

CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA Y ASPECTOS GENERALES SOBRE LAS CARDIOMIOPATIAS

*Dr. Alejandro Villeda Bermúdez**

HISTORIA CLÍNICA

R.B. es un hombre blanco de 48 años de edad. Su crecimiento y desarrollo fue normal. No tiene antecedentes de fiebre reumática, diabetes mellitus o hipercolesterolemia. Los exámenes de laboratorio demostraron hiperuricemia en varias determinaciones y en tres ocasiones fue hospitalizado por litiasis ureteral que se corrigió espontáneamente. Nunca ha fumado. Existe el antecedente de cardiopatía no especificada en su padre y un hermano.

En 1973 un médico particular le informó que tenía un "soplo cardíaco" pero no fue evaluado por un cardiólogo. En 1975 inició tratamiento antihipertensivo por recomendación de su médico particular, al parecer, la hipertensión arterial era leve. A partir de 1976 nota dolor retroesternal durante la actividad física, de tipo opresivo, asociado a sensación de "ahogo" en la cara



anterior del cuello. En agosto de 1978 el dolor se presentaba casi a diario, y alrededor de esa fecha Tuvo dos episodios de síncope, al subir escaleras y durante una corta carrera. En varias ocasiones Presentó palpitaciones. Nunca Hubo manifestaciones clínicas de Insuficiencia cardíaca.

.-

En septiembre de 1978 fue Hospitalizado por crisis hipertensiva y dolor anginoso de cinco minutos de duración. El EKG en esa ocasión reveló lesión subendocárdica lateral alta. La ex-

ploración física mostraba obesidad moderada, P.A. 160/90, en ambos brazos, P. 76/min. Los movimientos respiratorios eran normales. El pulso carotídeo mostraba un ascenso brusco y los pulsos periféricos eran palpables y con amplitud adecuada en las cuatro extremidades.- Las venas del cuello eran normales. El fondo de ojo no reveló anomalías. La tiroides no eralpable. Se observó un ligero aumento en el diámetro anteroposterior del tórax. El latido apexiano en localización normal,

* Profesor del Departamento de Medicina Interna, Hospital Escuela. Director de Atención Médica, Hospital Escuela.

pero con impulso sistólico anormal. Ritmo regular. S1 normal y S2 con desdoblamiento normal. S4 presente. Se auscultaba un soplo midsistólico, crescendo-decrescendo, grado II/IV, en el borde esternal izquierdo y en el ápex. El soplo aumentaba con el ortostatismo y la maniobra de Valsalva. La exploración del resto del tórax demostró una ventilación pulmonar adecuada. No se encontraron masas ni soplos abdominales. No había edema de miembros inferiores.

Los exámenes de laboratorio en septiembre de 1978 señalaban lo siguiente: Hemoglobina 15.2 go/o, hematócrito 43,8o/o, glóbulos blancos 8,000 con recuento diferencial normal. Urinálisis normal. El examen de heces mostró quistes de E. Goli y huevos de T. trichiura y N. americana. La química indicaba valores normales para nitrógeno de urea, creatinina, calcio, fósforo, sodio, potasio, CO2 total, cloruro, ácido úrico, colestrol, proteínas totales, albúmina, bilirrubina total, bilirrubina directa, TGO, TGP, DHL y fosfatasa alcalina. La glicemia en ayuno fue anormal en dos ocasiones, con valores de 151 y 140, RPR positivo 1:8 y el FTA también positivo. Punción lumbar con V.D. R.L. negativo. Pruebas funcionales tiroideas normales. La radiografía de tórax mostró un corazón de tamaño normal. Rayos X de columna cervical: Osteoartritis leve. Pielograma endovenoso normal.

En octubre de 1978 fue referido a una clínica, fuera de Honduras, para cateterismo cardíaco.

