

11205

21

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA "IGNACIO CHAVEZ"**

Título de Tesis:

**"TRATAMIENTO INTERVENSIONISTA EN LA MIOCARDIOPATIA
HIPERTROFICA OBSTRUCTIVA. EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL
DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ"**

Tesis de Postgrado que para obtener la especialidad en:

CARDIOLOGIA

Presenta:

DR. ROBERTO CARLOS CASTILLO TORRES.

Tutor de tesis:

DR. GERARDO VIEYRA HERRERA.

México D.F. 18 de Septiembre de 2002

**YESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA

"IGNACIO CHAVEZ"



DR. JOSÉ FERNANDO GUADALAJARA BOO.
DIRECTOR DE ENSEÑANZA

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U. N. A. M.

AGRADECIMIENTOS:

Agradezco a Dios por haberme dado la salud y las fuerzas necesarias para culminar una etapa más de mi vida.

Agradezco a mis padres por su gran amor, apoyo y sacrificio; ya que todo lo que soy se lo debo a ellos. En especial agradezco a mi mamá por todo su amor y cariño y por el ejemplo que siempre me ha dado.

Agradezco a mi esposa por darme todo su amor, confianza, compañía y fuerza, pero sobre todo, por haberme dado la gran alegría y satisfacción de ser padre.

Agradezco a esa personita que al llegar a mi vida, la ha llenado de amor, alegría e ilusiones y que al mismo tiempo me ha dado la fuerza para luchar ante las adversidades. A mi querida hija Grissel Montserrat.

Agradezco a mis hermanos por el gran cariño y apoyo incondicional que siempre me han brindado.

Dedico éste trabajo a la memoria del hombre que al irse nos dejó un hueco muy profundo en el corazón. Mi padre.

TRATAMIENTO INTERVENCIONISTA EN LA MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA OBSTRUCTIVA. EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHAVEZ"

INTRODUCCIÓN:

La Miocardiopatía Hipertrofica (MCH), es una enfermedad primaria del músculo cardiaco transmitida genéticamente. La característica morfológica principal es la hipertrofia del ventrículo izquierdo no dilatado, en ausencia de enfermedad cardiaca o sistémica capaz de producir ésta hipertrofia, tales como la hipertensión arterial sistémica o la estenosis valvular aórtica. La prevalencia exacta de la enfermedad no se conoce, pero es poco común. Esto sugiere que la expresión de la enfermedad puede tener ligeras diferencias en algunos grupos étnicos o raciales.

La MCH es heredada con un patrón autosómico dominante en el 50% de los casos con una amplia variabilidad de penetrancia y características clínicas. El cromosoma 14q1 es el locus que mayormente se encuentra en muchos pacientes con MCH. Varias mutaciones han sido identificadas en el gen de la MCH que siguen la herencia Mendeliana y parecen ser los casos de MCH ligadas al cromosoma 14. En otras familias sin embargo el locus del gen de la MCH no está determinado. En las familias con MCH ligadas al cromosoma 14, es posible realizar el diagnóstico temprano mediante examen genético, y así determinar quien es portador o no de dicho gen. Se cree que algunas formas esporádicas de la enfermedad se deben a mutaciones espontáneas. Además del gen 14q1 el cual codifica la cadena pesada de miosina cardiaca beta, se han identificado otros loci los cuales son el cromosoma 1g3 que codifica a la Troponina T, el 15q2 que codifica la tropomiosina alfa y otro más en el cromosoma 11. Se estima que alrededor del 30% de la MCH familiar se debe a mutaciones del gen que codifica la cadena pesada de la miosina cardiaca, 15% se deben a mutaciones del gen que codifica la Troponina T, menos del 3% se deben a mutaciones del que codifica la tropomiosina alfa y el resto a mutaciones de otros genes no identificados.

Hay una amplia variación de la expresión fenotípica de una mutación determinada de un gen dado, con una variabilidad de los síntomas clínicos y el grado de hipertrofia expresado. Tienen particular interés las mutaciones del gen que codifica la Troponina T, los cuales típicamente sólo originan hipertrofia modesta, pero indican pronóstico ominoso y riesgo alto de muerte súbita. Por el contrario otros genes y mutaciones se relacionan con pronóstico más favorable.

En algunos pacientes con un gen anormal y sin datos ecocardiográficos de MCH, el electrocardiograma (ECG) es anormal. Por tanto las anomalías por lo demás inexplicables del ECG en familiares de primer grado de MCH pueden ser indicativas de un estado de portador preclínico.

Características Morfológicas: El incremento en la masa del ventrículo izquierdo produce un incremento en el grosor de su pared. La distribución de la hipertrofia frecuentemente es asimétrica y el septum interventricular usualmente muestra el mayor grado de hipertrofia. Otro hallazgo típico incluye el crecimiento del atrio, engrosamiento de las valvas de la válvula mitral y áreas de fibrosis en la pared ventricular. Aproximadamente el 75% de los corazones mostraron placa de fibrosis característica en el endocardio mural del septum interventricular en oposición a la valva anterior de la mitral, presumiblemente como resultado del contacto crónico entre ambas.

Existe una gran variabilidad en el patrón de presentación y la extensión de la hipertrofia del ventrículo izquierdo. En muchos pacientes la hipertrofia es difusa e involucra todas las partes del ventrículo izquierdo. En algunos pacientes sin embargo, la hipertrofia involucra sólo al septum interventricular, sin involucrar a la pared libre del VI. Hasta un 25% de los pacientes portadores de MCH japoneses tiene hipertrofia confinada sólo al ápex. Es alta la variabilidad en la distribución así como el patrón de hipertrofia en los diferentes miembros de la misma familia.

