

## Evaluación Intraoperatoria y Planeamiento Quirúrgico en la Cardiomiopatía Hipertrófica

Maria Fernanda Maretti A. Garcia, Maria Estefânia B. Otto, Núbia Welerson Vieira, Linda Maria B. C. Santos, Juliana Ascensão de Souza, Fernando Antibas Atik

Instituto de Cardiologia do Distrito Federal - Fundação Universitária de Cardiologia, Brasília, DF - Brasil

Paciente de 45 años del sexo masculino, con diagnóstico de cardiomiopatía hipertrófica septal asimétrica, habiendo sido sometido a implante de cardiodesfibrilador en el pasado. A pesar del tratamiento clínico optimizado, evolucionó con progresivo deterioro clínico suscitando tratamiento invasivo. Entre tanto, no había gradiente importante en la vía de salida del ventrículo izquierdo (VSVI) al ecocardiograma de reposo y el test provocativo con dobutamina fue inconclusivo por no alcanzar la frecuencia cardíaca preconizada. La evaluación intraoperatoria con ecocardiograma transesofágico en uso de isoproterenol fue fundamental en el diagnóstico de obstrucción de la VSVI. La miectomía septal fue realizada con éxito y el paciente presentó buena evolución postoperatoria.

### Introducción

Resultado de un desarreglo de las fibras miocárdicas, la cardiomiopatía hipertrófica (CMH) posee diversos grados de acometimiento clínico, en la dependencia de características anatómicas y genéticas<sup>1</sup>.

La mayoría de los pacientes responde adecuadamente al tratamiento clínico, especialmente aquellos sin obstrucción de la vía de salida del ventrículo izquierdo (VSVI). La presencia de síntomas refractarios al tratamiento clínico, en la presencia de gradiente importante ( $\geq 50$  mmHg) en reposo o con tests provocativos, identifica el grupo que necesita tratamiento quirúrgico o ablación septal alcohólica<sup>1,2</sup>.

El objetivo de este trabajo es relatar el caso de paciente portador de CMH, refractario al tratamiento clínico y sin obstrucción importante de la VSVI al ecocardiograma de reposo y durante el estrés. Mientras tanto, cuando fue sometido a evaluación intraoperatoria, poco convencional para medir el gradiente de la VSVI, el uso del test provocativo con isoproterenol probó ser útil, así como la medida de parámetros del ecocardiograma transesofágico intraoperatorio para el planeamiento quirúrgico.

### Palabras clave

Cardiomiopatía hipertrófica, cuidados intra operatorios, cirugía torácica, planeamiento anticipado de cuidados.

Correspondencia: Fernando Antibas Atik •

SQSW 102 bloco D / 508 - Sudoeste - 70670204 - Brasília, DF - Brasil  
E-mail: atikf@mac.com

Artículo recibido en 16/10/09; revisado recibido en 10/01/10;  
aceptado en 04/03/10.

### Relato del caso

Paciente de 45 años del sexo masculino, en control en otro servicio por diagnóstico de CMH septal asimétrica, procuró la institución con empeoramiento de los síntomas de insuficiencia cardíaca para clase funcional III de la *New York Heart Association* (NYHA) en los últimos seis meses, a despecho de optimización del tratamiento clínico (atenolol 100 mg/día + verapamil 480 mg/día + amiodarona 200 mg/día), asociado a episodios sucesivos de presíncope a los mínimos esfuerzos.

