



TEMA 5-2020:

Miocardopatía Hipertrófica: una condición estudiada por más de medio siglo que aún no cuenta con una guía detallada de intervención en caso de un diagnóstico temprano

Recibido: 12/12/2019

Aceptado: 12/10/2020

¹ Johanna Vindas Porras
² Yendry Segura Villalobos
³ Sharon Ureña García
⁴ Laura Rojas Galde

¹ Médico Residente de Cardiología. Hospital Calderón Guardia. johavindasp@gmail.com.

^{2,3} Médico General. Graduada en la Universidad de Costa Rica.

⁴ Médico Residente de Medicina de Emergencias. Hospital México.

Resumen

En la actualidad, la Miocardopatía Hipertrófica (MCH) es una de las condiciones cardíacas hereditarias más comunes. Es definida como una enfermedad del músculo cardíaco adquirida como un rasgo autosómico dominante con expresión variable, causada por mutaciones en uno de varios genes que codifican componentes del sarcómero que llevan a un engrosamiento anormal del ventrículo izquierdo (VI), el cual, generalmente es asimétrico, se desarrolla en ausencia de una causa identificable, no presenta dilatación de cámaras y se asocia con desorganización de las fibras miocárdicas y fibrosis. La evaluación diagnóstica de la MHC se realiza con mayor frecuencia mediante ecocardiografía identificando la hipertrofia ventricular izquierda (HVI), valorando los cambios en los gradientes del tracto de salida del ventrículo izquierdo, el desempeño sistólico y diastólico, así como la morfología y función de la válvula mitral (VM). En cuanto a las estrategias de manejo se utilizan la miectomía quirúrgica, la ablación septal con alcohol o la ablación con radiofrecuencia para disminuir la obstrucción del flujo de salida y la sintomatología de insuficiencia cardíaca, la colocación de un desfibrilador automático implantable para la prevención de muerte súbita y el uso de fármacos para el control y prevención de fibrilación auricular y accidente cerebrovascular.

Palabras claves

Miocardopatía Hipertrófica; Muerte Súbita; Fibrilación Auricular; Miectomía; Ablación septal con alcohol.

Abstract

Currently, Hypertrophic Cardiomyopathy (HCM) is one of the most common hereditary cardiac conditions. It is defined as a cardiac muscle disorder inherited as an autosomal dominant disease with variable expression, caused by mutations in one of several sarcomere genes leading to an unexplained and abnormal left ventricular (LV) thickening usually asymmetrical, that lacks chamber dilation and it is linked to myocyte disarray and fibrosis. Diagnostic assessment of HMC is most often made via echocardiographic evaluation identifying the left ventricular hypertrophy (LVH), estimating changes in the left ventricular outflow tract gradients, systolic and diastolic performance, and mitral valve (MV) structure and function. In terms of management's strategies, surgical myectomy, alcohol septal ablation or radiofrequency septal ablation are used for attenuating outflow obstruction and symptoms of heart failure, the placement of an implantable defibrillator to prevent sudden death and the use of drugs to control and prevent atrial fibrillation and stroke.

Key words

Hypertrophic cardiomyopathy; Sudden death; Atrial fibrillation; Myectomy; Alcohol septal ablation.

Introducción

La MCH ha sido estudiada por más de cincuenta años, siendo su primera descripción patológica publicada en 1958 por el británico Donald Teare, quien describió la “hipertrofia asimétrica del corazón” como responsable de la muerte súbita de varios jóvenes. (1)

La MCH se caracteriza por el aumento del grosor del VI (puede ocurrir en el ventrículo derecho) sin dilatación del mismo, que carece de explicación aparente, es decir, no presenta una condición sistémica (por ejemplo hipertensión arterial) u otro trastorno cardíaco (por ejemplo estenosis de la válvula aórtica) capaz de producir una hipertrofia del VI significativa que prevalece en dicha condición. Si bien la hipertrofia miocárdica es una parte esencial del fenotipo de la MCH, otra característica patológica importante es el aparato anormal de la válvula mitral, el cual también debe ser considerado durante la evaluación de los pacientes. (2-6)

