

# El “mundo real” de la miocardiopatía hipertrófica

## *The “Real World” of Hypertrophic Cardiomyopathy*

PATRICK CAMPBELL, HÉCTOR O. VENTURA

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es la forma más frecuente de enfermedad cardíaca congénita, con una prevalencia del 0,2% o 1:500 personas. (1) A pesar de su alta incidencia en la población general, muchos clínicos pueden percibirla como una enfermedad relativamente infrecuente. La aparente disparidad entre la percepción clínica y la prevalencia real puede deberse a un subdiagnóstico a causa de la heterogeneidad de la enfermedad. El sello distintivo de la MCH es la hipertrofia ventricular izquierda en ausencia de dilatación de la cavidad ventricular. (1) El aumento del espesor máximo ( $> 15$  mm) puede atribuirse erróneamente a enfermedad cardíaca hipertensiva o a “corazón de atleta”. La mayoría de los datos actuales sobre la prevalencia y las características clínicas de la MCH provienen de grandes centros de MCH en Europa, Estados Unidos y Asia, con pocos datos de Sudamérica. (2) En este número de la *Revista*, Arias y colaboradores (3) describen las características clínicas de la MCH en la comunidad de Buenos Aires.

Los autores revisaron retrospectivamente las internaciones de un solo hospital de un período de 6 años e identificaron 143 pacientes con hallazgos ecocardiográficos o de resonancia magnética cardíaca (RMC) compatibles con MCH. Los criterios ecocardiográficos y de RMC utilizados siguieron las recomendaciones de las guías vigentes incluyendo el espesor parietal máximo (EPM)  $\geq 15$  mm, gradiente de reposo o dinámico  $\geq 30$  mm Hg o fenotipo característico sin enfermedad cardiovascular subyacente. La MCH se ha observado en todas las edades, (4) pero los autores la identificaron a una edad mayor con mediana de 66 años y leve predominio en mujeres (52%). Resultados epidemiológicos previos sugieren una preponderancia masculina en la población más joven; (5) sin embargo, trabajos recientes (6, 7) reproducen los hallazgos de este estudio, indicando que las mujeres a menudo tienen mayor edad en el momento del diagnóstico. Contrariamente a resultados previos, la mayoría de los pacientes de este estudio tenían antecedentes de hipertensión arterial (59%); no obstante, casi todos presentaban hipertrofia asimétrica, no compatible con enfermedad cardíaca

hipertensiva. Desde su primera descripción, (8) la MCH se ha vinculado con obstrucción ventricular izquierda, y en concordancia con comunicaciones previas (9) los autores hallaron que dos tercios de los pacientes tenían obstrucción dinámica del tracto de salida. De manera similar a la mayoría de las definiciones actuales de MCH, observaron que la mayor parte de los pacientes presentaban hipertrofia septal asimétrica y baja prevalencia de MCH apical.

Tradicionalmente, la etiología del síncope se ha atribuido a alteraciones hemodinámicas o a arritmia. Los mecanismos hemodinámicos incluyen la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI), vasodilatación deficiente y llenado ventricular inadecuado asociado con disfunción diastólica. Arias y colaboradores (3) describen una correlación directa entre el EPM del ventrículo izquierdo (VI) y el síncope. El espesor parietal ventricular izquierdo puede contribuir a la disfunción diastólica y proporcionar el sustrato para la generación de arritmias ventriculares, propiciando así una incidencia mayor de síncope.

Los autores encontraron buena correlación entre las mediciones por RMC y ecocardiografía en esta población. A pesar de que un porcentaje relativamente pequeño de pacientes (22%) fue evaluado con RMC, la demostración de la validez de esta herramienta en esta población es de gran importancia. Debido a que la RMC tiene un papel cada vez más importante en el diagnóstico y la estratificación del riesgo en pacientes con MCH, (10) esta observación confirma su utilidad en esta región.

Datos actuales muestran una correlación entre la obstrucción del TSVI y síntomas de insuficiencia cardíaca. (11) En este trabajo, los autores demostraron una asociación novedosa entre la obstrucción del TSVI y síntomas anginosos que no se ha comunicado previamente. Sin embargo, este hallazgo debe considerarse bajo la óptica de la incidencia relativamente elevada de enfermedad coronaria descrita en la población del estudio.

