

Paciente de 59 años, portador de Miocardiopatía Hipertrófica Septal Obstructiva Severa - 2002

Dr. Domingo Luis Pozzer

Estimados amigos del Foro: Me gustaría conocer vuestra opinión con respecto al caso que paso a presentarles:

Paciente de 59 años, portador de Miocardiopatía Hipertrófica Septal Obstructiva Severa, con antecedente familiares de esta entidad (padre falleció súbitamente a los 50 años), sintomático por disnea CFIII y palpitaciones paroxísticas, medicado con Amiodarona y Verapamilo desde hace varios años, arritmia ventricular y supraventricular paroxística.

Derivado por persistencia e intensificación de los síntomas, ya que en los últimos 15 días presentó un episodio prolongado de taquiarritmia, de 2 horas de duración (no registrada en el ECG)..

El 07/03/02 se realiza estudio electrofisiológico donde se constata bloqueo de rama derecha, hemibloqueo anterior izquierdo, enfermedad del nódulo sinusal, bloqueo AV de primer grado infrahisiano (HV de 72 ms).

Con estimulación auricular se induce aleteo auricular con rotación horaria sostenida que se interrumpe espontáneamente. En la estimulación ventricular programada con 3 extraestímulos se desencadena Flutter ventricular muy rápido que rápidamente degenera en fibrilación ventricular, por lo que se debió revertirlo eléctricamente, consiguiéndose la reversión luego del segundo choque de 360 Joules.

El 07/03/02 se realiza Doppler cardiaco donde se constata miocardiopatía hipertrófica septal obstructiva con gradiente máximo de 50 mmhg, septum interventricular de 29 mm y Fracción de eyección del ventrículo izquierdo de 50 %.

¿Cómo estratificamos el riesgo?

¿Le indicarían en estudio electrofisiológico, o no fue necesario??

¿Qué harían con el Flutter atrial de rotación horaria?

¿Le darían más drogas? ¿Ablación con RF? ¿Nada?

¿Qué hacemos para el manejo de la miocardiopatía hipertrofica asimétrica?

¿Marcapasos? ¿Ablación con alcohol? ¿Drogas? ¿Cirugía?

¿Cómo interpretamos la respuesta a la estimulación ventricular programada??

¿Indicarían un CDI??

Agradeceré sus comentarios, para poder discutir la mejor conducta para este paciente

Dr. Domingo Luis Pozzer

Corrientes - Argentina

OPINIONES DE COLEGAS

Estimado Domingo te envío mi escueta opinión sobre cada una de tus interrogantes:

¿Cómo estratificamos el riesgo?

Creo que ya lo tienes hecho. Si no entendí mal, tiene varios de los factores que se piensa son de riesgo para muerte súbita y/o terapia apropiada de DAI. En el último NASPE hubo una mesa sobre el tema que justamente concluyó que la mejor estratificación que podemos hacer hoy en día es la suma de factores. Estaría bien también hacerle estudio genético.

- Antecedentes familiares de MS
- Hipertrofia mayor de 18 mm
- Sintomático
- TV sostenida espontánea
- TV sostenida inducible

¿Le indicarían en estudio electrofisiológico, o no fue necesario?

Si le indicaría para tener la inducibilidad como criterio de riesgo, ver si tiene una TV ablacionable y ver si tiene otra taquicardia supraventricular ablacionable.

¿Que harían con el Flutter atrial de rotación horaria?

Si hay documentación de su ocurrencia espontánea lo intentaría ablacionar. Si no la hay pienso que es discutible. En éste segundo caso si es un flutter típico lo intentaría ablacionar ya que es una chance de que tenga menos taquicardias supraventriculares, incluyendo Fibrilación Auricular.

¿Le darían más drogas?

Pienso que el tratamiento es adecuado. El único antiarrítmico sobre el que conozco información en éstos pacientes es la amiodarona y en un estudio de poco peso. Pienso que hay que ir con cuidado con la medicación ya que su FE ya está comprometida.

¿Qué hacemos para el manejo de la miocardiopatía hipertrófica asimétrica?

Ya que tiene indicación por motivo arrítmico esperaríamos a ver si mejor con la estimulación con el marcapaseo bicameral. La cirugía y la ablación septal la pensaríamos luego si no mejora.

¿Cómo interpretamos la respuesta a la estimulación ventricular programada?

Una primera aproximación y para optimizar la estimulación la podemos tener con Eco. De todas maneras sabemos que esto no necesariamente se acompaña de mejoría clínica. Pienso que como la mayoría de las veces la respuesta clínica va ser la soberana.