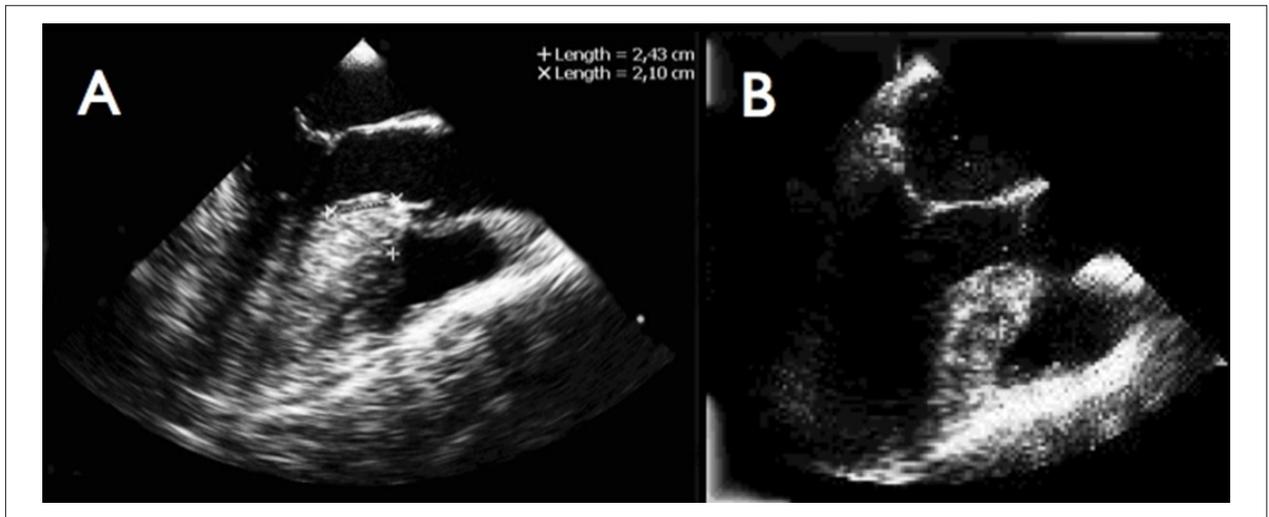
El diagnóstico había sido establecido hacía 10 años en consecuencia de insuficiencia cardíaca (ICC) y síncope a los esfuerzos. El ecocardiograma de la época reveló hipertrofia septal asimétrica (espesor del septo de 20 milímetros y de la pared posterior de 9 milímetros), sin embargo sin gradiente en la VSVI. El tratamiento clínico con betabloqueante y bloqueador de canal de calcio fue eficaz por tres años. Fue entonces sometido a implante de cardiodesfibrilador como prevención primaria de muerte súbita a consecuencia de historia familiar y síncope recurrente.

Los episodios de síncope, entre tanto, persistieron, a pesar de no haber correlación con ninguna arritmia cardíaca a la interrogación del cardiodesfibrilador implantable.

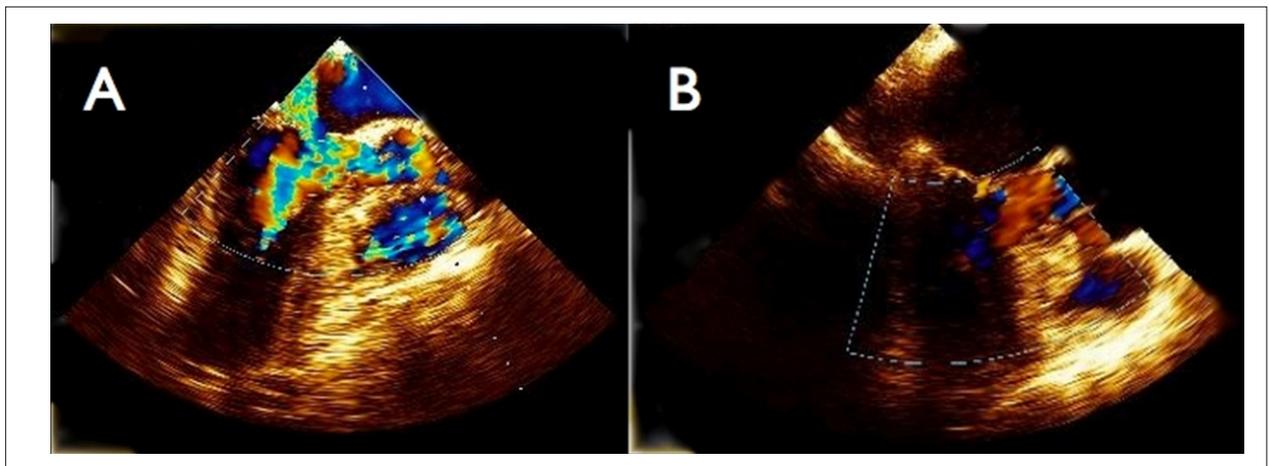
Al procurar nuestra institución, presentaba limitación funcional importante y empeoramiento significativa de la calidad de vida, en clase funcional III de la NYHA y con episodios sucesivos de presíncope desencadenados a los mínimos esfuerzos. El ecocardiograma mostró aumento del espesor del septo en relación al examen anterior (23 milímetros), gradiente en la VSVI en reposo de 8 mmHg, fracción de eyección de 64% con disfunción diastólica grado I y válvula mitral competente.

El ecocardiograma de estrés con dobutamina fue considerado inconclusivo por alcanzar solamente 69% de la frecuencia cardíaca preconizada. El gradiente máximo en la VSVI con 40 microgramos/Kg/minuto de dobutamina fue de 46 mmHg. En este momento, presentó disnea intensa y señales clásicas de bajo débito cerebral.

