

Miocardopatía hipertrófica: a propósito de un caso

J. C. PARRA RODRÍGUEZ, R. M. RAMÍREZ GAVIRA¹, A. LÓPEZ TÉLLEZ²
Médico Especialista en Medicina de Familia. Servicio de Urgencias.
Hospital General Básico. Antequera.

¹Médico Especialista en Pediatría. Centro Salud Las Albarizas. Marbella.

²Médico Especialista en Medicina de Familia. Centro de Salud Puerta Blanca. Málaga

Hypertrophic cardiomyopathy: a case report

RESUMEN

La miocardiopatía hipertrófica, es una afectación cardíaca caracterizada por una alteración de la función diastólica (dificultad en la fase de relajación y llenado ventricular) e incremento de la contractilidad, en ausencia de una causa desencadenante (hipertensión arterial, estenosis aórtica, etc.).

Presentamos el caso de un paciente de 38 años de edad que tras ser diagnosticado de miocardiopatía hipertrófica no obstructiva, el estudio posterior logró descubrir un familiar afecto, asintomático.

Palabras clave: Miocardiopatía hipertrófica. Síncope. Muerte súbita. Atención Primaria.

ABSTRACT

The hypertrophic cardiomyopathy is a cardiac affection characterized by an alteration of the diastolic function (difficulty in the easing phase and ventricular filling) and increasing of the contractibility, in absence of an unfetter cause (arterial hypertension, aortic stenotic, etc.).

We present the case of a patient of 38 years old who after being diagnosed of not obstructive hypertrophic cardiomyopathy, the subsequent study achievement discover an affected and asymptomatic familiar.

Key words: Hypertrophic cardiomyopathy. Syncope. Sudden death. Primary Health Care.

INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía hipertrófica es una cardiopatía cuyo origen ha estado sujeto a controversia desde que Lord Block, en 1943 la describiese como una entidad ligada a la obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo. En 1958, esta patología se caracterizaba por la hipertrofia asimétrica del ventrículo izquierdo, generalmente del septo interventricular, que podía o no producir obstrucción en la salida. Tras una larga controversia, sobre

si el proceso fundamental era la hipertrofia o la obstrucción, se impuso finalmente la idea de Goodwin, donde la hipertrofia era el hallazgo anatómico que siempre estaba presente, acompañada en ocasiones por la obstrucción¹.

El papel genético en la patogénesis de la miocardiopatía hipertrófica es muy importante, con una transmisión autosómica dominante de penetrancia incompleta y expresión variable². Existen casos esporádicos que pueden corresponder a mutaciones, dificultando la detección de familiares asintomáticos.

cos con leves alteraciones anatómicas debido a su baja penetrancia³.

Se desconoce la prevalencia exacta de la enfermedad, aunque se cifra en el 0,1% de la población general y en 0,5 % de la población cardiópata. Desde el punto de vista morfológico, el hallazgo más importante es la hipertrofia miocárdica, localizada preferentemente en el septo interventricular, aunque también puede ser concéntrica, de predominio apical.

La mitad de casos son asintomáticos, debutando en la mayoría de ocasiones con dolor torácico, palpitaciones o síncope no filiado. En el 6% de los pacientes, el cuadro clínico puede aparecer con muerte súbita, sobre todo en pacientes jóvenes (10-30 años), y en la mayoría de las ocasiones durante la práctica de algún deporte que requiera un intenso ejercicio físico⁴.

El diagnóstico precoz adquiere gran importancia, la sospecha clínica sobre este grupo de pacientes y el estudio familiar de parientes de pacientes afectados son las dos vías fundamentales de detección, tal como exponemos en el siguiente caso clínico.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 38 años en el momento actual, que consulta en nuestro centro de salud por palpitaciones ocasionales de 1 mes de evolución, generalmente coincidente con el esfuerzo físico, acompañada de disnea leve, que cedía con el reposo. Refiere además, dolor torácico punzante, en hemitórax izquierdo con irradiación a hombro izquierdo, no relacionado con el esfuerzo y duración inferior a 60 minutos.

Entre los antecedentes personales destaca ser fumador de 20 cig./año, bebedor moderado, e hipertrigliceridemia en tratamiento con dieta. Madre diagnosticada de fibrilación auricular paroxística no filiativa.

A la exploración física observamos un paciente con buen estado general, eupneico, que tolera el decúbito. No presenta ingurgitación yugular a 45°, ni soplos carotídeos audibles. La auscultación cardiopulmonar es rítmica sin soplos. En las extremidades, los pulsos están presentes, no objetivando edemas. El resto de la exploración resulta normal.

