



Revista Española de Cardiología



6012-201. MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA APICAL, UNA ENTIDAD DIFERENTE

Leyre Ucar Rodríguez, Isabel Santos Sánchez, Gemma Lacuey Lecumberri, Carolina Tiraplegui Garjón, Alba Sádaba Cipriain, Maite Basurte Elorz y Virginia Álvarez Asiain del Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona (Navarra).

Resumen

Introducción y objetivos: La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una enfermedad del miocardio, autosómica dominante, causada por mutación en uno de genes que codifican las proteínas sarcoméricas, caracterizada por marcada variabilidad en su expresión e historia natural. MCH apical es una forma rara de MCH fuera de Asia (constituye 3-12%) que afecta al ápex del VI. Descrita por primera vez en Japón; los hallazgos típicos consisten en presencia de onda T negativa gigante y configuración en as de picas del VI en telediástole. El objetivo de este estudio es describir características demográficas y clínicas así como seguimiento a largo plazo de pacientes diagnosticados de MCH en nuestro centro.

Métodos: Población en estudio: de 191 pacientes seguidos en consulta de miocardiopatías familiares diagnosticados de MCH, seleccionamos los pacientes con MCH apical (n = 30). Se recogen datos sobre características demográficas, FRCV, historia familiar MCH, hallazgos exploración física y en pruebas complementarias, y datos de morbilidad y mortalidad.

Resultados: Los pacientes con diagnóstico de MCH apical constituyen el 15% de todos casos MCH seguidos en nuestro centro. La edad media de presentación fue de 52,5 años. Mayor prevalencia en varones (80,5%). 33% de pacientes tenía historia de HTA. Antecedentes familiares de miocardiopatía hipertrófica en 35,6%. La mayor parte de los pacientes en el momento del diagnóstico estaban asintomáticos, y habían sido remitidos para estudio por ECG anormal (75%). La segunda forma de presentación más frecuente fue dolor torácico (13%); disnea (6,5%), palpitaciones (3%), síncope (3%). Mayoría de los pacientes en grado funcional I NYHA. Hallazgos ECG patológicos en 100%: onda T negativa (100%), HVI (90,1%), onda T gigante (29%). Espesor máximo medio (RM o ETT) de 17,8 mm (DE 3,8). En ETT: Ninguno presentaba obstrucción del tracto de salida de VI, basal ni tras provocación. Durante el seguimiento, mortalidad fue 6%. Complicaciones cardiovasculares (muerte súbita) en 3%.

Conclusiones: MCH apical se trata de una variante rara, más frecuente en varones, con edad de presentación a 40-50 años, en forma de alteraciones ECG, sin otra sintomatología acompañante. Tiene un pronóstico más benigno, siendo esta causa rara de morbilidad cardiovascular, aunque están descritas manifestaciones clínicas graves (muerte súbita, infarto apical...).