

33. MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

Dr. Jose M. Larrañaga Moreira, Dr. Luis Ruiz Guerrero

¿Qué es y qué tipos hay?

Es una enfermedad del músculo cardíaco, que tiene origen genético y por lo tanto puede ser heredada. Es frecuente, afectando a 1/250 personas.

En el corazón normal, el músculo cardíaco se compone de **fibras miocárdicas** bien organizadas. En esta enfermedad, estas fibras se desorganizan y se “hipertrofian”, dando lugar al **engrosamiento del músculo cardíaco**, que a veces se puede acompañar de **pequeñas cicatrices**. El músculo se vuelve **más rígido**, el **espacio** dentro del corazón es **menor**, y le cuesta más almacenar y bombear la sangre al cuerpo, por eso uno de sus síntomas es la **fatiga con esfuerzo**.

El engrosamiento varía en los diferentes pacientes en cantidad y en distribución, existiendo **diferentes tipos** de la enfermedad (*ver figura en reverso*):

- Septal asimétrica (+ frecuente);** el engrosamiento afecta al septo (en el medio, entre ambos ventrículos) y la salida del corazón es tan estrecha que muchas veces provoca **obstrucción** al contraerse el corazón (**MCH obstructiva**).
- Concéntrica (simétrica):** engrosamiento global; no suele haber obstrucción.
- Apical:** engrosamiento afecta a la punta del corazón; no se acompaña de obstrucción.

¿Qué síntomas puedo tener?

La **mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos** y llevan una vida normal. Su diagnóstico se produce a raíz de un soplo cardíaco o una alteración en el electrocardiograma (ECG).

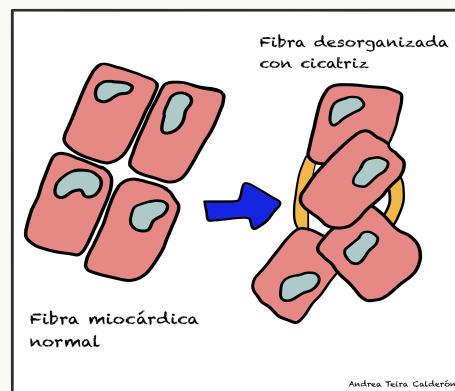
Cuando la enfermedad está más avanzada usted podrá notar:

- Fatiga con el esfuerzo (disnea):** por la obstrucción o por la rigidez del músculo.
- Dolor de pecho (angina):** la sangre que llega no es suficiente para nutrir el grueso músculo.
- Palpitaciones:** se producen por arritmias que a veces acompañan a la enfermedad.
- Mareos, pérdidas de conocimiento:** puede ser con el esfuerzo, por la obstrucción, o a veces en reposo.

¿Qué pruebas me realizarán durante y después del diagnóstico?

Las pruebas van encaminadas a diagnosticar la enfermedad, descartar otras causas del engrosamiento (“**fenocopias**”) y evaluar su riesgo:

- Electrocardiograma:** suele estar alterado.



- Ecocardiograma:** evaluación inicial del grosor, fuerza del músculo, y de la obstrucción.
- Resonancia magnética:** evalúa mejor el grosor y la presencia de cicatrices.
- Holter-ECG:** busca arritmias asintomáticas.
- Eco. de esfuerzo:** evalúa la obstrucción mientras camina en una cinta rodante.
- Estudio genético:** hasta en 2/3 de los pacientes se puede detectar el defecto genético causante.

¿Existe tratamiento?

No existe tratamiento curativo, pero hoy en día la esperanza de vida es similar a la población general. Tenemos varios objetivos:

- Tratar la obstrucción:** usaremos **betabloqueantes o calcio-antagonistas**, y, en casos resistentes, **disopiramida**. Si no son eficaces, puede ser necesario realizar una cirugía para reducir el músculo (**miectomía**) o un cateterismo para quemar el músculo (**ablación septal con alcohol**).
- Mejorar la fuerza del corazón y prevenir la fatiga:** usaremos diuréticos como furosemida y otros tratamientos como enalapril. En casos graves será necesario recurrir a terapias avanzadas como el trasplante de corazón.
- Tratar las arritmias:** si se detecta **Fibrilación Auricular**, se intentará cardiovertir (con una descarga eléctrica o con medicamentos) y, además, deberá tomar **anticoagulantes**, ya que su riesgo de embolias es elevado.
- Prevenir la muerte súbita:** se realizará una estimación de su riesgo en función de las dife-

entes pruebas, pudiendo ser necesario el implante de un **desfibrilador automático implantable** (ver capítulo "¿Qué es un marcapasos y un desfibrilador?").

¿Qué riesgo tienen mis familiares de tener la enfermedad?

