



UAI

Universidad Abierta Interamericana

TÍTULO:

**EMBOLIZACIÓN SEPTAL CON ALCOHOL: A PROPÓSITO DE
UN CASO**

ALUMNO:

Dr. NICOLÁS MOREIRA VERA

TUTOR:

Dr. RICARDO LEVIN

**TRABAJO FINAL PARA LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA**

FACULTAD DE MEDICINA Y CIENCIAS DE LA SALUD

MAYO - 2018

Tabla de contenido

Resumen	3
1. Introducción	4
2. Objetivos	5
Objetivo general	5
Objetivos específicos	5
3. Metodología	6
4. Marco teórico/conceptual	7
Miocardopatía Hipertrófica: Definición	7
Epidemiología	7
Hallazgos anatomopatológicos y Diagnóstico	8
Genética	10
Clínica: Manifestaciones y presentación	12
Exámenes diagnósticos	13
<i>Electrocardiograma</i>	13
<i>Ecocardiograma</i>	15
<i>Resonancia magnética</i>	16
<i>Anatomía patológica</i>	16
Ablación septal con alcohol	16
5. Descripción del caso	18
Procedimiento	19
6. Conclusión y Discusión	26
7. Referencias bibliográficas	28

Ablación septal con alcohol: a propósito de un caso

Resumen

La Miocardiopatía Hipertrófica (MCH) es la cardiopatía con origen genético más común, y la principal causa de muerte súbita en la población joven. Epidemiológicamente, se estima que, en Argentina, existen aproximadamente 86000 personas con MCH. En pacientes que no responden adecuadamente al tratamiento médico farmacológico, la ablación septal con alcohol ha mostrado ser de gran utilidad para el mejoramiento de la función cardiaca. Los efectos morfológicos, hemodinámicos y clínicos de esta técnica han sido bien descritos: disminución del grosor septal, elevación del tracto de salida ventricular izquierdo, reducción del movimiento sistólico anterior de la válvula mitral, disminución de la obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo, de la insuficiencia mitral, del tamaño de la aurícula izquierda, de la presión telediastólica ventricular izquierda, de la presión de la arteria pulmonar y de los síntomas, así como aumento de la capacidad funcional. El presente trabajo busca analizar el caso de una paciente con Miocardiopatía Hipertrófica, a quien se le realizó una embolización septal con Alcohol atendida en el Hospital Universitario de la Universidad Abierta Interamericana (UAI).

Palabras clave: Miocardiopatía Hipertrófica, Ablación Septal, Alcohol, Cardiología.

1. Introducción

La Miocardiopatía Hipertrófica (MCH) se define por la presencia del aumento del grosor de la pared del ventrículo izquierdo que no se puede explicar únicamente por condiciones de carga anómalas. Esta es una enfermedad con base genética, que, gracias a los avances de la biología molecular de la última década, conocemos con cierto detalle la etiología de la MCH. Se han identificado ya más de 150 mutaciones causales en 9 proteínas contráctiles del sarcómero. Quedan sin embargo por explicar muchos aspectos de su patogenia.

Esta enfermedad ha sido desde 1958, un enigma que ha fascinado a varias generaciones de cardiólogos. Donald Teare (1958) la describió como una enfermedad cardíaca compleja con características fisiopatológicas únicas. Aunque se conocía su carácter hereditario, no era fácil explicar el mecanismo de sus alteraciones anatómicas, como: a) la hipertrofia, b) la desorganización de los miocitos y c) las lesiones de los pequeños vasos, como tampoco la patogenia de sus manifestaciones clínicas correspondientes: a) la disfunción mecánica sistólica y diastólica, b) la muerte súbita y c) la isquemia miocárdica (Maron & Cols., 2002). En las últimas décadas, y gracias al aporte de la biología molecular, se pudo comenzar a conocer parte de las causas de esta miocardiopatía y definirla como “una enfermedad miocárdica primaria hereditaria con un patrón autosómico dominante” (Maron & Cols., 1995).

La MCH es la cardiopatía con origen genético más común, y la principal causa de muerte súbita en la población joven. Epidemiológicamente, en diversidad de estudios llevados a cabo en poblaciones y grupos étnicos de todo el mundo indican una prevalencia de 1 de cada 500 personas (prevalencia del 0.2%). Se estima que, en Argentina, existen aproximadamente 86000 personas con MCH (Barriales-Villa & Cols., 2016, Spoladore & Cols., 2012).

El propósito del presente trabajo es analizar el caso de una paciente con Miocardiopatía Hipertrófica, a quien se le realizó una embolización septal con Alcohol atendida en el Hospital Universitario de la Universidad Abierta Interamericana (UAI).

2. Objetivos

Objetivo general

Analizar el caso clínico de una paciente con Miocardiopatía Hipertrófica, a quien se le realizó una embolización septal con Alcohol atendida en el Hospital Universitario de la Universidad Abierta Interamericana (UAI).

Objetivos específicos

Describir el método de Embolización septal con Alcohol.

Determinar los hallazgos más frecuentes en los pacientes con Miocardiopatía Hipertrófica.

3. Metodología

El presente trabajo, es de tipo descriptivo-analítico, y responde a un enfoque mixto de revisión bibliográfica y análisis de un caso clínico.

Se revisó la literatura pertinente y actualizada, que cumplía con los objetivos y el enfoque de la presente investigación, se analizó y se organizó en un texto coherente y organizado para abordar la patología Miocardiopatía Hipertrófica y el procedimiento de Embolización Septal con Alcohol. Seguido, se describió un caso clínico de un paciente asistente al servicio de cardiología del Hospital Universitario de la Universidad Abierta Interamericana (UAI); para finalmente realizar las observaciones y comentarios finales.

Aspectos éticos: No se utilizó el nombre, número de historia clínica o elemento alguno que relacionara el presente trabajo con el paciente en cuestión. El análisis del caso se realizó a posterior de su atención, no encontrándose conflictos de intereses ni la realización experimental de elementos diagnósticos ni de tratamientos alternativos.

4. Marco teórico/conceptual

Miocardio patía Hipertrófica: Definición

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una enfermedad de origen genético causada por mutaciones en al menos 11 genes que codifican mayoritariamente proteínas sarcoméricas cardíacas (Hershberger & Cols., 2009).

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

Por otro lado, clásicamente el manejo de esta enfermedad implica la evaluación sistemática y durante años de los familiares de primer grado del individuo afectado. Desde que en 1990 se describiera la primera mutación asociada a MCH, la realización de estudios genéticos ha avanzado desde la investigación a la clínica. Actualmente, conocer la mutación causal en un individuo con MCH no suele implicar cambios en su actitud terapéutica (Hershberger & Cols., 2009). Sin embargo, conocer el defecto genético puede tener otras implicaciones importantes, ya que permite brindar a pacientes y familiares un consejo genético eficaz. Además, objetivar precozmente la mutación en familiares permite estrechar el seguimiento y detectar antes las complicaciones. Por último, a los familiares no portadores de la mutación se los podrá dar de alta, evitando así seguimientos innecesarios.

Se ha demostrado que la realización sistemática de estudios genéticos en la MCH es costo-efectiva en modelos teóricos aplicados en países anglosajones, pero no existen datos en nuestro medio.

