

## Miocardiopatía hipertrófica obstructiva. Reporte de caso clínico

### Obstructive hypertrophic cardiomyopathy. Clinical case report

Cardiomiopatía hipertrófica obstructiva. Relato de caso clínico

Indira Yáñez Álvarez <sup>1</sup>, Maxwell Velasco Salazar <sup>1</sup>, Rómulo Cabezas Orozco <sup>1</sup>,  
Evita Quintero Cevallos <sup>2</sup>, Juan Ordóñez Fernández <sup>2</sup>, Eliana Cerón López <sup>3</sup>

<sup>1</sup> Departamento de Cirugía Cardiovascular, Clínica Guayaquil, Guayaquil – Ecuador.

<sup>2</sup> Departamento de Anestesiología Cardiovascular, Clínica Guayaquil, Guayaquil – Ecuador.

<sup>3</sup> Departamento de Perfusión Cardiovascular, Clínica Guayaquil, Guayaquil – Ecuador.

#### Correspondencia a:

Indira Yáñez Álvarez  
[indirajoseyanez@gmail.com](mailto:indirajoseyanez@gmail.com)

**Recibido:** 5 de agosto, 2022

**Arbitrado:** 15 de septiembre, 2022

**Aceptado:** 8 de octubre, 2022

**Publicado:** 3 de enero, 2023

#### REPORTE DE CASO



Escanea en tu dispositivo móvil o revisa este artículo en:  
<https://revistaclinicaguayaquil.org>

#### RESUMEN

La miocardiopatía hipertrófica es una enfermedad hereditaria común que ocurre en 1 de cada 500 individuos y afecta a ambos sexos, aunque las mujeres son diagnosticadas con menos frecuencia que los hombres. Hasta en un 60% de los adolescentes y adultos la enfermedad se hereda de forma autosómica dominante, causado por mutaciones en genes de proteínas sarcoméricas cardíacas. Sus manifestaciones clínicas son variadas, desde la hipertrofia ventricular izquierda asintomática o la insuficiencia cardíaca progresiva, hasta la muerte súbita cardíaca. Los síntomas comunes incluyen disnea, dolor torácico, palpitaciones y síncope. Se presenta el caso de un paciente masculino de 46 años, con diagnóstico previo de miocardiopatía hipertrófica a los 26 años, ingresa con disnea de esfuerzo clase funcional IV y cianosis periférica. Por medio del ecocardiograma transtorácico se confirma el diagnóstico de una miocardiopatía hipertrófica severa obstructiva del ventrículo izquierdo, requiriendo miectomía septal, con favorable evolución.

**Palabras clave:** Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva; Muerte Súbita Cardíaca; Obstrucción del Flujo de Salida Ventricular Izquierdo

#### ABSTRACT

Hypertrophic cardiomyopathy is a common hereditary disease that occurs in 1 in 500 individuals and affects both sexes, although women are diagnosed less frequently than men. In up to 60% of adolescents and adults, the disease is inherited in an autosomal dominant fashion, caused by mutations in genes for cardiac sarcomeric proteins. Its clinical manifestations vary, from asymptomatic left ventricular hypertrophy or progressive heart failure to sudden cardiac death. Common symptoms include dyspnea, chest pain, palpitations, and syncope. We present the case of a 46-year-old male patient, with a previous diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy at 26 years of age, admitted with exertional dyspnea functional class IV and peripheral cyanosis. By means of transthoracic echocardiogram, the diagnosis of a severe obstructive hypertrophic cardiomyopathy of the left ventricle is confirmed, requiring septal myectomy, with favorable evolution.

