

ARTÍCULOS DE REVISIÓN

Cardiomiopatía hipertrófica con obstrucción del ventrículo izquierdo

Santiago Andrés Vintimilla Pesántez ¹

1. Médico Rural del Hospital Misereor de Gualaquiza

Correspondencia:

Santiago Andrés Vintimilla Pesántez

Correo electrónico:

santiagovintimillap@gmail.com

Dirección: Av. Emilio Carrera y Av. 12 de octubre. Cuenca - Ecuador

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1450-6128>

Código postal: EC 010102

Teléfono: : (593) 994147561

Fecha de recepción:

26-09-2020

Fecha de aceptación:

30-10-2020

Fecha de publicación:

30-12-2020

Membrete bibliográfico

Vintimilla P. "Cardiomiopatía Hipertrófica Con Obstrucción Del

Ventrículo Izquierdo. Rev. Med. Ateneo 2020; 22(2): 79-84

Artículo acceso abierto.

RESUMEN

Es una hipertrofia septal, de tipo asimétrica, causando obstrucción del flujo de salida del ventrículo izquierdo debido al engrosamiento de la pared del ventrículo izquierdo; esta patología presenta una prevalencia a nivel mundial de 0,02-0,23%; y es la causa más importante de muerte súbita en jóvenes. Se caracteriza por una hipertrofia miocárdica que provoca una disfunción diastólica; incluso, epidemiológicamente, se produce en hombres y mujeres por igual, aunque las mujeres tienden a ser más sintomáticas, presentando más discapacidad y presentación a una edad más temprana.

El paciente puede ser asintomático o suele presentar cuadro de disnea, dolor precordial, síncope. Para el diagnóstico, se puede utilizar radiografía de Tórax, electrocardiograma y ecocardiografía; resonancia magnética y cateterismo cardiaco solo en casos para identificar etiología y gravedad de la misma. Para el tratamiento, se puede utilizar medicamentos de base como beta-bloqueadores, o se puede realizar técnicas de ablación con alcohol. Sin embargo, en algunos casos, se puede necesitar usar marcapasos o desfibriladores implantables.

El objetivo de esta revisión bibliográfica es brindar información de esta patología, que, a pesar de no ser tan frecuente en nuestro medio y de ser más de la especialidad de Cardiología, existe la posibilidad de presentación en jóvenes, y que, presentando manifestaciones cardiacas, nos puede llevar a considerar a esta patología como diagnóstico diferencial.

Palabras clave: Cardiomiopatía, hipertrofia septal, muerte súbita, disfunción diastólica.

ABSTRACT

This is a septal hypertrophy, asymmetric, which causes obstruction of the outflow of the left ventricle because of thickening of the wall of the left ventricle; This pathology has a worldwide prevalence of 0.02–0.23%; and it is the most important cause of sudden death in young people. It is shown like a myocardial hypertrophy that causes diastolic dysfunction; even though, epidemiologically, it occurs in men and women equally, although women tend to be more symptomatic, producing more disability and presentation at an earlier age. Patient could stay asymptomatic, or could present dyspnea, precordial pain or syncope. For the diagnosis, we can use Chest Rx, electrocardiogram and echocardiogram; nuclear magnetic resonance and cardiac catheterization is used only for identifying pathology's etiology and severity. For the treatment, we can use drugs like

beta blockers, or patients can apply for alcohol ablation techniques. Nonetheless, in some cases, they might need pacemakers or implantable defibrillators.

The objective of this bibliographic review is to provide information on this pathology, which, despite not being so frequent in our reality and being more of a Cardiology specialty, there is a probability of presentation in young people, and if it is shown with cardiac manifestations, It can make us to think at this pathology as a differential diagnosis.

Key words: cardiomyopathy, septal hypertrophy, sudden death, diastolic dysfunction

INTRODUCCIÓN

Alrededor del 35–60% de los pacientes con esta patología, presentan una mutación en los genes que codifican los sarcómeros (1); sobre todo relacionado por la transmisión hereditaria familiar; las causas no genéticas se observan en el 25% de los pacientes, posiblemente relacionado con errores en el metabolismo, como La Enfermedad de Pompe, malformaciones, y desórdenes neuromusculares, como Ataxia de Friedrich (2) (3). En adultos, la prevalencia por causas no genéticas, es baja, pero si llegasen a presentarse, se relacionaría con La Enfermedad de Denon, La Enfermedad de Fabry, Hipertrofia Ventricular izquierda asociado a Enfermedad de Wolff-Parkinson-White. La prevalencia de esta enfermedad se estima alrededor de 1 por cada 500 en la población general. En niños es desconocido pero se reporta una incidencia de 0,3 – 0,5 por cada 100000 (4) (5). La transmisión de esta enfermedad es genética, en un 50% en cada generación subsiguiente, debido a la mutación de al menos 1 de 11 genes; en caso de no tener antecedentes familiares, la transmisión de la enfermedad se genera por una nueva mutación (6).