¿Indicarían un CDI?

Si. Puede argumentarse que la mortalidad de éstos pacientes de todas las maneras es baja y quizás más si ha tenido episodios de TV que ha tolerado bien. De todas maneras y con la falta de conocimiento que todavía tenemos sobre el tema, ponerle un DAI es una opción molesta (por la terapia inapropiada) y cara, pero segura.

Saludos:

Alejandro Cuesta

Hospital de Clínicas

Montevideo

Prezado Dr Domingo Luis Pozzer: tenta lhe responder a sua indagação Andrés Ricardo Pérez Riera de SP Brasil.

Realmente o caso do senhor é como dizemos por aqui um verdadeiro "abacaxi" expressão idiomática empregada pelo vulgo para indicar caso complicado).

Este paciente de 59a com história familiar positiva para MS, MH-FO (FO: forma obstrutiva), septo muito aumentado (29mm), gradiente de 50mm de Hg, resistente a associação de drogas (permanece em classe funcional III), com ECG de base que revela BRD + BDAS+ suponho que PR longo ou bloqueio AV de primeiro grau oculto infrahissiano (trifascicular) Esta suposição minha deriva do dado de HV longo ao EEF. E por fim doença do seio (SSS) fácil inducibilidade e surtos taquiarítmicos.

Você faz várias perguntas:

1) como estratificar o risco?

O risco deste paciente já está estratificado: possui elevada probabilidade de MS. ¿Por qué?

Resposta: porque apresenta alguns dos parâmetros que a literatura descreve como importantes:

- a) história familiar positiva de MS;
- b) espessura septal muito aumentada: = ou > que 30mm (neste caso 29mm quase);
- c) indução de TV-S no estudo eletrofisiológico;
- d) Associação com doença do seio;
- e) HV prolongado: bloqueio trifascicular com bloqueio AV infrahissiano
- f) Permanece em classe funcional III mesmo medicado.

Você pergunta qual seria a conduta mais adequada para o tratamento da MH se a administraria-mos mais drogas, alcoolização, cirurgia ou marcapasso ou CDAI.

1) Drogas: Referente este item eu trocaria o verapamilo por betabloqueador

¿Por qué?

Porque os bloqueadores são as drogas de escolha nas formas obstrutivas.

Devem ser administrados nos pacientes sintomáticos ou com gradiente no pré-operatório de cirurgias não cardíacas: reduzem o gradiente, melhoram o enchimento ventricular, reduzem a frequência cardíaca e controlam as taquiarritmias. O antagonistas dos canais do cálcio são de escolha nas formas não obstrutivas. A SSS ("sick sinus syndrome"), pode responder a múltiplas causas entre elas a farmacológicas como secundária aos antagonistas do cálcio e amidorona.

2) Alcoolização ou ABLAÇÃO SEPTAL PERCUTÂNEA pelo álcool absoluto na primeira perfurante septal da DA: desta eu te posso falar com bastante propriedade dado que nosso grupo pilotado pelo Dr Manuel Cano tem feito até hoje 13 casos com resultados animadores. Esta é a maior experiência na América Latina. Há uns 1000 casos no mundo todo. Particularmente no teu paciente no me parece com indicação para este procedimento alternativo mesmo que em teoria tenha todos os requisitos para a realização do procedimento:

- Septo com espessura diastólica menor do que 18mm.
- Localização da hipertrofia fora da via de saída do ventrículo esquerdo (Ex. na região médio-septal).
- Ausência de gradiente significativo em repouso ou provocado: menor do que 50mm de Hg.
- Presença de disfunção sistólica.
- Presença de valvopatia mitral intrínseca.
- Responsivos as drogas.
- Classe funcional da NYHA menor do que III.

A pesar que seu caso está fora de todos estes postulados a presença do BRD + BDAS + HV longo me assinala que assim que injetemos o álcool na primeira perfurante se produzirá um Bloqueio AV permanente que exigirá MP definitivo.

Nosso grupo não considera motivo de exclusão pacientes com BRD prévio como recomenda a literatura (Fanapanazir L, Mc Arevery D. Therapeutic Options in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy and severe drug-refractory symptoms. J Am Coll Cardiol 1998;31(2):359-364) uma vez que não encontramos racionalidade para dita contra-indicação, mesmo assim, nenhum de nossos pacientes apresentava este distúrbio dromótopo prévio ao procedimento.