En esta población se observaron tasas altas de mortalidad (2,8%/año), en comparación con el 0,5%/

REV ARGENT CARDIOL 2014;82:359-360. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v82.i5.4772>

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO: Rev Argent Cardiol 2014;82:366-372. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v82.i5.3368>

*Dirección para separatas:* Hector O. Ventura, MD - John Ochsner Heart and Vascular Institute - Ochsner Clinical School - The University of Queensland School of Medicine - 1514 Jefferson Highway - New Orleans, LA 70121-2483 - (504) 842-5638 - e-mail: [hventura@ochsner.org](mailto:hventura@ochsner.org)

año según evidencia reciente y atribuido a tratamiento agresivo con terapias de última generación. (12) A pesar de ello, el estudio confirmó la baja mortalidad asociada con MCH y su asociación con una esperanza de vida normal. En este estudio, el 63% de las muertes fueron de causa cardiovascular, lo que es un valor alto en comparación con comunicaciones anteriores. (13) A pesar de que no fue objeto de este estudio el análisis de los aspectos considerados típicamente de "riesgo alto" en la MCH, incluyendo los antecedentes familiares de MCH relacionados con muerte súbita (MS), síncope no explicado, respuesta anormal de la presión al ejercicio y episodios frecuentes de taquicardia ventricular no sostenida (TVNS), resultados recientes sugieren que estos factores de riesgo son menos pronósticos en la población de MCH representada en este estudio (> 60 años). (13) En esta población, la hospitalización fue la única variable independiente predictora de mortalidad, lo cual puede deberse a la edad más avanzada de los pacientes o representar un aspecto clínico único de la población.

Los hallazgos de Arias y colaboradores (3) reflejan las características clínicas de la MCH comunicadas previamente a nivel mundial. Por lo tanto, demuestran una variabilidad significativa en la presentación clínica y la anatomía de la MCH. Lo que es más importante, estos resultados brindan una visión única acerca de las características de la MCH en la comunidad de Buenos Aires y confirman su presentación heterogénea y generalizada independientemente de la región geográfica estudiada. Estudios futuros deberían enfocarse en confirmar los factores de riesgo convencionales de muerte súbita, incluir pacientes más jóvenes y evaluar el cumplimiento de las terapias recomendadas por las guías en esta región.

#### Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, et al; American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. Developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery, American Society of Echocardiography, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Failure Society of America, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:e212-60. <http://doi.org/bhr4td>
- Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: A global burden of disease. *Am J Med* 2004;116:63-6. <http://doi.org/dr3svm>
- Arias AM, Bagnati RP, Pérez de Arenaza D, Oberti PF, Falconi ML, Pizarro R y cols. Perfil clínico de pacientes con miocardiopatía hipertrófica en un hospital universitario. *Rev Argent Cardiol* 2014;82:366-372.
- Maron BJ, Mathenge R, Casey SA, Poliac LC, Longe TF. Clinical profile of hypertrophic cardiomyopathy identified de novo in rural communities. *J Am Coll Cardiol* 1999;33:1590-5. <http://doi.org/bvdgqr>
- Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, Gidding SS, Kurosaki TT, Bild DE. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults. *Circulation* 1995;92:785-9. <http://doi.org/rzfr>
- Olivotto I, Maron MS, Adabag AS, Casey SA, Vargiu D, Link MS, et al. Gender-related differences in the clinical presentation and outcome of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2005;46:480-7. <http://doi.org/c6m7bc>
- Kubo T, Kitaoka H, Okawa M, Hirota T, Hayato K, Yamasaki N, et al. Gender-specific differences in the clinical features of hypertrophic cardiomyopathy in a community-based Japanese population: results from Kochi RYOMA study. *J Cardiol* 2010;56:314-9. <http://doi.org/b2xrsm>
- Teare D. Asymmetric hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J* 1958;20:1-8. <http://doi.org/b38bqc>
- Maron MS, Olivotto I, Zenovich AG, Link MS, Pandian NG, Kuvlin JT, et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation* 2006;114:2232-9. <http://doi.org/fn446h>
- Bluemke DA, Yang E. Hypertrophic cardiomyopathy refining the lens of cardiac magnetic resonance to evaluate late gadolinium enhancement. *J Am Coll Cardiol* 2012;60:930-1. <http://doi.org/f2m2pj>
- Maron BJ, Ommen SR, Semsarian C, Spirito P, Olivotto I, Maron MS. Hypertrophic cardiomyopathy: present and future with translation into contemporary cardiovascular medicine. *J Am Coll Cardiol* 2014;64:83-99. <http://doi.org/f2stjh>
- Rowin EJ, Maron MS, Casey SA, Link MS, Chan RH, Appelbaum E, et al. Evidence for reduced mortality in an adult cohort with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2013;128:A13294.
- Maron BJ, Rowin EJ, Casey SA, et al. Risk stratification and outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy ≥ 60 yrs of age. *Circulation* 2013;127:585-93. <http://doi.org/rzrh>