

# MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA

Autor. – Dr. Alexis Antezana Córdoba

## I. DEFINICIÓN.

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) se define por la presencia de aumento del grosor de la pared del VI que no se puede explicar únicamente por condiciones de carga anómalas. Esta definición se aplica a niños y adultos y no hace presunciones sobre la etiología y la afección miocárdica.

## II. ETIOLOGIA

Incidencia anual es de 0,3-0,5/100.000. Mientras que la MCH se transmite fundamentalmente como un rasgo autosómico dominante, 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.

## III.- CLASIFICACION

La clasificación se basa estrictamente en los hallazgos ecocardiográficos y son 6 tipos

- 1.- Miocardiopatía hipertrófica septal anterior
- 2.- Miocardiopatía septal anterior y septal posterior
- 3.- Septal y anterolateral
- 4.- Septal posterior anterolateral
- 5.- Concentrica
- 6.- Apical

## IV. MANIFESTACIONES CLINICAS

La edad es uno de los más importantes factores que tener en cuenta cuando se consideran las causas posibles de MCH. Se presenta en edades tempranas.

La construcción de un árbol genealógico de tres a cuatro generaciones ayuda a confirmar el origen genético de la enfermedad e identifica a otros miembros de la familia que están en riesgo. Algunos rasgos específicos que hay que constatar en la historia familiar son MUERTE SUBITA CARDIACA, insuficiencia cardíaca de causa desconocida, implante de marcapasos y desfibriladores, evidencia de enfermedad sistémica (accidente cerebrovascular a edad temprana, debilidad muscular esquelética, disfunción renal, diabetes mellitus, sordera, etc.). El análisis del árbol genealógico también puede determinar la probabilidad de herencia.

#### IV.I EXPLORACIÓN CARDIOVASCULAR.

Suele ser normal, aunque en pacientes con obstrucción del tracto de salida del VI (OTSVI) existen varios rasgos típicos que se puede 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 pacientes con OTSVI tiene también signos de insuficiencia mitral.

#### V.- EXAMENES COMPLEMENTARIOS

##### V.I RX DE TORAX

Por lo general la radiografía no muestra hallazgos patológicos que den sospecha de miocardiopatía hipertrófica, en estadios avanzados se puede encontrar cardiomegalia. Otro hallazgo importante son los datos de hipertensión venosa capilar pulmonar.

## V.II ELECTROCARDIOGRAFÍA

El ECG puede ser normal en la presentación (el 6% de los pacientes) pero generalmente muestra una combinación variable de Hipertrofia del ventrículo izquierdo, anomalías de las ondas T y ST y ondas Q patológicas el ECG está 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.

## V.III ECOCARDIOGRAFIA

- Método de primera línea para el diagnóstico.
- Evalúa el grosor de las paredes del ventrículo izquierdo.
- Evalúa la función sistólica y diastólica del ventrículo izquierdo
- Evalúa la válvula mitral y el tracto de salida del ventrículo izquierdo.

V.IV RESONANCIA MAGNETICA.- Resonancia magnética en caso de duda diagnóstica.

## VI. DIAGNOSTICO

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.

En un 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.

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 valvulopatías).
- Hipertrofia septal basal aislada en ancianos.

## VII. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

- Hipertrofia secundaria a hipertensión arterial sistémica
- Enfermedades infiltrativas del corazón
- Enfermedad valvular aortica

## VIII.- TRATAMIENTO

### VIII.I TRATAMIENTO MEDICO

- Beta bloqueantes. (atenolol)
- Bloqueantes de canales de calcio cardioselectivos. (verapamilo, diltiazem).

Se debe iniciar con dosis bajas

## VIII.II TRATAMIENTO QUIRURGICO

- Miomectomia.

## VIII.III TRATAMIENTO INTERVENCIONISTA

- Ablación de la zona hipertrófica principalmente en caso de miocardiopatía septal asimétrica con obstrucción al tracto de salida
- Desfibrilador implantable como prevención de muerte súbita

## IX. COMPLICACIONES

- Muerte súbita cardiaca mas frecuente si hay antecedentes familiares.
- Insuficiencia cardiaca en estadios avanzados de la enfermedad.
- Sincope
- Accidentes vasculares cerebrales
- Fibrilación auricular

## X. CRITERIOS DE HOSPITALIZACION Y DE REFERENCIA

- Muerte súbita abortada
- Sincope
- Datos clínicos de insuficiencia cardiaca
- Dolor precordial relacionado con angina de pecho
- Complementación de estudios
- Referir ante cualquier eventualidad de lipotimia y de sincope

## XI. CRITERIOS DE ALTA HOSPITALARIA

- Buena tolerancia al tratamiento medico
- Ausencia de síntomas durante la hospitalización
- Posterior a cirugía o intervencionismo exitoso

## XII. PRONOSTICO Y REHABILITACION

Los pacientes con miocardiopatía septal asimétrica y obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo acompañados de síntomas y antecedentes familiares de muerte súbita tiene elevado pronostico de muerte súbita, por lo que el tratamiento medico quirúrgico e intervencionista son prioritarios.

## BIBLIOGRAFIA

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.* 2008;29:270-6.
2. Spoladore R, Maron MS, D'Amato R, Camici PG, Olivetto I. Pharmacological treatment options for hypertrophic cardiomyopathy: high time for evidence. *Eur Heart J.* 2012;33:1724-33.
3. 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.* 1987;59:183-
4. Codd MB, Sugrue DD, Gersh BJ, Melton LJ III. Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. A population-based study in Olmsted County, Minnesota, 1975-1984. *Circulation.* 1989;80:564-72.
5. Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, Gidding SS, Kurosaki TT, Bild DE. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults. *Circulation.* 1995;92:785-89.
6. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med.* 1998;339:364-9.
7. Maron BJ, Mathenge R, Casey SA, Poliac LC, Longe TF. Clinical profile of hypertrophic cardiomyopathy identified de novo in rural communities. *J Am Coll*

Cardiol. 1999;33:1590-5.

8. Nistri S, Thiene G, Basso C, Corrado D, Vitolo A, Maron BJ. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in a young male military population. *Am J Cardiol.* 2003;91:1021-23, A8.

9. Zou Y, Song L, Wang Z, Ma A, Liu T, Gu H, et al. Prevalence of idiopathic hypertrophic cardiomyopathy in China: a population-based echocardiographic analysis of 8080 adults. *Am J Med.* 2004;116:14-8.

10. Maron BJ, Spirito P, Roman MJ, Paranicas M, Okin PM, Best LG, et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a population-based sample of American Indians aged 51 to 77 years (the Strong Heart Study). *Am J Cardiol.* 2004;93:1510-4.