Algunos pacientes tienen un dramático y rápido incremento en el grosor de la pared del ventrículo de la niñez a la adolescencia y de ésta a la edad adulta. En los pacientes sintomáticos con MCH, la hipertrofia tiende a ser más severa en los pacientes jóvenes que en los pacientes mayores. Esto puede explicarse la mayor causa de muerte prematura en pacientes jóvenes con severa hipertrofia del ventrículo izquierdo.

Las características clínicas y el curso en pacientes con MCH está relacionado con la extensión y distribución de la hipertrofia del ventrículo izquierdo. Así algunos pacientes tienen obstrucción de la vía de salida del ventrículo izquierdo, otros tienen predominantemente síntomas de arritmias ventriculares o angina y otros más tienen predominantemente síntomas de falla cardíaca diastólica secundaria a la marcada hipertrofia.

Hallazgos Histológicos: Histológicamente existen anomalías en la organización de las células del músculo cardíaco, en la cicatrización miocárdica y anomalías en las pequeñas arterias coronarias intramurales. La distorsionada arquitectura celular es característica. El desorden en las fibras miocárdicas que está presente en alrededor del 95% de los pacientes al final de la MCH, puede contribuir significativamente a deteriorar la función sistólica o diastólica y/o sirve de sustrato de arritmias ventriculares. Muchos pacientes tienen áreas significativas de cicatrización fibrosa. El grosor anormal de las arterias coronarias intramurales está presente en alrededor de 80% de los pacientes en estudios de necropsia. Esto es más común en el septum interventricular. Las valvas de la mitral pueden estar agrandadas y elongadas y también pueden tener una inserción anormal del músculo papilar directamente en la valva anterior de la mitral.

Fisiopatología: La obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo se incrementa por maniobras que incrementen la contractilidad o disminuyan el volumen ventricular o la presión arterial sistémica. Por el contrario las maniobras que disminuyan la contractilidad miocárdica o incrementen el volumen ventricular o la presión arterial sistémica tienden a disminuir o abolir la obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo. Algunos pacientes en condiciones basales no presentan obstrucción o si la tienen ésta es pequeña, pero desarrollan gradientes significativos con maniobras provocadoras como son el ejercicio o en seguida de una contracción ventricular prematura. El incremento en la presión ventricular y el estrés parietal incrementa la demanda de oxígeno miocárdico pudiéndose producir angina. La ingestión de alcohol puede incrementar en forma aguda el gradiente del tracto de salida, mientras que el alcoholismo crónico puede producir dilatación del ventrículo izquierdo y en consecuencia disminuir la obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Los pacientes con MCH pueden tener obstrucción subaórtica del tracto de salida del ventrículo izquierdo. En algunos pacientes la obstrucción puede estar latente pero puede ser provocada y en otros la obstrucción no puede ser provocada. Se ha observado que el aumento de velocidad de expulsión a través del tracto de salida estrechado del ventrículo izquierdo, produce el efecto Venturi, que fuerza el movimiento anterior de la valva anterior

de la mitral, poniéndose en contacto ésta última con el septum interventricular en la hipertrofia asimétrica. Esta aposición de la valva anterior de la mitral y del septum interventricular hipertrofiado produce la obstrucción al tracto de salida. El movimiento exagerado de la valva anterior de la mitral a su vez produce insuficiencia mitral. Existe evidencia de que tanto la valva anterior como la valva posterior de la mitral pueden ser más largas de lo normal, pero no está claro si éstos cambios son primarios o secundarios. Algunos pacientes tienen obliteración de su cavidad ventricular en la que sus paredes llegan a colapsarse completamente durante la sístole. La obliteración de la cavidad puede coexistir con una verdadera obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo, así como también puede existir sin obstrucción al tracto de salida. Pocos pacientes con MCH tienen obstrucción medio-ventricular por una hipertrofia masiva situada en la mitad del septum interventricular a nivel de los músculos papilares. En raras ocasiones existen pacientes que presentan hipertrofia predominante del ápex que resulta en un aspecto de espada de la cámara ventricular al observarlo en el ecocardiograma o en el angiograma. Esta hipertrofia localizada en el ápex ha sido reportada más frecuentemente en el pueblo japonés.

Función sistólica del Ventrículo Izquierdo: La mayoría de los pacientes con cardiopatía hipertrófica obstructiva o no obstructiva, tienen una fracción de expulsión normal o incrementada. Sin embargo con el tiempo algunos pacientes desarrollan fibrosis miocárdica y adelgazamiento de la pared, produciendo una contracción ventricular disminuida e incoordinada, disminución de la obstrucción al tracto de salida y una significate disminución de la fracción de expulsión, con un incremento en el volumen telesistólico del ventrículo izquierdo, en el grado de insuficiencia mitral y tricuspídea, y en el grado de insuficiencia cardiaca congestiva. En éste estadio los pacientes requieren de triple esquema de tratamiento (con digoxina, diuréticos y reducción de la postcarga) por la falla cardiaca sistólica.

Cuadro clínico: La isquemia miocárdica en pacientes con MCH puede ser debida a multiples factores, incluyendo enfermedad de los pequeños vasos coronarios, disminución de la capacidad vasodilatadora coronaria y/o espasmo microvascular. La disminución de la relajación miocárdica y la elevación de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo, así como la compresión de los vasos perforantes septales y la disminución de la relación de los capilares con el radio de la fibra miocárdica pueden también contribuir.