La MCH incluye un amplio espectro de expresiones fenotípicas y manifestaciones clínicas, además es una de las causas de insuficiencia cardíaca, muerte súbita y fibrilación auricular. (2-6) Sin embargo, una vez diagnosticada es recomendable individualizar el manejo, ejecutando medidas que mejorarán su sintomatología y supervivencia, por lo que actualmente posee una baja tasa de mortalidad compatible con una expectativa de vida comparable a la población general. (7)

Epidemiología

Hay pacientes con MCH en prácticamente en todas las regiones pobladas del mundo. La mayoría de los casos se encuentran en los Estados Unidos, Canadá, Europa occidental, Israel, Japón y China. (2,3,7)

Estudios epidemiológicos utilizando tamizaje ecocardiográfico han demostrado que la prevalencia de MCH en la población general es de aproximadamente un 0.2%. Es decir, 1 de cada 200 a 500 personas tienen esta enfermedad autosómica dominante sin distinción significativa del sexo masculino o femenino. (2-6,8,9) han demostrado que la prevalencia de MCH en la población general es de aproximadamente un 0.2%. Es decir, 1 de cada 200 a 500 personas tienen esta enfermedad autosómica dominante sin

distinción significativa del sexo masculino o femenino. (2-6,8,9)

Etiología

La MCH se transmite como un rasgo mendeliano autosómico dominante de expresión variable, es decir, la descendencia de una persona afectada tiene un probabilidad de 50% de heredar esta condición. (2-4, 9,10)

En la actualidad se han registrado más de 1400 mutaciones en más de 11 genes distintos como posibles causantes de MCH. La gran mayoría de estas mutaciones se encuentran en genes que codifican proteínas sarcoméricas de los miofilamentos contráctiles delgados y gruesos o el disco adyacente Z. Las mutaciones más frecuentemente detectadas ocurren en los genes MYBPC3 y MYH7 y representan el 30% de los pacientes con MCH sometidos a detección sistemática y el 70% de aquellos en los que se identifica el genotipo. (2-4,9,10) Entre el 5 y el 10% de pacientes con fenotipo de MCH tienen su origen en síndromes genéticos, trastornos metabólicos y de depósito, como la enfermedad de Anderson-Fabry, el síndrome de Noonan y miocardiopatías mitocondriales entre otras, cuya fisiopatología, evolución y manejo difieren del de MCH. (2-4)

A pesar de ocurrir pocas veces, es importante descartar como posible causa de HVI el uso crónico de esteroides anabolizantes, tacrolimus e hidroxicloroquina, por haberse asociado su uso a grosores de la pared del VI superiores a 1.5cm. (2,3)

Fisiopatología

La hipertrofia cardíaca es la piedra angular del diagnóstico clínico. Sin embargo, lo que distingue a la hipertrofia en la MCH es su asimetría, la cual afecta predominantemente al tabique interventricular basal, justo debajo de la válvula aórtica. La MCH puede afectar otros segmentos del VI tales como la pared libre o limitarse a ser una MCH apical, muy frecuente en Japón. (2-5, 9,11)

Otras características patológicas frecuentes incluyen las anomalías estructurales de la VM responsables de la obstrucción del tracto de salida de VI (OTSVI). La VM puede duplicar su tamaño debido a la elongación de ambas valvas; o bien, presentar un aumento

de tamaño segmentario de solo la valva anterior o el festoneado medio de la valva posterior. Además, en ocasiones el músculo papilar antero lateral se inserta en forma anómala directamente en la valva mitral anterior sin interposición de cuerdas tendinosas. (2-6,11)