**Key words:** Cardiomyopathy, Hypertrophic; Sudden Cardiac Death; Left Ventricular Outflow Obstruction

## RESUMO

A cardiomiopatía hipertrófica é uma doença hereditária comum que ocorre em 1 em 500 indivíduos e afeta ambos os sexos, embora as mulheres sejam diagnosticadas com menos frequência do que os homens. Em até 60% dos adolescentes e adultos, a doença é herdada de forma autossômica dominante, causada por mutações em genes para proteínas sarcoméricas cardíacas. Suas manifestações clínicas são variadas, desde hipertrofia ventricular esquerda assintomática ou insuficiência cardíaca progressiva até morte súbita cardíaca. Os sintomas comuns incluem dispneia, dor torácica, palpitações e síncope. Apresentamos o caso de um paciente do sexo masculino, 46 anos, com diagnóstico prévio de cardiomiopatía hipertrófica aos 26 anos, admitido com dispneia de esforço classe funcional IV e cianose periférica. Por meio do ecocardiograma transtorácico, confirmase o diagnóstico de cardiomiopatía hipertrófica obstructiva grave do ventrículo esquerdo, necessitando de miectomia septal, com evolução favorável.

**Palavras-chave:** Cardiomiopatía Hipertrófica; Morte Súbita Cardíaca; Obstrução da Via de Saída Ventricular Esquerda

## INTRODUCCIÓN

Desde la descripción original de la miocardopatía hipertrófica (MCH) hace más de 60 años, se han utilizado varios nombres para describir esta patología, incluyendo estenosis subaórtica hipertrófica idiopática y cardiomiopatía hipertrófica obstructiva. La MCH ocurre en 1 de cada 500 individuos y afecta a ambos sexos, aunque las mujeres son diagnosticadas con menos frecuencia que los hombres (1). Existen estudios que indican una prevalencia relacionada con la edad, con tasas notablemente menores en pacientes diagnosticados antes de los 25 años (2).

En el 50-60% de los casos, la MCH es una enfermedad de origen genético autosómica dominante (3). La hipertrofia miocárdica se genera por mutaciones en los genes que codifican los componentes sarcoméricos del músculo cardíaco como la proteína miosina-7 (40%), proteína C de unión a la miosina tipo cardíaco (40%), troponina T (5%) y troponina I (5%), siendo la base de los fenómenos que participan en su fisiopatología (1). Entre el 5 y 10% de los casos en adultos tienen su causa en otra anomalía genética, incluidas enfermedades metabólicas (enfermedad de Anderson-Fabry) y neuromusculares hereditarias, anomalías cromosómicas (miocardopatías mitocondriales) y síndromes genéticos (síndrome de Noonan o LEOPARD) (4).

