

11205  
Zej.  
8



Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE MEDICINA  
División de Estudios Superiores  
Instituto Nacional de Cardiología  
"Dr. Ignacio Chávez"

# CARDIOMIOPATIA HIPERTROFICA EN MENORES DE 18 AÑOS.

## T E S I S

Que para la obtención del Título de:  
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA  
P R E S E N T A:  
RAMON ARCADIO GOMEZ LIZARDO

Director de Tesis: Dr. Fausse Attie

Director de Curso: Dr. Ignacio Chávez Rivera

CON  
PALLA DE ORIGEN  
1987





Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## I N D I C E

INTRODUCCION.....	1
MATERIAL Y METODOS.....	1
RESULTADOS.....	2
DISCUSION.....	14
CONCLUSIONES.....	31
BIBLIOGRAFIA.....	32

## INTRODUCCION

Las cardiomiopatías pueden ser clasificadas como congestiva, restrictiva e hipertrófica. La miocardiopatía hipertrófica se caracteriza por un crecimiento exagerado del miocardio, localizado fundamentalmente en el ventrículo izquierdo a nivel del septum interventricular sin embargo el ventrículo derecho puede estar igualmente afectado. Esta hipertrofia septal izquierda produce obstrucción por lo que se aplica en este caso el término miocardiopatía hipertrófica obstructiva. Otros casos en los que la hipertrofia es apical ó no produce obstrucción se denominan de miocardiopatía hipertrófica no obstructiva. El hecho por el cual la malformación se presenta con características fisiopatológicas distintas es desconocido.

Revisamos el material de miocardiopatía hipertrófica en enfermos menores de 18 años, estudiados en el servicio de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

## MATERIAL Y METODO

Fueron estudiados 28 casos de miocardiopatía hipertrófica en pacientes menores de 18 años. Fueron analizados los datos clínicos, electrocardiográficos, ecocardiográficos y hemodinámicos. El material fue dividido en 2 grupos.

El grupo I formado por aquellos pacientes con obstrucción -- (Tabla I) y el II por los enfermos que no presentaban obs-- trucción (Tabla II). En todos los casos el diagnóstico se - estableció por cateterismo cardíaco y ventriculografía; nue-- ve enfermos fueron diagnosticados previamente por ecocardi-- grafía.

## RESULTADOS

Del material estudiado, encontramos un caso con ocho - meses de edad y dos con dos años. En el grupo I (con obs-- trucción) 18 tenían miocardiopatía hipertrófica localizada - en el ventrículo izquierdo y uno localizada en el ventrículo derecho. En el grupo II (sin obstrucción) se observó hiper-- trofia de ventrículo izquierdo en ocho casos y biventricular en uno.

La tabla III muestra las características clínicas del - material estudiado. Independientemente de las característi-- cas fisiopatológicas de la miocardiopatía hipertrófica, ob-- servamos que la mayor parte de los enfermos presentaban li-- mitación física y que solamente tres casos de cada grupo -- eran asintomáticos. Llamó la atención que las palpitaciones, el síncope y la angina de pecho fueron síntomas más frecuen-- tes en los portadores de miocardiopatía obstructiva.

El patrón electrocardiográfico mostró los hallazgos -- habituales de la malformación. La valoración de las arritmias

# MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA

## GRUPO I - CON OBSTRUCCION

### A) VENTRICULO IZQUIERDO

18

PSVI =  $178 \pm 36$  mm Hg

PSAo =  $99 \pm 19$  mm Hg

### B) VENTRICULO DERECHO

1

PSVD = 131 mm Hg

PSAP = 20 mm Hg

# MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA

## GRUPO II - SIN OBSTRUCCION

A) VENTRICULO IZQUIERDO 8

PSVI =  $112 \pm 16$  mm Hg

PSAo =  $110 \pm 13$  mm Hg

B) BIVENTRICULAR 1

PSVD = 29 mm Hg

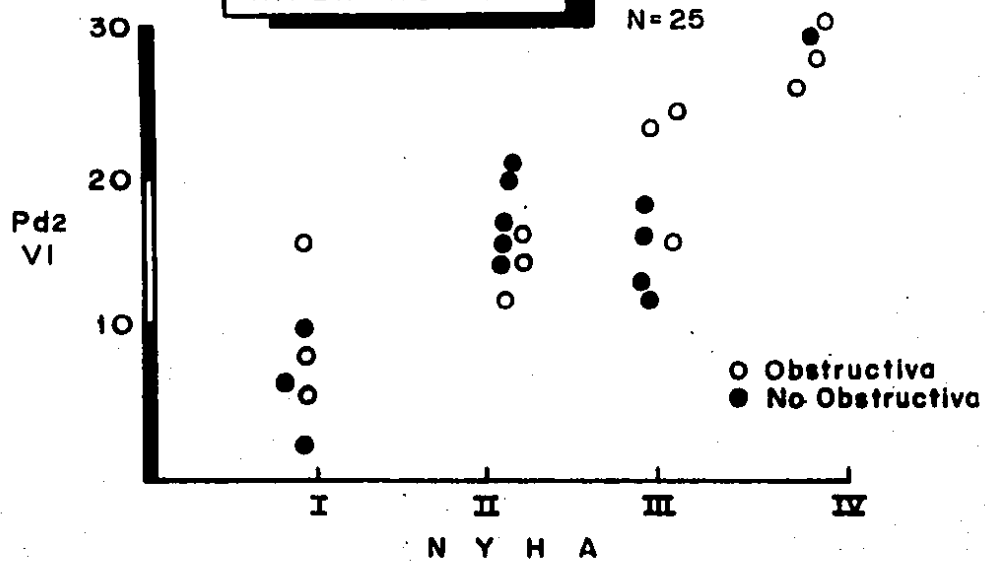
PSVI = 102 mm Hg

## MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA

	GRUPO I	GRUPO II
DISNEA	10	9
PALPITACIONES	6	3
SINCOPE	5	2
ANGINA DE PECHO	3	1
INSUFICIENCIA CARDIACA	2	0
ASINTOMATICOS	3	3



**MIOCARDIOPATIA  
HIPERTROFICA**

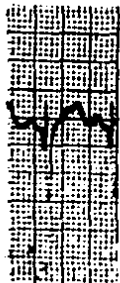


fué incompleta ya que en la rutina de estudios no se practicó electrocardiograma de 24 horas (Holter). La presencia -- de extrasístoles ventriculares detectada en el electrocardiograma convencional no se relacionó con el tipo de miocardiopatía. Los datos comunes a los dos grupos fueron la hipertrofia del atrio izquierdo, las ondas Q profundas en DII y - DIII, aVF y la hipertrofia ventricular izquierda. En el enfermo con localización ventricular derecha asociada se encontró igualmente hipertrofia del ventrículo derecho. Uno de - los casos diagnosticados en los primeros meses de vida mostró primeramente hipertrofia de ventrículo derecho asociada a las ondas Q profundas en DII, DIII y aVF. En este momento el estudio hemodinámico no mostró obstrucción de ventrículo izquierdo o derecho (Fig. 1). Con la evolución, empezaron a disminuir los datos de hipertrofia del ventrículo derecho y apareció la hipertrofia del ventrículo izquierdo. El segundo cateterismo a la edad de cuatro años mostró gradiente de 80 mm Hg entre la cámara ventricular izquierda y la aorta -- ascendente (Fig. 2A,B).

El ecocardiograma mostró en aquellos casos con obstruc-- ción la aposición de la válvula mitral al septum interventri-- cular hipertrofiado tanto por el modo M como por el bidimen-- sional (Fig. 3). En cuatro casos fué posible además cuantificar el gradiente por medio del Doppler continuo tal como - se observa en el caso de la Figura 4 en el que el gradiente-



