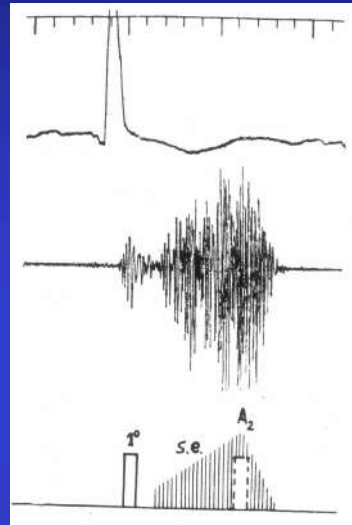
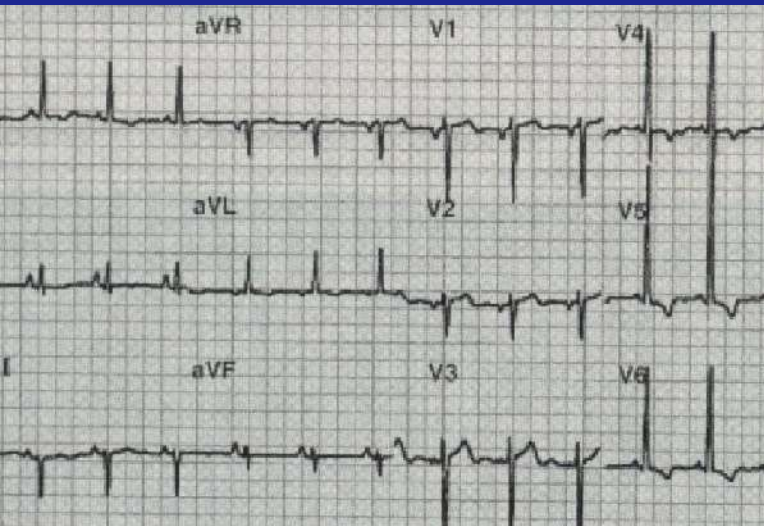




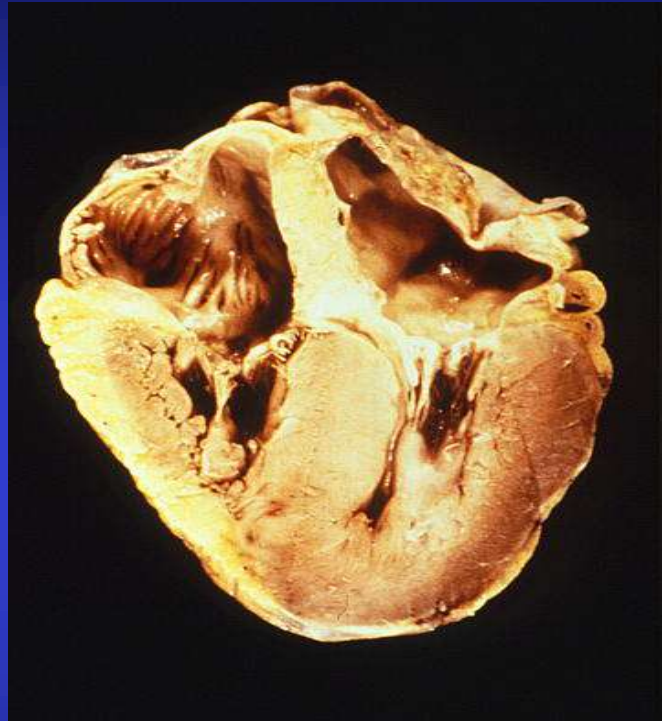
**Miocardiopatía
hipertrófica y
miocardiopatía restrictiva**
Hematoma, úlcera y disección aórtica

JGH
34 años. Juega baloncesto
Sincope de esfuerzo



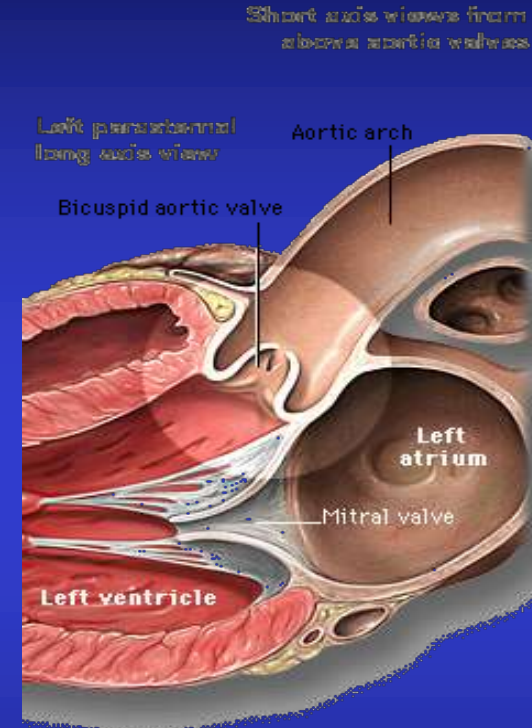
Miocardiopatía hipertrófica

Concepto



Sinonimia

- Estenosis subaortica hipertrófica dinámica
- Estenosis subaortica muscular
- Miocardiopatía hipertrófica idiopática
- Hipertrofia septal asimétrica

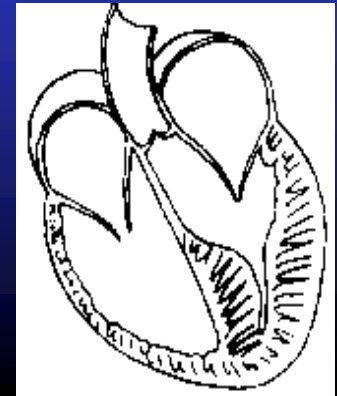
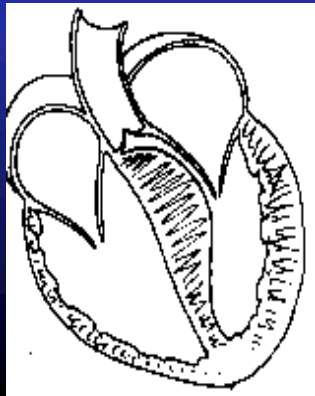
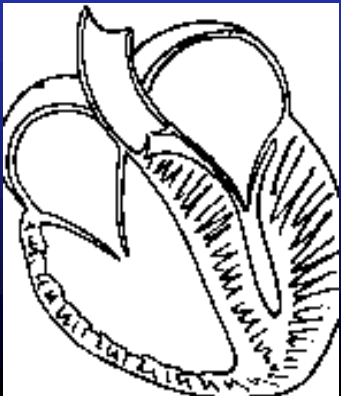
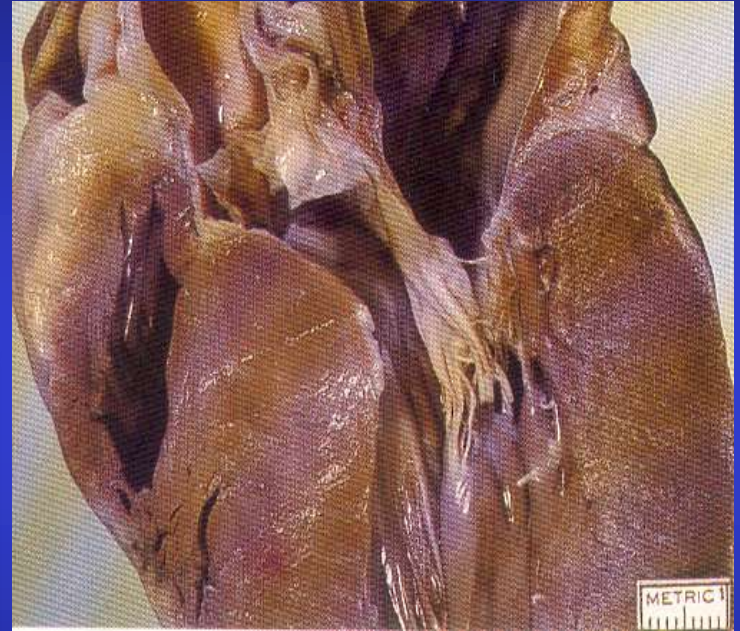


MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA

Definición y Anatomía

Definición: *Hipertrofia desproporcionada no secundaria a EAo, HT*

Anatomía: *concéntrica o SIV > PP: sub-Ao, media, apical
Desplazamiento ant. valva mitral*



HCM: Definitions

Increased left ventricular wall thickness not solely explained by abnormal loading conditions

ADULTS:

- *LV wall thickness ≥ 15 mm in one or more LV myocardial segments measured by any imaging technique*

CHILDREN:

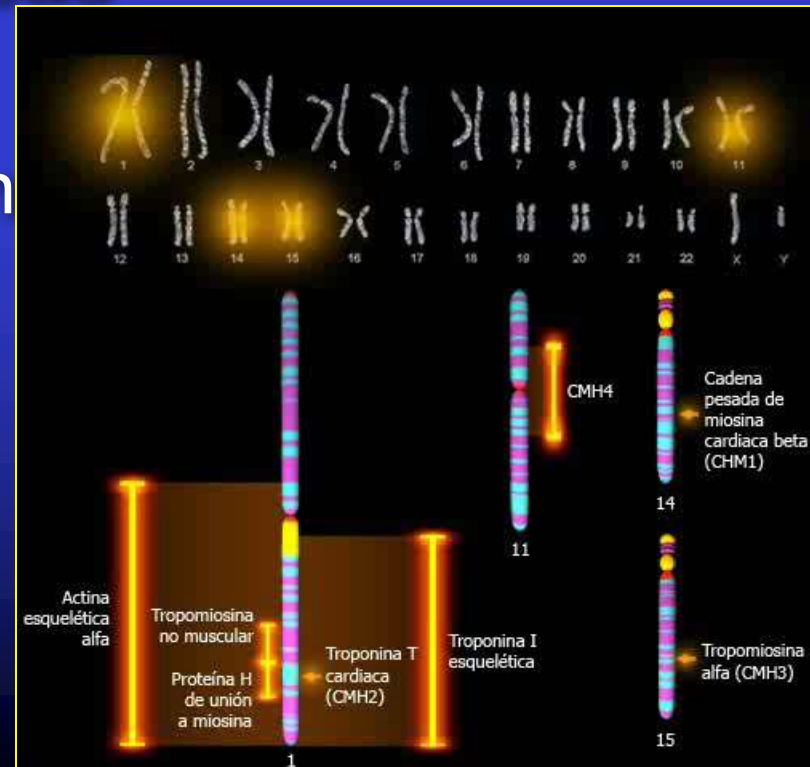
- *LV wall thickness more than two standard deviations above the predicted mean (z-score > 2)*

Miocardiopatía hipertrófica

Etiología.

- Carácter familiar
- Transmisión autosómica dominante
- Características heterogéneas
- Cromosomas afectados
 - 14 cadena pesada btmiosina
 - 1 troponina T
 - 15 alfatropomiosina
 - 11 locus conocido

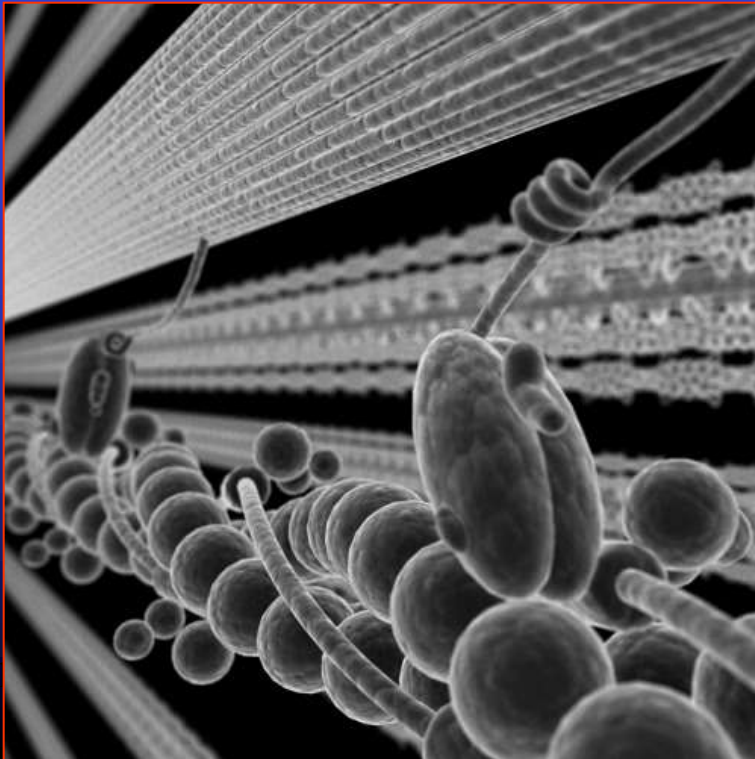
Prevalencia :0.02



Miocardiopatía hipertrófica

Cuadro histopatológico

- *Hipertrofia exagerada*
- *Interrupciones de tejido conectivo*
- *Espiralización*