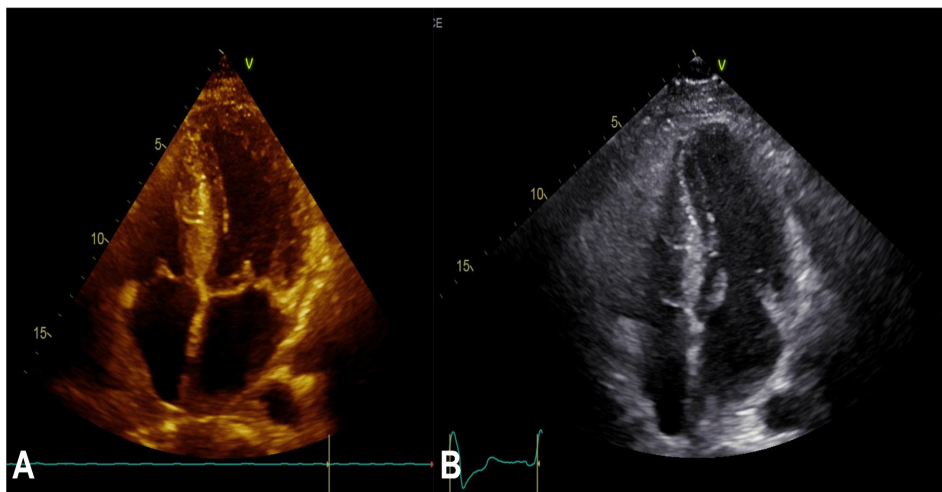
Otros trastornos infiltrativos como la amiloidosis cardíaca y el uso crónico de fármacos como esteroides anabolizantes, tacrolimus e hidroxiclороquina pueden causar hipertrofia ventricular izquierda (4). Existen otras condiciones que producen hipertrofia ventricular izquierda secundaria como el remodelado cardíaco en los atletas de alta competencia, cambios morfológicos debidos a hipertensión arterial sistémica de larga data, lesiones obstructivas del lado izquierdo (estenosis valvular o subvalvular) y cardiomiopatía por estrés (5). El diagnóstico de MCH se define por un grosor de pared mayor o igual a 15 mm en uno o más segmentos miocárdicos del ventrículo izquierdo (VI), determinado por cualquier técnica de imagen (ecocardiografía, resonancia magnética o tomografía). La obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) puede estar presente o se desarrolla con el tiempo en la mayoría de los pacientes con MCH, sin embargo, un tercio de los pacientes no presenta obstrucción del TSVI (6). El fenotipo de la enfermedad también incluye la presencia de fibrosis miocárdica, anomalías morfológicas del aparato valvular mitral, función anómala de la microcirculación coronaria y anomalías electrocardiográficas. La historia clínica del paciente con sospecha de MCH debe incluir una historia familiar de hasta 3 generaciones para identificar parientes con la patología o con riesgo de muerte súbita cardíaca (MSC) (7). Los síntomas más comunes incluyen: fatiga y disnea, así como dolor torácico, palpitaciones y síncope. Es frecuente el hallazgo de soplos, uno derivado del movimiento sistólico anterior (SAM) de la válvula mitral, que conduce a la coaptación deficiente de los velos y a la regurgitación mitral (soplo mesosistólico en el ápex que se irradia hacia la axila), y otro soplo debido al flujo turbulento por el tracto de salida del ventrículo izquierdo, similar al soplo de estenosis aórtica. El objetivo de este reporte es presentar el caso clínico de un paciente joven con cardiomiopatía hipertrófica obstructiva y su resolución quirúrgica oportuna.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

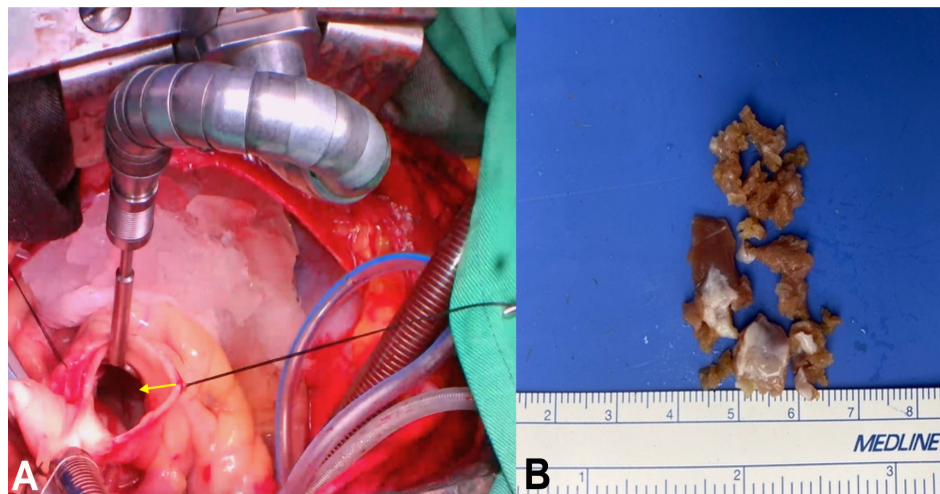
Masculino de 46 años, con diagnóstico de miocardopatía hipertrófica desde los 26 años, sin antecedentes patológicos familiares, con historia de síncope con el esfuerzo, los cuales empeoran y reaparecen con menor esfuerzo. A su ingreso con cuadro clínico de 20 días de evolución con disnea clase funcional II que progresó a clase IV y cianosis periférica, por lo que es evaluado mediante ecocardiograma el cual

