

Taquicardia ventricular no sostenida en una gestante con miocardiopatía hipertrófica obstructiva septal asimétrica

Nonsustained Ventricular Tachycardia in a Pregnant Woman with Asymmetric Septal Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy

Jennifer Patricia Vargas Gómez^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-2068-0539>

Vanessa Rocío Villanueva Guerrero¹ <https://orcid.org/0009-0005-0216-5997>

Edwin Eduardo Torres Acosta¹ <https://orcid.org/0009-0001-8701-969X>

Rodolfo Antonio Cano Rivera² <https://orcid.org/0000-0003-4938-3789>

¹Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Libre Seccional. Barranquilla, Colombia.

²Organización Clínica General del Norte. Barranquilla, Colombia.

*Autor para la correspondencia: vargasgomezjennifer06@gmail.com

RESUMEN

La miocardiopatía hipertrófica obstructiva es una enfermedad heterogénea caracterizada por hipertrofia del ventrículo izquierdo, lo que puede llevar a obstrucción del tracto de salida y causar muerte súbita. Se desconoce su prevalencia actual en Colombia, probablemente porque es subdiagnosticada. Se han documentado casos esporádicos en la población gestante, lo que convierte su manejo en un desafío clínico en este grupo poblacional. Se reporta el caso de una paciente gestante con miocardiopatía hipertrófica septal asimétrica con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, que cursó con taquicardia ventricular no sostenida documentada por el monitor Holter electrocardiográfico, se realizó el implante de cardiodesfibrilador como prevención primaria de muerte súbita. Después la paciente culminó su gestación sin complicaciones maternas o fetales.

Palabras clave: gestación; miocardiopatía hipertrófica obstructiva; taquicardia ventricular no sostenida; desfibrilador automático implantable.

ABSTRACT

Hypertrophic obstructive cardiomyopathy is a heterogeneous disease characterized by left ventricular hypertrophy, which can lead to outflow tract obstruction and

cause sudden death. Its current prevalence in Colombia is unknown, probably because it is underdiagnosed. Sporadic cases have been documented in the pregnant population, which makes its management a clinical challenge in this population group. We report the case of a pregnant patient with asymmetric septal hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular outflow tract obstruction, which showed with nonsustained ventricular tachycardia documented by the electrocardiographic Holter monitor. A cardioverter-defibrillator implant was performed as primary prevention of sudden death. The patient then completed her pregnancy without maternal or fetal complications.

Keywords: pregnancy; hypertrophic obstructive cardiomyopathy; nonsustained ventricular tachycardia; implantable cardioverter-defibrillator.

Recibido: 02/08/2023

Aceptado: 18/08/2023

Introducción

La miocardiopatía hipertrófica obstructiva (MHO) es la enfermedad cardíaca genética más frecuente, se caracteriza por hipertrofia del ventrículo izquierdo, en ausencia de otra enfermedad cardíaca o sistémica capaz de generar hipertrofia. Tiene una prevalencia estimada de 0,2 % en la población general y menos del 0,1 % en mujeres en edad fértil.⁽¹⁾ Aproximadamente el 70 % de los pacientes desarrollan una obstrucción dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo.⁽²⁾ Generalmente, los pacientes con esta entidad pueden experimentar un curso benigno y estable sin necesidad de intervenciones importantes;⁽³⁾ sin embargo, la enfermedad se asocia con un mayor riesgo de arritmias, insuficiencia cardíaca y muerte súbita.⁽¹⁾

En el embarazo existen cambios fisiológicos que pueden incrementar el riesgo de complicaciones cardiovasculares en pacientes con miocardiopatía hipertrófica, y aunque se ha documentado que la mayoría de las mujeres gestantes con la enfermedad, toleran bien el embarazo, éste representa un desafío entre las diferentes especialidades implicadas, tanto para cardiólogos como para ginecólogos,⁽⁴⁾ especialmente por la baja frecuencia de casos reportados y ensayos clínicos que evalúen la terapia en este grupo poblacional.

En Colombia, no se han registrado estudios que determinen la prevalencia de esta enfermedad en la población gestante. En el presente artículo se describe el caso de

una paciente gestante con miocardiopatía hipertrófica septal asimétrica con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, que presentó taquicardia ventricular no sostenida documentada por Holter electrocardiográfico.

