

Miocardopatía hipertrófica en la Argentina: ¿Centros de excelencia en miocardopatía hipertrófica en América Latina? ¿Cuál es el significado del realce tardío?

Hypertrophic Cardiomyopathy in Argentina: Centers of Excellence in Hypertrophic Cardiomyopathy in Latin America? What is the Meaning of Late Enhancement?

PEDRO GRAZIANO¹

La miocardopatía hipertrófica (MCH), desde su descripción inicial por Teare, (1) ha fascinado y sorprendido a muchos por su enigmática hemodinamia, su expresión fenotípica extremadamente variable y manifestaciones clínicas algunas veces impredecibles, pero el conocimiento de la evolución natural de esta enfermedad se ha evaluado en múltiples estudios observacionales realizados por diferentes grupos alrededor del mundo. Hoy en día sabemos que la mayoría de los pacientes pueden tener una excelente calidad de vida y una esperanza de vida normal y pueden ser tratados con terapia farmacológica y que los pacientes sintomáticos en clase funcional avanzada, con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo se benefician con la miectomía y la ablación septal con alcohol, que mejoran la clase funcional y, en algunos casos, la mortalidad. (2, 3)

El trabajo de Costabel y colaboradores del Instituto Cardiovascular de Buenos Aires (ICBA) (4) que se publica en este número de la *Revista* es inédito, dado que muestra una amplia serie en Latinoamérica de 259 pacientes con seguimiento longitudinal a mediano plazo con una mediana de 3,5 años (2-10 años), a cargo de un grupo dedicado al manejo de estos enfermos con MCH. La mayor parte de esta experiencia está en consonancia con lo previamente descrito por diferentes grupos, pero este trabajo muestra un dato que merece ser rescatado. Llamativamente, se muestra una prevalencia elevada de MCH apical (27%), similar a lo descrito en Japón (5) y no referido previamente en el mundo occidental, y nos plantea la necesidad de la caracterización de la evolución natural de este subgrupo de pacientes en la Argentina y su correlación genotípica, lo cual podría mostrarnos el camino a seguir con estos enfermos.

Reconocida como una enfermedad con un riesgo elevado de embolia periférica y central, esta serie muestra una tasa de embolia total del 1,15% (3/259 pacientes) con dos eventos periféricos y un ictus, un poco menor que en algunos estudios previos, que muestran una tasa de ictus del 1,4% (0,24% por año), (6, 7) aunque la población del ICBA es relativamente joven ($56 \pm 16,8$

años), con fibrilación auricular (5,4%), aurículas izquierdas relativamente pequeñas [38 mm (28-48)] y en tratamiento anticoagulante. Debe reconocerse que en series previas las embolias centrales son la principal forma de muerte en pacientes mayores de 70 años y se debe insistir en bajar el umbral de anticoagulación en pacientes con aurículas izquierdas grandes (> 45 mm), con arritmias supraventriculares paroxísticas o permanentes, mayores de 60 años. (6) No se recomienda utilizar el puntaje CHA₂DS₂-VASc para guiar la terapia anticoagulante en estos pacientes. (8)

El manejo de los pacientes sintomáticos con MCH ha avanzado en casi las últimas seis décadas debido a los esfuerzos enfocados en determinar la fisiopatología y perfeccionar las habilidades necesarias para mejorar el pronóstico.

La formación de un centro de excelencia para el manejo de pacientes con MCH en América Latina representa un reto y el grupo del ICBA parece haber encarado el desafío, lo cual es alentador y estimulante para toda la región, pero el estudio muestra pequeños rasgos del largo camino por recorrer para hacerse de un centro de excelencia al más alto nivel mundial. Aunque los resultados son alentadores y con una experiencia creciente, es aún una serie muy limitada de miectomías de 15 casos y de ablación septal con alcohol de 22 casos, con una relación ablación:miectomía de 1,5 a 1. Los principales centros del mundo nos muestran una relación invertida de miectomía:ablación de aproximadamente 10:1.

Los resultados alcanzables en los principales centros de MCH son impresionantes. (9)

Aunque desconocemos los datos de mortalidad quirúrgica en miectomía del ICBA, la mortalidad en los dos principales centros de referencia mundial está cercana al 0%, con una serie aproximada de 130-140 o más casos por año. (9) Esto solo es posible con trabajo continuo, aumento del número de casos de cirugía y dedicación de uno o máximo dos cirujanos al tratamiento de estos enfermos con protocolos de manejo perioperatorio preestablecidos. Deseamos ver el crecimiento

REV ARGENT CARDIOL 2016;84:197-198. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.v84.i3.8591>

VEÁNSE CONTENIDOS RELACIONADOS:

Rev Argent Cardiol 2016;84:208-214. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v84.i3.7168>

Rev Argent Cardiol 2016;84:222-227. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v84.i3.7431>

¹ Cardiólogo. Adjunto de Cardiología, Hospital Universitario de Caracas. Venezuela
e-mail: pedrograziano@gmail.com

del ICBA como centro de manejo de MCH y conocer sus resultados quirúrgicos a mediano y a largo plazos.

En este mismo número de la *Revista Argentina de Cardiología*, Deviggiano y colaboradores (10) reproducen la información obtenida de estudios con resonancia magnética cardíaca (RMC) en MCH, que muestran realce tardío (RT) en dos tercios de los pacientes, el cual se asoció con el espesor miocárdico máximo, pero no con la masa ventricular y fue más común en las áreas de hipertrofia, lo que confirma que la MCH es una enfermedad fibrosante y, sobre todo, que se ubica en el septum basal y medio inferior y septal anterior medio.