evidencia miocardiopatía hipertrófica obstructiva, siendo referido para su evaluación y tratamiento. A su ingreso presenta presión arterial 124/83 mmHg, FC 74 lpm, ruidos cardiacos rítmicos, soplo multifocal sistólico en foco mitral grado III/IV, electrocardiograma con ritmo sinusal, recibiendo tratamiento con carvedilol 25 mg BID. Se realiza ecocardiograma transtorácico (ETT) en reposo que reporta: cardiomiopatía hipertrófica asimétrica con obstrucción en vía de salida del VI con gradiente pico en reposo de 30 mmHg, septum de 21 mm, función ventricular conservada (FE 65%), válvula mitral sin alteraciones (figura 1A).

Al ETT con maniobras de Valsalva se encuentra gradiente transvalvular aórtico de 74 mmHg, se aprecia SAM de la válvula mitral con insuficiencia leve. Se plantea resolución quirúrgica para realizar miectomía septal (figura 2A). A través de esternotomía media, con circulación extracorpórea (CEC) en hipotermia moderada de 33°C, se realiza aortotomía transversa, miectomía septal con bisturí, extrayendo 2 fragmentos de 10x20x5 mm, y varios otros fragmentos de menor tamaño (figura 2B).



**Figura 1.A.** Ecocardiografía 4 cámaras preoperatoria, se evidencia aumento significativo del septum interventricular. **B.** Ecocardiografía 4 cámaras posoperatoria.



**Figura 2.A.** Campo operatorio, se observa abombamiento del septum interventricular (flecha amarilla). **B.** Pieza anatómica, tejido del septum interventricular resecado.

Salida de CEC con bloqueo auriculoventricular completo, posteriormente recobra ritmo sinusal. El ecocardiograma transesofágico intraoperatorio reportó gradiente VI-Ao de 6 mmHg, con insuficiencia mitral leve, sin evidencia de insuficiencia aórtica o comunicación interventricular. Paciente con evolución postoperatoria satisfactoria, el electrocardiograma que demuestra bloqueo de rama izquierda, egresando de alta al séptimo día. En control ecocardiográfico postoperatorio se evidencia septo de 13 mm con movimiento atípico, función sistólica del VI preservada con fracción de eyección de 60%, gradiente máximo estimado en válvula aórtica de 14 mmHg, remodelado concéntrico leve, alteración de la relajación ventricular izquierda (figura 1B). Los resultados de anatomía patológica de los segmentos de miocardio resecado reportaron tejido fibroconectivo en el cual se observa fibrosis con áreas de degeneración hialina.

## DISCUSIÓN

En los adultos con MCH obstructiva se describe una incidencia de muerte cardiovascular de un 1-2% anual, siendo la MSC, insuficiencia cardíaca y tromboembolia las primeras causas de muerte (4). La arritmia fatal más frecuentemente registrada es la fibrilación ventricular, aunque también se describen asistolia, bloqueo auriculoventricular y actividad eléctrica sin pulso (4). El cálculo de riesgo de MSC debe comprender la historia familiar, un electrocardiograma o holter ambulatorio de 48 horas, un ETT y transesofágico, o cardi resonancia en casos necesarios. La identificación de pacientes sin historia de FV que tengan un riesgo alto de MSC sigue siendo un reto y solamente un pequeño subgrupo de pacientes tratados actualmente con dispositivos implantables de asistencia ventricular izquierda recibe descargas que podrían salvarles la vida (8).

En este sentido, la fibrilación auricular es la arritmia más común en los pacientes con MCH (9). Los factores predisponentes son el aumento del tamaño y de la presión de la aurícula izquierda, causado por disfunción diastólica, obstrucción del TSVI e insuficiencia mitral. La prevalencia y la incidencia anual de tromboembolia (accidente cerebrovascular y embolia periférica) en pacientes con fibrilación auricular fueron del 27.1% y 3.8% (10), respectivamente, por lo que debe ser tratada con anticoagulantes orales directos o antagonistas de la vitamina K.

