

Trabajo Fin de Grado  
Grado en Medicina

# **MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA OBSTRUCTIVA. ABLACIÓN SEPTAL CON ALCOHOL.**

Estudio descriptivo retrospectivo serie de casos en el H.U.Basuto.

Autor:

**Elia Pilar Barrio Terrazas**

Director:

**Dr. Francisco Javier Bóveda Romeo**

© 2020, Elia Pilar Barrio Terrazas

Bilbao, 30 de abril 2020

## ***Agradecimientos:***

Tras años de intenso trabajo hoy por fin llega el final, no sin antes dedicar unas palabras de cariño, afecto y agradecimiento a todas esas personas que me han acompañado a lo largo de la vida, en el aprendizaje y progreso científico, personal y humano.

En primer lugar, me gustaría agradecer al claustro de profesores I.E.S. Rey Don García (Nájera, La Rioja) su esfuerzo, dedicación e implicación con los alumnos, enseñándonos que tropezar en el camino del aprendizaje es inherente al ser humano, pero que el éxito del mismo reside en afrontar los fracasos, y seguir adelante, tomando las derrotas como parte de un proceso de mejora y aprendizaje.

A todas las profesoras/es de Grado en Enfermería de la Universidad Alfonso X El Sabio (Villanueva de la Cañada, Madrid) y a todo el personal sanitario que participó en los respectivos Practicum, por vuestra entrega y dedicación hacia los alumnos. Especialmente a Esther Sánchez y a Dra. Maria José de Dios Duarte, por vuestro inmenso cariño y apoyo, por los consejos recibidos, por los secretos de esta enriquecedora profesión compartidos, por la confianza y por la amistad. Siempre os llevaré en el corazón.

A todos los profesores, facultativos asociados y voluntarios y todo el personal sanitario y no sanitario que engloba el Grado de Medicina de la Universidad del País Vasco, en especial del Hospital Universitario de Basurto (Bilbao, Vizcaya), gracias por estos seis maravillosos años de enriquecedora experiencia y aprendizaje, por vuestra dedicación e implicación en nuestra formación como Médicos y sobre todo como personas.

En especial me gustaría dedicarle unas palabras de cariño y estima al Dr. Francisco Javier Bóveda Romeo, director de la obra. Mi más sincero agradecimiento por hacer posible la realización del trabajo, por tu valiosa ayuda e implicación en todo momento; lejos del ejemplo de director ausente y ocupado nunca te ha faltado tiempo para dedicarme, apoyarme y sobre todo enseñarme. Gracias por todos los años de dedicación e implicación como tutor de prácticas y profesor de la Universidad del País Vasco, tratándonos con el máximo respeto y cariño a todos tus alumnos, adoytrinándonos con pasión la Medicina, y la que es para nosotros una de las

especialidades más hermosas, la Cardiología. Los alumnos siempre te recordaremos como un gran médico, un magnífico profesor y una excelente persona.

A mis compañeras y amigas de trabajo y equipo de enfermería y al Dr. Terreros del Centro de Salud Mental (Albelda de Iregua, La Rioja) por el cariño continuo que me habeis brindado durante todos estos años y sobre todo por enseñarme a crecer como persona en calidad humana , con vuestras lecciones alentadoras aprendidas en lo referente al cuidado y al trato respetuoso y afectivo al paciente.

A mis amistades de La Rioja, Madrid y sobre todo de Bilbao, por vuestra escucha activa, apoyo y consejos y por todos estos años tan bonitos que he vivido junto a todos vosotras/os. Sin duda alguna sois un regalo que me llevo de cada sitio donde he estado.

Y por último, y sin lugar a duda el agradecimiento más sincero a mi familia, pero sobre todo a mis padres, porque son el apoyo más grande en mi vida, sin ellos no hubiera conseguido mis sueños y objetivos. Gracias por apoyarme tanto en los fracasos, como en los éxitos, por nunca perder la esperanza en mi, por acompañarme en mis decisiones, por vuestra paciencia , ayuda, compromiso, y por cuidarme y acompañarme en la vida. Sois mi ejemplo a seguir, un claro ejemplo de trabajo, esfuerzo, constancia y aprendizaje bajo cualquier circunstancia. Gracias por enseñarme a formarme como persona, a ser constante y trabajadora y no perder nunca la ilusión por los sueños. Sin vosotros y vuestro esfuerzo nada de esto hubiese sido posible.

**Con el cerebro se lidia entre la razón y la emoción,  
con el sistema musculoesquelético caminamos hacia delante cuando no podemos más,  
con los pulmones se respira  
y con el corazón, se quiere.**

**Elia Pilar Barrio Terrazas  
Bilbao, Abril 2020**

**Para ser grande, se entero: nada tuyo exageres o excluyas.  
Se todo en cada cosa. Pon cuanto eres en lo mínimo que hagas, por eso  
la luna brilla toda en cada lago, porque alta vive.**

**Fernando Pessoa.**

**RESUMEN:**

**Introducción:** La miocardiopatía hipertrófica (MCHO) es la enfermedad cardíaca de transmisión genética más común, se manifiesta como hipertrofia del ventrículo izquierdo de carácter asimétrico en ausencia de una causa secundaria. La base genética de la MCHO surge en gran medida de mutaciones de las proteínas sarcoméricas, sin embargo, la mutación subyacente específica a menudo permanece indeterminada. La presentación clínica del paciente es fenotípicamente diversa, pudiendo oscilar desde asintomática hasta una insuficiencia cardíaca o muerte súbita cardíaca. La hipertrofia del ventrículo izquierdo y la configuración anormal del mismo dan como resultado una obstrucción dinámica del flujo de salida del ventrículo izquierdo en la mayoría de pacientes. Alrededor de dos tercios de los pacientes desarrollan síntomas ya sea en reposo o durante el esfuerzo. La miectomía quirúrgica ha sido considerada la técnica *gold standard*, sin embargo, desde hace veinte años, la ablación septal con alcohol (ASA) ha ido ganando popularidad y aceptación, revolucionando las terapias intervencionistas percutáneas y considerándose en muchas ocasiones como terapia *gold standard*. El manejo de los pacientes con MCHO y síntomas refractarios al tratamiento médico ha sido tema de debate durante mucho tiempo, centrándose el foco mayor de la discusión entre la comparativa de la miectomía quirúrgica y la ablación septal con alcohol. La toma de decisiones en estos pacientes requiere la consideración del riesgo de la intervención quirúrgica, de las comorbilidades asociadas al paciente, la experiencia y la eficacia del procedimiento, y el impacto a largo plazo en la supervivencia de los pacientes. El objetivo de esta intervención terapéutica es reducir la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, reduciendo el grosor septal y mejorando secundariamente la insuficiencia mitral con el fin de mejorar los síntomas, la calidad de vida de los pacientes y el pronóstico a largo plazo.

La ASA resulta ser una técnica más disponible, menos invasiva, menos dependiente operador y centro, con un menor tiempo de estancia hospitalaria, presentando una tasa de éxito elevada con una supervivencia a largo plazo favorable.

**Objetivos:** El objetivo principal de este estudio es describir la situación, respuesta y evolución de una serie de casos diagnosticados de MCHO y tratados mediante ASA en el Servicio de Cardiología del H.U. Basurto entre 2018-2020 con el fin de observar la respuesta, la evolución, la mejora sintomática y la disminución de la obstrucción del

tracto de salida del ventrículo izquierdo, así como de las posibles complicaciones post intervención y comparar posteriormente los resultados con lo publicado en la bibliografía.

**Material y métodos:** Se trata de un estudio descriptivo observacional longitudinal retrospectivo con diseño series de casos de las ablaciones del septo interventricular con alcohol realizadas en el Laboratorio de Hemodinámica, Servicio de Cardiología del Hospital Universitario de Basurto entre 2018-2020 el cual pretende describir las variables asociadas a los pacientes diagnosticados de MCHO y tratados mediante ASA y documentar la evolución de estas a lo largo del tiempo. Aquellos pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión definidos constituyeron nuestra muestra final de tres casos. Se realizó una descripción exhaustiva de las diferentes variables de los tres pacientes y la documentación de la evolución de estas a lo largo del tiempo.

**Resultados:** Se cateteriza selectivamente una arteria septal donde a través de ecocardiograma se evidencia la rama a ablacionar, se pasan entre 1.5-2mL de alcohol con balón inflado, tras lo que se produce una adecuada interrupción del flujo y caída del gradiente de presiones. Se objetiva una disminución significativa de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, reducción del septo y preservación de fracción de eyección del ventrículo izquierdo en dos pacientes. El segundo paciente, aunque también presenta una reducción de la obstrucción, no es tan significativa, precisando un seguimiento evolutivo, ya que la ablación septal con alcohol precisa de un tiempo de hasta seis meses en el cual el miocardio sufre un remodelado cardíaco con la mejora de la obstrucción, no obstante, también tiene mayor tasa de recurrencia y de síntomas residuales con necesidad de repetir la intervención. A su vez se detallan las complicaciones post ablación septal siendo en un caso la necesidad del implante de marcapasos definitivo y en otro el implante de un DAI profiláctico. Procedimiento exitoso en líneas generales.

**Conclusión:** La ablación septal con alcohol se considera una técnica exitosa en el 80-90% de los casos. La evidencia confirma que la ASA resulta ser una técnica más disponible, menos invasiva y con menos tiempo de estancia hospitalaria, además de disminuir el tiempo de recuperación del paciente, presentando una tasa de éxito elevada menos dependiente del centro, con una supervivencia a largo plazo favorable. Existe un mayor riesgo de dependencia de marcapasos, de presentar una escara

potencialmente proarrítmica, de una mayor tasa de recurrencia, síntomas residuales y necesidad de repetir la intervención. Es preciso la selección metódica de los pacientes mediante decisiones coordinadas y consensuadas por medio de un equipo multidisciplinar.

**Palabras clave:** miocardiopatía hipertrófica obstructiva; ablación septal con alcohol; obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

<b>1.</b>	<b>INTRODUCCIÓN</b> .....	<b>1</b>
<b>1.1.</b>	<b>MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA OBSTRUCTIVA.</b> .....	<b>1</b>
<b>1.1.1.</b>	<b>Concepto de miocardiopatía hipertrófica.</b> .....	<b>1</b>
<b>1.1.2.</b>	<b>Epidemiología de la miocardiopatía hipertrófica.</b> .....	<b>2</b>
<b>1.1.3.</b>	<b>Etiología de la miocardiopatía hipertrófica.</b> .....	<b>2</b>
<b>1.1.4.</b>	<b>Signos y síntomas de la miocardiopatía hipertrófica.</b> .....	<b>3</b>
<b>1.1.5.</b>	<b>Diagnóstico de la miocardiopatía hipertrófica.</b> .....	<b>4</b>
<b>1.1.6.</b>	<b>Manejo de los síntomas y complicaciones. Prevención y tratamiento de la miocardiopatía hipertrófica.</b> .....	<b>7</b>
<b>2.</b>	<b>OBJETIVOS</b> .....	<b>9</b>
<b>3.</b>	<b>MATERIAL Y MÉTODOS:</b> .....	<b>10</b>
<b>3.1.</b>	<b>ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA DE LA LITERATURA BIBLIOGRÁFICA</b> .....	<b>10</b>
<b>3.2.</b>	<b>RECOGIDA DE DATOS GENERALES PACIENTES</b> .....	<b>11</b>
<b>3.3.</b>	<b>TIPO DE ESTUDIO.</b> .....	<b>11</b>
<b>3.4.</b>	<b>POBLACIÓN DE ESTUDIO.</b> .....	<b>12</b>
<b>3.5.</b>	<b>ANÁLISIS DE DATOS.</b> .....	<b>12</b>
<b>3.6.</b>	<b>CRITERIOS DE INCLUSIÓN.</b> .....	<b>12</b>
<b>3.7.</b>	<b>CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.</b> .....	<b>12</b>
<b>3.8.</b>	<b>INTERVENCIÓN: ABLACIÓN SEPTAL.</b> .....	<b>12</b>
<b>3.9.</b>	<b>VARIABLES.</b> .....	<b>13</b>
<b>3.10.</b>	<b>ASPECTOS ÉTICOS.</b> .....	<b>13</b>
<b>4.</b>	<b>RESULTADOS</b> .....	<b>14</b>
<b>4.1.</b>	<b>CARACTERÍSTICAS INICIALES DE LOS PACIENTES.</b> .....	<b>14</b>
<b>4.2.</b>	<b>PRUEBAS COMPLEMENTARIAS REALIZADAS.</b> .....	<b>16</b>
<b>4.3.</b>	<b>COMORBILIDADES ASOCIADAS.</b> .....	<b>22</b>
<b>4.4.</b>	<b>RESULTADOS ABLACIÓN SEPTO INTERVENTRICULAR EN LOS PACIENTES.</b> <b>22</b>	
<b>4.5.</b>	<b>COMPLICACIONES POST ABLACIÓN SEPTAL CON ALCOHOL.</b> .....	<b>28</b>
<b>5.</b>	<b>DISCUSIÓN</b> .....	<b>29</b>



<b>5.1.</b>	<b>RESULTADOS ESTUDIOS PUBLICADOS EN LA LITERATURA.....</b>	<b>29</b>
<b>5.2.</b>	<b>INDICACIÓN DE LA ABLACIÓN SEPTAL CON ALCOHOL. ....</b>	<b>35</b>
<b>5.3.</b>	<b>EVALUACIÓN DE LA MEJORA OTSVI. ....</b>	<b>36</b>
<b>5.4.</b>	<b>EVALUACIÓN COMPLICACIONES POST ABLACIÓN SEPTAL CON ALCOHOL. ....</b>	<b>37</b>
<b>6.</b>	<b>CONCLUSIONES.....</b>	<b>38</b>
<b>7.</b>	<b>BIBLIOGRAFÍA.....</b>	<b>40</b>
<b>8.</b>	<b>ANEXO. ....</b>	<b>50</b>

## **1. INTRODUCCIÓN.**

### **1.1. MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA OBSTRUCTIVA.**

#### **1.1.1. Concepto de miocardiopatía hipertrófica.**

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) se define por la presencia de un aumento del grosor de la pared del VI que no se puede explicar únicamente por condiciones de carga anómalas (HTA, valvulopatías, cardiopatías congénitas) o por enfermedad coronaria con limitación del flujo(1). Este grupo de trastornos se ha subdividido en enfermedad primaria, en la que el corazón es el único órgano implicado, y formas secundarias, en las que la miocardiopatía es una manifestación de un trastorno sistémico(1).

La Sociedad Europea de Cardiología (SEC) define las miocardiopatías por criterios morfológicos y funcionales específicos y posteriormente se agrupan en subtipos familiares/genéticos y no familiares/no genéticos, independientemente de la presencia de enfermedad cardíaca.

