

Cardiomiopatia Hipertrófica Obstrutiva (CMHO) - 2008

Dr. Andrés R. Pérez Riera

Preguntas

**¿En qué casos indican alcoholización de la primer septal?
¿Hay una edad límite? ¿El hecho de reducir mediante necrosis
el grosor del septum, disminuye la mortalidad? ¿igual
pondrían un CAID?**

Resposta: Indicam-se em pacientes portadores de Cardiomiopatia Hipertrófica Obstrutiva (CMHO) em classe funcional III e IV refratários aos fármacos em doses adequadas. A forma obstrutiva da Via de Saída do Ventrículo Esquerdo (VSVE) severa caracterizada por importante hipertrofia septal que conduz a obstrução dinâmica da mesma ocasionando sintomas de dispnéia progressiva ao exercício até atingir nos casos extremos dispnéia de repouso, angina, palpitações, pré-síncope, síncope e até morte súbita arrítmica (1;2)

Além da mencionada obstrução dinâmica da VSVE se verifica aumento da massa e rigidez ventricular responsável por comprometimento da distensibilidade (propriedade lusinotrópica) com a conseqüente disfunção diastólica do ventrículo esquerdo.

Na estrutura miocárdica se observa fibrose, desarranjo importante celular miofibrilar preferencialmente septal (95%) e hipertrofia da camada média com estreitamento da luz dos ramos intramurais responsáveis tanto pela isquemia quanto pela disfunção ventricular e arritmias secundárias.

Como conseqüência, a cavidade ventricular é pequena, com função sistólica exacerbada ou normal, graus variáveis de disfunção diastólica com o conseqüente aumento da pressão diastólica final do ventrículo esquerdo que se faz sentir em forma retrógrada pelo aumento da pressão veno-capilar pulmonar (dispnéia progressiva) e conseqüente sobrecarga do átrio

esquerdo. O aumento da pressão intra-atrial esquerda pode ser explicado adicionalmente pela incompetência da válvula mitral por efeito Venturi e pela anormal implantação do aparelho sub-valvar do folheto anterior da válvula mitral. (3)

A presença de importante hipertrofia septal conduz a obstrução dinâmica da VSVE diretamente relacionada com o incremento dos sintomas; sendo um importante fator fisiopatológico independente (4;5;6) que determina a progressão da insuficiência cardíaca incapacitante e do aumento da mortalidade cardiovascular nos pacientes com CMHO.

Em 5% a 10% dos casos de CMHO, na fase tardia, evoluem para dilatação e *disfunção sistólica* decorrente de fibrose miocárdica secundária a micro infartos e eventual doença coronária associada.

Apenas as formas obstrutivas não responsivas aos fármacos, com sintomas incapacitantes graves (classes funcional III ou IV) e com gradiente superior a 30 mmHg em repouso assinalam a necessidade das indicações terapêuticas não farmacológicas como o implante de marcapasso atrioventricular seqüencial bicameral ou dupla câmara DDD (AD/VD), a cirurgia de miotomia/miomectomia é a alcoolização Septal Percutânea ASP (7) embora a terapêutica medicamentosa consiga aliviar os sintomas na grande maioria dos casos.

A Alcoolização Septal Percutânea (ASP), também conhecida como ASP por injeção de álcool absoluto ou alcoolização Septal Percutânea, consiste em produzir um infarto terapêutico químico controlado, injetando álcool absoluto na primeira grande rama perfurante septal da artéria descendente anterior, resultando em necrose localizada na área hipertrófica do septo interventricular. Esta necrose da parte hipertrófica do septo ocasiona diminuição da espessura septal e conseqüente aumento do diâmetro da VSVE, diminuição do gradiente de pressão intraventricular e melhora da dispnéia e classe funcional. A diminuição do grau de obstrução é observada na maioria dos pacientes e ocasiona remodelamento ventricular com diminuição não apenas da espessura do septo interventricular mais também da parede livre do ventrículo esquerdo..

O tratamento de escolha dos pacientes muito sintomáticos refratários aos fármacos e em grupo funcional III – IV e com gradiente > 50 mm de Hg até pouco tempo era a cirurgia de

miotomia/miectomia trans-aórtica ou cirurgia do Marrow. Este procedimento consiste em ressecar (miectomia) a través da aorta realizando um corte oblíquo no vaso na área do seio não coronariano. Realizam-se duas incisões paralelas na superfície septal esquerda no local exato onde se localiza o abaulamento desde a região imediatamente inferior ao anel aórtico até o ápice septal (miotomia), a seguir, procede-se a retirar o miocárdio abaulado localizado entre ambos os cortes (miectomia) com cuidado de não lesar o sistema de condução. Em mais de 80% dos casos ocasiona Bloqueio completo do ramo esquerdo (BCRE).

A Ablação Septal Percutânea foi introduzida com o intuito de diminuir a obstrução mais em pacientes com co-morbidade grave ou em pacientes que recusavam a cirurgia.

Começamos nossa experiência em 1998 (Dr Manuel e Silvia Cano) para avaliar a segurança, a evolução clínica imediata e posteriormente em longo prazo da ASP analisando os achados clínicos (grupo funcional segundo a New York Heart Association), eletro-vectorcardiográficos e do ecocardiograma bidimensional transtorácico com Doppler em pacientes muito sintomáticos.

Referências

- 1) Elliott PM, Poloniecki J, Dickie S, et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. *J Am Coll Cardiol.* 2000;36:2212-2218.
- 2) Boriani G, Maron BJ, Shen WK, Spirito P. et al. Prevention of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: but which defibrillator for which patient? *Circulation.* 2004;110:e438-442.
- 3) Fananapazir L, Epstein ND. Genotype-phenotype correlations in hypertrophic cardiomyopathy. Insights provided by comparisons of kindreds with distinct and identical beta-myosin heavy chain gene mutations. *Circulation* 1994; 89:22-27.
- 4) Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA.* 2002; 287:1308-20.
- 5) Nishimura RA, Holmes DR Jr. Clinical practice. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2004; 350:1320-1327.
- 6) Ommen SR, Maron BJ, Olivotto I, et al. Long-term effects of surgical septal myectomy on survival in patients with

obstructive hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol
2005; 46:470-476.

- 7) Chang SM, Lakkis NM, Franklin J, et al. Predictors of outcome after alcohol septal ablation therapy in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Circulation. 2004; 109:824-7.