Referente a terceira opção:

3) cirurgia: cardiomiectomia septal e miotomia trasvalvar aórtica em seu caso no 100% conduziría a Bloqueio AV total. Este procedimento em todos os casos leva a BRE (bloqueio completo de ramo esquerdo) e se o paciente já tem BRD é lógico pensar que terá como resultado o bloqueio AV total. Por tanto esta opção nem pensar no seu caso. O procedimento consiste em realizar duas incisões paralelas na superfície septal esquerda no local exato onde se localiza o abalamento desde a região imediatamente inferior ao anel aórtico até o ápice septal (miotomia), a seguir, procede-se a retirar o miocárdio entre ambos cortes (miectomia. Se retira um "bife") com cuidado de não lesar o sistema de condução. A mortalidade nos grandes centros é de 2%.

Alguns autores acreditam que seja mais elevado: 5% a 10%. Em especial em locais como onde o senhor mora (Corrientes) onde não acredito que existam cirurgiões com muita experiencia neste procedimento, a menos que tenha feito a mesma em outro centro estrangeiro.

4) opção marcapasso implante de marcapasso definitivo atrioventricular sequencial bicameral ou dupla câmara DDD (AD/VD)

O procedimento está indicado em pacientes MH-FO, com gradiente significativo refratários ao tratamento farmacológico com sintomas incapacitantes graves e com gradiente acima de 30mm de Hg e basal menor do que 100 mm de Hg. Quando o PR for maior do que 160ms (Dias da Silva, M. A. Rev. Soc. Cardiol. Estado de São Paulo 4:532-36, 2000). Parece ideal para seu caso.

Os cabos-eletrodos devem ser posicionados no apêndice atrial e na ponta do VD.

O método reduz o grau de obstrução e melhora os sintomas. O principal alvo fisiopatológico do marcapasso é a diminuição da obstrução dinâmica do VE.

Acessoriamente observa-se redução da disfunção valvar e contribui decisivamente na manutenção do ritmo sinusal. Parece que o benefício maior acontece em pacientes maiores de 65 anos (12%). A melhora subjetiva e objetiva é tempo-dependente. Por outra parte, o método tem a vantagem de ser reversível permitindo a realização posterior de outro procedimento terapêutico perante eventual fracasso.

O método não pode ser considerado de primeira escolha.

Longos períodos de MP acompanham-se de melhora subjetiva sem melhora objetiva e vice-versa.

Benefícios:

- a) Redução do gradiente sistólico.
 - b) Melhora as propriedades diastólicas.
 - c) Involução da hipertrofia (Nishimura, R.A.; e col.; J. Am. Coll. Cardiol. 27:421-30, 1996).
 - d) Remodelamento da cavidade do VE ou efeito da memória mecânica (Fanapanazir, L.; e cols.; Circulation, 90:2731-42, 1994).
- a) Melhora do grupo funcional, tempo de exercício e qualidade da vida.

O fundamento da ação do DDD é a ativação precoce da ponta fazendo com que esta porção se despolarize antes do septo e relaxando assim a via de saída.

A programação ideal do tempo atrioventricular é aquela que diminua o gradiente da via de saída do VE sem ocasionar aumento na pressão do átrio esquerdo.

Os trabalhos com valor de medicina baseado em evidências para analisar e eficácia do procedimento devem ser:

- 1) randomizados.
- 2) duplo cego.
- 3) cruzados (crossover).

A literatura refere os seguintes que preenchem estes requisitos até o presente momento:

A) Kappenberger, L. et. al. Eur. Heart. J. 18:1249-56,1997.

Número de pacientes: 83.

Seguimento: 1 ano.

Conclusão: benéfico para pacientes com sintomas refratários e gradiente acima de 30mm de Hg .

B) M-PATHY: Maron, B. et. al. Circulation, 99:2987-33,1999.

Número de pacientes: 48.

Gradiente: maior do que 50mm de Hg. Dividiu em dos grupos um com DDI e outro com AAI.

Seguimento: 1 ano.

Conclusão: efeitos modestos. Não pode ser primeira linha.

Apenas pacientes idosos acima de 65 anos se beneficiaram.

Importante: !!!!Neste trabalho 8 pacientes com AAI foram reprogramados para DDI por piora sintomática.

Comentários: O trabalho não faz referência a o tempo atrioventricular.

Tempos curtos menores de 80ms produzem maior redução do gradiente. Tempos de 120ms não se observa diminuição do gradiente.