El síncope y el paro cardiaco se relacionan con taquiarritmias auriculares o ventriculares, a bradiarritmias, bloqueo cardiaco, obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, isquemia miocárdica o activación de barorreflejos ventriculares con producción de hipotensión sistémica.

La muerte súbita cardiaca es más común en niños y adultos jóvenes de 15 a 35 años de edad. Aunque también pueden ocurrir después en pacientes que han trascurrido asintomáticos. La mayoría de los pacientes muere estando en reposo o realizando algún esfuerzo. Aproximadamente una tercera parte muere durante o justo después de actividad fisica vigorosa. Estó es el soporte del porqué se les recomienda a éstos pacientes no participar en competiciones atléticas. Ningún síntoma en particular se ha relacionado con la muerte súbita, con la posible excepción del síncope. Una historia familiar de muerte súbita es un importante factor de riesgo.

Aproximadamente 10 a 15% de los pacientes sintomáticos con MCH desarrollan adelgazamiento de porciones de la pared del ventrículo izquierdo, un aumento del tamaño de la cavidad, pero usualmente sin marcada dilatación ventricular, en asociación con una marcada disminución de la función contráctil del ventrículo izquierdo con consecuente

YESIS CON
FALLA DE ORIGEN

disminución de su fracción de expulsión. Ocasionalmente esto se asocia con alivio espontáneo del gradiente en el tracto de salida. Este estadio final es parecido a la forma idiopática de miocardiopatía dilatada, aunque usualmente el ventrículo no presenta marcada dilatación.

La fibrilación auricular se desarrolla en alrededor del 10% de los pacientes con MCH y puede ocasionalmente precipitar falla cardíaca congestiva y requerir de cardioversión eléctrica a la brevedad.

Tratamiento: El tratamiento de los pacientes sintomáticos con MCH tiene como finalidad reducir la magnitud del gradiente en la vía de salida del ventrículo y mejorar el llenado diastólico. Esto se puede lograr mediante tratamiento farmacológico con administración de sustancias inotrópicas negativas como bloqueadores beta, antagonistas del calcio del tipo verapamil o disopiramida. Sin embargo 5 a 10% de los pacientes experimentan obstrucción notable en la vía de salida con síntomas graves que no responden al tratamiento médico. En éste grupo se considera la necesidad de un criterio más intervencionista para mejorar la función hemodinámica y el estado clínico.

Con el marcapasos AV universal de modo DDD, se puede reducir el gradiente en la vía de salida en más de 30%. Esto permite también la mejoría sintomática del paciente, sin alterarle el espesor del tabique. La reducción del gradiente en la vía de salida se logra acortando el intervalo aurículo ventricular, primordialmente con estimulación completa del ventrículo derecho. Cuando se selecciona el intervalo AV óptimo, se debe seguir garantizando el llenado suficiente del ventrículo izquierdo. Como no pueden pronosticarse buenos resultados con la implantación del marcapasos, éste no se puede recomendar para aplicación sistemática.

Después de Cleland trató por medios quirúrgicos la MCH por primera vez en 1958, éste tratamiento ha adquirido cada vez más importancia. La intervención quirúrgica reduce de manera importante el gradiente en la vía de salida en 90% de los pacientes. Sin embargo entraña una tasa de mortalidad elevada del 1.6 al 10%, lo mismo que la posibilidad de complicaciones perioperatorias, como ocurrencia de defecto del tabique interventricular (3%), bloqueo AV completo (5%) con implantación subsecuente de marcapasos permanente o embolia cerebral (1-2%), sobre todo en el caso de miectomía. En casi 40% de los pacientes se observa bloqueo de rama izquierda del haz de His postoperatorio. El análisis de la mortalidad perioperatoria identifica a pacientes ancianos, sujetos que requieren tratamiento perioperatorio con amiodarona y pacientes con clase funcional IV de la NYHA como individuos de alto riesgo. Independientemente de la mortalidad perioperatoria podría lograrse mejoría pronóstica en paciente operados en comparación con los tratados con fármacos, de modo que aún se discute la extensión de las indicaciones para miectomía quirúrgica para incluir a sujetos sintomáticos de bajo nivel.

Ablación Miocárdica Septal Transluminal Percutánea:

Después que las primeras investigaciones acerca de la MCH indicaron reducción del gradiente de la presión intracavitaria por oclusión transitoria de una de una rama septal, Sigwart fue el primero en informar reducción miocárdica no quirúrgica con buenos resultados mediante oclusión de la rama septal con alcohol concentrado a 96%. Fue descrita anteriormente la ablación química de la rama septal para tratamiento de disrritmias ventriculares.

La ablación miocárdica septal transluminal percutánea mediante oclusión de la rama septal inducida por alcohol tiene como finalidad reducir directamente el tamaño del tabique interventricular hipertrófico con expansión subsecuente de la vía de salida del ventrículo

izquierdo y reducción del gradiente a través de ésta vía de salida. Esto se logra mediante infarto circunscrito de la región irrigada por la rama septal ocluida. Más aún los cambios en la secuencia de activación al alterare el sistema de conducción puede tener también efectos hemodinámicos benéficos. Como se demostró en el examen de anatomía patológica existe una distinción notable entre el área de necrosis miocárdica inducida y el miocardio no infartado.

Una ventaja importante de éste método, en comparación con la miectomía quirúrgica, consiste en que se puede pronosticar el efecto terapéutico de la ablación y no es necesario realizar la misma, si una vez sometidas a prueba las ramas septales, no presenta reducción el gradiente de la vía de salida.

