



Miocardopatía Hipertrófica Obstructiva

Tratamiento



Miocardopatía Hipertrófica Obstructiva

Objetivos Terapéuticos

- **Disfunción Diastólica**
- **Isquemia Miocárdica**
- **Obstrucción del tracto de salida de VI**
- **Disfunción sistólica**
- **Arritmias**
- **Síncopes**



Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva

Tipos de Tratamiento

- **Tratamiento NO farmacológico**
- **Tratamiento Farmacológico**
 - Alivio de los síntomas
 - Prevención de la Endocarditis Infecciosa
 - Prevención de la muerte súbita
 - Prevención de la Fibrilación Auricular
 - Tratamiento de la Insuficiencia Cardiaca
- **Tratamiento de la Obstrucción del TSVI**
 - Tratamiento Quirúrgico
 - Tratamiento mediante estimulación artificial
 - Tratamiento mediante ablación de arterias septales



Miocardopatía Hipertrófica Obstructiva

Tratamiento General

- ✓ Evitar grandes esfuerzos y deportes competitivos
- ✓ Fármacos que deben de evitarse
- ✓ Prevención de la Endocarditis Infecciosa
- ✓ Prevención de la Muerte Súbita
- ✓ Prevención de la Fibrilación Auricular
- ✓ Tratamiento de la Insuficiencia Cardíaca



Miocardopatía Hipertrófica Obstructiva

Prevención de la Endocarditis Infecciosa

- **En Miocardopatía Hipertrófica sin Obstrucción la incidencia es baja 1,4 por mil/año**
- **En Miocardopatía Hipertrófica con Obstrucción la incidencia es de 3,8 por mil/año**
- **La Endocarditis afecta con mayor frecuencia a la válvula mitral, cara lateral izqda del septo, la afectación aórtica es menos frecuente**



Miocardopatía Hipertrófica Obstructiva

Prevención de la Muerte Súbita

Es mas frecuente en pacientes jóvenes 3-6% en niños y adolescentes en adultos 1-2 %

Se debe a Arritmias Ventriculares malignas

Tratamiento Farmacológico: **Amiodarona**

Tratamiento Eléctrico: **Desfibrilador Automático Implantable**



Miocardopatía Hipertrófica Obstruktiva

Prevención de la Fibrilación Auricular

- La Fibrilación Auricular es la arritmia más frecuente, aumenta con edad y en Insuficiencia Cardíaca
- Consecuencias negativas:
 - Ø Pérdida de la contribución auricular al llenado ventricular
 - Ø Aumento del consumo de Oxígeno
 - Ø Reducción del tiempo de llenado diastólico
 - Ø Empeoramiento de la Insuficiencia Mitral
 - Ø Tromboembolia
- Objetivos del Tratamiento:
 - Ø Mantener el ritmo sinusal: Amiodarona, Dofetilida, IECA
 - Ø Revertir a ritmo sinusal a los pacientes que hallan caído en Fibrilación Auricular: Cardioversión Eléctrica, Amiodarona, Dofetilida
 - Ø Evitar las recurrencias, y si no
 - Ø Control de la Frecuencia Ventricular: Amiodarona, Ablación
 - Ø Prevenir la Tromboembolia: Tratamiento Anticoagulante



Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva

Tratamiento de la Insuficiencia Cardíaca

- IECA
- Diuréticos
- Vasodilatadores
- Estatinas
- Terapia Génica



Miocardopatía Hipertrófica Obstructiva

Tratamiento Farmacológico



Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva

Tratamiento Médico

- **Bloqueadores betaadrenérgicos (mejor en disnea)**
 - Ø Mejoran síntomas
 - Ø Reducen el consumo miocárdico de O₂
 - Ø Mejoran la obstrucción del TSVI
 - Ø Mejoran función diastólica y llenado ventricular
- **Verapamilo (mejor en angina)**
 - Ø Mejora la obstrucción TSVI
 - Ø Mejora la función diastólica
 - Ø Mejora la perfusión miocárdica
- **Disopiramida (mejor en obstrucción del TSVI)**
 - Ø Mejora los síntomas
 - Ø Efecto inótrupo negativo
 - Ø Reduce el gte. del TSVI
- **Otros fármacos**
 - Ø Diuréticos
 - Ø Amiodarona (mejor en ACxFA)
 - Ø Anticoagulantes



