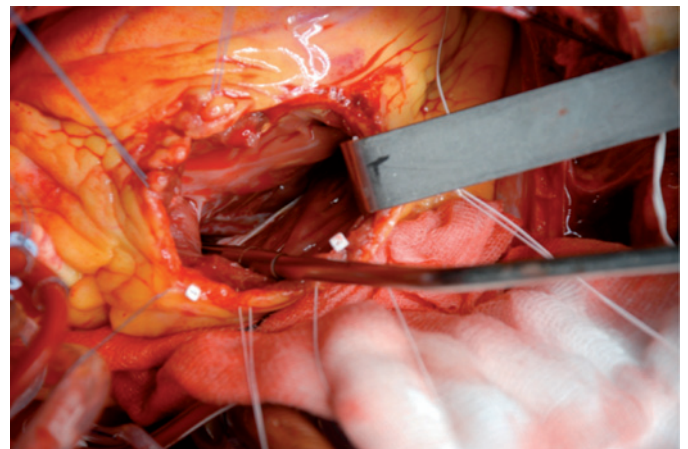


Figura 1. Septostomía ventricular; se observa al fondo la cavidad ventricular izquierda con las cuerdas tendinosas de la válvula mitral.

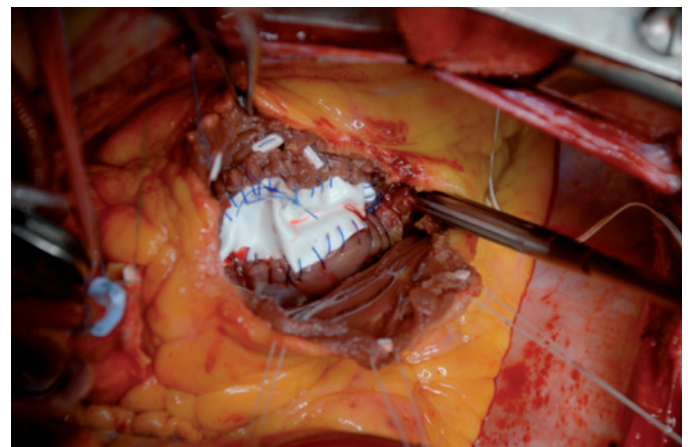


Figura 2. Cierre con parche de ampliación, de forma oval, de la septostomía.

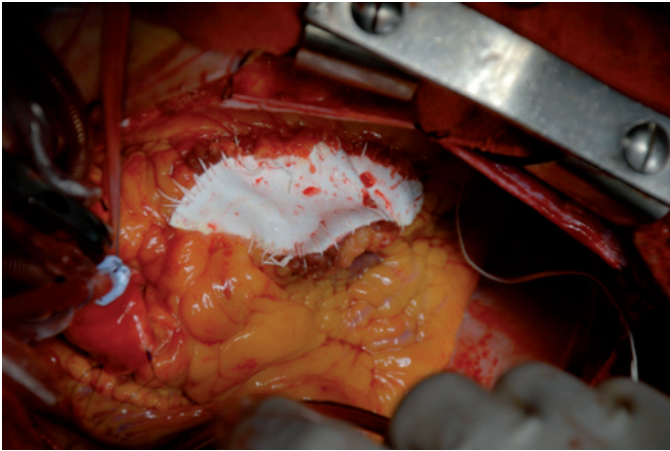


Figura 3. Cierre de la ventriculotomía derecha longitudinal con parche de ampliación de forma ovalada.

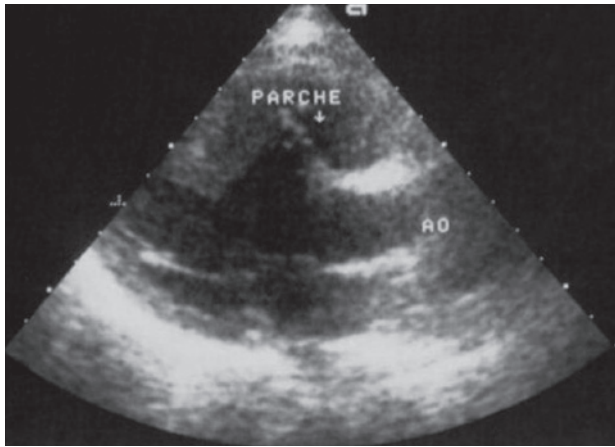


Figura 4. Eco postoperatorio en el que se observa la ampliación del tracto de salida del ventrículo izquierdo y el parche.

ventrículo derecho (fig. 3), lo que supone la llamada técnica de Konno modificada. A todos les fue practicado ecocardiograma transesofágico intraoperatorio tras la corrección (fig. 4).