Técnica: Por la posibilidad de que ocurran bloqueos trifasciculares durante la ablación septal miocárdica transpercutánea, se coloca en todos los pacientes marcapasos temporal en el ventrículo derecho. Una vez excluido un gradiente a través e la válvula aórtica, se registra el gradiente en la vía de salida del ventrículo izquierdo de manera simultánea con un catéter guía de angioplastia coronaria transluminal percutánea de calibre 7 u 8 french en la aorta ascendente y se hace lo mismo con un cateter multipropósito o especial en J o en "cola de cochino" calibre 5 F en la parte más alta del ventrículo izquierdo. Si resulta que no se puede confiar en el registro de la presión de la vía de entrada del ventrículo izquierdo deberá introducirse un catéter de Brockenbrough a través de una punción transeptal. A contoinuación se identifica el gradiente de la vía de salida del ventrículo izquierdo tanto en reposo como durante maniobras provocadoras, sobre todo postextrasistólicas. La premedicación consiste en 10 000 UI de heparina IV para evitar complicación tromboembólicas y un analgésico para suprimir el dolor durante la aplicación del alcohol.

La coronariografía izquierda identifica las ramas septales, recomendándose la proyección oblicua izquierda anterior de 30 a 50° con angulación caudocraneal para la mejor visualización de éstas ramas. El blanco estimado, que suele ser la primera rama septal, se sondea con un alambre guía de 0.35mm de diámetro. A continuación se introduce el cateter con globo sobre el alambre en la rama septal, recomendándose el empleo de globos cortos de 1 cm (NC, Cobra, Scimed, Maple Grove, MN) con diámetro de 2.0 a 2.5mm (rara vez 3mm). El cateter con globo se coloca en la porción proximal de la rama septal y se insufla hasta 6 atm, evitándose la colocación parcial del globo en la arteria descendente anterior. Una vez retirado el alambre guía se identifica el área que irriga la rama septal mediante inyección de material de contranste (1 a 2 ml). Esta es también una manera de excluir el reflujo de medio de contraste y, por tanto de alcohol hacia la DA. Esto es de importanciaq vital para evitar la lesión de ésta última arteria y por consiguiente, el infarto de la pared anterior causado por el reflujo defectuoso de alcohol. La etapa más difícil es la identificación de la rama septal encargada de regar la parte del tabique interventricular que produce la obstrucción. Cuando la ablación septal miocárdica transpercutánea tenía poco tiempo de aplicarse se señaló para ésta finalidad la necesidad de oclusión septal de prueba durante 5 minutos. Si era posible identificar con ésta maniobra una reducción del gradiente en la vía de salida se efectuaba la ablación de la rama septal mediante alcohol de 96%; sin embargo se ha observado un valor predictivo bajo de la reducción del gradiente con la oclusión de prueba mediante globo. Por otra parte se ha requerido a menudo ocluir varias ramas septales para lograr un resultado primario suficiente. La tasa requerida de intervenciones repetidas para identificar exclusivamente la rama septal blanco mediante oclusión de prueba con globo es de 16 a 25%. Este procedimiento aumenta la cicatriz septal

innecesariamente, con todas las consecuencias negativas potenciales acompañantes para la función sistólica y diastólica del ventrículo izquierdo.

Se ha introducido otro método para la identificación de la rama septal blanco que es la ecocardiografía miocárdica con material de contraste. Luego de insuflar el globo del cateter se inyectan 1 a 2 ml de medio de contraste ecocardiográfico a través de la luz central del cateter con globo y se vigila el procedimiento con ecocardiografía doppler de color. Si el área septal marcada corresponde al área de origen del gradiente de la vía de salida del ventrículo izquierdo (es decir el área de aceleración máxima del flujo), se procede con la oclusión definitiva de la rama septal. Si no es éste el caso, se estudia una vez más la coronariografía y se repite una vez más todo el procedimiento hasta que se pueda encontrar una rama encargada de irrigar el área septal que produce la obstrucción. Mediante ecocardiografía miocárdica con material de contraste se puede identificar la rama septal blanco y ocluirla sin dejar una cicatriz innecesariamente grande, lo cual tiene importancia particular en pacientes con varias ramas septales. Además en 10% de los individuos que se sometieron a éste procedimiento se identificó una rama septal de origen anómalo a partir de la rama intermedia o diagonal como la rama blanco que se requería ocluir. Una vez identificada la rama septal blanco, se administra de 1 hasta 5 ml de alcohol, según el efecto hemodinámico agudo y el tamaño de la rama septal, a través de la luz central del cateter con globo introducido sobre el alambre. Diez minutos después de la última inyección de alcohol, se desinfla el globo y se retira, con lo cual se garantiza que no regrese alcohol a la arteria descendente anterior. Después del control angiográfico final de la arteria coronaria izquierda, tanto para comprobar que es un hecho la oclusión de la rama septal como para excluir la existencia de otras lesiones coronarias, se repiten las mediciones hemodinámicas y se dá por terminada la exploración.

Indicaciones:

- Pacientes sintomáticos en CF III o IV de la NYHA, a pesar de tratamiento farmacológico óptimo o con efectos adversos importantes de la medicación.
- Los pacientes con síntomas leves a moderados sólo deberán tratarse si experimentan riesgo alto de muerte súbita.
- Se debe demostrar un gradiente en la vía de salida de 30mmhg como mínimo en reposo o de 100mmhg con el esfuerzo.

