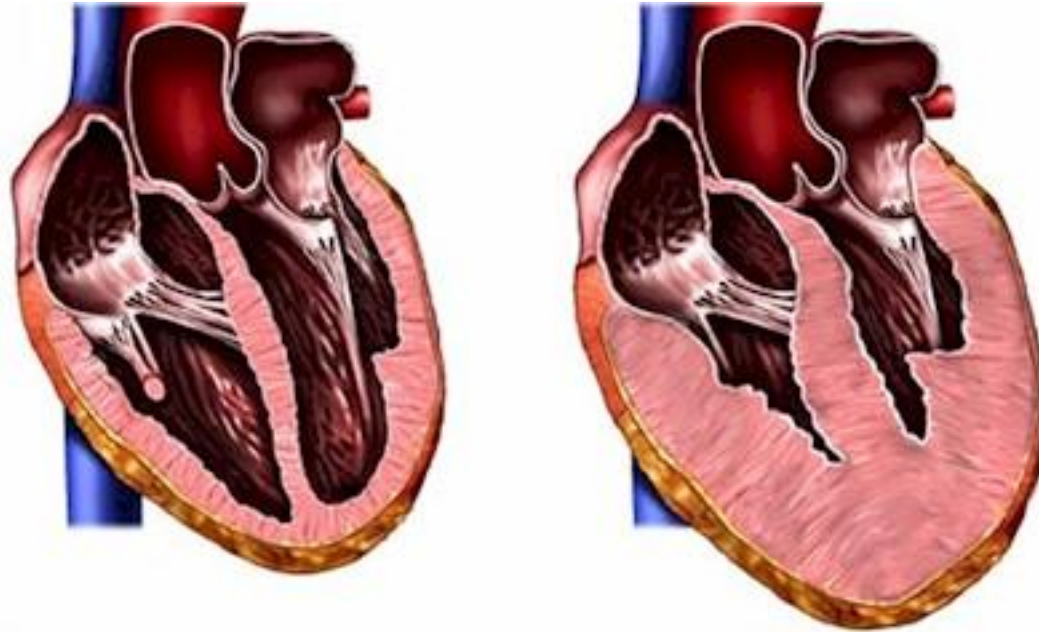


Miocardiopatía hipertrófica



Elena Elvira Soler (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Ismael Martín de Lara (Cardiología pediátrica)

Servicio de Pediatría, HGUA

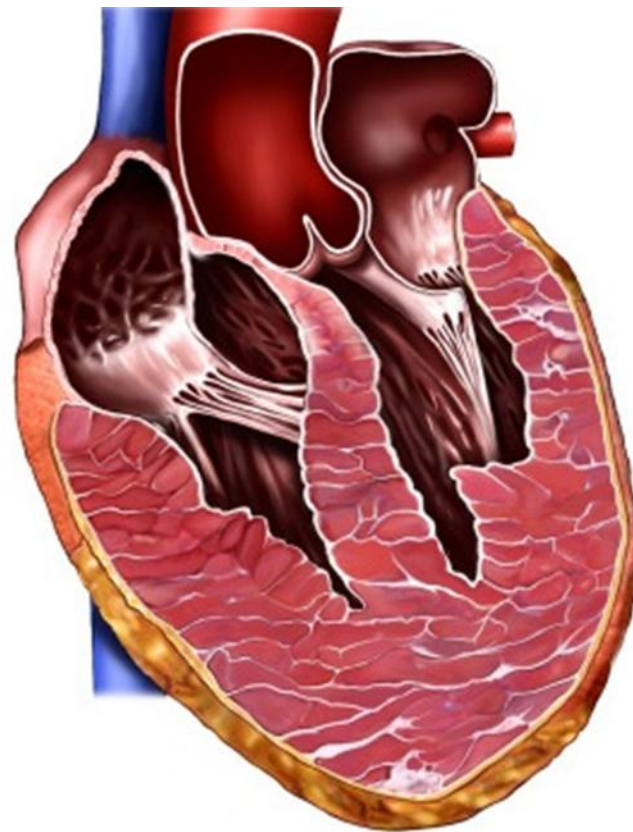
Introducción

- Entidad heterogénea
- Característica principal: hipertrofia del ventrículo izquierdo (HVI). (TIV con z-score ≥ 2)
- Prevalencia población general : 1/500 → infrecuente en Cardiología Pediátrica (expresión clínica en adolescentes y adultos jóvenes)
- Importancia: causa más frecuente de muerte súbita en jóvenes
- Tipos:
 - Primaria
 - Secundaria