Epidemiología

La prevalencia de la MCH, se estima en estudios realizados en Norteamérica, Europa, Asia y África, un incremento inexplicado en la prevalencia del aumento del grosor del ventrículo izquierdo que oscila entre los 0,02-0,23% de los adultos, es decir, una incidencia de 1 de cada 500 personas. Esta prevalencia, se relaciona con la edad, hallándose pocos diagnósticos antes de los 25 años. En los registros pediátricos, la prevalencia de MCH en niños es desconocida, pero los estudios poblacionales indican

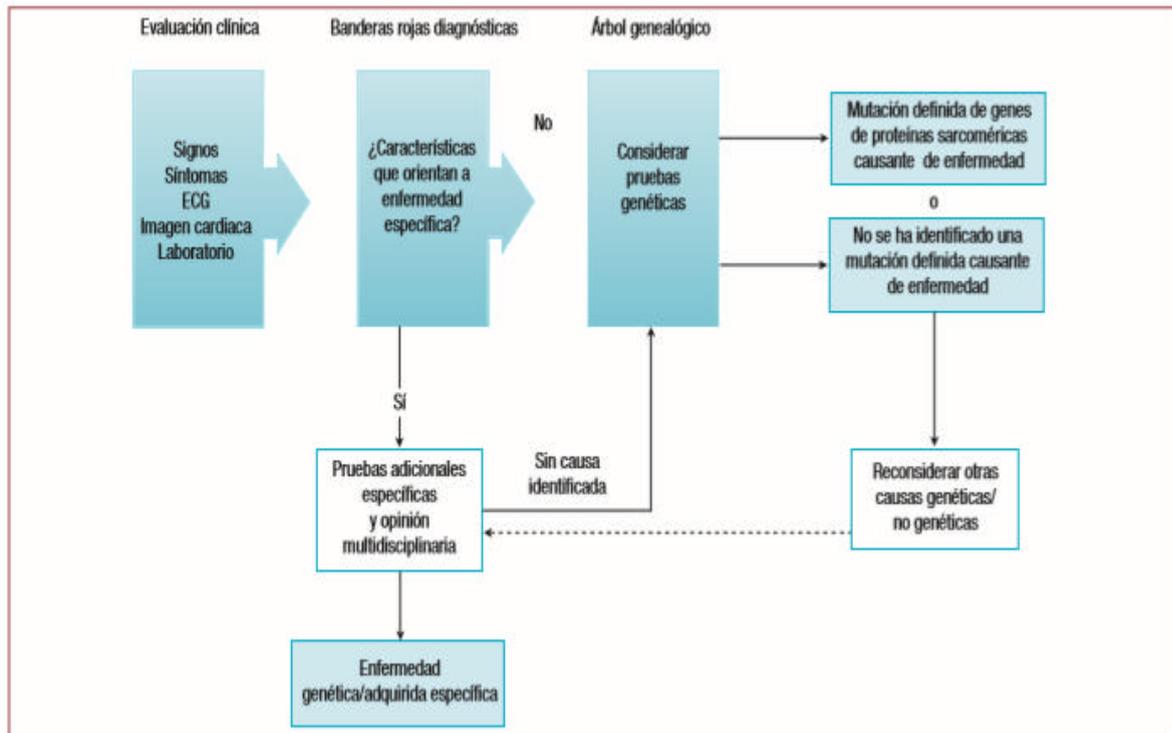
una incidencia anual de 0,3-0,5/100.000. Mientras que la MCH se transmite fundamentalmente como un rasgo autosómico dominante, la mayoría de los estudios indican una ligera preponderancia masculina. Este hallazgo sigue sin explicación, pero puede reflejar un sesgo en las estrategias de cribado y la existencia de factores genéticos y hormonales moduladores. Las prevalencias de MCH por diferentes grupos étnicos son similares (Elliot & Cols., 2015).

Hallazgos anatomopatológicos y Diagnóstico

El diagnóstico de MCH se basa en la detección de un aumento del grosor de la pared del VI mediante cualquier modalidad de imagen, aunque el fenotipo de la enfermedad también incluye la presencia de fibrosis miocárdica, anomalías morfológicas del aparato de la válvula mitral, función anómala de la microcirculación coronaria y anomalías electrocardiográficas.

Debido a la etiología diversa de la enfermedad, la detección del aumento del grosor de la pared del VI que no puede explicarse por condiciones de carga debería dar lugar sistemáticamente a la búsqueda de la causa subyacente. En muchos pacientes, esta búsqueda tiene que incluir pruebas especializadas de laboratorio y, en algunas circunstancias, análisis genéticos (Véase Imagen I).

Imagen I. Enfoque para el diagnóstico de MCH.



Fuente: Elliot & Cols., 2015; pp. e7.

En adultos, la MCH debería sospecharse cuando se halla un grosor de la pared = 15 mm en uno o más segmentos miocárdicos del ventrículo izquierdo, determinado por cualquier técnica imagenológica, sea ecocardiografía, imagen por resonancia magnética cardíaca (RMC) o Tomografía Axial Computarizada (TAC), que no puede explicarse únicamente por condiciones de carga.

Sin embargo, bs trastornos genéticos y no genéticos pueden presentarse con menor engrosamiento de la pared (13-14 mm); en estos casos, el diagnóstico de MCH requiere la evaluación de otros aspectos como historia familiar, presencia de signos y síntomas no cardíacos, anomalías en el electrocardiograma (ECG), pruebas de laboratorio y sistemas multimodales de imagen cardíaca.

Se encuentran en el ámbito clínico diversidad de factores que dificultan el diagnóstico habitualmente, entre estos:

- La presentación en la fase avanzada de la enfermedad con un VI dilatado o hipocinético y adelgazamiento de la pared del ventrículo izquierdo.

- Hipertrofia fisiológica causada por un entrenamiento atlético intenso.
- Pacientes con comorbilidades.
- Hipertrofia septal basal aislada en ancianos.

Genética

La MCH es una enfermedad de base genética en la mayoría de los casos. Habitualmente se trata de un trastorno monogénico, es decir, secundario a una única variante genética patogénica o mutación causal en alguno de los genes relacionados con la patología. La probabilidad de identificar una mutación causal en poblaciones no seleccionadas es aproximadamente del 60%. Esta rentabilidad diagnóstica está influenciada por las características clínicas y familiares de cada caso.

Como se mencionó anteriormente, se desconocía en su inicio la causa de la enfermedad, y solo se sabía que tenía un carácter hereditario. Para 1990, la Dra. Seidmandescubrió que la causa era una mutación puntual (missense mutation) de la cadena pesada de la β -miosina (β -MHC [myosin heavy chain]), la principal proteína contráctil del sarcómero (Geisterfer-Lowrance & Cols., 1999). Basta un cambio de un nucleótido entre los 23.000 pares de bases que componen el gen (MYC7) que codifica la molécula para provocar la enfermedad.

La mayor parte de las mutaciones asociadas a MCH se transmiten con un patrón de herencia autosómico dominante, lo que significa que la sola presencia de un alelo mutado es suficiente para desarrollar la enfermedad. La probabilidad de transmitir la mutación a los hijos de ambos sexos es del 50%. Sin embargo, la penetrancia (porcentaje de portadores de una mutación que desarrollan el fenotipo) suele ser incompleta y dependiente de la edad. Un 5-10% de los casos con estudio genético positivo puede presentar genotipos complejos por la presencia de más de una mutación patogénica que afecte distintos alelos del mismo gen (heterocigosis compuesta) o distintos genes (heterocigosis doble). En estos casos, cada una de las dos mutaciones es capaz de producir la enfermedad y, habitualmente, los pacientes con la combinación pueden presentar fenotipos más graves y/o tempranos. Con mucho menor frecuencia se observan patrones de herencia ligados al cromosoma X (enfermedades de Fabry y Danon, por ejemplo, en los cuales los hombres suelen desarrollar un fenotipo más grave y temprano), matrilineales (mutaciones en el ADN mitocondrial) o autosómicos

recesivos (es necesaria la alteración de ambos alelos de un gen para que se manifieste la enfermedad). Algunos casos esporádicos se explican por mutaciones “de novo” (ninguno de los progenitores es portador de la mutación); en estas circunstancias, la variante puede ser transmitida a la descendencia (hijos) del caso índice, mientras que la probabilidad de que sus hermanos estén afectados se reduce casi a 0. En la imagen II, se muestran las mutaciones causales de la MCH.