Miocardopatía Hipertrófica Obstructiva

Tratamiento Quirúrgico



Miocardopatía Hipertrófica Obstructiva

Tratamiento Quirúrgico

- Cleland en 1958 realizó por primera vez una miotomía transaórtica (1)
- La técnica más utilizada es la miotomía-miectomía de Morrow (2)
- Extracción de un fragmento rectangular de 3 cm
- Mejora la sintomatología
 - Ø (Disminuye o desaparece S.A.M., Gte SubAo e Insuf.Mitral)
- Recambio valvular por prótesis de bajo perfil (Cooley 3)
 - Ø Reservada para pacientes con Insuf Mitral severa, o septo demasiado fino)

Cleland WP. The surgical management of obstructive cardiomyopathy. J Cardiovasc Surg; 1963;4:489-49
Morrow AG et al Operative treatment in hypertrophic subaortic stenosis....Circulation 1975;52: 88-102
Cooley DA et al Diffuse muscular subaortic stenosis:surgical treatment Amer J. Cardiol 1973; 31:1-6



Miocardopatía Hipertrófica Obstructiva

Tratamiento Quirúrgico

Ø **Objetivos** son alivio de la obstrucción subaórtica y de la Insuficiencia Mitral

Ø **Indicación General**

- Gte. severo de al menos 50 mmHg sea basal o provocable
- Síntomas limitantes y/o síncope recurrente a pesar de tto. Médico 15% ptes

Ø **La mortalidad** anual tardía es de 1,5-4 %

Ø **Las supervivencias** 90% el primer año y del 85% a los 5 años

Ø **La complicación** mas frecuente son los trastornos de la conducción

- Bloqueo de rama izqda. Posquirúrgica es de hasta 41%
- Bloqueos A-V 3-5% que precisan marcapaso definitivo

Ø **Insuficiencia Aórtica severa; Insuficiencia Mitral**

Ø **Comunicación Interventricular 1-5%**



Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva

Tratamiento Quirúrgico

Resultados

Gte. mmHg Clase funcional Mortalidad

Autores	Año	Nº Ptes	Segto. años	Basal	Segto.	Basal	Segto.	Precoz	Tardía
Schulte et al	1993	272	8,2	54	9	3	1,6	8/272 (2,9%)	3/264 (1,1%)
Heric et al	1995	95	3,7	93	21	2	1,4	11/95 (6%)	16/84 2,2%
Mc Cully et al.	1996	45	2,4	62,9	-	3,1	1,6	0/45	1/62 (1,6%)
Robbins et al.	1996	131	6,1	66,8	8,2	2,8	-	5/131 (3,8%)	6/126 (4,7%)

Schulte H.D. et al. J.Thorac.Cardiovasc Surg 1993; 106:709-717
Mc Cully R.B. et al. Circulataiaon 1996; 94:467-471

Heric B. et al. J.Thorac.Cardiovasc.Surg 1995;110:195-208
Robbins R.C. et al. J.Thorac Cardiovasc.Surg 1996;111:586-594



Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva

Tratamiento con Marcapasos



Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva

Marcapasos Secuencial

- Observación inicial de Hassenstein 1975 en que la estimulación eléctrica del corazón disminuía el gte. del TSVI
- Produce una activación ventricular asincrónica similar a la BCRIHH ampliando el TSVI y disminuyendo la velocidad de eyección
- Disminuye efecto Venturi y la Insuficiencia Mitral
- Es muy importante la programación de un intervalo A-V optimo, así como la posición del electrodo sea distal, lo mas cercana al apex
- Se ha observado mejoría clínica 43-70%
- Puede ser alternativa a la cirugía en ptes. seleccionados MCHO
- Pacientes de mayor edad, con peor capacidad funcional, con trastornos de la conducción, que no deseen operarse o que presentan enfermedades concomitantes y/o elevado riesgo quirúrgico



Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva

Marcapasos Secuencial

Selección de pacientes

- Pacientes con fracaso en tto. farmacológico
- Pacientes de edad avanzada
- Pacientes con trastornos de la conducción
- Pacientes con peor capacidad funcional presentan una mejoría de los síntomas



Miocardiopatía Hipertrófica

Marcapasos Secuencial

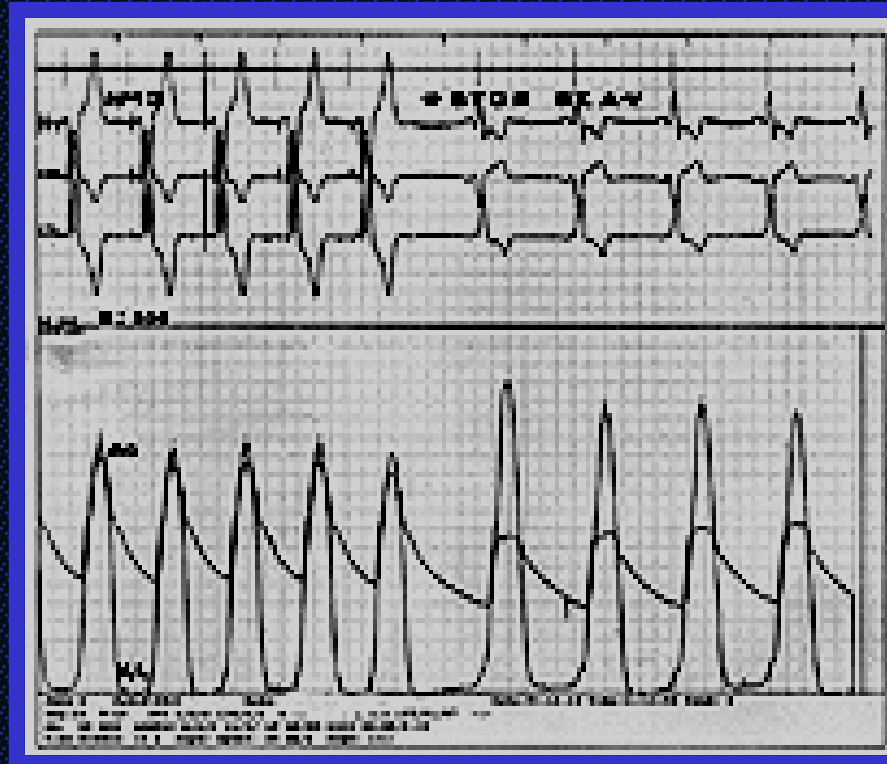
Resultados

Autor	Año	Ptes.	Edad media	Segto meses	Basal		DDD		
					Gte. mmHg	Clase funcional	% mejoría		
Jeanrenaud	1992	13	56	62	82+42	47+34	3	2	61
Fananapazir	1994	84	49	28	96+41	27+31	3,2	1,6	91
Nishimura	1997	21	58	2-3	76+61	55+38	2,9	2,4	63
PIC	1997	83	53	12	59+36	30+25	2,4	1,4	84
M-PATHY	1999	48	53	12	82+32	48+32	3-4	2	-
Tascón	2000	34	64	36	95+38	39+28	3,7	1,1	88