- *Degeneración muscular*
- *Desorganización de miofilamentos*
- *Fibrosis*

MIOCARDIOPATIA HIPERTRÓFICA

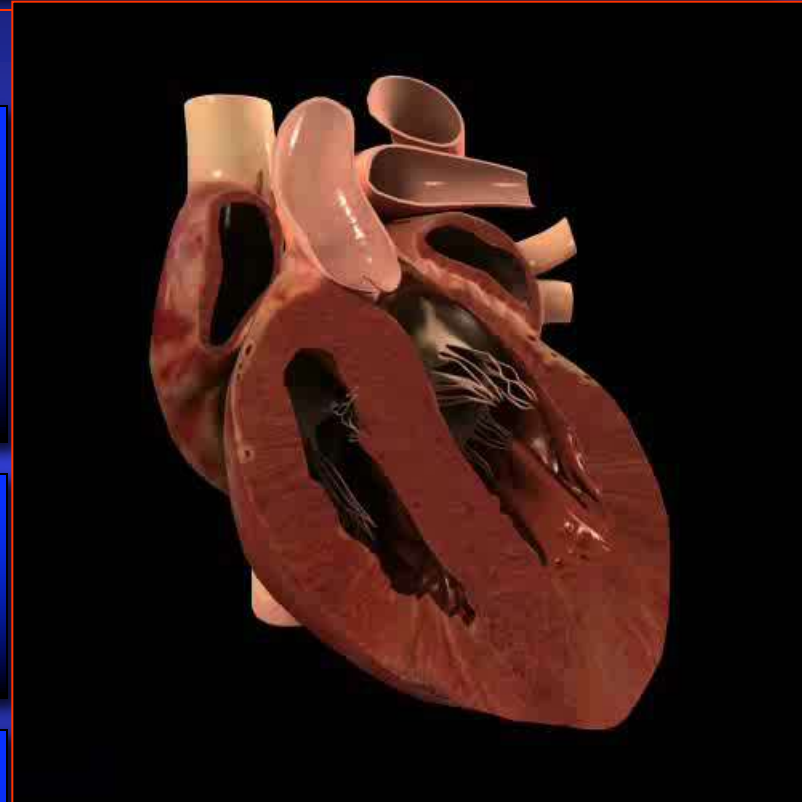
Fisiopatología

a) Función sistólica ↑

(FE > 80%), que ↑ post-extra. ventr., post-Valsalva

b) Distensibilidad ↓ (pdfVI ↑)
con ↑ de PAI y PCP

c) Gradiente VI / Aorta
sistólico tardío, que ↑ con:
catecol., post-extr. y post-Val.
(recierre aórtico sistólico)



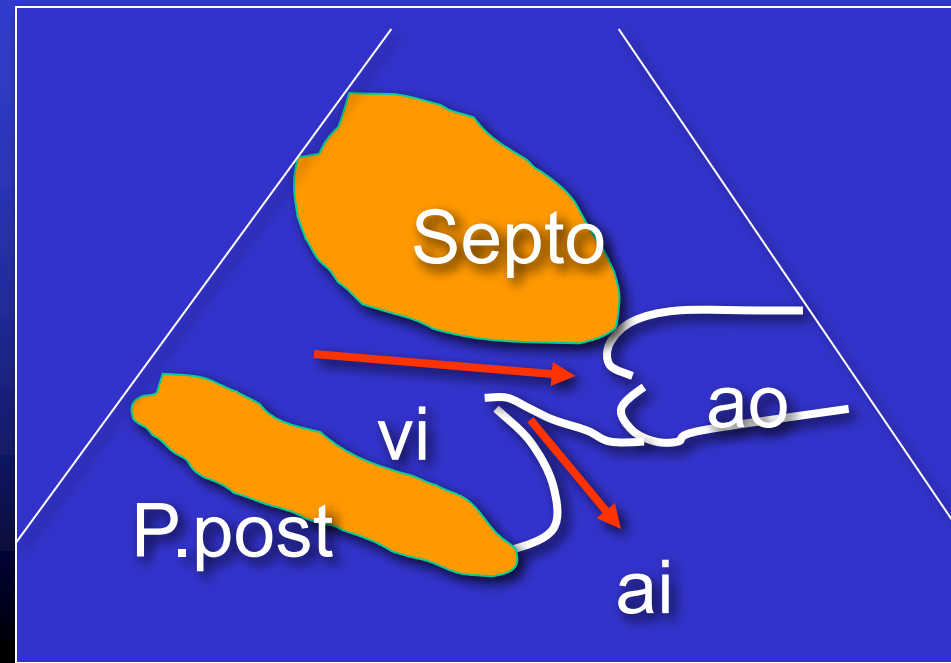
Miocardiopatía hipertrófica

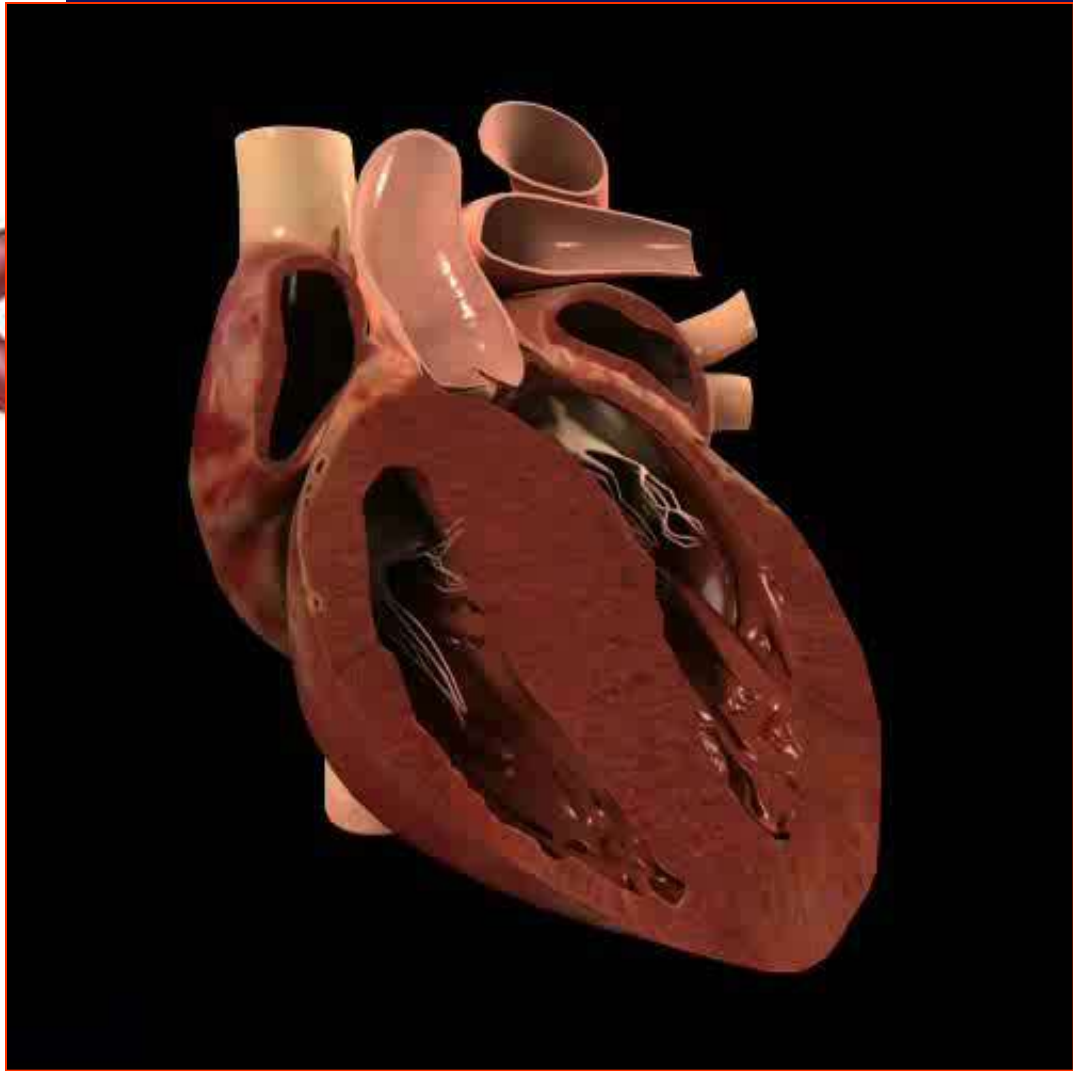
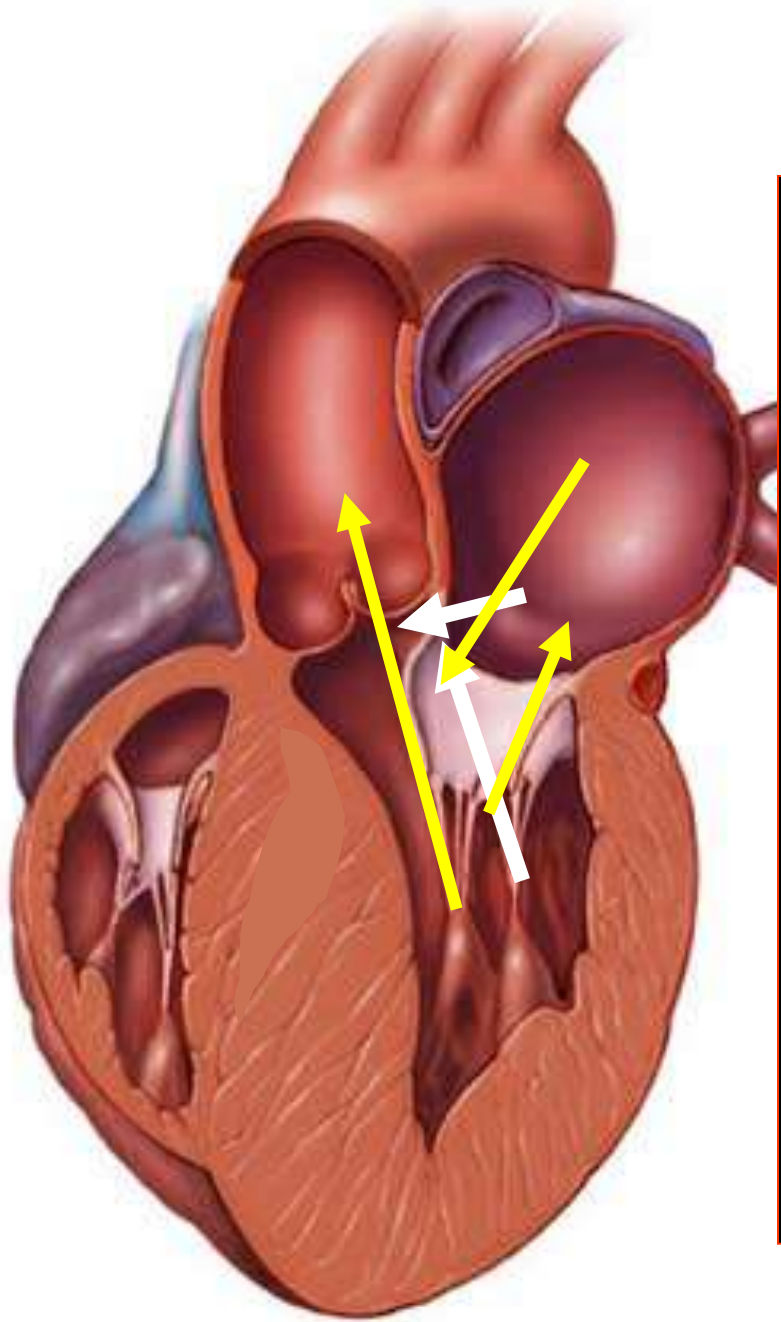
Obstrucción al tracto de salida VI

- *Hipertrofia septal asimétrica*
- *Interposición de velo anterior (SAM)*
- *Insuficiencia mitral*

Aumento de obstrucción

- *Ejercicio*
- *Isoproterenol*
- *Digital*
- *Vasodilatadores*





MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

Clínica

Disnea: por elevación PTD del VI y congestión pulmonar

Angina: por hipertrofia VI, obstr. sistólica art. coronarias o pat. coronaria asociada

MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

Clínica

Síncope: por arritmias ventriculares,
de esfuerzo: obstrucción subaórtica y no↑TA

