

PRESENTACIÓN DE CASOS

Miocardiopatía hipertrófica. A propósito de un caso ***Hypertrophic Cardiomyopathy. Presentation of case***

Lázaro Isralys Aldama Pérez^I, Ángel Abreu Cruz^{II}, Aylén Pérez Barreda^{III}, Ana Liuvys Cuba Rodríguez^{IV}, Luis Miguel Morales Pérez^V, Eliezer San Román García^{VI}

I Especialista de I Grado en Cardiología, Asistente. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

II Especialista de II Grado en Cardiología, Profesor Auxiliar. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

III Especialista de I Grado en Cardiología, Profesor Auxiliar. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

IV Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Policlínico Docente, Carlos Manuel Portuondo. La Habana, Cuba.

IV Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Policlínico Carlos Manuel Portuondo. La Habana, Cuba.

V Especialista de I Grado en Cardiología. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

VI Especialista de I Grado en Cardiología. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

RESUMEN

La miocardiopatía hipertrófica obstructiva es una enfermedad hereditaria autosómica dominante, con una variada expresividad clínica, morfológica y genética. Es la causa más frecuente de muerte súbita en adolescentes y adultos jóvenes. Se presenta el caso de un paciente con antecedentes familiares de muerte súbita que acude a nuestro servicio con disnea y molestias precordiales. Se le realizó ecocardiograma

donde se constata la existencia de miocardiopatía hipertrófica obstructiva con gradiente significativo en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, utilizando los criterios diagnósticos del American College of Cardiology. **Palabras Clave:** miocardiopatía hipertrófica, muerte súbita.

ABSTRACT

The hypertrophic cardiomyopathy is a autosomal dominant hereditary disease with one varied clinical, morphologic and genetic expressiveness. It is the most frequent cause of sudden death in adolescents and young adults. The case of a patient with family history of sudden death appears that goes to our service with dyspnea and sincerely annoyances. Echocardiogram was made to him where the existence of hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular outflow velocity, using the criteria diagnoses of the American College of Cardiology. Key words: hypertrophic cardiomyopathy, sudden death. **Key words:** hypertrophic cardiomyopathy, sudden death.

INTRODUCCIÓN

Hace más de medio siglo, Robert Donald Teare, anatomopatólogo del hospital Saint George de Londres realizó la primera descripción contemporánea de la miocardiopatía hipertrófica (MCH)⁽¹⁾. Es una enfermedad hereditaria autosómica dominante con una expresividad clínica, morfológica y genética muy variada. Se caracteriza por un ventrículo izquierdo (VI) hipertrófico, no dilatado en ausencia de enfermedad capaz de producirlo⁽²⁾. Hasta ahora se han identificado más de 450 mutaciones en los 20 genes que causan fenotipos compatibles con la enfermedad. Se observa en 1 de cada 500 nacimientos y en su historia natural se destacan fundamentalmente dos aspectos: la producción de síntomas que en ocasiones son incapacitantes y la aparición de muerte súbita, principalmente en pacientes jóvenes⁽³⁾.

La mitad de los casos son asintomáticos, presentándose en ocasiones cuadros de dolor torácico, palpitaciones o síncope. En el 6% de los pacientes, el debut puede ser la muerte súbita, durante la realización de esfuerzo físico intenso⁽⁴⁾. Otros manifiestan síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva o fibrilación auricular con

embolia sistémica. La endocarditis infecciosa se puede desarrollar en el 4% de los afectados habitualmente cuando existe obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI). La expectativa de vida de estos pacientes es muy variable, pero no difiere de la población general con una mortalidad anual de 1 %⁽⁵⁾.

DESARROLLO.

Presentación del caso

Paciente masculino de 42 años con antecedentes familiares de muerte súbita, que hace un año manifiesta disnea y palpitaciones de aparición súbita. En ocasiones refería molestias precordiales al esfuerzo y reposo, respectivamente. En los últimos meses se incrementan las palpitaciones en cuanto a frecuencia e intensidad por lo que decide acudir a nuestra institución.

Examen físico

- Latido de la punta prominente, desplazado lateralmente.
- Pulso venoso yugular: onda A prominente.
- Soplo sistólico rasposo audible en ápex y borde esternal izquierdo.