El fonocardiograma fue compatible con estenosis subaórtica hipertrófica idiopática y el eco-

cardiograma confirmó, antes del cateterismo, esta patología

INFORMACION HEMODINAMICA DEL CATETERISMO CARDIACO:		
	<u>Valores Normales</u>	<u>Valores Obtenidos</u>
Aurícula derecha:	2.8 mm Hg (media)	10 mm Hg (media)
Ventrículo derecho:	25/4 mm Hg	40/41 mm Hg
Arteria pulmonar		32/14 mm Hg
	15 mm Hg (media)	20 mm Hg (media)
Presión capilar pulmonar	9 mm Hg (media)	14 mm Hg
Aorta		160/90 mm Hg 110 mm Hg (media)
Ventrículo izquierdo	130/8 mm Hg	160/24 mm Hg
Gradiente en cámara de salida del ventrículo izquierdo:		
En reposo	Sin gradiente	
Con Valsalva	Sin gradiente significativo	
Con Valsalva y extrasístoles ventriculares	Gradiente de 65 mm	
Con extrasístoles ventriculares durante reposo	Gradiente de 85 mm	
Con inhalación de Nitrito de Amilo	Gradiente de 55 mm	
Con inhalación de Nitrito de Amilo y extrasístoles ventriculares múltiples	Gradiente de 125-155 mm.	

Se observó que el tiempo de eyección ventricular se prolongaba cuando se establecía un gradiente de presión.

Gasto Cardíaco: 5.37, 6.15, 5.5 L/min.

Saturaciones de oxígeno:

	<u>Normal</u>	<u>Observado</u>
Arteria pulmonar:	75o/o	70o/o
Ventrículo derecho:	75o/o	72o/o
Aurícula derecha:	75o/o	72o/o
Vena cava inferior:	75o/o	77o/o
Aorta:	95o/o	95o/o

IMPRESIÓN DIAGNOSTICA:

Estenosis subaórtica hipertrófica idiopática con arterias coronarias normales.

ASPECTOS GENERALES
SOBRE CARDIOMIOPATIAS

Cardiomiopatía es un término utilizado para ciertas enfermedades del músculo cardíaco cuya causa se desconoce.(1) En la actualidad, el término se ha restringido para aquellas cardiopatías conocidas anteriormente como "Cardiomiopatías primarias". Por otra parte, no se recomienda hablar de "Cardiomiopatías secundarias", sino que utilizar el nombre específico de la enfermedad responsable del daño del músculo cardíaco, de acuerdo a las siguientes categorías:

- Infeciosas
- Metabólicas
- Asociadas con enfermedades neuromusculares
- Asociadas con enfermedades sistémicas
- Tóxicas
- Hipersensibilidad
- Agentes físicos
- Senilidad

Una clasificación de cardiomiopatías se incluye en la Tabla No. 1 con una breve explicación del defecto anatómico y fisiopatología.

Hallazgos angi o gráficos:






1. El ventriculograma izquierdo mostró una cavidad de tamaño normal, el movimiento de la pared ventricular era normal o ligeramente hiperquinético. Se observó leve regurgitación mitral.
2. Arteriografía coronaria:
 - a) El tronco de la arteria coronaria se encontró libre de enfermedad oclusiva.
 - b) La coronaria descendente anterior, de gran tamaño, también se encontraba permeable.
 - c) La arteria circunfleja consistía en una rama marginal grande, libre de enfermedad oclusiva.
 - d) La arteria coronaria derecha era la arteria dominante, y

daba ramas para el nodo AV y la descendente posterior, también permeables,

RESUMEN DE HALLAZGOS HEMODINAMICOS:

1. Hipertensión pulmonar leve, hipertensión sistémica ligera y elevación de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo.
2. Evidencia de cardiomiopatía hipertrófica obstructiva, sin gradiente en reposo, pero con un gradiente provocado mayor de 100 mmHg.
3. Ausencia de gradiente provocado en la cavidad ventricular derecha,
4. Movimiento normal de la pared ventricular izquierda.
5. Arteriografía coronaria normal.