Resultados en la experiencia internacional:

En la serie original de Londres 89% de los pacientes tratados mostraron reducción franca en la vía de salida, desde 51 (40 a 63) hasta 8 (3 a 13mmHg). Otros grupos reportaron resultados agudos equivalentes. El grupo de Topol realizó el procedimiento en 92 pacientes logrando una reducción de los gradientes medios de la vía de salida en reposo desde 76.4+/- 35.5 mmhg hasta 18.9+/- 20.8 mmhg. Fue posible lograr reducción completa de los gradientes tanto en reposo como con esfuerzo en 26% de los pacientes. En aquellos pacientes en que se realizó ecocardiografía con medio de contraste en promedio se ocluyó solo 1 arteria septal, contra 1 a 3 (1.3) arterias septales ocluidas en los pacientes a los que no se realizó ecocardiograma con material de contraste. La clase funcional media de la NYHA mejoro desde 2.7+/-0.5 hasta 1.1 +/- 1.0, sosteniéndose en la vigilancia posterior hasta por tres años.

Complicaciones:

Las complicaciones más importantes, relacionadas con defunciones fueron los bloqueos trifasiculares, tamponamiento cardiacaco y embolismo coronario con una tasa de mortalidad hasta de 4.8% en el grupo de Topol. En otros grupos con menos experiencia se reportó

defunción por un gran infarto anterior, secundario a derrame de alcohol a la arteria descendente anterior. Llama la atención el reporte de una defunción de un estudio alemán causado por bloqueo trifascicular de aparición tardía a los 10 días. La necesidad de implantar un marcapasos DDD está estrechamente relacionada con la ocurrencia de bloqueo periintervencional o postintervencional. Estos bloqueos ocurren a una tasa del 60%, siendo en la mayoría de los casos transitorios, sin embargo llegan a requerir la instalación de marcapasos definitivo el 12% de los casos. La ablación específica de un tabique hipertrófico mediante ecocardiografía miocárdica con material de contraste puede reducir la implantación de un marcapasos DDD después de ablación transpercutánea de las arterias septales de un 20 hasta un 9%. Se ha observado disrritmias ventriculares importantes en pocos pacientes. Entre los cambios electrocardiográficos están los bloqueos de rama del haz de His en 50% de los pacientes. Se observan también intervalos PQ y QT prolongados de manera transitoria. La vigilancia con Holter reveló disminución de la tendencia a disrritmias ventriculares.

Colocación de Stent cubierto con Pericardio Bovino:

El Stent cubierto de pericardio bovino, fabricado en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", se ha propuesto como un método alternativo en el tratamiento intervencionista de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva, con la finalidad también de ocluir las arterias septales y provocar necrosis del miocardio hipertrófico septal con disminución consecuente del gradiente del tracto de salida. No se cuenta con experiencia internacional, siendo por lo tanto pioneros en ésta técnica.

Las indicaciones son las mismas que se comentan para la técnica de ablación de los ramos septales con alcohol.

La técnica es similar a la de ablación con alcohol, inicialmente se colocan catéteres para medir los gradientes intraventriculares y en el tracto de salida, posteriormente se hacen disparos de control con material de contraste para identificar los ramos septales y se procede a colocar guías sobre las que se monta un cateter con balón, éste se insufla en promedio durante 5 minutos, ocluyendo la luz de un ramo septal y posteriormente se miden los gradientes en el tracto de salida, una vez que se identifican los ramos septales que producen mayor disminución del gradiente, se precede a colocar el Stent cubierto con pericardio bovino fabricado en el INC "Ignacio Chávez", con la longitud adecuada para abarcar sólo éstos ramos y se verifica con un disparo de control de material de contraste, la pérdida de dichos ramos, así mismo se corrobora la disminución del gradiente del tracto de salida.

En los resultados reportados en el Instituto se ha obtenido disminución del gradiente en el tracto de salida equiparable a los resultados obtenidos por ablación con alcohol.

Complicaciones: Las principales complicaciones son la aparición de bloqueos trifasciculares y a largo plazo isquemia de la cara anterior por estenosis intrastent. La ventaja es que la perforación y tamponamiento secundario es menos probable que con la técnica de ablación con alcohol.

OBJETIVO:

Dar a conocer la experiencia en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", obtenida como resultado del empleo de dos técnicas intervencionistas para el tratamiento de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva. Una de ellas la Ablación miocárdica septal transluminal percutánea utilizada internacionalmente y la segunda, una nueva técnica que

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

consiste en la colocación de Stent cubierto de pericardio bovino fabricado en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

MATERIAL Y METODOS:

De Junio de 1998 a Marzo del 2001 se realizaron 5 procedimientos intervencionistas para el mismo número de pacientes portadores de Miocardiopatía Hipertrofica Obstructiva. Dos de los pacientes fueron del sexo masculino y los tres restantes del sexo femenino. Tres de los cinco pacientes son hermanos. El rango de edad abarcó de los 25 a los 47 años, con una media de edad de 28 años. Todos los pacientes eran portadores de Miocardiopatía Hipertrofica Obstructiva con gradientes en el tracto de salida, tanto por Ecocardiografía como por Cateterismo con maniobras provocadoras (Extrasístole Ventricular y/o Ejercicio) de 80 a 150mmhg con una media de 120mmhg. Así mismo se encontraban sintomáticos con CF II-III de la NYHA.