Miocardiopatía Hipertrófica

Marcapasos Secuencial

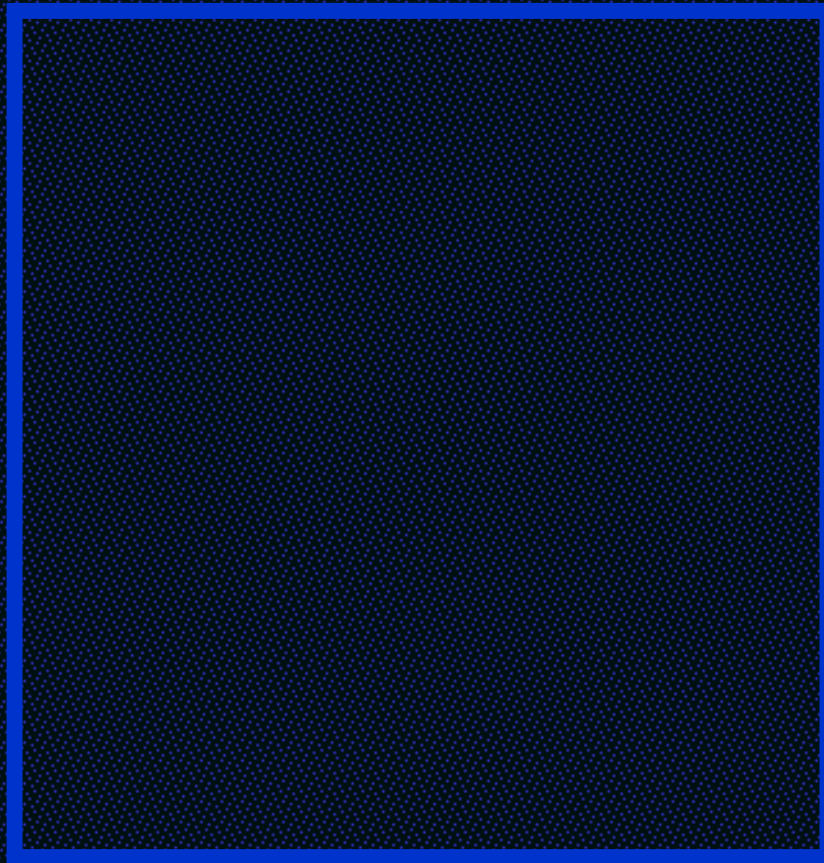


Registro ECG y hemodinámico en paciente con miocardiopatía hipertrófica obstructiva y estimulación bicameral. Tras suspenderse la estimulación AV (flecha), se objetiva aparición de gradiente intraventricular con disminución de la presión aórtica. (Ao: Aorta. VI: Ventrículo Izquierdo).



Miocardopatía Hipertrófica Obstructiva

Marcapasos Secuencial





Miocardopatía Hipertrófica Obstruktiva

El uso de los periodos refractarios en el canal auricular, reduciendo la sensibilidad auricular y usando electrodos bipolares en auricula minimiza el riesgo.

El marcapaso será programado para cortos retardos A-V, tendrán una programación individual frecuencia adaptada con retardo A-V para asegurar un llenado ventricular tanto en reposo como en ejercicio.

El marcapaso es un tratamiento reversible y presenta riesgos clínicos pequeños para el paciente, debe ser considerado precozmente en pacientes sintomáticos.



Miocardopatía Hipertrófica Obstruktiva

Tratamiento con Ablación de ramas septales



Ablación percutánea de ramas septales

Es una forma de tratamiento que consiste en ocasionar una lesión potencialmente deletérea.

El objetivo es la embolización de una rama septal perforante Anterior(1ª septal) de la Art. Descendente anterior, mediante la producción controlada de un infarto