La miocardiopatía hipertrófica obstructiva (MCHO) se caracteriza por una hipertrofia asimétrica en la porción basal del septo interventricular, con reducción de la distancia entre la pared posterior del ventrículo izquierdo y el septum, acompañada de un movimiento anterior sistólico de la válvula mitral, que genera una obstrucción dinámica en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI), en algunos casos con un gradiente significativo y sintomatología importante, predominantemente al esfuerzo, como disnea, angina o síncope, o incluso muerte súbita(2). Particularmente en aquellas formas de miocardiopatía hipertrófica de predominio septal, el engrosamiento de la pared a dicho nivel, unido a una geometría anormal del aparato valvular mitral, produce un desplazamiento y un contacto sistólico, entre el velo anterior de la válvula mitral y el septo interventricular basal (SAM o movimiento sistólico anterior de la válvula mitral). Esto genera una obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (OTSVI), que se considera que está presente cuando el gradiente de presión en el tracto de salida es mayor de 30mmHg, que en un tercio de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica está presente en reposo, y en otro tercio es inducible con maniobras como la de Valsalva (se trata por lo tanto de una

obstrucción de carácter dinámico). El tercio restante no presenta obstrucción significativa ni en reposo ni provocable. Este SAM es característico, pero no patognomónico de la MCHO(3).

### **1.1.2. Epidemiología de la miocardiopatía hipertrófica.**

La MCH se reconoce como una patología cardíaca, de origen genético, autosómico dominante, que afecta a una de cada 500 personas de la población general, siendo el trastorno genético más frecuente(4,5).

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(6–9).

### **1.1.3. Etiología de la miocardiopatía hipertrófica.**

En hasta un 60% de los adolescentes y adultos con MCH, la enfermedad es un rasgo autosómico dominante de penetrancia variable causado por mutaciones en genes de proteínas sarcoméricas cardíacas(10–14).

Entre el 5 y el 10% de los casos de los adultos tienen su causa en otras anomalías genéticas, incluidas enfermedades metabólicas y neuromusculares hereditarias, anomalías cromosómicas y síndromes genéticos(15,16).

Algunos pacientes tienen trastornos no genéticos que semejan formas genéticas de la enfermedad, como la amiloidosis senil de tipo transtirretina (ATTR) y la amiloidosis de cadenas ligeras (AL)(17,18).

Los trastornos metabólicos más comunes en los adultos con MCH son la enfermedad de Anderson-Fabry (19) y la enfermedad causada por mutaciones en el gen que codifica la subunidad gamma 2 de la proteincinasa activada por adenosina monofosfato (PRKAG2) (20). A excepción de la ataxia de Friedreich, la MCH es una manifestación rara de una enfermedad neuromuscular(16). Varios síndromes de malformación están asociados a MCH, siendo los más frecuentes el síndrome de Noonan (21) y LEOPARD(22,23).

La hipertrofia ventricular transitoria se puede dar en recién nacidos de madre con diabetes mellitus, incluso después de un buen control diabético durante la gestación(24) .

#### **1.1.4. Signos y síntomas de la miocardiopatía hipertrófica.**

La mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos, o solamente presentan síntomas leves, presentando una longevidad normal y una morbilidad mínima, sin embargo algunos pacientes manifiestan síntomas refractarios al tratamiento médico óptimo(25). No obstante, existen cursos de enfermedad que pueden evolucionar a insuficiencia cardíaca (IC), obstrucción del tracto de salida del VI, desarrollo de fibrilación auricular con el consecuente riesgo elevado de eventos trombóticos, o la muerte súbita(3).

##### **A) Dolor torácico.**

Muchos pacientes se quejan de dolor torácico en reposo o durante el ejercicio. El dolor también puede precipitarse después de una comida copiosa o con el consumo de alcohol(26–28).

Las causas de dolor torácico incluyen la isquemia miocárdica debida a disfunción microvascular, el aumento del estrés de la pared del VI y la OTSVI(3).

Para los pacientes con angina típica de esfuerzo se debe considerar angiografía coronaria y revascularización(29,30).

##### **B) Insuficiencia cardíaca.**

Los síntomas de insuficiencia cardíaca crónica son frecuentes, asociados a disfunción diastólica con FE conservada y tamaño del VI pequeño; en otros, los síntomas están causados por disfunción ventricular izquierda sistólico u OTSVI (con o sin insuficiencia mitral)(31). La fibrilación auricular puede complicar cualquiera de estos escenarios y exacerbar los síntomas(32).

##### **C) Síncope.**

Las causas de síncope en la MCH incluyen hipovolemia, bloqueo cardíaco completo(33), disfunción del nódulo sinusal(33), TV sostenida, OTSVI (34)y reflejos vasculares anómalos(35–37).

El síncope durante el esfuerzo, o inmediatamente después de palpitaciones o dolor torácico, apunta a un mecanismo cardíaco(38).

## **D) Palpitaciones.**

Muchos pacientes se quejan de palpitaciones (39,40) causadas por contracciones cardíacas sintomáticas y ectopia ventricular. Un episodio de palpitaciones sostenido que dure más de unos pocos minutos suele estar causado por arritmia supraventricular. En pacientes con palpitaciones frecuentes, debe realizarse un ECG ambulatorio de 48h(41,42).

### **1.1.5. Diagnóstico de la miocardiopatía hipertrófica.**

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(3).

#### **1.1.5.1. Criterios diagnósticos.**

En el adulto, la MCH se define por un grosor de la pared  $\geq 15$ mm en uno o más segmentos miocárdicos del VI- determinado por cualquier técnica de imagen: ecocardiografía, imagen por resonancia magnética cardíaca (RMC) o tomografía computarizada (CT)- que no puede explicarse únicamente por condiciones de carga(3).

Entre las dificultades diagnósticas habituales están:

- Presentación en la fase avanzada de la enfermedad con un VI dilatado o hipocinético y adelgazamiento de la pared del VI.
- Hipertrofia fisiológica causada por un entrenamiento atlético intenso.
- Pacientes con comorbilidades: hipertensión y valvulopatía.
- Hipertrofia septal basal aislada.

#### **1.1.5.2. Historia y exploración física.**

La edad es uno de los factores más importantes a tener en cuenta cuando se consideran las causas posibles de MCH.

Muchos individuos con MCH manifiestan pocos o ningún síntoma. Algunos pacientes sufren palpitaciones y síncope, disnea y angina(43).

La exploración física general puede aportar claves diagnósticas en pacientes con causas sindrómicas o metabólicas de MCH. La exploración cardiovascular suele ser normal, aunque en pacientes con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, existen varios rasgos típicos que se pueden identificar, como ascenso y descenso rápidos del pulso carotídeo y soplo sistólico de eyección en el área esternal izquierda, que irradia hacia el eje esternal superior derecho y el ápex. La intensidad del soplo aumenta con maniobras que reducen la precarga o la poscarga ventricular, como estar agachado y ponerse de pie y la exhalación forzada a través de una vía aérea cerrada (maniobra de Valsalva). La mayoría de los pacientes con OTSVI también tienen signos de insuficiencia mitral(3).

#### 1.1.5.3. Electrocardiografía en reposo y ambulatoria.

El ECG estándar de 12 derivaciones puede ser normal en la presentación, pero generalmente muestra una combinación variable de HVI, anomalías de las ondas T y ST y ondas Q patológicas en precordiales izquierdas en ausencia de infarto(44). El ECG este 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 (45).

#### 1.1.5.4. Ecocardiografía.

La ecocardiografía es fundamental en el diagnóstico y la monitorización de la MCH. En la mayoría de los pacientes, la hipertrofia afecta preferentemente al septo interventricular en los segmentos basales del VI, pero a menudo se extiende hacia la pared lateral, el septo posterior y el ápex del VI(46). Las medidas del grosor de la pared del VI deben realizarse en telediástole, preferiblemente en perspectivas del eje corto. La ecocardiografía sistemática bidimensional (2D) y Doppler suele ser suficiente para determinar el mecanismo y la gravedad de la OTSVI, pero cuando las imágenes no invasivas sean malas, se puede considerar la ecocardiografía transesofágica (ETE) o las medidas invasivas de presión combinadas con RMC para pacientes seleccionados.

El movimiento sistólico anterior de la válvula mitral casi siempre produce un fallo de la coaptación normal de las valvas e insuficiencia mitral, que es típicamente de mesosistólico a telesistólico y orientado inferolateralmente; determinar la velocidad y el tiempo de chorro mitral ayudan a diferenciarlo de la turbulencia del tracto de salida del VI. La insuficiencia mitral relacionada con el movimiento sistólico anterior es de naturaleza inherentemente dinámica y su intensidad varía con el grado de la OTSVI(47).

La aurícula izquierda a menudo está dilatada y su tamaño aporta importante información pronóstica(48).

Los pacientes con miocardiopatía hipertrófica suelen tener disfunción diastólica, y la evaluación de las presiones de llenado del VI puede ser útil para valorar los síntomas y el estado de la enfermedad. Los parámetros de ecocardiografía Doppler son determinaciones sensibles de la función diastólica, pero están influidos por las condiciones de carga, la frecuencia cardíaca y la edad, y no hay un único parámetro ecocardiográfico que pueda usarse como marcador específico diagnóstico de la disfunción diastólica del VI(49).

Por lo tanto, se recomienda una evaluación global de la función diastólica, que incluya una imagen miocárdica Doppler, velocidades de flujo de la vena pulmonar, presión sistólica de la arteria pulmonar y tamaño de la aurícula izquierda, como parte de la evaluación habitual de la MCH(49). Los pacientes con un patrón de llenado del VI restrictivo- cociente entre la velocidad máxima de flujo mitral durante el llenado inicial (E) y la velocidad de llenado final (A)  $\geq 2$ ; tiempo de deceleración de la onda E  $\leq 150$ ms pueden tener mayor riesgo de resultados adversos, incluso cuando la fracción de eyección (FE) se encuentre conservada(50).

La función contráctil (FE) es típicamente normal o aumentada en pacientes con MCH. Se debe considerar la ecografía transesofágica para pacientes con ventanas transtorácicas pobres y para la valoración de la válvula mitral, insuficiencia mitral y tamaño de la aurícula izquierda(3).

#### 1.1.5.5. Imagen cardiovascular por RM.

En pacientes con buenas imágenes ecocardiográficas, la RMC proporciona información similar sobre la función y la morfología ventriculares(51), pero pueden

ser de ayuda para establecer el diagnóstico de MCH en pacientes con ventanas acústicas pobres o cuando algunas regiones del VI, como las de la pared anterolateral, el ápex del VI y el VD no se visualiza bien(3).

#### **1.1.6. Manejo de los síntomas y complicaciones. Prevención y tratamiento de la miocardiopatía hipertrófica.**

En ausencia de grandes estudios clínicos aleatorizados(52), el tratamiento farmacológico se administra sobre una base empírica para mejorar la capacidad funcional, reducir los síntomas y prevenir la progresión de la enfermedad. En pacientes sintomáticos con OTSVI, el objetivo es mejorar los síntomas mediante fármacos, cirugía, ablación septal con alcohol o marcapasos (43).

Por convención, la OTSVI se define como un gradiente Doppler instantáneo máximo del tracto de salida del VI  $\geq 30$ mmHg, pero el umbral que se suele considerar para tratamiento invasivo es  $\geq 50$  mmHg(43).

##### **1.1.6.1. Medidas generales.**

1. Evitar la deshidratación y el consumo excesivo de alcohol. Aconsejar y animar a la reducción de peso.
2. Los dilatadores arteriales y venosos, como los nitratos y los inhibidores de la fosfodiesterasa 5 (PDE5), pueden exacerbar la OTSVI y deben evitarse siempre que sea posible(53).
3. La fibrilación auricular de nueva aparición o mal controlada puede exacerbar los síntomas causados por la OTSVI y tiene que manejarse mediante restauración rápida del ritmo sinusal o control de la frecuencia ventricular(32). Se debe evitar la administración de digoxina en pacientes con OTSVI debido a sus efectos inotrópicos positivos(54).

##### **1.1.6.2. Tratamiento farmacológico.**

Por consenso, a los pacientes con OTSVI sintomática se los trata inicialmente con bloqueadores beta no vasodilatadores a la dosis máxima tolerada. Cuando los bloqueadores beta solos no sean eficaces, se puede añadir disopiramida titulada a la máxima dosis tolerada (55,56).



El verapamilo, puede usarse cuando los bloqueadores beta estén contraindicados o sean ineficaces. La administración oral a corto plazo puede aumentar la capacidad de esfuerzo, mejorar los síntomas y normalizar o mejorar el llenado diastólico del VI sin alterar la función sistólica(57). Unos hallazgos similares se han demostrado en el caso del diltiazem (58), que debe considerarse para pacientes intolerantes o con contraindicaciones para bloqueadores beta y verapamilo.

#### 1.1.6.3. Tratamiento invasivo de la OTSVI.

El tratamiento invasivo para reducir la OTSVI se debe considerar para pacientes con un gradiente de OTSVI  $\geq 50$  mmHg, síntomas de moderados a graves clase funcional de la New York Heart Association (NYHA) III-IV o síncope de esfuerzo recurrente a pesar de recibir tratamiento farmacológico a las dosis máximas toleradas.

##### 1.1.6.3.1. Cirugía (miectomía de Morrow).

El procedimiento quirúrgico más habitual para tratar la OTSVI es la miectomía septal ventricular (procedimiento de Morrow), en el que se crea en el septo basal por debajo de la válvula aortica un valle rectangular que se extiende distalmente más allá del punto de contacto entre valva mitral y septo(59).

En esta intervención quirúrgica el cirujano cardíaco reseca entre 8 y 10 g de tejido miocárdico del septo anterior basal(60).

##### 1.1.6.3.2. Ablación septal con alcohol.

La ablación septal con alcohol (ASA) está clínicamente indicada en aquellos pacientes sintomáticos con clase  $\geq$  III de la NYHA aun cuando reciban un tratamiento óptimo, y también en los pacientes que no toleran o que presentan efectos adversos graves a la medicación (61). Los pacientes deben presentar un importante gradiente en el tracto de salida del ventrículo izquierdo ( $\geq 50$  mmHg en reposo o  $\geq 100$  mmHg con esfuerzo o con maniobras de provocación)(61). Estas consideraciones están apoyadas fundamentalmente por datos recientes que sugieren una clara correlación entre la muerte relacionada con la miocardiopatía hipertrófica o el desarrollo de una insuficiencia cardíaca progresiva y la presencia de gradientes en reposo superiores a 30 mmHg (8,62).

En la ablación septal con alcohol se ablaiona entre 8 y 10 g de tejido en una posición del septo posterior(60).

Los pacientes con cardiopatías asociadas relevantes susceptibles de tratamiento quirúrgico, como enfermedad coronaria difusa y severa, enfermedad valvular hemodinámicamente significativa o alteraciones estructurales propias del aparato valvular mitral, responsables del gradiente intraventricular o de la presencia de insuficiencia mitral significativa, no deben ser tratados mediante ASA(61).

Mencionar que no debe inyectarse alcohol cuando la ecocardiografía miocárdica con contraste no permite identificar una rama septal “diana” o cuando cualquier estructura cardíaca distinta de la zona septal se vuelve opaca (61).

## **2. OBJETIVOS:**

El objetivo establecido para esta revisión bibliográfica y de casos clínicos del servicio de Cardiología del H. U. Basurto ha sido:

- Búsquedas de pacientes con MCHO durante los años 2018-2020.
- Confirmar el diagnóstico de MCHO en base a la historia clínica, la exploración física y las pruebas complementarias (ECG, Rx tórax, ECO Doppler Color, REM cardíaca, cateterismo y coronariografía).
- Estudio de la severidad del gradiente del tracto de salida del ventrículo izquierdo por eco Doppler color y cateterismo.
- Revisar tratamientos médicos y la necesidad o indicación de realizar un estudio hemodinámico, coronariografía y ablación septal con alcohol.
- Valoración de la mejoría del gradiente del tracto de salida del ventrículo izquierdo tras ablación septal con alcohol y como consecuencia el alivio sintomático y la mejora de la capacidad funcional y la calidad de vida.
- Breve revisión resultados estudios publicados en la literatura en referente a cirugía de Morrow y a la ablación del septo interventricular con alcohol.