Imagen II. Mutaciones causales de la Miocardiopatía Hipertrófica.

Genes con mutaciones causales	Cromosoma/Locus	N.º exones	N.º mutaciones	Frecuencia relativa en población ²	Frecuencia relativa en centro médico ¹	Penetrancia de la hipertrofia
Filamento grueso						
β-MHC	14q1	40	>100	35-50%	25%	95%
CLE	3p	7	2	<1%	2,5%	
CLR	12q23-24,3	6	4	<1%	<1%	
Proteínas moduladoras						
TnT	1q3	17	11	15-20%	4%	75%
TnI	19p13	8	6	<1%	4%	
α-tropomiosina	15q2	15	4	<5%	<5%	
Proteínas estructurales						
MyBPC	11q11	37	21	15-20%	26%	Baja
α-actina	15q11		2	¿		
Tilina	2q31			¿		

β-MHC: cadena pesada de la β-miosina; CLE y CLR: cadenas ligera esencial y reguladora de la miosina; MyBPC: proteína C de unión de la β-miosina; TnT y TnI: troponinas T e I.

Fuente: Navarro-López (2004), pp. 23.

La gran heterogeneidad genética ofrece una primera explicación a la diversidad de manifestaciones clínicas que presenta la enfermedad (fenotipos), en términos de la importancia de la hipertrofia o la propensión a la muerte súbita y su pronóstico (Richard & Cols., 2003). Aunque las correlaciones genotipo/fenotipo son todavía imprecisas, dado que el número de familias estudiadas es todavía limitado, pueden distinguirse de manera esquemática 3 formas clínicas: la forma clásica debida habitualmente a una mutación de la β-MHC, que da lugar a una hipertrofia casi siempre masiva, de predominio septal, que se detecta precozmente (en la pubertad) y tiene una tendencia notable a la muerte súbita; la que se asocia con la TnT, que tiene especial tendencia a la muerte súbita y escasa hipertrofia, y las de la MyBPC, en las que la aparición de la hipertrofia es muy tardía y la evolución benigna (Nimura& Cols., 1998).

En el caso de los niños, el diagnóstico de MCH requiere un engrosamiento de la pared del VI que sea mayor que 2 desviaciones estándar que la media esperable (z-score > 2, siendo el z-score el número de desviaciones estándar a partir de la media poblacional).

El diagnóstico clínico de MCH en familiares de primer grado de pacientes con enfermedad inequívoca (HVI = 15 mm) se basa en la presencia inexplicable de un aumento del grosor del VI = 13 mm en uno o más segmentos miocárdicos del VI, medido por cualquier técnica de imagen (ecocardiografía, RMC o TAC).

Clínica: Manifestaciones y presentación

Desde el punto de vista clínico, es importante clasificar hemodinámicamente a la MCH en:

- **Obstructiva:** La OTSVI puede ser persistente en reposo, latente (provocable por maniobra de Valsalva o ejercicio) o lábil (variable). La OTSVI dinámica no es patognomónica de esta patología; puede observarse en otras circunstancias como en los estados hipercontráctiles, la hipovolemia y en pacientes con hipertensión arterial (HTA) sistémica y calcificación del anillo mitral. El reemplazo valvular aórtico en pacientes con ventrículos con FEVI > 65%, pequeños e hipertróficos, puede ser causa de obstrucción intraventricular así como algunos casos de plástica quirúrgica de la válvula mitral con anuloplastia.

- **No obstructiva:** La obstrucción no está en reposo ni es provocable con Valsalva o ejercicio. Se dividen en las que tienen función sistólica del ventrículo izquierdo conservada (FSVI) (o supranormal) y las que tienen DS. Se demostró que alrededor del 70% de los pacientes con MCH presentan OTSVI en reposo o latente.

El examen físico de las formas obstructivas se caracteriza por un pulso carotideo bífido (bisferiens) con patrón de espiga y cúpula o en dedo de guante, choque de punta sostenido, soplo sistólico eyectivo que se incrementa con la fase presora de la maniobra de Valsalva (cuando se trata de una MCH obstructiva) y soplo de regurgitación mitral holosistólico in crescendo. La presencia de angioqueratomas, ausencia de sudoración, acoparestesias, etc. orientan hacia enfermedad de Fabry. La facies, el pterigiumcolli (cuando está presente) sugieren síndrome de Noonan. La lentiginosis, el hipertelorismo,

anomalías genitales y el retraso madurativo, por su parte, orientan al síndrome LEOPARD.

Los síntomas característicos de esta enfermedad son disnea de esfuerzo, dolor precordial (angor pectoris), presíncope y síncope que, como vimos precedentemente, por lo habitual aparecen en presencia de un ventrículo no dilatado con la función sistólica conservada y se deben fundamentalmente a disfunción diastólica junto con isquemia miocárdica y/u OTSVI con regurgitación mitral o sin esta.

Exámenes diagnósticos

Electrocardiograma

El ECG estándar de 12 derivaciones puede ser normal en la presentación (el 6% de los pacientes en estudios de cohorte de referencia), pero generalmente muestra una combinación variable de HVI, anomalías de las ondas T y ST y ondas Q patológicas⁶⁸. Cuando se interpreta junto con los hallazgos ecocardiográficos y las imágenes por RMC, los rasgos que normalmente indicarían otras condiciones, como la isquemia miocárdica o el infarto, pueden (junto con la edad en el momento del diagnóstico, el patrón de herencia y las características clínicas asociadas) señalar un diagnóstico subyacente o aportar claves a la distribución de la hipertrofia y la cicatriz miocárdicas. Por este motivo, el ECG está recomendado en la primera visita clínica de todos los individuos con sospecha de MCH o MCH conocida y debe repetirse siempre que haya un cambio en los síntomas de los pacientes con diagnóstico establecido. El ECG también es un marcador precoz sensible, aunque no específico, de enfermedad en los familiares (Véase Tabla I).

Tabla I Anomalías electrocardiográficas que orientan a diagnósticos específicos o variantes morfológicas.

Hallazgo	Comentario
Intervalo PR corto/ preexcitación	La preexcitación es una característica frecuente de las enfermedades de depósito (Pompe, PRKAG2 y Danon) y mitocondriales (MELAS, MERFF). Se observa un intervalo PR corto sin preexcitación en la enfermedad de Anderson-Fabr
BAV	El retraso progresivo en la conducción AV es frecuente en las enfermedades mitocondriales, algunas enfermedades de depósito (incluida la de Anderson-Fabry), amiloidosis y desminopatías y en pacientes con mutaciones PRKAG2
HVI extrema (score de Sokolow = 50)	El voltaje QRS extremadamente elevado es típico de las enfermedades de depósito, como las de Pompe y Danon, aunque puede causarlo la sola preexcitación
Voltaje QRS bajo (o voltajes normales a pesar de aumento del grosor de la pared del VI)	El voltaje QRS bajo en ausencia de efusión pericárdica, obesidad y enfermedad pulmonar es raro en la MCH (limitado a casos con evolución terminal), pero se encuentra en hasta un 50% de los pacientes con AL y el 20% de los pacientes con ATTR. El diagnóstico diferencial entre MCH y amiloidosis cardiaca se facilita con la determinación del cociente voltaje QRS/grosor de la pared del VI
Desviación máxima del eje QRS extrema («noroeste»)	Observada en pacientes con síndrome de Noonan que tienen hipertrofia basal grave que se extiende hacia el tracto de salida del VD
Inversión de la onda T negativa gigante (> 10 mm)	La inversión de la onda T negativa gigante en las derivaciones precordial y/o inferolateral indica afección del ápex del VI
Ondas Q anómalas = 40 ms y/o = 25% de la profundidad de la onda R y/o = 3 mm de profundidad en al menos dos derivaciones contiguas, excepto aVR	Las ondas Q anormalmente profundas en las derivaciones inferolaterales, normalmente con una onda T positiva, se asocian a una distribución asimétrica de la HVI. Las ondas Q de duración anómala (\leq 40 ms) se asocian a áreas de fibrosis de sustitución
Elevación segmento ST tipo coved en derivaciones torácicas laterales	En algunos pacientes con hipertrofia distal o apical, se desarrollan pequeños aneurismas apicales, a veces asociados a cicatriz miocárdica. Solo son detectables por RMC, ventriculografía o eco de contraste, y ocasionalmente se asocian a elevación del segmento ST en las derivaciones torácicas laterales

Fuente: Elliot & Cols., 2015; pp. e8.