MCH Primaria		MCH Secundaria
Mutaciones en genes codificantes de proteínas del sarcómero		Enf. Metabólicas: hijo de madre diabética
		Enf. endocrinológicas
Familiar	Esporádica	Síndromes (Noonan), etc

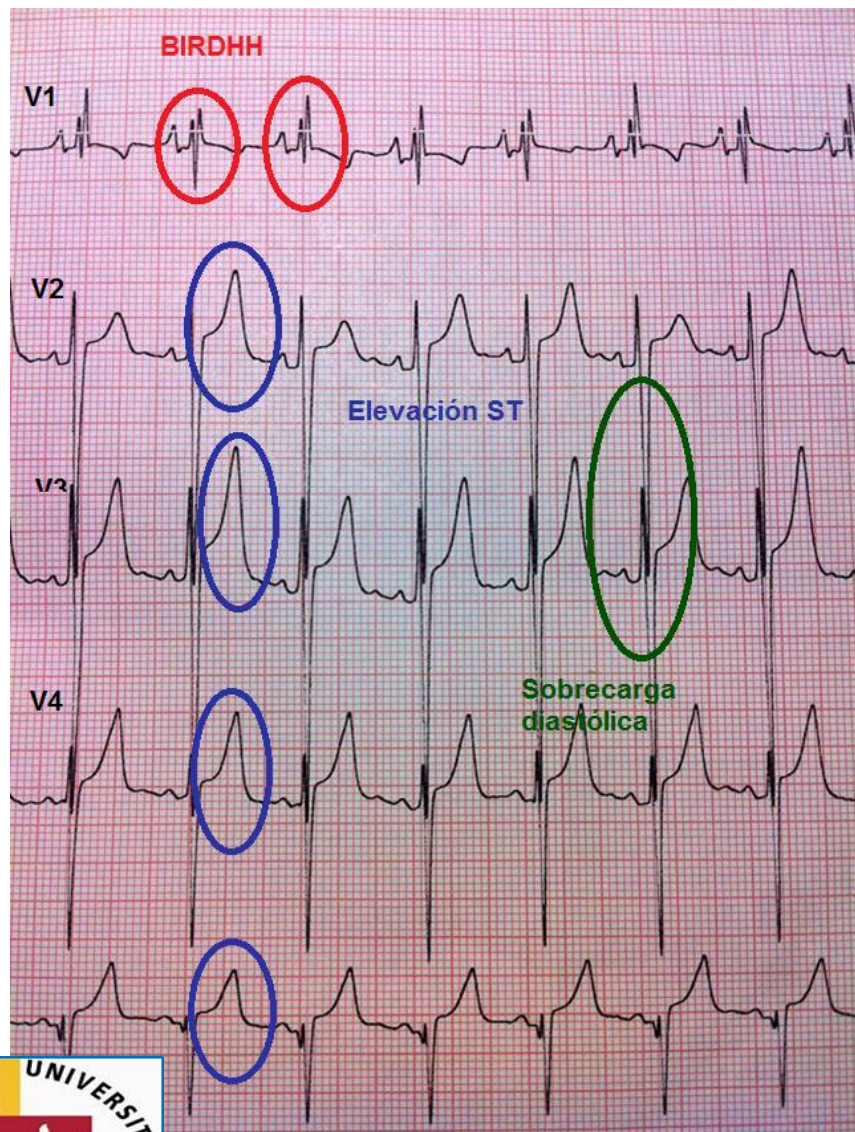
Fisiopatología

- Hipertrofia ventrículo izquierdo
- Cavidad ventricular pequeña
- Aumento función contráctil (FE inicialmente incrementada)
- Alteración llenado ventricular (**disfunción diastólica**)
- Obstrucción dinámica tracto salida VI, tanto por la HVI como por contacto de la válvula mitral con TIV (SAM)
- Hipertrofia pared arterias coronarias → isquemia

