



6038-515. MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA EN EDAD PEDIÁTRICA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, ELÉCTRICAS Y ECOCARDIOGRÁFICAS

Miguel Antonio López Garrido¹, Hugo Nelson Orellana Figueroa¹, Nasiba Abdeslam Mohamed¹, Victorio Cuenca Peiró², Lourdes Conejo Muñoz², Beatriz Picazo Angelín², Manuel de Mora Martín² y Juan Ignacio Zabala Argüelles² del ¹Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga y ²Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

Resumen

Introducción y objetivos: La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es la causa más frecuente de muerte súbita en adolescentes, manifestándose generalmente a partir de esta edad y siendo rara en la edad pediátrica. Realizamos este estudio para conocer características de los pacientes con MCH diagnosticados en edad pediátrica.

Métodos: Estudiamos todos los pacientes con MCH en seguimiento en consulta de Cardiología Pediátrica, registrando características clínicas, electrocardiográficas, ecocardiográficas y eventos adversos durante el seguimiento (muerte, empeoramiento clase funcional, trasplante cardiaco o eventos arrítmicos). Se descartaron los pacientes con diagnóstico de metabolopatía o síndromes polimalformativos.

Resultados: Se estudiaron 19 pacientes (edad media 7 años, 16% mujeres), presentando una edad media en el momento del diagnóstico de 4,5 años, siendo el motivo de diagnóstico más frecuente el cribado familiar (31,6%). El 42,1% tenía antecedentes familiares de MCH y el 10,5% de muerte súbita. El 26,3% presentaban síntomas en el momento del diagnóstico, siendo más frecuente el síncope (60%). El 73,7% presentaron signos de hipertrofia ventricular izquierda en el electrocardiograma y el 47,4% alteraciones en la repolarización. En el estudio ecocardiográfico 15 (78,9%) pacientes presentaron una distribución asimétrica de la hipertrofia y 4 (21,1%) concéntrica. Se objetivó movimiento anterior sistólico mitral en el 26,3% y gradiente dinámico significativo en el 36,8%, siendo grave en 3 pacientes (15,8%). El 100% de los pacientes con gradiente dinámico recibieron tratamiento betabloqueante, logrando mejoría de éste el 30%. La mediana de seguimiento fue de 14 meses (RIC 7-24), no registrando eventos adversos en el seguimiento.

Conclusiones: 1. La causa más frecuente de diagnóstico de MCH en la edad pediátrica fue el cribado familiar. 2. Una cuarta parte de los pacientes presentaban síntomas en el momento del diagnóstico. 3. En un bajo porcentaje se logró reducir el gradiente dinámico tras tratamiento betabloqueante. 4. En nuestra serie no se registraron eventos adversos en el seguimiento.