Equivalentes sincopales

Síncope

Muerte súbita

MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

Clínica

palpitaciones

Disnea paroxística

Insuficiencia cardiaca florida

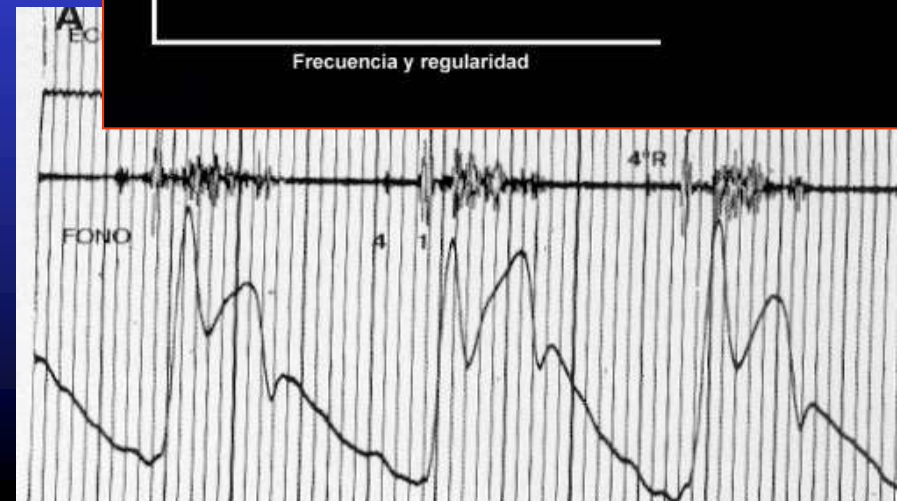
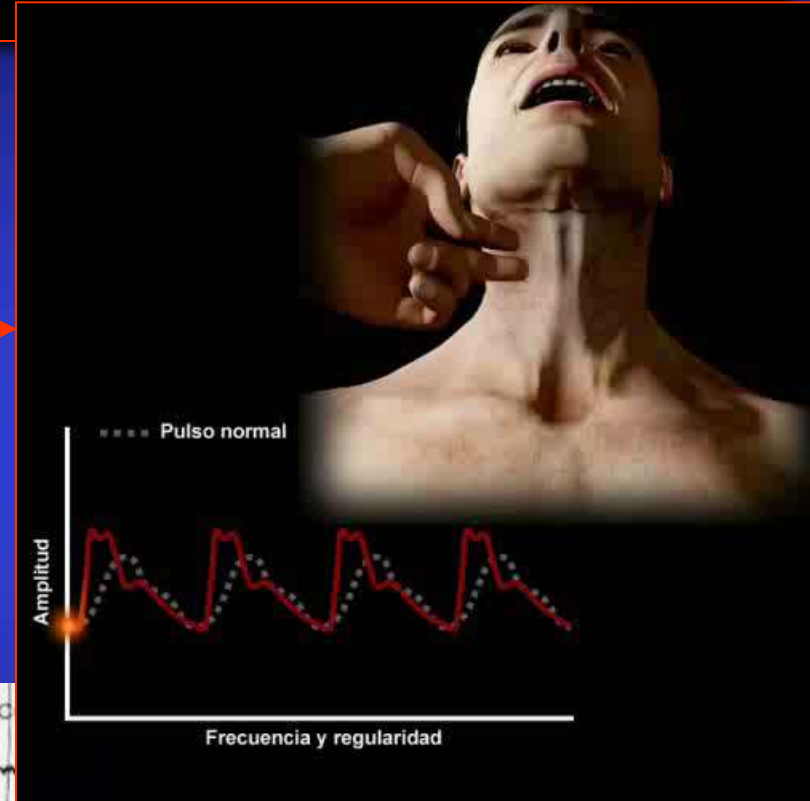
MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

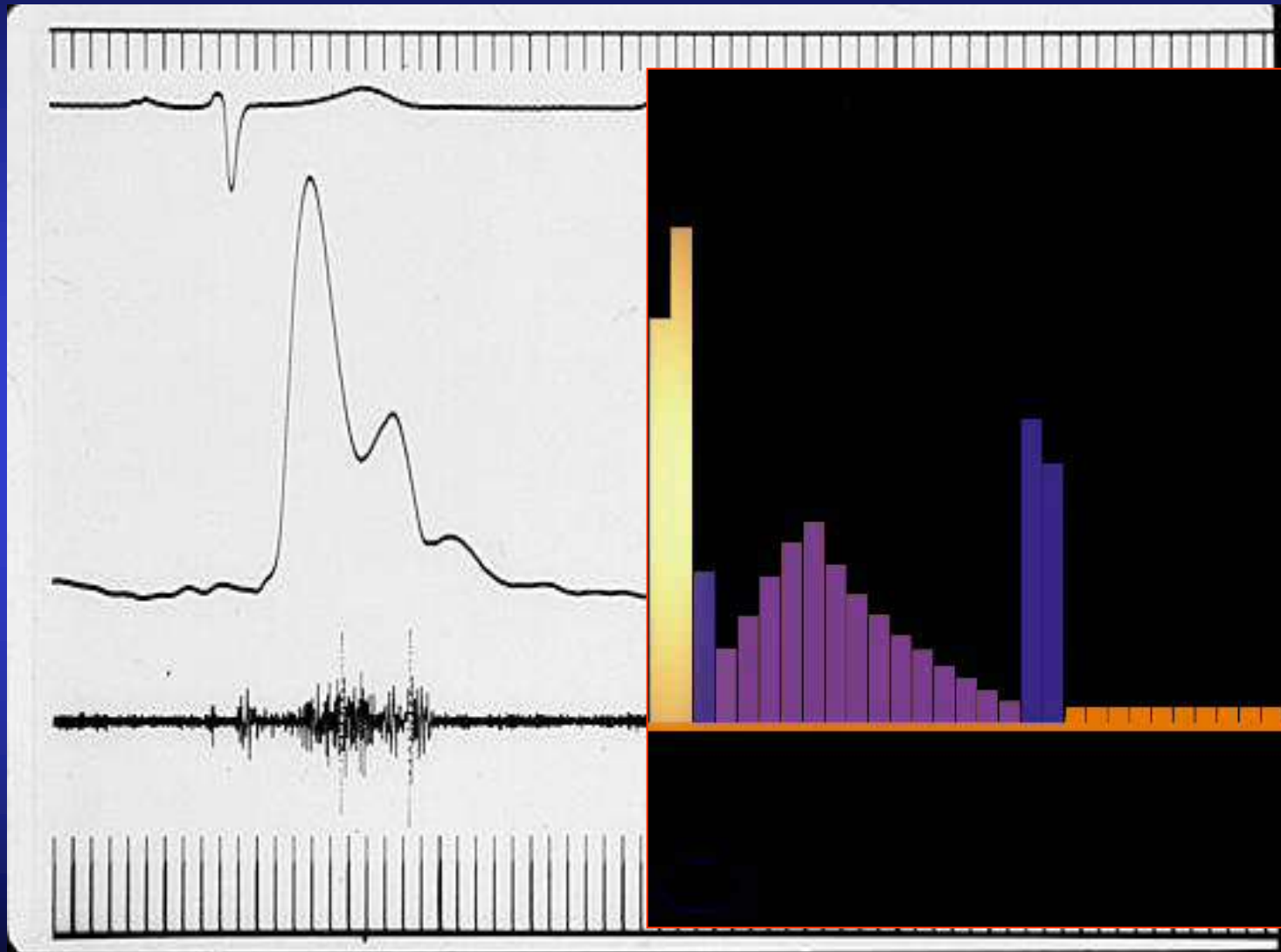
Exploración

Pulso arterial: amplio
céler, bisférics
post-extra = pequeño

Presión venosa:
normal ? “a” dominante

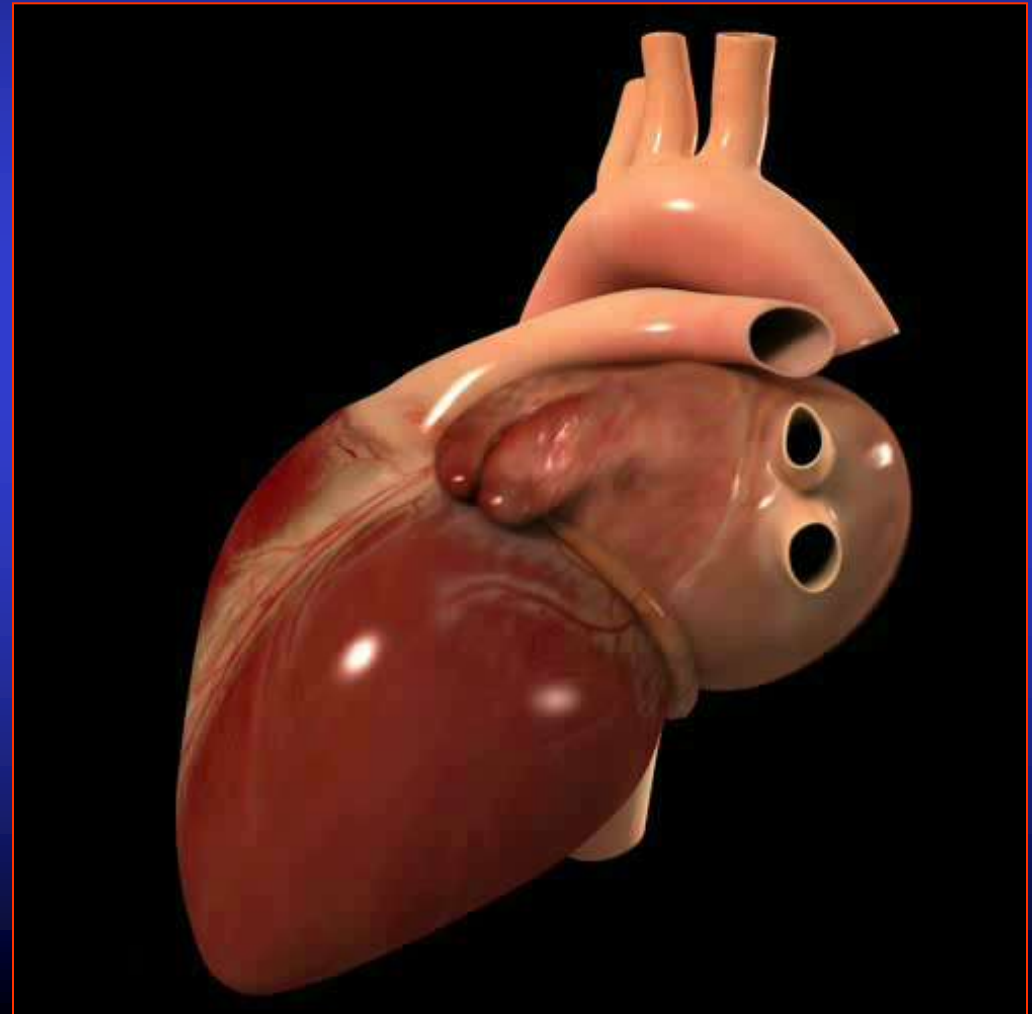
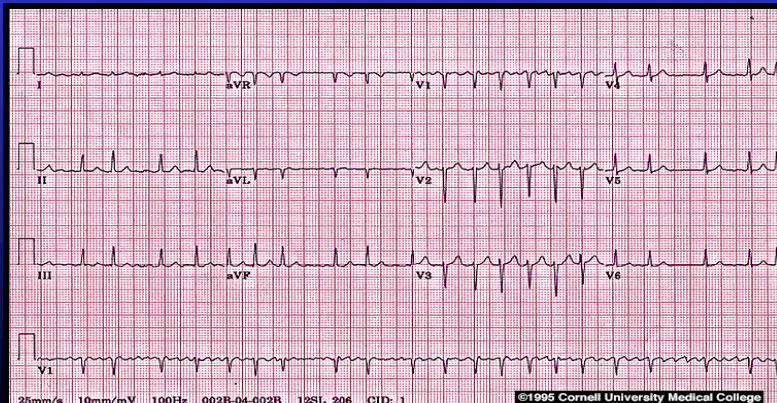
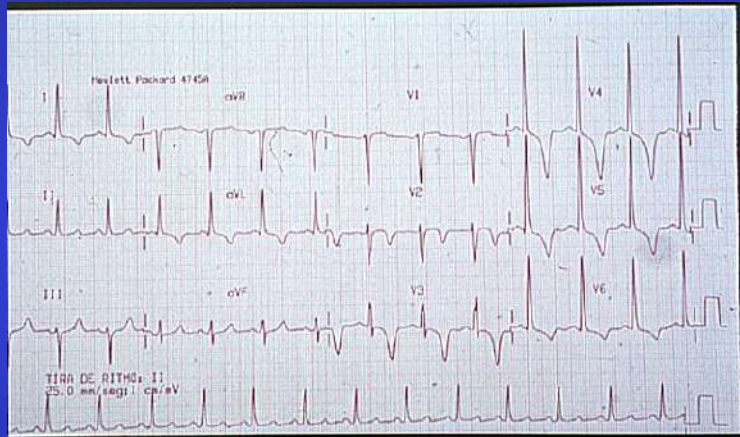
Palpación cardiaca:
latido doble + onda “a”
VI ++ y “thrill” sistólico