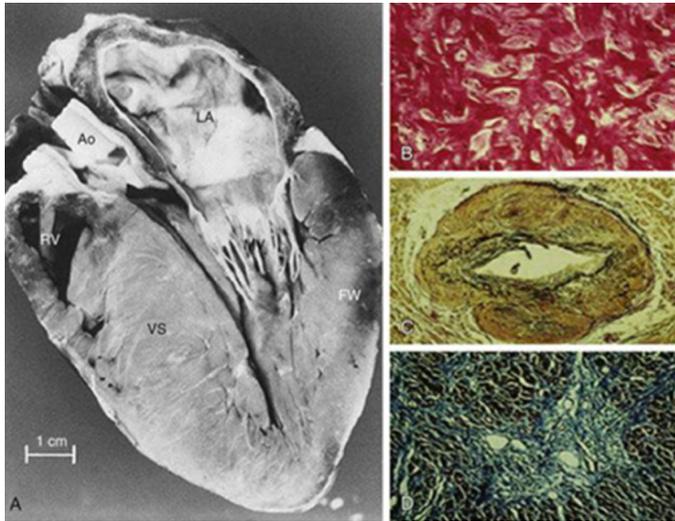


Figura 1: A. Hipertrofia del tabique interventricular. B. Histopatología característica en la MCH con la desorganización de cardiomiocitos. C. Hipertrofia de la capa media de una arteria coronaria intramural y disminución del tamaño de su lumen en MCH. D. Cicatriz en el tabique interventricular debido a isquemia miocárdica silente en la MCH.

La manifestación anatomopatológica definitoria de MCH es la desorganización de los miocitos cardiacos. Asimismo, se puede hallar fibrosis, hipertrofia miocárdica e hipertrofia de la capa media de las arterias coronarias intramurales junto a una disfunción en su capacidad vasodilatatoria que puede determinar la presencia de isquemia, sobre todo en periodos de estrés miocárdico. (2-4) En la Figura 1 se muestran las características anteriormente citadas.

Siendo la OTSVI una marca distintiva de la MCH; la obstrucción definida como un gradiente máximo del VI mayor o igual a 30 mmHg en reposo o con esfuerzo constituye el criterio diagnóstico de MCH obstructiva. La OTSVI se identifica en aproximadamente 2/3 de los pacientes con MCH. (2-6,13)

La obstrucción subaórtica en la MCH representa una auténtica impedancia mecánica del tracto de salida del VI, produciendo presiones intraventriculares elevadas que con el tiempo pueden ser perjudiciales para la función del VI, esto al aumentar la tensión

de la pared y la demanda de oxígeno del miocardio. (2-6,13)

La OTSVI es causada por el movimiento anterior sistólico (SAM, por sus siglas en inglés) del aparato mitral hacia el tabique hipertrófico. El arrastre de las fuerzas a través de la válvula mitral tira de las valvas hacia el tabique basal conducen tanto a OTSVI como a la malcoaptación de las valvas mitrales, lo que produce regurgitación de la VM. La OTSVI es dinámica y el grado de obstrucción depende en gran parte de las condiciones de carga y contractilidad cardiaca. Por lo tanto, las maniobras fisiológicas y farmacológicas que disminuyen el volumen del VI (maniobra de Valsalva, vasodilatación causada por nitratos, o pasar de ponerse en cuclillas a una posición erguida) y que aumenten la contractilidad (dobutamina) están asociada con un aumento de la OTSVI. (2-6,13)

Hallazgos clínicos

La mayoría de los pacientes con MCH permanecen asintomáticos o levemente sintomáticos durante toda su vida, mientras que otros pueden presentar disnea, intolerancia al ejercicio, dolor precordial, palpitaciones, pre síncope y síncope. La prevalencia de intolerancia al ejercicio, disnea y palpitaciones aumenta con la edad. Los síntomas anteriormente citados suelen ser poco comunes en niños y adultos jóvenes, en los cuales la muerte súbita cardiaca puede ser la presentación inicial. (2-6,14)

El hallazgo auscultatorio clásico de la MCH es un soplo de eyección sistólico que se escucha mejor entre el ápex y el borde esternal izquierdo, que aumenta con cualquier maniobra que disminuya la precarga o la poscarga. (14) La OTSVI generalmente se combina con el soplo de regurgitación mitral que se puede escuchar en el ápex y la axila. (14)

Se debe realizar un electrocardiograma (ECG) en todos los pacientes, ya que es la prueba de diagnóstico de rutina más sensible en el contexto de MCH, con solo un 5-10% de pacientes que muestran un ECG normal en el momento de la presentación. (4, 14)

Electrocardiográficamente se pueden encontrar anomalías que incluyen una morfología atípica de la onda P, ondas Q septales prominentes típicamente observadas en las anomalías de repolarización de

las derivaciones inferiores y laterales y además una desviación del eje a la izquierda. En algunos casos, las ondas T gigantes profundas e invertidas en las derivaciones precordiales podrían sugerir la variante medioventricular o apical de la MCH. A pesar de ser una prueba diagnóstica sensible, el ECG es carente de especificidad, por lo tanto, un ECG normal debe impulsar a una evaluación diagnóstica adicional, especialmente en familiares de portadores de la enfermedad, que se lleva a cabo generalmente con imágenes. (2, 14)

