

INSTITUTO DE CARDIOLOGIA Y CIRUGIA CARDIOVASCULAR

Miocardiopatía hipertrófica familiar. Arritmias por electrocardiografía ambulatoria

Dra. Margarita Dorantes Sánchez, Dra. Mireya Amoedo Mon, Dr. Alberto Hernández Cañero

Dorantes Sánchez, M. y otros: *Miocardiopatía hipertrófica familiar. Arritmias por electrocardiografía ambulatoria.*

Se estudian las arritmias en la miocardiopatía hipertrófica familiar y la relación entre su severidad y la anormalidad ecocardiográfica. Se investigan 16 pacientes de una misma familia, con miocardiopatía hipertrófica, seguida por 18 años. Se les realiza estudio electrocardiográfico ambulatorio de larga duración (Holter) de 24 horas, 13 fueron anormales por aparición de arritmias (frente a 9 en los trazados convencionales); 11 de los 13 ecocardiogramas resultaron anormales. Las arritmias fueron: bloqueo fascicular anterior izquierdo, extrasístoles y taquicardia supraventriculares y ventriculares, trastornos intraventriculares inespecíficos y otras. Predominaron los trastornos de la conducción a distintos niveles. Hubo congruencia entre ambos estudios en cuanto a la severidad de las arritmias y las alteraciones ecocardiográficas. Las arritmias en estos pacientes son frecuentes, complejas y en ocasiones de mal pronóstico. Mediante Holter se puede determinar su cantidad, calidad y complejidad, detectar las evanescentes, hacer una evaluación pronóstica aproximada y los posibles "candidatos" a muerte súbita.

INTRODUCCION

La miocardiopatía hipertrófica familiar, es una afección primaria del músculo cardíaco que se hereda con carácter autosómico dominante con alta penetrancia.^{1,2}

Las arritmias cardíacas en estos pacientes son frecuentes, complejas y en ocasiones de pronóstico sombrío. El estudio electrocardiográfico ambulatorio de larga duración (Holter), permite precisar la cantidad, calidad y complejidad de las arritmias; predecir, dentro de ciertos límites, los "candidatos" a muerte súbita, y detectar los trastornos evanescentes.^{3,4}

Durante 18 años, se ha seguido la evolución de una familia, con similares o diversas expresiones de su miocardiopatía.^{5,6} Los objetivos del trabajo fueron; estudiar la frecuencia y el tipo de las arritmias de formación y de conducción del impulso eléctrico en esta entidad, mediante el estudio electrocardiográfico ambulatorio de larga duración;

comparar estos resultados con los obtenidos por electrocardiogramas convencionales; establecer si existía relación entre el grado de anormalidad por el estudio ecocardiográfico y la severidad de las arritmias presentes.

MATERIAL Y METODO

Se realizó Holter de 24 horas a 16 pacientes de una misma familia, con miocardiopatía hipertrófica, en edades entre 8 y 73 años (promedio 41 años); 12 del sexo masculino y 4 del femenino. No recibían medicación al momento de realizarse el Holter.

Se empleó un equipo Oxford Medilog ECG Analyser, versión HL/15 FM, de tres unidades, con registro en grabadora portátil (registrador ECG ambulatorio miniatura Medilog 2), en 2 canales simultáneos (derivaciones V_5 y V_i).

La velocidad de la lectura fue x 60 y x 120 (120 y 240 mm/s, respectivamente); a estandarización x 1 (1 cm = 1 mv), en "página", con registros en papel.

Se cuantificaron y clasificaron los complejos prematuros no anchos, los anchos prematuros, los anchos no prematuros, las parejas, la taquicardia ventricular, las otras arritmias presentes y se observó de manera continua la frecuencia cardíaca en la pantalla.

Se consideró anormal el estudio cuando hubo más de 100 extrasístoles ventriculares o más de 150 supraventriculares en las 24 horas;⁷ bradicardia sinusal si la frecuencia cardíaca fue inferior a 50 complejos por minuto en vigilia, o menor de 40 por minuto en sueño. La taquicardia sinusal se valoró según la edad del paciente y la actividad que realizaba cuando se produjo. La arritmia sinusal no fue considerada un trastorno del ritmo, dada su elevada frecuencia en pacientes con corazón sano.

De los 13 pacientes estudiados por ecocardiografía, 11 resultaron anormales.

Criterios. Arritmias complejas: taquicardia ventricular; extrasístoles ventriculares muy numerosas, de distintas formas en una misma derivación, parejas y tríos.

RESULTADOS

El Holter de 24 horas fue anormal, por aparición de 1 o varias arritmias, en 13 pacientes (81,25%). De ellas, 8 se consideraron complejas y 5 simples. Los 3 pacientes sin arritmias tenían anormalidades en otros aspectos: segmento RST, ondas Q y T, crecimientos cavitarios, etcétera, frente a 7 pacientes que no tuvieron arritmias en los electrocardiogramas de rutina.