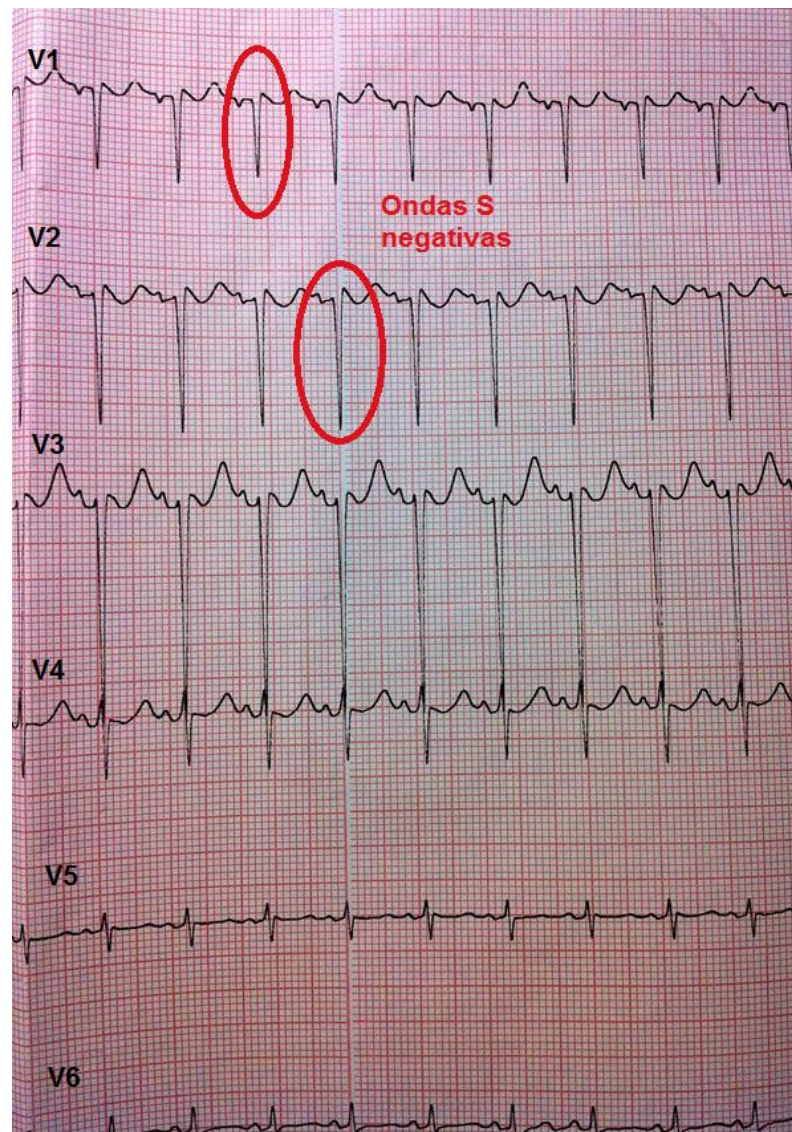


	Caso 1. Fenotipo Noonan	Caso 2. Hijo de madre diabética
Paciente	♀ RNPT 34 SG	♀ RNT 37+1 SG
Antecedentes	<ul style="list-style-type: none"> • Dismorfia facial • Hija de madre diabética gestacional 	<ul style="list-style-type: none"> • GEG (4,430 gr) • Hija de madre diabética pregestacional con mal control en embarazo
Clínica	Asintomática	Asintomática
Exploraciones complementarias	<ul style="list-style-type: none"> • AC: soplo pansistólico eyectivo V/VI • ECG: ritmo sinusal a 100 lpm, eje QRS -90°, BIRDHH, crecimiento biventricular, patrón de sobrecarga de volumen, elevación ST en V2-V6 • Ecocardiografía 	<ul style="list-style-type: none"> • Ecocardiografía prenatal: HVI • AC: soplo protomesosistólico II/VI • ECG: ritmo sinusal a 140 lpm, eje QRS +90°, se solapan voltajes en V3-V4 • Ecocardiografía