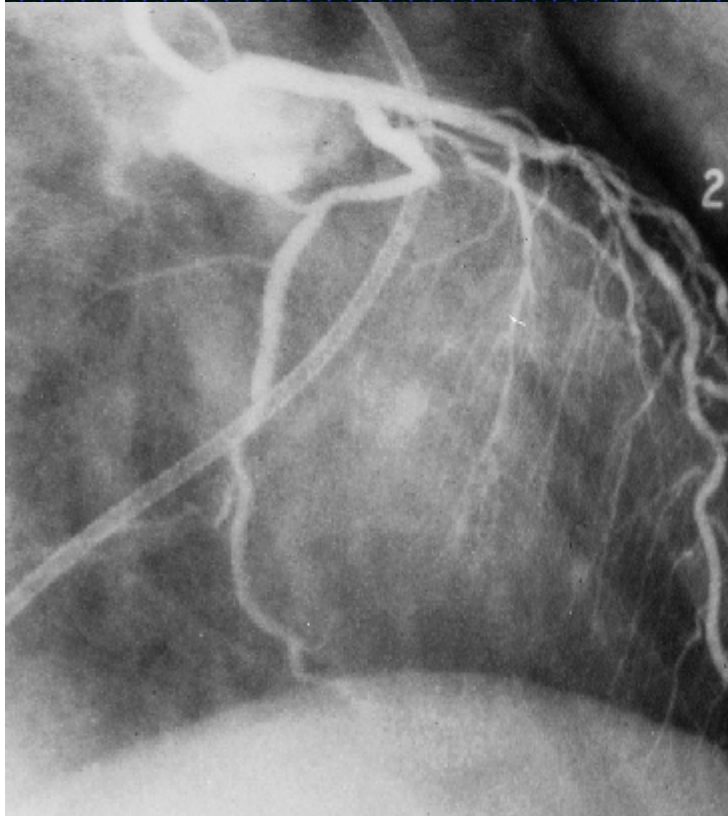
El procedimiento consiste en localizar la arteria diana mediante oclusión transitoria, seguidamente se realiza inyección intracoronaria selectiva de alcohol para inducir un infarto limitado

El etanol produce deshidratación inmediata y necrosis de los miocitos



Ablación percutánea de ramas septales

Indicaciones



- 1.- Se descarta en pacientes asintomáticos
- 2.- Pacientes con síntomas severos y refractarios al tto. farmacológico, en presencia de Gte. Subaórtico de al menos 50 mmHg en reposo o 100 mmHg tras provocación o esfuerzo
- 3.- Imprescindible una anatomía coronaria favorable
- 4.- Ausencia de otros trastornos con indicación quirúrgica
- 5.- Pacientes que no toleran la medicación o tenían alto riesgo de muerte súbita



Ablación percutánea de ramas septales

Resultados inmediatos clínicos y hemodinámicos

Autor	Año	NºPtes	Gte mmHg		Clase funcional		Complicaciones	% Mejoría
			Basal	Postablac	Basal	Postablac		
Knight	1997	18	68	22	2,7	1,1	4 BAV,2 Arritmias	100
Faber	1998	91	74	17	2,8	1,1	13 BAV,5 Marcapasos	94
Lakkis	1998	33	49	12	3,05	0,9	11BAV;5 TVNS;3 exitus	100
Gietzen	1999	50	55	14	3	1,9	8 BAV,2 Arritmias;2exitus	84



Ablación percutánea de ramas septales

Resultados de seguimiento

Gte mmHg **Clase funcional**

Autor Año N°Ptes. Basal Sgto Basal Sgto Meses %Mejoría Recurrencia

Harrington	1999	20	69	22	2,5	1,3	21,7	100	0/18
Gietzen	1999	50	51	6	3	1,7	10,6	84	-----
Faber	2000	25	60	3	2,8	1,2	30	94	3/25(12%)
Lakkis	2000	50	74	6	3,2	0,5	12	100	7/50 (14%)



Ablación percutánea de ramas septales

Complicaciones y riesgos

- Básicamente constituye un procedimiento seguro, con rápida recuperación y baja morbimortalidad.
- Mortalidad global 2%
- Trastornos de conducción, Bloqueos alto grado que precisan implantación de marcapaso 15-20%
- Bloqueo de rama 52-91%
- Taquiarritmias ventriculares $< 2\%$



Ventajas y desventajas potenciales de Ablación Septal Pecutánea vs Miotomía-Miectomía quirúrgica

ASP

Ventajas

- Evita circulación extracorpórea
- Tratamiento en ptes con obstrucción Medio-ventricular o Sub-aórtica y Medio-vent
- Menor duración de la Hospitalización
- Menor duración recuperación
- Menor coste económico

Desventajas

- Riesgo lesiones en coronaria izqda
- Imposibilidad de identificar una rama septal
- Peores resultados en ptes con alteraciones en válvula mitral o Musc Papilares y en ptes con mayor Hipertrofia septal (jóvenes)

