

MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA EN PEDIATRÍA ¿QUÉ SABEMOS DE ELLA?: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

Navarro Esteban MT*, Hernández Pérez de Alejo AL**, Hernández Fuentes F*, Araújo de Castro J*, Guardiola Olmos JA*, Castro García FJ***.

* Médico Interno Residente Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

** Médico Interno Residente Hospital Rafael Méndez

*** Médico Adjunto Sección de Cardiología Pediátrica Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

INTRODUCCIÓN

- La miocardiopatía hipertrófica (MCH) la segunda más prevalente en edad pediátrica.
- Suele manifestarse en la adolescencia y es causa de muerte súbita.
- Se caracteriza por hipertrofia del ventrículo izquierdo que puede ocasionar obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI).
- Para estandarizar la medida del grosor de las paredes se utilizan los Z-score, siendo necesarias para el diagnóstico medidas superiores a +2 Z-score.

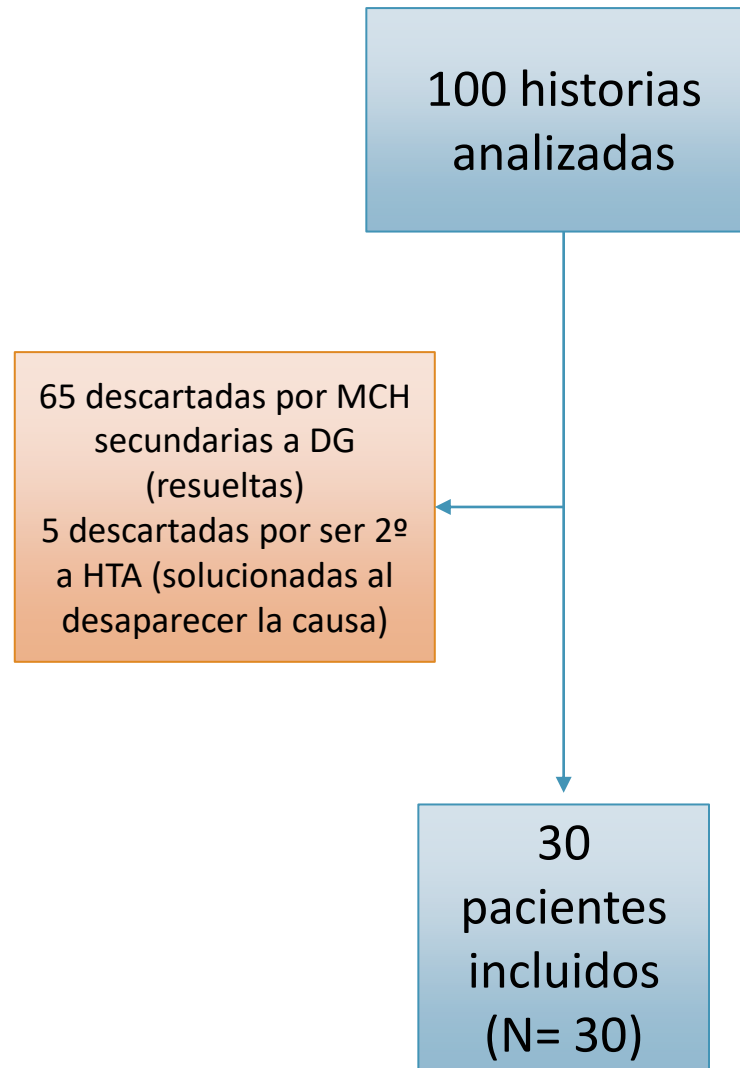
OBJETIVOS

Analizar las características sociodemográficas, clínicas y ecográficas de los pacientes diagnosticados de MCH en una unidad de cardiología pediátrica de un hospital de tercer nivel



METODOLOGÍA

- **Diseño:** retrospectivo observacional (2013-2021)
- **Inclusión:** todos los pacientes entre 0 y 14 años con diagnóstico de MCH recogidos en la base de datos de nuestra unidad



- Se analizan : sexo, motivo de consulta, EF al diagnóstico, síndromes asociados, mutaciones relacionadas con MCH, cardiopatías asociadas, morfología hipertrofia, Z score al diagnóstico, obstrucción TSVI al diagnóstico, FE (%), gradiente de obstrucción y progresión de la hipertrofia.
- Se analizan con SPSS, con estos estadísticos: U de Mann-Whitney, Kruskal-Wallis y χ^2

RESULTADOS



El 36,7% tenían antecedentes familiares (Motivo de consulta más frecuente)