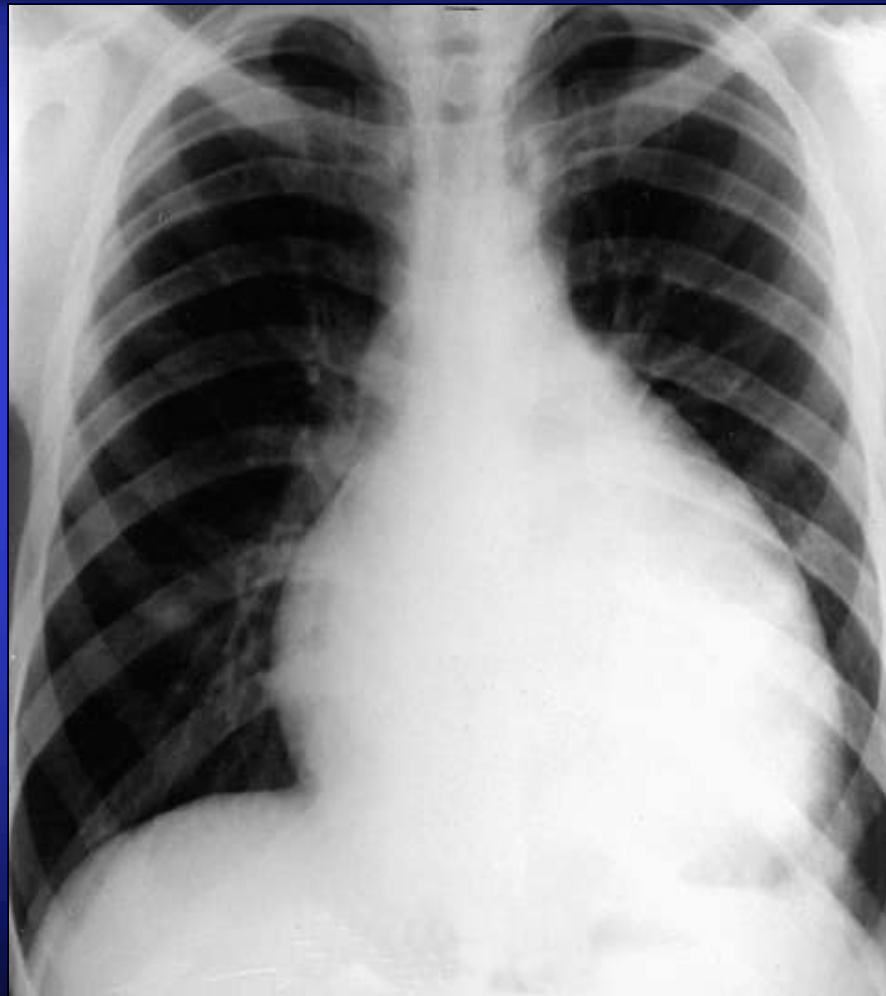


Miocardiopatía hipertrófica

ECG : fibrilación auricular 10%



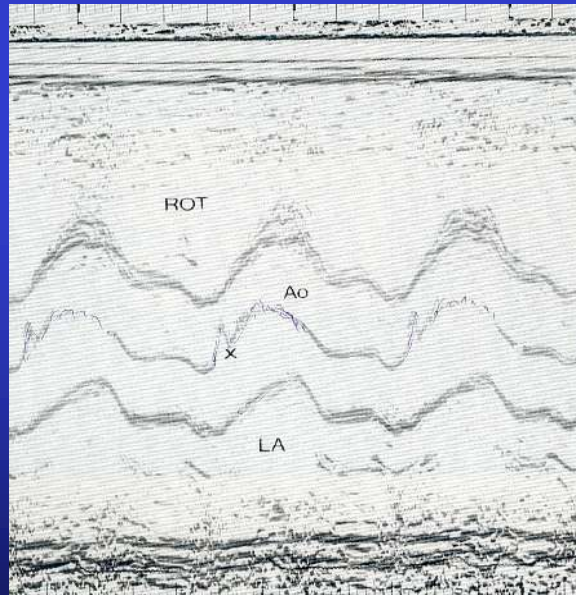
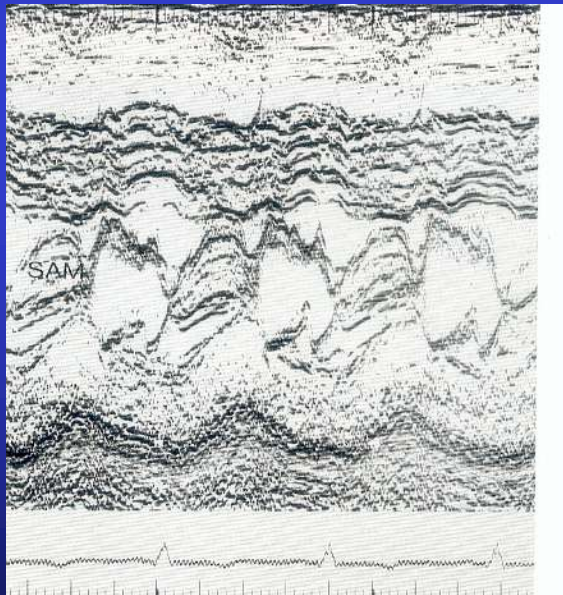
MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA RX



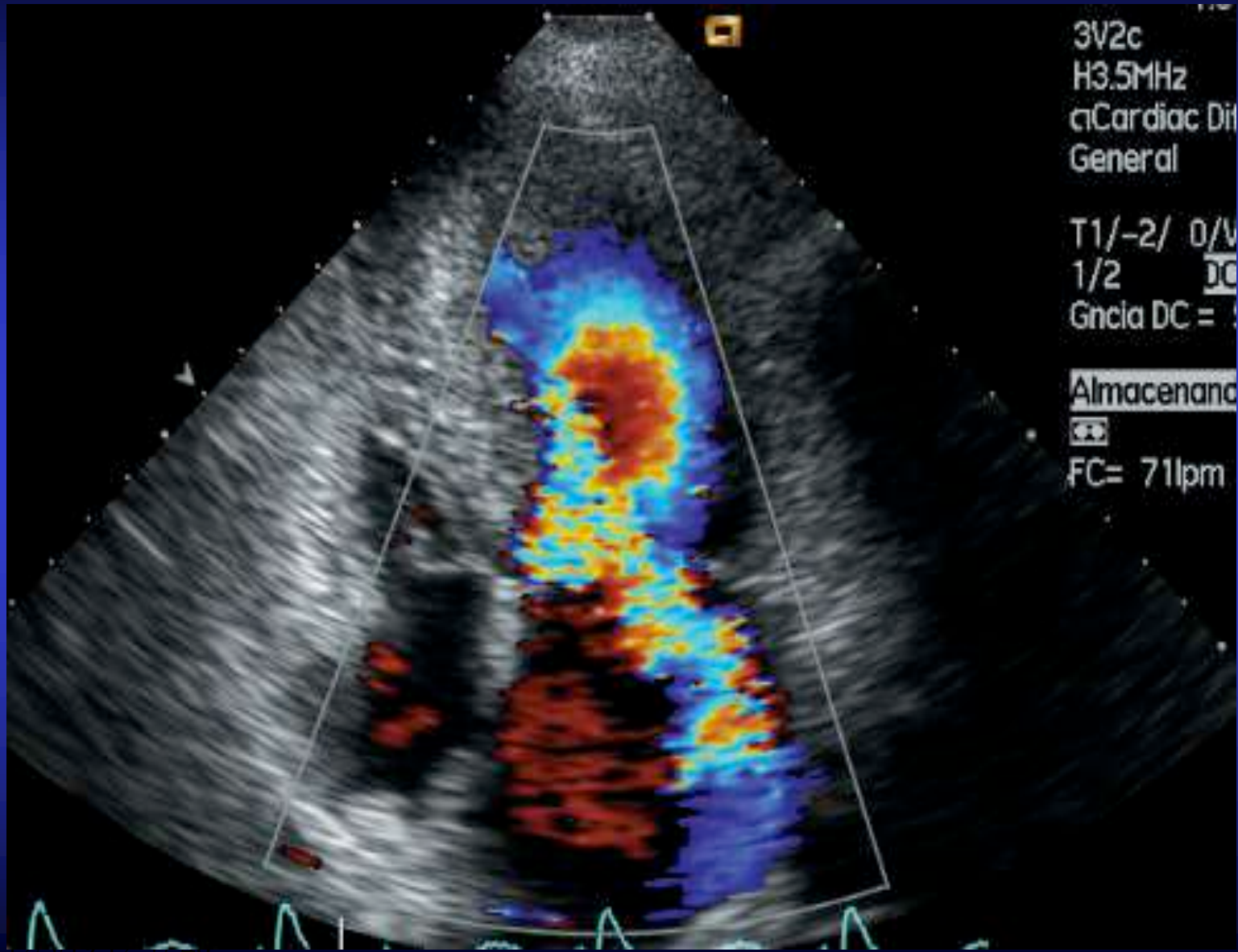
MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

Ecocardiografía

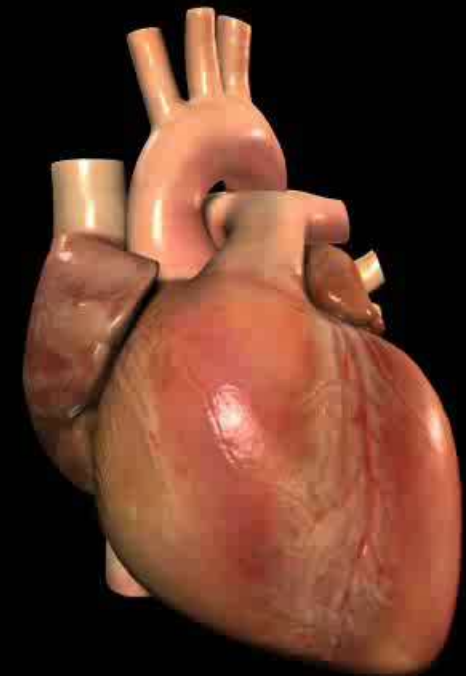
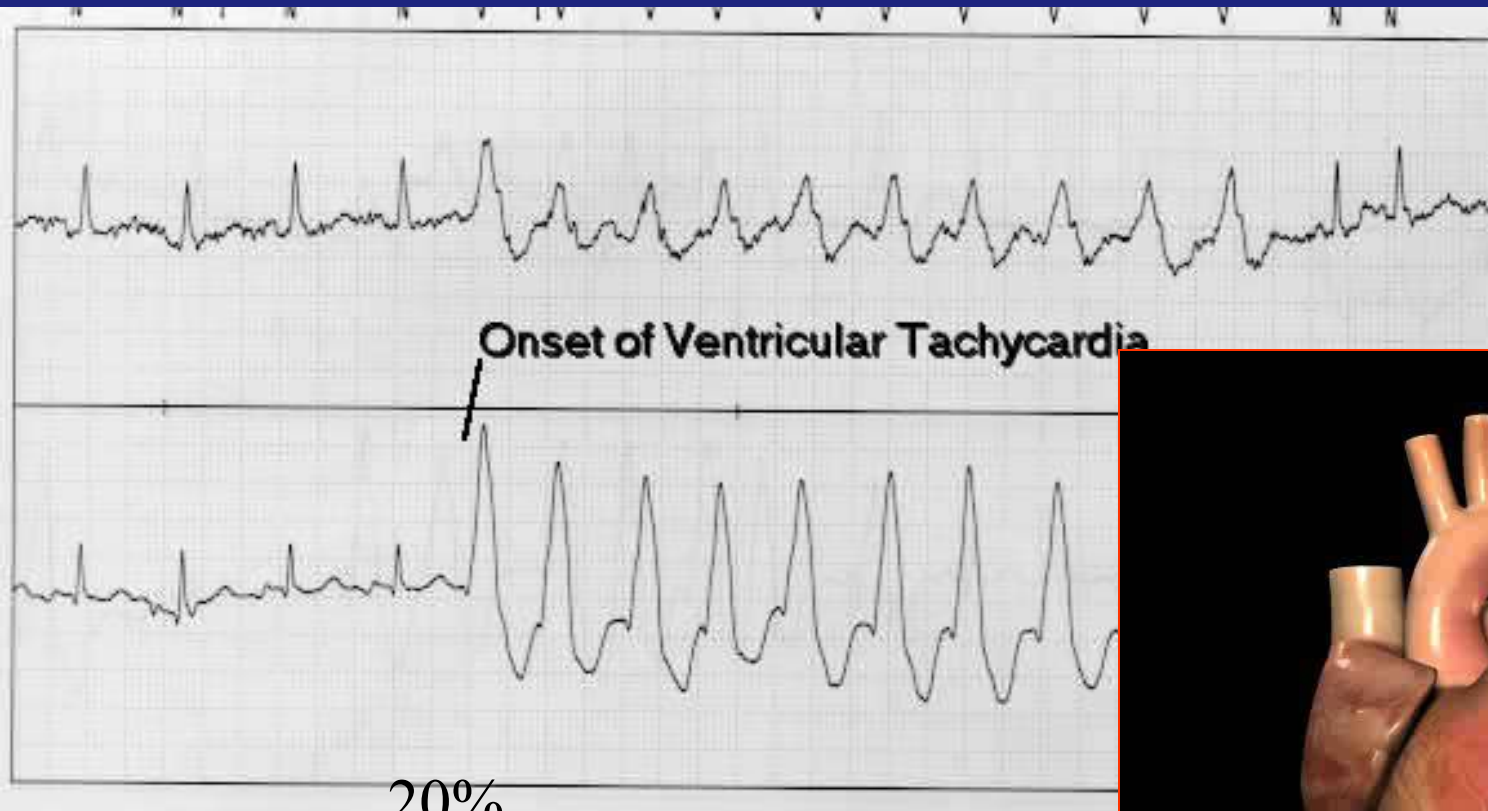
ECO: H SIV > PP. Cavidad VI ↓↓. SAM.
Recierre aórtico sistólico



