

# **Paciente masculino de 40 años que en contexto de cuadro febril agudo se descubre miocardiopatía hipertrófica asimétrica – 1999**

Dr. Marcelo Chambo

Estimados colegas:

Les agradeceré opinión sobre el siguiente caso clínico que ha generado diferencias sobre el tratamiento a seguir.

Paciente de sexo masculino de 40 años gerente de una sucursal de un hipermercado que consulta por dolores musculares, disnea a mínimos esfuerzos, tos y escalofríos de reciente aparición. Al examen físico se constata hipertermia (38 grados), rales subcrepitantes en ambos campos hasta 1/3 medio y soplo sistólico regurgitante mitral.

El cuadro se interpretó como una virosis y evolucionó como tal. 10 días después de este episodio es derivado a nuestro centro para evaluación del soplo y de la disnea que no desapareció a pesar de mejorar el resto de los síntomas.

Al examen se constata el R1 y R2 normofonéticos, R4 en ápex, Soplo regurgitante mitral de mediana intensidad.

ECG: Sinusal, PR: 180 ms, AQRS:-70 grados, R/S V1, r/S V6.

Ecocardiograma doppler: DDVI 40, DSVI 33, Fr. Ac: 36%, Fr. Ey.: 66%, Sep: 28, PP: 12, AI: 5.5, Masa de VI 498 gr., Insuf. mitral leve, Patrón restrictivo de llenado de VI. No gradiente intraventricular. Derrame pericárdico moderado con engrosamiento del pericardio.

Holter: Ritmo sinusal, Fc.Mx.: 148, Min.: 49, ESV 149, EV: 604 polimorfos, con numerosas duplas y 8 episodios de TVNS polimorfa asintomática durante las horas del día.

Ergometría: Llegó a 750 KGM, Fc.Mx.: 157, TA al Mx esf: 170/80 mmHg. Sin arritmias.

El paciente fue tratado con atenolol 50 mg + amiodarona 200 mg/d previa carga por vía oral. Para su pericarditis fue medicado con antiinflamatorios con regresión lenta del derrame mejorando la disnea.

Actualmente el paciente se encuentra asintomático.

Holter de control: Ritmo sinusal, Fc.Mx.: 105, Min.: 42, ESV 2, EV: 23 monomorfos, 1 TVMNS de 9 latidos a 100 l/min. mientras dormía.

Anterior al cuadro que motivó la consulta, el paciente presentó 3 episodios de pérdida del tono postural (muy fugaces) que no sabe explicar (¿síncope?).

Tiene un abuelo y un tío con miocardiopatía hipertrófica de 80 y 60 años respectivamente. No tiene antecedentes de muerte súbita.

Preguntas:

- 1- ¿Qué tratamiento farmacológico elegirían?
- 2- ¿Realizarían un EEF antes o después del tto farmacológico? ¿O no lo realizarían?
- 3- ¿Implantarían un CDI con los datos clínicos aportados?

Desde ya muchas gracias.

Dr. Chambo Marcelo

Neuquen. Argentina

---

## OPINIONES DE COLEGAS

Prezado Dr Marcelo Chambo: tenta lhe responder Andrés Ricardo Pérez Riera de SP Brasil.

O senhor encontra-se perante um paciente que sofrera um quadro de pericardite quase que com certeza provavelmente virótica em fase de resolução favorável e concomitantemente apresenta como doença de base uma MH assimétrica não obstrutiva complicada com arritmia e insuficiência cardíaca de tipo diastólico. Apoiam esta hipótese os seguintes fatos:

- 1) história familiar positiva

- 2) Relação espessura septal/parede posterior maior que 1,5 Esta forma abrange 80% a 90% do total. (S:28/ pp:12mm)
- 3) insuficiência mitral secundária. Na metade dos casos das MH ausculta-se sopro holossistólico de regurgitação mitral irradiado para axila e ápice.
- 4) Quarta bulha assinalando aumento da pD2 do VE e uma vigorosa contração atrial.
- 5) padrão de enchimento ventricular restritivo: disfunção diastólica do ventrículo esquerdo.
- 6) SAE pelo tamanho calculado pelo ECO (5.3mm) assinalando aumento da pD2 do VE em pacientes de idade média ou avançada não é infreqüente o aparecimento de fibrilação auricular aguda (FAA) com rápido deterioro clínico por importante diminuição do débito cardíaco e congestão capilar pulmonar que conduz freqüentemente ao edema pulmonar agudo. Este paciente tem potencial de acontecer esta arritmia mais grave nestes casos.
- 7) Aumento moderado a importante da massa ventricular.
- 8) ECG com forças anteriores proeminentes assinalando hipertrofia septal (V1=R/S). R proeminente nas precordiais direitas (V3R, V1 e V2) tem sido atribuído erroneamente a HVD. Sabe-se que o R proeminente nestas derivações é secundário a hipertrofia da massa septal esquerda que magnifica o vetor 1 septal. Uma prova conclusiva de que as R amplas no precórdio direito são secundárias a hipertrofia da massa septal esquerda o constitui seu desaparecimento após a septectomia: ventrículomiectomia. A patente rS em V6 poderia indicar o bloqueio divisional ântero-superior do ramo esquerdo pela perda da voltagem do r nesta derivação e o S e o extremo desvio do ÂQRS para -70 graus. Seria possivelmente um tipo IV de Rosebaum.