FISIOPATOLOGÍA

Cuando esta cardiomiopatía se acompaña de alteración de la estructura miofibrilar y fibrosis, causa disfunción diastólica, alteración hemodinámica, incluyendo relajación ventricular asimétrica, disminución del llenado de las cavidades y consumo anormal de calcio intracelular. Debido a que los vasos coronarios se llenan durante la diástole, y si existe obstrucción del tracto de salida y rigidez ventricular, se presenta un mayor riesgo de isquemia miocárdica, causante de arritmias ventriculares y muerte súbita. Mayormente afecta el tabique ventri-

cular, aunque cualquier parte del ventrículo izquierdo se puede afectar. Esta cardiomiopatía se puede clasificar como obstructivo o no obstructivo. Según el grado de obstrucción y la presentación clínica depende el grado de hipertrofia (7)(8).

La obstrucción dinámica de la salida del flujo se genera por el movimiento sistólico anterior de la valva anterior de la válvula mitral, ya que se genera el impacto de las valvas en el tabique basal hipertrofiado, lo que provoca un gradiente de presión que tira de la valva anterior, ocasionando una obstrucción del tracto de salida, generando un flujo turbulento al momento de la contracción, disminuyendo el flujo y provocando regurgitación mitral. En el caso que sea de tipo No-Obstructivo, generalmente presenta buen pronóstico, con síntomas que se originarían producto de la disfunción diastólica; excepto si presentase adelgazamiento de la pared, dilatación de cavidad izquierda y disfunción sistólica, junto a hipertensión pulmonar secundaria, ya que, en ese caso, sería de mal pronóstico. En el 25% de los pacientes, la obstrucción se produce en reposo, pero el 70% de los pacientes con maniobras provocativas, como el ejercicio. En estadios más avanzados, esto puede ocurrir en reposo. Más comúnmente, ocurre con maniobras provocativas como el ejercicio por aumento de la demanda del miocardio (9).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El cuadro clínico se puede manifestar de manera variable; incluso, puede estar asintomático y se puede identificar de manera accidental. Sin embargo, puede manifestarse con Fibrilación Atrial en 1 por cada 5 pacientes, por lo cual, presentaría un riesgo de arritmias, y posteriormente descompensaciones; por lo cual, el tratamiento se basa farmacológicamente con anti-coagulantes, para de esa manera, prevenir formación de émbolos (10).

Cuando hay una obstrucción hemodinámica importante, se puede presentar disnea, debido a la elevación de la presión de llenado provocado por disfunción diastólica, obstrucción del tracto de salida, regurgitación mitral e isquemia miocárdica; todo esto ocasiona fatiga y síncope debido a la reducción de irrigación sanguínea, que llega a progresar a insuficiencia cardíaca (11). Al final, cuando se presenta gradualmente disnea, dolor precordial, presíncope y síncope, se asocia a futuro con mal pronóstico (12).

DIAGNÓSTICO

- Radiografía de tórax: identifica hipertrofia ventricular izquierda.
- Electrocardiograma: demuestra Hipertrofia Ventricular Izquierda. También puede mostrar arritmias, aunque con frecuencia puede ser normal.
- La ecocardiografía: con precisión de diagnóstico del 80% para Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva. Se puede visualizar el tamaño y realizar mediciones del tabique y la pared ventricular izquierda. Puede demostrar la velocidad de flujo a lo largo del tracto de salida del ventrículo izquierdo.
 - El Doppler color puede mostrar regurgitación de la válvula mitral.
- La resonancia magnética cardíaca: Gold standard para el diagnóstico de las propiedades de la pared del Ventrículo Izquierdo
 - En pacientes con sospecha de Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva con un ecocardiograma normal o no concluyente.

- El cateterismo cardíaco: únicamente para determinar con precisión el grado de obstrucción del tracto de salida, la anatomía del ventrículo izquierdo, el grado de insuficiencia valvular mitral y la permeabilidad de las arterias coronarias (13)(14) (13)(14).

TRATAMIENTO

El tratamiento con Betabloqueadores mejora el suplemento de oxígeno al miocardio, reduciendo la isquemia y prolongando el llenado sanguíneo diastólico y disminuyendo la frecuencia cardíaca. Si los betabloqueadores son ineficientes o no son tolerados, los bloqueadores de los canales de calcio, pueden generar alivio sintomático. En pacientes que tengan síntomas refractarios, la terapia de reducción septal, ya sea con miomectomía o con ablación septal con alcohol, representan la segunda línea terapéutica para pacientes con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo persistente (mayor o igual a 50 mmHg).