Las arritmias fueron: bloqueo fascicular anterior izquierdo en 7 (43,75%, 2 intermitentes); extrasístoles supraventriculares en 6 (37,50%); taquicardia paroxística supraventricular y extrasístoles ventriculares en 5 (31,25%) en cada entidad; éstas últimas fueron casos complejos, por presencia de parejas, tríos, formas diversas, o colgajos de taquicardia ventricular; taquicardia ventricular y trastornos intraventriculares inespecífi-

cos en 4 (25%) en cada entidad, 2 de estos últimos con duración de QRS de 0,24 s; PR abreviado, PR alargado, bloqueo fascicular medial izquierdo intermitente y síndrome de preexcitación ventricular en 2 (12,50%) en cada entidad; bradicardia sinusal., fibrilación auricular, bloqueo de rama derecha y eco auricular en 1 (6,25%) en cada entidad (tabla).

Tabla. *Arritmias durante Holter de 24 horas*

Arritmia	No.	%
Bloqueo fascicular anterior izquierdo	7	43,75
Extrasístoles supraventriculares	6	37,50
Taquicardia paroxística supraventricular	5	31,25
Extrasístoles ventriculares	5	31,25
Taquicardia ventricular	4	25
Trastornos intraventriculares inespecificos	4	25
Intervalo PR abreviado	2	12,50
Intervalo PR prolongado	2	12,50
Bloqueo fascicular medial izquierdo	2	12,50
Síndrome de preexcitación ventricular	2	12,50
Bradicardia sinusal	1	6,25
Fibrilación auricular	1	6,25
Bloqueo de rama derecha	1	6,25
Eco auricular	1	6,25

Nota: Hubo pacientes con más de 1 arritmia.

DISCUSION

Como se observa, en estos pacientes predominaron los trastornos de la conducción a nivel intraventricular, auriculoventricular, de pared y arritmias con asas de reentrada como mecanismo básico de producción.

Los 4 casos de taquicardia ventricular presentaron marcadas anomalías en el ecocardiograma: índice tabique/pared posterior mayor de 2; en general, marcada hipertrofia asimétrica, crecimiento auricular izquierdo, etcétera.

Dos pacientes con importantes alteraciones ecocardiográficas, no presentaron arritmias pero sí distintas alteraciones electrocardiográficas; 1 tuvo otras arritmias severas, pero no taquicardia ventricular. Es decir, se observó congruencia entre los resultados de ambos estudios, en cuanto a la severidad de las arritmias y las alteraciones ecocardiográficas.

Un paciente falleció, había presentado onda U negativa supradesnivel del segmento RST, trastorno de la conducción intraventricular con obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo en el estudio ecocardiográfico.

A veces, en las extrasístoles ventriculares hubo excesiva duración del complejo QRS, hasta 0,24 s.

La gama de variedades y de tipos anatómicos en la miocardiopatía hipertrófica familiar, explica el espectro eléctrico, manifiesto en formas muy diversas y variables, aunque también se ven caracteres comunes.⁸⁻⁹ La genética, el desarrollo, la anatomía y la fisiopatología del sistema de conducción, tienen un papel fundamental en las alteraciones eléctricas de estos pacientes.¹⁰ Sus arritmias pueden tener un sustrato anatómico o ser básicamente funcionales y variar de uno a otro momento, según hemos visto.

En general, se trató de arritmias complejas, mixtas, de diferentes formas, repetitivas (parejas, tríos, colgajos), que permitían suponer un pronóstico severo. En muchos de los pacientes las arritmias imprimían, dada su importancia, su sello pronóstico.

El Holter permite precisar la cantidad, la calidad y complejidad de las arritmias, detectar las evanescentes, hacer una evaluación pronóstico aproximada y determinar los posibles "candidatos" a muerte súbita.

La significación de ciertas arritmias deberá ser revisada, en virtud de su frecuencia en el Holter de pacientes con corazón sano. En estudios de 48 horas se ha encontrado que el 72,5% de adolescentes saludables tienen algún trastorno del ritmo (extrasístoles supraventriculares y ventriculares, bloqueo auriculoventricular de primero y segundo grados, tipo Mobitz I, bloqueo sinoauricular, escapes y ritmo de la unión).¹¹

CONCLUSIONES

1. En la miocardiopatía hipertrófica familiar, las arritmias cardíacas son frecuentes, complejas, mixtas, de diferentes formas, repetitivas (parejas, tríos, colgajos) y muchas veces de mal pronóstico. Dentro de ellas, predominan los trastornos de la conducción a distintos niveles; pueden tener un sustrato anatómico o ser básicamente funcionales y variar de uno a otro momento. En muchos pacientes las arritmias imprimen, dada su importancia, su sello pronóstico.
2. La gama de variedades y de tipos anatómicos en esta entidad, explica el espectro eléctrico, manifiesto en formas muy diversas y variables, aunque también se ven caracteres comunes.
3. El Holter permite determinar la cantidad, calidad y complejidad de las arritmias, detectar las evanescentes, hacer una evaluación pronóstica aproximada y posibles "candidatos" a muerte súbita.
4. Existe congruencia entre la severidad de las arritmias y las alteraciones ecocardiográficas.