ECO-Doppler: ↑ velocidad de flujo medio-sistólico = gradiente subaórtico. Rest. Flujo mitral



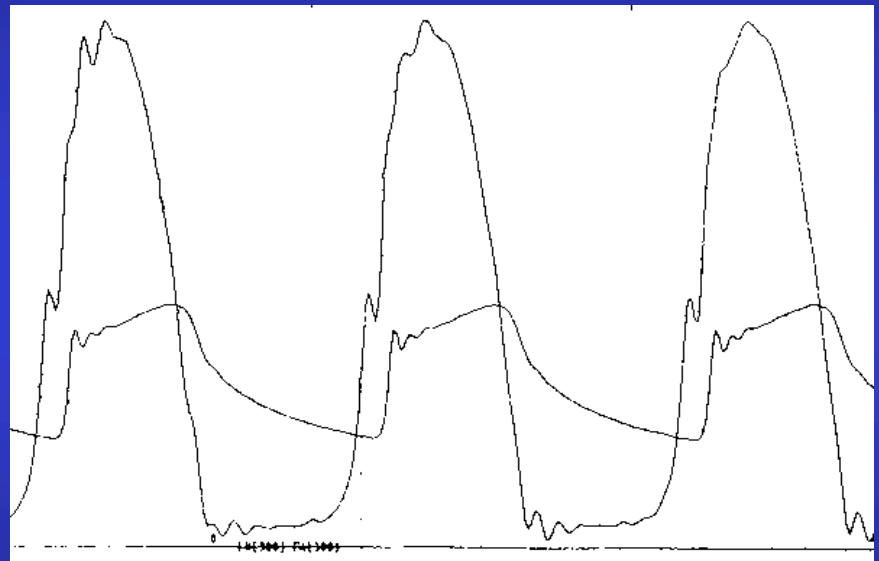
Miocardiopatía hipertrófica



HOLTER

Miocardiopatía hipertrófica

Estudio hemodinámico



Miocardiopatía hipertrófica

Estudio hemodinámico



Miocardiopatía hipertrófica

Complicaciones

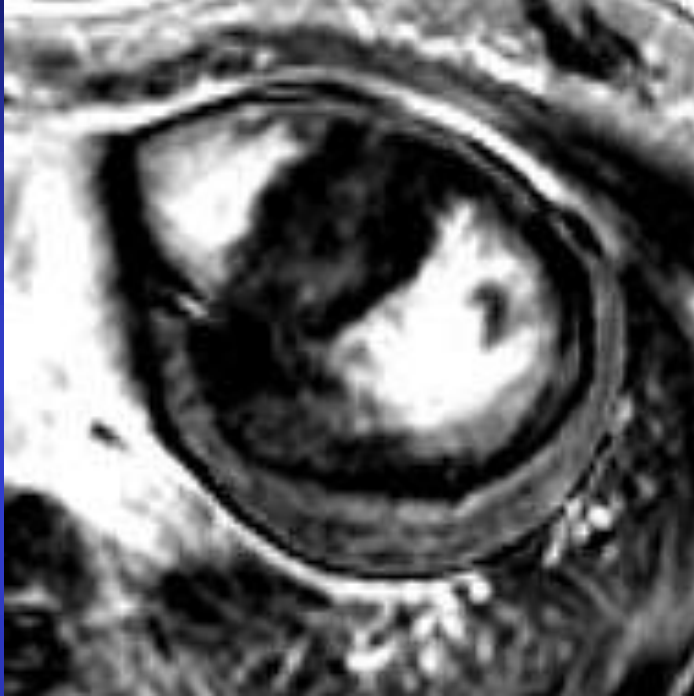
- Fibrilación auricular
- Endocarditis infecciosa
- **Muerte súbita**
- IAM con coronarias normales
- Insuf Cardíaca Congestiva

Miocardiopatía hipertrófica

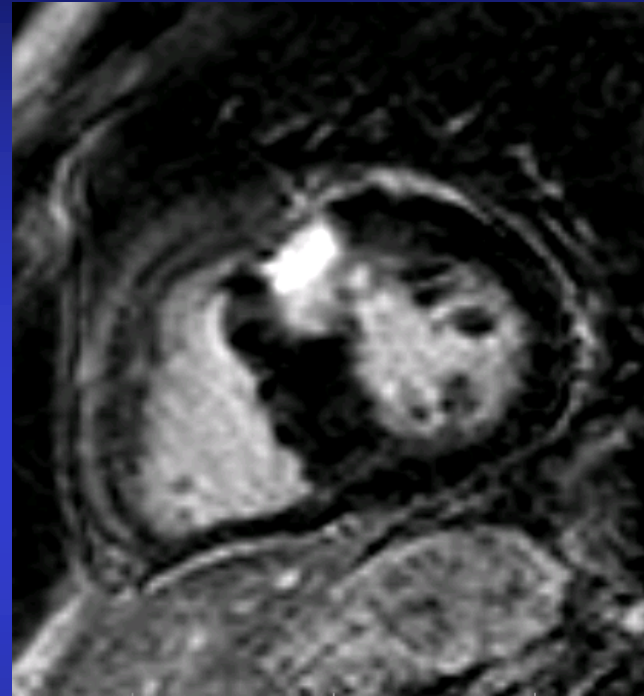
Factores de Riesgo de muerte súbita

- Edad <15 años
- Historia familiar de muerte súbita
- Antecedentes de paro cardíaco
- Taquicardia ventricular en Holter
- Severa hipertrofia en ECO

Miocardiopatía hipertrófica



- Mujer 29 años
- Asintomática
- Máx espesor septo 31 mm



- Varón 33 años
- Asintomático
- D° casual MCH estudio preCx
- Máx espesor septo 30 mm

¿Tienen el mismo pronóstico?

Miocardiopatía hipertrófica

Factores de Riesgo de muerte súbita

- Edad <15 años
- Historia familiar de muerte súbita
- Antecedentes de paro cardíaco
- Taquicardia ventricular en Holter
- Severa hipertrofia en ECO
- **PRESENCIA GADOLINIO CON CRMN**

MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

Tratamiento Médico

Tratamiento médico: → Disminuir la contractilidad y excitabilidad:

Betabloqueantes, ca-antagonistas acción miocárdica (verapamil, diltiazem?),

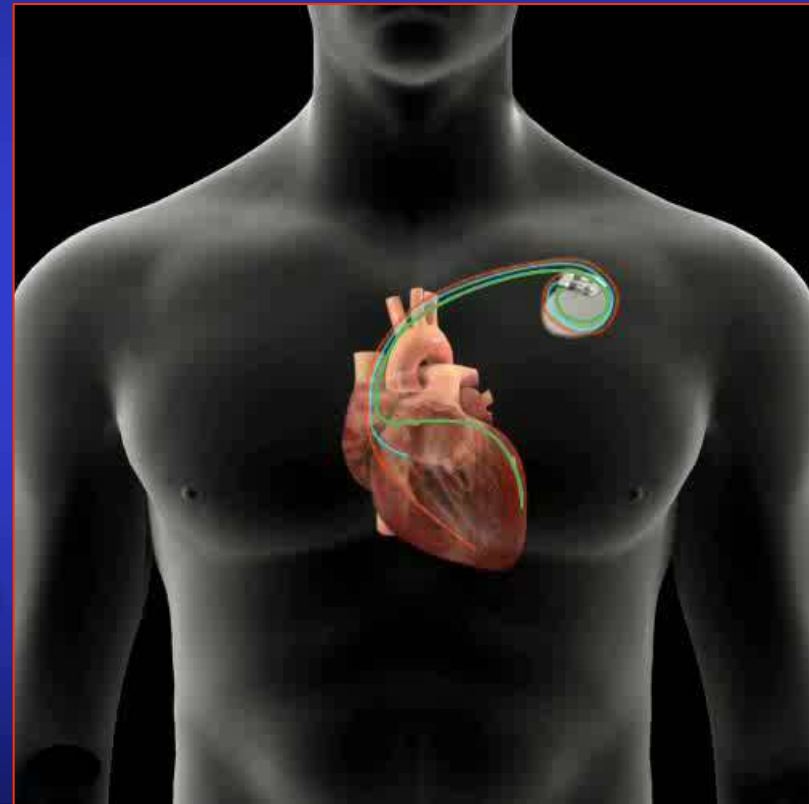
Si síntomas de síncope, presíncope, gradiente alto, h^a familiar de muerte súbita, TV =

Tratamiento invasivo

Miocardiopatía hipertrófica

Tratamiento

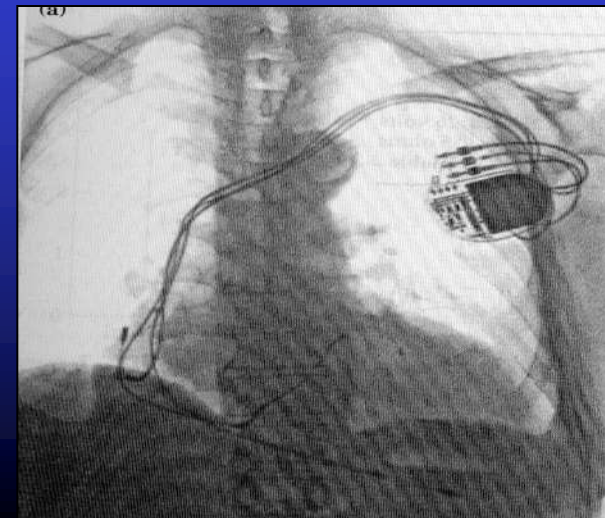
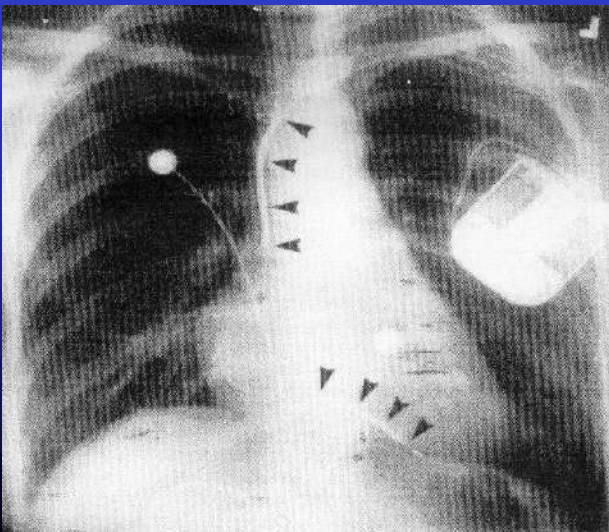
- Farmacológico
 - Propranolol
 - Verapamilo
 - Amiodarona
 - Disopiramida
- Marcapasos/DAI
- Intervencionista
 - Ablación química del septo
- Quirúrgico
 - Miectomia septal
 - +sustitución mitral
 - Trasplante cardíaco



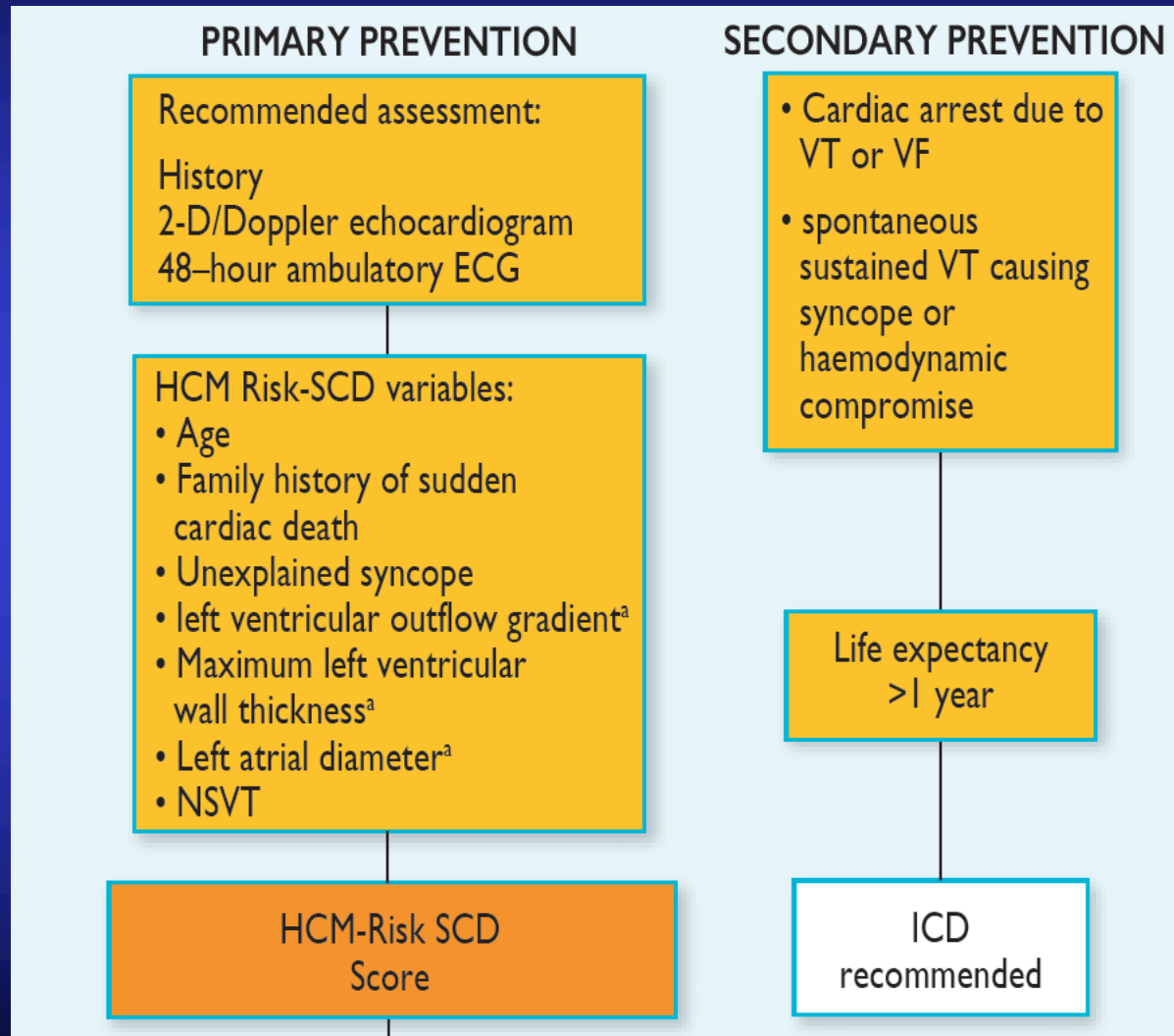
MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