Nota:AL: amiloidosis de cadenas ligeras; ATTR: amiloidosis tipo transtirretina; AV: auriculoventricular; BAV: bloqueo auriculoventricular; HVI: hipertrofia del VI; MCH: miocardiopatía hipertrófica; MELAS: encefalomiopatía mitocondrial, acidosis láctica y eventos cerebrovasculares; MERFF: epilepsia mioclónica con fibras rojas rasgadas; PRKAG2: subunidad gamma-2 de la proteincinasa activada por adenosina monofosfato; RMC: resonancia magnética cardiaca; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

Ecocardiograma

La ecocardiografía ofrece amplia información semicuantitativa de la magnitud de la hipertrofia, destacándose la evaluación del grosor parietal máximo como información aislada más relevante. Se requiere una evaluación exhaustiva de todos los segmentos desde la base al ápex, incluyendo la visualización detallada de la porción apical y de la pared ventricular derecha. Además, es fundamental tener especial cuidado de tomar las mediciones en forma perpendicular a la pared y evitar incluir estructuras vecinas como la banda moderada. La definición morfológica de la MCH es la de un ventrículo con incremento de los espesores parietales que no se puede explicar únicamente por condiciones de carga anormales; de ahí la importancia de las imágenes como herramienta diagnóstica integrada a la historia clínica, las manifestaciones en el ECG y la información genética.

El ECO-Doppler cardíaco transtorácico (ETT) es el método que con más frecuencia permite hacer el diagnóstico de MCH, ya sea por la confirmación de la presunción diagnóstica clínica y/o ECG o bien ante el hallazgo de hipertrofia de causa indeterminada como hallazgo no sospechado. También aporta información sobre la magnitud, morfología y el tipo de MCH; la función ventricular diastólica y sistólica; anomalías de los músculos papilares y cuerdas; longitud y movimiento de las valvas mitrales; área del TSVI; la presencia, localización y gravedad de la obstrucción intraventricular (basal, maniobra de Valsalva e intraesfuerzo); mecanismo y grado de IM; presencia de aneurisma apical; evaluación de la progresión de la hipertrofia y respuesta aguda y crónica a medidas terapéuticas. El criterio diagnóstico por excelencia es la presencia de hipertrofia ventricular izquierda que debe ser ≥ 15 mm en alguna región ventricular y que con frecuencia supera los 20 mm de espesor. En algunos pacientes puede ser inferior a los 15 mm; en estos últimos, el diagnóstico de MCH se debe considerar cuando el grosor parietal no puede explicarse por otras causas cardíacas o extracardíacas (HTA, estenosis o insuficiencia aórtica, amiloidosis, deportistas, depósito de glucoesfingolípidos intracelular o alteraciones lisosómicas como la enfermedad de Fabry). Otro hallazgo ecocardiográfico, como la hipertrofia septal asimétrica definida como relación septum/pared posterior igual a 1,3 o mayor, también está fuertemente asociado con el diagnóstico de MCH aunque puede observarse en otras hipertrofias patológicas (Doval & Cols., 2017).

Resonancia magnética

La RMC provee imágenes tomográficas tridimensionales con alta resolución temporoespacial del corazón, en cualquier plano y sin radiación ionizante. Esto nos permite, a través de sus diferentes modalidades, obtener información detallada de la morfología cardíaca, la función ventricular y la caracterización tisular.

La evaluación de los pacientes con diagnóstico o sospecha de MCH mediante RMC debe ser realizada e interpretada por profesionales con experiencia en imágenes cardíacas y en la evaluación de miocardiopatías (Doval & Cols., 2017).

Anatomía patológica

La biopsia endomiocárdica (BEM) es un procedimiento invasivo utilizado frecuentemente por el cardiopatólogo para el seguimiento postrasplante cardíaco y para el diagnóstico de otras cardiopatías primarias y secundarias. Este procedimiento, mediante el cual se obtienen muestras de miocardio, no es parte de la rutina diagnóstica de la MCH ya que es principalmente clínico y basado en pruebas no invasivas. Sin embargo, la utilización de la BEM como herramienta diagnóstica podría ser recomendada en casos específicos en los que sea necesario descartar otras patologías que cursan con un aumento de la masa y la pared ventricular. Las piezas quirúrgicas obtenidas en el momento de la miectomía deberán ser estudiadas histopatológicamente mediante una evaluación sistemática de endocardio, miocardio, intersticio y vasos intramurales. Así, en el contexto de la historia clínica, se puede confirmar el diagnóstico de MCH y descartar otras patologías que puedan presentar características similares a la MCH sarcomérica, como las enfermedades de almacenamiento o depósitos intracelulares o intercelulares. Los caracteres microscópicos de la MCH sarcomérica son: a) la hipertrofia y desorganización (disarray) de los miocitos, b) la bizarría nuclear y c) la fibrosis pericelular, en parches o difusa, en el septum interventricular o en la pared libre del VI o en ambos (Doval & Cols., 2017).

Ablación septal con alcohol

En centros con experiencia, la inyección selectiva de alcohol en una arteria perforante septal (o, en algunos casos, otras ramas de la arteria coronaria descendente

anterior izquierda) para crear una cicatriz septal localizada produce un resultado similar a la cirugía en términos de reducción de gradiente, mejoría sintomática y capacidad de ejercicio.

Este método, fue introducido por Sigwart en 1995 en tres pacientes, consiste en la introducción de una guía y un balón a través de una rama perforante septal diana por los que se administran 3 o 4 mL de alcohol etílico a 95 %, con lo que se produce un infarto controlado y la hipocinesia de esa zona y, en consecuencia, la disminución del gradiente en el tracto de salida del ventrículo izquierdo.¹¹⁻¹⁵ Se ha señalado que después del procedimiento hay aumento en la distensibilidad ventricular por reducción en la asincronía regional de la zona hipertrofiada, la cual ocasiona un mejor llenado diastólico, disminución del tamaño auricular y aumento en la fracción de expulsión

La principal complicación no fatal es el BAV en un 7-20% de los pacientes; la mortalidad debida al procedimiento es similar a la de la miectomía sola. Debido a la variabilidad del riego sanguíneo septal, es esencial realizar una ecocardiografía miocárdica de contraste antes de la inyección de alcohol. Si el agente de contraste no se puede localizar exclusivamente en el septo basal y adyacente al punto de contacto septomitral, se debe abandonar el procedimiento.

No está recomendada la inyección de grandes volúmenes de alcohol en ramas septales múltiples —con el objeto de reducir el gradiente en el laboratorio de hemodinámica—, ya que se asocia a un alto riesgo de complicaciones y episodios arrítmicos (Perry & Cols., 2015).

Se han descrito métodos alternativos en series pequeñas de pacientes, como las técnicas no alcohólicas de embolización septal (espirales, partículas espumosas de alcohol polivinílico, cianoacrilato) y la ablación endocavitaria directa (radiofrecuencia, crioterapia). Estos métodos alternativos no se han comparado directamente con otros tratamientos de reducción septal y no hay datos disponibles sobre sus resultados ni su seguridad a largo plazo (Perry & Cols., 2015).