Intervalos PR de 160ms ou maiores permitem tempo atrioventricular curto.

C) Nishimura, R. et al. J. Am. Coll. Cardiol. 29: 435-41, 1997.

Número de paciente estudados: 19.

Gradiente: superior a 30mm de Hg em repouso.

Divisão: dois grupos um com DDD ativo e outro AAI inativo. Submetidos a crossover.

Conclusão: redução do gradiente significativo no grupo com DDD, melhora da qualidade de vida e tempo de esforço.

D) estudo PIC. dois trabalhos: Linde, C. et al. Am. J. Cardiol. 83: 903-7, 1999 e Gadler, F. et. al. Eur. Heart J. 20:1044-50, 1999.

Número de pacientes: 80.

Seguimento: 1 ano completaram 75.

Conclusão: efeito placebo do DDI comparado com AAI e a condição basal.

Melhora significativa com o DDI quanto a capacidade funcional, redução do gradiente.

Resumindo: mesmo discordantes quanto a resultados clínicos o gradiente diminui significativamente com o DDI.

Mortalidade: 1% a 2%. Os resultados a longo prazo são animadores.

Morbidade:

- a) precoce necessidade de reprogramação que aconteceria na metade dos casos.
- b) aparecimento de fibrilação atrial. Nestes casos, está indicado ablação do feixe de His por radiofrequência.
- c) perfuração do VD.
- d) infecção: em média 10%.
- e) deslocamento de eletrodo: 12%.

Conclusão: O marcapasso DDI está restrito a pacientes sintomáticos incapacitantes graves refratários a drogas, com gradiente maior do que 30mm de Hg em repouso ou maior do que 55 mm de Hg no teste provocado e menor do que 100 mm de Hg. quando o PR for maior do que 160ms o benefício é tempo-dependente com a vantagem adicional de ser um procedimento reversível.

Por outra parte a cirurgia de miectomia só será reservada para serviços com muita experiência e alcoolização septal deve ser considerado um procedimento ainda experimental uma vez que até o presente momento foram realizados apenas 1000 procedimentos em todo o planeta sendo que em 20% ocasiona bloqueio completo permanente com necessidade de implante de MP definitivo.

5) Opção CDI: O uso deste recurso neste tipo de pacientes tem se mostrado em séries ainda reduzidas muito benéfico no que se refere a prevenção da MS arritmogênica ventricular.

Estudo publicado recentemente assinala sua indicação absoluta associado a amiodarona em pacientes recuperados de MS (Maron, B. J.; et. al. N. Engl. J. Med.342:365-73, 2000). A droga diminui o número de choques que o aparelho deve fazer. Indicado nas seguintes circunstâncias: (Zhu, D. W.; et. al. Pacing Clin. Electrophysiol.21(1pt2):299-302, 1998).

- a) sobreviventes de ataque cardíaco recuperados de MS.;
- b) formas não obstrutivas com síncope ou pre-síncope com TV-S induzível pelo estudo eletrofisiológico;
- c) TV-S facilmente induzível no estudo eletrofisiológico (= ou < de dois estímulos prematuros extras) mesmo sem comprometimento da consciência;
- d) Jovem com síncope recorrente em presença de isquemia miocárdica.

esta opção interessante porém a presença de taquiarritmia supraventricularraes como este paciente apresenta pode aumentar o riscos de descargas inapropriadas, Não me parece ser o caso seu.

Para que todos leam paro por aqui se não nem meus parentes irão a ler este mail.

Andrés R. Pérez Riera

Estimados Amigos.

Considero que el empleo de un marcapasos DDD podría no ser la mejor opción en este caso ya que según comenta el Dr. Domingo Luis Prozzer el paciente presenta arritmias auriculares que le llevan a caer en FA de manera súbita y de hecho ha tenido que ser cardiovertido en el modo de sincronización para detener esta FA. Una de las contraindicaciones del DDD es la FA, si esta no es posible detenerla por medios farmacológicos, así pues el DDD tendría que mantenerse con el interruptor de modo encendido cambiando contantemente a modo VVIR o VVI simple, según el fabricante y tecnología disponible. Esto limitaría las ventajas que puede ofrecer al DDD a los pacientes de este tipo como lo indican las referencias expuestas por el Dr. Perez Riera.

El empleo de un CDI bien ajustado podría ayudar al paciente a resolver parte de su problema de arritmias ventriculares y no obstante las Supraventriculares podría emplearse un CDI/VVI lo que permitiría poder apoyar al paciente.