ECG Caso 1. Fenotipo Noonan

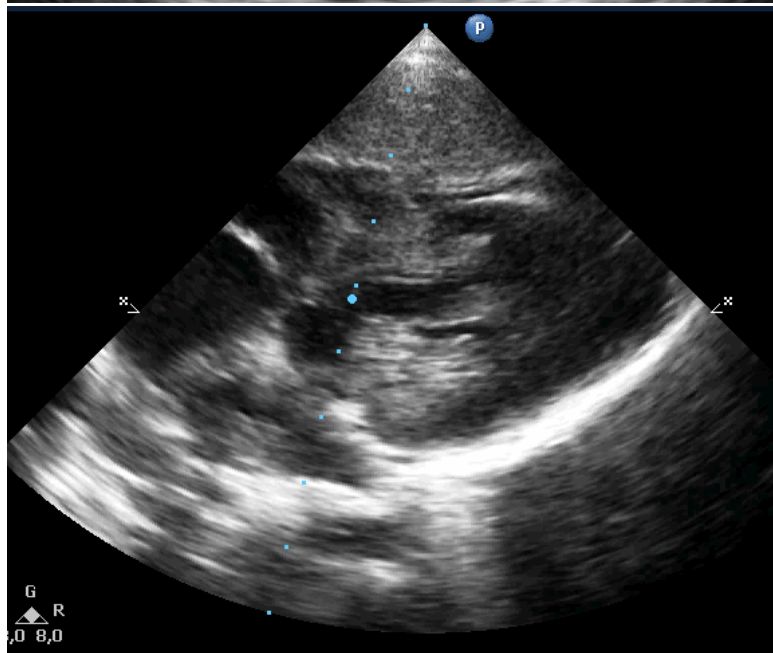
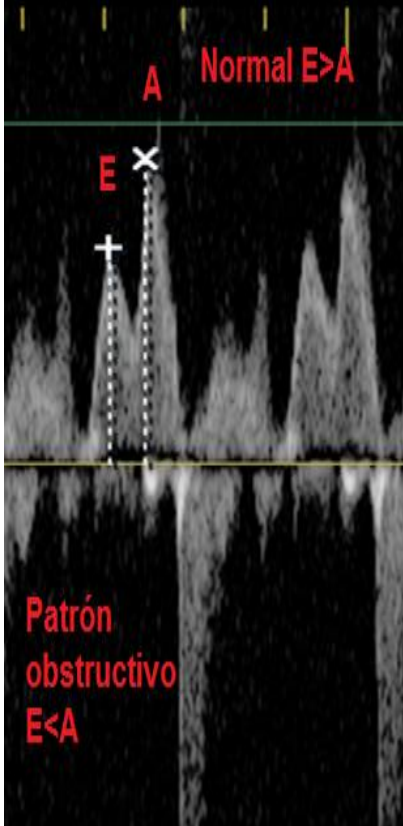
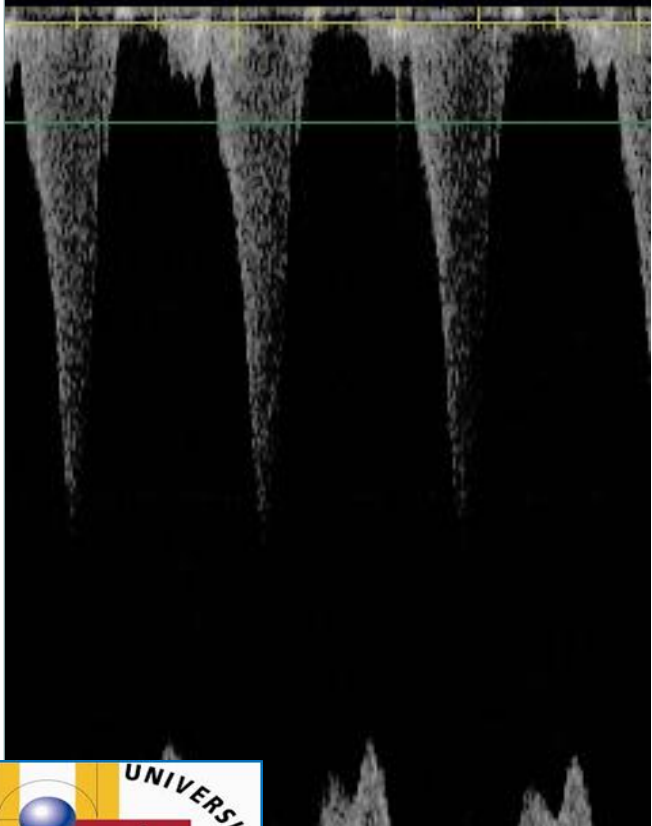
