

Editorial

Evaluación dinámica de la capacidad funcional y la limitación con el esfuerzo de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica

Dynamic Evaluation of Exercise Limitation and Functional Class in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy

Maria Teresa Tome Esteban*

*Inherited Cardiovascular Disease Unit, The Heart Hospital, University College London Hospital, Londres, Reino Unido**Historia del artículo:**On-line el 27 de noviembre de 2012*

La miocardiopatía hipertrófica (MCH)^{1,2} es una enfermedad del miocardio caracterizada por hipertrofia ventricular izquierda no atribuible a causas valvulares o a hipertensión. En la mayoría de los casos es de causa genética y se hereda de forma autosómica dominante, con penetrancia variable. La MCH tiene su origen genético en mutaciones en los genes que codifican las proteínas del sarcómero. Hay más de diez genes conocidos y numerosísimas mutaciones causantes de MCH. Los avances en genética de las últimas décadas han aumentado el conocimiento y a la vez han identificado numerosas lagunas a la hora de entender los resultados arrojados por las tecnologías de secuenciación genética de nueva generación. El procesado de los datos mediante algoritmos de computación, así como la dificultad añadida para interpretar el resultado de estos, ha arrojado en los últimos tiempos numerosas y fascinantes cuestiones que hacen que el cuidado y el consejo genético de estos pacientes se beneficien aún más de consultas especializadas con expertos en cardiogenética.

La heterogeneidad es una de las características de la MCH que afecta a la edad de presentación, puede manifestarse a cualquier edad, y al grado de hipertrofia o grosor ventricular, ya sea leve, moderado o grave. La localización de la hipertrofia ventricular es también heterogénea: puede ser de predominio apical o distal, de carácter más excéntrico o, con mayor frecuencia, de características asimétricas y afectar sobre todo al septo basal. La cavidad ventricular suele ser más reducida, aunque en casos de hipertrofia muy localizada los valores pueden ser casi normales. Además de la hipertrofia, pueden coexistir anomalías de la válvula mitral, ya sean intrínsecas —afectando a la longitud de los velos, a veces redundantes, o al aparato subvalvular— o funcionales, debidas a la inserción de los músculos papilares.

Esta heterogeneidad de la MCH también afecta a los síntomas y el pronóstico; la limitación de la capacidad funcional con el esfuerzo es uno de los síntomas más frecuentes de la MCH, por aparición de disnea, dolor torácico o ambos.

La evaluación de los pacientes con MCH mediante estudio ecocardiográfico permite clasificarlos según sufran o no obstrucción del ventrículo izquierdo y planificar así el tratamiento.

La evaluación en reposo de los pacientes con miocardiopatías tiene importantes limitaciones a la hora de entender el origen de los síntomas, que en su mayoría se relacionan con el esfuerzo. Es práctica habitual realizar maniobras de provocación del gradiente, como la de Valsalva forzado, durante el estudio ecocardiográfico. El problema de las maniobras de provocación es el grado de reproducibilidad. El estudio ecocardiográfico tiene que ser lo más completo posible, y además de los valores ecocardiográficos morfológicos y las velocidades valvulares, es importante que también se recoja un análisis detallado de la diástole y de los Doppler de las velocidades tisulares.

El estudio en reposo a menudo no explica las limitaciones funcionales de algunos pacientes a los que se clasifica inicialmente como obstructivos. El ecocardiograma de esfuerzo es muy útil para identificar a este grupo de pacientes, pues según algunos autores, hasta el 70% de los pacientes con MCH y síntomas con el esfuerzo tienen obstrucción^{3,4}.

El protocolo que mejor identifica a los pacientes con obstrucción es aquel que maximiza los factores de provocación como el esfuerzo y el ortostatismo; la evaluación se realiza en bipedestación y usando cicloergómetro o cinta sin fin⁵.

Los factores que limitan hipotéticamente la capacidad de esfuerzo en los pacientes con MCH dependen de las adaptaciones sistólicas y diastólicas de la cavidad ventricular, la respuesta presora periférica y la respuesta adecuada de la frecuencia cardiaca a la estimulación adrenérgica con el ejercicio⁶.

Aunque es teóricamente fácil enumerar las posibles causas de las limitaciones funcionales en estos pacientes, hay sin embargo mucha variabilidad en cuanto a los hallazgos basales y la predicción teórica de las limitaciones funcionales. La capacidad de reserva y el aumento del volumen minuto a través del aumento de la relajación son características que varían de forma dinámica. A nivel molecular, aunque el grado de hipertrofia ventricular esté determinado genéticamente durante la vida del paciente, se desarrolla un proceso activo de remodelación y adaptación paralelo al proceso de envejecimiento, con disminución de la relajación e insuficiencia diastólica. La presencia de fibrosis refleja a la histología una característica propia de la progresión de la enfermedad y en definitiva del

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2012.06.021>, Rev Esp Cardiol. 2013;66:98–103.