TABLA No. 1
CARDIOMIOPATIAS

HIPERTROFICA	<p>Con obstrucción</p>  <p>Sin obstrucción</p> 	<p>Particularmente a nivel del septum y ventrículo izquierdo Distribución segmentaria Base genética</p>
CONGESTIVA		<p>Síndrome multifactorial Afecta ambos ventrículos en forma uniforme. Generalmente adquirida</p>
OBLITERATIVA		<p>Fibrosis endomiocárdica Afecta ambos ventrículos Síndromes hipereosinofílicos. Daño al endocardio por causa desconocida o por eosinofilia, reacción con fibrosis o trombosis. Puede simular pericarditis constrictiva</p>
RESTRICTIVA		<p>Ventrículo izquierdo semejante al de la pericarditis constrictiva. Causa desconocida Puede tener relación con hipereosinofilia o tejido amiloide</p>

Tomado de Hurst, J.W. et al.,-The Heart, McGraw-Hill, Inc. 1978.

Los signos y síntomas son muy variables en pacientes con cardiomiopatía primaria:

HISTORIA CLÍNICA: Puede ser negativa, o bien, puede haber historia de fatiga, disnea de esfuerzo, dolor torácico, or-

topnea, disnea paroxística nocturna, edema de miembros inferiores, palpitaciones o síncope.

EXAMEN FÍSICO: También puede ser negativo. En algunas cardiomiopatías se encuentra desplazamiento del ápex,

S3 o S4, soplos orgánicos, signos de elevación de la presión venosa central, edema o ascitis.

ELECTROCARDIOGRAMA: Puede no aportar ningún dato o mostrar ondas Q sugestivas de necrosis, trastornos de con-

ducción auriculares o ventriculares, bloqueos de rama (Ej. cardiomiopatía Chagásica), arritmias auriculares o ventriculares, hipertrofia ventricular y trastornos de repolarización.

RADIOGRAFÍA DE TÓRAX: En algunos casos no revela anormalidades. En otras, hay un contorno ventricular anormal, signos de hipertensión pulmonar o venocapilar, derrame pleural o intersticial.

CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA.

Se desconoce su etiología y ha recibido distintas denominaciones: Estenosis subaórtica

hipertrofica idiopática, hipertrofia septal asimétrica y cardiomiopatía hipertrofica con o sin obstrucción.

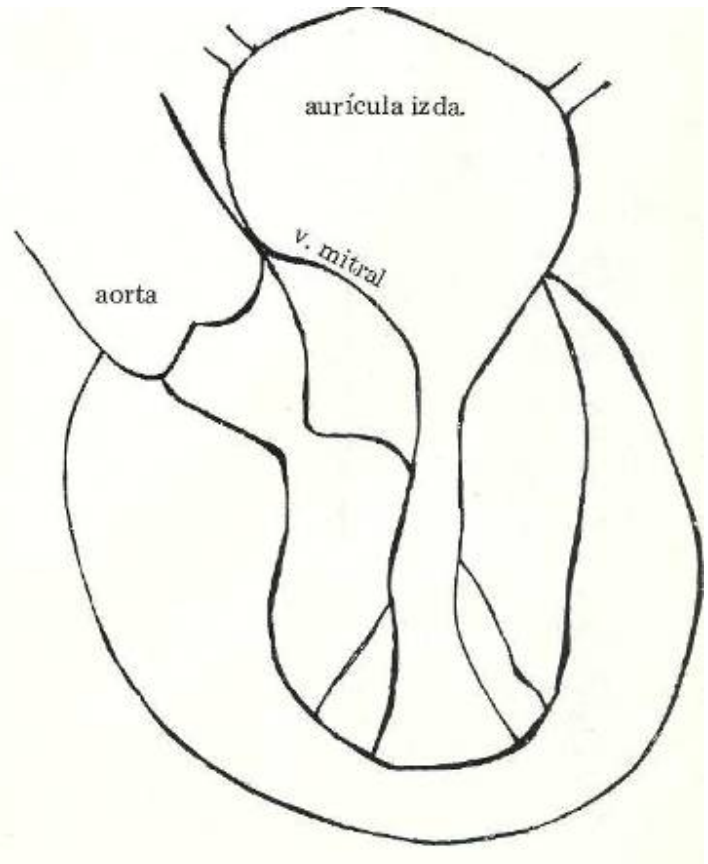
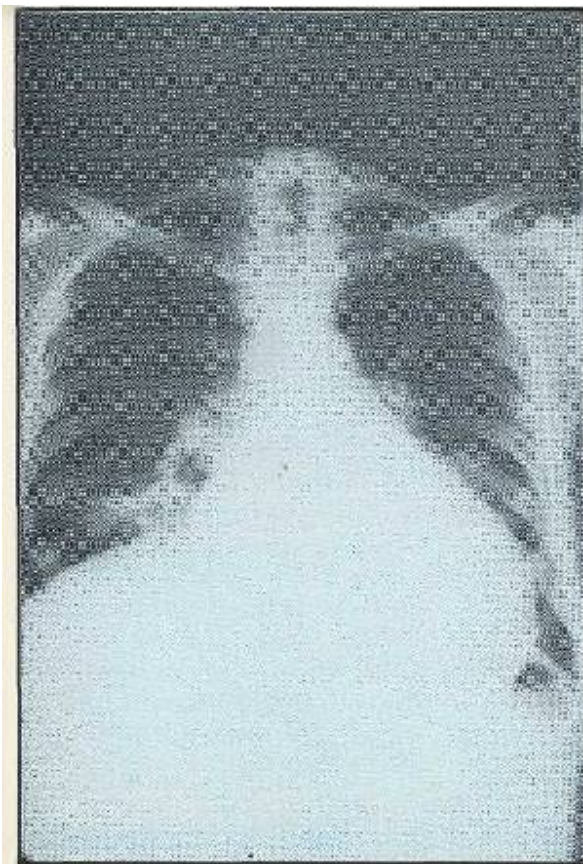
La hipertrofia del miocardio es primaria y no secundaria a aumento en el trabajo cardíaco y la mortalidad anual en estos pacientes es cercana al 3.50/o (3). La fisiopatología gira alrededor de la hipertrofia del tabique ventricular la cual es mayor que aquella de la pared del ventrículo izquierdo.