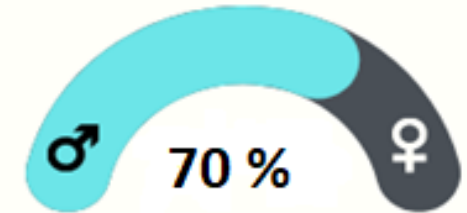


16,7% se diagnosticó por síntomas (bradicardia, dolor torácico, distrés, intolerancia al ejercicio, shock)



El 20% presentaban soplo sistólico al diagnóstico

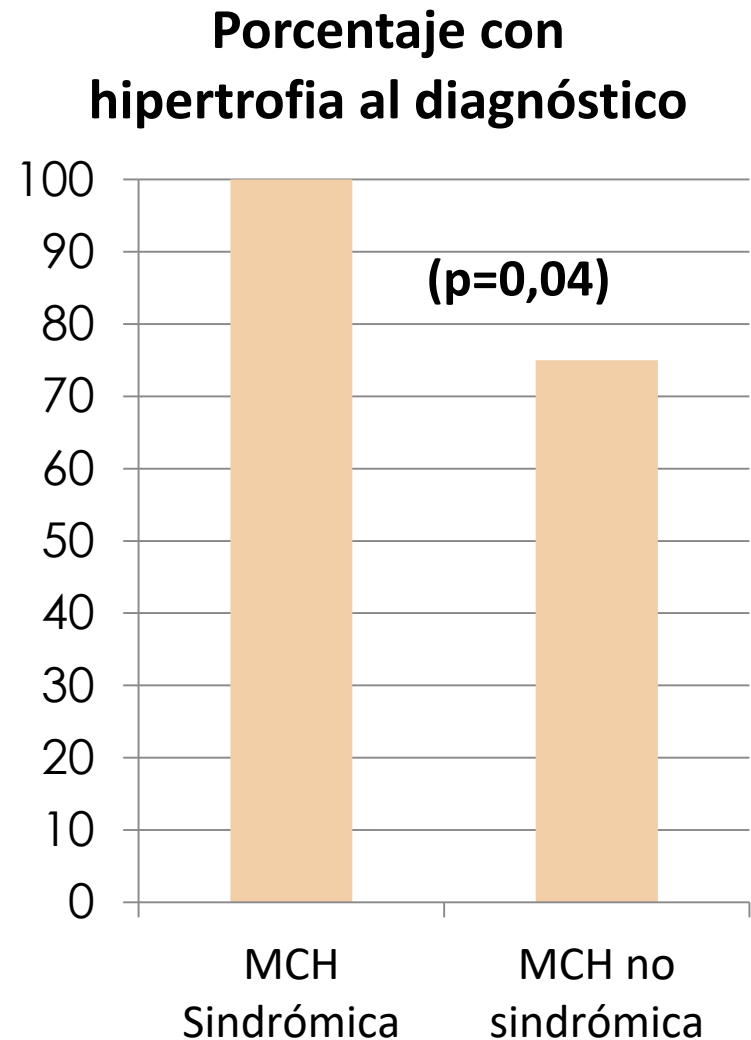
*Edad de presentación
entre
1 mes y 10 años*



RESULTADOS

	MCH no sindrómica (n=16)	MCH sindrómica (n=14)
Mediana de edad (años)	1,6 (RIQ 0-9)	4 (RIQ 0-10)
Sexo Varones Mujeres	56,3% 43,7%	85,7% 14,3%
Mutaciones	MYBPC3 (n =7) MYH 7 (n = 1) MYL 2 (n=1)	MYBPC3 (n=1, Sd pluripatológico) MYH 7 (n=1, miopatía distal)

El síndrome más frecuente asociado a MCH fue el síndrome de Noonan (4 pacientes), seguido de la Ataxia de Friedrich (2 pacientes)