A tres de los pacientes se les sometió a ablación miocárdica septal transluminal percutánea con alcohol. A uno de ellos se realizó ablación de 3 ramos septales (1º, 2º y 3er ramos septales). A los otros dos se realizó ablación de 2 ramos septales (1º y 2º ramos septales). De éstos últimos a uno no se logró oclusión del 2º ramo septal, por lo cual se le colocó Stent cubierto de pericardio bovino de 3.0 x 18mm, entregado a 6 atmósferas. En promedio se requirió de 3 cc de alcohol para lograr la ablación de los ramos septales. La técnica utilizada consistió en colocar un marcapasos transitorio en el Ventrículo Derecho, posteriormente se colocó un catéter cola de cochino de 6 fr a nivel apical intraventricular y otro cateter (Judkins derecho 6fr) en la vía de salida para medir el Gte de la vía de salida, posteriormente se canuló la arteria coronaria izquierda a nivel de la descendente anterior y se realizó disparo de control para identificar los ramos septales. Posteriormente se colocó un filamento guía canulando cada una de los ramos septales y se colocó un cateter con globo, insuflándose el mismo en cada una de las ramas septales a bajas atmosferas (5 a 6 atm) por 5 minutos, midiendo los gradientes de la vía de salida. Una vez identificadas las ramas septales cuya oclusión causaran mayor disminución del gradiente, se procedió a inyectar 3 cc de alcohol Etílico de 96°, corroborando la disminución del gradiente en el tracto de salida.

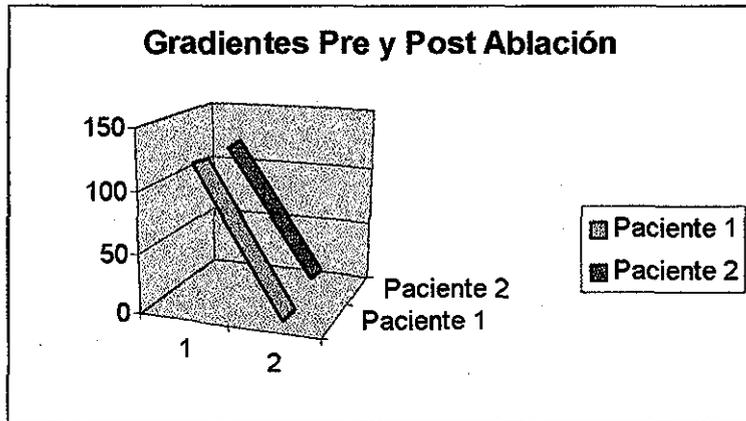
A los otros dos pacientes se les colocó un Stent Cubierto de Pericardio Bovino de 4.0 x 18 y 3.5 x 16 mm respectivamente entregados a 8 y 12 atmosferas respectivamente. Como se comentó se colocó un Stent cubierto más a un paciente cuya ablación con alcohol fue fallida, dicho Stent midió 3.0 x 18mm entregado a 6 atm. La longitud del Stent abarcó entre 2 y 3 ramos septales. La técnica fue similar al grupo de ablación miocárdica con alcohol, inicialmente se colocó un marcapasos transitorio en ventrículo derecho, posteriormente se colocaron 2 cateteres intraventriculares (apical y en la vía de salida) para medir el gradiente de la vía de salida, posteriormente se realizó coronariografía para identificar los ramos septales y se colocó filamento guía a cada ramo septal, sobre el cual se deslizó un cateter con globo el cual se insufló a bajas atmósferas por 5 min ocluyendo la luz de cada ramo septal, midiendo el gradiente de la vía de salida, una vez identificados los ramos septales cuya oclusión disminuyó más el gradiente se escogió un Stent cubierto de la longitud adecuada que abarcara la emergencia de dichos ramos, procediendo posteriormente a colocarlo, con disparo de control que corroboraba la pérdida de dichos ramos.

A todos los pacientes se les realizó curva enzimática y se dejó con monitorización continua. El marcapasos transitorio se les retiró en promedio a los 3 días. No se reportaron arritmias ventriculares complejas.

RESULTADOS:

De los dos pacientes sometidos a ablación miocárdica septal transluminal percutánea con alcohol, se obtuvo una disminución significativa de los gradientes pre y postintervención. La disminución fue de tener un gradiente en reposo de 20mmhg y post extrasistole de 80 y 120 mmHg respectivamente a 10 y 0 mmhg respectivamente postintervención con una p significativa ($p < 0.0001$).

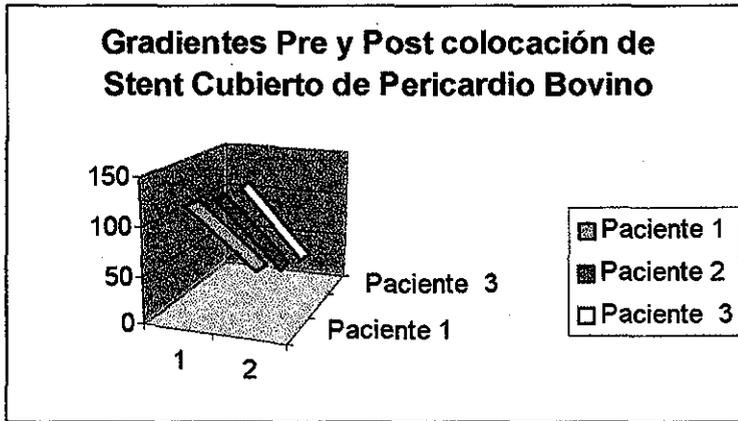
Pacientes con Ablación	Gte. PreAblación	Gre. Post Ablación
1	120mmhg	0
2	80mmHg	10mmhg



De los tres pacientes sometidos a colocación de Stent cubierto de pericardio bovino se obtuvo una disminución también significativa. De tener 110, 110 y 120mmHg de gradiente en la vía de salida del ventrículo izquierdo respectivamente preintervencionismo, éste gradiente disminuyó a 30, 40 y 60mmhg respectivamente, con una p significativa ($p < 0.0001$).