Por tal motivo, el tratamiento invasivo para reducción septal se debe considerar en pacientes con un gradiente máximo del tracto de salida del VI provocado o en reposo de 50 mmHg y que estén en clase funcional III-IV a pesar del tratamiento médico óptimo (11). Así mismo, se recomienda que los tratamientos de reducción septal sean realizados por cirujanos con experiencia, que trabajen en equipos multidisciplinarios expertos en el manejo de la MCH (4).

Por consiguiente, el procedimiento quirúrgico más habitual para tratar la obstrucción del TSVI es la miectomía septal ventricular (procedimiento de Morrow) (11), en la cual se reseca un segmento de miocardio rectangular por debajo de la válvula aórtica, con lo cual se elimina o reduce significativamente el gradiente de salida del VI, reduce la insuficiencia mitral relacionada con el SAM de la valva anterior y mejora la capacidad de ejercicio y los síntomas.

Este procedimiento fue realizado al paciente descrito en este caso. Las principales complicaciones quirúrgicas son el bloqueo del nodo AV, la comunicación interventricular y la insuficiencia aórtica. La ablación septal con alcohol es una opción en la cual se inyecta selectivamente alcohol en una arteria perforante septal (rama de la arteria descendente anterior) para crear una cicatriz septal localizada. La principal complicación no fatal es el bloqueo AV y de rama derecha en un 7-20% de los pacientes, que requiere implante de marcapasos permanente, y la presencia de gradientes residuales del tracto de salida del VI más altos que con la cirugía (12).

## AGRADECIMIENTOS

Agradecimiento especial a la jefatura del Servicio de Cirugía Cardiovascular de la Clínica Guayaquil, encabezado por el Dr. Roberto Gilbert y la Dra. Mónica Gilbert Orús. También al Servicio de Cardiología y Departamento de Ecocardiografía, por su colaboración para realizar este caso clínico.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Schossler F, Ikuta LS, Almeida A. Miocardiopatía hipertrófica. Reporte de caso. Rev Urug Cardiol 2019; 34:301-306. DOI: 10.29277/cardio.34.3.16
2. Zou Y, Song L, Wang Z, Ma A, Liu T, Gu H, et al. Prevalence of idiopathic hypertrophic cardiomyopathy in China: a population-based echocardiographic analysis of 8080

- adults. *Am J Med.* 2004;116(1):14-18. DOI:10.1016/j.amjmed.2003.05.009
- Florescu C. Genetic Evaluation of Hypertrophic Cardiomyopathy [Internet]. *Current Perspectives on Cardiomyopathies*. InTech; 2018. Disponible en: DOI: 10.5772/intechopen.79626
  - Elliot PM, Anastasakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. Guía de Práctica Clínica de la ESC 2014 sobre el diagnóstico y manejo de la miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol* 2015;68(1): 63e1 – e52. DOI: 10.1016/j.recesp.2014.12.001
  - Adabag AS, Casey SA, Kuskowski MA, Zenovich AG, Maron BJ. Spectrum and prognostic significance of arrhythmias on ambulatory Holter electrocardiogram in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45(5):697-704. DOI: 10.1016/j.jacc.2004.11.043
  - Ommen SR, Mital S, Burke MA, et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines [correcciones publicadas en *Circulation*. 2020 Dec 22;142(25): e633]. *Circulation.* 2020;142(25): e558-e631. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000937
  - McKenna WJ, Spirito P, Desnos M, Dubourg O, Komajda M. Experience from clinical genetics in hypertrophic cardiomyopathy: proposal for new diagnostic criteria in adult members of affected families. *Heart.* 1997;77(2):130-132. DOI: 10.1136/hrt.77.2.130
  - Jacoby D, DePasquale E, McKenna W. Hypertrophic cardiomyopathy: diagnosis, risk stratification and treatment. *CMAJ* 2013;185(2):127-34. DOI: 10.1503/cmaj.120138.
  - Uribarri González A. ¿Influye la FA en el pronóstico de miocardiopatía hipertrófica? [Internet]. *Cardiología Hoy*. Sociedad Española de Cardiología; 2017. Disponible en: [https://secardiologia.es/blog/9030-influye-la-fa-pronostico-pacientes-con-miocardiopatia-hipertrofica#:~:text=La%20fibrilaci%C3%B3n%20auricular%20\(FA\)%20es,riesgo%20elevado%20de%20episodios%20emb%C3%B3licos](https://secardiologia.es/blog/9030-influye-la-fa-pronostico-pacientes-con-miocardiopatia-hipertrofica#:~:text=La%20fibrilaci%C3%B3n%20auricular%20(FA)%20es,riesgo%20elevado%20de%20episodios%20emb%C3%B3licos).
  - Liu L, Liu Z, Chen X, He S. Thromboembolism in Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy. *Int J Med Sci.* 2021 Jan 1;18(3):727-735. DOI: 10.7150/ijms.50167. PMID: 33437207; PMCID: PMC7797548.
  - Carpentier M. Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. En: Carpentier A, Adams D, Filsoufi F. *Reconstructive Valve Surgery*. Saunders Elsevier; 2010:301-305.
  - Faber L. Percutaneous Septal Ablation in Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: From Experiment to Standard of Care. *Adv Med.* 2014; 2014: 464851. DOI: 10.1155/2014/464851.