La magnitud de la hipertrofia puede ser considerable al grado que, durante la sístole, se reduce en forma significativa la cámara de salida del ventrículo iz-

quierdo, cuando el tabique y el músculo papilar obliteran la cavidad ventricular:

Por otra parte, el tejido hipertrofiado condiciona falla diastólica del ventrículo izquierdo porque se han perdido las propiedades normales del músculo durante llenado ventricular. Desde un punto de vista fisiológico este fenómeno tiene mayor significado que la obstrucción de la cámara de salida.

El análisis del mecanismo dinámico de la obstrucción, cuando está presente, permite el diagnóstico diferencial entre cardiomiopatía hipertrofica, insuficiencia mitral o estenosis aórtica valvular:



CARDIOMIOPATIA OBSTRUCTIVA

- . Se comporta genéticamente como un fenómeno autosómico dominante.
- . Se manifiesta con severidad diferente entre los miembros de una familia afectada.
- . El cuadro clínico oscila entre el estado asintomático y la insuficiencia ventricular izquierda severa.
- . Se ha diagnosticado en recién nacidos y ancianos. Los síntomas clínicos son más evidentes en la 3a. y 4a. décadas.
- . En la mayoría de niños no se reconoce la cardiopatía o las manifestaciones ocurren después de la niñez.
- . Existe el riesgo de muerte súbita en cualquier momento, aún antes del inicio de los síntomas clínicos.

CARDIOMIOPATIA HIPERTROFICA (5)

Características clínicas en un grupo de pacientes con diagnóstico ECOCARDIOGRAFICO:

	Porcentaje
Síntomas cardíacos	40o/o
Hallazgos físicos anormales	35o/o
ECG anormal	50o/o
Hallazgos clásicos de cardiomiopatía hipertrofica	16o/o
Algún tipo de anormalidad	61o/o
Totalmente normales por otros criterios, exceptuando ecocardiografía	23o/o

Durante la sístole, la valva anterior de la válvula mitral se adosa al tabique hipertrofiado debido a un efecto Venturi consecuente a estrechamiento de la cámara de salida, o a un vaciamiento excesivo del ventrículo izquierdo. El soplo sistólico que a veces genera el movimiento anormal de la valva anterior puede ser debido a insuficiencia mitral verdadera o a turbulencia en la cámara de salida del ventrículo izquierdo.