Diagnóstico por imágenes

El diagnóstico se basa en la detección de la hipertrofia cardíaca mediante imágenes. (2-5) Por convención la ecocardiografía bidimensional es la más utilizada, sin embargo, recientemente la resonancia magnética cardiovascular (RMC) ha adquirido importancia en el diagnóstico no invasivo gracias a su capacidad de imagen tomográfica de alta resolución. Además, la RMC permite cuantificar el realce tardío con gadolinio, marcador de fibrosis del miocardio, relevante para la estratificación de riesgo en la MCH, e identificar la progresión de la enfermedad a la fase terminal. (2-4,9) En la Figura 2 se visualiza mediante el uso de RMC un corazón con MCH.

En cuanto al grosor absoluto de la pared del VI se han fijado cortes diagnósticos independientes de la técnica de imagen utilizada, situándose el corte de adulto en ≥ 15 mm en uno o más segmentos. El criterio diagnóstico en los parientes de primer grado de pacientes con MCH es menos riguroso, estableciéndose en ≥ 13 mm. (2, 4,12) En pacientes con MCH es común observar que el grosor del VI varía ampliamente de leve (13-15 mm) a masivo (≥ 50 mm). (5)

En familiares de pacientes con MCH diagnosticada; la presencia de anomalías tanto en estudios de imágenes como electrocardiográficos puede ser suficiente para realizar el diagnóstico de MCH incluso en ausencia de una HVI significativa. No obstante, es importante recalcar que en los familiares del caso índice, la existencia de una mutación genética causal no es suficiente para efectuar el diagnóstico de MCH. (2, 4,12)

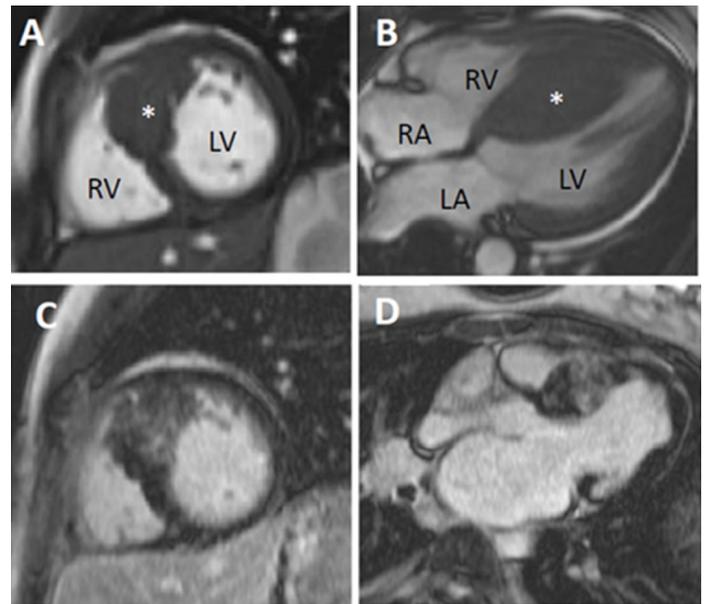


Figura 2: Imagen de un corazón con MCH mediante el uso de RMC. A. Eje corto que muestra HVI asimétrica. B. Vista de cuatro cámaras. C. Realce tardío con gadolinio que muestra fibrosis en parches de un área hipertrofiada. D. Vista de un eje largo.

Evolución clínica

Muchos pacientes con MCH permanecen libres de eventos adversos y síntomas clínicamente significativos, no requieren de intervenciones de tratamiento importantes y tienen una expectativa de vida normal o prolongada. En otros pacientes, la MCH progresa significativamente con eventos clínicos que pueden desencadenar una fibrilación auricular, accidentes cerebrovasculares, insuficiencia cardíaca y muerte súbita; no obstante para la mayoría de estas entidades existen estrategias terapéuticas específicas por lo que el manejo debe ser individualizado. (14)