* Autor para correspondencia: The Heart Hospital, University College London Hospital, 16-19 Westmoreland Street, W1G 8PH, Londres, Reino Unido.

Correo electrónico: maite.tome@uclh.nhs.uk

envejecimiento cardiaco, con insuficiencia diastólica y sistólica progresiva⁷.

Los pacientes con obstrucción se benefician de estrategias terapéuticas para reducir el gradiente del tracto de salida del ventrículo izquierdo. La gravedad de los síntomas no guarda relación directa con el grosor ventricular máximo ni con el gradiente máximo en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, sino que reflejan la capacidad de la reserva funcional, la capacidad de ajuste instantáneo a las demandas del ejercicio y las consecuencias hemodinámicas de la obstrucción dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Los autores del artículo⁸ evalúan el uso del eco-Doppler de ejercicio en 87 pacientes con MCH; de ellos, un porcentaje elevado sufría obstrucción, parámetro que es uno de los factores determinantes. Estos pacientes tenían mayor dilatación auricular izquierda y grado de regurgitación mitral. Los índices de función diastólica y la edad también se encontraron como factores independientes en los grupos de pacientes con obstrucción. En los demás pacientes, la limitación de la capacidad funcional se asoció a los volúmenes de las cavidades izquierdas.

Los datos presentados explican parte de las variables de la limitación funcional con el ejercicio con una R ajustada baja (0,49), pero en todo caso mejor que la R ajustada en reposo.

Los pacientes con enfermedades cardiovasculares hereditarias se benefician de seguimiento en unidades con profesionales expertos en la evaluación y tratamiento específicos. La evaluación dinámica de los pacientes con MCH ayuda a entender los síntomas de estos pacientes, planear mejor el tratamiento y evaluar el pronóstico de riesgo.

La evaluación profunda del fenotipo y la mejor caracterización de los pacientes ayudarán a elegir el mejor tratamiento en el momento adecuado, ya que el proceso lento pero progresivo de envejecimiento en la MCH afecta de manera sutil a los parámetros en ejercicio y solo en la fase terminal a los parámetros en reposo^{9,10}.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Elliott P, McKenna WJ. How should hypertrophic cardiomyopathy be classified?: Molecular diagnosis for hypertrophic cardiomyopathy: Not ready for prime time. *Circ Cardiovasc Genet*. 2009;2:87-9.
2. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008;29:270-6.
3. Maron MS, Olivetto I, Zenovich AG, Link MS, Pandian NG, Kuvin JT, et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation*. 2006;114:2232-9.
4. Maron BJ, Maron MS, Wigle ED, Braunwald E. The 50-year history, controversy, and clinical implications of left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy: from idiopathic hypertrophic subaortic stenosis to hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54:191-200.
5. Miranda R, Cotrim C, Cardim N, Almeida S, Lopes L, Loureiro MJ, et al. Evaluation of left ventricular outflow tract gradient during treadmill exercise and in recovery period in orthostatic position, in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiovasc Ultrasound*. 2008;6:19.
6. Lele SS, Thomson HL, Seo H, Belenkie I, McKenna WJ, Frenneaux MP. Exercise capacity in hypertrophic cardiomyopathy. Role of stroke volume limitation, heart rate, and diastolic filling characteristics. *Circulation*. 1995;92:2886-94.
7. Moon JC, Reed E, Sheppard MN, Elkington AG, Ho SY, Burke M, et al. The histologic basis of late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43:2260-4.
8. De la Morena G, Caro C, Saura D, Marín F, Gimeno JR, González J, et al. Eco-Doppler de ejercicio en pacientes con miocardiopatía hipertrófica. Factores determinantes de la limitación funcional. *Rev Esp Cardiol*. 2013; 66:98-103.
9. Thaman R, Gimeno JR, Murphy RT, Kubo T, Sachdev B, Mogensen J, et al. Prevalence and clinical significance of systolic impairment in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2005;91:920-5.
10. Thaman R, Gimeno JR, Reith S, Esteban MT, Limongelli G, Murphy RT, et al. Progressive left ventricular remodeling in patients with hypertrophic cardiomyopathy and severe left ventricular hypertrophy. *J Am Coll Cardiol*. 2004; 44:398-405.