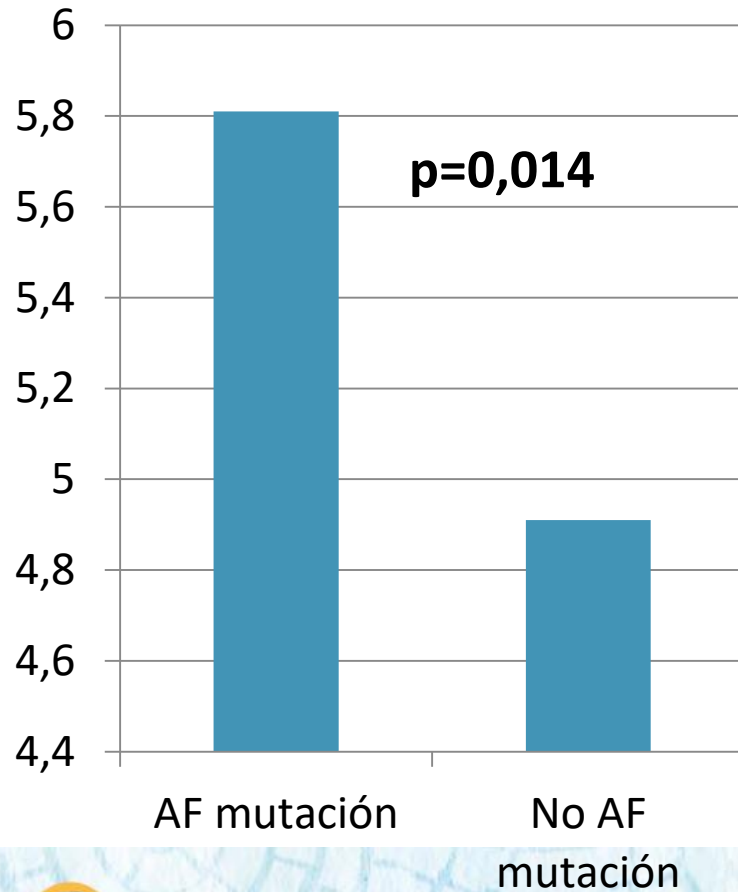


DATOS ECOCARDIOGRÁFICOS

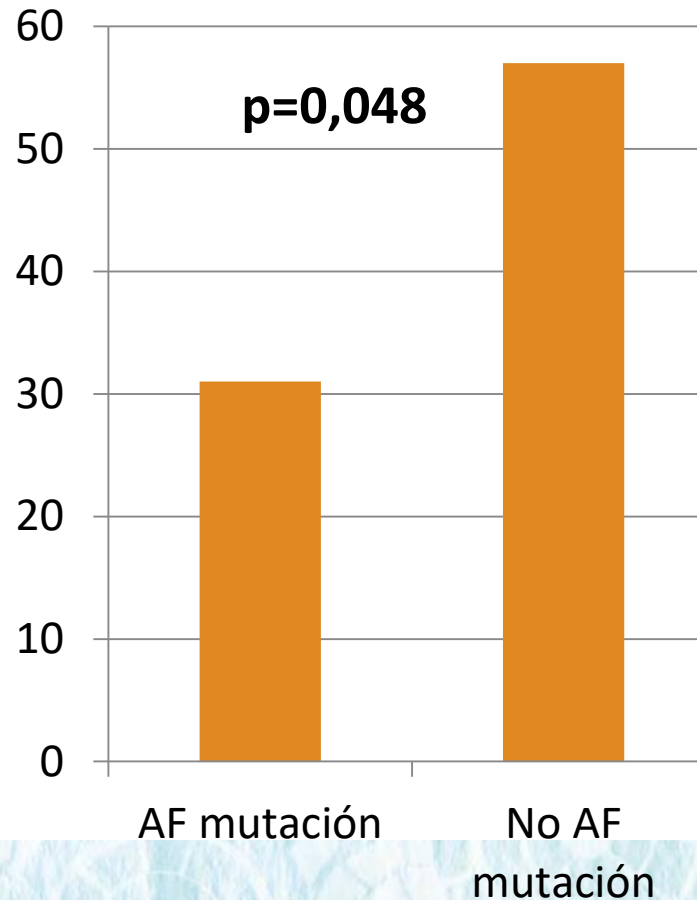
Datos Ecocardiográficos	Total (N=30)	Sindrómicos (n= 14)	No Sindrómicos (n=16)	P valor*
Hipertrofia al diagnóstico	26 (86,7 %)	14 (100%)	12 (75%)	0,04
Morfología hipertrofia				0,084
- Predominio Septal	17 (56,7%)	8 (57,1%)	9 (75%)	
- Concéntrica	9 (30%)	6 (42,8%)	3 (25%)	
Z scores zona hipertrófica VI (media±2DE)	5,53 ± 3,05	5,85 ± 3,49	5,1 ± 2,56	0,573
Obstrucción TSVI al diagnóstico				0,128
- Si	8 (26,7 %)	4 (28,6%)	4 (25%)	
- No	18 (60%)	10 (71,4%)	8 (75%)	
Gradiente obstrucción (mmHg)	52 ± 38,6	55,25 ± 52,43	47,67 ± 16,6	0,801
FE (%)	77.84 ± 6.16	77,46 ± 6,7	78.29 ± 5,75	0,751
Progresión hipertrofia				0,357
- Si	15 (50%)	7 (70%)	8 (50,1%)	
- No	6 (20%)	3 (21,4%)	3 (18,8%)	
- Mejoría	7 (31,4%)	2 (14,3%)	5 (31,4%)	
- Desconocida	2 (6,7%)	2 (14,3%)		

ANTECEDENTES FAMILIARES

**Grado de Hipertrofia
(Z score)**



**Obstrucción TSVI
(mmHg)**



Aquellos diagnosticados por síntomas o en contexto de completar estudio por otros síndromes tienen más riesgo de tener hipertrofia al diagnóstico (OR 1,4; IC 1,05-2,07) que aquellos derivados únicamente por antecedentes familiares de mutaciones relacionadas con MCH.