Resultados

Todos los pacientes sobrevivieron a la intervención. El seguimiento osciló entre 4 y 104 meses (media de 54 meses). Durante el mismo, se observó una mejoría sintomática muy importante, sin detectarse comunicaciones interventriculares residuales en ninguno de los casos. Los parámetros clínicos y ecocardiográficos postoperatorios, y su comparación con los correspondientes preoperatorios, quedan resumidos en la tabla 2.

Tabla 2
Modificación de parámetros clínicos y ecocardiográficos tras la intervención

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Evolución del grado funcional	III → I	II → I	III → I	III → I
Evolución del gradiente máximo subaórtico (ECO)	65 → 10	70 → 9	80 (120) → 10	116 → 0
Evolución de la insuficiencia mitral	+++ → +	+ → 0	+++ → +	++ → +
Tiempo de seguimiento (meses)	104	84	24	4

El valor medio del gradiente máximo instantáneo preoperatorio (93 mmHg) se redujo un 91%, pasando a un valor medio de 8 mmHg. La insuficiencia mitral pasó inmediatamente tras la cirugía a grado ligero en 3 casos, desapareciendo completamente en el caso de la niña, en el que partíamos de una regurgitación ligera. No hubo complicaciones reseñables, salvo la necesidad de implantar un sistema de marcapasos definitivo por bloqueo aurículo-ventricular (AV) completo.

Cabría destacar algunos datos. El caso 1 presentaba una insuficiencia tricúspide atribuida a la presencia de un marcapasos definitivo bicameral implantado meses antes como tratamiento de su enfermedad obstructiva. Dado que el ecocardiograma transesofágico intraoperatorio informó de la persistencia de la insuficiencia tricúspide, se procedió a la retirada del marcapasos, desapareciendo la misma.

En todos los pacientes desapareció el movimiento sistólico anterior en el ecocardiograma transesofágico intraoperatorio, sin embargo, reapareció en el caso 3, aunque sin modificar la insuficiencia mitral grado I que quedó tras la cirugía.

En el caso 4, la insuficiencia mitral aumentó en un grado durante su seguimiento, pasando de ligera a moderada, aunque sin repercusión clínica. Asimismo, hubo necesidad de implantar un marcapasos bicameral definitivo por desarrollar un bloqueo AV completo.

Los demás parámetros hemodinámicos permanecieron estables en todos los casos durante el seguimiento.

Discusión

En relación con el carácter genético de la enfermedad, en nuestra serie presentamos el caso de una madre y una hija (de 8 y 40 años, respectivamente), ambas diagnosticadas de MHO. Esta patología suele ser hereditaria, siendo la forma más frecuente de transmisión la autosómica dominante, aunque también aparecen casos esporádicos y existen portadores que no presentan la enfermedad (la penetrancia no es absoluta). Esta heterogeneidad es consecuencia de una compleja patogénesis molecular. Así, se han identificado más de 400 mutaciones que afectan a cualquiera de los 13 genes que codifican componentes de la unidad sarcómero-cardiomiocito. Otros factores (genéticos y posiblemente ambientales) actuarían como “modificadores” que influyen en la expresión de la enfermedad. Por tanto, las manifestaciones clínicas varían considerablemente entre 2 hermanos afectados. En el futuro, el establecimiento de perfiles con genotipos específicos ayudará a la estratificación del riesgo de los pacientes, y posiblemente identificará mutaciones asociadas al fenotipo obstructivo¹.

La manifestación clínica más llamativa de la MHO es la muerte súbita de origen cardíaco, con una incidencia de hasta el 2-3% anual en algunas series. Los síntomas más relevantes son disnea, dolor torácico, presíncope o síncope. Las alteraciones fisiopatológicas que contribuyen a la sintomatología son múltiples: alteración de la relajación y llenado diastólicos¹, enfermedad oclusiva de las arterias coronarias intramiocárdicas, excesiva demanda de oxígeno por un VI hipertrófico e hipercontráctil y obstrucción dinámica al flujo en TSVI¹⁻³. Como resultado, aparecen isquemia miocárdica y fibrosis, que contribuyen a un entorno arritmogénico, pudiendo culminar en muerte súbita.