Complementarios

Electrocardiograma: ritmo sinusal, S V1+ R V5 (42 mm), R AVL (14 mm).
eje eléctrico (-60°), frecuencia cardíaca (98 latidos por minuto).

Rx de tórax: silueta cardíaca normal con ligera calcificación del anillo mitral.

Ecocardiograma Modo M: tabique interventricular en diástole 29 mm y en sístole 34 mm. Pared posterior del VI en diástole 18 mm, pared posterior del VI en sístole 23 mm, diámetro del VI en diástole 36 mm, diámetro del VI en sístole 23 mm y fracción de eyección: (MM -Teich) 67%. Figura 1. La válvula mitral se encuentra alargada con movimiento sistólico anterior. Figura 2. Cierre mesosistólico y fluttering sistólico de la válvula aórtica relacionado con flujo turbulento en el TSVI. Figura 3.

Doppler continuo: gradiente significativo que pone de manifiesto la obstrucción dinámica del TSVI. Figura 4.

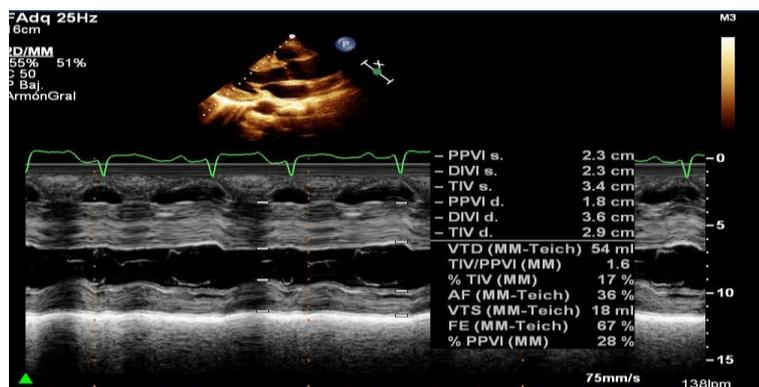


Figura 1. Modo M a nivel del ventrículo izquierdo.

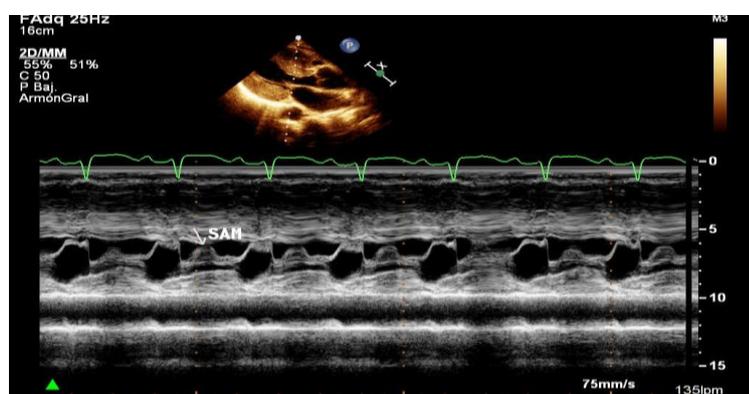


Figura 2. Modo M a nivel de la válvula mitral. La flecha indica el movimiento sistólico anterior (SAM) de la válvula mitral.

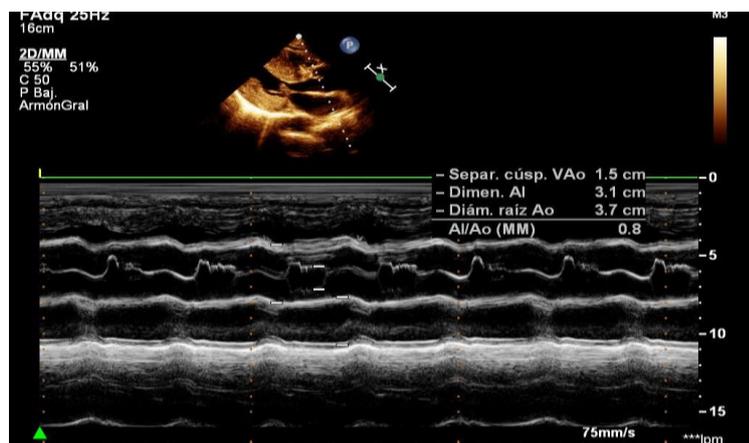


Figura 3. Modo M a nivel de la válvula aórtica. Cierre mesosistólico y fluttering sistólico de la válvula aórtica.