Entre las pruebas complementarias solicitadas, la radiografía de tórax presenta un índice cardio-torácico normal, sin signos congestivos, y en ECG (Fig. 1), puede observarse un patrón de sobrecarga izquierda con Q prominentes y picudas en cara inferior (II, III), ST descendido acompañado de T invertidas y gigantes en precordiales izquierdas.

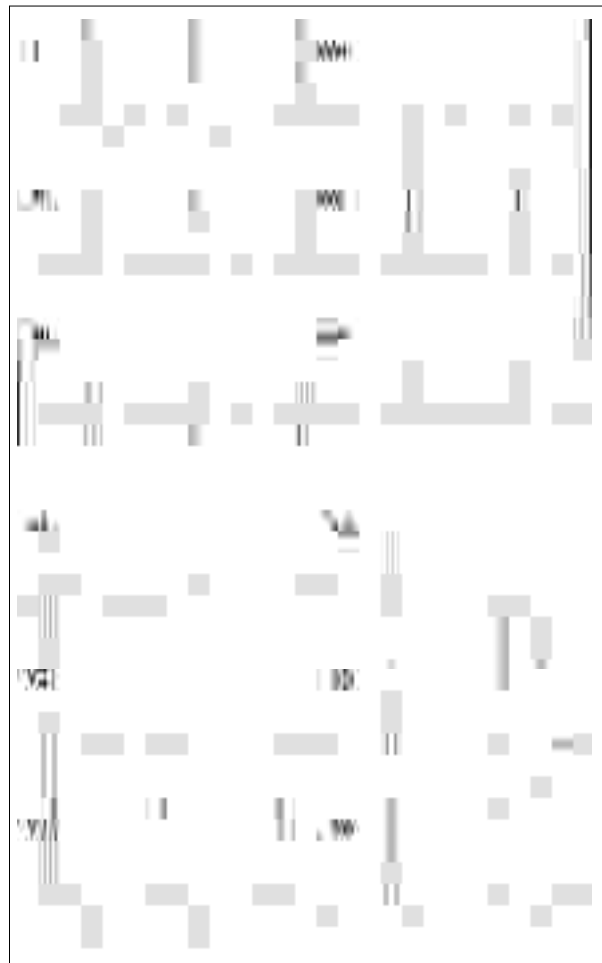


Figura 1
Electrocardiograma. Ritmo sinusal a 63 x, eje 30, Q en II y III, T negativas acompañadas de descenso del ST en V2-V6.

Con la sospecha de miocardiopatía hipertrófica el paciente fue derivado de forma preferente a la consulta externa de cardiología, donde se confirma el diagnóstico, iniciándose el estudio familiar sobre 8 individuos, que permitió descubrir en el primer hijo de 13 años, mediante ecocardiografía, hipertrofia leve del septo interventricular (Fig. 2). El ecocardiograma de nuestro paciente mostraba una hipertrofia asimétrica moderada del septo interventricular, así como de la pared posterior, descartando cualquier obstrucción en el tracto de salida (Fig. 3). El estudio posterior Holter resultó normal.

Diagnosticado de miocardiopatía hipertrofia no obstructiva, el paciente fue tratado con atenolol 50 mg/24 h, medidas dietéticas para la corrección de la hipertrigliceridemia, evitando la práctica de deportes competitivos o isométricos. Así mismo estará sometido a revisión anual en consulta de cardiología, con electrocardiograma, Rx de tórax y ecocardiograma.

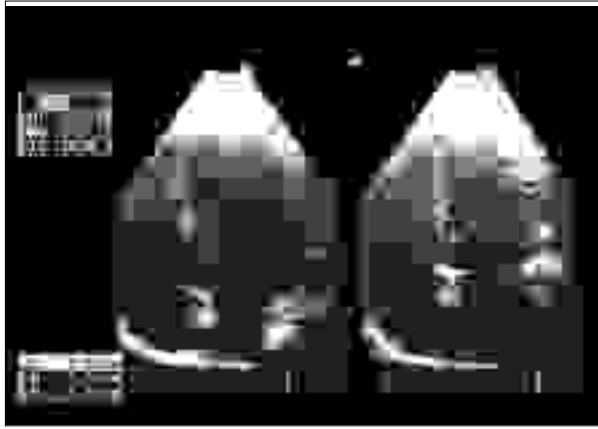


Figura 2
 Ecocardiograma del primogénito de 13 años, donde se observa una mínima hipertrofia de septo interventricular.