Tratamiento

El manejo inicial de los pacientes con MCH incluye una educación adecuada, un reforzamiento en el apego a las terapias farmacológicas y a un estilo de vida saludable. Es importante realizar una estratificación de riesgo para muerte súbita cardíaca con bases en escalas de riesgo como la puntuación HCM Risk-SCD y un cribado familiar. (2, 3,15)

Debido a la falta de grandes estudios clínicos aleatorizados en cuanto al tratamiento farmacológico de pacientes con MCH las recomendaciones vigentes persiguen los objetivos de optimizar la capacidad funcional reduciendo síntomas, disminuir el riesgo

de muerte súbita y mejorar la supervivencia de estos pacientes. (2, 4,12)

El diagnóstico de la OTSVI se hace con un gradiente máximo de 30 mmHg o superior en reposo; sin embargo, el corte para considerar la ejecución de una intervención invasiva es ≥ 50 mmHg. Por lo tanto, en pacientes sintomáticos sin OTSVI el manejo incluye el tratamiento para arritmias, angina, y disminuir las presiones de llenado del VI. En cuanto a los pacientes sintomáticos con OTSVI se pueden utilizar tanto estrategias farmacológicas e intervenciones tales como la miectomía, ablación con alcohol o la colocación de marcapasos. (2,3)

Estratificación de riesgo de muerte súbita

La estratificación de riesgo sirve como una guía a los médicos clínicos sobre el beneficio de la colocación de un desfibrilador automático implantable (DAI) para prevenir la muerte súbita. El DAI detecta arritmias ventriculares sostenidas como fibrilación ventricular (FV) o taquicardia ventricular (TV) y utiliza la estimulación anti- taquicardia o la administración de una cardioversión para terminar el evento. (2,4,14) En la Figura 3 se ilustra una radiografía de tórax de un paciente con MCH y un DAI.

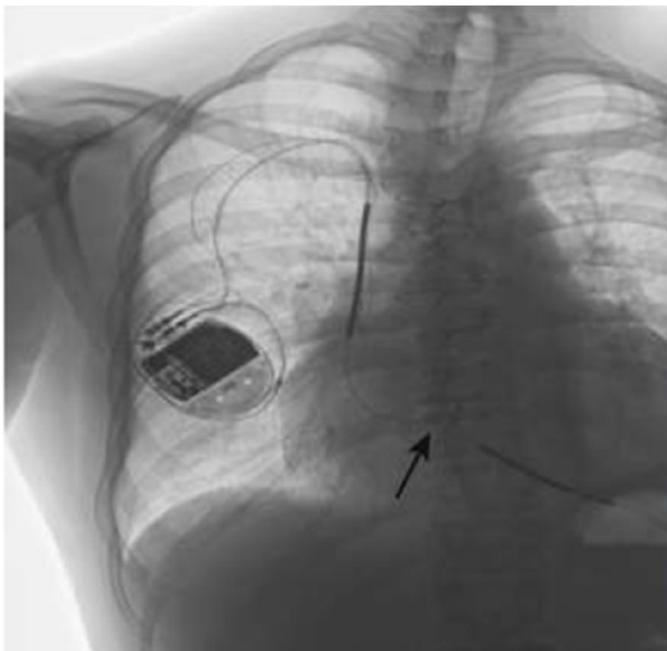


Figura 3: Radiografía de tórax de un paciente con MCH y un DAI.

Aunque la colocación de un DAI tratará eficazmente las TVs o las FVs en los pacientes con MCH, las terapias, sean apropiadas o inapropiadas, pueden perturbar la calidad de vida y el bienestar psicológico de los pacientes, por lo que es importante se realice una configuración de detección y terapia adecuadas. Al mismo tiempo, su colocación conlleva riesgos per se como desplazamiento de electrodos a un sitio incorrecto, infección, neumotórax, derrame pericárdico, y muerte. (2, 4,14)

El riesgo máximo de muerte súbita en la población general de pacientes con MCH se asocia con marcadores clínicos específicos. En lo que compete a prevención primaria, los siguientes marcadores conllevan un riesgo mayor, especialmente en los pacientes menores de 50 años:

1. Antecedentes familiares de una o más muertes prematuras relacionadas con MCH, especialmente si son súbitas y múltiples
2. Sincope inexplicado, en particular si es reciente;
3. Hipotensión o respuesta atenuada de la presión arterial al ejercicio
4. Lapsos no mantenidos, múltiples y repetitivos o prolongados de TV en ECGs ambulatorios seriados;
5. Hipertrofia masiva del VI.