DI



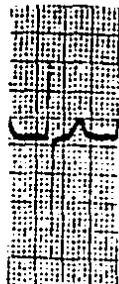
DII



DIII



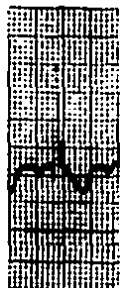
aVR



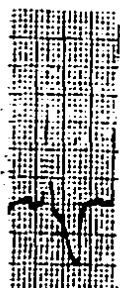
aVL



aVF



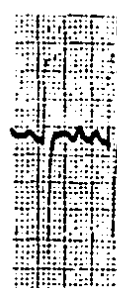
V1



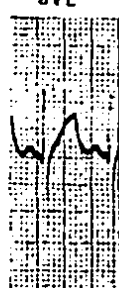
V2



V3



V4



V5



V6



DI



DII



DIII



aVR



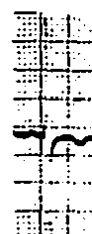
aVL



aVF



V1



V2



V3



V4



V5



V6



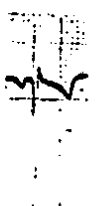
DI



DII



DIII



aVR



aVL



aVF



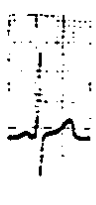
V1



V2



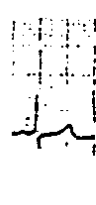
V3



V4

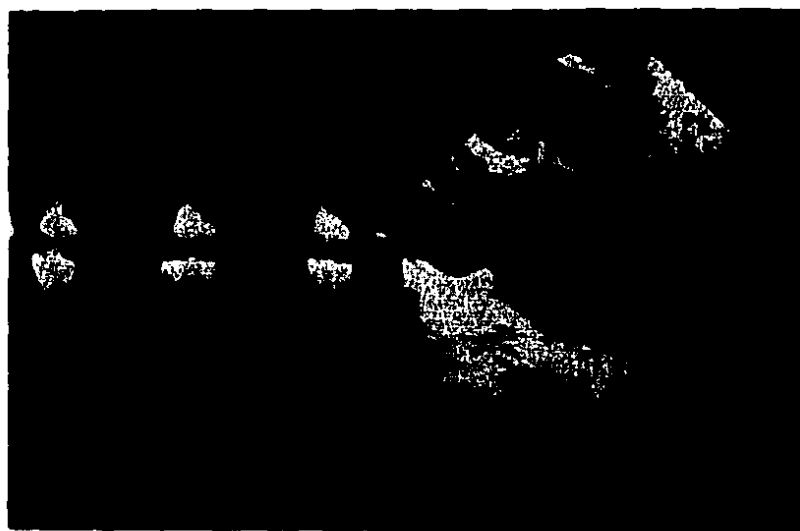


V5



V6









fué de 78 mm Hg. El ventriculograma izquierdo mostró en los casos con obstrucción la aposición de la valva septal de la mitral con el septum interventricular hipertrofiado (Fig. 5). En los demás se observó exclusivamente hipertrofia apical.

## D I S C U S I O N

### 1) ANATOMIA

Conocida como hipertrofia septal asimétrica, estenosis subaórtica hipertrófica idiopática ó miocardiopatía hipertrófica con o sin obstrucción. Este último término de miocardiopatía hipertrófica es el preferido ya que puede presentarse con signos de incremento de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo antes que la obstrucción a su vaciado. Con base a esta terminología debe ser clasificada en obstrutiva y no obstructiva. El diagnóstico definitivo se basa en tres criterios mayores denominados de grosor septal asimétrico, movimiento anterior sistólico de la válvula mitral y el desarrollo de las fibrosis miocárdicas. En forma aislada -- ninguno es específico.

El corazón está crecido y presenta hipertrofia miocárdica. La hipertrofia del miocardio se localiza en la porción media del septum interventricular, es asimétrica y el sitio de mayor obstrucción está a cierta distancia de la válvula aórtica. El endocardio septal está hipertrofiado, probablemente debido al adosamiento de la valva septal de la

mitral. Las arterias coronarias intramurales en las zonas más alteradas pueden mostrar aumento de su grosor con estrechez luminal. Estas alteraciones pueden ser debidas al impacto mecánico del miocardio anormalmente hipertrofiado. -- Pueden producir isquemia miocárdica y fibrosis. Esta ocurre habitualmente en pacientes mayores. En verdad, en los muy jóvenes con signos clínicos de cardiomiopatía hipertrófica, no existe desarreglo o fibrosis de las fibras musculares. -- En tal circunstancia estas alteraciones son adquiridas y no congénitas. Este hecho no contradice que muchos casos de -- miocardiopatía hipertrófica puedan ser diagnosticados usando el mencionado criterio histológico.

## 2) FISIOPATOLOGICO

Obstrucción existe en reposo o con las maniobras que provocan la misma. Se debe a un movimiento anterior de la valva septal de la mitral durante la sistole ventricular así como su aposición con el septum interventricular hipertrofiado.

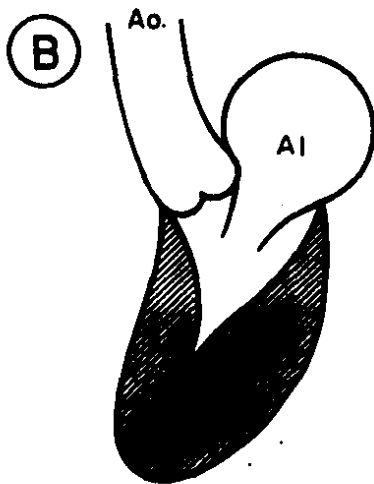
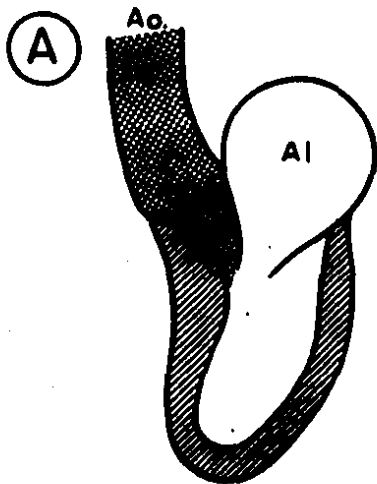
Se ha dicho que el movimiento anterior de la valva -- mitral está producido por tracción que sufre por el músculo papilar el cual se encuentra mal alineado debido a la hipertrofia septal. El sitio de la obstrucción, a nivel del infundíbulo del ventrículo izquierdo se localiza por medio del gradiente de presión que se obtiene entre la cavidad ventri-