En cuanto al carácter dinámico de la obstrucción al TSVI, este fue descrito por primera vez en 1962. Los gradientes pueden variar con diversas “provocaciones” que reducen la presión arterial o el volumen ventricular o incrementan la contractilidad miocárdica: fisiológica (ejercicio); farmacológicas (isoproterenol, dobutamina, nitritos o nitroglicerina); mediante la introducción de latidos ventriculares prematuros; con la maniobra de Valsalva; tras comidas pesadas o ingesta de alcohol o espontáneamente a través de los días o las horas^{1,2}.

Por ello, merecen especial atención los enfermos con obstrucción latente, pues pueden presentar síntomas potencialmente mortales

durante el ejercicio^{1,2}. El diagnóstico de la MHO con ecocardiografía de estrés podría ampliar sus opciones de manejo, identificando pacientes que de otra forma no serían candidatos potenciales para terapia de ampliación septal³, que normalizaría la presión ventricular mejorando la clínica^{1-3,12}.

La severidad de la obstrucción al TSVI en reposo es un predictor independiente de insuficiencia cardíaca progresiva y muerte^{1-3,11}. Según la experiencia de Kirklin y Barratt-Boyes⁴, la mayoría de las muertes ocurren con gradientes posquirúrgicos entre VI y aorta superiores a 20 mmHg. Por ello, la eliminación completa o casi completa del gradiente preoperatorio es fundamental^{4,6} ya que, además de normalizar la presión sistólica ventricular, reduce de forma duradera los síntomas incapacitantes, asociando una mejora en el metabolismo miocárdico, el consumo de oxígeno y la capacidad de ejercicio³. Ello conlleva un gran beneficio en términos de supervivencia a largo plazo, equivalente a la esperada para la población general y mayor que la de los pacientes no intervenidos^{1,3,11}. Por tanto, las técnicas quirúrgicas que mitigan el gradiente alteran la evolución natural de la enfermedad^{3,11}.

Diferentes estudios sugieren que la aplicación de la técnica de Konno modificada produciría un alivio más completo de dicha obstrucción y, por tanto, una regresión significativa de la enfermedad, reduciéndose las tasas de muerte súbita. Dichos estudios también demuestran que la perspectiva de pacientes jóvenes, de edades ≤ 15 años con MHO, es peor que la de pacientes adultos, porque la incidencia de muerte súbita es mayor en este grupo, especialmente con historia familiar de la enfermedad^{1-3,11}.

La reducción de la obstrucción al TSVI que proporciona la miectomía de Morrow queda limitada por la posibilidad de generar una comunicación interventricular (CIV) iatrógena. Así, la resección de una estenosis subaórtica localizada con esta técnica produciría una disminución satisfactoria del gradiente entre VI y aorta, pero cuando se trata de hipertrofias difusas (como es el caso), obtener una reducción adecuada resulta más complicado⁵. Aunque algunos autores establecen la miectomía como el *Gold standard* en el tratamiento quirúrgico de la MHO^{3,10}, otros piensan que el Konno modificado proporciona un ensanchamiento máximo del TSVI preservando la válvula aórtica⁵. Por nuestra parte, podemos decir que la miectomía de Morrow no nos ha proporcionado tan excelentes resultados ni tan bajas tasas de complicaciones como los publicados habitualmente en la literatura.

La técnica de Konno modificada reduce eficazmente los gradientes en el TSVI modificándolo geométricamente, pues, al generar una CIV iatrógena que después se cerrará con un parche, el diámetro de dicho TSVI se incrementa, permitiendo su expansión circunferencial⁵. Así, está especialmente indicada en pacientes con estenosis subaórtica difusa con orificio aórtico normal. Esto incluye a pacientes con formas severas de MHO y niños con estenosis subaórtica tuneliforme. Proporciona alivio duradero de la obstrucción preservando la válvula aórtica, pudiendo verse considerablemente retrasada la necesidad de sustituir la misma (evitando los problemas derivados de la anticoagulación, o la necesidad de una reintervención tardía por disfunción protésica)⁷. Además, proporciona un acceso excelente a la válvula mitral, pudiendo corregirse sus anomalías, permitiendo también acceder al septo medioventricular, que en ocasiones se encuentra afectado, particularmente en niños.

Incluso una estenosis mínima en el TSVI puede generar flujo turbulento. Así, las células expuestas al mismo experimentarían fuerzas de cizallamiento, respondiendo en forma de cambios morfológicos, que, unidos a una predisposición genética y al depósito de material fibroso, llevarían a la proliferación celular^{5,8} y a la promoción de la reestenosis. Por ello, de nuevo es fundamental la eliminación completa de dicha obstrucción. Existen series que demuestran una asociación entre gradientes postoperatorios más bajos en TSVI y tasas más bajas de reestenosis. El máximo incremento en el diámetro del TSVI se conseguiría con la técnica de Konno

modificada, basándonos en que esta técnica, como se deduce de los resultados, no añade una morbilidad significativa⁵.