Pacientes con Stent	Gte. Pre Stent	Gte Post Stent
1	110	30
2	110	40
3	120	60

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

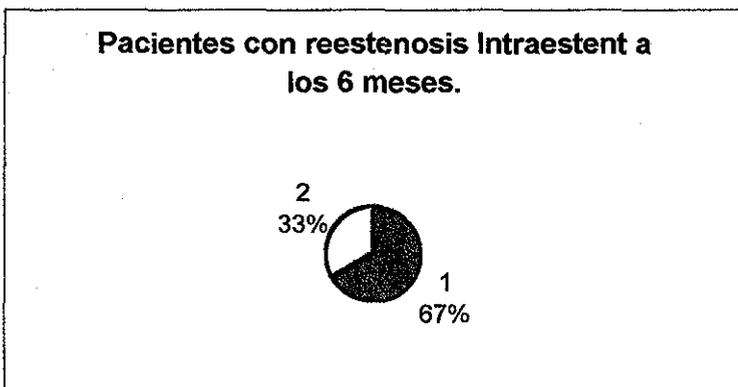


En promedio se disminuyó 90 mmhg el gradiente con la ablación miocárdica septal transluminal percutánea y 70 mmhg con el Stent cubierto de pericardio bovino.

En ninguno de los pacientes de ambos grupos se presentó bloqueo trifascicular, ni otro tipo de complicaciones agudas.

En los dos pacientes sometidos a ablación miocárdica septal transluminal percutánea el seguimiento a 4 meses con control Ecocardiográfico, no mostró incremento de los gradientes.

En los tres pacientes sometidos a colocación de Stent cubierto de pericardio bovino se realizó cateterismo de control a los 6 meses en 2 de ellos encontrándose en ambos estenosis intraestent del 90%, por lo que se sometieron a diversos procedimientos que incluyeron desde rotablación, cuttin-ballon, ACTP y colocación de Stent intrastent con mejoría del flujo, sin embargo en controles posteriores, se presentó nuevamente reestenosis, por lo cual finalmente se tuvieron que llevar a Cirugía de revascularización coronaria con colocación de un puente de arteria mamaria interna izquierda a la descendente anterior. En uno de éstos pacientes el control angiográfico mostró circulación colateral grado II a los ramos septales y se observó en éste paciente un incremento del gradiente de la vía de salida del ventrículo izquierdo de 40 a 70 mmhg, por lo tanto éste paciente además de someterse a la revascularización de la arteria descendente anterior, se le realizó en el mismo acto quirúrgico cirugía de Aortomioseptoplastía. El tercer paciente al que se le colocó Stent cubierto aún no cumple 6 meses para el control angiográfico, sin embargo en el control ecocardiográfico no ha mostrado incremento en el gradiente de la vía de salida.



TESIS CON FALLA DE ORIGEN

En todos los pacientes posterior a los procedimientos intervencionistas se presentó mejoría de su clase funcional, de ser CF II o III, pasaron a CF I de la NYHA.

DISCUSIÓN:

Aunque aún es un grupo pequeño de pacientes, tanto los manejados con ablación miocárdica septal transluminal percutánea, como los manejados con Stent cubierto, hemos podido comprobar la eficacia de ambos métodos para disminuir el gradiente de la vía de salida del ventrículo izquierdo. Con respecto a la ablación miocárdica los resultados fueron similares a la experiencia internacional, tanto el resultado postintervención inmediata, como el seguimiento a 4 meses. Sin embargo en lo referente al nuevo método propuesto por nuestro Instituto, se tuvo éxito inmediato en cuanto a la reducción del gradiente de la vía de salida del ventrículo izquierdo, pero en el seguimiento desafortunadamente, éste éxito se opacó por la presencia de estenosis intraestent, que finalmente tuvo que terminar en revascularización de la DA en dos de los tres pacientes. Por otro lado con éste método no se tiene la certeza completa de haber eliminado las arterias septales, ya que como se observó en uno de los pacientes, se produjo circulación colateral que repermeabilizó a los ramos septales, incrementándose con esto nuevamente el gradiente del tracto de salida del ventrículo izquierdo. A pesar de éstos resultados negativos, se podría intentar evitar o disminuir por lo menos la estenosis intraestent mediante la adición a los stents cubiertos de medicamentos antimitóticos del tipo de la rapamicina, que es en la actualidad, el medicamento con el que se está logrando vencer esta seria complicación en todos los stents a nivel internacional, inclusive con algunos reportes de 0% de restenosis a los 6 meses. Por lo tanto si se logra vencer ésta complicación, podrá tomarse en cuenta ésta nueva técnica, como alternativa dentro del tratamiento intervencionista de la miocardiopatía hipertrofica obstructiva, siendo hasta el momento la mejor técnica la ablación miocárdica septal transluminal percutánea con alcohol.

CONCLUSIONES:

Con los resultados obtenidos de éste pequeño grupo de 5 pacientes, hemos comprobado la eficacia de la ablación miocárdica septal transpercutánea, con la reducción significativa del gradiente del tracto de salida del ventrículo izquierdo, en correlación con la mejoría clínica presentada por éstos pacientes. Estos resultados se sostuvieron en el seguimiento a 4 meses. El segundo método propuesto por nuestro Instituto que fue la colocación de Stent cubierto de pericardio bovino, si bien se obtuvo también reducción significativa del gradiente del tracto de salida del ventrículo izquierdo, desafortunadamente obtuvo resultados negativos en el seguimiento a largo plazo por la presencia de estenosis intraestent. Por lo tanto en la actualidad no se puede recomendar como parte del tratamiento de la miocardiopatía hipertrofica obstructiva.