Para la prevención secundaria, los marcadores de riesgo son: 1. La parada cardíaca previa y 2. La TV mantenida. En prevención primaria, de acuerdo a la puntuación HCM Risk-SCD, si hay una probabilidad de muerte súbita elevada en los siguientes 5 años superior o igual a 6 % se debe considerar la colocación de un DAI. (2, 4,14)

Recientemente, la utilización de la RMC con el realce extenso tardío con gadolinio (que abarque el 15% o más de la masa ventricular izquierda) ha demostrado ser un factor predictivo independiente de muerte súbita, incluso en ausencia de otros factores de riesgo convencionales. (14)

Terapia de resincronización cardíaca

La diferencia regional de la contracción y relajación del VI es común en los pacientes con MCH, siendo la disincronía del VI un marcador de

peor pronóstico en los mismos. Para mejorar los síntomas de insuficiencia cardíaca de un paciente con MCH la terapia de resincronización cardíaca puede considerarse en presencia de un gradiente del TSVI <30 mmHg, síntomas que no responden a una terapia farmacológica adecuada, clase NYHA II-IV, una fracción de eyección <50% y bloqueo de rama izquierda con un QRS >120 ms.(2)

Terapia médica

Los síntomas limitantes de la insuficiencia cardíaca en los pacientes con MCH son atribuibles a la alteración de la función diastólica, la OTSVI, la isquemia microvascular o cualquier combinación de estas variables fisiopatológicas. La mejora de los síntomas con tratamiento médico puede ser muy variable y la administración de fármacos a menudo se ajusta empíricamente a las necesidades individuales de cada paciente. (2, 4)

El tratamiento farmacológico actual de los pacientes con MCH incluye el uso de bloqueadores β (sin actividad simpática intrínseca), antagonistas de los canales de calcio (sin actividad vasodilatadora) y disopiramida. (2, 14,16)

Los pacientes con síntomas inducidos por el esfuerzo, OTSVI y dolor torácico son candidatos a la terapia con bloqueadores beta. Los antagonistas de calcio verapamilo y diltiazem, también son beneficiosos para los pacientes con MCH y deben usarse en individuos con intolerancia al bloqueador β o en combinación con ellos en pacientes que presentan angina o disnea, y deben evitarse en pacientes con OTSV. (2, 14,16)

La disopiramida, un fármaco antiarrítmico de clase I, en combinación con bloqueadores β atenúa los síntomas y mejora los síntomas por OTSVI en pacientes con MCH. Por otro lado, los diuréticos solo deben utilizarse en dosis bajas en pacientes con sobrecarga de volumen para evitar depleción e hipotensión. (14, 16)

Cerca del 25% de los pacientes con MCH suelen presentar fibrilación auricular (FA) paroxística o crónica, aumentando su incidencia paralelamente a la edad y la magnitud del aumento de tamaño y disfunción de la aurícula izquierda. Algunos pacientes la toleran bien, pero es frecuente su

asociación con resultados adversos incluidos el accidente cerebrovascular embólico y síntomas de insuficiencia cardíaca progresiva, especialmente en pacientes con OTSVI o de inicio temprano antes de los 50 años de edad. (2, 4)

En pacientes con FA y MCH es de suma importancia la reversión a un ritmo sinusal o el control de la frecuencia ventricular, sin embargo, se recalca que la digoxina no está recomendada para pacientes con fracción de eyección del VI conservada, por las consecuencias potencialmente adversas de una estimulación inotrópica positiva. (2, 4)

En estudios pequeños sobre la utilización de la ablación por catéter de las venas pulmonares sólo se ha logrado un éxito parcial y a corto plazo en el control de FA paroxística recurrente refractaria al control farmacológico y solo el 40% de los pacientes con MCH experimentan ausencia de FA por un año. En cuanto a los resultados a largo plazo la información es inconsistente y no existen datos concluyentes al respecto. Por otra parte, pacientes con una historia de FA, que se van a someter a la realización de una miectomía, deberían de ser considerados para la realización de un procedimiento MAZE complementario. (4)