### Objetivo principal:

Revisar las ablaciones septales realizadas en la sección de Hemodinámica del Servicio de Cardiología del Hospital Universitario de Basurto durante los años 2018-2020 a pacientes diagnosticados de MCHO.

### Objetivo secundario:

Comparar nuestros resultados con los publicados en la bibliografía general.

### 3. MATERIAL Y MÉTODOS:

#### 3.1. ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA DE LA LITERATURA BIBLIOGRÁFICA.

La búsqueda bibliográfica, para la recogida de información y contraste de datos, se ha realizado en la base de datos de Pubmed, y en organizaciones y revistas como la Organización Mundial de la Salud (OMS), Revista Española de Cardiología, Sociedad Europea de Cardiología (ESC) y la American Heart Association (AHA).

##### **Estrategia de búsqueda:**

En cuanto a la búsqueda realizada en Pubmed, los tipos de estudios seleccionados han sido revisiones sistemáticas y metaanálisis.

Mediante la herramienta MeSH se seleccionó el heading ***“Hypertrophic obstructive cardiomyopathy”***.

Para este término se seleccionaron los subheadings *classification, complications, diagnosis, diagnostic imaging, epidemiology, etiology, genetics, surgery y therapy*.

Para el término MeSH se decidió no explotar la búsqueda, restringir por MeSH Major Topic y no incluir el término MeSH encontrado debajo de jerarquía MeSH.

Tras la búsqueda se aplicaron los filtros ***“Review”, “Meta-Analysis”, “Free full text”, “10 years”, “Humans”, “English”***.

Se eligieron las revisiones y metaanálisis más relevantes de acuerdo al objetivo del presente trabajo.

Por otro lado, mediante la herramienta PubMed se seleccionó el heading ***“Alcohol septal ablation”***.

Se aplicaron los filtros ***“Review”, “Meta-Analysis”, “Free full text”, “10 years”, “Humans”, “English”***.

Se eligieron las revisiones y metaanálisis más relevantes de acuerdo al objetivo del presente trabajo.

En último lugar mediante la herramienta PubMed se seleccionó el heading ***“Obstruction to the left ventricular outflow tract”***.

Se aplicaron los filtros ***“Review”, “Meta-Analysis”, “Free full text”, “10 years”, “Humans”, “English”***.

Se eligieron las revisiones y metaanálisis más relevantes de acuerdo al objetivo del presente trabajo.

En ambas búsquedas se descartaron aquellos que, a pesar de cumplir los criterios anteriores, tras la lectura del resumen se comprobó que su contenido no se ajustaba a la finalidad del presente trabajo.

A medida que se fue redactando, se completó el estudio con la bibliografía más relevante de la citada en los trabajos recogidos inicialmente.

Los artículos seleccionados han sido referenciados en el apartado Bibliografía al final de este trabajo.

### **3.2. RECOGIDA DE DATOS GENERALES PACIENTES.**

La recogida de datos se realizó sistemáticamente durante los años 2018-2020. La información de los pacientes se obtuvo de las historias clínicas, pruebas diagnósticas, informes de hospitalización e informes de los servicios de urgencias.

Fueron seleccionados pacientes correspondientes al Hospital Universitario de Basurto diagnosticados de MCHO candidatos a una terapia de reducción septo interventricular con alcohol. Acceso a la información, historia clínica y características de los pacientes fue por medio del programa informático Osabide Global Osakidetza.

### **3.3. TIPO DE ESTUDIO.**

El proyecto que aquí se presenta es un estudio descriptivo observacional longitudinal retrospectivo con diseño series de casos de las ablaciones del septo interventricular con alcohol realizadas en el Laboratorio de Hemodinámica, Servicio de Cardiología del Hospital Universitario de Basurto.

El objetivo de los estudios descriptivos es describir una enfermedad o característica en una población determinada, útiles cuando se conoce poco acerca de lo que queremos estudiar y normalmente sirve como inicio de posteriores investigaciones analíticas.

El diseño a seguir en este estudio descriptivo ha sido series de casos, donde se describen una serie de características poco conocidas de la ablación del septo interventricular con alcohol. Estas series de casos contienen información adquirida a lo largo del tiempo. Los 3 pacientes que pertenecen a la serie de casos comparten en común que todos tienen la misma enfermedad, MCHO y que han recibido el mismo tratamiento.

Los resultados observados en los pacientes se contrastaron con los resultados publicados en la literatura en lo referente a la ablación septal con alcohol.

### **3.4. POBLACIÓN DE ESTUDIO.**

Se seleccionaron un total de tres historias clínicas de pacientes diagnosticados de MCHO candidatos a terapia de reducción del septo interventricular con alcohol (N=3).

### **3.5. ANÁLISIS DE DATOS.**

Se realizó una descripción exhaustiva de las diferentes variables de los tres pacientes y la documentación de la evolución de estas a lo largo del tiempo. Los datos son recogidos a lo largo del tiempo, dado el tamaño muestral de nuestro trabajo no es suficiente como para hacer un estudio de factores pronósticos se realiza un análisis descriptivo de las variables clínicas vistas en los casos. La estadística no resultaría representativa porque solamente tenemos tres pacientes.

### **3.6. CRITERIOS DE INCLUSIÓN.**

- Situación funcional disnea o ángor NYHA III-IV o síncope/presíncope de esfuerzo refractarios a tratamiento médico máximo tolerable y gradiente >50 mmHg en reposo o probocable con Valsalva.
- Para elegir ablación septal debe cumplirse, además:
  - o Septo basal > 16mm, pero <30 mm.
  - o Ausencia de redundancia excesiva de cuerdas mitrales.
  - o Excluir otras valvulopatías, membrana subaórtica o enfermedad arterial coronaria severa que requiera cirugía.
  - o Edad >21 años (típicamente > 40 años y preferiblemente >60 años).
  - o Anatomía adecuada de arterias septales.

### **3.7. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.**

- Pacientes que no cumplen los criterios de inclusión para el tratamiento.
- Paciente que prefiere la miectomía a la ASA.
- Paciente que rechaza la intervención al no firmar el consentimiento informado.

### **3.8. INTERVENCIÓN: ABLACIÓN SEPTAL.**

La técnica, consideraciones previas, preparativos, coronariografía izquierda y derecha, inyección del alcohol, comprobación de ausencia de contraste en otros

lugares, las comprobaciones finales y los cuidados post procedimiento se exponen en el **Anexo 1**.

### **3.9. VARIABLES.**

- Sexo y edad en años.
- Síntomas: disnea, dolor torácico, sincopes.
- Exploración física: Tensión arterial, frecuencia cardiaca, auscultación cardiaca: soplo eyectivo.
- ECG: ritmo, HAI, HVI, Bloqueos de rama, repolarización, arritmias supra y ventriculares.
- Ecocardiograma: DTD y DTS (mm), FEVI, espesor SIV tracto salida(mm), gradiente mmHg subaórtico en reposo y con Valsalva.
- REM cardiaco: diámetros ventriculares y espesores paredes ventriculares(mm), volúmenes (cc)s, FEVI, valoración musculo miocárdico: normal, fibrosis, necrosis.
- Coronariografía: distribución arterias, presencia de ateromatosis, valoración ramas septales.
- Complicaciones agudas: bloqueos de rama, bloqueos AV, disección coronaria, insuficiencia cardíaca, necrosis miocárdica.
- Seguimiento clínico: 3, 6, 12 meses: clínica, ECG, eco Doppler color para control del gradiente dinámico subaórtico.

### **3.10. ASPECTOS ÉTICOS.**

El estudio ha sido elaborado respetando los principios establecidos en la declaración de Helsinki (1964), última versión Fortaleza, Brasil 2013, en el Convenio del Consejo de Europa relativo a los derechos humanos y la biomedicina (1997), y en la normativa sobre investigación biomédica, protección de datos de carácter personal. Ley 14/2007 de Investigación Biomédica.

El estudio cumple lo establecido en el Reglamento (UE) 2016/679 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 27 de abril de 2016, relativo a la protección de las personas físicas en lo que respecta al tratamiento de datos personales y a la libre circulación de estos datos. Los datos personales serán tratados por Osakidetza -Servicio Vasco de Salud. No se cederán datos a terceros, salvo obligación legal. El paciente será informado de que tiene derecho de acceso, rectificación, supresión de sus datos, y la

limitación u oposición a su tratamiento. Además, podrá ampliar información en materia de protección de datos en la siguiente dirección web: <http://www.osakidetza.euskadi.eus/protecciondatos>.

Todos los pacientes han sido informados de la enfermedad que tienen y de su pronóstico a largo plazo. Todos los pacientes fueron informados del procedimiento de la intervención, riesgos y posibles complicaciones o efectos adversos.

Igualmente, los pacientes que han decidido aceptar este tratamiento han leído y aceptado el consentimiento informado.

El estudio fue aprobado por el Comité Ético de Investigación Clínica (CEIC) de la OSI Bilbao Basurto (**Anexo 2**).

## **4. RESULTADOS:**

### **4.1. CARACTERÍSTICAS INICIALES DE LOS PACIENTES.**

Se registraron los datos basales de los pacientes mediante la realización de una anamnesis e historia clínica exhaustiva.

Entre los datos se encuentran: el sexo, la edad, los antecedentes personales y la enfermedad actual.

#### Paciente 1.

Varón de 82 años.

Antecedentes personales:

- Exfumador severo.
- HTA de larga evolución en tratamiento con ARAII y tiazidas. No betabloqueantes por bradicardia severa. Seguimiento ecocardiográfico con hipertrofia VI y función sistólica normal.
- EPOC severo en seguimiento y tratamiento por neumología. Medicado con broncodilatadores.

Enfermedad actual:

Paciente con disnea en SF III según NYHA que presenta últimamente episodios de palpitaciones y dolor precordial opresivo, con marcada limitación para su actividad diaria. Acude al servicio de Cardiología para la realización de un ECO de STRESS por

alteraciones basales en el ECG (BCRDHH y alteraciones en la repolarización cardiaca) para valorar su función VI en reposo y ejercicio y descartar isquemia miocárdica.

### Paciente 2.

Varón de 56 años.

Antecedentes personales:

- Fumador.
- Hipercolesterolemia.
- EPOC.
- Miocardiopatía hipertrófica en seguimiento ambulatorio.

Enfermedad actual:

Ingresos en Unidad Coronaria por disnea de reposo SF IV según NYHA. En ECG mostraba ACFA rápida a 140lpm que revierte espontáneamente a ritmo sinusal, mostrando el ECG una severa HVI con datos de sobrecarga sistólica y e isquemia subepicárdica generalizada. En la radiografía de tórax no había cardiomegalia y patrón algodonoso pulmonar bilateral. El paciente no tolera los betabloqueantes por hipotensión marcada y bradicardia sinusal.

### Paciente 3.

Mujer de 40 años, natural de Georgia.

Antecedentes personales:

- Hipercolesterolemia.
- HTA.
- Obesidad exógena.
- No cardiopatía conocida.

Enfermedad actual:

Ingreso en Unidad Coronaria por disnea de reposo con edema alveolar severo con datos de reinfección bronquial. ECG al ingreso en taquicardia sinusal y datos de HVI con alteraciones en la repolarización T-. Tratada con oxigenoterapia, antibióticos, IECAS, diuréticos. No tolera los betabloqueantes durante el ingreso por bradicardia.

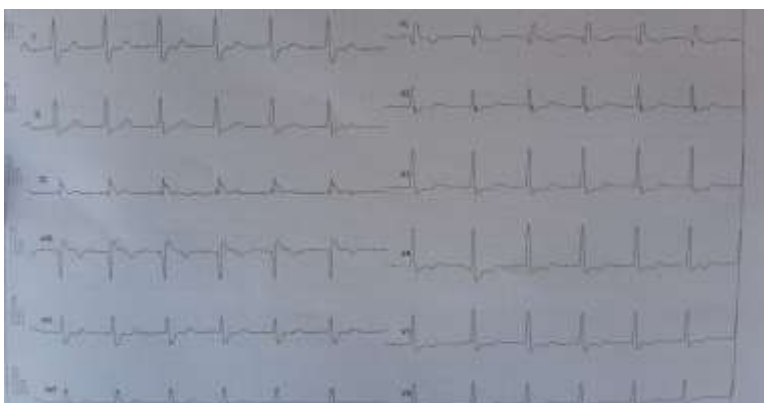


#### 4.2. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS REALIZADAS.

Entre las pruebas complementarias realizadas a nuestros pacientes se encuentran: ECG basal, Rx tórax, ECO STRESS, y en dos de ellos REM cardíaca, previo a la realización de la técnica intervencionista.

##### Paciente 1:

ECG basal: ritmo sinusal. Bloqueo AV primer grado. BCRDHH. Alteraciones secundarias de la repolarización (**Figura 1**).



**Figura 1.** Ritmo sinusal. PR largo. BCRDHH. Alteraciones secundarias repolarización.

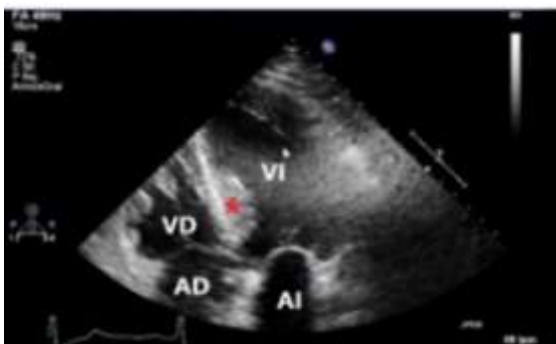
Rx tórax: No cardiomegalia. Aumento trama bronquial. Marcapasos bicameral DDD con electrodos en AD y VI. (**Figura 2**).

##### ECO-STRESS:

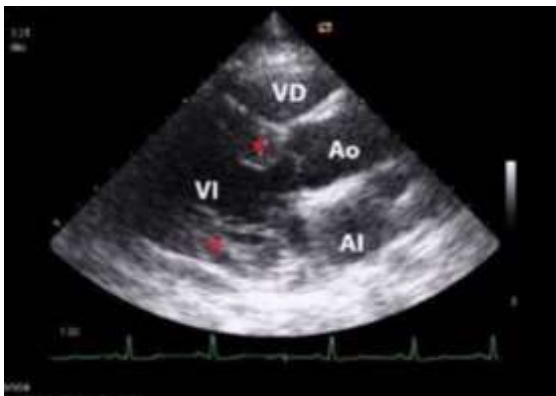
Basal: VI no dilatado, con severa hipertrofia VI de predominio septal. DTD: 38mm. DTS: 23mm. Septo interventricular de 24mm. Pared posterior 14mm. Función global normal. FEVI 70%. AI ligeramente dilatada. Insuficiencia mitral leve. Cavidades derechas normales. IT leve. HAP. Obstrucción del tracto de salida del VI de 40mmHg (reposo). Con esfuerzo 2º escalón de Bruce gradiente dinámico de 110mmHg. (**Figura 3-4**).