Tratamiento Quirúrgico / Instrumental

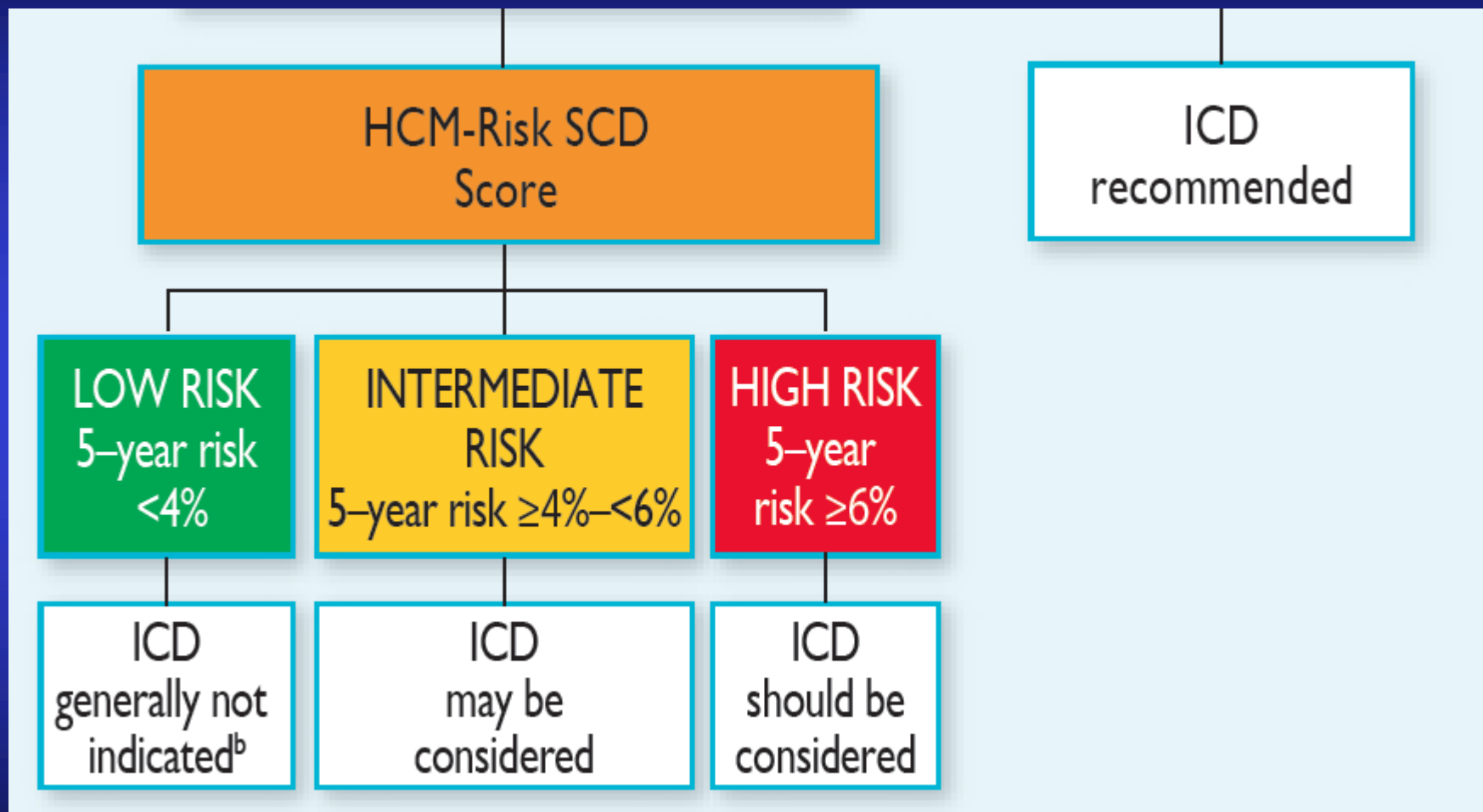
Si Sincope repetición, FV recuperada o TV Sostenida: implantación de DAI



Flow chart for ICD implantation.



Flow chart for ICD implantation.

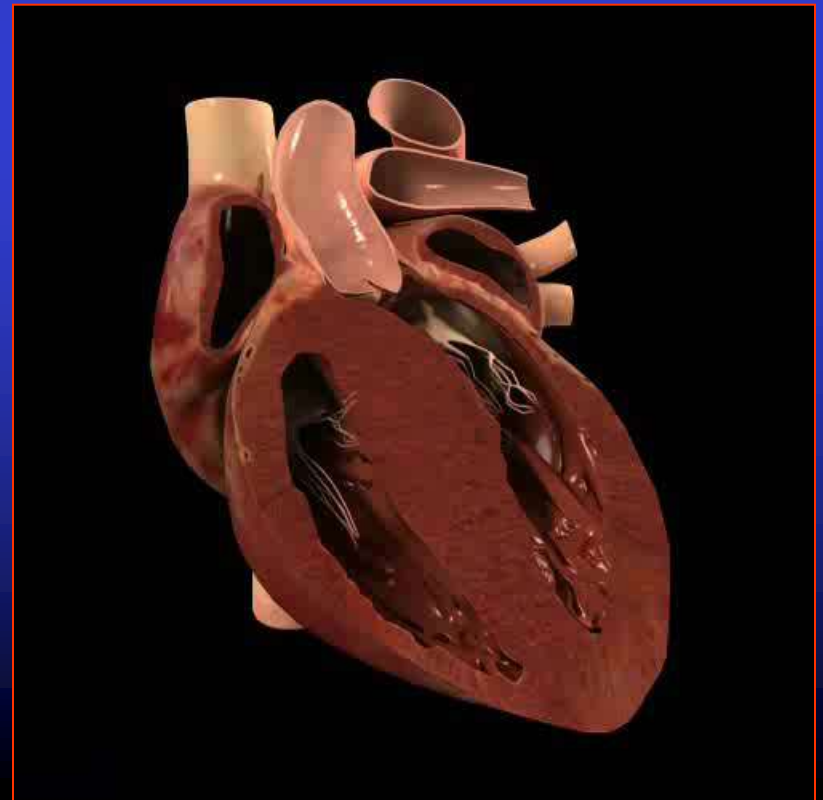
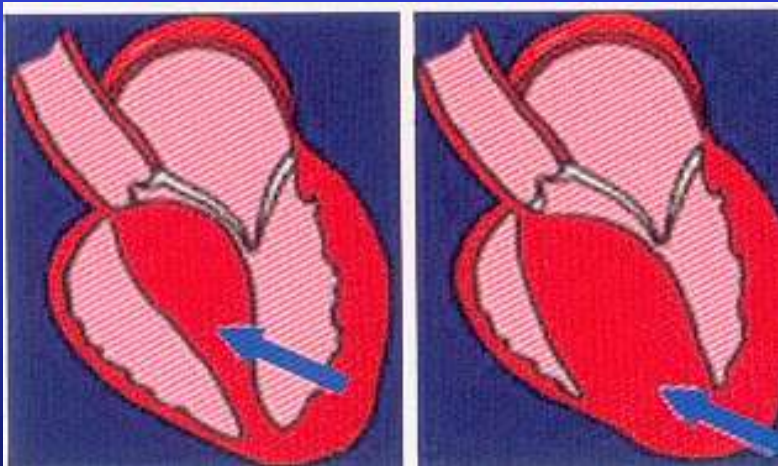


MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

Tratamiento Quirúrgico / Instrumental

Tratamiento Quirúrgico:

Resección septal = más agresiva, más eficaz



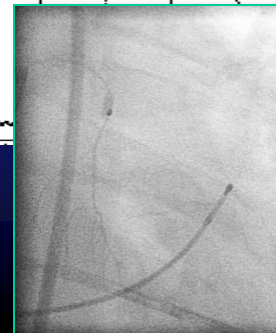
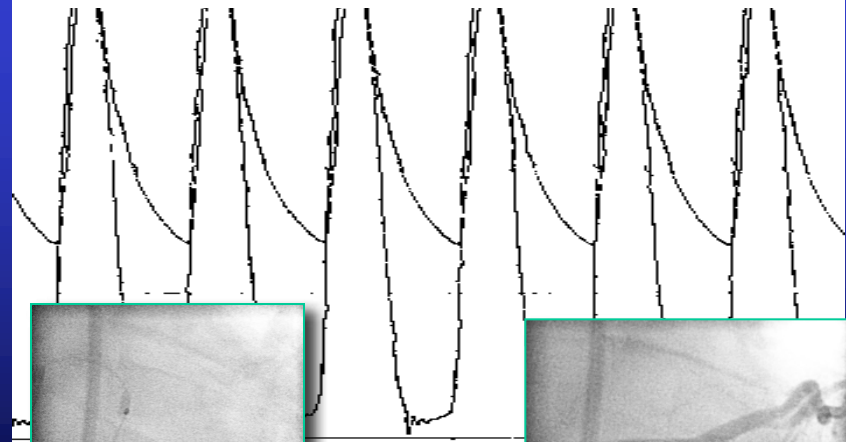
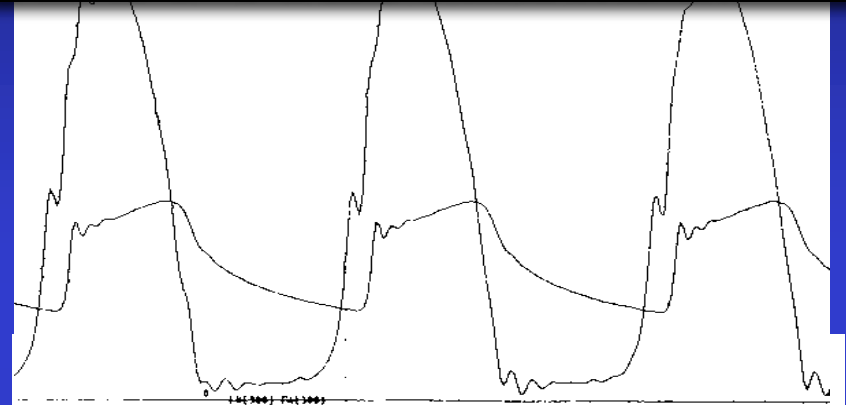
Recommendations on septal reduction therapy

	Class ^a	Level ^b
It is recommended that septal reduction therapies be performed by experienced operators, working as part of a multidisciplinary team expert in the management of HCM.	I	C
Septal reduction therapy to improve symptoms is recommended in patients with a resting or maximum provoked LVOT gradient of ≥ 50 mmHg, who are in NYHA functional Class III–IV despite maximum tolerated medical therapy.	I	B
Septal reduction therapy should be considered in patients with recurrent exertional syncope caused by a resting or maximum provoked LVOTO gradient ≥ 50 mmHg despite optimal medical therapy.	IIa	C
Septal myectomy, rather than SAA, is recommended in patients with an indication for septal reduction therapy and other lesions requiring surgical intervention (e.g. mitral valve repair/replacement, papillary muscle intervention).	I	C



Ablación Septal con Alcohol

Ablación-destrucción septo con etanol intracoronario: técnica no consolidada.



MIOCARDIOPATIAS

Clasificación anatómo-clínica

Miocardopatía Dilatada

Dilatación de ventrículos con afectación de la función sistólica (FE baja).