5. Descripción del caso

Paciente femenina (OLG), de 46 años, sexo femenino, de ocupación ama de casa y residente en la Ciudad Autónoma de Buenos Aires (Argentina). Con antecedentes de miocardiopatía hipertrófica, hernioplastía inguinal, apendicectomía e histerectomía (por útero fibromatoso). Además, se constata hipotiroidismo subclínico sin tratamiento.

Motivo de consulta: Paciente que ingresa para realizarse embolización septal programada. Se encuentra hemodinámicamente compensada.

Examen físico: Paciente orientada en tiempo y espacio, ingresa por sus propios medios en compañía de familiar. Signos vitales; pulso 67 latidos por minuto, TA 137/80 mmHg, Temperatura 36°C, 20 Respiraciones por minuto. Cabeza, fascies y boca normales, mucosas húmedas. No presenta lesiones cutáneas, ni edema ni nódulos a la palpación. Fuerza muscular y movilidad conservadas. Cuello simétrico, sin nódulos ni anomalías tiroideas. Buena mecánica ventilatoria, tórax simétrico, expansible, sin dolor, sonoro a la percusión, murmullo vesicular conservado. Ruidos cardíacos normales. Pulsos carotídeos, humeral, radial, femoral, poplíteo, tibial posterior y pedio, derechos e izquierdos conservados. Abdomen plano, depresible, indoloro a la palpación y auscultación. Puño percusión lumbar negativa.

Sistema nervioso central; lúcido, consciente, sin signos meníngeos.

Cardiovascular; asintomática. Sin angor, ni palpitaciones. No presenta signos de fallo de bomba. Sin CIV por eco. R1 y R2 presentes. Soplo sistólico eyectivo.

*Sistema respiratorio;*eupneica. Buena entrada de aire bilateral. Sin rales.

Exámenes complementarios

Electrocardiograma: Ritmo sinusal; FC: 64 latidos por minutos. Función sistólica del ventrículo izquierdo conservada. Posterior a la intervención, el hallazgo electrocardiográfico principal, es el bloque completo de rama derecha (BCRD).

Ecocardiograma Modo M y Bidimensional: Ventrículo izquierdo con cavidad chica, hipertrofia severa a predominio septal. Función sistólica conservada. Akinesia del

septum basal. Ventrículo derecho de diámetro y función normal. Aurículas izquierda y derecha de tamaño normal. Válvula aórtica tricúspide, normal. Válvula mitral mixomatosa, sin insuficiencia. Válvula tricúspide y pulmonar de características ecocardiográficas normales. Derrame pericárdico posterior leve. Gradiente a nivel del tracto de salida del V1 9 mmHg. No varía con maniobra del Valsalva (Véase Imagen VIII).

Como conclusión, el estudio indicó miocardiopatía hipertrófica y no se detectó gradiente intraventricular significativo.

Laboratorios: Gb 7700, Hto 38%, Hb 12.3, Plaquetas 180.000, Gluc 97, Urea 34, Creatinina 0.8 mg, Ionograma 142/4.8/109 (Na, K, Cl).

Como *tratamiento*, se realiza Embolización septal programada dado el diagnóstico de Miocardiopatía Hipertrófica. Se indica ranitidina 300 mg/día, Atenolol 12.5 mg cada 12 horas, y Enalapril 2.5 mg cada 12 horas.

Procedimiento

Bajo pre-medicación profiláctica con difenhidramina y cefalotina, se realiza antisepsia quirúrgica de ambas regiones femorales con yodopovidona.

Se aplica a nivel local lidocaína al 2% sin epinefrina, como anestésico. Se efectúa punción en ambas arterias femorales colocándose introductor valvulado 6FR, bajo protección de cuerda J 0.035”.

Se coloca introductor valvulado 7 FR en vena femoral izquierda, a través del cual se coloca cable del marcapasos transitorio en ventrículo derecho guiado por radioscopia. Se constata adecuados umbrales y funcionamiento.

Se progresan a través de introductor femoral arterial derecho catéter guía 6FR preformados hasta el cayado aórtico y se realiza angiografía selectiva de arterias coronaria izquierda.

Por el introductor femoral arterial izquierdo se coloca sobre cuerda, catéter diagnóstico Pig-Tail 5FR, el mismo se ubica en cavidad de ventrículo izquierdo.

Se realiza medición simultánea de presiones basal entre la cavidad de ventrículo izquierdo y raíz de aorta. Siendo el gradiente pico-pico 60 mmHg.

Se procede a colocar alambre guía Floppy 0.014” en primer ramo septal, sobre la misma se avanza catéter balón Overthe Wire 2.0 mm x 9 mm.

Se realiza test con oclusión de primer ramo septal, observándose a los 3 minutos descenso del gradiente pico-pico a 4 mmHg.

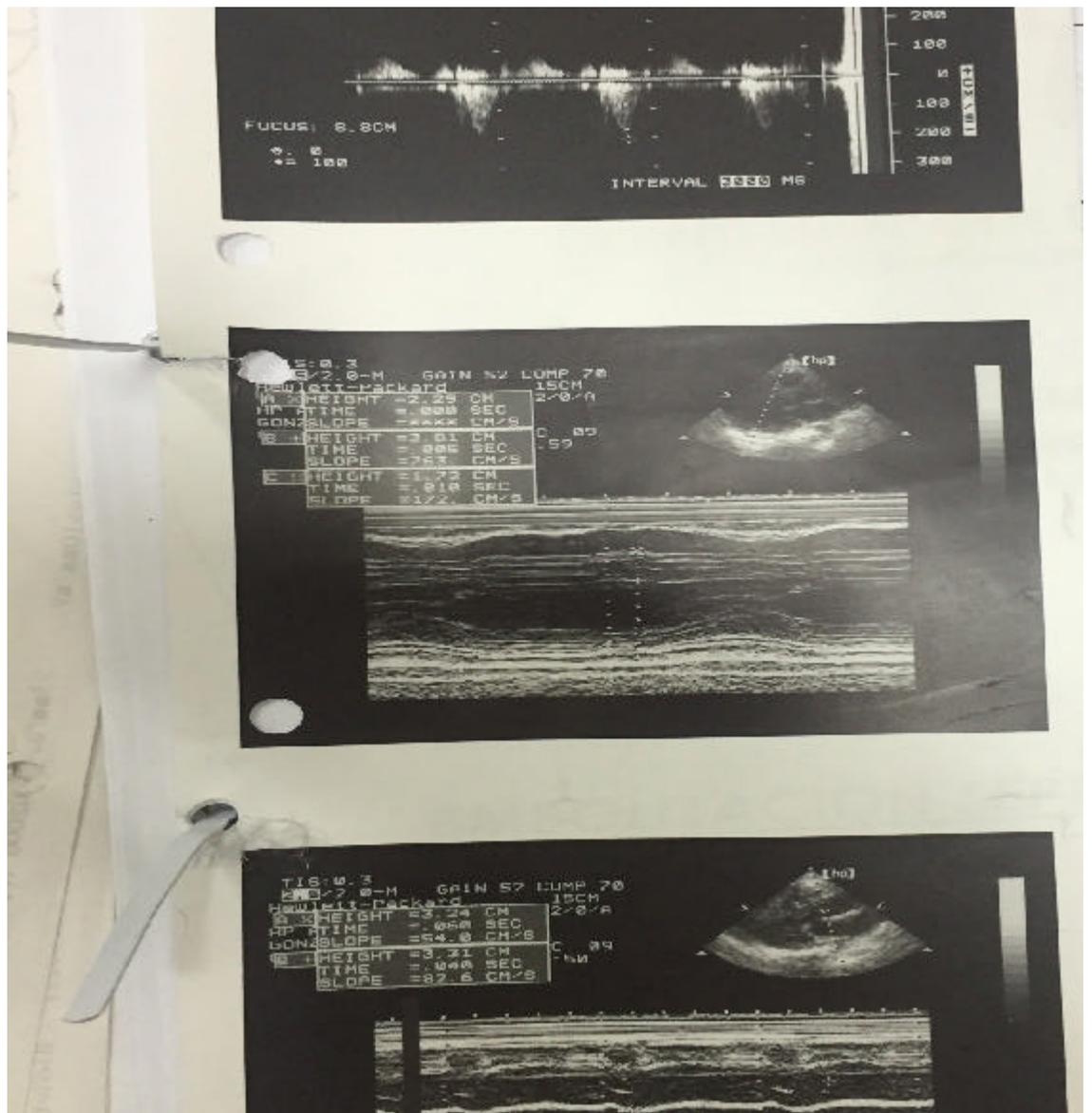
Se procede una vez comprobada la posición adecuada y oclusión de primer ramo septal a la administración de alcohol absoluto 2 ml con jeringa de insulina de manera lenta.