Não se observam sinais de disfunção sistólica. Uma vez que a FE está boa.

As formas não obstrutivas (FNO) estão caracterizada por ausência de obstrução dinâmica no trato de saída do VE. O desarranjo celular acomete tanto septo como parede livre do VE (parede posterior).

O septo apresenta maior espessura no ápice, isto é, não existe o normal decréscimo na espessura da base ao ápice.

A síncope ou melhor pré-síncope devem ou podem ser causados ora por significativo comprometimento do enchimento ora por arritmias que comprometem a descarga sistólica tais como a TV-NS presentes em quase 20% dos casos e no caso apresentado. O prognóstico da TV-NS esta relacionado em forma direta com os sintomas, assim, pacientes assintomáticos raramente apresentam MS, ao passo que os que mostram intolerância clínica apresentam pior prognóstico (Spirito, P. e col,; Circulation, 90:2743-7, 1994). Em crianças, estes episódios de TVNS identificam os pacientes com tendência a MS. O contrário ocorre em adultos como nosso caso onde esta manifestação não possui um significado ominoso a diferença da estenose aórtica valvar.

O não aparecimento de arritmias durante o teste ergométrico é outro indicador de bom prognóstico. Pacientes que não apresentam eventos durante o TE máximo poderiam receber outras formas de tratamento que não o cardidesfibrilador porem, isto é todavia

não concensual (Primo J, Geelen P, Brugada J et al. Hypertrophic cardiomyopathy: role of the implantable cardioverter-defibrillator. J Am Coll Cardiol 1998; 5:1081-5).

Adicionalmente o TE identificar pacientes com queda da pressão arterial perante o esforço.

Estes casos, indicam maior possibilidade de MS (Sadoull, N. et. al. Circulation, 96:2987-91, 1997).

O Estudo eletrofisiológico: por ser invasivo reserva-se apenas para pacientes com dois ou mais dos seguintes critérios:

- a) clinica classe III ou IV: pre-síncope e síncope e parada cardiorespiratória (morte súbita) e portadores de TV-S;
- b) pacientes com TV-NS no Holter;
- c) história familiar positiva de morte súbita;
- d) atletas profissionais;
- e) espessura septal maior do que 3 cm;
- f) resposta anormal da prova de esforço.

- Constitui sinal de mal prognóstico a indução durante o estudo eletrofisiológico de TV-S monomórfica.

TV-S é desencadeada em 40% dos casos, sendo 75% polimórfica e 25% monomórfica. A indução da TV-S com pelo menos três estímulos extras constitui sinal de mal prognóstico.

Por tanto, o recurso possui valor para estratificar o risco em pacientes com história de alteração de consciência ou em aqueles que mesmo assintomáticos sejam pilotos de avião ou atletas ou em aqueles que possuam historia familiar importante de MS ou síndrome de Wolff-Parkinson White e espessura septal acima de 3cm. Seu paciente teve dos episodios compativeicom pré-síncope e TVNS pelo que eu indicaria o EEF.

Estudos genéticos: Podem identificar o tipo de mutação e em alguns casos conhecer-se a história natural. Pode se conhecer as formas malignas com maior potencial de MS.

A identificação da mutação é possível em menos do 50% dos pacientes. Não se conhece a história natural da maioria das mutações.

Quanto as escolha das drogas eu teria iniciado por os antagonistas dos canais do cálcio porque sao de escolha nas formas não obstrutivas. Pode usar-se verapamil, diltiazem, nifedipina. Verapamil: 40mg a 80mg de 8/8h ou de 6/6h com dose entre 120 e 480mg/dia.

O beta bloqu são melhores nas fomas obstrutivas.

Sobre amiodarona digamos que certos estudos indicam que nas doses habituais (1000 mg/semana) reduz substancialmente a MS arritmogênica, porém, existem controvérsias ao respeito, mesmo assim, está claro que a droga diminui significativamente o número de arritmias ventriculares (Mc Kenna, W. J. E col. Am. J. Cardiol. 54:802-10, 1984).

Infelizmente apresenta potencial proarrítmico de 50% e apenas pervine as TV-S em 30% dos casos.

A associação amiodarona /propranolol permite diminuir a dose da primeira e evitar os problemas dos efeitos colaterais deste fármaco. Associação amiodarona-beta-bloqueadores parece ser ter maior benefício que as duas isoladamente nos pacientes com TV-S monomórfica e disfunção ventricular sistólica (Dorian, P.; Newman, D.; Connolly, S. et. al. Beta blockade may be necessary for Amiodarone to exert its antiarrhythmic benefit-results from CAMIAT. PACE, 20(II):1144 [abstract], 1997).

Nas formas não obstrutivas ou nos que apresentarem contra-indicação para beta-bloqueadores pode ser usado os antagonistas do cálcio em particular o verapamil.