Asimismo, debido al riesgo potencial de formación de coágulos y embolias, es prudente instaurar un tratamiento anticoagulante en pacientes con FA con una puntuación CHA₂DS₂-VASC mayor o igual a 2. (2)

Miectomía

La miectomía septal es la opción terapéutica quirúrgica preferida en pacientes con MCH con: 1. Síntomas graves resistentes a fármacos de clase NYHA II-IV y 2. OTSVI en condiciones basales o con esfuerzo (gradiente del TSVI >50 mmHg). (2, 17,18)

Este procedimiento quirúrgico se ha ejecutado durante más de cincuenta de años y con el paso del tiempo la técnica inicial ha sufrido modificaciones. En la actualidad la miectomía septal ventricular o el procedimiento de Morrow, es la técnica quirúrgica más utilizada para el manejo de la OTSVI. La escisión del músculo septal da como resultado un aumento de la dimensión del tracto de salida del VI

con una disminución de la gravedad o la eliminación completa de la OTSVI. La tasa de mortalidad de este procedimiento es <1% en centros especializados en MCH y el 70-80% de los pacientes mejoran su sintomatología a largo plazo. (17, 19,20)

Además en pacientes con regurgitación mitral concomitante secundaria SAM, la insuficiencia mitral se resuelve con la miectomía en >95% de los pacientes. Sin embargo, si existe una enfermedad valvular de fondo, como un prolapso significativo o una ruptura de cuerdas tendinosas, se justifica un procedimiento de la válvula mitral. En estos casos se prefiere una reparación de la válvula mitral sobre un reemplazo, siempre que sea posible, debido a que estudios recientes en pacientes con MCH demuestran una mejor supervivencia con la reparación. (17, 19,20)

Las complicaciones quirúrgicas importantes del procedimiento son el bloqueo del nódulo AV, el defecto septal ventricular y la insuficiencia aórtica, lo cuales son infrecuentes en centros con gran experiencia en donde se utiliza la ecocardiografía transesofágica intraoperatoria como guía. (2, 17, 19,20)

Ablación septal con alcohol

En 1994 la ablación septal con alcohol (ASA), fue introducida por Sigwart como una terapia alternativa de reducción septal en un momento en que la mortalidad operatoria por miectomía septal era mucho mayor que en la actualidad (hasta un 8%). La ASA consiste en la inyección de 1-3ml de alcohol al 95% en una arteria coronaria perforante principal para crear un infarto intramural del miocardio permanente y necrosis localizada en el tabique ventricular proximal. La cicatriz que ocupa aproximadamente el 10% de la pared del VI, conduce al adelgazamiento progresivo y restricción del desplazamiento septal basal, aumento de tamaño del TSVI, reducción del gradiente del TSVI y disminución en la regurgitación mitral en la mayoría de los pacientes. (17, 18,21)

La remodelación septal asociado a la ASA no es inmediata. Inicialmente existe una hipocinesia del tabique basal después de la inyección de alcohol, pero la reducción del tamaño del tabique puede

tardar algunos meses. La reducción en el gradiente del TSVI a menudo no se observa durante la estancia hospitalaria y se debe realizar una evaluación completa a los 3 a 6 meses después del procedimiento en aquellos con un gradiente persistente. (17, 18,21)

El efecto adverso más frecuente de la ASA es el bloqueo atrioventricular completo o avanzado que puede requerir la implantación de un marcapasos permanente. (17, 18,21)

Ablación Septal con Radiofrecuencia

La ablación septal con radiofrecuencia se ha convertido en una opción de tratamiento viable para los pacientes con MCH que no son candidatos a la realización de una miectomía o una ASA. (22, 23)

Este procedimiento utiliza energía de radiofrecuencia que crea lesiones a través de un calentamiento resistivo y conductivo, causando una involución del tejido que resulta en una cicatriz, que produce una hipocinesia septal en el segmento tratado, causando una contracción ineficaz que a su vez disminuye el gradiente de presión del TSVI de una forma sostenida y significativa. (22,23)

A diferencia de la ASA la ablación septal con radiofrecuencia produce lesiones más discretas con un límite bien definido entre el músculo cicatrizado y el sano. No obstante, estudios actuales demuestran que existe poca estandarización durante la ejecución de esta técnica; y que además pueden ocurrir complicaciones como bloqueos atrioventriculares y taponamiento cardiaco. (22, 23)

Conclusiones

La MCH es una enfermedad cardiovascular con extensas variaciones fenotípicas y repercusiones adversas serias en los pacientes que la poseen.