CARDIOPATÍAS ASOCIADAS

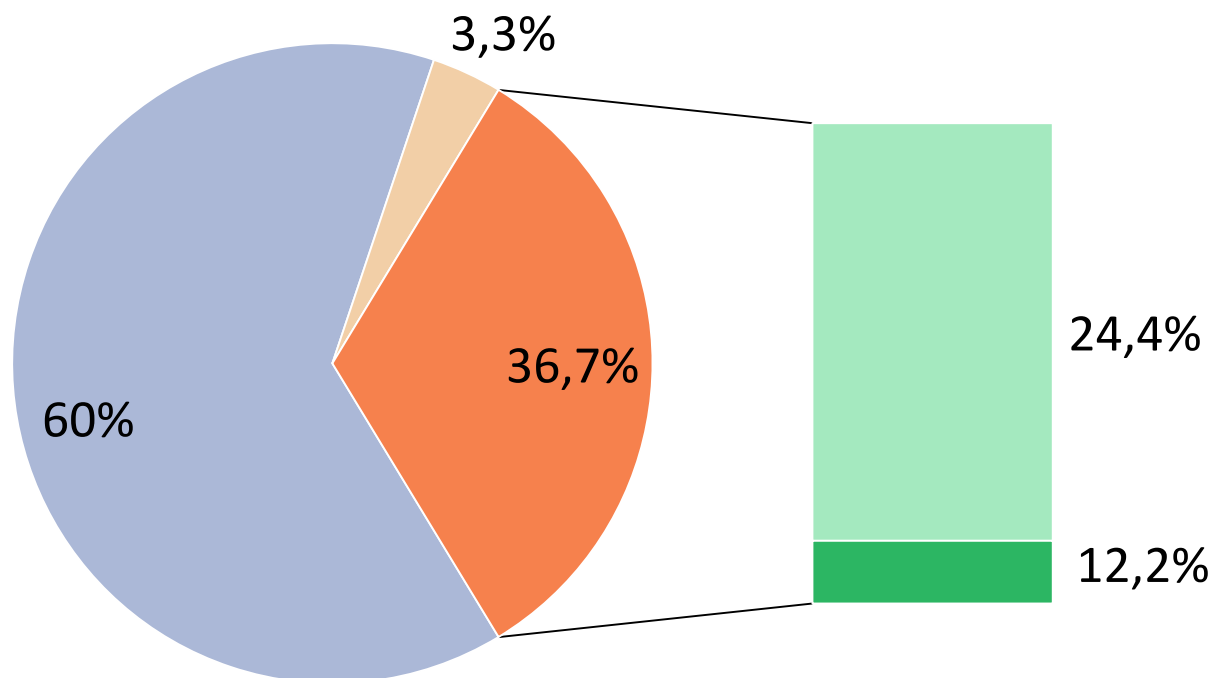
Cardiopatías asociadas	14 (46,7%)
- Aorta bicúspide	1
- Comunicación Interventricular	1
- Estenosis pulmonar	2
- Insuficiencia aórtica moderada	1
- Insuficiencia mitral	2
- QT largo	1
- Taquicardia ventricular no sostenida	1
- Ventrículo derecho hipertrófico	2

- No se encontraron diferencias significativas en las cardiopatías asociadas en pacientes sindrómicos y no sindrómicos
- No se encontraron diferencias significativas en pacientes con AF familiares de mutación respecto a los que carecían de dichos AF

TRATAMIENTO Y MORTALIDAD

Tipo de Tratamiento recibido

■ Ninguno ■ Quirúrgico ■ Solo BB ■ BB+antiarritmico IA



La necesidad de recibir tratamiento con betabloqueantes para control de síntomas aumenta el riesgo de terminar necesitando DAI para prevención primaria (OR 1,71 IC 1,06-2,76, $p < 0,003$).

4 pacientes (13,3%) fallecieron durante el seguimiento por:

- Sepsis respiratoria
- Status epiléptico
- Fallo multiorgánico por posible enfermedad mitocondrial
- Shock cardiogénico refractario en periodo neonatal

DISCUSIÓN

- El cribado en pacientes con antecedentes familiares de MCH es importante porque hasta un 25% no tienen hipertrofia al diagnóstico, permitiendo un seguimiento estrecho e inicio precoz de tratamiento.
- Los pacientes diagnosticados por síntomas o síndromes asociados a MCH no parecen tener peor pronóstico, aunque aumentar el tamaño muestral permitiría obtener resultados significativos.