cular izquierda y el área subvalvular. La zona en la cual se obtiene la presión elevada se extiende del ápex a la válvula mitral (Fig. 6).

Las diferencias en la presión sistólica o gradiente sugiere una clasificación hemodinámica en: 1) Obstruictiva, cuando el gradiente es igual o inferior a 30 mm Hg; 2) Provocada, cuando en condiciones basales, el gradiente es inferior a 30 mm Hg en condiciones basales y puede ser producido por maniobras de Valsalva, nitrito de amilo e isoproterenol; 3) No obstructiva cuando no existe gradiente superior a 30 mm Hg y que además no puede ser provocado por las maniobras mencionadas. Debido a cambios en un mismo enfermo, este puede situarse en uno u otro grupo.

Se ha visto que aproximadamente el 80% del gasto por latido se expulsa en la primera mitad de la sístole. En este momento el gradiente de presión está ausente ó es muy pequeño durante la fase de expulsión rápida en la sístole ventricular temprana. Durante la segunda fase de la sístole ventricular se desarrolla la obstrucción así como el gradiente y cae el flujo aórtico. Es importante mencionar que además de la obstrucción durante la sístole ventricular, existe obstrucción al llenado ventricular. La hipertrofia miocárdica produce reducción marcada de la distensibilidad ventricular y como consecuencia dificulta al llenado ventricular y elevación consecuente de la presión venocapilar pulmonar.

# MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA

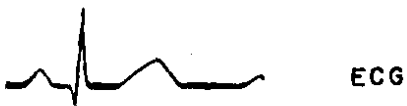
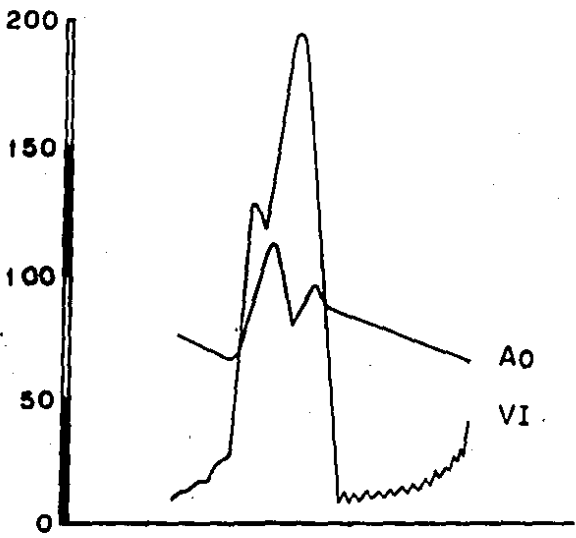


Esta puede ser la productora de los primeros síntomas en los casos con y sin obstrucción. La elevación de la presión -- diastólica del ventrículo izquierdo produce una onda "a" elevada y la insuficiencia mitral incrementa la amplitud de la onda "v".

La confirmación de las características del gradiente de presión puede ser obtenido por un cateterismo retrógrado y registro de presión desde la punta del ventrículo izquierdo a la aorta ascendente. Se observa una caída marcada de la presión ventricular cuando la punta del cateter se sitúa a 2 ó 3 cm por debajo de la válvula aórtica a diferencia de -- las obstrucciones fijas en las que el cambio brusco de presión está inmediatamente a nivel subvalvular o valvular. -- Existe una muesca en la porción ascendente de la curva prefinal de presión ventricular izquierda localizada más o menos a la misma altura de la curva de presión distal a la -- obstrucción. El gradiente es variable y oscila entre 50 y 100 mm Hg (Fig. 7).