Presentación de caso

Se presentó una paciente de 35 años con embarazo de 22 semanas al momento del ingreso, quien fue referida de consulta externa con reporte de ecocardiograma transesofágico que evidenció MHO e insuficiencia mitral severa. En el interrogatorio manifestó un cuadro clínico de aproximadamente 5 años de evolución consistente en palpitaciones intermitentes de comienzo y terminación abrupta, que incrementaron su frecuencia en el último mes previo al ingreso, acompañado de disnea de moderados esfuerzos, sin otra sintomatología adicional.

Al examen físico, se evidenció soplo holosistólico en ápice y borde paraesternal izquierdo, de grado V/VI, que incrementó con maniobras de Valsalva. Se confirmó diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica septal asimétrica con ecocardiograma transesofágico institucional y adicionalmente se evidenció obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, fracción de eyección (FE) conservada del 58 %, disfunción diastólica moderada e insuficiencia mitral leve a moderada expresada en movimiento anterior sistólico de la válvula mitral con dilatación severa de aurícula izquierda con un *strain* longitudinal de 15,1 % (fig.1y 2).



Fig.1- Ecocardiograma transesofágico. Evidencia de hipertrofia septal.

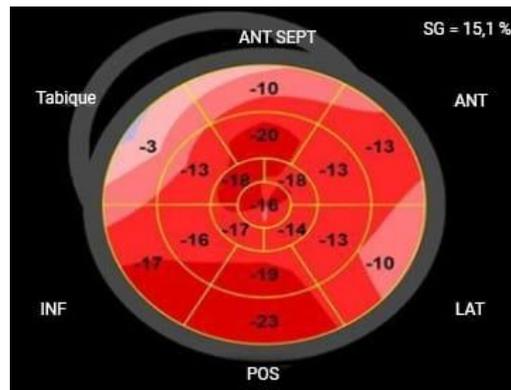


Fig.2- *Strain* longitudinal.

Se realizó Holter electrocardiográfico que reportó ritmo sinusal con extrasístoles supraventriculares aisladas, en pares y rachas, y taquicardia ventricular no sostenida (fig.3).

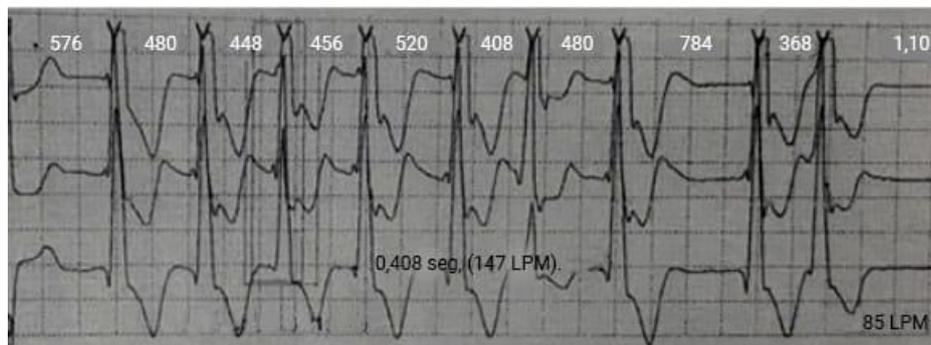


Fig. 3- Holter electrocardiográfico de 24 h. Taquicardia ventricular no sostenida.

Se inició manejo con beta bloqueador cardiosselectivo a la dosis máxima tolerada por la paciente, y ante la persistencia de las palpitaciones y debido al hallazgo de la taquicardia ventricular no sostenida, se decidió implantar de desfibrilador automático como prevención primaria de muerte súbita.

Posteriormente al egreso, mantener seguimiento ambulatorio mensual por parte de cardiología y perinatología, completando la gestación sin complicaciones maternas o fetales. En el marco de análisis evolutivo del caso, ambulatoriamente durante la consulta externa institucional se recibió reporte de estudio genético con hallazgo de variante de significado incierto en el gen MYH7 asociada con distintos fenotipos de cardiopatía con patrón de herencia autosómica dominante.