Una vez terminado el procedimiento, se realiza inyección de contraste yodado a través del primer ramo septal. Se retira catéteres guía y Pig-Tail con sus respectivos introductores.

El procedimiento se realiza según informe sin complicaciones y de manera exitosa y el paciente es enviado a unidad coronaria con marcapasos transitorio funcionando Stand by.

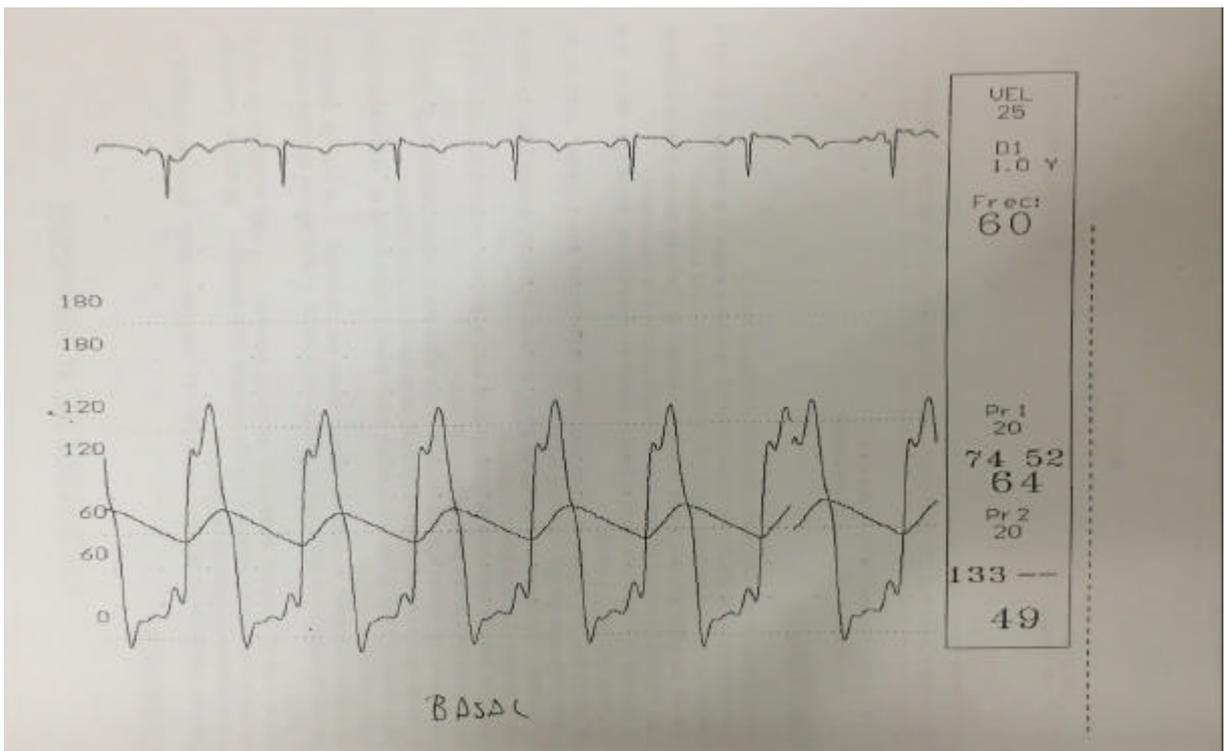
Posterior a la intervención y después de su internación, se da de alta a la paciente asintomática, clínica y hemodinámicamente estable. Se le otorga el alta médica y seguimiento por consultorio de cardiología (Véase Imagen IX).

Imagen III. Ecocardiograma base.



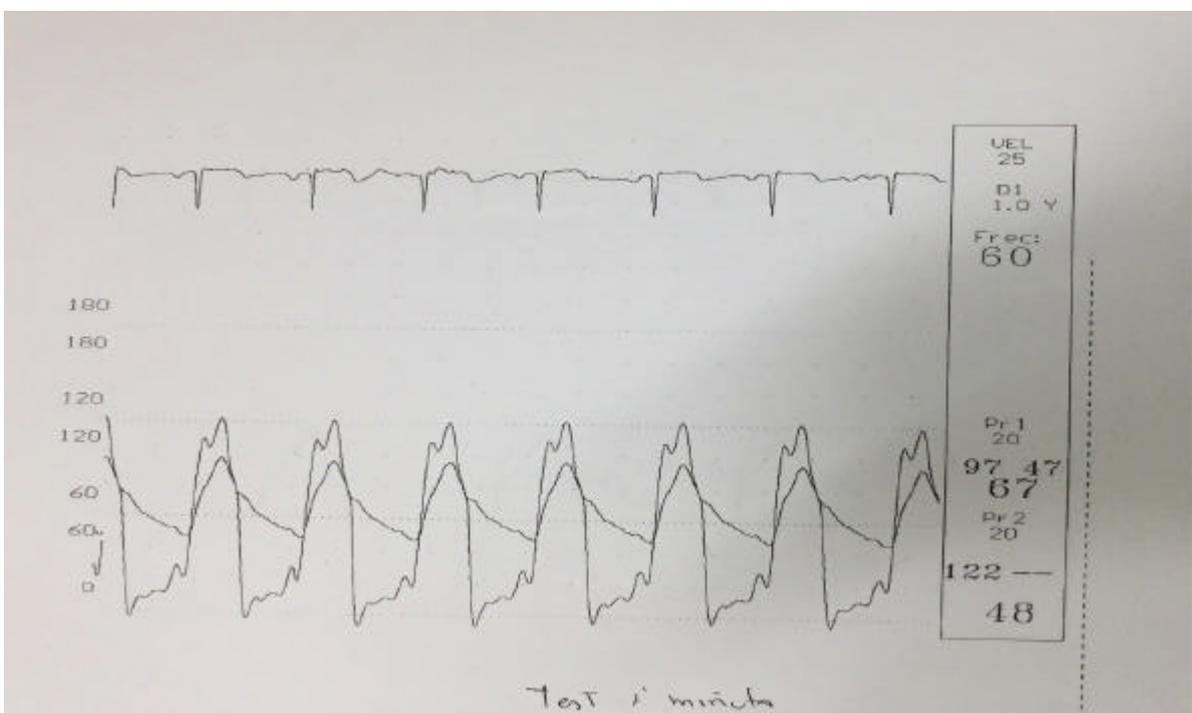
Fuente: Historia clínica.

Imagen IV. ----previo a la embolización septal.