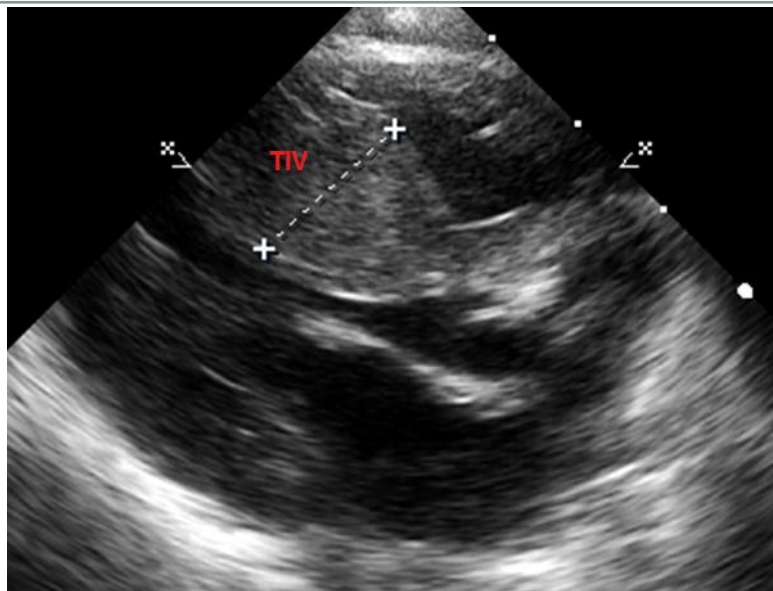
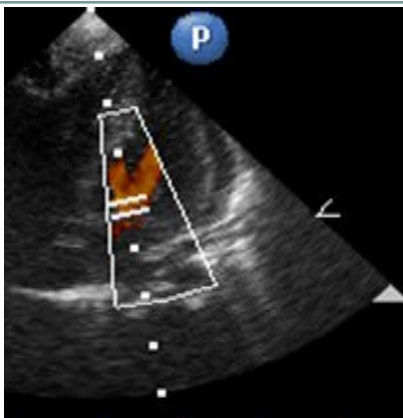
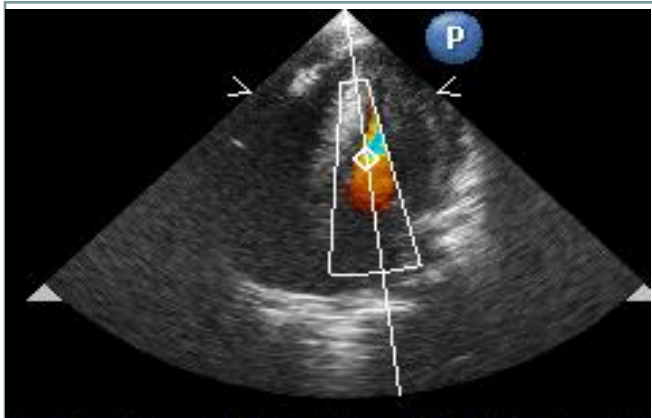