**Figura 2.** Rx tórax. Trama bronquial aumentada. No cardiomegalias. Marcapasos DDD.



**Figura 3.** Ecocardiograma plano apical cuatro cámaras. VI no dilatado, severa hipertrofia y septo interventricular engrosado. Miocardiopatía hipertrófica obstructiva.

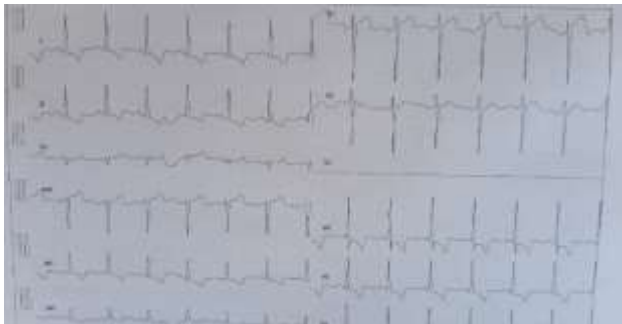


**Figura 4.** Ecocardiograma paraesternal eje largo. Septo interventricular hipertrofiado. Pared posterior hipertrofica. Cardiopatía hipertensiva.

**Conclusión:** Se diagnostica al paciente de miocardiopatía hipertrófica obstructiva, con escasa reserva funcional. Se le informa al paciente de su situación actual y pronóstico desfavorable, indicando la posibilidad de realización de ablación con alcohol del septo interventricular. Aceptando el paciente la realización de la intervención y firmando consentimiento informado.

Paciente 2:

ECG basal: ACFA rápida al ingreso. Ritmo sinusal con HVI con sobrecarga sistólica e isquemia subepicárdica (**Figura 5**).



**Figura 5.** ECG en ritmo sinusal. HVI. Alteraciones repolarización.

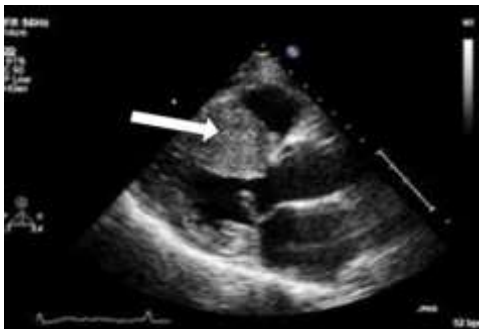
Rx tórax: No cardiomegalia. Edema pulmonar alveolar al ingreso. Normal al alta (**Figura 6**).



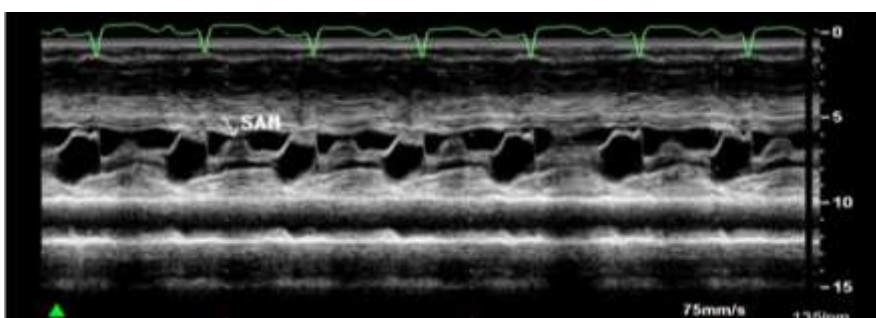
**Figura 6.** No cardiomegalia. Campos pulmonares normales.

ECODOPPLER COLOR:

VI no dilatado, con severa hipertrofia del VI de predominio septal. DTD 35mm. DTS 20mm. Septo interventricular de 27mm. Pared posterior 16mm. Función global normal. FEVI preservada 75%. AI ligeramente dilatada. Insuficiencia mitral leve-moderada. Cavidades derechas normales. No HAP. SAM con gradiente dinámico tracto de salida del VI de 94mmHg. Con maniobra de Valsalva gradiente de 163 mmHg (**Figura 7-8**).



**Figura 7.** Ecocardiograma transtorácico. Plano paraesternal eje largo. MCHO septal asimétrica. Obsérvese como la valva anterior de la válvula mitral se encuentra evertida y contacta con septo interventricular engrosado produciendo el SAM.



**Figura 8.** Ecocardiografía Modo M a nivel de la válvula mitral. La flecha indica el movimiento sistólico anterior (SAM) de la válvula mitral.

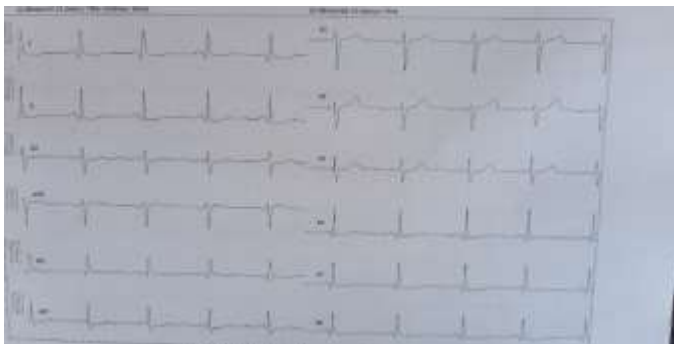
#### REM Cardíaca:

VI no dilatado, severamente hipertrófico y con una función normal. FEVI 76%. VTD: 74mL/m<sup>2</sup>. VTS: 18mL/m<sup>2</sup>. Hipertrofia concéntrica con espesor máximo septal 24mm. VD normal. Realce intramiocárdico algodonoso.

Conclusión: se diagnostica al paciente de MCHO severa. Como el paciente presenta grave inestabilidad hemodinámica se le ofrece la ablación septal con alcohol. Explicando la intervención, los riesgos y los posibles efectos secundarios. Aceptando el paciente la realización de la intervención y firmando los consentimientos informados.

Paciente 3:

ECG basal: Ritmo sinusal con HVI con sobrecarga sistólica (**Figura 9**).



**Figura 9.** Ritmo sinusal. HVI sobrecarga sistólica.

Rx tórax: No cardiomegalia. Edema pulmonar alveolar severo. Campos normales post tratamiento médico (**Figura 10**).

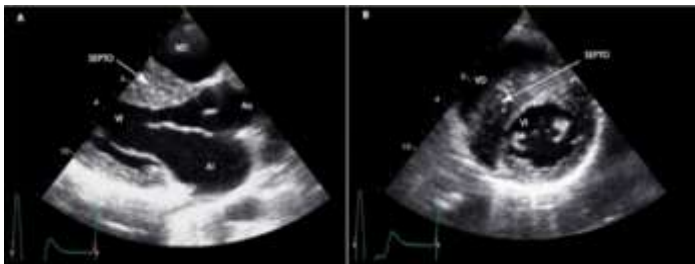


**Figura 10.** No cardiomegalia. Edema pulmonar.

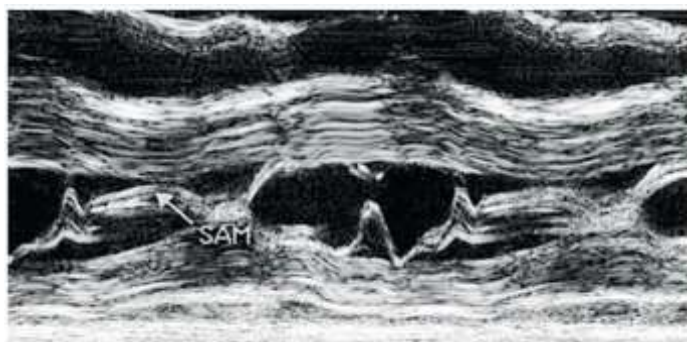
ECODOPPLER COLOR: VI no dilatado, con severa hipertrofia del VI de predominio septal. DTD: 32mm. DTS: 18mm. Septo interventricular de 20mm. Pared posterior 14mm. Función global normal. FEVI 71%. AI moderadamente dilatada (60mm). IM moderada-severa. Cavidades derechas normales. HAP 78mmHg.

SAM con gradiente dinámico del tracto de salida del ventrículo izquierdo de 70mmHg. No se consigue gradiente con maniobra de Valsalva (**Figura 11-12**).

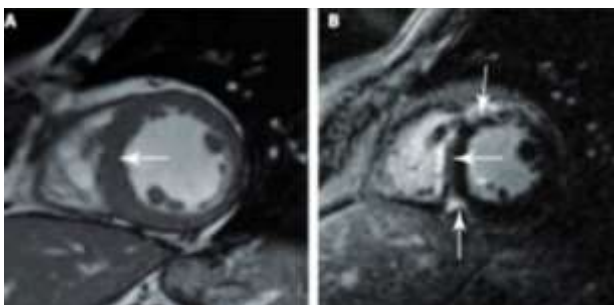
REM cardíaca: VI no dilatado y severamente hipertrófico, asimétrico y con función normal. FE 72%. VTD: 58 mL/m<sup>2</sup>. VTS: 14mL/m<sup>2</sup>. Hipertrofia concéntrica con espesor máximo septal 23mm. VD normal. Realce intramiocárdico algodonoso generalizado (**Figura 14**).



**Figura 11-12.** Imagen ecocardiográfica en plano paraesternal eje largo (A) y eje corto (B) de miocardiopatía hipertrófica septal asimétrica. Obsérvese el grosor aumentado del tabique interventricular (imagen A y B, flecha blanca).



**Figura 13.** Ecocardiografía modo M donde se observa la hipertrofia septal y el SAM



**Figura 14.** REM cardíaca. Hipertrofia septal imagen A. Zonas hiperintensas imagen B, realce intramiocárdico algodonoso mediante la técnica de realce tardío propio de áreas fibróticas.

Conclusión: se le diagnostica a la paciente MCHO. Como la paciente presenta gradiente importante en reposo, teniendo en cuenta sus comorbilidades asociadas y su estado general, se le ofrece la ablación septal con alcohol. Explicando la intervención, los riesgos y los posibles efectos secundarios. Aceptando la paciente la realización de la intervención y firmando los consentimientos informados.

### **4.3. COMORBILIDADES ASOCIADAS.**

#### Paciente 1.

Dentro de las comorbilidades asociadas de este paciente se encuentran, la HTA de larga evolución en tratamiento con ARAII y tiazidas, el EPOC severo, en tratamiento con broncodilatadores y la edad avanzada.

Estas comorbilidades contraindican el procedimiento quirúrgico (cirugía de Morrow). Nuestro paciente, añoso y no exento de riesgos, no soportaría intervención quirúrgica, por tanto, se opta por la ablación septal con alcohol, la cual muestra en varias series y estudios no aleatorizados un éxito elevado en la disminución de gradiente a la vez de ser una técnica menos invasiva y con menor duración del tiempo de recuperación (25).

#### Paciente 2.

Entre las comorbilidades asociadas a este paciente, se encuentra la edad 56 años, AI ligeramente dilatada, ACFA, EPOC.

Aunque en centros con experiencia, el procedimiento idóneo para tratar OTSVI es Miectomía de Morrow, existe una serie de determinantes preoperatorios predictores de un resultado bueno a largo plazo, siendo ellos la edad < 60años, tamaño AI< 46mm, ausencia de FA y sexo masculino(63) .

Dentro de las comorbilidades de este paciente, se encuentra la edad, AI>46mm, ACFA rápida, EPOC, no siendo subsidiario a la miectomía quirúrgica ya que no está exento de riesgos.

#### Paciente 3.

Entre las comorbilidades asociadas a este paciente, se encuentran la HTA, la obesidad exógena extrema, la AI moderadamente dilatada (60mm), no siendo subsidiaria a la cirugía ya que su condición física y hemodinámica presenta riesgos a la hora de realizar la intervención.

### **4.4. RESULTADOS ABLACIÓN SEPTO INTERVENTRICULAR EN LOS PACIENTES.**

Con los datos y el diagnóstico obtenidos mediante la anamnesis, historia clínica y pruebas complementarias, se procedió a la realización de coronariografía, con la consiguiente ablación septal con alcohol y el posterior seguimiento ecocardiográfico

al alta y a los seis meses para la valoración de la evolución del cuadro sintomático y parámetros función cardíaca.

Paciente 1:

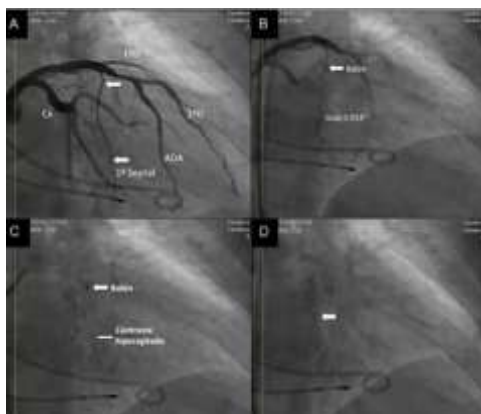
Coronariografía:

Sedación e implante de marcapasos transitorio profiláctico. Red coronaria normal. Gradiente de presión cateterismo VI-Ao basal 51mmHg y post extraventricular 130mmHg.

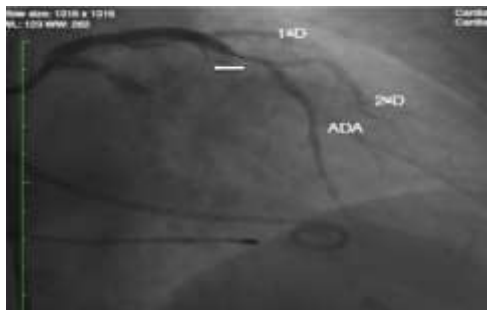
Arteria descendente anterior con buena 1ª y 2ª septal. Ablación de la primera septal inyectando 1.5mL de alcohol con balón inflado. A los diez minutos se comprueba la obstrucción total de la 1ª septal (**Figura 15**).

No complicaciones en el árbol coronario.

Enzimas cardíacos máximos post-procedimiento: CPK: 567 TnT:1822



**Figura 15.** A) Coronariografía de la arteria coronaria izquierda, las flechas señalan la rama 1ª septal. B) Se posiciona la guía en la rama primera septal y sobre esta se pasa el balón de angioplastia. C) Infusión del medio de contraste en la arteria 1ªseptal. D) Infusión del alcohol en la arteria 1ª septal.



**Figura 16.** Resultado final; la flecha muestra la oclusión total de la arteria primera septal posterior a la infusión de alcohol.





#### Seguimiento ecocardiográfico:

Alta: Función global normal. FEVI 67%. Gradiente dinámico basal 17mmHg.

6 meses: VI no dilatado e hipertrófico. Septo 17mm. FEVI 68%. No SAM. No gradiente dinámico. Gradiente por esclerosis válvula aórtica de 16mm. AI ligeramente moderadamente dilatada de 45mm. IM leve. Cavidades derechas normales. TAPSE 22. IT ligera. Curva flujo pulmonar sugestiva de HAP (**Figura 17**).

**Figura 17.** Ecocardiograma basal (A) y a los seis meses tras ablación septal con alcohol.

Grosor septal previo 24mm.

