

Paciente de 17 años con miocardiopatía hipertrófica - 2007

Dr. Emiliano Rodriguez Solana

Paciente de 17 años diagnosticado hace 13 años de Miocardiopatía Hipertrófica Biventricular, se presenta en el hospital donde trabajo por síncope; presenta un electrocardiograma con **HVI sin otras alteraciones**.

HOLTER de 24 horas sin taquiarritmias o pausas mayores a 2 seg., se realiza ECOCARDIGRAMA hipertrofia de biventricular septum de 47 mm, obstrucción al tracto de la salida de VI con gradiente de 105 mmHg, al tracto de salida del VD gradiente de 102 mmHg.

MI pregunta es: además de estudiar si la enfermedad es de carácter fliar (el paciente tiene 6 hermanos) ¿cuál sería la conducta a seguir? ¿CDI? ¿Transplante cardiaco?

¡Desde ya muchas gracias!

Dr. Emiliano Rodriguez Solana

OPINIONES DE COLEGAS

Estimado Dr:

Dado que el paciente tuvo síncope y por las características del septum mayor a 30mm (no se si tienen antecedentes fliares o no) pero amerita el implante de un CDI. Además el equipo doble cámara podría permitir una optimización de la estimulación ventricular que en algunos ptes puede ayudar a disminuir el gradiente. por supuesto que también optimizaría la medicación.

Saludos

Dra. Elina Valero

Antes de sugerir terapéuticas necesitaría tener más datos sobre la HC del paciente: aparte del episodio sincopal, ¿qué otros síntomas tiene el paciente?

Como parte de la evaluación, también antes de indicar tratamiento, le realizaría, con TODOS LOS CUIDADOS DEL CASO, una prueba de esfuerzo para ver: comportamiento de la TA, evidencias de isquemia en el ST, posible aparición de taquiarritmia ventricular. Creo todo eso aportaría a decidir la terapéutica.

Atte

José Luis Serra, Córdoba, Argentina

A mi entender, tiene dos problemas, estratificación de muerte súbita, donde debería ver los antecedentes fliares, las características del síncope y quizás un EEF. Si el chico tuvo un síncope que clínicamente no parece vasovagal le colocaría un CDI sin EEF. si no lo estudiaría como le conté.

El segundo problema no menos importante a esa edad son los síntomas que pudiera

tener, y el tratamiento depende de lo que sienta, lo cuál lo ha guardado para después me imagino.

Un saludo afectuoso.

Simón Pero

Si no hay más clínica que lo comentado, un solo episodio sincopal y no hay antecedentes familiares, le sugiero realizar un estudio electrofisiológico y descartar asimismo arritmias con la estimulación.

Oswald Londono

Así como lo presentas, con esos datos solamente es aventurado valorar DAI vs Trasplante. Deberíamos estudiar más el enfermo para poder estratificar el riesgo de MS de esa MCH, podríamos valorar el comportamiento de la TAS en ergometría, buscar arritmia ventricular inducida sostenida en EEF (alto porcentaje de inductibilidad en estos casos), buscar isquemia en perfusión con talio en esfuerzo y por supuesto estudios genéticos de ser posible, etc.

Las opciones para la prevención 1º de MS son Amiodarona vs DAI y los criterios de elección de estas terapias posibles aún no están bien definidos, por lo que actualmente no existe aún un criterio claramente establecido en cuanto a la indicación de DAI en los pacientes con MCH como prevención primaria. Pero, algunos centros de referencia en DAI indican que en presencia de 2 o más factores de riesgo de MS se debe recomendar la colocación de un DAI.

Este enfermo presenta un episodio sincopal (no sabemos si se relaciona con arritmia ventricular), HVI severa y presencia de gradiente en el tracto de salida de ambos ventrículos, por lo que así como está, aún no tiene "alto riesgo de MS" como para indicarle DAI.

Hasta completar estudios le indicaría modificar sus hábitos de vida, profilaxis contra la EI, y de no tener contraindicaciones, inotrópicos negativos (BB o verapamilo o diltiazem) y si hay signos de disfunción sistólica diuréticos y vasodilatadores.

Y con respecto al trasplante cardíaco, si tuviere ICC CF III - IV intratable o irreversible o sus síncope fuesen por arritmia y refractarios, recién podríamos contemplar el trasplante cardíaco, antes no.

Saludos.

Dr. Tomás Campillo.