Discusión

La miocardiopatía hipertrófica, es un trastorno genético con herencia de patrón mendeliano autosómico dominante, de penetrancia variable, en el cual se han identificado más de mil mutaciones de genes que codifican proteínas del sarcómero cardíaco involucradas en la función contráctil, aunque en un gran número de pacientes no se encuentran alteraciones genéticas que expliquen su desarrollo.⁽³⁾ Hasta 2 de cada 3 casos de MHO se atribuyen a variantes en los genes que codifican proteínas del sarcómero cardíaco, siendo las mutaciones del gen MYH7, las que se asocian con mayor frecuencia al desarrollo de la enfermedad.⁽⁵⁾

La enfermedad tiene una progresión variable, alrededor de la mitad de los pacientes experimentan un curso clínico estable con poca o ninguna sintomatología.⁽⁶⁾ Sin embargo, es frecuente la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, como ocurre en el caso; la cual puede ser persistente, latente o lábil, y generalmente se asocia con FE ventricular izquierda aumentada y volumen sistólico reducido, lo que podría estar relacionado con insuficiencia de la válvula mitral.⁽⁷⁾

Debido a que la fracción de eyección del ventrículo izquierdo puede permanecer normal, independientemente de la disfunción sistólica significativa, se considera una mala estimación de la función miocárdica en estos pacientes; no siendo así el *strain* longitudinal debido que es menos afectado por factores geométricos de confusión y evalúa la función miocárdica tanto de forma segmentaria como global. Por lo que el *strain* longitudinal global se ha informado como un marcador pronóstico en pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva.

El tratamiento a corto plazo con metoprolol en pacientes con MHO reduce el grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo y mejora la función miocárdica en condiciones de reposo.⁽⁸⁾ También optimiza el *strain* longitudinal segmentario y global del ventrículo izquierdo durante el ejercicio, por lo que se logra determinar que favorece la función ventricular sistólica.⁽²⁾

La mayoría de las pacientes con miocardiopatía hipertrófica tolerarán bien el embarazo, ya que el aumento de volumen y el subsiguiente agrandamiento de la cavidad del ventrículo izquierdo pueden reducir la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Sin embargo, por aumento del gasto cardíaco durante el embarazo, las pacientes pueden presentar un aumento en la sintomatología,⁽⁹⁾ que podrían generar señales de alarma en los médicos tratantes.

La terapia médica con beta bloqueador a la dosis máxima tolerada es el enfoque terapéutico de primera línea. Cuando los síntomas persisten a pesar de la terapia médica óptima, se puede recurrir a otras opciones de manejo. Se describió un

reporte de un caso de falla a terapia médica en una paciente gestante con MHO sintomática, que cursaba con un gradiente significativo del tracto de salida del ventrículo izquierdo, por lo que se optó por la opción de ablación septal con alcohol para mejorar el gradiente y la sintomatología de la paciente, sin embargo, no es una práctica de rutina en la que se tenga gran experiencia.⁽⁹⁾

Se ha demostrado que tener una clase funcional de la New York Heart Association ≥ 2 y signos de insuficiencia cardíaca antes del embarazo se asocian con el incremento del riesgo de aparición de eventos adversos cardiovasculares mayores.⁽⁴⁾

En el caso de esta paciente, a pesar de que presentó un deterioro leve de su clase funcional durante el embarazo, no cursó con datos de insuficiencia cardíaca aguda. Sin embargo, el hallazgo más significativo fue la documentación a través de Holter electrocardiográfico de episodios de taquicardia ventricular no sostenida durante el seguimiento, considerándose entonces como un factor de riesgo de muerte súbita.

La muerte súbita es la complicación más temida de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva, y afecta con mayor frecuencia a personas jóvenes. Existen ciertos factores de riesgo asociados a muerte súbita, se han dividido en la literatura en criterios mayores y menores.

Los criterios mayores incluyen, un paro cardíaco previo o arritmia ventricular persistente, muerte súbita en familiares de primer grado menores de 50 años, síncope reciente que se sospecha que es originado por arritmias, hipertrofia ventricular extrema expresada en un espesor de cualquier parte de la pared del ventrículo izquierdo ≥ 30 mm y aneurisma apical del ventrículo izquierdo de cualquier tamaño.⁽¹⁰⁾

Dentro de los criterios menores, tenemos la fibrilación auricular, la obstrucción del tracto de salida en reposo, la edad joven, el estudio genético con mutaciones de alto riesgo, la evidencia de fibrosis miocárdica, la ablación con alcohol previa y la fracción de eyección del ventrículo izquierdo < 50 %.⁽¹¹⁾ Se puede considerar implante de desfibrilador a pacientes adultos que tengan uno o más factores de riesgo principales de muerte súbita como recomendación clase 2A.⁽¹²⁾

La estratificación del riesgo de muerte súbita a 5 años en esta paciente fue de 8,8 %, con un factor de riesgo mayor y dos menores, lo que motivó a implantar un desfibrilador como prevención primaria de muerte súbita cardíaca sostenida, además del manejo médico con beta bloqueador.