En niños y adolescentes la obstrucción ventricular derecha no es rara y se asocia a la ventricular izquierda. En niños mayores la obstrucción ventricular derecha puede deberse al abombamiento del septum interventricular hipertrofiado en forma asimétrica a nivel del infundíbulo del ventrículo -- derecho. Es importante mencionar que el gradiente de presión es variable en un mismo enfermo y puede reducirse ó aumentar

**MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA**



de acuerdo a determinadas maniobras. Hechos que alteran la tensión arterial, la función ventricular y el volumen ventricular producen estos cambios. De esta forma el gradiente -- se reduce o desaparece por hechos que aumentan la presión -- arterial, disminuye la contractilidad del miocardio o aumentan el volumen ventricular (propranolol, furosemide, encucillamiento, elevación de las piernas y ejercicios isométrico). Por otra parte el gradiente aumenta por hechos que reducen -- la presión arterial, aumentan la contractilidad o reducen -- el volumen ventricular (nitroglicerina, nitrito de amilo, -- maniobra de Valsalva, extrasístole ventricular, isoproterenol y digital).

La variabilidad de la obstrucción se ejemplifica por -- la respuesta a las extrasístoles ventriculares. En indivi-- duos normales o en enfermos con obstrucción fija, la fuerza de contracción aumentada que acompaña la extrasístole resulta en un aumento de la presión arterial sistémica del latido posextrasistólico. En contraste, en el 80% de los casos de los enfermos portadores de miocardiopatía obstructiva, la -- tensión arterial del latido postextrasistólico es inferior -- al latido sinusal. Se puede registrar un aumento de presión ventricular izquierda cuando la punta del cateter está en la punta del ventrículo izquierdo obliterada.

### 3) CUADRO CLINICO

Los datos clínicos y la exploración física en la mio--

cardiopatía hipertrófica son variables y se relacionan con el estado hemodinámico. En la edad pediátrica, la sospecha clínica inicial se basa en un soplo sistólico en mesocardio. Lo habitual en esta enfermedad es que el inicio de los síntomas ocurre entre los 20 y 40 años aunque ellos pueden presentarse a cualquier edad incluyendo la presencia de insuficiencia cardíaca.

Aunque la presencia de síntomas es menor en los casos sin obstrucción, la severidad de la misma puede ocurrir en una u otra forma. Existe cierta relación entre el valor de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo en uno u otro tipo de miocardiopatía hipertrófica como se observa en la Tabla III. En los casos con obstrucción no existe relación entre la frecuencia, la severidad de los síntomas y el grado de obstrucción. En los casos sintomáticos, la limitación funcional se debe a disnea y fatiga. También puede presentar dolor torácico, vértigo al incorporarse, disnea paroxística nocturna o palpitaciones. En un número menor de enfermos el dolor torácico y el síncope pueden ser predominantes o la única molestia. En ellos el dolor torácico es agudo, dura horas, no se asocia a cambios electrocardiográficos isquémicos y se empeoran con la administración de nitroglicerina sublingual. Se desconoce la causa del dolor, sin embargo puede ser atribuido al desequilibrio entre la demanda y el consumo de oxígeno. La fibrilación atrial ocurre después de los



21 años es muy mal tolerada y se asocia a dilatación del -- atrio izquierdo, deterioro del cuadro clínico fundamentalmente debido a la dificultad al llenado del ventrículo izquierdo.

Valorar hoy en día la historia natural de la cardiopatía es un poco difícil debido al amplio uso de verapamil, -- del propranolol y del tratamiento quirúrgico. Con base a -- los datos disponibles, el curso clínico de los enfermos ha -- sido descrito como variable. Aunque algunos enfermos se deterioran progresivamente o mueren en forma prematura, la mayor parte permanece estable por muchos años y raramente presenta mejoría espontánea. La muerte prematura no es rara -- (4% al año). Es generalmente súbita e inesperada (85%) aunque puede ocurrir debido a insuficiencia cardíaca derecha.

De los enfermos con miocardiopatía hipertrófica en la infancia o en la adolescencia, cerca de la mitad muere sea -- a consecuencia de la enfermedad o experimenta deterioro clínico a edades tempranas. La insuficiencia cardíaca en el -- primer año de vida es desfavorable y raramente sobreviven -- más allá del primer año.

Existen ciertas características que permiten describir el perfil de los pacientes sujetos a muerte súbita.

Es común en pacientes entre los 12 y 30 años de edad, siendo que la mitad tienen síntomas y la muerte súbita es la manifestación clínica inicial de la miocardiopatía hipertró-

siendo que 1/3 parte muere durante esfuerzos físicos importantes. Es una causa común de muerte en los atletas. Existe -- cierta influencia genética en la muerte súbita ya que ha sido observada en una misma familia, portadores de la enfermedad. -- Algunos casos de muerte súbita han sido relacionados con el -- síncope. No existe predilección para aquellos enfermos con o sin obstrucción, muy probablemente la mayor causa de muerte -- súbita se debe a arritmias que algunas veces se asocian con -- palpitación.