Prezado Dr. Emiliano Rodriguez Solana:

Seu caso não é grave. É gravíssimo. Um septo de 45 mm é considerado não grosso e sim monstruosamente espesso. O gradiente de 115 é algo do outro mundo. Uma alternativa válida seria oclusão da arteria septal da DA pelo álcool absoluto: técnica intervencionista percutânea de redução septal ou ablação percutânea do septo. O problema é que voce tem gradiente severo em VD.

Trata-se de uma técnica hemodinâmica percutânea para o tratamento da cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva com o intuito de produzir infarto septal e reduzir assim a espessura do mesmo com o que se alivia o componente obstrutivo. Está indicada apenas em casos de formas obstrutivas com sintomas severos por gradiente de repouso elevado, refratárias ao tratamento farmacológico.

Injeta-se álcool absoluto no ramo septal da descendente anterior com o intuito de produzir necrose do septo espessado, posterior fibrose e afinamento da área, e assim, diminuir o gradiente na via de saída do VE. O procedimento deve realizar-se com controle em tempo real pelo ecocardiograma transesofágico.

Após o procedimento, administra-se ácido acetil salicílico e betabloqueador.

A morbidade é baixa. No serviço do Dr Manuel Cano ele realizou 37 casos até o presente momento com resultados animadores. Em estes casos teve 2 obitos um relacionado ao

procedimento e outro teve MS tardia. Se encontra a vossa disposição o procedimento sem onus para a paciente

Fatores de risco associados a morte súbita na MCH e condicionantes de pior prognóstico são:

- 1) Extremo ou massivo aumento da espessura septal (Espessura do SIV =35 mm SEU CASO TEM 45!!!!): nestes casos quando indicado o implante de ICD este deverá ter um limiar mai elevado. **Seu caso.**
- 2) Progressão da doença para o afinamento da parede do VE e diminuição da FE;
- 3) História de MS recuperada;
- 4) Síncope recorrente em jovem: **Posivelemnte seu caso;**
- 5) Registro de TV no Holter em paciente com alteração de consciência;;
- 6) Bradiarritmia importante ou condução oculta;
- 7) Defeito genético herdado associado a prognóstico desfavorável: CMH Tipo I: com alteração genética com mutantes no locus1q do braço longo do cromossomo14: que altera a cadeia pesada da Beta miosina cardíaca b (beta-MyHC) elevada penetância, hipertrofia severa e morte súbita presente em aproximadamente o 50% dos afetados. São considerada malignas as localizações Arg403, (Substituição do aminoácido arginina por glicina na posição 403) Arg453Cys, (substituição do aminoácido arginina por cisteína na posição 453) e Arg719Trp (substituição do aminoácido arginina por triptofano na posição 719.
- Tipo II: (15%) alteração no cromossoma 1: locus 1q3. Modifica a troponina T cardíaca (cTnT). Estes pacientes apresentam pouca hipertrofia e elevada mortalidade arritmica em jovens menores de 30 anos. Até o presente momento descreveram-se 8 mutações. Observação: em pacientes nos quais tenha sido feito o diagnóstico genético de forma maligna, mesmo na ausência de sintomas e hipertrofia está indicado o cardioversor/defibrilador implantável;
- 8) Preseça de fibrilação atrial;
- 9) indução de TV-S no estudo eletrofisiológico;
- 10) História de infarto associado;
- 11) Isquemia miocárdica, em especial em paciente jovem que apresente alteração de consciência ou hipotensão induzida pelo esforço;
- 12) Calcificação do anel mitral;
- 13) Associação com hipertensão arterial.

O uso do cardiodesfibrilador autmático implantavel neste tipo de pacientes tem se mostrado em séries ainda reduzidas muito benéfico no que se refere a prevenção da morte súbita arritmogênica ventricular.

Estudo publicado recentemente assinala sua indicação absoluta associado a amiodarona em pacientes recuperados de MS (A droga diminui o número de choques que o aparelho deve fazer.

Indicado nas seguintes circunstâncias:

- a) sobreviventes de ataque cardíaco recuperados de MS.;
- b) formas não obstrutivas com síncope ou pre-síncope com TV-S induzível pelo estudo eletrofisiológico;
- c) TV-S facilmente induzível no estudo eletrofisiológico (= ou < de dois estímulos prematuros extras) mesmo sem comprometimento da consciência;
- d) Jovem com síncope recorrente em presença de isquemia miocárdica.

Saudacoes

Andrés R. Pérez Riera.