#### Resultado paciente 1:

Tras la ablación 1ª septal, al alta se objetiva como ha disminuido significativamente el gradiente de obstrucción en el TSVI, permaneciendo al alta un gradiente dinámico basal 17mmHg y a los seis meses no presentando gradiente dinámico sino gradiente por esclerosis válvula aórtica 16mmHg relativo a la edad añosa.

El septo interventricular se reduce a 17mm a los seis meses.

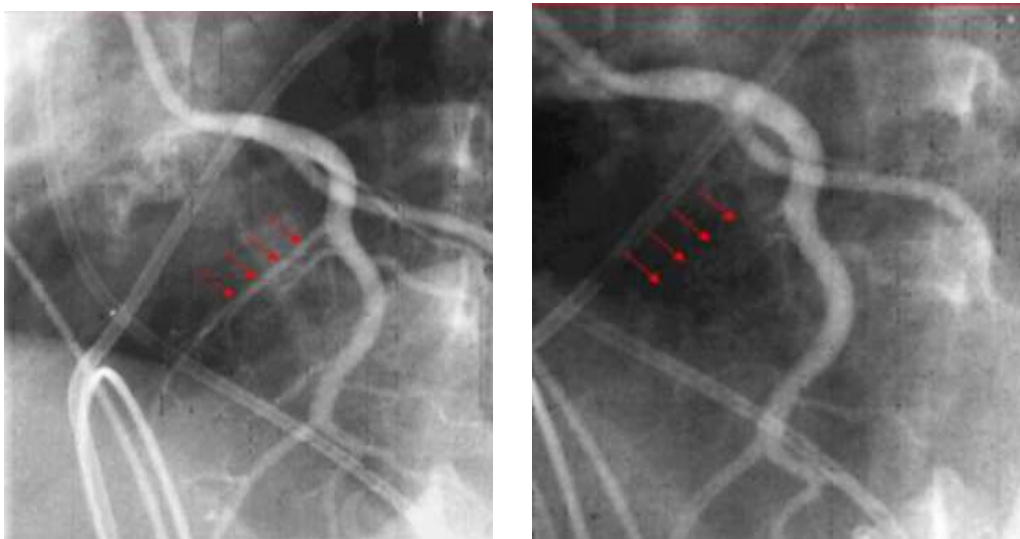
La FE se mantiene conservada.

#### Conclusión:

Excelentes resultados de la ablación con alcohol del septo interventricular en paciente de 81 años, con antecedentes de EPOC e HTA. Al alta marcapasos definitivo, no obstante, ya presentaba basalmente lesión del nodo AV (Bloqueo de 1<sup>er</sup> grado) y bloqueo completo rama derecha Haz His.

Paciente 2:Coronariografía:

Sedación e implante de marcapasos transitorio profiláctico. Red coronaria normal. Gradiente de presión cateterismo VI-Ao basal 89mmHg y post extraventricular 135mmHg. Arteria descendente anterior con septales pequeñas. Buena septal en segmento medio. Ablación de la septal media inyectando 2mL de alcohol con balón inflado. A los diez minutos se comprueba la obstrucción total de la septal. No complicaciones en el árbol coronario. Efecto secundario: ninguno. Enzimas cardíacos máximos post procedimiento: CPK: 699 TnT: 1679. Al alta implante de DAI profiláctico.



**Figura 18.** Imagen angiográfica que muestra la coronariografía izquierda en proyección OAI-Craneal antes y después de la ablación septal con alcohol. Las flechas rojas muestran la arteria septal seleccionada para efectuar el infarto selectivo. Tras el tratamiento puede objetivarse su obliteración.

Seguimiento ecocardiográfico:

Alta: Función VI normal. FE 70%. Gradiente dinámico basal 19mmHg. Con Valsalva 48mmHg.

6 meses: VI no dilatado e hipertrófico. Septo 20mm. FEVI: 68%. No SAM. Gradiente dinámico basal 37mmHg. Con maniobra de Valsalva 57mmHg. AI ligeramente-moderadamente dilatada de 46mm. IM leve-moderada. Cavidades derechas normales. No HAP.

### Resultado paciente 2:

Tras la ablación de la septal media se observa cómo ha disminuido el gradiente de obstrucción en el TSVI, permaneciendo al alta un gradiente dinámico basal de 19mmHg. Con Valsalva 48mmHg.

### Conclusión:

Buenos resultados de la ablación septal con alcohol en paciente 56 años que ingresa por EAP severo por crisis de ACFA rápida paroxística. Implante de DAI profiláctico. Es preciso realizar un seguimiento evolutivo del paciente, esta técnica, aunque ofrece buenos resultados también presenta mayor tasa de recurrencia y un porcentaje de pacientes expresan síntomas residuales y la necesidad de repetir la intervención.

No obstante, cabe señalar que, mientras la reducción del gradiente se observa inmediatamente tras la cirugía de Morrow, el beneficio de la ablación septal con alcohol se demora en ocasiones hasta más de seis meses tras la intervención, necesitándose un periodo en el que el corazón sufre un proceso de remodelado cardíaco. Por lo tanto, es preciso el seguimiento de este paciente.

### Paciente 3:

#### Coronariografía:

Sedación e implante de marcapasos transitorio profiláctico. Red coronaria normal.

Gradiente de presión cateterismo VI-Ao basal 40mmHg y post extraventricular 118mmHg. Arteria descendente anterior con 1ª septal pequeña, 2ª septal se divide en tres ramas pequeñas desde el ostium, 3ª septal buena. Ablación de la 3ª septal media inyectando 2mL de alcohol con balón inflado. A los diez minutos se comprueba obstrucción total de la septal. No complicaciones en el árbol coronario.

Efecto secundario: ninguno. Enzimas cardíacos máximos post procedimiento: CPK: 735 TnT: 1963.

#### Seguimiento ecocardiográfico:

Alta: Función VI normal. Gradiente dinámico basal 10mmHg y Valsalva 43mm. FEVI 70%. IM leve.

6 meses: VI no dilatado e hipertrófico. Septo 18mm. FEVI 68%. No SAM. Gradiente dinámico basal 5mmHg. Con maniobras de Valsalva 42mmHg. AI ligera moderada de 46mm. IM leve central. Cavidades derechas normales. HAP: 30mmHg.

### Resultado paciente 3:

Tras la ablación de la 3ª septal, al alta se objetiva como ha disminuido significativamente el gradiente de obstrucción TSVI permaneciendo al alta, un gradiente dinámico basal 10mmHg y Valsalva 43mmHg. Preservando una buena FEVI. A los seis meses el gradiente basal 5mmHg y con Valsalva 42 mmHg.

### Conclusión:

Excelente resultado de la ablación con alcohol del septo interventricular en mujer joven 40 años, sin gradientes en reposo y mejora significativa de su IM severa.

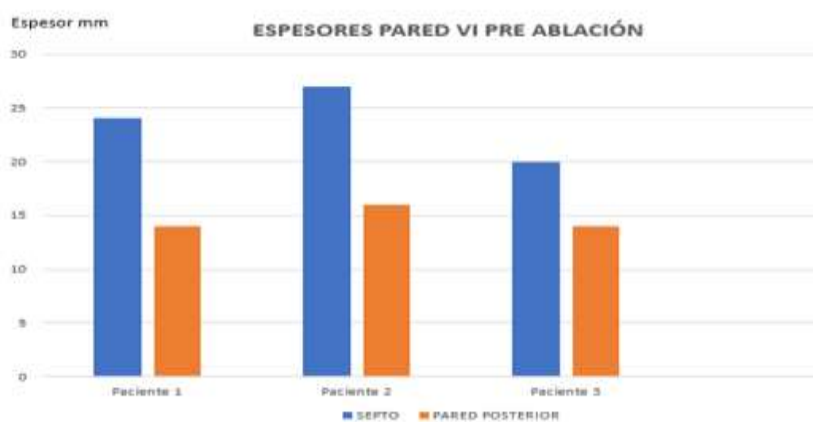


Figura 19. Espesores pared VI pre ablación.

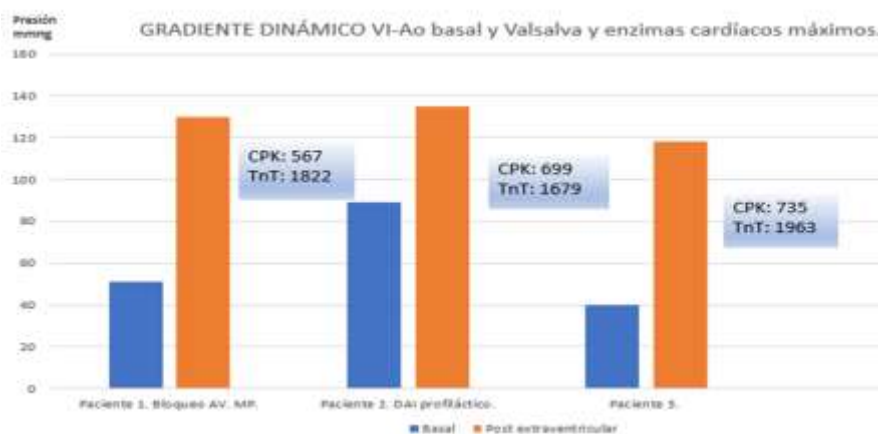


Figura 20. Gradiente dinámico VI-Ao basal y Valsalva. Enzimas cardíacos máximos post procedimiento.



Figura 21. Fracción de eyección VI. Función sistólica basal y post ablación. Preservada.



Figura 22. Gradientes subaórticos por Eco Doppler color y Valsalva. Preablación septal con alcohol y seguimiento de los gradientes VI-Ao al mes y seis meses. Obsérvese la mejoría del gradiente en todos los pacientes.

#### 4.5. COMPLICACIONES POST ABLACIÓN SEPTAL CON ALCOHOL.

##### Paciente 1:

Como efecto secundario, el paciente presenta bloqueo AV completo precisando estimulación eléctrica con implante de marcapasos definitivo al alta. No obstante, este paciente ya presentaba basalmente BAV de 1<sup>er</sup> grado. BCRDHH. Reportando en alguna ocasión Mobitz I.

##### Paciente 2:

El principal reto en el manejo de estos pacientes es identificar a aquellos que presenten un mayor riesgo de muerte súbita y los que es necesario el implante de un DAI. En los últimos años se ha desarrollado un *score* para cuantificar con más precisión el riesgo de muerte súbita en estos pacientes (*HCM-SDC score*).

Entre estos potenciales modificadores de riesgo se encuentra la AI dilatada  $>46\text{mm}$  y gradiente obstructivo, por lo que se decide el implante de DAI profiláctico.

Paciente 3:

Ninguna.

## **5. DISCUSIÓN.**

### **5.1. RESULTADOS ESTUDIOS PUBLICADOS EN LA LITERATURA.**

El manejo de los pacientes con MCHO y síntomas refractarios al tratamiento médico ha sido tema de debate durante mucho tiempo, centrándose el enfoque principal de esa discusión entre la comparación de la miectomía quirúrgica y la ablación septal con alcohol (ASA)(25).

Estos debates se han reducido en base a dos líneas de actuación. Por un lado, la miectomía quirúrgica se presenta como la terapia más efectiva y segura para el alivio de la obstrucción del tracto de salida del VI, y la ASA se describe como menos eficaz y asociada a un incremento del riesgo de dependencia de marcapasos, así como a la presencia de una cicatriz potencialmente proarrítmica en un paciente vulnerable. Por otro lado, la técnica ASA se presenta como una técnica menos invasiva y por lo tanto preferida por el paciente(25).

Los resultados favorables de la miectomía quirúrgica provienen principalmente de centros con experiencia y el bajo número de estos centros limita la accesibilidad para aquellos pacientes que pueden ser candidatos para miectomía(25).

Hasta el momento no se han efectuado ensayos clínicos aleatorizados para comparar el tratamiento quirúrgico con la ASA en la MCHO. En los ensayos clínicos realizados sin asignación aleatoria se ha observado una reducción significativa de la obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo y una mejoría sintomática clara con ambas opciones terapéuticas(64–66). Por lo tanto, es necesario valorar cuidadosamente las ventajas y desventajas de cada una de estas modalidades terapéuticas antes de decidir la alternativa a elegir para tratar la obstrucción intraventricular. En la toma de esta decisión también deben tenerse en cuenta diversos aspectos clínicos, morfológicos y técnicos(61). El procedimiento quirúrgico más habitual para tratar la OTSVI es la miectomía septal ventricular, esta intervención elimina o reduce significativamente el gradiente de salida del VI en más del 90% de

los casos, reduce la insuficiencia mitral relacionada con el movimiento sistólico anterior y mejora la capacidad de ejercicio y los síntomas. En el 70-80% de los pacientes se obtiene un beneficio sintomático a largo plazo, con unas tasas de supervivencia a largo plazo comparables a las de la población general (67–75). Los determinantes preoperatorios de un resultado bueno a largo plazo son edad < 50 años, tamaño auricular izquierdo < 46 mm, ausencia de fibrilación auricular y sexo masculino(63).

Las principales complicaciones quirúrgicas son el bloqueo del nódulo AV, el defecto septal ventricular y la regurgitación aórtica, aunque son infrecuentes en centros con experiencia que se guíen mediante ETE intraoperatoria(74,76,77).

En los centros con experiencia, la inyección selectiva de alcohol en una arteria perforante septal para crear una cicatriz septal localizada produce un resultado similar a la cirugía en términos de reducción del gradiente, mejora sintomática y capacidad de ejercicio(78–82).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(79–82).

Todas las series demuestran de forma consistente una reducción aguda del gradiente en el tracto de salida del ventrículo izquierdo en aproximadamente el 90% de los pacientes tratados con ASA(78,83,84). Sin embargo, cabe señalar, que los individuos más jóvenes suelen experimentar una menor reducción del gradiente intraventricular en comparación con los de mayor edad. Es posible que esto se deba a que los jóvenes presentan una mayor hipertrofia del tabique interventricular y tienen asociadas deformidades estructurales adicionales o alteraciones en los músculos papilares con más frecuencia. No obstante, alrededor del 50% de los pacientes con un resultado inmediato insuficiente muestra una mejoría durante el seguimiento, con una reducción del gradiente intraventricular debido, por una parte, a la remodelación de la cavidad ventricular postinfarto y, por otra, a una progresiva reducción del grosor septal en la zona de la ablación(61). La mortalidad hospitalaria relacionada con ASA se sitúa en valores inferiores al 1% una cifra comparable con los resultados obtenidos en los centros con gran experiencia en miectomía quirúrgica. Estas muertes únicamente se han detectado en pacientes de edad avanzada y durante el periodo inmediato

postintervención, lo que implica una supervisión estrecha durante toda la fase hospitalaria(61). Merece una mención especial algunos estudios que sugieren que la aparición tardía del bloqueo auriculoventricular completo puede retrasarse hasta 10 días desde la intervención, lo que indica la necesidad de mantener un control electrocardiográfico completo para descartar arritmias y alteraciones de la conducción durante varios días después del procedimiento(85). Otra complicación grave que se ha descrito en raras ocasiones es el reflujo de alcohol hacia la arteria descendente anterior con oclusión iatrogénica transitoria de este vaso e isquemia severa anterolateral(86,87). Esta complicación se puede evitar mediante algunos avances de tipo técnico, como el uso de un catéter-balón con un tamaño ligeramente superior al del vaso diana y al mantenimiento del inflado del balón durante al menos 10 minutos tras la última inyección del alcohol(61).