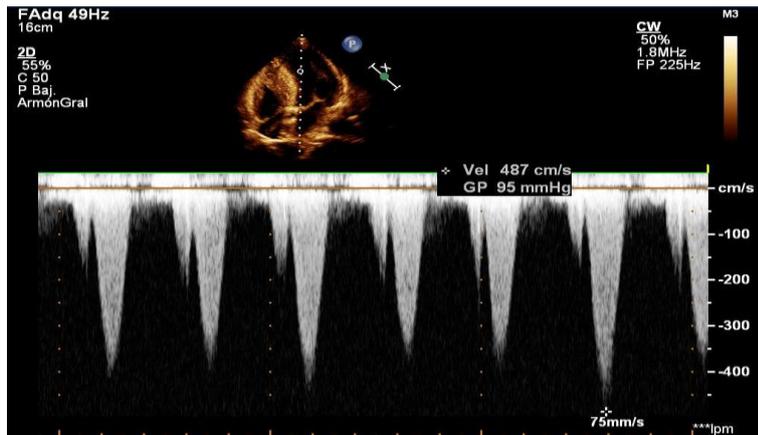


Figura 4. Gradiente telesistólico en el TSVI en el doppler continuo.

Tratamiento y evolución

Se le indica propranolol 40 mg cada 12 horas y se deja en la sala de observación, donde en horario de la madrugada presenta una arritmia ventricular maligna que pone fin a la vida del paciente.

DISCUSION

La MCH es una enfermedad con variada expresión clínica y evolución que se desarrolla habitualmente en edades tempranas de la vida. La ecocardiografía constituye la piedra angular para el diagnóstico y evaluación de las perturbaciones estructurales y funcionales⁽⁶⁾.

Nos permite revelar la presencia y gravedad de obstrucción del TSVI, que se expresa por la presencia de un movimiento anterior sistólico de la válvula mitral (SAM) y un gradiente subaórtico de tipo dinámico a dicho nivel⁽⁷⁾. El SAM no es patognomónico de la enfermedad ya que puede estar presente en la hipertensión reno vascular, la enfermedad de Fabry⁽⁸⁾ y la ataxia de Friedreich.

El criterio diagnóstico por excelencia es la presencia de hipertrofia ventricular izquierda que debe ser de 15 mm en alguna región ventricular y que con frecuencia supera los 20 mm de espesor. El hallazgo de hipertrofia septal asimétrica definida como relación septum / pared posterior del VI mayor o igual a 1.3 mm, también está fuertemente asociado con el diagnóstico⁽⁹⁾.

En ocasiones se desarrolla incremento del diámetro de la aurícula izquierda debido a disfunción diastólica, lo que aumenta el riesgo de fibrilación auricular⁽¹⁰⁾. La obstrucción se detecta en el 25 % de las MCH y puede estar presente en forma

basal o bien ser provocado por un esfuerzo físico o maniobras que reduzcan la precarga, la poscarga o bien que aumenten la contractilidad. En relación con el pronóstico, la identificación ecocardiográfica de un grosor parietal de 30 mm se considera un factor de riesgo mayor para muerte súbita, principalmente en pacientes jóvenes⁽¹¹⁾.