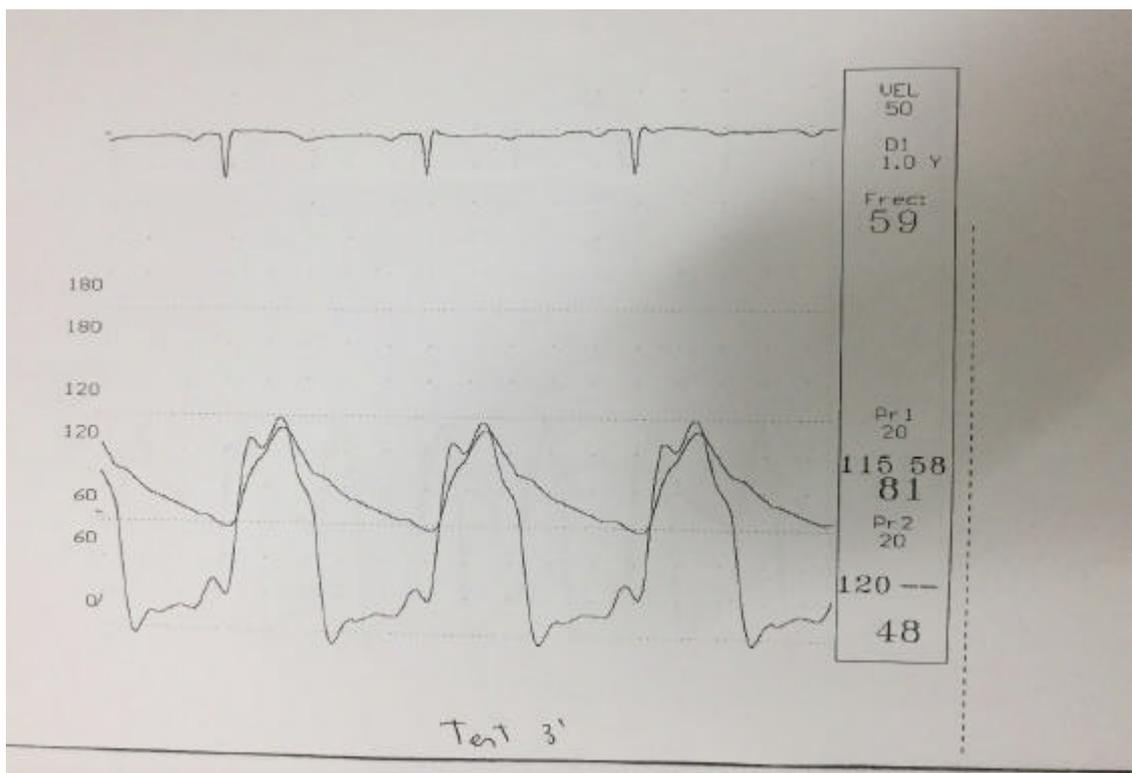
Fuente: Historia clínica.

Imagen V. Test al minuto de la embolización septal.



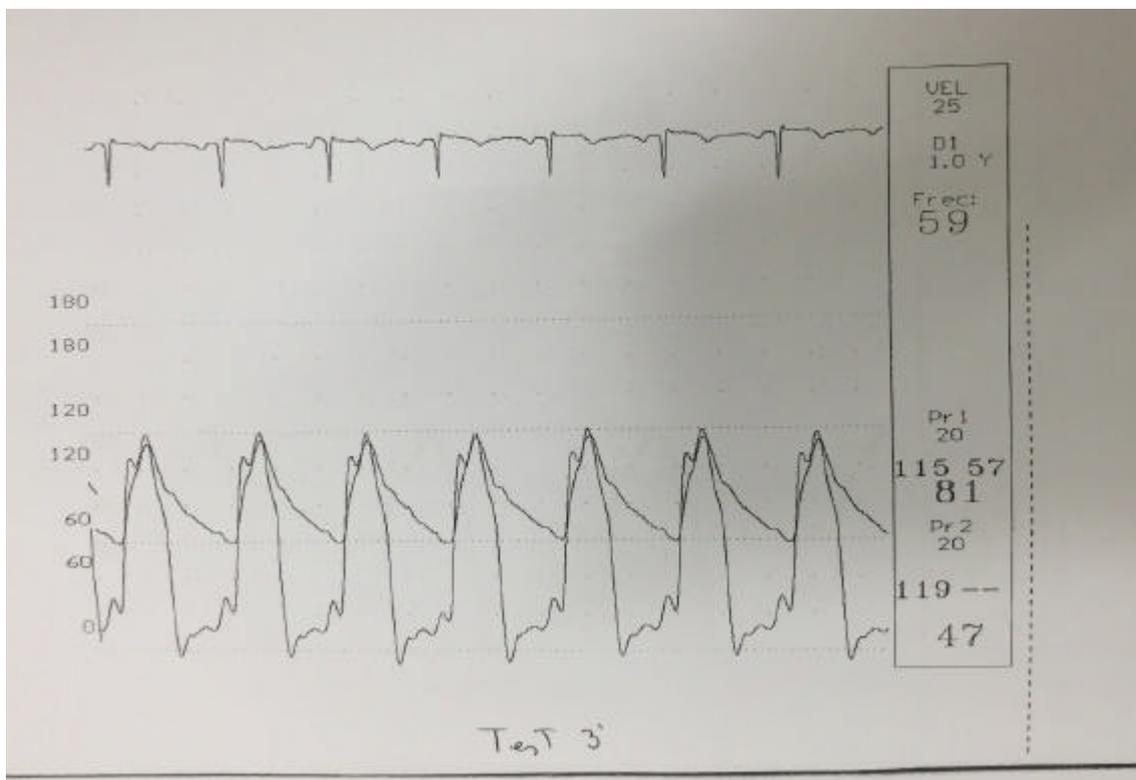
Fuente: Historia clínica.

Imagen VI. Test a los tres minutos de la embolización septal.



Fuente: Historia clínica.

Imagen VII. Test a los tres minutos de la embolización septal con inducción de taquicardia.



Fuente: Historia clínica.

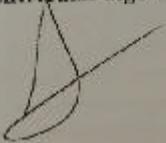
Imagen VIII. Ecografía Post-Ablación.

DDVI	30 mm	< 57 mm
DSVI	mm	variable
FAC	%	> 28 %
SEPTUM	24 mm	< 11 mm
PP	19 mm	< 11 mm
R. Aortica	23 mm	< 42 mm
Ap. Aortica	19 mm	> 15 mm
AI	32 mm	< 42 mm
VIJ	16 mm	< 30 mm

DESCRIPCIÓN:
Ventrículo izquierdo con cavidad chica, hipertrofia severa a predominio septal.
Función sistólica conservada.
Akinesia del septum basal.
Ventrículo derecho de diámetro y función normal.
Aurícula izquierda normal.
Aurícula derecha de tamaño normal.
Valvula aórtica tricuspide, normal.
Valvula mitral mixomatosa, sin insuficiencia.
Valvula tricuspide y pulmonar de características ecocardiográficas normales.
Derrame Pericardico posterior leve.
Gradiente a nivel del tracto de salida del VI 9 mmHg.
No varía con maniobra de Valsalva.