La indicación para la realización de la ablación septal a base de alcohol es: avanzada edad, presencia de comorbilidades que aumentarían el riesgo de la cirugía cardíaca, historial de cirugías cardíacas previas, miomectomía fallida o ictus previo. La mortalidad en 30 días después de la realización del procedimiento, es muy baja (0,6%), y anualmente, la probabilidad de fallecimiento es igual que la población general (15)(16)(17).

Sin embargo, cuando se realiza la miomectomía y su resultado no es el adecuado, la necesidad de un marcapasos es inminente en el post-operatorio; además se demostró en procedimientos realizados en la Clínica Mayo de Estados Unidos, donde se demostró que, al finalizar el procedimiento de la ablación, existió una alta prevalencia en la mortalidad temprana y la presencia de morbilidad perioperatoria, incluyendo el uso de marcapasos secundario a un bloqueo cardíaco, a pesar de una mejoría exitosa del gradiente de tracto de salida. En el caso de miomectomía septal transtorácica en adultos jóvenes y adolescentes, la mejoría del gradiente fue de 89 mmHg, aunque presentaron movimiento sistólico anterior con regurgitación mitral, con lo cual, se decidió entre la colocación de un desfibrilador implantable, en un 17%; o un marcapasos permanente, en un 11,7%. Incluso, la realización de este procedimiento le genera aumento en la prevalencia de la morbilidad iatrogénica, por lo cual, les hace requerir marcapaso (18) (19).

En años recientes, ha existido el desarrollo de nuevas drogas e innovadoras terapias, la cual, son de ayuda importante para el tratamiento fisiopatológico de la enfermedad, la cual, incluye:

- Diltiazem, que inhibe la entrada de calcio al sarcómero
- Ranolazine, que inhibe el flujo al interior del sarcómero e incrementa la salida de calcio por vía de intercambio sodio – calcio.
- MYK-461: pequeña molécula inhibidor de la miosina ATPasa, que evita el ciclo de puentes cruzados producidos por la miosina.
- NAC: N-acetilcisteína, que reduce los niveles de miofilamentos glutationilados con la reversión del aumento de la sensibilidad al calcio por parte de los miofilamentos, disfunción diastólica, hipertrofia de miocitos y fibrosis.
- Perhexilina: modulador metabólico miocárdico que cambia el metabolismo celular para favorecer un metabolismo de carbohidratos más eficiente debido a la inhibición de la captación y utilización de ácidos grasos libres mitocondriales, mejorando así la eficiencia del miocardio..

- Bloqueadores de los receptores de Angiotensina: disminuye los factores trópicos de producción de la vía del sistema renina-angiotensina aldosterona (20).

CONCLUSIONES

La Cardiomiopatía Hipertrofica es una patología basada en hipertrofia septal, que genera una obstrucción del flujo de salida del ventrículo izquierdo, el cual, genera una disminución del llenado ventricular, con lo que, genera la sintomatología; existe una forma No Obstruktiva, la cual, tiene buen pronóstico a excepción que presente factores de riesgo. Es causa importante de muerte en mujeres y jóvenes. La etiología suele ser hereditaria en un 50% y a mutaciones cuando no es hereditaria. Además, esta patología se asocia a enfermedades como Enfermedad de Fabry, Enfermedad de Denon, y Wolf Parkinson White. Generalmente se manifiesta con Disnea, fatiga, pre-síncope, síncope y fibrilación auricular; que, a la final, lleva a progresar a Insuficiencia Cardíaca. Para el diagnóstico, se suele usar Radiografía de Tórax, Electrocardiografía, Ecocardiografía y Ecografía Doppler color; aunque la Resonancia Magnética es el gold estándar. Finalmente, para el tratamiento se suele usar medidas farmacológicas como betabloqueantes o bloqueadores de calcio; sino, se suele realizar técnicas como: Terapia de reducción septal con miomectomía o Ablación septal con alcohol. La implantación de un desfibrilador o un marcapasos se debe a complicaciones que se pueden generar después de los procedimientos invasivos que se pueden generar. Las nuevas terapias farmacológicas son una buena opción en el caso de encontrar alternativas a procedimientos invasivos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Raj MA, Goyal A. National Center for Biotechnology Information. [Online]; 2019. Acceso 27 de Noviembre de 2019. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430820/>.
2. Dávila F, Mogol I, Lewis A, Mendoza F, Guatibonza D. Cardiomiopatía hipertrofica: experiencia de 5 años en un centro cardiovascular. *Revista Colombiana de Cardiología*. 2016;; p. 8.
3. Santos Mateo JJ, Gimeno JR. Alcohol septal ablation in hypertrophic cardiomyopathy. *Global Cardiology Science and Practice*. 2018;(30): p. 9.
4. Veselka J, Anavekar NS, Charron P. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Revisión Bibliográfica. Czech Republic: Charles University and Motol University Hospital, Prague, Department of Cardiology / Department of Cardiology and Radiology; 29 Noviembre 2016.[http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(16\)31321-6](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(16)31321-6).
5. Ellims AH. Hypertrophic cardiomyopathy in the adolescent. *Aust Fam Physician*. 2017;46(8):553-557. PMID: 28787553.
6. Sabater-Molina M, Pérez-Sánchez I, Hernández Del Rincón JP, Gimeno JR. Genetics of hypertrophic cardiomyopathy: A review of current state. *Clin Genet*. 2018 Jan;93(1):3-14. doi: 10.1111/cge.13027. Epub 2017 Aug 17. PMID: 28369730.
7. Geske JB, Ommen SR, Gersh BJ. Hypertrophic Cardiomyopathy. *The American College of Cardiology Foundation*. 2018; 6(5): p. 12.
8. Shah, M. (2017). Hypertrophic cardiomyopathy. (M. Shah, Ed.) *Cardiology in the Young*, 22 (1), 6.

