

Cardiomiopatía hipertrófica

Las cardiomiopatías son enfermedades que afectan el músculo cardíaco. En la **cardiomiopatía hipertrófica** ([hypertrophic cardiomyopathy, HCM], también conocida como estenosis subaórtica hipertrófica idiopática, hipertrofia asimétrica septal, cardiomiopatía hipertrófica obstructiva) los **sarcómeros** (unidades de músculo cardíaco) se agrandan y provocan una **hipertrofia** (aumento de tamaño) de las células del músculo cardíaco. Esto aumenta el grosor del músculo cardíaco de forma irregular y cambia la forma en que se mueven las diferentes partes del corazón, lo cual a su vez requiere que el corazón trabaje más arduamente para bombear sangre. En la HCM, la hipertrofia generalmente implica el **septo** (tabique) entre los **ventrículos** (cavidades cardíacas inferiores), la cual difiere de otros tipos de cardiomiopatía. Como parte del proceso de la hipertrofia, el patrón normal de las células musculares se ve alterado y puede causar problemas con la función eléctrica del corazón, que derivan en **arritmias** (anomalías en los latidos cardíacos). El primer caso de HCM se diagnosticó hace 50 años. Desde entonces, se ha hallado que afecta del 0.2% al 0.5% de la población general y aparece en todos los grupos raciales. Se trata de la causa más común de muerte súbita en personas jóvenes, incluidos atletas entrenados, y provoca discapacidad por insuficiencia cardíaca a cualquier edad. Este trastorno es diferente de la hipertrofia ventricular izquierda, que suele ser consecuencia de la hipertensión mal tratada. El número de *JAMA* del 21 de octubre de 2009 incluye un artículo acerca de la HCM transmitida por donación de esperma.

CAUSA

La transmisión de la HCM es **genética** (hereditaria). La HCM se transmite al 50% de las personas en cada generación subsiguiente. Se debe a una mutación en la codificación de la proteína del sarcómero en al menos 1 de 11 genes. En las personas que no tienen antecedentes familiares de HCM, la causa más común es una nueva mutación.

SÍNTOMAS Y DIAGNÓSTICO

Los síntomas son respiración entrecortada, dolor de pecho, mareos, desmayos y palpitaciones. En los niños, el primer signo de HCM suele ser el **paro cardíaco** súbito (colapso y posible muerte) debido a arritmias. Aunque es posible diagnosticar la HCM mediante el examen físico, la mayoría de los médicos la confirman con pruebas adicionales. La prueba más común es la **ecocardiografía** bidimensional (ondas de ultrasonido dirigidas a los tejidos), aunque cada vez se utiliza más ampliamente la resonancia magnética (magnetic resonance imaging, MRI). Las pruebas genéticas que utilizan una muestra de sangre constituyen la prueba de diagnóstico más sensible. Otras pruebas utilizadas en la evaluación de la HCM son **electrocardiograma** (trazado gráfico del potencial eléctrico causado por la excitación del músculo cardíaco) y **monitor Holter** las 24 horas (monitor del ritmo cardíaco).

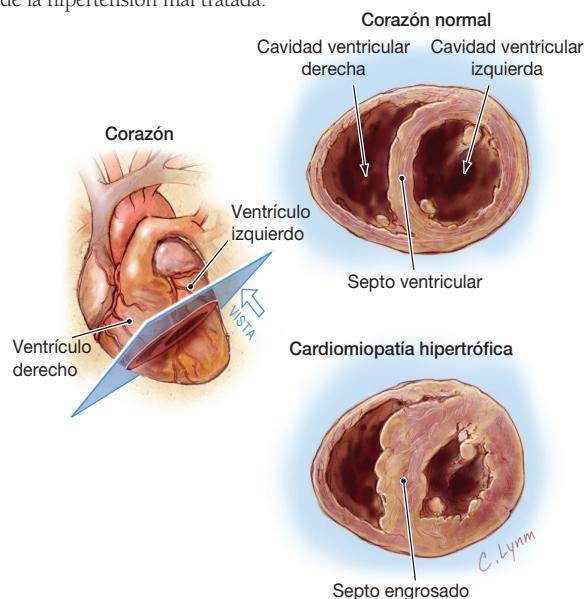
TRATAMIENTO

Una vez que se identifica HCM en una persona, se deben realizar pruebas a todos los familiares directos lo antes posible. Los medicamentos como los betabloqueantes o bloqueantes de los canales de calcio son la principal manera de controlar los síntomas. Otros posibles tratamientos son **miectomía septal** (extracción de una parte del tabique entre los ventrículos), **ablación** septal con alcohol (destrucción de una parte del tabique), marcapasos, desfibriladores implantables y trasplante cardíaco. Deben evitarse los **diuréticos** (comprimidos para orinar).

PRONÓSTICO

La HCM puede causar muerte súbita, incluso en niños y adultos jóvenes, a menudo durante el ejercicio vigoroso o inmediatamente después del mismo. Sin embargo, otras personas que tienen HCM no presentan síntomas y viven una vida normal. Increíblemente, el primer paciente en el que se identificó la HCM aún está vivo. Recibió un trasplante de corazón en 1989.

Fuentes: National Institutes of Health, American Heart Association



PARA OBTENER MÁS INFORMACIÓN

- National Institutes of Health (Institutos Nacionales de Salud) www.nhlbi.nih.gov/health/dci/Diseases/cm/cm_what.html
- American Heart Association (Asociación Americana del Corazón) www.americanheart.org

INFÓRMASE

Para encontrar esta y otras Hojas para el Paciente de JAMA anteriores, vaya al enlace PatientPage (Hoja para el Paciente) del sitio web de JAMA en www.jama.com. Muchas están disponibles en inglés y español. En la edición del 2 de mayo de 2007, se publicó una Hoja para el Paciente sobre cardioversores-desfibriladores implantables.

Huan J. Chang, MD, MPH, Redactor

Cassio Lynn, MA, Ilustrador

Richard M. Glass, MD, Editor

La Hoja para el Paciente de JAMA es un servicio al público de JAMA. La información y las recomendaciones que aparecen en esta hoja son adecuadas en la mayoría de los casos, pero no reemplazan el diagnóstico médico. Para obtener información específica relacionada con su afección médica personal, JAMA le sugiere que consulte a su médico. Los médicos y otros profesionales de atención médica pueden fotocopiar esta hoja con fines no comerciales, para compartirla con pacientes. Para comprar reimpresiones en grandes cantidades, llame al 312/464-0776.

JAMA
COPIA PARA
SUS PACIENTES