En todos los pacientes posterior a los procedimientos intervencionistas se presentó mejoría de su clase funcional, de ser CF II o III, pasaron a CF I de la NYHA.

DISCUSIÓN:

Aunque aún es un grupo pequeño de pacientes, tanto los manejados con ablación miocárdica septal transluminal percutánea, como los manejados con Stent cubierto, hemos podido comprobar la eficacia de ambos métodos para disminuir el gradiente de la vía de salida del ventrículo izquierdo. Con respecto a la ablación miocárdica los resultados fueron similares a la experiencia internacional, tanto el resultado postintervención inmediata, como el seguimiento a 4 meses. Sin embargo en lo referente al nuevo método propuesto por nuestro Instituto, se tuvo éxito inmediato en cuanto a la reducción del gradiente de la vía de salida del ventrículo izquierdo, pero en el seguimiento desafortunadamente, éste éxito se opacó por la presencia de estenosis intraestent, que finalmente tuvo que terminar en revascularización de la DA en dos de los tres pacientes. Por otro lado con éste método no se tiene la certeza completa de haber eliminado las arterias septales, ya que como se observó en uno de los pacientes, se produjo circulación colateral que repermeabilizó a los ramos septales, incrementándose con esto nuevamente el gradiente del tracto de salida del ventrículo izquierdo. A pesar de éstos resultados negativos, se podría intentar evitar o disminuir por lo menos la estenosis intraestent mediante la adición a los stents cubiertos de medicamentos antimitóticos del tipo de la rapamicina, que es en la actualidad, el medicamento con el que se está logrando vencer esta seria complicación en todos los stents a nivel internacional, inclusive con algunos reportes de 0% de restenosis a los 6 meses. Por lo tanto si se logra vencer ésta complicación, podrá tomarse en cuenta ésta nueva técnica, como alternativa dentro del tratamiento intervencionista de la miocardiopatía hipertrofica obstructiva, siendo hasta el momento la mejor técnica la ablación miocárdica septal transluminal percutánea con alcohol.

CONCLUSIONES:

Con los resultados obtenidos de éste pequeño grupo de 5 pacientes, hemos comprobado la eficacia de la ablación miocárdica septal transpercutánea, con la reducción significativa del gradiente del tracto de salida del ventrículo izquierdo, en correlación con la mejoría clínica presentada por éstos pacientes. Estos resultados se sostuvieron en el seguimiento a 4 meses. El segundo método propuesto por nuestro Instituto que fue la colocación de Stent cubierto de pericardio bovino, si bien se obtuvo también reducción significativa del gradiente del tracto de salida del ventrículo izquierdo, desafortunadamente obtuvo resultados negativos en el seguimiento a largo plazo por la presencia de estenosis intraestent. Por lo tanto en la actualidad no se puede recomendar como parte del tratamiento de la miocardiopatía hipertrofica obstructiva.

BIBLIOGRAFIA:

1. Nasser M, Lakkis, Sherif F, et al. "Nonsurgical Septal Reduction Therapy for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: One-Year Follow-up". *J. Am. Coll. Cardiol.* 2000;36:852-5.
2. Barry J. Maron. "Role of alcohol septal ablation in treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy". *The Lancet.* Feb.2000;355:425-6.
3. Seggewiss H, Faber L, Ziemssen P, Gleichmann U. "One-year follow-up after echocardiographically-guided percutaneous septal ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy". *Dtsch. Med. Wochenschr.* Apr.2001;126:424-30.
4. Lakkis N. "New treatment methods for patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy". *Curr. Opin. Cardiol.* 2000 My;15:172-7.
5. Merrill WH, Fresinger GC, et al. "Long-lasting improvement after septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy". *Ann. Thorac. Surg.* 2000 Jul;69:1732-5.
6. Robert C. Schlant, MD. "Tre Cardiomyopathies and Myocarditis. Review". *ACC Current Journal Review.* May/June 1998:36-41.
7. Seggewiss H, Gleichmann U, Faber L, et al. "Percutaneous Transluminal septal myocardial ablation (PTSMA) in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Acute results and 3-month follow-up in 25 patients". *J Am Coll Cardiol.* 1998;31:252-8.
8. Kuhn H, Gietzen F, Leuner C, Gerenkamp T. "Induction of subaortic septal ischaemia to reduce obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Studies to develop a new catheter-based concept of treatment". *Eur. Heart. J.* 1997 May;18:846-51.
9. Seggewiss H, Gleichmann U, Meyners W, et al. "Simultaneous percutaneous treatment in hypertrophic obstructive cardiomyopathy and coronary artery disease: A case report". *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1998;44:65-69.
10. Braunwald E. "Induced septal infarction: A new therapeutic strategy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy". *Circulation.* 1997;95:1981-2.
11. Seggewiss H, Gleichmann U, Faber I. "The management of hypertrophic cardiomyopathy". *N Engl J Med.* 1997;337:349.
12. Lakkis N, Kleiman N, Killip D, Spencer WH. "Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Alternative therapeutic options". *Clin. Cardiol.* 1997;20:417-18.
13. Spirito P, Seidman CE, McKenna WJ, Maron BJ. "The management of hypertrophic cardiomyopathy". *N. Engl. J. Med.* 1997;336:775-85.
14. Knight C, Kurbaan AS, Seggewiss H, et al. "Non-surgical septal reduction of hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Outcome in the first series of patients". *Circulation* 1997;95:2075-81.
15. Faber L, Seggewiss H, Fassbender D, et al. "Acute echo- and electrocardiographic changes after interventional myocardial ablation in obstructive hypertrophic cardiomyopathy". *Eur. Heart. J.* 1996; 17(suppl):48.