



MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

1 GENERALIDADES

- ❖ Definición: Hipertrofia ventricular de causa desconocida, con afectación de la función diastólica. Requiere excluir otras causas de hipertrofia:
 - HTA
 - Estenosis aórtica
 - Corazón del atleta
 - Cualquier tipo de obstrucción fija en TSVI.
- ❖ Cuando se sospeche miocardiopatía hipertrófica (MH) se debe realizar una historia clínica completa preguntando por antecedentes familiares de cardiopatía o muerte súbita (MS).

2 PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

2.1 Rx de tórax

- ❖ Hallazgos variables: ICT normal o cardiomegalia por aumento de tamaño de AI, VI o ambos.
- ❖ Indicaciones: basal en todos los pacientes con sospecha/diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica y en el seguimiento si clínica de insuficiencia cardíaca.
- ❖ .

2.2 ECG

- ❖ Puede ser normal en 15-25% de los pacientes. Las alteraciones más frecuentes son el el segmento ST y onda T seguididad de hipertrofia de VI. Aparacen ondas Q prominentes en el 20-50% de los casos.
- ❖ Indicaciones : basal ante sospecha de MH o de arritmias.

2.3 Ecocardiograma

- ❖ Se observa hipertrofia ventricular $\geq$ a 15 mm, en ausencia de otras enfermedades cardíacas o sistémicas y obstrucción en el infundíbulo de salida que permite una clasificación hemodinámica en función gradiente máximo en TSVI:
 - obstructiva basal (reposo): $\geq$ 30 mmHg
 - obstructiva latente (provocable, mediante Valsalva o NTG sl): no grad basal, pero $\geq$ 30 mmHg después de maniobras de provocación
 - no obstructiva: sin gradiente basal ni provocable
- ❖ Indicaciones: basal ante sospecha de MH y en el seguimiento si deterioro del grado funcional.

2.4 Coronariografía

- ❖ Descarta enfermedad coronaria
- ❖ Indicaciones: si sospecha enfermedad coronaria o previo a cirugía en pacientes varones mayores de 55 años en varones, de 60 en mujeres, antecedentes de angina o infarto y presencia de dos o más FRCV.



2.5 Estudio hemodinámico

- ❖ Estudio de presiones y resistencias pulmonares
- ❖ Indicaciones: en estudio para trasplante cardíaco

2.6 Holter

- ❖ El 25% de los pacientes con MH presentan TVNS.
- ❖ Indicaciones: basal en todos los pacientes con diagnóstico de MH y en el seguimiento si sospecha de arritmias.

2.7 EEF

- ❖ Inducir TV tiene un valor predictivo limitado para MS.
- ❖ Indicaciones: resucitados de parada cardíaca previa; arritmias ventriculares sostenidas documentadas; síncope de repetición

2.7 Ergometría

- ❖ Puede aparecer una respuesta hipotensiva con el esfuerzo.
- ❖ Indicaciones: si clínica asociada al ejercicio o dudas o presencia de algún criterio de fenotipo maligno.

2.8 Screening familiares

- ❖ Se realizará ECG y ecocardiograma
- ❖ Indicaciones: estudio basal de paciente con MH.

3 FENOTIPO MALIGNO

- ❖ Historia familiar de muerte súbita prematura
- ❖ Síncopes de repetición inexplicados
- ❖ TVS clínica
- ❖ TVNS en el holter
- ❖ Hipotensión con el ejercicio
- ❖ Parada cardíaca resucitada
- ❖ HVI ≥ 30 mm

4 TRATAMIENTO

4.1 Medidas generales

- ❖ Evitar esfuerzos físicos importantes. Prohibir ejercicio físico de competición.
- ❖ Prevenir complicaciones: endocarditis, embolias y muerte súbita.
 - Endocarditis infecciosa
 - En pacientes con: 1) MH obstructiva (basal o latente), o 2) insuficiencia mitral significativa y dilatación de aurícula izquierda
 - Para detalles sobre clase de antimicrobiano y posología, ver capítulo de “Endocarditis”
 - Tromboembolismo. Anticoagulación oral en FA crónica o con paroxismos frecuentes
 - Muerte súbita. Valorar implantación de DAI: ver indicaciones en capítulo de “Arritmias ventriculares”.



4.2 Asintomáticos

Medidas generales. No precisan tratamiento específico.

4.3 Sintomáticos

- ❖ Tratamiento farmacológico. El tratamiento de elección son los betabloqueantes, en caso de contraindicación o no mejoría se sustituirán por antagonistas del calcio. La disopiramida se reserva como terapia de rescate en caso de no respuesta a los anteriores.
- ❖ Tratamientos contraindicados: Vasodilatadores (IECA, Nitroglicerina, Nifedipino, Amlodipino) e inotrópicos (digital y aminas). Los diuréticos deben emplearse con precaución si insuficiencia cardíaca congestiva.
- ❖ Tratamiento no farmacológico. En pacientes con sintomatología importante a pesar del tratamiento médico y con gradiente ≥ 50 mmHg en reposo ($<5\%$ de los pacientes con MH) se considerará realizar miotomía-miectomía.
- ❖ Trasplante cardíaco: en pacientes en fase dilatada de MH con clínica de insuficiencia cardíaca que no responde al tratamiento.

4.4 Situaciones especiales

- ❖ Fibrilación auricular: se indicará cardioversión eléctrica y mantenimiento con amiodarona (excepto si recibe disopiramida). Si contraindicaciones controlar la frecuencia cardíaca con betabloqueantes/antagonistas del calcio y valorar anticoagulación oral.
- ❖ Shock cardiogénico: en caso de MHO se debe colocar cateter de Swan-Ganz para descartar hipovolemia en cuyo caso se repondrá con sueroterapia. Si es precisó usar drogas alfaadrenérgicas evitando los betaadrenérgicos.

5 SEGUIMIENTO

5.1 Asintomático

- ❖ Revisión anual

5.2 Sintomático

- ❖ GF I: revisión anual
- ❖ GF II: revisión semestral
- ❖ GF III: Revisión trimestral.
- ❖ GF IV: valorar ingreso