Se evidenció RT en 30 (71%) pacientes con MCH y en 141/672 (21%) de los segmentos evaluados. La distribución del RT fue predominantemente intramiocárdica (n = 103; 73%) y, con menor frecuencia, subendocárdica (n = 24; 17%), epicárdica (n = 10; 7%) y transmural (n = 4; 3%).

Aunque varios trabajos han promovido al RT como un posible marcador de riesgo de muerte súbita, su extensión se asocia inequívocamente con mortalidad cardiovascular, pero no así con muerte súbita, (11-13) de allí que las guías europeas no sostienen su uso para tal fin. (8)

Aunque el RT puede brindar información pronóstica y las guías de práctica clínica avalan el uso de la RMC en todos los pacientes con MCH y en los familiares de primer grado, sobre todo si se realiza en centros con experiencia en esta técnica de imagen, (8) aún falta cerrar la brecha entre las recomendaciones de las guías y la práctica clínica con estudios que fundamenten la utilidad de la RMC y su impacto en la toma de decisiones clínicas, sobre lo cual aún se ciernen muchas dudas y, más importante, si estas variables se asocian con pronóstico y con tipo de desenlaces en forma incontrovertible. La respuesta a estas interrogantes probablemente nos sea facilitada por los resultados de un registro en curso con más de 2.750 pacientes de cuatro países, que evalúa el RT en esta serie amplia. (14)

Otro eslabón perdido de casi todos los registros de MCH es el estudio de la enfermedad arterial coronaria en la llamada mortalidad no relacionada con la MCH. Pocos estudios han evaluado el impacto de la enfermedad arterial coronaria en la mortalidad no relacionada con MCH en forma prospectiva con pacientes aleatorizados con tal objetivo, pero un estudio de la Clínica Mayo evidenció un pésimo pronóstico en este subgrupo de pacientes. (15) La caracterización adecuada de este subgrupo de casos es una deuda con la cardiología clínica.

Declaración de conflicto de intereses

El autor declara que no posee conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario).

BIBLIOGRAFÍA

- Teare D. Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J* 1958;20:1-8. <http://doi.org/b38bqc>
- Maron MS, Rowin EJ, Olivetto I, Casey SA, Arretini A, Tomberli B, et al. Contemporary natural history and management of nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2016;67:1399-409. <http://doi.org/bhmn>
- Maron BJ, Maron MS. Contemporary strategies for risk stratification and prevention of sudden death with the implantable defibrillator in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2016;13:1155-65. <http://doi.org/bhmp>
- Costabel JP, Ametrano MC, Vrancic M, Cura F, Talavera ML, Acosta A y cols. Evolución a largo plazo de pacientes con miocardiopatía hipertrófica. *Rev Argent Cardiol* 2016;84:222-7.
- Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Nakanishi S, Takatsu F, et al. Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 1979;44:401-12. <http://doi.org/bpvktj>
- Maron BJ, Olivetto I, Bellone P, Conte MR, Cecchi F, Flygenring BP, et al. Clinical profile of stroke in 900 patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:301-7. <http://doi.org/dwhkge>
- Haruki S, Minami Y, Hagiwara N. Stroke and embolic events in hypertrophic cardiomyopathy: risk stratification in patients without atrial fibrillation. *Stroke* 2016;47:936-42. <http://doi.org/bhmq>
- Elliott P. The new European Society of Cardiology guidelines on hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2015;101:506-8. <http://doi.org/bhmr>
- Maron BJ, Dearani JA, Ommen SR, Maron MS, Schaff HV, Nishimura RA, et al. Low operative mortality achieved with surgical septal myectomy: role of dedicated hypertrophic cardiomyopathy centers in the management of dynamic subaortic obstruction. *J Am Coll Cardiol* 2015;66:1307-8. <http://doi.org/f3hx27>
- Deviggiano A, Carrascosa P, De Zan M, Capuñay C, Deschle H, Rodríguez Granillo GA. Espesores parietales y patrones de fibrosis en miocardiopatía hipertrófica evaluados con resonancia magnética. *Rev Argent Cardiol* 2016;84:208-214.
- Adabag AS, Maron BJ, Appelbaum E, Harrigan CJ, Buros JL, Gibson CM, et al. Occurrence and frequency of arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy in relation to delayed enhancement on cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol* 2008;51:1369-74. <http://doi.org/d7xws9>
- Rubinshtein R, Glockner JF, Ommen SR, Araoz PA, Ackerman MJ, Sorajja P, et al. Characteristics and clinical significance of late gadolinium enhancement by contrast-enhanced magnetic resonance imaging in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Heart Fail* 2010;3:51-8. <http://doi.org/fjnk78>
- O'Hanlon R, Grasso A, Roughton M, Moon JC, Clark S, Wage R, et al. Prognostic significance of myocardial fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2010;56:867-74. <http://doi.org/bkx3sz>
- Kramer CM, Appelbaum E, Desai MY, Desvigne-Nickens P, DiMarco JP, Friedrich MG, et al. Hypertrophic Cardiomyopathy Registry: The rationale and design of an international, observational study of hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J* 2015;170:223-30. <http://doi.org/bhms>
- Sorajja P, Ommen SR, Nishimura RA, Gersh BJ, Berger PB, Tajik AJ. Adverse prognosis of patients with hypertrophic cardiomyopathy who have epicardial coronary artery disease. *Circulation* 2003;108:2342-8. <http://doi.org/c8xmdj>