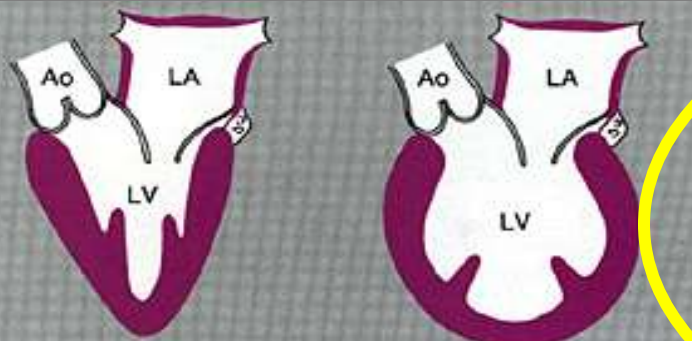
Miocardopatía Hipertrófica

Alteración de la función diastólica (FE = n) debido a una hipertrofia desproporcionada del VI,

Miocardopatía Restrictiva

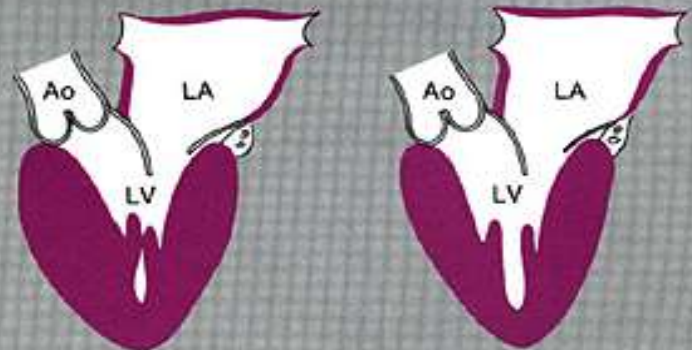
Alteración de la función diastólica por fibrosis o Infiltración miocárdica.

No dilatación. FE = n.



Normal

Dilated cardiomyopathy

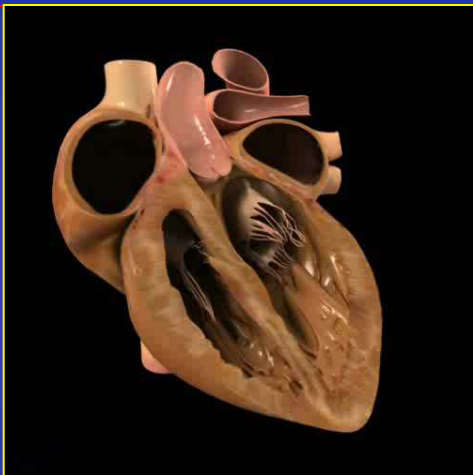


Hypertrophic cardiomyopathy

Restrictive cardiomyopathy

Miocardiopatías

Diferencias entre la miocardiopatía dilatada, hipertrófica y restrictiva



	Disfunción	VI	FE	Espesor
--	------------	----	----	---------

Dilatada

sistólica > < N ó <

Hipertrófica

diastólica < normal >

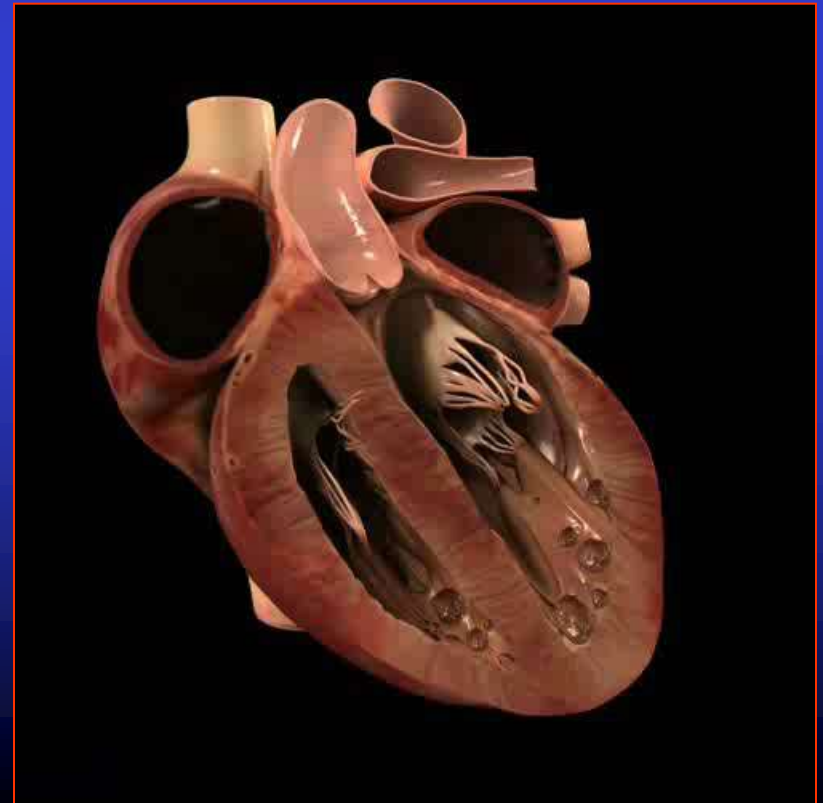
Restrictiva

diastólica >N< normal ó< N ó >

Miocardiopatía Restrictiva

Definición: *Alteración de la función diastólica debida a un fibrosis, infiltración y/o hipertrofia del miocardio ventricular.*

*Existe un problema de **distensibilidad** del ventrículo.*



Miocardiopatía Restrictiva

Amiloidosis

Sarcoidosis,

Hemocromatosis

Mucopolisacaridosis

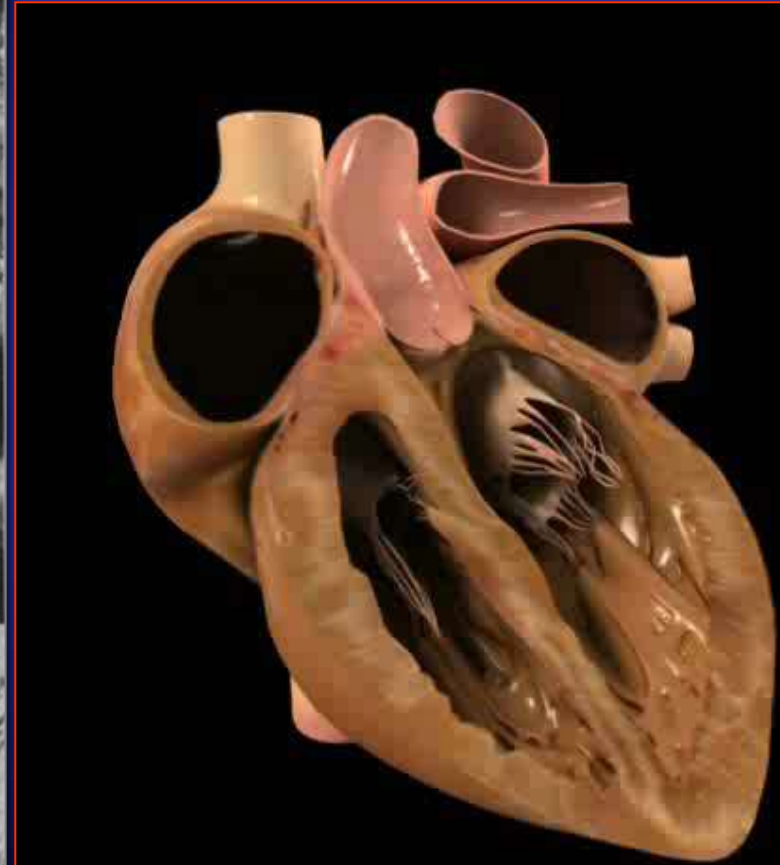
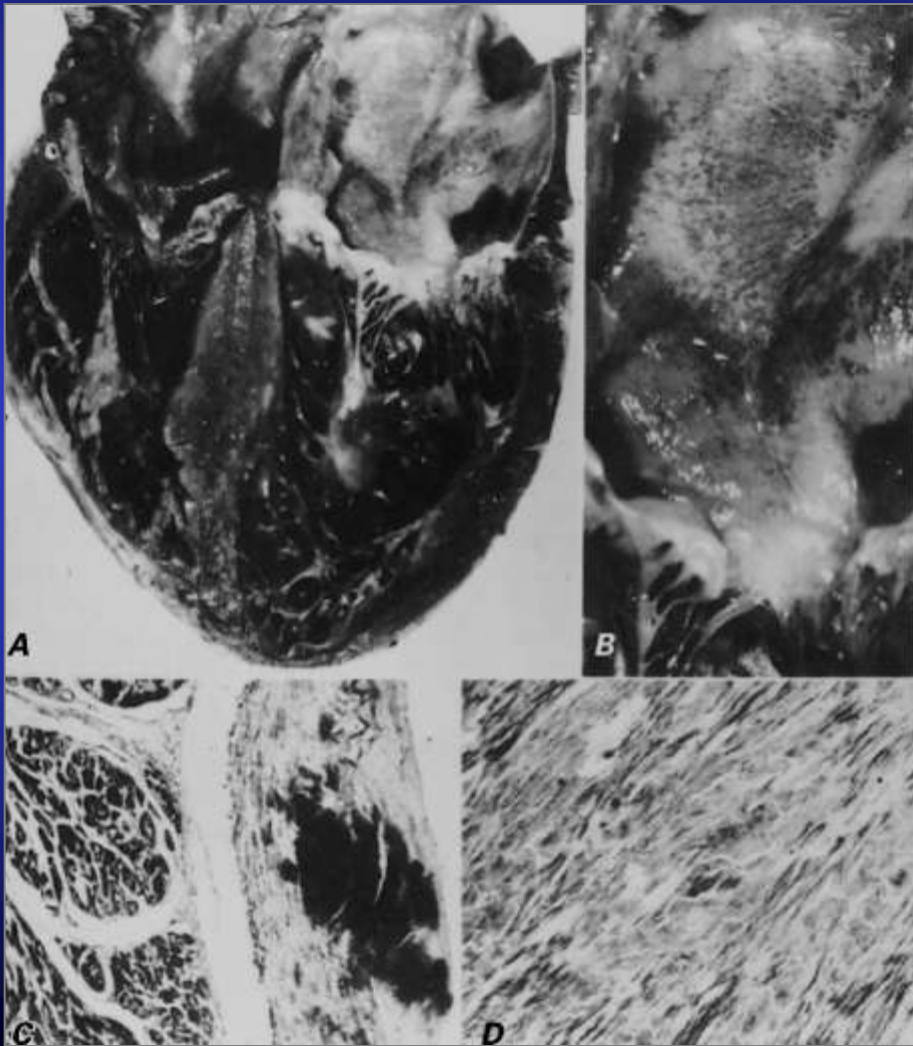
y Glucogenosis

Infiltración neoplásica

fibrosis miocárdica

Miocardiopatía restrictiva

Amiloidosis



Miocardiopatía restrictiva

- Amiloidosis

- la más frecuente
- sobre todo en la primaria o asociada a mieloma múltiple
- rara en la secundaria
- forma heredofamiliar específica cardíaca
- forma senil (>70 años) sin consecuencias clínicas relevantes)

Miocardiopatía restrictiva

- Amiloidosis

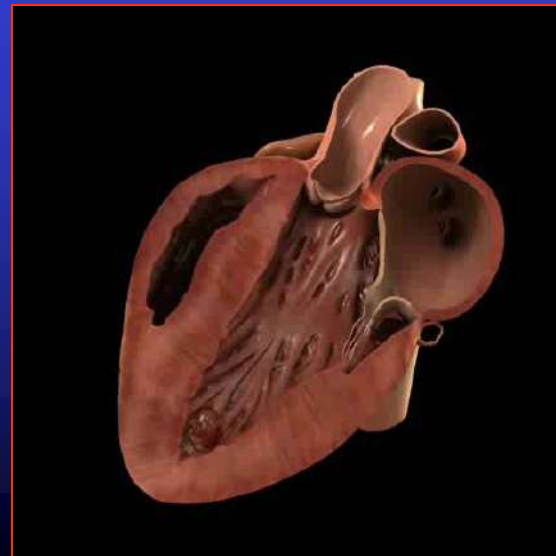
- engrosamiento miocárdico (descartar MCH)
- infiltración amiloide
- muy sensible a la intoxicación digitálica
- TA normal o baja, la HTA casi la descarta
- ECG: bajo voltaje, ondas “Q”, ACxFA, alteraciones de conducción
(BRD;HBA,BRI,BAV)

Miocardiopatía Restrictiva

Clínica:

Similar a la pericarditis constrictiva

- *Disnea de esfuerzo*
- *Congestión venosa sistémica (hepatomegalia, ascitis...).* IC Dcha
- *Embolismos sistémicos (1/3 de pacientes)*



Miocardiopatía Restrictiva

Exploración

Aumento de la Presión venosa (Kussmaul positivo)

Similar a pericarditis constrictiva, taponamiento e infarto del ventriculo derecho. Digno Diferencial ;;;



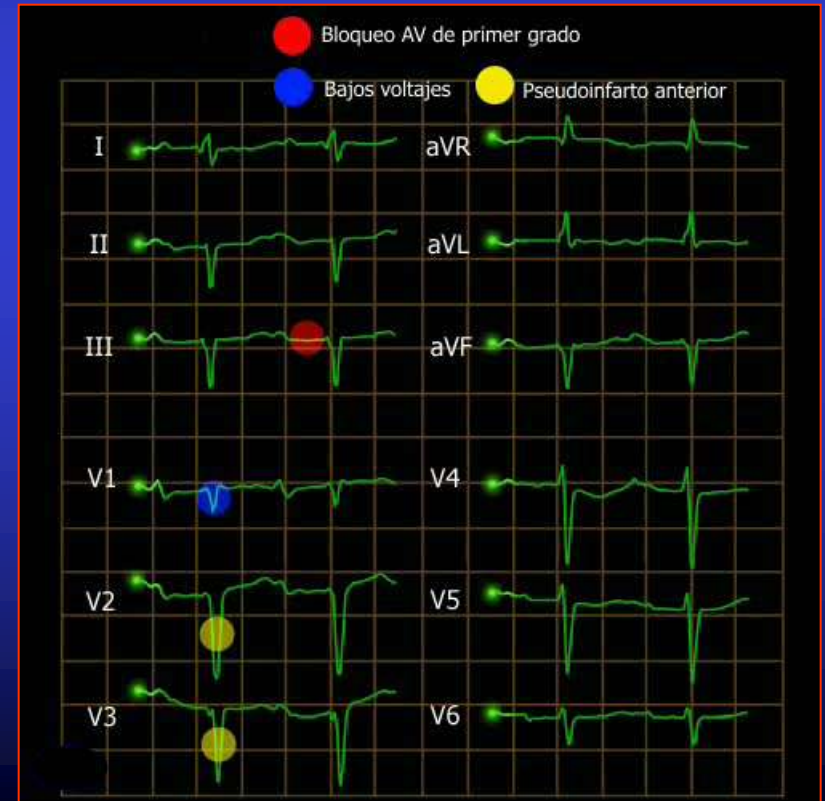
Miocardiopatía Restrictiva

Pruebas complementarias

ECG: no específico. Alteraciones inespecíficas en ST y T, conducción, arritmias, dismin. voltaje.