## ACERCA DE LOS AUTORES

- Indira Yánez Álvarez.** Médico Cirujano. Universidad de Carabobo. Valencia Venezuela. Médico especialista en Cirugía General. Ciudad Hospitalaria “Enrique Tejera”, Ministerio para el Poder Popular de la Salud. Valencia Venezuela. Médico especialista en Cirugía Cardiovascular. Hospital “Miguel Pérez Carreño”, Instituto Venezolano de los Seguros Sociales. Caracas - Venezuela.  
**ORCID: 0009-0003-2778-7392**
- Maxwell Velasco Salazar.** Médico cirujano. Universidad Estatal de Guayaquil, Ecuador. Médico especialista en cirugía general. Universidad Católica de Santiago de Guayaquil. Médico subespecialista en cirugía cardiovascular. Cirujano Cardiovascular, Clínica Guayaquil, Ecuador.  
**ORCID: 0009-0009-2975-802X**
- Rómulo Cabezas Orozco.** Médico Cirujano. Universidad de Guayaquil, Ecuador. Cirujano Cardiovascular. Clinique de Genolier, Suiza. Jefe de Servicio de Cirugía Cardiovascular en Hospital Luis Vernaza, Guayaquil, Ecuador (1985 - 2012). Cirujano Cardiovascular, Clínica Guayaquil, Ecuador.  
**ORCID: 0009-0004-4958-8279**
- Evita Quintero Cevallos** Especialista en Anestesiología en Universidad de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador. Servicio de Anestesiología Cardiovascular, Clínica Guayaquil, Guayaquil, Ecuador.  
**ORCID: 0009-0006-1703-0777**
- Juan Ordóñez Fernández.** Doctor en Medicina y Cirugía por la Universidad Estatal de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador. Anestesiólogo por la Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina. Fellow de Anestesia Cardiovascular en la Fundación Favalaro, Buenos Aires, Argentina. Maestría en Ecocardiografía Transesofágica, España. Especialista en intervencionismo en dolor.  
**ORCID: 0009-0009-3944-311X**
- Eliana Cerón López.** Licenciada en Enfermería, Universidad Mariana Pasto, Colombia. Perfusión en Cirugía Cardiovascular, Hospital Italiano Buenos Aires, Argentina. Servicio de Cirugía Cardiovascular, Perfusión Cardiovascular y ECMO, Clínica Guayaquil, Guayaquil-Ecuador.  
**ORCID: 0000-0002-4186-0248**