No obstante las arritmias supraventriculares, los sistemas CDI/VVI, Tipo Gem 2 o Gem de Medtronic, por ejemplo, son capaces de diferenciar si la taquicardia observada en el ventrículo es de origen Supra o ventricular y puede realizar una discriminación de ambas y así evitar descargas erráticas. Esto lo hacen midiendo la duración del complejo QRS, complejos "angostos", puede ajustarse la ventana de sensado, se detectan como un actividad consecuente a una actividad auricular, complejos "anchos" se discriminan como TV. El algoritmo de discriminación es más complejo que lo descrito pero en resumen trabaja de esa manera.

Un nuevo dispositivo está actualmente en el mercado para pacientes de este tipo y es el Resincronizador Ventricular que siendo un marcapasos de tres cámaras, permite estimular ambos ventrículos y resincronizarlos, esto en base a la actividad auricular, por lo que el problema de la FA sigue siendo una limitante para la aplicación de tecnologías basadas en la actividad auricular.

Mi idea de resolver parte de la problemática de este paciente sería el atacar y controlar la FA e implantar un Resincronizador Ventricular, ver estudio MIRACLE,

Espero que mi aportación pueda servirles en algo.

Jorge G. García Gutiérrez

Ingeniero Biomédico

Asesor en Estimulación Cardíaca Artificial

Queridos amigos del foro:

Con relación al paciente con Cardiomiopatía Hipertrofica Obstructiva.

Debe ser tratado por centros con experiencia en esta patología ya que es muy grave y de difícil manejo.

En São Paulo nosotros estamos con 16 pacientes tratados por alcoholización del primer ramo septal con resultados excelentes. Fue publicado en la revista de intervención de Brasil en Noviembre del 2001.

Con relación a este caso me gustaria saber algunos datos:

- Gradiente por eco y angiografía (ya que hizo estudio electrofisiológico).
- Presencia de SAM y espesura del septo interventricular.

Espero vuestra respuesta

Dr Jorge Garcia Gutierrez:

Me gustaria saber en cuantos pacientes Indicó marcapaso y acompaña su evolución en esta patología?

Lo que realmente mejora la evolución clínica y aumenta la sobrevida de estos pacientes es la eliminación o disminución del gradiente en via de salida del ventriculo izquierdo.

Con relación al marcapaso, su beneficio parece tener un "efecto placebo" ya que a largo plazo no funciona.

Entre los pacientes tratados con alcoholización uno ya habia sido tratado con implante de marcapaso y no tuvo mejora, solamente después de la reducción del septo por ablación percutanea que los síntomas mejoraron y recientemente fue retirado el marcapaso.

Silvia Cano

Estimada Dra Silvia:

Quisiera saber donde y cuando se demostró que la reducción del gradiente "mejora la supervivencia" de los pacientes con MHO.

Estoy de acuerdo en que mejora los síntomas, pero nunca supe de lo otro. Le agradecería que me envíe la información

Daniel Boccardo. MD.FACC

Estimado Dr. Daniel Boccardo:

Realmente no existe ningún estudio que muestre aumento de supervivencia en pacientes con Cardiomiopatía Hipertrófica Obstructiva, frente a cualquier tratamiento clínico y o quirúrgico seguramente se debe a que en este tipo de patología no es posible hacer estudios randomizados ya que el número de pacientes tratados es pequeño. Sin embargo lo que le puedo decir es que en todos los pacientes que tratamos con Alcoholización, hubo una mejora clínica inegable. Para le dar 2 ejemplos . AV de 69 estaba inválido no conseguía caminar 20 metros y después del tratamiento, no solo camina sino que se fue a vivir al campo donde hace de todo. Según la esposa representó una segunda chance de vida. Esta historia se repite en todos los pacientes.

Volviendo a nuestro caso del foro, yo propongo lo siguiente: Primero disminuir el gradiente en vía de salida y en un segundo tiempo, si no hay mejora de la arritmia con medicamentos , recién pensar en un implante de DI.

Dra Silvia Judith Fortunato de Cano

Estimada Doctora:

Gracias por contestar tan pronto y de una forma tan explícita. Tal como me lo imaginaba, no hay ninguna forma de tratamiento que prolongue la vida en la MHO, excepto el ICD. Sería inocente pensar que uno puede cambiar la información genética con algún tipo de

medicamento o procedimiento, no le parece? Solo se puede mejorar la situación clínica, y no siempre 100%.

Le envío un calido saludo y hasta pronto

Dr Daniel Boccardo