Rx de torax:

Normal,
no cardiomegalia,
no calcificación
pericárdica

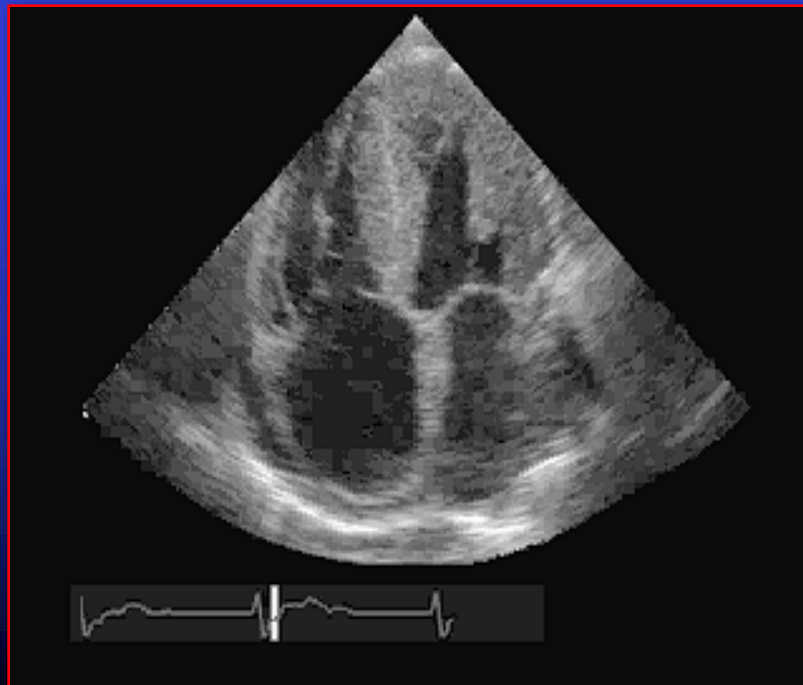


Miocardiopatía Restrictiva

Pruebas complementarias

Ecocardiograma:

Engrosamiento “simétrico” de la pared de los ventrículos, contractilidad conservada. Refringencia aumentada?



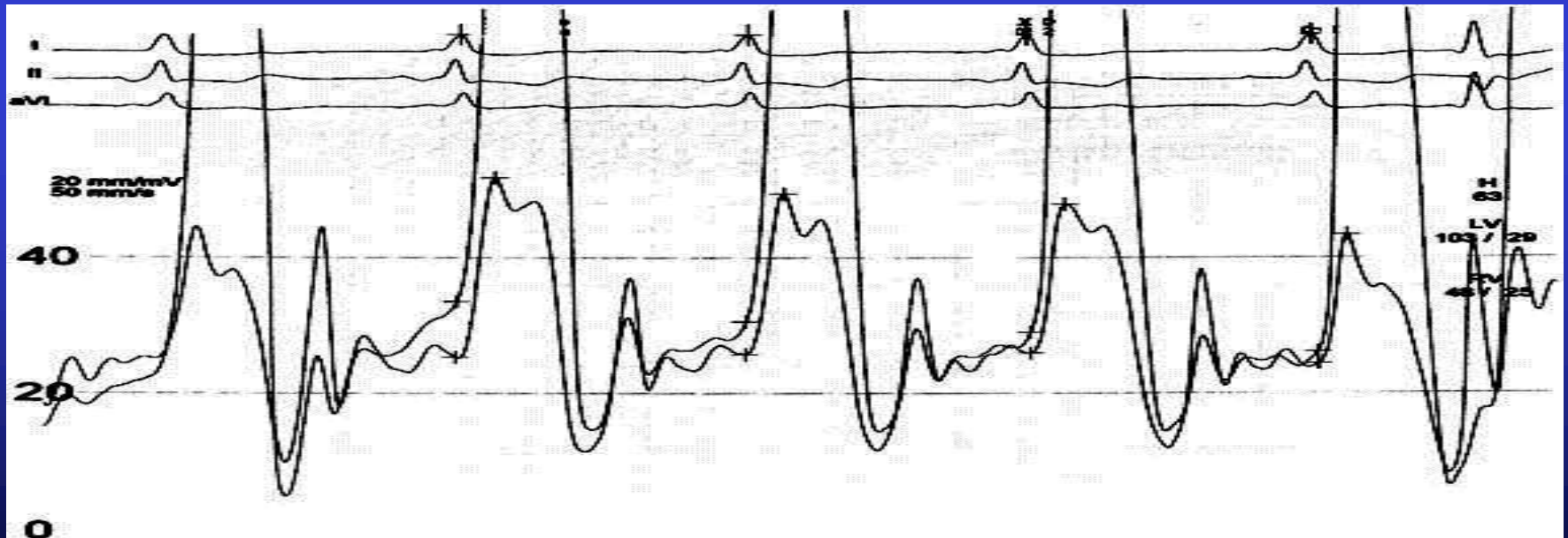
Miocardiopatía Restrictiva

Pruebas complementarias

Cateterismo:


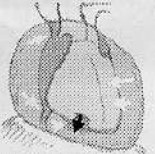


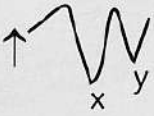
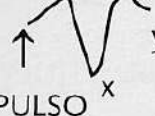
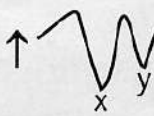
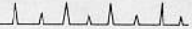
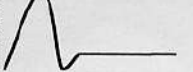

Aumento de la presión diastólica de ambos ventrículos.

Disminución de la cavidad ventricular (VD y VI).



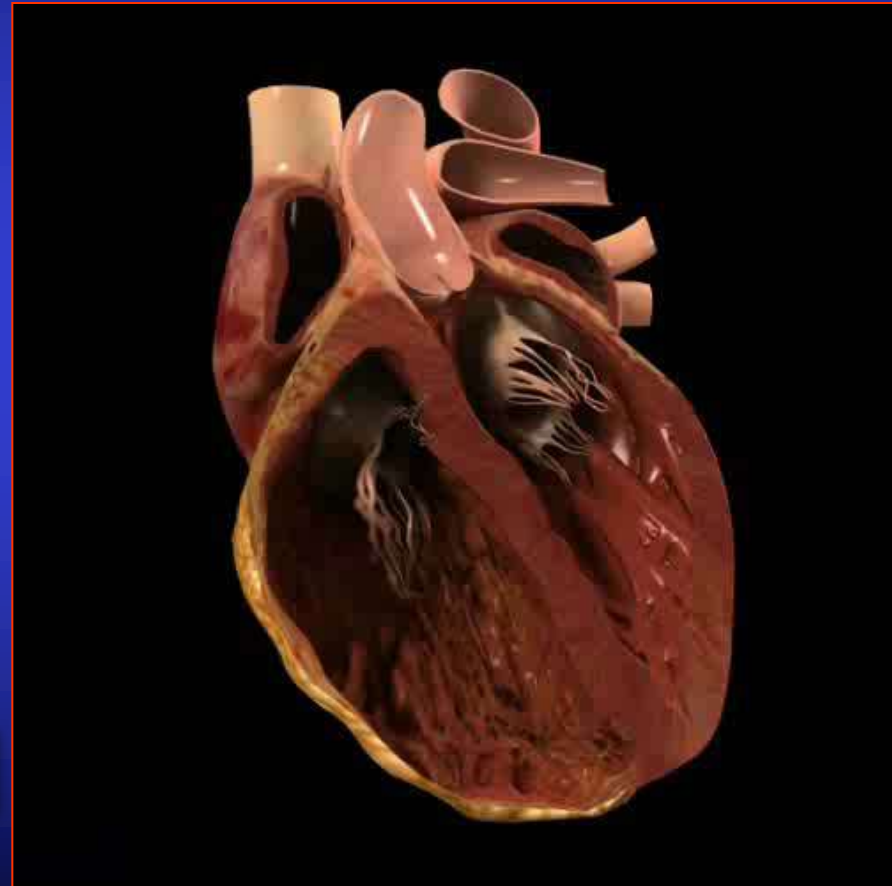
Diagnóstico Diferencial:

Pericarditis Constrictiva, Taponamiento Cardíaco, Miocardiop Restrictiva e IM del VD

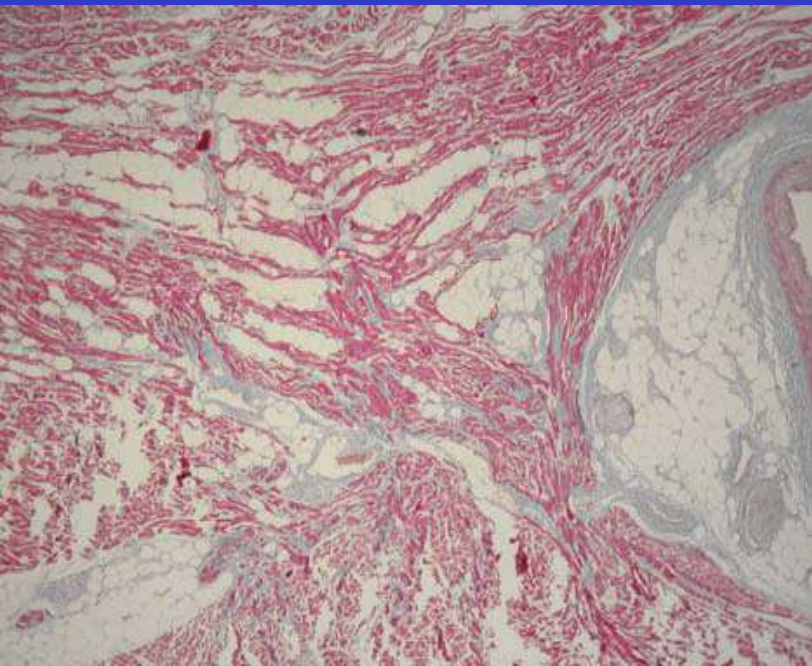
	PERICARDITIS CONSTRUCTIVA	TAPONAMIENTO CARDÍACO	MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA	INFARTO V.D.
				
CLÍNICA: Signo de Kussmaul	Sí	Raro	Raro	Sí
Pulso venoso		 PULSO PARADÓJICO		↑
Otros				
ECG:	Bajo voltaje (a veces) 1/3 FA	Bajo voltaje. ALTERNANCIA 	Bajo voltaje Alteración en la conducción	Alt. ST: - Cara inferior (II, III, aVF). - Precordiales dchas (V3R, V4R)
ECOGRAFÍA: Espesor pared vent.	Normal	Normal	Normal o leve	Normal
Espesor pericardio	↑	Derrame	Normal	Normal
Calcificaciones	50%	NO	NO	NO
Variación respiración	↑	↑	Normal	Normal
CATETERISMO: Pr. diastólicas IGUALADAS Otras	Sí Dip-plateau ó raíz cuadrada 	Sí, en las 4 cavidades	NO (PVI > PVD) Dip-plateau ó raíz cuadrada  BIOPSIA	A veces
TRATAMIENTO:	PERICARDIECTOMÍA + tto. de la ICC	PERICARDIOCENTESIS	Tto ICC	Expansión de volumen

Miocardiopatía: Displasia Arritmogénica de VD

- Sustitución de miocardio por tejido fibroso y grasa
- Arritmias. Muerte súbita
- Antiarrítmicos, DAI trasplante



Miocardopatía: Displasia Arritmogénica de Ventrículo Derecho



Miocardiopatía: Displasia Arritmogénica de Ventrículo Derecho