La indicación quirúrgica fue justificada por la exuberancia de los síntomas y espesor septal aumentado, aun en la ausencia de documentación de gradiente importante en la VSVI. Enseguida después de la inducción anestésica, fue realizado el ecocardiograma transesofágico con infusión de isoproterenol a 20 microgramos/Kg/min, manteniendo la presión arterial media encima de 90 mmHg. Hubo incremento de la frecuencia cardíaca, que pasó de 80 a 120 latidos por minuto. Delante de esas circunstancias, fue posible la



**Figura 1** - Imagen de la VSVI por el ecocardiograma transesofágico a nivel de esófago medio con 120° de angulación del transductor. Medidas del espesor del septo y distancia del mayor diámetro al anillo aórtico antes (A) y después de la miectomía septal (B).



**Figura 2** - Imagen de la VSVI con Doppler color por el ecocardiograma transesofágico a nivel de esófago medio con 120° de angulación del transductor y test provocativo con isoproterenol. Presencia de flujo turbulento (gradiente elevado) en la VSVI e insuficiencia mitral significativa antes de la miectomía (A), con desaparición del flujo turbulento en VSVI y ausencia de insuficiencia mitral después de la resección (B).

documentación de gradiente en la VSVI de 100 mmHg y aparición de insuficiencia mitral importante por movimiento sistólico anterior. Medidas fueron determinadas en el sentido de planeamiento de la resección septal (Fig. 1A): lugar de mayor espesor del septo interventricular y su relación con el anillo aórtico, además de la distancia del espesor del septo en dirección a la punta del ventrículo izquierdo.

Fue realizada la miectomía septal extendida con resección amplia en cuña entre los trígonos fibrosos del corazón, respetando las medidas previamente establecidas por el ecocardiograma en relación a la profundidad de resección del septo, distancia del anillo aórtico y extensión hacia dentro de la cavidad ventricular. Después de la salida de circulación extracorpórea, fue realizada nueva evaluación ecocardiográfica (Fig. 1B), que mostró reducción del espesor del septo interventricular para 16 milímetros, sin gradiente en el reposo y con gradiente de 21 mmHg después de la

infusión de isoproterenol, sin insuficiencia mitral (Fig. 2). La recuperación post-operatoria transcurrió sin problemas, recibiendo alta hospitalaria en 10 días.

En el seguimiento de 18 meses, se encuentra en clase funcional I de la NYHA, sin síncope o arritmia, en uso actual de inhibidor de angiotensina II, bloqueador de canal de calcio y amiodarona.

## Discusión

El presente caso ilustra la siguiente peculiaridad: paciente con diagnóstico de CMH septal asimétrica, cuadro clínico exuberante de ICC y síncope de repetición, refractario a tratamiento clínico, sin embargo sin demostración evidente de obstrucción de la VSVI.

La CMH puede presentar curso clínico bastante variable. Mientras que algunos pacientes pueden manifestar síntomas

## Caso Clínico

de ICC, eventos embólicos y muerte súbita, otros permanecen estables o asintomáticos a lo largo de los años, con más de 25% de los portadores presentando longevidad igual a la de la población normal. Es posible que su curso varíe de acuerdo con su substrato genético<sup>1-3</sup>.

A pesar de descrita inicialmente como enfermedad predominantemente no obstructiva, entre los pacientes que procuran tratamiento especializado, la forma obstructiva fue demostrada como más prevalente, en los cuales síntomas de ICC se justifican por obstrucción al flujo inducido por esfuerzo<sup>4</sup>. En pacientes muy sintomáticos, como en ese caso, aun en ausencia de gradiente significativo en reposo se vuelve obligatoria la investigación de obstrucción dinámica que justifique tales síntomas. Maniobras provocativas como Valsalva, ejercicio físico, o infusión de dobutamina pueden ser utilizadas. En casos seleccionados, en caso de que aun persistan dudas, la utilidad del isoproterenol en elucidar gradientes latentes en pacientes con CMH fue descrita<sup>4-6</sup>. En serie reciente, 14 de los 25 pacientes con CMH y síntomas de ICC clase funcional III/IV no considerados inicialmente para tratamiento invasivo, en vista de ausencia de gradiente significativo, presentaron gradiente  $\geq 50$  mmHg durante cateterismo cardíaco después del uso del isoproterenol. El aumento medio del gradiente con la infusión de la droga fue de  $50 \pm 41$  mmHg en relación al valor basal. Al ser sometidos a miectomía septal o ablación septal por alcohol, 93% de esos portadores de gradiente inducible experimentaron importante alivio de los síntomas de ICC<sup>6</sup>. Ese artificio fue utilizado en ese caso, una vez que, a despecho de los síntomas exuberantes, el gradiente de VSVI se presentaba limítrofe (46 mmHg) después de ecocardiograma de estrés con dobutamina. El isoproterenol actúa al nivel de los receptores betabloqueantes adrenérgicos causando aumento de la frecuencia cardíaca, inotropismo positivo y vasodilatación. Aumento de la velocidad del flujo causada por la droga, en la presencia de hipertrofia septal, puede llevar a desplazamiento anterior del aparato valvular mitral a consecuencia de efecto Venturi. Ese fenómeno es responsable no solamente por la obstrucción subaórtica, pero también por la aparición concomitante de insuficiencia mitral, en vista de incompleta aposición de las cúspides<sup>2,4</sup>. El test provocativo con isoproterenol no presentó complicaciones en mayores casuísticas<sup>6</sup>.