SUMMARY

Dorantes Sánchez, M. et al.: *Familial hypertrophic cardiomyopathy. Arrhythmias by ambulatory electrocardiography.*

Arrhythmias in familial hypertrophic cardiomyopathy and relationship between its severity and echocardiographic abnormality are studied. Sixteen patients, members of the same family, suffering hypertrophic cardiomyopathy, followed up for 18 years, are investigated. Twenty four hour ambulatory electrocardiographic study (Holter) was performed to them: 13 were abnormal because of occurrence of arrhythmias (in opposition to 9 showed by conventional tracers). Eleven out of 13 echocardiograms resulted abnormal. Arrhythmias were: left anterior fascicular blockade, extrasystoles and supraventricular and ventricular tachycardia, nonspecific intraventricular disorders and others. Conduction disorders at different levels prevailed. Both studies agree with regard to severity of arrhythmias and echocardiographic alterations. The arrhythmias in these patients are frequent, complex and sometime their prognosis is poor. Through Holter, quantity, quality and complexity of arrhythmias can be determined, those evanescent can be detected, is possible to do an approximate prognostic evaluation and to determine possible "candidates" to sudden death.

RÉSUMÉ

Dorantes Sánchez, M. et al.: *Myocardiopathie hypertrophique familiale. Arythmies par électrocardiographie ambulatoire.*

Il est étudié les arythmies dans la myocardiopathie hypertrophique familiale et le rapport entre sa sévérité et l'altération écho-cardiographique. L'étude a porté sur 16 patients d'une même famille atteinte de myocardiopathie hypertrophique, suivie pendant 18 ans. Ils ont été soumis à une étude électrocardiographique ambulatoire de longue durée (Holter), de 24 heures; 13 ont été anormaux pour apparition d'arythmies (face à 9 dans les tracés conventionnels); 11 sur 13 échocardiogrammes ont été anormaux. Les arythmies ont été: bloc fasciculaire antérieur gauche, extrasystoles et tachycardie supra-ventriculaires et ventriculaires, troubles intraventriculaires non spécifiques et d'autres.

Il y a eu une prédominance des troubles de la conduction à différents niveaux. Il y a eu une congruence entre les deux études en ce qui concerne la sévérité des arythmies et les altérations écho-cardiographiques. Chez ces patients, les arythmies sont fréquentes, complexes et parfois à pronostic sombre. Au moyen du Holter il est possible de déterminer sa quantité, sa qualité et sa complexité, ainsi que détecter les évanescences, faire une évaluation pronostique approximative et détecter les possibles "candidats" à une mort subite.

BIBLIOGRAFIA

1. *Clark, C. E. y otros:* Familial prevalence and genetic transmission of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. N Engl J Med 289: 709, 1973.
2. *Hollman, A. y otros:* A family with obstructive cardiomyopathy. Br Heart J 22: 449, 1960.
3. *Corday, E.:* Detection of phantom arrhythmias and evanescent electrocardiographic abnormalities. Use of prolonged direct electrocardiographic. JAMA 193: 417, 1965.
4. *Palma Gámiz, J. L.:* Electrocardiografía de Holter. Bases prácticas y aplicaciones clínicas. Madrid, Ed. Norma, 1983. Pp. 180-185.
5. *Amoedo, M. y otros:* Miocardiopatía hipertrófica familiar. Estudio eléctrico y eco-cardiográfico. Presentado en el XII Congreso Interamericano de Cardiología, Canadá, junio, 1985.
6. *Dorantes, M. y otros:* Miocardiopatía familiar. Laminario de Electrocardiogramas. Rev Cub Med 22: 137, 1983.
7. *Brodsky, M. y otros:* Arrhythmias documented by 24 hour continuous electrocardiographic monitoring in 50 men medical students without apparent heart disease. Am J Cardiol 39: 390, 1977.
8. *Laham, J. y otros:* Epidemiología-etología del síndrome de Wolf-Parkinson-White. Revista Latina Cardiología 4: 93, 1983.
9. *Hurst, J. W.:* The heart. Arteries and veins. New York, Me Graw-Hill Book Company, 1978, Pp. 1556, 1557, 1560-1566.
10. *Burch, G. E.:* Of the conduction system and myocardial function. Am Heart J 92: 809, 1976.
11. *Scott, O. y otros:* Results of 24 hour ambulatory monitoring of electrocardiogram in 131 healthy boys aged 10 to 13 years. Br Heart J 44: 304, 1980.

Recibido: 25 de octubre de 1985

Aprobado: 8 de diciembre de 1985

Dra. *Margarita Dorantes Sánchez*
Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular
Calle 17 No. 702, Vedado, municipio Plaza de la Revolución
Ciudad de La Habana
Cuba