El tratamiento está dirigido a aliviar los síntomas, a reducir el riesgo de muerte y prevenir complicaciones. Los betabloqueadores constituyen el principal tratamiento médico, ya que mejoran la disnea, la angina y los cuadros sincopales. Los antagonistas del calcio son una alternativa al tratamiento betabloqueante, pero en determinados casos es necesaria la asociación de ambos para el control de los síntomas⁽¹²⁾. Aproximadamente en el 10% de los casos es necesario el implante de marcapasos bicameral para reducir el gradiente del TSVI y síntomas severos no solucionados con tratamiento médico. En el momento actual no se recomienda su uso en pacientes sin gradiente significativo en reposo⁽¹³⁾. El empleo de desfibrilador automático implantable (DAI) es eficaz en pacientes con taquicardia ventricular sostenida o recuperados de muerte súbita⁽¹⁴⁾. La provocación de un infarto controlado inyectando alcohol en una rama septal es otra modalidad terapéutica empleada en estos pacientes. La acinesia septal resultante provoca disminución del gradiente intraventricular y de síntomas limitantes, aunque aproximadamente el 20% requiere implante de marcapasos por trastornos de la conducción asociados⁽¹⁵⁾. Los pacientes con mala evolución clínica y gradientes elevados al reposo, a pesar de las modalidades terapéuticas expuestas anteriormente, suelen beneficiarse con tratamiento quirúrgico. La intervención más utilizada consiste en escindir una parte del tabique hipertrófico utilizando el abordaje transaórtico. En los sobrevivientes a la cirugía se reduce significativamente el riesgo de muerte súbita⁽¹⁶⁾.

REFERENCIA BIBLIOGRAFICA

1. Teare D. Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J.* 1958;20:1-8.
2. Navarro-López F. Miocardiopatía hipertrófica. Bases genéticas e implicaciones clínicas. *Rev Esp Cardiol.* 2004;57(1):22-32.

3. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies. *Circulat.* 2006;113:1807-16.
4. Basavarajaiah S, Boraita A, Whyte G, Wilson M, Carby L, Shah A, et al. Ethnic differences in left ventricular remodeling in highly-trained athletes relevance to differentiating physiologic left ventricular hypertrophy from hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2008;51:2256-62.
5. Kounas S, Demetrescu C, Pantazis AA, Keren A, Lee PJ, Hughes D, et al. The binary endocardial appearance is a poor discriminator of Anderson-Fabry disease from familial hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2008;51:2058-61.
6. Geske JB, Sorajja P, Nishimura RA, Ommen SR. Evaluation of left ventricular filling pressures by Doppler echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy: correlation with direct left atrial pressure measurement at cardiac catheterization. *Circulat.* 2007;4(116):2702-8.
7. Briguori C, Betocchi S, Losi MA, Manganelli F, Piscione F, Pace L, et al. Noninvasive evaluation of left ventricular diastolic function in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 1998;81(2):180-7.
8. Spirito P, Maron BJ, Chiarella F, Bellotti P, Tramarin R, Pozzoli M, et al. Diastolic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy: relation to magnitude of left ventricular hypertrophy. *Circulat.* 1985;72:310-6.
9. Pieroni M, Chimenti C, De Cobelli F, Morgante E, Del Maschio A, Gaudio C, et al. Fabry's disease cardiomyopathy: echocardiographic detection of endomyocardial glycosphingolipid compartmentalization. *J Am Coll Cardiol.* 2006;47:1663-71.
10. Nistri S, Olivotto I, Betocchi S, Losi MA, Valsecchi G, Pinamonti B, et al. Prognostic significance of left atrial size in patients with hypertrophic cardiomyopathy. From the Italian Registry for Hypertrophic Cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2006;98:960-5.
11. Elliott PM, Gimeno JR, Mahon NG, Poloniecki JD, McKenna WJ. Relation between severity of left-ventricular hypertrophy and prognosis in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Lanc.* 2001;357:420-4.

12. 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.* 2005;45:1251-8.
13. Binder J, Ommen SR, Sorajja P, Nishimura RA, Tajik AJ. Clinical and echocardiographic variables fail to predict response to dual-chamber pacing for hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr.* 2008;21:796-800.
14. Maron BJ, Spirito P, Shen WK, Haas TS, Formisano F, Link MS, et al. Prevention of sudden cardiac death and selection of patients for implantable cardioverter-defibrillators in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA.* 2007;298:405-12.
15. Sorajja P, Valeti U, Nishimura R, Ommen SR, Rihal CS, Gersh BJ, et al. Outcome of alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulat.* 2008;118:131-9.
16. 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. *Circulat.* 2005;111:2033-41.

Recibido: 12 de diciembre del 2013 Aceptado: 12 de mayo del 2014

Dr. Lázaro Isralys Aldama Pérez. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas, 216 y 11 B, Siboney, La Habana, Cuba.

Correo electrónico: lialdama@infomed.sld.cu