

**CARDIOMIOPATIA HIPERTROFICA
A PROPOSITO DE UN CASO**

Ronald Victor Soto Acero ¹

RESUMEN

Introducción: El Síndrome de Dolor Torácico es causa frecuente de atención médica en la emergencia, que comprende dolor entre el diafragma y el cuello; múltiples patologías pueden provocarlo, desde las potencialmente fatales en forma aguda, como el Síndrome Coronario Agudo, Diseción de Aorta, Trombembolia pulmonar, hasta aquellos de evolución crónica como la Cardiomiopatía Hipertrofia, Estenosis Aórtica, Prolapso de Válvula Mitral entre otras, sin dejar de ser menos riesgosa para el paciente. Reportamos un caso de una paciente mujer de 66 años con dolor torácico, diagnosticado de Síndrome Coronario Agudo, en el cual los exámenes auxiliares, Electrocardiograma no cambiante, Toponinas negativas y Ecocardiograma bi dimensional encaminaron el diagnóstico a la Cardiomiopatía Hipertrofica.

Palabras clave: Cardiomiopatía Hipertrofia

ABSTRACT

Dolor Torácico's Syndrome is frequent medical attention cause in the emergency, that understands pain among the diaphragm and the neck; Multiple they can provoke it pathologies, from the fatal in shape sharp, as the Syndrome Coronaries Agudo, Aorta's Dissection, pulmonary Trombembolia, to those of chronic evolution as the Cardiomiopatía Hypertrophy, Estenosis Aortic, Valvula Mitral's Prolapsed among others, without giving up to be less risky in order to the patient. We yielded a womanly case of a 66- years patient with thoracic pain, once was diagnosed of Syndrome Coronaries Agudo, in which the assistant exams, Electrocardiogram no changing, Toponinas negative and dimensional Echocardiogram bi put on the right road the diagnosis to the Cardiomiopatía Hypertrophic.

Key words: Cardiomiopatía Hypertrophic.

Anamnesis:

Edad : 66 años
 Código del establecimiento : 230101 A 101 HADHU
 Fecha de hospitalización : 28-07-11
 Fecha de ingreso a UCI : 28-07-11

Paciente ingresa por emergencia con tiempo de enfermedad de 5 horas con dolor torácico con irradiación a cuello. Le realizan EKG, con ondas T (negativas) en cara Lateral, solicitan su pase a UCI con DX angina inestable rápidamente progresiva para manejo y tratamiento.

Antecedentes de importancia: Hipertensión Arterial, .

Examen físico de ingreso: Hemodinámicamente estable, sin particularidades

Diagnóstico de ingreso a UCI:

1. Angina Inestable Rápidamente progresiva.
2. HTA controlada
3. Hipokalemia.

Exámenes auxiliares:

Hemograma: Leucocitos: 8100. Hb 14.9 mg/d, Plaquetas: 240,000, Glucosa: 71,5mg/dl. Creatinina: 0.63mg/dl, Acido urico 2.7mg/dl, Colesterol total 231mg/dl, HDL 31mg/dl, LDL colesterol 173mg/dl, Triglicéridos 135mg/dl, : AGA 21% (28/07/2011). PH 7.45, PCO 32.4mmhg, Na 136mmol/l, k 2.86mmol/l, HCO3 22.4.

Evolución:

Paciente con evolución favorable, en ampliación de H. clínica, con antecedente desde hace cinco años de cuadros similares asociados a disnea y pérdida de conciencia en repetidas oportunidades, compatible con cuadro de miocardiopatía hipertrofica, se realiza ecovisión. Hipertrofia miocárdica asimétrica, ápico septal, SIV 24.7mm. Troponinas negativo en 02 oportunidades.

Diagnóstico de Alta

Cardiomiopatía Hipertrofica
 HTA controlada

Tratamiento

Beta bloqueadores

CONCEPTO

Es una enfermedad primaria del corazón, que se caracteriza por un engrosamiento del miocardio; izquierdo o derecho; no explicada por una enfermedad cardíaca o sistémica; cursa con cavidades ventriculares no dilatadas, en el que el

ecocardiograma cumple un rol fundamental con grosor de sus paredes mayor de 15mm.

ETIOLOGÍA

La cardiomiopatía hipertrófica es una patología de carácter autosómica dominante, lo que significa que el 50% de la descendencia heredará esta alteración afectando por igual a hombres y mujeres, con mutación de una de las proteínas que codifican la sarcomera, Cromosoma 14 : miosina beta, Cromosoma 1:

¹ Médico Cardiólogo asistente de la UCI del Hospital Hipólito Unanue de Tacna.
 Docente de la Facultad de Ciencias Médicas UNJBG

troponina T, Cromosoma 11: proteína C fijadora de miosina, la expresión fenotípica es de 1 de cada 500 personas.