En cuanto a los objetivos de la terapia, el alivio de la morbilidad y la mejora en la supervivencia comprenden la base de la práctica médica moderna. Estos objetivos terapéuticos permanecen en el centro de cualquier discusión sobre el manejo de los pacientes con MCHO. Para algunos pacientes el foco predominante está en el alivio de los síntomas, pero este alivio debe perseguirse mientras se minimiza el daño y el deterioro de la longevidad. Para cualquier paciente el riesgo del procedimiento es un importante factor hacia la terapia elegida. Esta consideración sirve como punto de debate a la hora de discutir la terapia más apropiada. Los riesgos del proceso son contemplados en el contexto del potencial beneficio, en diferentes grados de terapéutica la eficacia se tolera para diferentes grados de riesgo. En otras palabras, una menor eficacia clínica puede ser más aceptable cuando uno está tratando de evitar un mayor riesgo procesal(25).

La valoración de los beneficios frente a los riesgos potenciales de la cirugía y la ASA son la base de las recomendaciones en la práctica clínica diaria, presentándose estos, en múltiples guías(43,88).

Entre las ventajas y desventajas potenciales de la ASA y la miectomía quirúrgica se encuentran las siguientes (25,61):



**ASA:****A. Ventajas:**

- Se evita la circulación extracorpórea, con sus riesgos asociados.
- Tratamiento de pacientes con obstrucción medio ventricular o con obstrucción combinada subaórtica y medio ventricular.
- Mayor disponibilidad.
- Técnica menos invasiva.
- Menor estancia hospitalaria.
- Menor duración del periodo de recuperación.
- Menor coste económico.
- Éxito elevado (80-90%), menos dependiente del centro.
- Supervivencia a largo plazo favorable en varios estudios.

**B. Desventajas:**

- Riesgo de lesiones de la coronaria izquierda con necesidad de cirugía de revascularización o de endoprótesis coronaria.
- Imposibilidad técnica de alcanzar o identificar una rama septal adecuada.
- Peores resultados en pacientes con alteraciones en la válvula mitral o en los músculos papilares y en los pacientes con mayor hipertrofia septal (pacientes más jóvenes).
- Riesgo de dependencia de marcapasos.
- Riesgo de una escara potencialmente proarrítmica en pacientes vulnerables.
- Mayor tasa de recurrencia, síntomas residuales y necesidad de repetir la intervención.

**MIECTOMÍA QUIRÚRGICA:****A. Ventajas:**

- Alivio inmediato y completo de la obstrucción en reposo y en situación de provocación, y de la insuficiencia mitral concomitante.
- Buenos resultados a largo plazo demostrados.
- Posibilidad de tratar simultáneamente otras enfermedades cardíacas (enfermedad coronaria, valvulopatía).
- Tratamiento adicional del músculo papilar con una miomectomía ampliada.
- Alta eficacia clínica.

- Éxito elevado en centros con experiencia (>90%).
- Bajo riesgo operatorio en pacientes seleccionados.
- Demostrada supervivencia a largo plazo.

**B. Desventajas:**

- Necesidad de una gran experiencia quirúrgica individual (mortalidad quirúrgica elevada en los centros con poca experiencia).
- Deterioro del VI tras la miectomía, incrementado durante el seguimiento a largo plazo, debido posiblemente a una incidencia elevada de bloqueo de rama izquierda.
- Abordaje más invasivo, con una necesidad de circulación extracorpórea.
- Mortalidad operatoria mayor en centros inexpertos.

Está bien aceptado que la cirugía, cuando se realiza en centros experimentados se asocia con una tasa de éxito >90% para el alivio de la obstrucción del TSVI y tiene una baja tasa de mortalidad operatoria. Estudios de miectomía quirúrgica, que incluyen la reparación concomitante de la válvula mitral también han demostrado supervivencia a largo plazo altamente favorable(72–74,89,90). Cabe destacar que también se reconoce que los resultados de la miectomía quirúrgica realizada fuera de centros con experiencia son pobres debido a la experiencia técnica requerida para el dominio del procedimiento. Tomados en conjunto estos datos, llevaron a la recomendación de que la modalidad de tratamiento preferida para la MCHO sintomática refractaria al tratamiento médico, es la miectomía quirúrgica realizada en un centro y por un equipo especializado(25).

La ASA surgió hace más de 20 años como alternativa a la miectomía quirúrgica para el tratamiento de la MCHO sintomática, refractaria al tratamiento médico(78).

La ASA tiene las ventajas que característicamente acompañan a los procedimientos basados en catéteres, tales como ser menos invasivos, mayor disponibilidad y una menor duración de la estancia hospitalaria. La tasa de mortalidad relacionada con la ASA se encuentra entre el 1-2%, y depende menos de la experiencia del operador que de la miectomía quirúrgica(91). Sin embargo, son tres las cuestiones principales que se plantean con respecto al uso de la ASA para el tratamiento de la MCHO: 1) eficacia de procedimiento; 2) impacto potencial del infarto de miocardio iatrogénico sobre la

supervivencia a largo plazo; 3) desempeño del procedimiento en centros sin experiencia multidisciplinar en MCHO. La efectividad clínica de ASA puede ser comparable a la de la miectomía quirúrgica cuando hay una cuidadosa selección de pacientes, una o más arterias perforantes septales apropiadas y una adecuada técnica. No existe una definición estándar del éxito del procedimiento con ASA aunque si una definición que refleja los resultados típicamente logrados por expertos, refiriendo que su uso como terapia *gold standard* es razonable ( gradiente residual TSVI al final <10 mmHg), refiriendo con esta definición que la técnica es exitosa en un 80-90% de los casos aproximadamente(82). El procedimiento es efectivo en la mayoría de los pacientes, pero también habrá un subconjunto de pacientes con un alivio incompleto de la OTSVI incluso cuando el procedimiento haya sido realizado por personal experimentado en un centro con alto nivel de experiencia en MCHO.

El alivio de la obstrucción del TSVI en la mayoría de los pacientes es un logro notable con ASA especialmente en los pacientes con alto riesgo quirúrgico o contraindicaciones del mismo. Al considerar la eficacia comparable de la ASA no es sorprendente que haya una mayor tasa de síntomas recurrentes en pacientes más jóvenes, quienes toleran peor el alivio incompleto del TSVI(92). La optimización de los resultados con ASA es esencial porque la obstrucción residual del TSVI después de la ASA se asocia con una mayor probabilidad de muerte y de síntomas persistentes, no solo con una mayor probabilidad de síntomas persistentes(93,94).

La dependencia de marcapasos está bien reconocida como potencial complicación de la ASA, aunque también se conocen otras posibles complicaciones (p.e. disección coronaria, infarto de la pared anterior, perforación cardíaca, entre otras)(25).

La creación de un infarto de miocardio iatrogénico dirigido es el fundamento central de la eficacia de la ASA. Mediante el uso de contraste ecocardiográfico y técnicas meticulosas para la inyección del alcohol, el tamaño del infarto típicamente es de un 5 a un 10% del tamaño del VI(95).

El alcohol inyectado es directamente citotóxico y trombótico, lo que lleva a efectos hemodinámicos inmediatos con un completo remodelado del ventrículo en 3-6 meses(96).

Debido al infarto de miocardio iatrogénico inducido, el riesgo de una potencial proarritmia ha sido una de las mayores preocupaciones en lo referente a la ASA desde la descripción de su procedimiento(97).

La baja eficacia clínica y el cierto grado de incertidumbre en la supervivencia a largo plazo pesan en el tratamiento de los pacientes con MCHO, pero especialmente en los pacientes jóvenes, quienes presentan bajo riesgo y opción duradera tras la miectomía quirúrgica. En este contexto, en 2011 las guías de American College of Cardiology Foundation / American Heart Association en MCH establecieron el uso ASA con una recomendación clase III para aquellos pacientes < 21 años de edad y negativa en aquellos menores de 40 años cuando la miectomía es viable(88).

El presente estudio tiene como objetivo plasmar la situación, respuesta y evolución de una pequeña serie de casos de pacientes diagnosticados de MCHO con obstrucción significativa TSVI e intervenidos mediante la técnica de ablación del septo interventricular con alcohol, comparando los resultados obtenidos de estos pacientes con lo descrito en la literatura.

Con este estudio se pretende ahondar en un campo hasta ahora poco distinguido, pero con altas expectativas de revolucionar las nuevas técnicas intervencionistas percutáneas.

Los procedimientos percutáneos han supuesto una revolución en el tratamiento de la cardiopatía isquémica y las arritmias, y más recientemente han irrumpido con gran fuerza en el tratamiento de las cardiopatías estructurales y valvulopatías(60).

## **5.2. INDICACIÓN DE LA ABLACIÓN SEPTAL CON ALCOHOL.**

La decisión de la mejor opción para nuestros pacientes fue discutida por el equipo multidisciplinar e individualizada(60).

Las guías terapéuticas recomiendan cualquiera de las dos opciones en los casos de disnea (clase funcional de la New York Heart Association  $\geq$ III) en relación con la obstrucción ( $\geq$ 50mmHg en reposo o provocado)(43).

La opción quirúrgica es de elección cuando hay una enfermedad valvular o una enfermedad coronaria concomitante, a excepción de que solo se encontrase afectado un vaso, en cuyo caso existe la posibilidad de reducción septal mediante la ablación con alcohol, y la reperfusión del vaso ocluido mediante la colocación de un stent(98).

Dadas las características de ambas opciones, tratadas a lo largo del trabajo, parece más adecuada la cirugía en pacientes jóvenes o en aquellos que presentan grados de hipertrofia severa ( $>30\text{mm}$ )(43).

Se propone en primera instancia la ASA para el alivio sintomático OTSVI en aquellos pacientes con alto riesgo quirúrgico o contraindicaciones para el mismo, pacientes con una anatomía y acceso a las arterias septales adecuado, pacientes añosos, que no presenten valvulopatías o coronariopatías asociadas y con un grosor del septo  $>16\text{mm}$ , pero  $<30\text{mm}$ (43).

Al paciente número uno se le indicó la ablación del septo interventricular ya que era un paciente con múltiples comorbilidades asociadas, añoso, con alto riesgo quirúrgico. Cumplía criterios de indicación de técnica, presentaba disnea grado III NYHA, además de una OTSVI en reposo  $40\text{mmHg}$  y en esfuerzo 2º escalón  $110\text{mmHg}$ . A su vez presentaba septo interventricular  $24\text{mm}$ . En la coronariografía se objetivó una arteria descendente anterior con buena 1ª y 2ª septal.

Al paciente número dos se le realizó la ablación septal con alcohol ya que este presentaba múltiples contraindicaciones para el tratamiento quirúrgico, entre ellas una de las más importantes es la presencia de un ACFA rápido que derivó en un edema agudo de pulmón masivo con evolución tórpida.

Su inestabilidad hemodinámica y la presencia en Eco Doppler color de un septo interventricular de  $27\text{mm}$  y de SAM con gradiente dinámico en el TSVI de  $94\text{mmHg}$  en reposo y Valsalva  $163\text{mmHg}$ , arteria descendente anterior con buena septal en el segmento medio también fueron entre otros datos para la indicación ASA.

En último lugar el paciente número tres, aunque es una mujer joven, presentaba múltiples comorbilidades asociadas, entre ellas una obesidad exógena extrema la cual implicaba un alto riesgo quirúrgico y alta probabilidad de complicaciones intraoperatorias. A su vez con edema alveolar severo y datos de disnea en reposo, junto con un septo interventricular de  $20\text{mm}$  y la presencia de SAM con gradiente dinámico del TSVI  $70\text{mmHg}$  y una 3ª arteria septal buena en la arteria descendente anterior, la hicieron susceptible a la técnica percutánea.

### **5.3. EVALUACIÓN DE LA MEJORA OTSVI.**

Múltiples revisiones y metaanálisis revelan que la eficacia clínica de la ASA puede ser comparable a la de la miectomía quirúrgica cuando hay una selección cuidadosa de los

pacientes, una o más arterias perforantes septales apropiadas y una adecuada técnica(79,80,82–84,99). No existe una definición concreta del éxito del procedimiento de la ASA, pero si una definición que refleja resultados logrados por manos experimentadas, expresándose que su uso como terapia *gold standard* es razonable, cuando el gradiente residual TSVI al final <10mmHg, haciendo referencia con esta definición que la técnica es exitosa en un 80-90% de los casos aproximadamente(82).

El primer paciente muestra una reducción significativa de la obstrucción TSVI, disminuyendo esta de 40mmHg en reposo, con esfuerzo 2º escalón 110mmHg a 16mmHg a los seis meses de evolución en relación con la esclerosis valvular aórtica asociada a la edad de nuestro paciente.

El segundo paciente que presentaba SAM con gradiente dinámico en el tracto de salida del VI de 94mmHg redujo el gradiente a 19mmHg al alta, y 37mmHg a los seis meses, si bien es cierto que en este paciente la reducción OTSVI no fue tan satisfactoria como en los otros dos casos, esto puede ser debido a múltiples factores, los individuos más jóvenes, como en este caso, suelen experimentar menor reducción del gradiente interventricular en comparación con los pacientes más añosos, es posible que esto se deba a que los pacientes más jóvenes presentan una mayor hipertrofia del septo y asocian con mayor frecuencia otras alteraciones estructurales. Además, alrededor del 50% de los pacientes con una mejoría insuficiente en un primer momento, reflejan mejoría y una reducción del gradiente intraventricular a posteriori debido a un remodelado ventricular tardío post intervención. Cabe señalar que esta técnica presenta una mayor tasa de síntomas recurrentes sobre todo en pacientes jóvenes con un alivio incompleto de la OTSVI incluso cuando el procedimiento ha sido realizado por personal experimentado en un centro con alto nivel de experiencia apareciendo la necesidad de repetir la intervención.

La intervención en la tercera paciente también demostró unos resultados excelentes, disminuyendo la obstrucción del TSVI de 70mmHg a 10mmHg y 5 mmHg respectivamente al alta y a los seis meses.

#### **5.4. EVALUACIÓN COMPLICACIONES POST ABLACIÓN SEPTAL CON ALCOHOL.**

La dependencia de marcapasos en un 7-22% como consecuencia de la aparición de un bloqueo auriculoventricular completo está bien reconocida como potencial complicación de la ASA (100), aunque también se conocen otras complicaciones tales como disección coronaria, infarto de la pared anterolateral secundario al reflujo de alcohol hacia la arteria descendente anterior, la perforación cardíaca o la aparición de una escara potencialmente proarrítmica en un paciente vulnerable como consecuencia del infarto iatrogénico inducido(25,61,97).

El paciente número uno, como principal complicación presento un BAV completo precisando una estimulación eléctrica con implante de marcapasos definitivo al alta, no obstante, este paciente ya presentaba previamente en el ECG basal BAV 1<sup>er</sup> grado. BCRDHH. Reportando en alguna ocasión Mobitz I.

Como se ha comentado con anterioridad el principal reto de estos pacientes es identificar aquellos pacientes que presenten mayor riesgo de muerte súbita o de presentar escara proarrítmica en los que es necesario valorar el implante de un DAI, nuestro paciente número dos presentaba un riesgo aumentado de predisposición a sufrir arritmias por lo que se indicó el implante de un DAI. Además, cabe mencionar que este paciente no obtuvo el éxito deseado en la resolución del problema y precisa de un seguimiento exhaustivo por la posible necesidad de reintervención quirúrgica.