9. Hensley N, Dietrich J, Nyhan D, Mitter N, Yee MS, Brady M. Hypertrophic cardiomyopathy: a review. *Anesth Analg*. 2015 Mar;120(3):554-69. doi: 10.1213/ANE.0000000000000538. PMID: 25695573.
10. Merson J. Hypertrophic cardiomyopathy. *JAAPA*. 2018 May;31(5):53-54. doi: 10.1097/01.JAA.0000532127.15412.fe. PMID: 29698372.
11. Chang HJ, Lynn C. Cardiomiopatía hipertrófica. *Journal of the American Medical Association*. 2009; 302(15): p. 1.
12. Ayoub C, Brieger D, Chard R, Yiannikas J. Fixed left ventricular outflow tract obstruction mimicking hypertrophic obstructive cardiomyopathy: pitfalls in diagnosis. *Wiley Periodicals*. 2016; 1(9): p. 9.
13. Nishimura RA, Seggewiss H, Schaff HV. Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy Surgical Myectomy and Septal Ablation. *American Heart Association*. 2017;; p. 17.
14. Medical Masterclass contributors, Firth J. Cardiology: hypertrophic cardiomyopathy. *Clin Med (Lond)*. 2019 Jan;19(1):61-63. doi: 10.7861/clinmedicine.19-1-61. PMID: 30651247; PMCID: PMC6399630.
15. Nogic J, Koh Y, Bak M, Gooley RP, Meredith IT, McCormick LM. Alcohol Septal Ablation for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A 16-Year Australian Single Centre Experience. *Monash Cardiovascular Research Centre*. 2017; 1(8): p. 8.
16. Spaziano M, Sawaya FJ, Lefèvre T. Alcohol Septal Ablation for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: Indications, Technical Aspects, and Clinical Outcomes. *The Journal of Invasive Cardiology*. 2017; 29(12): p. 7.
17. Maron BJ. Clinical Course and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2018 Aug 16;379(7):655-668. doi: 10.1056/NEJMra1710575. PMID: 30110588.
18. Kotkar K, Said S, Dearani J, Schaff H. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: the Mayo Clinic experience. *Annals of Cardiothoracic Surgery*. 2017; 6(4): p. 8.
19. Luis Fuentes V, Wilkie LJ. Asymptomatic Hypertrophic Cardiomyopathy: Diagnosis and Therapy. *Vet Clin North Am Small Anim Pract*. 2017 Sep;47(5):1041-1054. doi: 10.1016/j.cvsm.2017.05.002. Epub 2017 Jun 27. PMID: 28662873.
20. Philipson DJ, DePasquale EC, Yang EH, Arnold B. Emerging pharmacologic and structural therapies for hypertrophic cardiomyopathy. *Heart failure reviews*. 2017; 22(6): p. 11.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES.

Vintimilla S: Concepción y diseño del autor. Recolección de datos, revisión bibliográfica, escritura y análisis del artículo con lectura y aprobación de la versión final.

INFORMACIÓN DE LOS AUTORES:

Santiago Andrés Vintimilla Pesántez: Médico Rural del Hospital Misereor – Gualaquiza

DISPONIBILIDAD DE DATOS:

Los datos fueron recolectados de revistas y bibliotecas virtuales y están a disposición.

DECLARACIÓN DE INTERESES.

EL autor no reporta conflicto de intereses

AUTORIZACIÓN DE PUBLICACIÓN

El autor autoriza su publicación en la revista *Ateneo*. Vol 22, número 2