A pesar de ser ampliamente estudiada durante el último medio siglo, haber una mayor disponibilidad de técnicas de diagnósticas, detección más temprana de manifestaciones clínicas y mejor conocimiento de la evolución de la patología, existe una asombrosa falta de datos que guíen la intervención en caso de un diagnóstico temprano, al mismo tiempo todavía no se ha demostrado que ningún tratamiento prevenga, atenuo o revierta el fenotipo cardíaco

de la MCH. Por lo tanto, la MHC sigue siendo una condición que requiere mayor investigación científica y abordaje multidisciplinario.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no existió ningún conflicto de interés en el presente artículo.

Referencias

1. Teare D. Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J*. 1958; 20(1): 1-8.
2. Elliott P, Anastasakis A, Borger M, *et al*. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014; 35:2733.
3. Gersh B, Maron B, *et al*. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011; 142:e153-203.
4. Zipes D, Libby P, Bonow R, Mann D, Tomaselli G. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. Oxford. UK: Elsevier. 11th Edition, 2018; 1602-1615.
5. Maron B, Maron M. Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet*. 2013; 381: 242-255.
6. Geske J, Ommen S, Gersh B. Hypertrophic cardiomyopathy: Clinical Update. *JACC Heart Fail*. 2018; 6: 364-375.
7. Maron B, Rowan E, Maron M. Global Burden of Hypertrophic Cardiomyopathy. *JACC Heart Fail*. 2018; 6(5):376-378.
8. McKenna W, Maron B, Thiene G. Classification, Epidemiology and Global Burden of Cardiomyopathies. *Circ Res*. 2017; 121(7): 722-730.
9. Marian A, Braunwald E. Hypertrophic Cardiomyopathy: Genetics, Pathogenesis, Clinical Manifestations, Diagnosis and Therapy. *Circ Res*. 2017; 121(7): 749-770.
10. Prondzynski M, Mearini G, Carrier L. Gene therapy strategies in the treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Pflugers Arch Eur J Physiol*. 2018; 1-9.
11. Liew A, Vassiliou V, Cooper R, Raphael C. Hypertrophic Cardiomyopathy Past, Present and Future. *J Clin Med*. 2017; 6(12).
12. Santos J, Sabater M, Gimeno J. Hypertrophic cardiomyopathy. *Med Clin (Barc)*. 2018; 150(11): 434-442.
13. Veselka J, Anavekar N, Charron P. Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. *Lancet*. 2017; 389(10075): 1253-1267.
14. Maron B. Clinical Course and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. *New England Journal of Medicine*. 2018; 7779(7): 655-668.
15. Argulian E, Sherrid M, Messerli F. Misconceptions and Facts about Hypertrophic Cardiomyopathy. *The American Journal of Medicine*. 2016; 129(2): 148-152.
16. Cao Y, Zhang P. Review of recent advances in the management of hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2017; 21(22): 5207-5210.
17. Nishimura R, Seggewiss H, Schaff H. Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy Surgical Myectomy and Septal Ablation. *Circ Res*. 2017; 121(7): 771-783.
18. Maekawa Y, Akita K, Takanashi S. Contemporary Septal Reduction Therapy in Drug Refractory Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. *Circ J*. 2018; 82(8): 1977-1984.
19. Price J *et al*. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: review of surgical treatment. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2017; 25(9): 594-607.

20. Hang D, Nguyen A, Schaff H. Surgical treatment for hypertrophic cardiomyopathy: a historical perspective. *Ann Cardiothorac Surg.* 2017; 6(4): 318-328.
21. Cooper R, Stables R. Non-surgical septal reduction therapy in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart.* 2018; 04(1): 73-83.
22. Crossen K, Jones M, Erikson C. Radiofrequency septal reduction in symptomatic hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Heart Rhythm.* 2016; 13(9): 1885-1890.
23. Shelke A, Menon R, Kapadiya A, *et al.* A novel approach in the use of radiofrequency catheter ablation of septal hypertrophy in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Indian Heart Journal.* 2016; 68 (5): 618-623.