Sin lugar a dudas, la muerte súbita es la forma más común de muerte en portadores de miocardiopatía hipertrófica en pacientes jóvenes. El diagnóstico en la infancia o adolescencia está asociado con una historia familiar de miocardiopatía hipertrófica y muerte súbita. En los enfermos jóvenes, la -- muerte súbita no se relaciona con la severidad de la capacidad funcional, con el incremento en la presión telediastólica del ventrículo izquierdo o con el gradiente. No es lógico -- pensar que el mecanismo de la muerte súbita se debe a la misma causa en todos los enfermos. Existen varias proposiciones como asistolia, infarto del miocardio, conducción atrioventricular acelerada por una vía anómala, fibrilación ventricular y aumento en el gradiente. Aunque no está demostrado, las -- arritmias ventriculares son el evento que antecede la mayor -- parte de las muertes súbitas.

La exploración física dependerá de las características anatómicas de la lesión. En los casos de obstrucción se palpa un doble o triple impulso apical del ventrículo izquierdo. Se escucha un soplo sistólico que varía de intensidad, dependiendo de la magnitud del gradiente subvalvular. Es habitual que enfermos con gradiente superior a 50 mm Hg tengan - soplo sistólico rudo e intenso. El soplo se escucha en el - borde paraexternal izquierdo en la mayor parte de los casos. Si es intenso se transmite a la axila y a la base del corazón pero raramente a la carótida. Las maniobras fisiológicas -- ayudan en su diagnóstico. El soplo se acentúa con el nitrato de amilo con la maniobra de Valsalva y se reduce con ejercicio isométrico y con la posición en cuclilla. En unos -- cuantos casos se escucha un retumbo sea en presencia o ausencia de obstrucción y esto se debe a obstrucción al llenado - ventricular.

Los hallazgos de exploración en pacientes sin obstrucción no sugieren la presencia de la enfermedad. El impulso-ventricular izquierdo no es prominente, el soplo sistólico - puede ser discreto o estar ausente. Por ello el diagnóstico clínico se vuelve difícil sin la ayuda de la ecocardiografía, a menos que existan manifestaciones electrocardiográficas -- específicas.

#### 4) ELECTROCARDIOGRAMA

El electrocardiograma es anormal en el 90% de los casos con miocardiopatía hipertrófica y muestra una gama de patrones, muy aberrantes, sin que todos sean típicos. Además el patrón no separa aquellos grupos con o sin obstrucción ventricular, o aquellos enfermos con riesgo de muerte súbita. Las alteraciones más comunes son la hipertrofia del ventrículo izquierdo, cambios de ST-T, crecimiento del atrio izquierdo, presencia de ondas a anormales y disminución o ausencia de onda R en precordiales laterales (patrón de pseudoinfarto). En infantes portadores de la enfermedad se encuentra hipertrofia del ventrículo derecho que habitualmente está asociada a obstrucción del infundíbulo de la cámara ventricular.

Se ha dicho que la onda Q observada en la miocardiopatía hipertrófica se debe a la despolarización del septum engradado, sin embargo en muchos casos con septum grueso no se observa ondas Q y muchos pacientes con ondas Q no presentan el tabique engradado. La onda Q existe en aproximadamente 20% de los casos y probablemente la fibrosis septal pudiera ser una explicación. Es más común en D2, D3, aVF y de V4 a V6. La resección quirúrgica del septum interventricular reduce la amplitud de la onda Q y de la R, sugiriendo una participación septal en su genesis. La presencia de ondas Q ha sido documentada con coronariografía normal.

## 5) ECOCARDIOGRAFIA

La ecocardiografía es el procedimiento ideal para el diagnóstico de la miocardiopatía hipertrófica. Tiene los elementos necesarios para visualizar la extensión y localización de la hipertrofia miocárdica, demostrar otras características acompañantes y así mismo cuantificar el grado de obstrucción por medio del Doppler continuo al igual que cuantificar la insuficiencia mitral asociada.

Los primeros hallazgos de importancia relacionados con la utilidad de la ecocardiografía en el diagnóstico de la miocardiopatía hipertrófica se refieren al grosor del septum interventricular y al movimiento anterior de la válvula mitral. Este comportamiento de la válvula mitral ha permitido inclusive valorar el grado de obstrucción del ventrículo izquierdo utilizando el modo M.