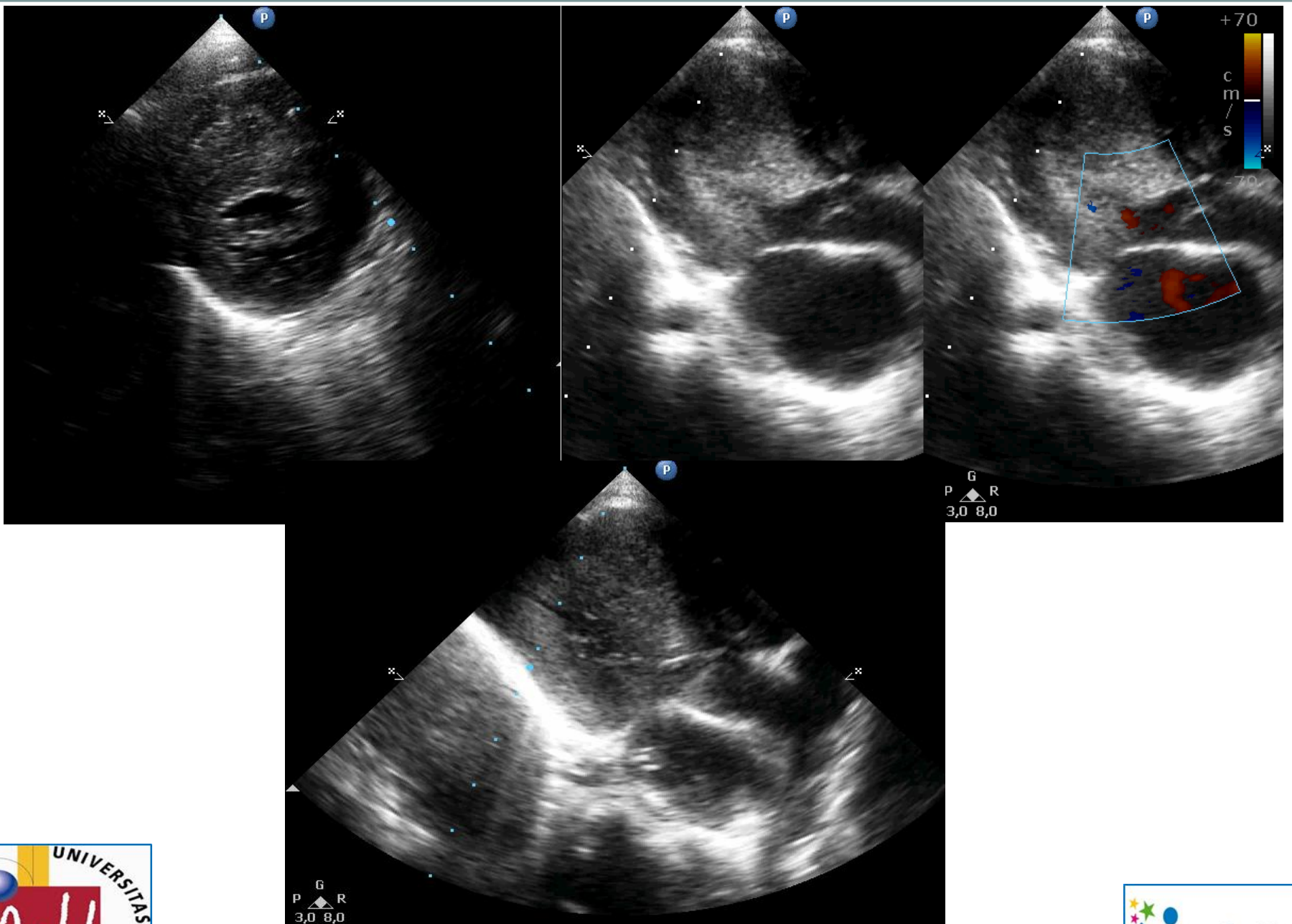
ECG Caso 2. Hijo de madre DM



Hallazgos ecocardiográficos

ECOCARDIO	Caso 1. Fenotipo Noonan	Caso 2. Hijo madre DM
TIV (cm)	1,53 (z-score 10,24)	1,53 (z-score 11,91)
E/A	0,539	0,713
Gradiente Presión VI (mmHg)	66,9	37,0
Gradiente Presión TSVI (mmHg)	94,6	43,2
Gradiente Presión VD (mmHg)	49,6	32,2
SAM	Presente	Presente





Tratamiento, pronóstico y evolución

	Caso 1. Fenotipo Noonan	Caso 2. Hijo madre DM
Diagnóstico	Miocardopatía hipertrófica severa biventricular con hipertrofia septal y obstrucción severa en TSVI y TSVD	Hipertrofia miocárdica concéntrica obstructiva de predominio septal con TSVI estrecho
Tratamiento	Propranolol 3,3 mg/kg/día	Propranolol 2-3 mg/kg/día
Pronóstico	Malo. Síndrome genético. Puede necesitar más escalones terapéuticos	Mejor. Suele revertir espontáneamente en 6-12 meses

Tratamiento, pronóstico y evolución

- Tratamiento 1ª línea: betabloqueantes. Tratamiento posibles complicaciones/ no respuesta a betabloqueantes: calcio antagonistas, disopiramida, amiodarona
- Puede ser necesario tratamiento quirúrgico: resección parcial del TIV.
- En las MCH primarias puede llegar a ser necesario el trasplante cardiaco, así como estudios genéticos en familiares
- Complicaciones: arritmias. Aumento de riesgo de muerte súbita



Bibliografía

- Myung KP. Cardiología pediátrica. 5ª ed. Barcelona: Elsevier Mosby; 2008.
- Moruno A, García-Angleu F, Coserria F. Miocardiopatías en la infancia. An Pediatr. 2007;5:78-84.
- Spoladore R, Maron MS, D'Amato R, Camici PG, Olivotto I. Pharmacological treatment options for hypertrophic cardiomyopathy: high time for evidence. Eur Heart J. 2012;33:1724-33.
- Elliott PM et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. Eur Heart J. 2014