SÍNTOMAS

La mayoría de las personas son asintomáticos, los sintomáticos presentan en su mayoría, la triada de 3D: D: disnea 90%, D: dolor torácico, 70%, D: 70% desmayo o Sincope, pueden debutar con muerte súbita, estos episodios se suelen asociarse con el ejercicio, esfuerzos, stress y arritmias cardiacas

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

Electrocardiograma: La mayoría de los pacientes presentan pruebas electrocardiográficas de la enfermedad, aunque no existen cambios que sean patognomónicos de la cardiomiopatía Hipertrófica.

Ecocardiograma

Es la técnica de exploración preferida debido a su elevada sensibilidad y perfil de bajo riesgo.

- 1.- Define las características de la enfermedad
 - El Grado de Hipertrofia y Localización
 - El Grado de Obstrucción que ocasiona la septum interventricular, relacionado con los síntomas
 - Válvula Mitral para observar el movimiento Anterior de la Válvula Mitral que sirve para determinar la severidad de la cardiomiopatía Hipertrófica
 - Función Diastólica; la Cardiomiopatía Hipertrófica cursa con disfunción diastólica más aun la precede.
- 2.-Selecciona y evalúa el Tratamiento, determina cuales son los candidatos a cirugía y/o tratamiento medico
- 3.-Define el pronóstico, muerte súbita para aquellos con Cardiomiopatía Severa
- 4.-Diagnóstico Diferencial con otras patologías, Estenosis Subaórtica, Estenosis Aórtica, etc.



Figura 1. Kokolow positivo, T (-) cara lateral, patron de sobrecarga

Localización:

Per se la CMH es asimétrica:

- | | |
|----------------------------------|-----|
| 1. Septum Anterior | 10% |
| 2. Septum Anterior y Posterior | 20% |
| 3. Septum Ant. Y Post incluyendo | |
| 4. la pared lateral libre | 52% |
| 5. Zonas fuera del Sept (apical) | 16% |
| 6. Simetrica y Concentrica | 2% |

Clasificación:

- A.- No obstructiva : 75%
- B.- Obstructiva : 25% La mayoría en el tracto de salida del Ventrículo Izquierdo.

Gradientes criterio de severidad de la obstrucción:

- Se mide con doppler continuo
- Mayor de 30mmHg en reposo
- Mayor de 50mmHg con esfuerzo

La cardiomiopatía hipertrófica acompaña a la edad, si se detecta por Ejm a los 30-70 años, no varía el grosor miocárdico; en las etapas comprendidas entre los 5 y 20 años periodos de crecimiento también lo hace el miocardio ventricular y varían la mediciones por lo que es recomendable ecocardiogramas de seguimiento.

Los pacientes oligosintomáticos o sintomáticos, que tengan septum mayor de 30mm tiene un factor independiente de muerte súbita.

Como se determina el grado de obstrucción:

1. SAM con contacto prolongado con el SIV
Modo M (sístole), mide la distancia del velo anterior mitral al septum. (Fig 2)
2. Mayor de 10mm : leve, Menor de 10mm : Moderado, Contacto son SIV : Severo
3. Cierre Mesosistólico de la válvula Aortica
4. Turbulencia al doppler color en el Tracto de salida del ventrículo Izquierdo.
5. Aumento de velocidad en el Tracto de Salida del ventrículo Izquierdo con doppler continuo que es variable a diferencia de la membrana subaórtica que es fija.
6. Aumento del tiempo eyectivo.
7. Se observa una insuficiencia mitral que siempre es postero lateral.

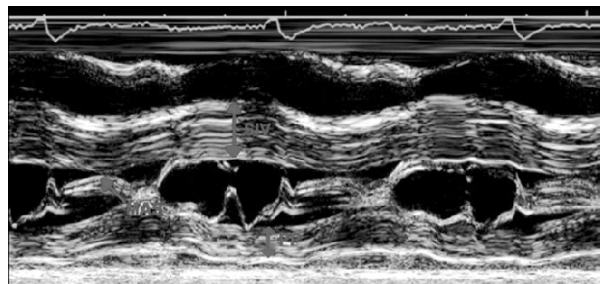


Figura 2. Ecocardiograma Modo M : SIV hipertrófico 24.7mm, Movimiento Anterior de la válvula mitral en sístole, Ventrículo Izquierdo de cavidades pequeñas