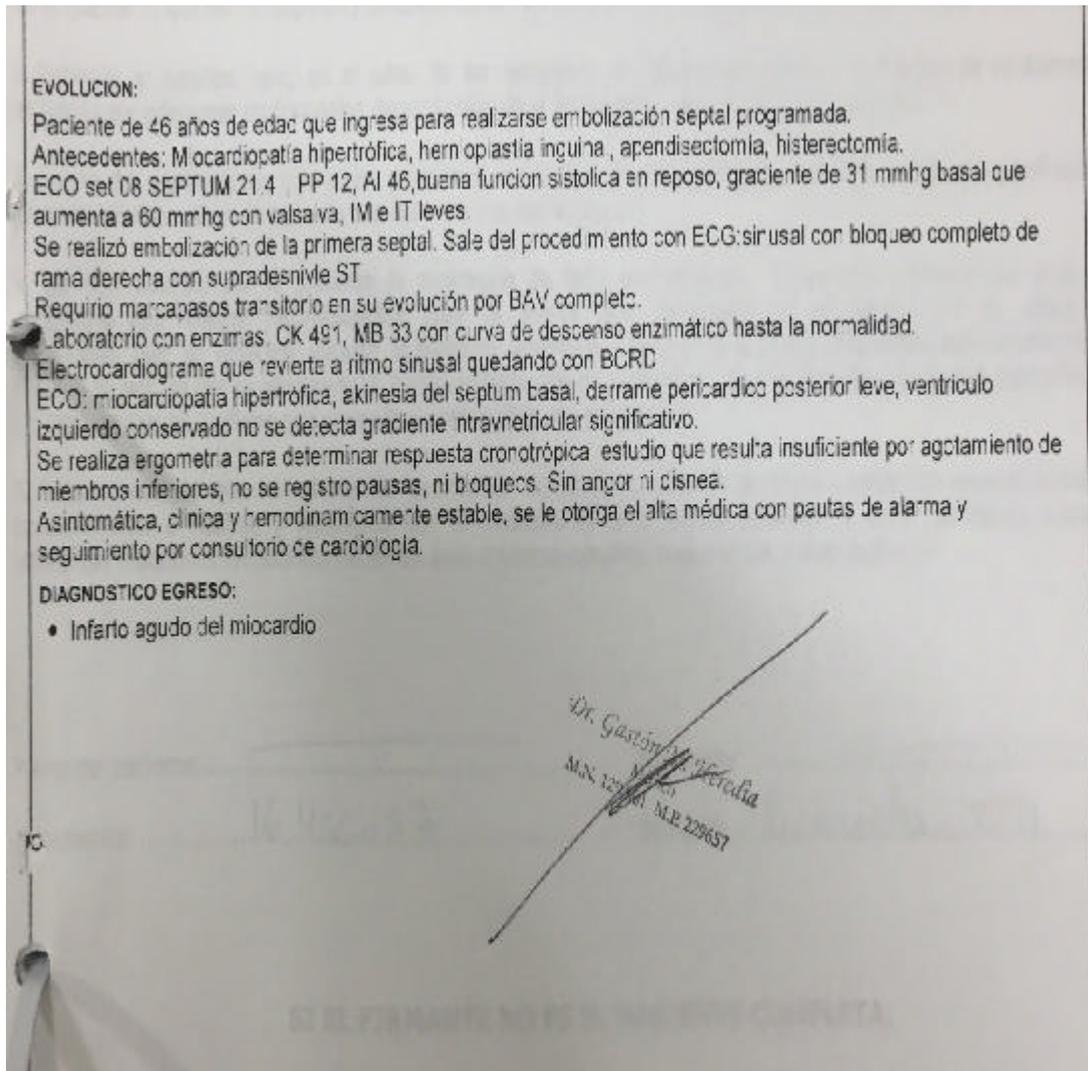
Conclusión:
-Miocardiopatía hipertrófica.
-No se detecta gradiente intraventricular significativo.

FLAVIO A. SALVADORO
Médico Cardiólogo
M.N. 78946 - M.F. 27941



Fuente: Historia clínica.

Imagen IX. Epicrisis.



Fuente: Historia clínica.

6. Conclusión y Discusión

A pesar de que la miocardiopatía hipertrófica constituye una enfermedad relativamente infrecuente, la prevalencia obtenida mediante estudios epidemiológicos en muchos casos no refleja la prevalencia observada en la práctica clínica, ya que muchos pacientes permanecen sin diagnóstico. Es necesario resaltar que no identificar a estos pacientes supone un riesgo indebido de muerte súbita, por lo cual los médicos deben estar capacitados para reconocer sus síntomas y realizar un diagnóstico oportuno, y finalmente, pero no menos importante, reconocer el algoritmo de tratamiento para dar solución a los problemas de los pacientes.

Después de dos décadas desde su introducción, la ablación septal con alcohol es una opción terapéutica prometedora en los pacientes sintomáticos con MCH resistente al tratamiento médico. Sin embargo, es necesario contar con personal capacitado e instituciones comprometidas con el mejoramiento de su infraestructura y la capacitación de sus trabajadores para realizar este tipo de procedimientos con seguridad.

Los efectos morfológicos, hemodinámicos y clínicos de esta técnica han sido bien descritos: disminución del grosor septal, elevación del tracto de salida ventricular izquierdo, reducción del movimiento sistólico anterior de la válvula mitral, disminución de la obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo, de la insuficiencia mitral, del tamaño de la aurícula izquierda, de la presión telediastólica ventricular izquierda, de la presión de la arteria pulmonar y de los síntomas, así como aumento de la capacidad funcional.

El control ecocardiográfico durante el procedimiento permite optimizar la visualización de la zona septal en la que se realiza la ablación, con la disminución de las complicaciones derivadas del procedimiento y la optimización de los resultados hemodinámicos inmediatos y a medio plazo. Sin embargo, la posible aparición de complicaciones y los tiempos de seguimiento todavía limitados exigen una cuidadosa selección de los pacientes.

En el caso analizado en el presente trabajo, se muestra un paciente a quien se le realizó el procedimiento de manera exitosa, mostrando la seguridad del mismo, así

como el control de los síntomas y el mejoramiento de la función cardíaca posterior al procedimiento.

7. Referencias bibliográficas

- Barriales-Villa R, Gimeno-Blanes JR, Zorio-Grima E, Ripoll-Vera T, Evangelista-Masip A, Moya-Mitjans A, et al. (2016) Plan of Action for Inherited Cardiovascular Diseases: Synthesis of Recommendations and Action Algorithms. *RevEspCardiol*. 69:300-9.
- Doval H., Borracci R. (Editores). (2017) Consenso Argentino de Diagnóstico y Tratamiento de la Miocardiopatía Hipertrófica - Año 2016. *Revista Argentina de Cardiología*. 85(2).
- Elliot P., Anastasakis A., Borger M., Borggrefe M., Cecchi F., Charron P., et al. (2015) Guía de práctica clínica de la ESC 2014 sobre el diagnóstico y manejo de la miocardiopatía hipertrófica. *RevEspCardiol*. 68(1):63.e1–e52.
- Geisterfer-Lowrance AAT, Kass S, Tanigawa G, Vospert HP, McKenna W, Seidman JG, et al. (1999) A molecular basis for familial hypertrophic cardiomyopathy: a beta cardiac myosin heavy chain missense mutation. *Cell*. 62:999-1006.
- Hershberger RE, Lindenfeld J, Mestroni L, Seidman CE, Taylor MR, Towbin JA. (2009) Genetic evaluation of cardiomyopathy. *J Card Fail*. 15:83–97.
- Maron BJ. (2002) Hypertrophic cardiomyopathy. A systematic review. *JAMA*. 287:1308-20.
- Maron BJ, Gardin J, Flack JM, Gidding SS, Kurosaki TT, Bild DE. (1995) Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA study. *Circulation*. 92:785-9.
- Navarro-López F. (2004) Miocardiopatía hipertrófica. Bases genéticas e implicaciones clínicas. *RevEspCardiol*. 57(suppl 1): 22-32.
- Nimura H, Bachisnki LL, Sangwatanaroj S, Watkins H, Chudley AE, McKenna W, et al. (1998) Mutations in the gene for cardiac myosin-binding protein C and late-onset familial hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 338:1248-57.

Richard P, Charron P, Carrier L, Ledeuil C, Cheav T, Pichereau C, et Al. (2003) for the EUROGENE Heart Failure Project. Hypertrophic cardiomyopathy. Distribution of disease genes, spectrum of mutations, and implications for a molecular diagnosis strategy. *Circulation*. 107: 2227-34.

Spoladore R, Maron MS, D'Amato R, Camici PG, Olivotto I. (2012) Pharmacological treatment options for hypertrophic cardiomyopathy: high time for evidence. *Eur Heart J*. 33:1724-1733.

Teare D. (1958) Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J*. 20:1-18.