La paciente 3 no tuvo ninguna complicación.

## **6. CONCLUSIONES.**

Como conclusión cabe remarcar que la evolución es inherente en la práctica de la medicina, el desarrollo de asistencia a pacientes en tecnología basada en catéteres es importante porque tales enfoques pueden ayudar a minimizar el riesgo terapéutico, mejorar la satisfacción de los pacientes, agilizar la atención y disminuir la estancia hospitalaria y con ello sus riesgos y complicaciones asociadas. Tras casi una década desde su introducción, la ASA percutánea es una opción terapéutica prometedora en los pacientes sintomáticos con MCHO refractaria al tratamiento médico. Los efectos morfológicos, hemodinámicos, y clínicos de esta técnica han sido bien descritos, encontrándose entre ellos, una disminución del grosor septal, un aumento en el TSVI, una reducción del SAM, una disminución de la obstrucción del TSVI dando como resultado una mejoría de los síntomas y un aumento de la capacidad funcional. El

control ecocardiográfico durante el procedimiento permite optimar la visualización de la zona septal donde se realiza la ablación, con la consiguiente disminución de las complicaciones derivadas del procedimiento y con la optimización de los resultados hemodinámicos inmediatos y a medio plazo. No obstante, la posible aparición de complicaciones y los tiempos de seguimiento todavía limitados exigen una cuidadosa selección de los pacientes. Por último, cabe subrayar la importancia de limitar la realización de la ASA a unos pocos centros de referencia en los que exista una amplia experiencia en esta intervención y con la utilización de la guía ecocardiográfica. Los equipos multidisciplinares con experiencia deben evaluar a todos los pacientes antes de la intervención. La elección del tratamiento debe basarse en una evaluación sistemática de la válvula mitral y la anatomía septal que incluya la exclusión deliberada de otras anomalías del tracto de salida del VI y de la válvula mitral que requieran tratamiento quirúrgico. No hay estudios clínicos aleatorizados que comparen la cirugía con la ASA, pero varios metaanálisis han demostrado que ambos procedimientos mejoran el estado funcional con una mortalidad debida al procedimiento similar. No hay estudios randomizados que demuestren la reducción de mortalidad con miectomía/ASA frente al placebo. La evidencia reciente confirma similares resultados de eficacia entre la miectomía y la ASA. La evidencia confirma que la ASA resulta ser una técnica más disponible, menos invasiva y con menos tiempo de estancia hospitalaria, además de disminuir el tiempo de recuperación del paciente, presentando una tasa de éxito elevada menos dependiente del centro, con una supervivencia a largo plazo favorable. Existe un mayor riesgo de dependencia de marcapasos, de presentar una escara potencialmente proarrítmica, de una mayor tasa de recurrencia, síntomas residuales y necesidad de repetir la intervención, sobre todo en aquellos pacientes jóvenes con mayor hipertrofia septal, así como de presentar riesgo aumentado de lesiones en la coronaria izquierda con necesidad de cirugía de revascularización o de endoprótesis coronaria. Sigue habiendo un vacío en la literatura en algunos aspectos, como la falta de estudios aleatorizados y la necesidad de ampliar indicaciones a los pacientes jóvenes que de otro modo podrían ser tratados con cirugía. Sería interesante futuros estudios clínicos randomizados comparando la cirugía con la ASA, pero no los esperamos.



## 7. BIBLIOGRAFÍA.

1. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the european society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J*. 12 de diciembre de 2007;29(2):270-6.
2. Llamas-Esperón GA, Loera Pinales A, Sandoval Navarrete S, Zamora Muciño A, Ramírez Robledo MA, Varela Ortiz S, et al. [Percutaneous transluminal septal myocardial ablation in patients with obstructive septal hypertrophic cardiomyopathy. Acute results and 3-year follow-up]. *Arch Cardiol Mex*. marzo de 2009;79(1):33-40.
3. Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. Guía de práctica clínica de la ESC 2014 sobre el diagnóstico y manejo de la miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol*. enero de 2015;68(1):63.e1-63.e52.
4. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA*. 13 de marzo de 2002;287(10):1308-20.
5. Braunwald E, Lambrew CT, Rockoff SD, Ross J, Morrow AG. IDIOPATHIC HYPERTROPHIC SUBAORTIC STENOSIS. I. A DESCRIPTION OF THE DISEASE BASED UPON AN ANALYSIS OF 64 PATIENTS. *Circulation*. noviembre de 1964;30:SUPPL 4:3-119.
6. Hada Y, Sakamoto T, Amano K, Yamaguchi T, Takenaka K, Takahashi H, et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a population of adult Japanese workers as detected by echocardiographic screening. *Am J Cardiol*. 1 de enero de 1987;59(1):183-4.
7. Codd MB, Sugrue DD, Gersh BJ, Melton LJ. Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. A population-based study in Olmsted County, Minnesota, 1975-1984. *Circulation*. septiembre de 1989;80(3):564-72.
8. Maron MS, Olivotto I, Betocchi S, Casey SA, Lesser JR, Losi MA, et al. Effect of Left Ventricular Outflow Tract Obstruction on Clinical Outcome in Hypertrophic Cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 23 de enero de 2003;348(4):295-303.
9. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med*. 6 de agosto de 1998;339(6):364-9.
10. Van Driest SL, Ommen SR, Tajik AJ, Gersh BJ, Ackerman MJ. Yield of genetic testing in hypertrophic cardiomyopathy. *Mayo Clin Proc*. junio de 2005;80(6):739-44.
11. Morita H, Rehm HL, Menesses A, McDonough B, Roberts AE, Kucherlapati R, et al. Shared genetic causes of cardiac hypertrophy in children and adults. *N Engl J Med*. 1 de mayo de 2008;358(18):1899-908.

12. Brito D, Miltenberger-Miltenyi G, Vale Pereira S, Silva D, Diogo AN, Madeira H. Sarcomeric hypertrophic cardiomyopathy: genetic profile in a Portuguese population. *Rev Port Cardiol Orgao Of Soc Port Cardiol Port J Cardiol Off J Port Soc Cardiol*. septiembre de 2012;31(9):577-87.
13. Kassem HS, Azer RS, Saber-Ayad M, Ayad MS, Moharem-Elgamal S, Magdy G, et al. Early results of sarcomeric gene screening from the Egyptian National BA-HCM Program. *J Cardiovasc Transl Res*. febrero de 2013;6(1):65-80.
14. Lopes LR, Zekavati A, Syrris P, Hubank M, Giambartolomei C, Dalageorgou C, et al. Genetic complexity in hypertrophic cardiomyopathy revealed by high-throughput sequencing. *J Med Genet*. abril de 2013;50(4):228-39.
15. Watkins H, Ashrafian H, Redwood C. Inherited cardiomyopathies. *N Engl J Med*. 28 de abril de 2011;364(17):1643-56.
16. Coats CJ, Elliott PM. Genetic biomarkers in hypertrophic cardiomyopathy. *Biomark Med*. agosto de 2013;7(4):505-16.
17. Syed IS, Glockner JF, Feng D, Araoz PA, Martinez MW, Edwards WD, et al. Role of cardiac magnetic resonance imaging in the detection of cardiac amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging*. febrero de 2010;3(2):155-64.
18. Rapezzi C, Quarta CC, Obici L, Perfetto F, Longhi S, Salvi F, et al. Disease profile and differential diagnosis of hereditary transthyretin-related amyloidosis with exclusively cardiac phenotype: an Italian perspective. *Eur Heart J*. febrero de 2013;34(7):520-8.
19. Elliott P, Baker R, Pasquale F, Quarta G, Ebrahim H, Mehta AB, et al. Prevalence of Anderson-Fabry disease in patients with hypertrophic cardiomyopathy: the European Anderson-Fabry Disease survey. *Heart Br Card Soc*. diciembre de 2011;97(23):1957-60.
20. Murphy RT, Mogensen J, McGarry K, Bahl A, Evans A, Osman E, et al. Adenosine monophosphate-activated protein kinase disease mimicks hypertrophic cardiomyopathy and Wolff-Parkinson-White syndrome: natural history. *J Am Coll Cardiol*. 15 de marzo de 2005;45(6):922-30.
21. Wilkinson JD, Lowe AM, Salbert BA, Sleeper LA, Colan SD, Cox GF, et al. Outcomes in children with Noonan syndrome and hypertrophic cardiomyopathy: a study from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Am Heart J*. septiembre de 2012;164(3):442-8.
22. Limongelli G, Pacileo G, Marino B, Digilio MC, Sarkozy A, Elliott P, et al. Prevalence and clinical significance of cardiovascular abnormalities in patients with the LEOPARD syndrome. *Am J Cardiol*. 15 de agosto de 2007;100(4):736-41.

23. Sarkozy A, Carta C, Moretti S, Zampino G, Digilio MC, Pantaleoni F, et al. Germline BRAF mutations in Noonan, LEOPARD, and cardiofaciocutaneous syndromes: molecular diversity and associated phenotypic spectrum. *Hum Mutat.* abril de 2009;30(4):695-702.
24. Ullmo S, Vial Y, Di Bernardo S, Roth-Kleiner M, Mivelaz Y, Sekarski N, et al. Pathologic ventricular hypertrophy in the offspring of diabetic mothers: a retrospective study. *Eur Heart J.* junio de 2007;28(11):1319-25.
25. Sorajja P. Alcohol Septal Ablation for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* julio de 2017;70(4):489-94.
26. Gilligan DM, Nihoyannopoulos P, Sbarouni E, Dritsas A, Oakley CM, Fletcher A. Symptoms of hypertrophic cardiomyopathy, with special emphasis on syncope and postprandial exacerbation of symptoms. *Clin Cardiol.* mayo de 1996;19(5):371-8.
27. Feiner E, Arabadjian M, Winson G, Kim B, Chaudhry F, Sherrid MV. Post-Prandial Upright Exercise Echocardiography in Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* junio de 2013;61(24):2487-8.
28. Paz R, Jortner R, Tunick PA, Sclarovsky S, Eilat B, Perez JL, et al. The Effect of the Ingestion of Ethanol on Obstruction of the Left Ventricular Outflow Tract in Hypertrophic Cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 26 de septiembre de 1996;335(13):938-41.
29. Schroeder S, Achenbach S, Bengel F, Burgstahler C, Cademartiri F, de Feyter P, et al. Cardiac computed tomography: indications, applications, limitations, and training requirements: Report of a Writing Group deployed by the Working Group Nuclear Cardiology and Cardiac CT of the European Society of Cardiology and the European Council of Nuclear Cardiology. *Eur Heart J.* 3 de enero de 2008;29(4):531-56.
30. 2013 ESC guidelines on the management of stable coronary artery disease: The Task Force on the management of stable coronary artery disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 7 de octubre de 2013;34(38):2949-3003.
31. Melacini P, Basso C, Angelini A, Calore C, Bobbo F, Tokajuk B, et al. Clinicopathological profiles of progressive heart failure in hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J.* 1 de septiembre de 2010;31(17):2111-23.
32. Olivotto I, Cecchi F, Casey SA, Dolara A, Traverse JH, Maron BJ. Impact of Atrial Fibrillation on the Clinical Course of Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation.* 20 de noviembre de 2001;104(21):2517-24.
33. Barriales-Villa R, Centurión-Inda R, Fernández-Fernández X, Ortiz MF, Pérez-Álvarez L, García IR, et al. Trastornos graves de la conducción cardiaca e implante de marcapasos en pacientes con miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol.* agosto de 2010;63(8):985-8.

34. McCully RB, Nishimura RA, Tajik AJ, Schaff HV, Danielson GK. Extent of Clinical Improvement After Surgical Treatment of Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. *Circulation*. agosto de 1996;94(3):467-71.
35. Sadoul N, Prasad K, Elliott PM, Bannerjee S, Frenneaux MP, McKenna WJ. Prospective Prognostic Assessment of Blood Pressure Response During Exercise in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation*. 4 de noviembre de 1997;96(9):2987-91.
36. Counihan PJ, Frenneaux MP, Webb DJ, McKenna WJ. Abnormal vascular responses to supine exercise in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. agosto de 1991;84(2):686-96.
37. Prasad K, Williams L, Campbell R, Elliott PM, McKenna WJ, Frenneaux M. Episodic syncope in hypertrophic cardiomyopathy: evidence for inappropriate vasodilation. *Heart*. 9 de agosto de 2007;94(10):1312-7.
38. Developed in collaboration with, European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA), and Heart Rhythm Society (HRS), Endorsed by the following societies, European Society of Emergency Medicine (EuSEM), et al. Guidelines for the diagnosis and management of syncope (version 2009): The Task Force for the Diagnosis and Management of Syncope of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 1 de noviembre de 2009;30(21):2631-71.
39. Coats CJ, Gallagher MJ, Foley M, O'Mahony C, Critoph C, Gimeno J, et al. Relation between serum N-terminal pro-brain natriuretic peptide and prognosis in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2 de agosto de 2013;34(32):2529-37.
40. Gimeno JR, Tomé-Esteban M, Lofiego C, Hurtado J, Pantazis A, Mist B, et al. Exercise-induced ventricular arrhythmias and risk of sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J*. noviembre de 2009;30(21):2599-605.
41. Task Force members, Brignole M, Vardas P, Hoffman E, Huikuri H, Moya A, et al. Indications for the use of diagnostic implantable and external ECG loop recorders. *Europace*. 1 de mayo de 2009;11(5):671-87.
42. Raviele A, Giada F, Bergfeldt L, Blanc JJ, Blomstrom-Lundqvist C, Mont L, et al. Management of patients with palpitations: a position paper from the European Heart Rhythm Association. *Europace*. 1 de julio de 2011;13(7):920-34.
43. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 14 de octubre de 2014;35(39):2733-79.

44. McLeod CJ, Ackerman MJ, Nishimura RA, Tajik AJ, Gersh BJ, Ommen SR. Outcome of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy and a Normal Electrocardiogram. *J Am Coll Cardiol.* julio de 2009;54(3):229-33.
45. Charron P. Accuracy of European diagnostic criteria for familial hypertrophic cardiomyopathy in a genotyped population. *Int J Cardiol.* julio de 2003;90(1):33-8.
46. Klues HG, Schiffers A, Maron BJ. Phenotypic spectrum and patterns of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: Morphologic observations and significance as assessed by two-dimensional echocardiography in 600 patients. *J Am Coll Cardiol.* diciembre de 1995;26(7):1699-708.
47. Wigle ED. CARDIOMYOPATHY: The diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. *Heart.* 1 de diciembre de 2001;86(6):709-14.
48. Guttmann OP, Rahman MS, O'Mahony C, Anastasakis A, Elliott PM. Atrial fibrillation and thromboembolism in patients with hypertrophic cardiomyopathy: systematic review. *Heart.* 15 de marzo de 2014;100(6):465-72.
49. Nagueh SF, Smiseth OA, Appleton CP, Byrd BF, Dokainish H, Edvardsen T, et al. Recommendations for the Evaluation of Left Ventricular Diastolic Function by Echocardiography: An Update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr.* abril de 2016;29(4):277-314.
50. Kubo T, Gimeno JR, Bahl A, Steffensen U, Steffensen M, Osman E, et al. Prevalence, Clinical Significance, and Genetic Basis of Hypertrophic Cardiomyopathy With Restrictive Phenotype. *J Am Coll Cardiol.* junio de 2007;49(25):2419-26.
51. Olivetto I, Maron MS, Autore C, Lesser JR, Rega L, Casolo G, et al. Assessment and Significance of Left Ventricular Mass by Cardiovascular Magnetic Resonance in Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* agosto de 2008;52(7):559-66.
52. Spoladore R, Maron MS, D'Amato R, Camici PG, Olivetto I. Pharmacological treatment options for hypertrophic cardiomyopathy: high time for evidence. *Eur Heart J.* julio de 2012;33(14):1724-33.
53. Stauffer J-C, Ruiz V, Morard J-D. Subaortic Obstruction after Sildenafil in a Patient with Hypertrophic Cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 26 de agosto de 1999;341(9):700-1.
54. Braunwald E, Brockenbrough EC, Frye RL. Studies on Digitalis: V. Comparison of the Effects of Ouabain on Left Ventricular Dynamics in Valvular Aortic Stenosis and Hypertrophic Subaortic Stenosis. *Circulation.* agosto de 1962;26(2):166-73.