Miectomía septal fue indicada por ser considerada *gold standard* de referencia en los pacientes con síntomas refractarios a terapia medicamentosa y forma obstructiva de CMH, sospecha esa confirmada después de test con isoproterenol. El resultado quirúrgico fue excelente, pues abolió el gradiente en la VSVI durante el reposo y mantuvo el septo interventricular en 16 milímetros, corroborando la completa resección septal. El seguimiento de 18 meses muestra el paciente asintomático, con mejora expresiva de la calidad de vida. Ese hallazgo está apoyado por vasta experiencia de la técnica en centros de referencia<sup>7,8</sup>.

En esa enfermedad, el agregado del planeamiento quirúrgico por el ecocardiograma intraoperatorio desempeñó papel crucial<sup>9,10</sup>. Además de evaluar el gradiente de VSVI después de test provocativo y el mecanismo de la insuficiencia mitral, auxilió en la estimativa del grado y de la extensión de la resección septal. Fue posible también evaluar el grado de alivio de la obstrucción al flujo de VSVI después de la intervención y analizar la eventual necesidad de resección adicional, pues la recurrencia de síntomas en el postoperatorio normalmente es reflejo de resección incompleta.

La CMH es una enfermedad con fisiopatología compleja y aun no fue totalmente elucidada. Ilustramos un caso con síntomas exuberantes de ICC, en el que una maniobra provocativa con isoproterenol puede identificar paciente con obstrucción dinámica, el cual se benefició de tratamiento quirúrgico de reducción septal.

### Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

### Fuentes de Financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

### Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

## Referencias

1. Arteaga E, Mady C. Hypertrophic cardiomyopathy: clinical characteristics, diagnostic methods and natural history. *Arq Bras Cardiol.* 1996; 66 (2): 115-7.
2. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, Kappenberger LJ, Kuhn HJ, Seidman CE, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2003; 42 (9): 1687-713.
3. Arteaga E, Ianni BM, Fernandes F, Mady C. Benign outcome in a long-term follow-up of patients with hypertrophic cardiomyopathy in Brazil. *Am Heart J.* 2005; 149 (6): 1099-105.
4. Maron MS, Olivetto I, Zenovich AG, Link MS, Pandian NG, Kuvin JT, et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation.* 2006; 114 (21): 2232-9.
5. Barangan J. Contribution of provocative pharmacologic tests to the diagnosis of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Acta Cardiol.* 1983; 38 (4): 255-9.
6. Elesber A, Nishimura RA, Rihal CS, Ommen SR, Schaff HV, Holmes DR. Utility of isoproterenol to provoke outflow tract gradients in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2008; 101 (4): 516-20.
7. 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.* 2008; 85 (1): 127-33.
8. Dearani JA, Ommen SR, Gersh BJ, Schaff HV, Danielson GK. Surgery insight: septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy - the Mayo Clinic experience. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med.* 2007; 4 (9): 503-12.

- 
9. Giannini G, Grativol PS, Oliveira M, Lisboa LA, Oliveira SA. Ecocardiografía transesofágica intraoperatoria na cardiomiopatia hipertrófica septal. *Arq Bras Cardiol.* 2009; 93 (1): e8-10.
  10. Ommen SR, Park SH, Click RL, Freeman WK, Schaff HV, Tajik AJ. Impact of intraoperative transesophageal echocardiography in the surgical management of hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2002; 90 (9): 1022-4.