Miotomía-Miectomía

Ventajas

- Alivio inmediato y completo de la obstrucción en reposo y de la Insuf. Mitral concomitante
- Buenos resultados a largo plazo (30 años segto)
- Posibilidad de tratar otras enfermedades (E.Coron)
- Tratamiento adicional de una Miotomía ampliada (Musc Papilar)

Desventajas

- Necesidad de gran experiencia quirúrgica individual
- Deterioro del VI tras miectomia, debido a incidencia elevada de BCRI
- Abordaje mas invasico que requiere CEC

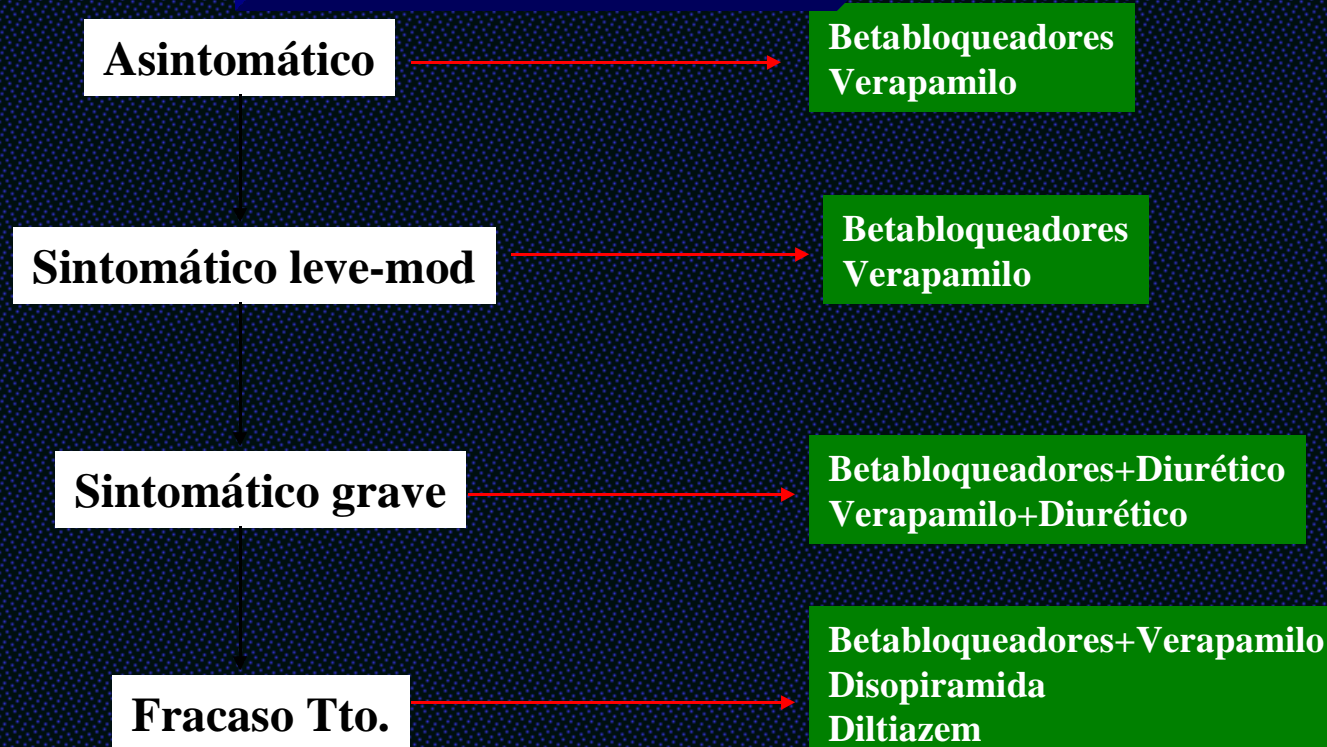


Estrategia y manejo



Algoritmo Terapéutico I

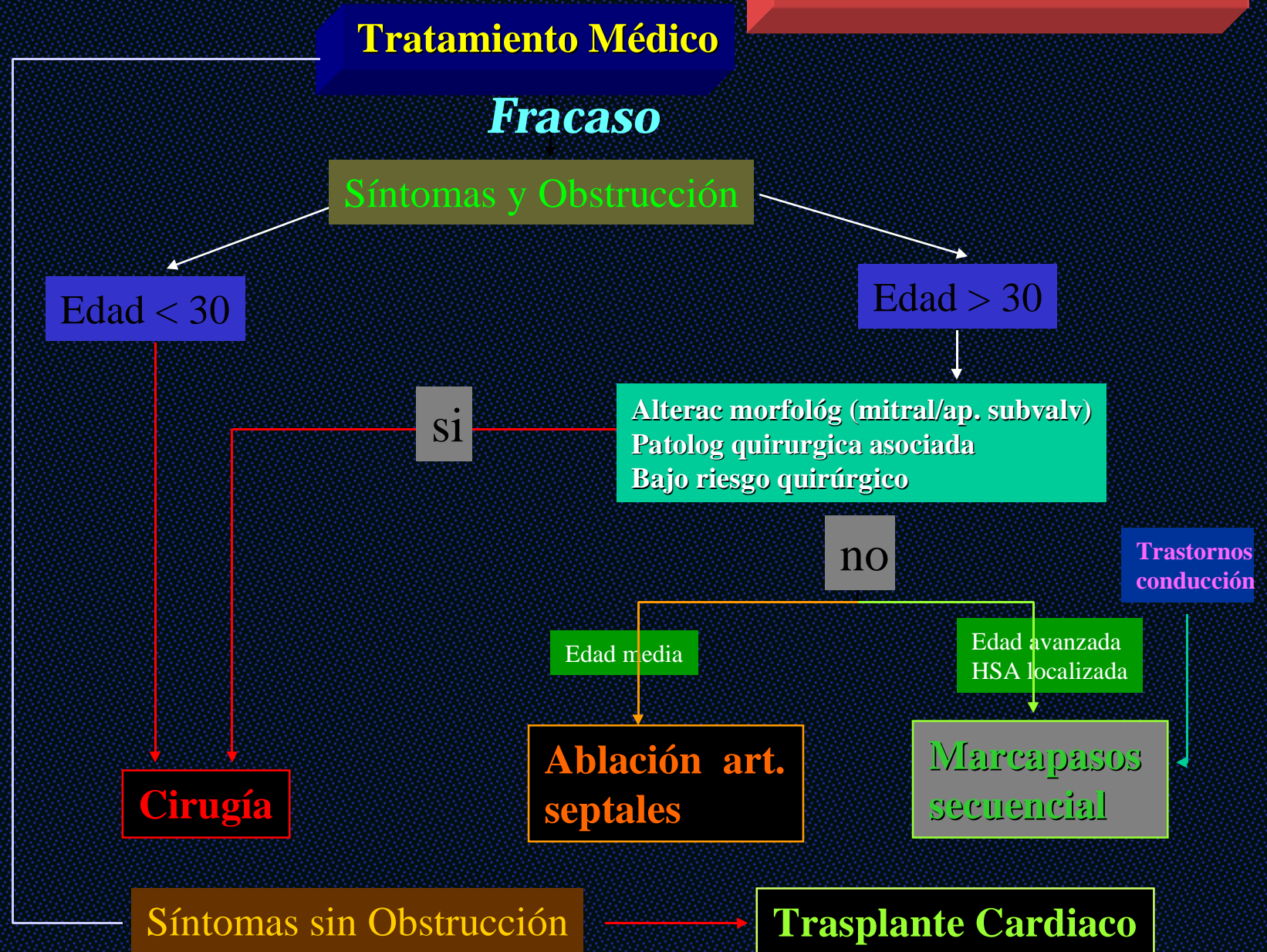
Tratamiento Médico





Miocardopatía Hipertrófica Obstruktiva

Algoritmo Terapéutico II





Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva