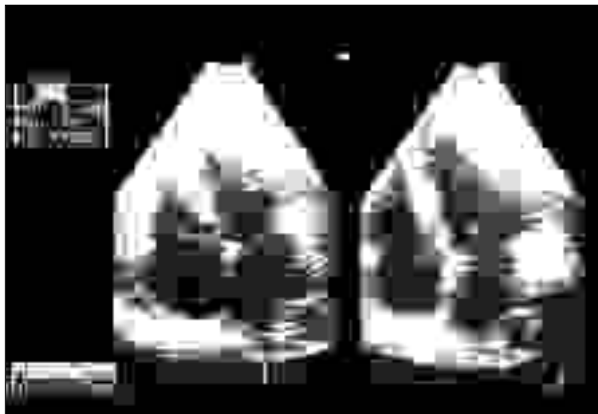


Figura 3
 Ecocardiograma donde se visualiza una hipertrofia moderada de la pared posterior del ventrículo izquierdo, acompañada de hipertrofia septal asimétrica.

La alteración detectada en el hijo, no precisó por el momento de tratamiento farmacológico alguno, ni limitación para la práctica de deportes, si bien deberá ser revisado bianualmente en consulta de cardiología.

COMENTARIOS

La miocardiopatía hipertrófica es una enfermedad del miocardio caracterizada por la hipertrofia del ventrículo izquierdo, sin causa cardiaca o sistémica desencadenante. Puede aparecer a cualquier edad, bien de forma clásica (disnea, dolor torácico, palpitaciones o síncope) o ser asintomática a lo largo de la vida del individuo. La actitud ante este grupo de pacientes siempre ha de iniciarse con una completa anamnesis, con especial énfasis en los an-

tecedentes familiares, cardiológicos o muerte súbita, y entre los personales reseñando la presencia de síncope no filiados o episodios de palpitaciones⁵. Sobre los pacientes asintomáticos debemos prestar especial atención a parientes de pacientes afectados con miocardiopatía hipertrófica, atletas y adolescentes, donde se han de buscar signos exploratorios anormales derivados de la hipertrofia (soplos sistólicos, galopes, palpación de ventrículo izquierdo con onda A) (Fig. 4).

Entre las pruebas complementarias utilizadas en la confirmación, destacan el electrocardiograma (presencia de onda Q, T invertidas en derivaciones precordiales y trastornos difuso de la conducción). En la ecocardiografía 2D/Doppler, se pueden ver los distintos patrones de hipertrofia ventricular (severa concéntrica y asimétrica, severa apical, en el límite y simétrica, con o sin obstrucción) (SAM)⁷. La radiografía de tórax posee muy poca utilidad, al ser en la mayoría de las ocasiones normal, apareciendo ocasionalmente ligera cardiomegalia a expensas del ventrículo izquierdo (Fig. 4).

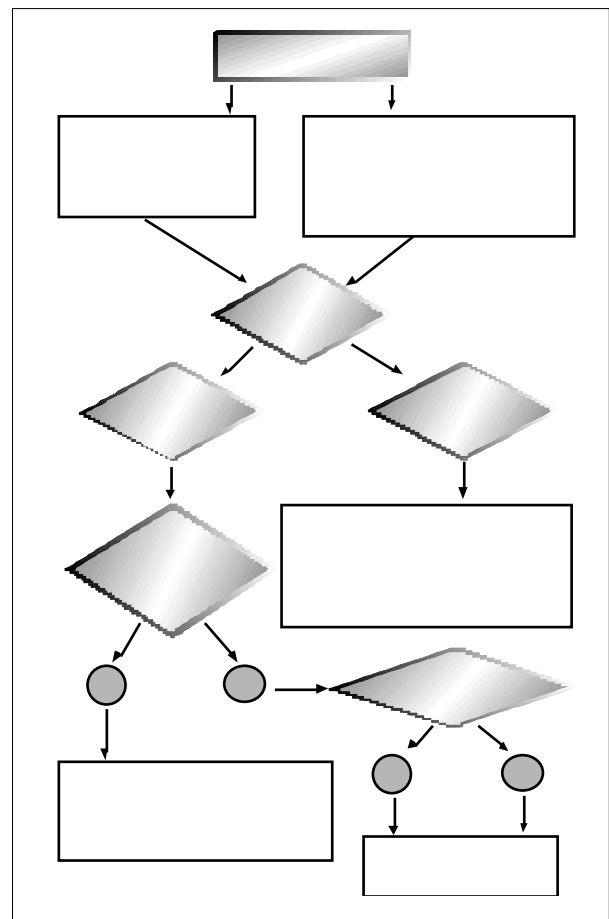


Figura 4
 Valoración del paciente con MHO (Fuente: tomado de F. Alonso et al. En: Guías de Actuación Clínica en Cardiología).

Una vez diagnosticado, debe evaluarse el riesgo de muerte súbita, así como la existencia de obstrucción o no, en el flujo de salida. La presencia de al menos un factor de riesgo, obliga al estudio del potencial arritmogénico, y si fuese posible, también genético^{8,9} (Fig. 4).

El tratamiento de la miocardiopatía debe cumplir dos objetivos fundamentales, la mejora de los síntomas y la prevención de la muerte súbita. Entre las medidas preventivas destaca, el no recomendar la realización de esfuerzos físicos intensos, sobre todo en pacientes con alguna mutación genética de mal pronóstico, la profilaxis de la endocarditis (pacientes con altos gradientes interventriculares o insuficiencia mitral significativa) y la anticoagulación oral en pacientes con arritmias supraventriculares paroxísticas o con fibrilación auricular crónica.

El tratamiento farmacológico se basa fundamentalmente en la utilización de betabloqueantes, sobre todo en las formas no obstructivas, y en los pacientes sintomáticos, aliviando la disnea, palpitaciones, y el síncope, a pesar de lo cual no previene la muerte súbita, ni las arritmias. Otro grupo farmacológico muy utilizado son los antagonistas del calcio, entre los que destaca el verapamil, con demostrado efecto beneficioso sobre la disfunción diastólica (llenado y relajación ventriculares). Por último cabe destacar la amiodarona, antiarrítmico que se ha mostrado eficaz en el tratamiento de arritmias tanto supra como paraventriculares, no existiendo estudio concluyente en la prevención de la muerte súbita¹⁰.

Debe de individualizarse el empleo del marcapasos en pacientes claramente refractarios al trata-

miento médico convencional, así como el desfibrilador implantable en pacientes con alto riesgo de muerte súbita¹¹.

Cabe por último reseñar el empleo de la cirugía, eficaz en pacientes refractarios al tratamiento médico, muy sintomáticos, siendo la miomectomía la técnica más utilizada, al reducir el gradiente interventricular y la insuficiencia mitral acompañante. A pesar de la franca mejoría clínica, es una técnica con una elevada mortalidad, donde la experiencia del equipo quirúrgico es determinante. Reseñar la opción del trasplante cardiaco, como única alternativa en pacientes con enorme dilatación ventricular e insuficiencia cardiaca, que no responden al tratamiento farmacológico¹².

La miocardiopatía hipertrófica no es una patología frecuente, a pesar de lo cual el médico de Atención Primaria no ha de perder la capacidad en diagnosticar este tipo de entidades, teniendo en cuenta el elevado riesgo de muerte súbita asociado a pacientes jóvenes, y la posibilidad de afectar a varios miembros de una familiar, debido a su herencia autosómica dominante.

CORRESPONDENCIA:

Juan Carlos Parra Rodríguez
Servicio de Urgencias
Hospital General Básico de Antequera
Avda. Blas Infante s/n
29010 Málaga
e-mail: rosaramirez@mixmail.com

Bibliografía

1. Artiago LM. Miocardiopatías y Miocarditis. *El Médico* 2002; 832: 21-48.
2. Buja GF, Nava A, Martini B. Right ventricular dysplasia: a familial cardiomyopathy? *Eur Heart J* 1989; 10: 13-5.
3. Maron BJ, Nichols PF, Pikié LW. Patterns of inheritance in hypertrophic cardiomyopathy: Assessment by M-mode and two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1984; 3: 1087-94.
4. Romero E, Marín B, Simarro E. Muerte súbita y deporte. *Med Clin*. 1992; 98 (4): 149-50.
5. Gálvez E, Manterola F, Ballester M. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española en miocardiopatías y miocarditis. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 360-93.
6. Romero E, Hevia S, Castellanos D. Tacrólimus y miocardiopatía hipertrófica. *Med Clin* 1998; 20: 804.
7. Romero G, Gálvez E, Palet J. Valor del ecocardiograma-Doppler en el pronóstico y en el seguimiento de la miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 7-15.
8. Valgaeren G, Conraads V, Colpaert C. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: risk stratification and prevention. *Acta Cardiol* 1998; 53 (1): 23-9.
9. Maron BJ. Screening for hypertrophic cardiomyopathy. *J Med Screen* 1999; 6(3): 159-62.
10. William J, Montserrat L. Identificación y tratamiento de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica y riesgo de muerte súbita. *Rev Esp Cardiol* 2000; 1: 123-30.
11. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy and sudden death: new perspectives on risk stratification and prevention with the implantable cardioverter-defibrillator. *Eur Heart J* 2000; 21 (24): 1979-83.
12. Maroto C, Enríquez F. Guías de práctica clínica de la Sociedad Revista Española de Cardiología. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 67-82.