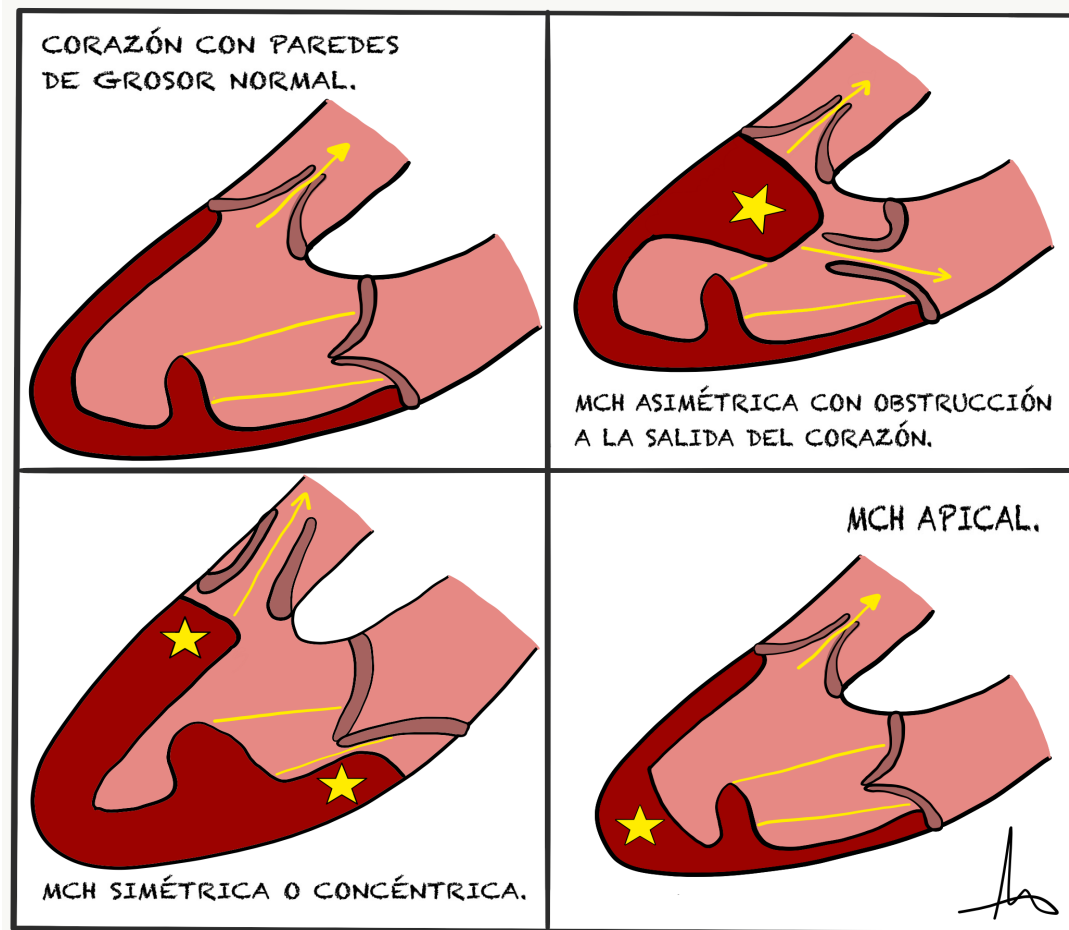
En la mayoría de los casos es autosómica dominante y sus hij@s, herman@s y padres tienen un 50% de probabilidades de tener el defecto genético.

Si identificamos el defecto podremos buscarlo en ellos. De tenerlo, no quiere decir que desarrollen la enfermedad, pero tendrán que hacerse revisiones periódicamente.

Recomendaciones de estilo de vida:

La mayoría de los pacientes pueden tener una vida normal.

- a) **¿Puedo realizar deporte?** En la mayoría de los casos, se le recomienda **evitar el deporte de competición**. Puede y **debe realizar actividad física diaria de baja-moderada intensidad**, ya que es beneficioso para su salud. En caso de hacer más actividad física, consúltelo con su cardiólogo en la consulta. Cuando haga ejercicio, debe **mantenerse bien hidratado** y evite realizarlo si se encuentra enfermo.
- b) **¿Debo seguir alguna dieta?** Debe evitar comidas copiosas (es mejor comer 5 veces al día, pequeñas cantidades). Debe beber **líquidos abundantes** (al menos litro y medio o 2 litros al día). Debe evitar realizar actividad física después de las comidas.
- c) Debido a su miocardiopatía, tenga en cuenta que su **electrocardiograma "siempre va a estar alterado"** y puede "parecerse al de un infarto".



- d) En caso de notar "**arritmia**" mantenida acudir a un centro médico a realizar un ECG para descartar fibrilación auricular.
- e) Si tiene obstrucción, deberá realizar profilaxis antibiótica si va al **dentista**.

Conducción de vehículos:

- a) Este apartado está **regulado en España por la Dirección General de Tráfico**, cuyo reglamento general de conductores se actualizó en Abril de 2018 en el Boletín Oficial del Estado (BOE: Orden PRA/375/2018, de 11 de abril, por la que se modifica el anexo IV del Reglamento General de Conductores, aprobado por Real Decreto 818/2009, de 8 de mayo. Núm. 89 Jueves 12 de abril de 2018 Sec. I. Pág. 37773-37784). Consulte con su médico antes de conducir vehículos a motor.
- b) En el caso de los pilotos de avión, la regulación es la correspondiente al **Código de Aviación Internacional**, publicado en el año 2011.