55. Sherrid MV, Barac I, McKenna WJ, Elliott PM, Dickie S, Chojnowska L, et al. Multicenter study of the efficacy and safety of disopyramide in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* abril de 2005;45(8):1251-8.
56. Sherrid MV, Shetty A, Winson G, Kim B, Musat D, Alviar CL, et al. Treatment of Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy Symptoms and Gradient Resistant to First-Line Therapy With  $\beta$ -Blockade or Verapamil. *Circ Heart Fail.* julio de 2013;6(4):694-702.
57. Rosing DR, Kent KM, Borer JS, Seides SF, Maron BJ, Epstein SE. Verapamil therapy: a new approach to the pharmacologic treatment of hypertrophic cardiomyopathy. I. Hemodynamic effects. *Circulation.* diciembre de 1979;60(6):1201-7.
58. Toshima H, Koga Y, Nagata H, Toyomasu K, Itaya K, Matoba T. Comparable effects of oral diltiazem and verapamil in the treatment of hypertrophic cardiomyopathy. Double-blind crossover study. *Jpn Heart J.* 1986;27(5):701-15.
59. Morrow AG, Reitz BA, Epstein SE, Henry WL, Conkle DM, Itscoitz SB, et al. Operative treatment in hypertrophic subaortic stenosis. Techniques, and the results of pre and postoperative assessments in 83 patients. *Circulation.* julio de 1975;52(1):88-102.
60. Gimeno JR, Tomé MT, McKenna WJ. Ablación septal alcohólica en la miocardiopatía hipertrófica, una oportunidad para aprovechar. *Rev Esp Cardiol.* abril de 2012;65(4):314-8.
61. Seggewiss H, Rigopoulos A. Ablación septal en la miocardiopatía hipertrófica: situación actual. *Rev Esp Cardiol.* enero de 2003;56(12):1153-9.
62. Maron BJ. Clinical Course of Hypertrophic Cardiomyopathy in a Regional United States Cohort. *JAMA.* 17 de febrero de 1999;281(7):650.
63. Desai MY, Bhonsale A, Smedira NG, Naji P, Thamilarsan M, Lytle BW, et al. Predictors of Long-Term Outcomes in Symptomatic Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy Patients Undergoing Surgical Relief of Left Ventricular Outflow Tract Obstruction. *Circulation.* 16 de julio de 2013;128(3):209-16.
64. Xin J, Shiota T, Lever HM, Kapadia SR, Sitges M, Rubin DN, et al. Outcome of patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy after percutaneous transluminal septal myocardial ablation and septal myectomy surgery. Supported, in part, by grant NCC9-60 from the National Aeronautics and Space Administration, Houston, Texas, Grant #9951522V from the America Heart Association Ohio Local Chapter, Columbus, Ohio and Grant #R01 HL56688-01A1 from the National Institutes of Health, Bethesda, Maryland. Presented, in part, at the 49th Annual Scientific Sessions of American College of Cardiology, March 2000, Anaheim, California. *J Am Coll Cardiol.* diciembre de 2001;38(7):1994-2000.

65. Nagueh SF, Ommen SR, Lakkis NM, Killip D, Zoghbi WA, Schaff HV, et al. Comparison of ethanol septal reduction therapy with surgical myectomy for the treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* noviembre de 2001;38(6):1701-6.
66. Firoozi S. Septal myotomy–myectomy and transcatheter septal alcohol ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. A comparison of clinical, haemodynamic and exercise outcomes. *Eur Heart J.* 15 de octubre de 2002;23(20):1617-24.
67. Heric B, Lytle BW, Miller DP, Rosenkranz ER, Level HM, Cosgrove DM. Surgical management of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* julio de 1995;110(1):195-208.
68. Robbins RC, Stinson EB. Long-term results of left ventricular myotomy and myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* marzo de 1996;111(3):586-94.
69. Krajcer Z, Leachman RD, Cooley DA, Coronado R. Septal myotomy-myomectomy versus mitral valve replacement in hypertrophic cardiomyopathy. Ten-year follow-up in 185 patients. *Circulation.* septiembre de 1989;80(3 Pt 1):I57-64.
70. Schönbeck MH, Brunner-La Rocca HP, Vogt PR, Lachat ML, Jenni R, Hess OM, et al. Long-Term Follow-up in Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy After Septal Myectomy. *Ann Thorac Surg.* mayo de 1998;65(5):1207-14.
71. Schulte H, Borisov K, Gams E, Gramsch-Zabel H, Lösse B, Schwartzkopff B. Management of Symptomatic Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy - Long-Term Results after Surgical Therapy. *Thorac Cardiovasc Surg.* agosto de 1999;47(04):213-8.
72. Ommen SR, Maron BJ, Olivetto I, Maron MS, Cecchi F, Betocchi S, et al. Long-Term Effects of Surgical Septal Myectomy on Survival in Patients With Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* agosto de 2005;46(3):470-6.
73. Woo A, Williams WG, Choi R, Wigle ED, Rozenblyum E, Fedwick K, et al. Clinical and Echocardiographic Determinants of Long-Term Survival After Surgical Myectomy in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation.* 26 de abril de 2005;111(16):2033-41.
74. Smedira NG, Lytle BW, Lever HM, Rajeswaran J, Krishnaswamy G, Kaple RK, et al. Current Effectiveness and Risks of Isolated Septal Myectomy for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. *Ann Thorac Surg.* enero de 2008;85(1):127-33.
75. Desai MY, Bhonsale A, Smedira NG, Naji P, Thamilarsan M, Lytle BW, et al. Predictors of Long-Term Outcomes in Symptomatic Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy Patients Undergoing Surgical Relief of Left Ventricular Outflow Tract Obstruction. *Circulation.* 16 de julio de 2013;128(3):209-16.

76. Altarabsheh SE, Dearani JA, Burkhart HM, Schaff HV, Deo SV, Eidem BW, et al. Outcome of Septal Myectomy for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy in Children and Young Adults. *Ann Thorac Surg.* febrero de 2013;95(2):663-9.
77. Iacovoni A, Spirito P, Simon C, Iacone M, Di Dedda G, De Filippo P, et al. A contemporary European experience with surgical septal myectomy in hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J.* 2 de agosto de 2012;33(16):2080-7.
78. Sigwart U. Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *The Lancet.* julio de 1995;346(8969):211-4.
79. Faber L, Welge D, Fassbender D, Schmidt HK, Horstkotte D, Seggewiss H. One-year follow-up of percutaneous septal ablation for symptomatic hypertrophic obstructive cardiomyopathy in 312 patients: predictors of hemodynamic and clinical response. *Clin Res Cardiol.* diciembre de 2007;96(12):864-73.
80. Fernandes VL, Nielsen C, Nagueh SF, Herrin AE, Slifka C, Franklin J, et al. Follow-Up of Alcohol Septal Ablation for Symptomatic Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. *JACC Cardiovasc Interv.* octubre de 2008;1(5):561-70.
81. Kuhn H, Lawrenz T, Lieder F, Leuner C, Strunk-Mueller C, Obergassel L, et al. Survival after transcatheter ablation of septal hypertrophy in hypertrophic obstructive cardiomyopathy (TASH): a 10 year experience. *Clin Res Cardiol.* abril de 2008;97(4):234-43.
82. Sorajja P, Valeti U, Nishimura RA, Ommen SR, Rihal CS, Gersh BJ, et al. Outcome of Alcohol Septal Ablation for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation.* 8 de julio de 2008;118(2):131-9.
83. Seggewiss H. Current status of alcohol septal ablation for patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Curr Cardiol Rep.* marzo de 2001;3(2):160-6.
84. Seggewiss H, Gleichmann U, Faber L, Fassbender D, Schmidt HK, Strick S. Percutaneous Transluminal Septal Myocardial Ablation in Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: Acute Results and 3-Month Follow-Up in 25 Patients. *J Am Coll Cardiol.* febrero de 1998;31(2):252-8.
85. Kern MJ, Holmes DG, Simpson C, Bitar SR, Rajjoub H. Delayed occurrence of complete heart block without warning after alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Catheter Cardiovasc Interv.* agosto de 2002;56(4):503-7.
86. Knight C, Kurbaan AS, Seggewiss H, Henein M, Gunning M, Harrington D, et al. Nonsurgical Septal Reduction for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: Outcome in the First Series of Patients. *Circulation.* 15 de abril de 1997;95(8):2075-81.



87. Ruzylo W. Left ventricular outflow tract gradient decrease with non-surgical myocardial reduction improves exercise capacity in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 1 de mayo de 2000;21(9):770-7.
88. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, et al. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. diciembre de 2011;58(25):e212-60.
89. Vriesendorp PA, Schinkel AFL, Soliman OII, Kofflard MJM, de Jong PL, van Herwerden LA, et al. Long-Term Benefit of Myectomy and Anterior Mitral Leaflet Extension in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. marzo de 2015;115(5):670-5.
90. Balam SK, Ross RE, Sherrid MV, Schwartz GS, Hillel Z, Winson G, et al. Role of Mitral Valve Plication in the Surgical Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. *Ann Thorac Surg*. diciembre de 2012;94(6):1990-8.
91. Kim LK, Swaminathan RV, Looser P, Minutello RM, Wong SC, Bergman G, et al. Hospital Volume Outcomes After Septal Myectomy and Alcohol Septal Ablation for Treatment of Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: US Nationwide Inpatient Database, 2003-2011. *JAMA Cardiol*. 1 de junio de 2016;1(3):324.
92. Sorajja P, Ommen SR, Holmes DR, Dearani JA, Rihal CS, Gersh BJ, et al. Survival After Alcohol Septal Ablation for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation*. 13 de noviembre de 2012;126(20):2374-80.
93. Veselka J, Tomašov P, Januška J, Krejčí J, Adlová R. Obstruction after alcohol septal ablation is associated with cardiovascular mortality events. *Heart*. 15 de noviembre de 2016;102(22):1793-6.
94. Sorajja P, Binder J, Nishimura RA, Holmes DR, Rihal CS, Gersh BJ, et al. Predictors of an optimal clinical outcome with alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Catheter Cardiovasc Interv*. 1 de enero de 2013;81(1):E58-67.
95. Valeti US, Nishimura RA, Holmes DR, Araoz PA, Glockner JF, Breen JF, et al. Comparison of Surgical Septal Myectomy and Alcohol Septal Ablation With Cardiac Magnetic Resonance Imaging in Patients With Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. enero de 2007;49(3):350-7.
96. van Dockum WG, Beek AM, ten Cate FJ, ten Berg JM, Bondarenko O, Götte MJW, et al. Early Onset and Progression of Left Ventricular Remodeling After Alcohol Septal Ablation in Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. *Circulation*. 17 de mayo de 2005;111(19):2503-8.

97. Noseworthy PA, Rosenberg MA, Fifer MA, Palacios IF, Lowry PA, Ruskin JN, et al. Ventricular Arrhythmia Following Alcohol Septal Ablation for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* julio de 2009;104(1):128-32.
98. Seggewiss H, Faber L, Meyners W, Bogunovic N, Odenthal HJ, Gleichmann U. Simultaneous percutaneous treatment in hypertrophic obstructive cardiomyopathy and coronary artery disease: a case report. *Cathet Cardiovasc Diagn.* mayo de 1998;44(1):65-9.
99. Sigwart U. Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *The Lancet.* julio de 1995;346(8969):211-4.
100. ten Cate FJ, Soliman OII, Michels M, Theuns DAMJ, de Jong PL, Geleijnse ML, et al. Long-Term Outcome of Alcohol Septal Ablation in Patients With Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: A Word of Caution. *Circ Heart Fail.* mayo de 2010;3(3):362-9.

## **8. ANEXO.**

### **8.1. ANEXO 1.**

- Técnica:
  - La inyección una pequeña cantidad de alcohol en la rama coronaria septal adecuada.
  - El alcohol es muy difusible al intersticio provocando necrosis coagulativa inmediata.
  - Remodelado negativo del septo basal con disminución de la obstrucción del tracto de salida del VI.
  - Cuidado con interconexiones septales.
  - Preocupación por la arritmia.
- Consideraciones previas:
  - Indicación adecuada.
  - Suspender el betabloqueante antagonista del calcio un día antes del procedimiento.
  - Valorar la necesidad de implantación previa de marcapasos vs desfibrilador implantable.
  - TC/MRI puede ayudar a planificar el procedimiento.
- Preparativos:
  - Seudoanalgesia, no precisa anestesia general.
  - Marcapasos temporal VVI en la punta del ventrículo derecho.
  - Guía de ecocardiografía transtorácica con contraste.
  - Confirmar la hemodinámica antes: basal y con Valsalva.
- Coronariografía izquierda y derecha.
  - Valorar si hay ateromatosis coronaria.
  - Valorar ramas septales de la arteria descendente anterior.
  - Elegir rama.
- Inyección de alcohol.
  - Inyectar OH absoluto (100%) en la rama septal con balón inflado
  - Dosis: 1.5-3.0 ml a 1 ml/min aproximadamente
  - No demasiado lento: se trombosaría la arteria

- No demasiado rápido ni volumen: mayor tasa de bloqueo AV y extensión de OH por colaterales (VD, DA, Marcapasos)
- Bloqueo de rama derecha aparecerá en el 70%
- Comprobar ausencia de contraste en otros lugares.
- VD: parte del tabique interventricular
- Pared libre de VD
- Cara inferior del VI
- Cara lateral, anterior y ápex del VI
- Comprobaciones finales
- Descartar disecciones y comprobación hemodinámica.
- Si no se consigue el objetivo, buscar otra rama septal (mayor tasa de Bloqueo AV).
- Objetivos; el mínimo gradiente posible, al menos un 50% de reducción del gradiente basal, gradiente en reposo inferior a 30mmHg.
- Cuidados postprocedimiento.
- Marcapasos transitorio y monitorización en la Unidad Coronaria 24h para descartar arritmias ventriculares graves.
- Monitorización prolongada del paciente de alto riesgo para Bloqueo AV (VRIHH previo, BAV completo durante la inyección de OH).
- Marcadores de daño miocárdico seriados hasta pico.
- Reinicio tratamiento con betabloqueantes o calcioantagonistas.
- Alta médica en 2-3 días.