O cardioversor/desfibrilador implantável tem se mostrado em séries ainda reduzidas muito benéfico no que se refere a prevenção da MS arritmogênica ventricular. Estudo publicado recentemente assinala sua indicação absoluta associado a amiodarona em pacientes recuperados de MS (Maron, B. J.; et. al. N. Engl. J. Med.342:365-73, 2000). A droga diminui o número de choques que o aparelho deve fazer.

A indicação de CDI na MH está indicado nas seguintes circunstâncias: (Zhu, D. W.; et. al. Pacing Clin. Electrophysiol.21(1pt2):299-302, 1998).

- 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.

---

Hola Marcelo!

Es muy bueno estar en contacto nuevamente.

Muy interesante el paciente que presentas. Una miocardiopatía hipertrófica no obstructiva descubierta por casualidad debido a un episodio de pericarditis aguda, sin historia de MS

en la familia ni en el paciente, 3 episodios de pérdida de tono postural fugaces (?) y con TVNS, primero polimorfa (9 episodios) y luego monomorfa (1 episodio) post tratamiento.

Varios cardiólogos, sobre todo en USA, le implantarían un ICD sin más ni más. Y no está mal la decisión, porque hay evidencia sobre el implante profiláctico en pacientes con MH.

Personalmente sería más conservador, tratando de estratificar el riesgo de MS. El paciente está saliendo de la peor edad para MS, o sea que estaría disminuyendo el riesgo, una ergometría está definitivamente indicada para ver si se produce hipotensión intra o post esfuerzo (evidencia de disregulación autonómica) lo que lo colocaría en el grupo de alto riesgo (McKenna) y si se hace EEF debe ser sin drogas, ya que las mismas DAA pueden ser "facilitadoras" de inducción. Por último, si luego del tratamiento con Amio y BB quedo con un solo episodio de TVNS de pocos latidos y a 100 lpm, se puede interpretar el Holter como que mejoró. Un solo Holter no es suficiente, y en estos pacientes se deben realizar varios registros de 24 hs para asegurarse que no hay otras TV peores.

Tengo dos pacientes muy similares al que presentas y que han consultado a Spirito en Italia. Después de eso mantenemos contacto via m@ils y he llegado a la conclusión que se ha sobredimensionado el tema del ICD en estos pacientes. Realmente si uno estratifica el riesgo de MS en tu paciente, se llega a la conclusión de que el riesgo es bajo. Lo dejaría sin medicación, o bien Amio sola, ya que la combinación con BB no estaría indicada en este paciente.

Te mando un abrazo y hasta pronto

Daniel Boccardo

---

No estoy seguro del diagnóstico de este caso.

Aunque la historia sugiere una miopericarditis viral, esto no explicaría el grado pronunciado de HVI. ¿Lo estudiaron con nitroglicerina, amilnitrito?

Con respecto a los Rx: a- Procedería con Rx solo con beta-bloqueantes, b- No realizaría EEF; c- No implantaría CDI.

Me gustaría conocer las opiniones de otros cardiólogos.

A. Carvalho,MD

Estoy totalmente de acuerdo con Daniel. Me parece que este paciente tiene varios elementos que han sido encontrados como predictivos de ocurrencia de arritmias ventriculares y/o terapia adecuada de DAI. Sabiendo que el riesgo global es bajo buscaría más factores con la Ergometría y con un EEF. Si induce una TV monomorfa sostenida seguro lo implantaría. Ahora bien; ¿qué harían Uds si induce FV con un protocolo de estimulación de agresividad normal ?

Estaría muy bien también contar con estudio genético ya que existen determinadas mutaciones que son predictoras. Dada la poca especificidad de todos los marcadores de riesgo descritos parecería que lo mas adecuado en esta enfermedad es sumar condiciones.

Saludos

Alejandro Cuesta

---

Estimados Amigos:

Agradezco mucho vuestra opinión sobre este caso.

Realmente yo tenía pensado colocarle un CDI con los datos que presenté en el reporte. Cuando uno tiene casos como este, que le faltan cosas para encajar en la indicación precisa de un CDI pero le sobran otras para dejarlo sin CDI, la conducta a seguir se hace difícil. Me pareció muy coherente la opinión de Daniel y creo que seguiré su consejo. Pero me surge una duda: A este paciente que tuvo TVNS polimorfa no lo dejaría sin tratamiento con amiodarona. Por lo tanto creo importante saber qué pasa en el EP con tratamiento. Si induzco TVMNS ya sea por su cardiopatía o por la amiodarona (que si o si le voy a indicar por la arritmia clínica que presenta) le indicaría un CDI. Por otro lado si le induzco una TV polimorfa o FV con un protocolo de 3 extraestímulos también le indicaría un CDI. Si no le induzco nada lo dejaría con amiodarona sola.

Respecto a la ergometría, se le realizó, y tuvo un comportamiento normal de la presión arterial y no presentó arritmias.

El estudio genético me parece una buena opción y se le propuso al paciente pero dada la demora que tendremos en saber el resultado no lo esperaría para tomar una decisión.

Marcelo Chambo

Neuquen Argentina.