Se ha visto que existe una relación directa entre la duración y la magnitud del movimiento sistólico anterior de la válvula mitral con la severidad de la obstrucción. Por ejemplo el contacto prolongado de la valva anterior de la mitral con el endocardio septal durante toda la mitad de la sístole es indicativo de una obstrucción severa. Es importante mencionar sin embargo que el 10% de los enfermos con la malformación tienen un ecocardiograma modo M normal, principalmente cuando la localización es apical. La ecocardiografía

fia bidimensional sin embargo es muy fiel y practicamente todos los casos pueden ser diagnosticados sin la necesidad del cateterismo cardiaco.

#### 6) ANGIOCARDIOGRAFIA

Dos aspectos son importantes en la angiocardiografia. - El primero, demostrar la presencia y severidad de la insuficiencia mitral y el segundo demostrar la morfologia anormal - del ventriculo izquierdo asi como el sitio de obstruccion. -- Esta está producida por el movimiento anterior de la válvula mitral que al adosarse el septum interventricular obstruye -- la vía de salida del ventriculo izquierdo.

Las posiciones oblicua anterior izquierda y la alteral son útiles en la visualización de estos aspectos angiocardio-gráficos. En la mayoría de los casos el ventriculo izquierdo muestra un aumento de la contractilidad asociada con la obliteración de la porción apical. El ventriculo izquierdo muchas veces tiene la forma de reloj de arena en la que el área de mayor obliteración esta localizada en su porción media.

#### 7) TRATAMIENTO MEDICO

Los betabloqueadores no alteran el gradiente ventricular en reposo. Impide su incremento con el esfuerzo ó con -- maniobras provocadas. Disminuye la función ventricular por -- reducción del inotropismo. No altera la distensibilidad, me-

Jora la angina de pecho, la disnea y el síncope. Aumenta la tolerancia al ejercicio entre el 20% y 30% de los casos. Las dosis son variables, deben ser progresivas y oscilan entre -- 240 y 400 mg al día.

Los bloqueadores de los canales del calcio reducen el -- gradiente en la vía de salida del ventrículo izquierdo, ad-- más disminuye la función ventricular y la frecuencia cardíaca, mejora la distensibilidad del ventrículo izquierdo y la tole-- rancia al ejercicio entre el 20 y 30% de los casos. El vera-- pamil es más efectivo que la infedipina y la dosis habitual -- oscila de 320 a 640 mg. Debe ser incrementada poco a poco.

La amiodarona mejora la capacidad física probablemente -- por acción en la función diastólica. No parece haber efecto -- en la función ventricular izquierda.

#### 8) PREVENCIÓN DE MUERTE SUBITA

Existe aproximadamente 3% a 4% de muerte súbita cada -- año a consecuencia de miocardiopatía hipertrófica. Sin em-- bargo, la causa y la incidencia de muerte súbita varía de -- acuerdo con la edad. En pacientes menores de 2 años la causa -- de la muerte se debe fundamentalmente a insuficiencia cardí-- ca. Entre los 10 y los 30 años existe una alta incidencia de -- muerte súbita. Después de los 40 años la mayor causa de muer-- te es la fibrilación atrial y la insuficiencia cardíaca pro-- gresiva, producida por una cardiomegalia progresiva y reduc-- ción de la función ventricular.

EST. DE INVEST. CIENTÍFICAS

La meta importante en la miocardiopatía hipertrófica, es la prevención de la muerte súbita. La causa de la muerte súbita es multifactorial. En algunos casos existe una elevación marcada del gradiente ventricular izquierdo como causa de la muerte sin embargo la mayor parte de los enfermos mueren a causa de arritmias. La causa más común es debida a taquicardia o fibrilación ventricular.

La muerte súbita parece ocurrir con más frecuencia en hombres jóvenes, con historia familiar de muerte súbita y en aquellos en los que se documentó taquicardia ventricular con el estudio de Holter.

Si uno atribuye la taquicardia ventricular y la muerte súbita a una anomalía en la electrofisiología del miocardio es razonable asociación este hecho con el desarreglo de las fibras miocárdicas. Con base a ello la hipertrofia miocárdica observada en el ecocardiograma pudiera ser orientada en cuanto a predecir la muerte súbita.

En resumen, la historia familiar, la hipertrofia miocárdica y la taquicardia ventricular son factores que permiten indicar el alto riesgo de muerte súbita en estos enfermos.

Pocos agentes son efectivos en el tratamiento de las arritmias ventriculares. Los betabloqueadores no reducen el número de arritmias ventriculares o previenen la muerte



súbita. Los bloqueadores del calcio tampoco lo hacen. Existe controversia en cuanto al uso de betabloqueadores en altas dosis.