Diagnostico Diferencial

- 1.-Sobrecarga de Presión : Estenosis Aórtica (valvular, subvalvular aórtica y supra valvular aórtica), HTA, Coartación de la Aorta
- 2.-Miocardiopatías restrictivas : Amiloidosis, Hemocromatosis, Endomiocardiomiofibrosis
- 3.-Misceláneas : Trombo ventricular, Tumor Cardíaco, Sarcoidosis, Miocardio no compactado, Enfermedad de Fabry.
- 4.-Condiciones Fisiológicas : Atletas, Hijos de diabética, Gestación, Hipertrofia septal en añosos

Diferencias entre: Cardiomiopatía Hipertrófica

- Septum mayor de 16mm
- Hipertrofia Asimetrica
- Cavidad Menor de 45mm
- EKG anormal
- Crecimiento de auricula Izquierda
- Funcion Diastolica Anormal

- No reversible con el desentrenamiento
- Corazón del Atleta**
- Septum menor de 16mm
 - Hipertrofia Concentrica
 - Cavidad mayor de 45mm (Frecuente)
 - Auricula Normal
 - EKG es mas normal
 - Funcion Diastólica en promedio Normal
 - Hipertrofia es reversible a los 3 meses de desentrenamiento ,disminuye de 2-5mm

Estratificación de Riesgo de Muerte Súbita en Cardiomiopatía hipertrófica

Criterios Mayores

Sobreviviente de Paro Cardio Respiratorio (TV o VF)
 Taquicardia Ventricular Sostenida (Holter)
 Historia Familiar de Muerte Súbita
 Sincope inexplicado
 Hipotensión en ejercicio
 Hipertrofia ventricular SIV mayor de 30mm

Criterios Menores

Fibrilación Auricular
 Isquemia Miocárdica
 Fracción de Eyección menor 50%
 Obstrucción del Tracto de Salida del ventrículo Izquierdo mayor de 30mmhg
 Vol. Aurícula Izq mayor de 34ml/m2

Los pacientes con criterios de Alto Riesgo son candidatos a colocación de Cardiodesfibrilador implantable.

La primera causa de muerte en atletas jovenes es la Cardiomiopatía Hipertrófica

Tratamiento

1.- Médico

Objetivo :

Disminuir la Frecuencia Cardiaca Mejorar el tiempo de relajación

Betabloqueadores
 Calcioantagonistas

2.- Quirurgico

Objetivo :

Reducir el SIV
 Disminuir la Obstrucción
 Conseguir mejoría clínica

Miomectomia quirurgica: Mortalidad 2%
 Ablacion Septal percutanea con alcohol
 Marcapaso Bicameral para mejorar sincronia Ventricular.

DISCUSIÓN

El Síndrome Coronario Agudo es causa frecuente de consulta en sala de emergencias, se debe de considerar a la Cardiomiopatía Hipertrófica como diagnóstico diferencial ,sobre todo en aquellos pacientes con Historia crónica de dolor torácico , que se caracteriza por DISNEA, DOLOR Y DESMAYO, con patrón electrocardiográfico alterado T (negativas) en cara lateral, con aumento de voltaje y que no varia en los controles sucesivos, las troponinas son negativas en la mayoría de casos; la ecocardiografía juega un rol fundamental en el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pereiro GG, Pasca AJ, Lastiri H: Miocardiopatía hipertrófica familiar. Nuevos horizontes etiopatogénicos. REV FED ARGCARDIOL 2009; 29: 185-193.
2. Frank S, Braunwald E: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: clinical analysis of 126 patients with emphasis on the natural history. Circulation ; 37: 759-788.
3. Goodwin JF: Congestive and hypertrophic cardiomyopathies: a decade of study. Lancet 1996; 1: 732-739.
4. Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA y col: Hypertrophic cardiomyopathy: the importance of the site and extent of hypertrophy: a review. Prog Cardiovasc Dis 1985; 28: 1-83.
5. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO y col: Hypertrophic cardiomyopathy: interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy. N Engl J Med 2006; 316: 844-852.
6. Brian P Griffin, Eric J. Topol The Cleveland Foundation Cardiologia, Miocardiopatía Hipertrófica, Med 2009; 131-146

CORRESPONDENCIA:

Ronald Victor Soto Acero
rsoto120@hotmail.com

Recibido: 22/11//2011

Aceptado: 16/12/2011