En cuanto al soplo principal, producido por la hipertrofia septal, es más intenso en la región inferior del borde esternal izquierdo y en el ápex, y no tiene buena irradiación a las carótidas. Puede ser holosistólico o comenzar después de SI y casi nunca se acompaña de un chasquido de eyección. Estas características permiten diferenciarlo de la estenosis aórtica valvular.. El impulso apical es doble y el pulso carotideo bisferiens.

El elec troc ardí ogram a es anormal solamente en el 50o/o de los casos, (4) revelando: Hipertrofia ventricular izquierda o sobrecarga sistólica, Q profundas en la región inferolateral y, en raras ocasiones, síndrome de Wolff-Parkinson-White.

La ecocardiografía permite medir, a través de un método no invasivo, el espesor del tabique interventricular y pared del ventrículo izquierdo. La relación 1.3:1 entre tabique y pared ventricular, respectivamente, establecen el diagnóstico de cardiomiopatía obstructiva. (7)

El cateterismo cardíaco confirma la presencia de un gra-

diente subaórtico. Además, permite observar la eycción ventricular hiperkinética, la hipertrofia de músculos papilares y el aumento de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo y de la presión media de la aurícula izquierda

Los bloqueadores beta son los agentes más utilizados para el tratamiento de pacientes con cardiomiopatía hipertrófica. Estos fármacos disminuyen los síntomas en pacientes con angina y síncope. Sin embargo, no modifican la historia natural de la enfermedad ni impiden la muerte súbita, reportada en algunos pacientes. En general, no se recomiendan los digitálicos por su acción inotrópica positiva, la cual aumentaría la severidad de la obstrucción, disminuyendo el tama-

ño de la cavidad ventricular y cámara de salida del ventrículo izquierdo. La cirugía está restringida para aquellos casos que no responden a los bloqueadores beta.

RECOMENDACIONES PRÁCTICAS PARA EL MÉDICO GENERAL

Descartar cardiomiopatía hipertrófica en las siguientes categorías de pacientes:

- Congestión pulmonar de larga evolución
- Fibrilación auricular sin causa aparente
- Sospecha de enfermedad coronaria y angina de pecho

BIBLIOGRAFÍA

1. Goodwin, J.F., et al., Clinical Aspects of Cardiomyopathy, British Medical Journal, 1.69, 1961.
- 2,3, OaMey, C.M., Supplement II to Circulation Research, Vols. 34 y 35, August 1974, P. 11-152.
- 4,5, Weiss, J.L., Hypertrophic Cardiomyopathy, Maryland State Medical Journal, August 1976, P. 21.
- 6 Hurst, J.W. et al, The Heart, McGraw-Hill, Inc., 1978, P. 1557.
7. Henry, W.L., et al, Asymmetric Septal Hypertrophy, Circulation 47:225, 1973.

B R E V I - N O T A S

FORMAS DE ACCION DE LAXANTES Y PURGANTES

- 1.- ACCION MECANICA: Por lubricación del tubo digestivo (aceite de parafina) Por aumento del bolo fecal (mucílagos).
- 2.- ACCION HIDROGOGA: Con atracción de líquido plasmático a través de la pared intestinal, llegando a su luz e hidratando fuertemente las heces (laxantes salinos).
- 3.- ESTIMULACION DEL PERISTALTISMO acelerando el tránsito intestinal (fenolftaleína y derivados de la antraquinona).
- 4.- IRRITANTES DE LA MUCOSA Y GLANDULAS INTESTINALES que producen hipersecreción (purgantes salinos y oleosos).
- 5.- COLERETICOS Y COLAGOGOS que producen abundante llegada de bilis al duodeno que entraña acción laxante (aceites, sorbitol, boldo).

EL MÉDICO DEBE TOMAR EN CUENTA LAS DIFERENTES ACCIONES DE LOS PURGANTES Y ESCOGER EL QUE CORRESPONDA A CADA CASO.