Las turbulencias también se han relacionado con la aparición tardía de insuficiencia aórtica, existiendo series que sugieren que resecciones más agresivas disminuyen su tasa de aparición⁵. De nuevo, la técnica de Konno modificada reduciría la posibilidad de reintervención⁵.

En cuanto a los riesgos asociados a esta técnica (daño de la válvula aórtica nativa, CIV iatrógena residual, infección del material protésico utilizado y aparición de bloqueo AV completo)⁵, solo hemos observado la aparición del último en un paciente, lo que de nuevo pone de manifiesto su escasa comorbilidad en relación con sus excelentes resultados. Pero dicha técnica también presenta ventajas sobre la miectomía septal, como son la menor probabilidad de producir CIV iatrógena, pues esta se crea deliberadamente con un cierre planificado, siendo, además, la resección muscular menos extensa que en el abordaje transaórtico, por lo que el riesgo de bloqueo AV completo será también menor.

Conclusiones

Según los resultados, creemos que la técnica de Konno modificada puede aliviar por completo la obstrucción al TSVI preservando la válvula aórtica nativa^{2,6}, constituyendo una opción que se ha de considerar en el tratamiento de pacientes con estenosis subaórtica en los que el anillo aórtico es de talla adecuada y la válvula es normal o reparable⁶.

Consideramos que dicha técnica genera un beneficio quirúrgico máximo⁶, mostrándose eficaz y segura, y proporcionando resultados estables en el tiempo, suponiendo una estrategia alternativa, en algún grado al menos, a la cirugía convencional de la MHO, cambiando la resección muscular (Morrow) por la ampliación del tracto en la zona hipertrofiada.

Bibliografía

- Schaff HV, Dearani JA, Ommen SR, Sorajja P, Nishimura R. Expanding the indications for septal myectomy in patients with hypertrophic cardiomyopathy: Results of operation in patients with latent obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;143:303-9.
- Maron MS, Olivetto I, Zenovich AG, Link MS, Pandian NG, Kuvlin JT, et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation.* 2006;114:2232-9.
- Maron BJ, Maron MS, Wigle ED, Braunwald E. The 50-year history, controversy, and clinical implications of left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2009;54:191-200.
- Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac Surgery.* 3.^a ed. Nueva York: Churchill Livingstone; 2003.
- Caldarone CA, Van Natta TL, Frazer JR, Behrendt DM. The modified Konno procedure for complex left ventricular outflow tract obstruction. *Ann Thorac Surg.* 2003;75:147-51.
- Roughneen PT, DeLeon SY, Cetta F, Vitullo DA, Bell TJ, Fisher EA, et al. Modified Konno-Rastan procedure for subaortic stenosis: indications, operative techniques, and results. *Ann Thorac Surg.* 1998;65:1368-75.
- Vouhé PR, Ouaknine R, Poulain I, Vernant F, Mauriat P, Pouard P, et al. Diffuse subaortic stenosis: modified Konno procedures with aortic valve preservation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1993;7:132-6.
- Jahangiri M, Nicholson IA, Del Nido PJ, Mayer JE, Jonas RA. Surgical Management of complex and tunel-like subaortic stenosis. *Eur J Cardio-thorac Surg.* 2000;17:637-42.
- Morrow A, Reitz B, Epstein SE, Henry WL, Conkle DM, Itscoitz SB, et al. Operative treatment in hypertrophic subaortic stenosis: technique and the results of pre and postoperative assessment in 83 patients. *Circulation.* 1975;52:88-102.
- Cooley DA, Garrett J. Septoplasty for left ventricular outflow obstruction without aortic valve replacement: a new technique. *Ann Thorac Surg.* 1986;42:445-8.
- Hickey EJ, McCrindle BW, Larsen SH, Benson L, Manlhiot C, Caldarone CA, et al. Hypertrophic cardiomyopathy in childhood: disease natural history, impact of obstruction, and its influence on survival. *Ann Thorac Surg.* 2012;93:840-8.
- Maron BJ, Dearani JA, Ommen SR, Maron MS, Schaff HV, Gersh BJ, et al. The case for surgery in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44:2044-53.