La amiodarona es efectiva en la supresión de las arritmias ventriculares hasta en el 90-95% de los casos. Enfermos con taquicardia ventricular tratada con amiodarona tuvieron 100% de supervivencia en 27 meses de observación. Otros con la misma enfermedad y taquicardia ventricular presentaron una mortalidad de 8% al año.

#### 9) TRATAMIENTO QUIRURGICO

El tratamiento quirúrgico está indicado en aquellos enfermos que presentan un gradiente en reposo superior a 50 mm Hg, que tenga limitación física significativa (NYHA-II) que no mejora con betabloqueadores (propranolol) antagonista del calcio (verapamil o nifedipina) a dosis adecuadas. La miónectomía adecuada tiene bajo riesgo y resultado a largo plazo excelente principalmente en aquellos enfermos en ritmo sinusal. La misma indicación existe cuando no existe gradiente en reposo y durante el esfuerzo este es superior a 50 mm Hg. Esta indicación se aplica a aquellos pacientes menos sintomáticos sin embargo con gradientes severos, principalmente en presencia de la insuficiencia mitral significativa e historia de síncope.

## C O N C L U S I O N E S

En resumen la miocárdiopatia hipertrófica es una enfermedad congénita del corazón, más frecuente entre la segunda y la cuarta década de la vida. Se asocia a obstrucción ventricular y arritmias graves. La limitación física y las arritmias son los síntomas más importantes. La insuficiencia cardíaca es más frecuente en la infancia. Su diagnóstico es sencillo por la ecocardiografía y el tratamiento esté dirigido fundamentalmente a la prevención de la muerte súbita por arritmias y menos a la liberación de la obstrucción ventricular izquierda. El tratamiento quirúrgico está indicado en aquellos casos con gradiente importante entre la cámara ventricular izquierda y la aorta.

B I B L I O G R A F I A

1. Attie F, *Cardiopatías Congénitas*, Salvat Mexicana, México 1985.
2. Criley J, Siegel R: Has obstruction hindered our understanding of hypertrophic cardiomyopathy?. *Circulation* 72: 1148-1154, 1985.
3. Frank M, Abdulla A, Canedo M, Saylor R: Long-term medical management of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Am J. Cardiol.* 42: 993-1001, 1978.
4. Frank M, Watkins L, Prisant M., et al: Potentially lethal arrhythmias and their management in hypertrophic cardiomyopathy *Am J Cardiol* 53: 1608-1613, 1984.
5. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: *Cardiac Surgery*. John Wiley y Sons New York 1986.
6. Larter W, Allen H, Sahn D, Goldberg S: The asymmetrically hypertrophied septum. *Circulation* 53: 19-27, 1976.
7. Maron B, Henry W, Clark C, Redwood D, Robert W, Epstein S: Asymmetric septal hypertrophy in childhood. *Circulation* 53: 9-19-1976.
8. Maron B, Tajik A, Ruttenbururg H, et al: Hypertrophic cardiomyopathy in infants clinical feactures and natural history. *Circulation* 65: 7-17, 1981.
9. Maron B, Gottdiener J, Bonow R, Epstein S: Hypertrophic cardiomyopathy with unusual locations of left ventricular hypertrophy undetectable by M-Mode echocardiography. *Circulation* 63: 409-418, 1982.

10. McKenna W, Deanfield J, Faruqi A, Englad D, Oakley C, Goodwin J: Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy: Role of age and - clinical, electrocardiographic and hemodynamic features. The American Journal of Cardiology 47: 532-538, 1981.
11. Nishimura R, Tajik J, Reeder G, Seward J: Evaluation of hyper- trophic cardiomyopathy by Doppler color flow imaging: initial - observations. Mayo Clinical Proc. 61: 631-939, 1986.
12. Redwood D, Scherer J, Epstein S: Biventricular cineangiography in the evaluation of patients with asymmetric septal hypertro- phy. Circulation 49: 1116-1121, 1974.
13. Schaffer M, Freedom R, Rowe R: Hypertrophic cardiomyopathy -- presenting before 2 years of age in 13 patients. Pediatric -- Cardiology 4: 113-119, 1983.
14. Shem-Tov A, Schneeweiss A, Motro M, Neufeld H: Clinical pre-- sentation and natural history of mild discrete subaortic steno- sis. Circulation 66: 509-512, 1982.
15. Shinebourne E, Anderson R: Cardiologia Pediatrica, México Edi- ciones PLM, S.A. pág. 268-269, 1983.
16. Wigle E, Felderhof C, Silver M, and Adelman A: Hypertrophic -- obstructive cardiomyopathy (muscular or hypertrophic subaortic stenosis).