A pesar de tener dilatación de aurícula izquierda, no se evidenció fibrilación auricular, por lo que no ameritó terapia anticoagulante para la prevención de eventos cardioembólicos. Al cumplir las 37 semanas de gestación, se realizó cesárea electiva sin complicaciones anestésicas, hemodinámicas ni obstétricas.

En la mayoría de los casos de mujeres gestantes con MHO, se recomienda el parto vaginal como primera opción para finalizar el embarazo,⁽¹¹⁾ debido a que se trata de evitar efectos hemodinámicos relacionados con la anestesia que pueden empeorar el grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, sin embargo, se pudo observar que esta paciente no presentó complicaciones con la vía del parto elegida y fue dada de alta a las 24 h posteriores.

Se concluye que la miocardiopatía hipertrófica obstructiva es una enfermedad que incrementa el riesgo de muerte súbita en pacientes jóvenes, pero su pronóstico ha mejorado con terapia óptima. A pesar de los cambios hemodinámicos del embarazo, no hay un incremento sustancial del riesgo de muerte súbita en las pacientes gestantes, comparado con la población general, sin embargo, debido a las restricciones del manejo teniendo en cuenta el riesgo materno-fetal, el manejo en este grupo poblacional es un reto.

Se considera importante tener un mejor registro de estos casos y plantear la posibilidad de un estudio de prevalencia de la enfermedad en la población embarazada.

Referencias bibliográficas

1. Assamti M, Bougrine R, Ismaili N, Elouafi N. Management and outcome of hypertrophic obstructive cardiomyopathy in pregnant women: a case report. *Pan Afr Med J.* 2021;38. DOI: <http://dx.doi.org/10.11604/pamj.2021.38.140.25699>
2. Dybro AM, Rasmussen TB, Nielsen RR, Pedersen ALD, Andersen MJ, Jensen MK, *et al.* Metoprolol improves left ventricular longitudinal strain at rest and during exercise in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr.* 2023;36(2):196-204. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.echo.2022.09.008>
3. Maron BJ, Desai MY, Nishimura RA, Spirito P, Rakowski H, Towbin JA, *et al.* Diagnosis and evaluation of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2022;79(4):372-89. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2021.12.002>
4. Golland S, van Hagen IM, Elbaz-Greener G, Elkayam U, Shotan A, Merz WM, *et al.* Pregnancy in women with hypertrophic cardiomyopathy: data from the European Society of Cardiology initiated Registry of Pregnancy and Cardiac disease (ROPAC). *Eur Heart J.* 2017;38(35):2683-90. DOI: <http://dx.doi.org/10.1093/eurheartj/ehx189>
5. Ostrominski JW, Guo R, Elliott PM, Ho CY. Cardiac myosin inhibitors for managing obstructive hypertrophic cardiomyopathy: JACC: Heart failure state-of-

- the-art review. JACC Heart Fail. 2023;11(7):735-48. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jchf.2023.04.018>
6. Maron BJ, Rowin EJ, Maron MS. Hypertrophic cardiomyopathy: New concepts and therapies. Annu Rev Med. 2022;73(1):363-75. DOI: <http://dx.doi.org/10.1146/annurev-med-042220-021539>
7. Cui H, Schaff HV, Nishimura RA, Geske JB, Dearani JA, Newman DB, *et al.* Preoperative left ventricular longitudinal strain predicts outcome of septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. J Thorac Cardiovasc Surg. 2023;166(2):492-500. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2021.09.058>
8. Dybro AM, Rasmussen TB, Nielsen RR, Andersen MJ, Jensen MK, Poulsen SH. Randomized trial of metoprolol in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol. 2021;78(25):2505-17. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2021.07.065>
9. Shaikh A, Bajwa T, Bush M, Tajik AJ. Successful alcohol septal ablation in a pregnant patient with symptomatic hypertrophic obstructive cardiomyopathy. J Cardiol Cases. 2018;17(5):151-4. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jccase.2017.12.009>
10. Moore B, Semsarian C, Chan KH, Sy RW. Sudden cardiac death and ventricular arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy. Heart Lung Circ. 2019;28(1):146-54. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.hlc.2018.07.019>
11. Casabé H, Acunzo R, Fernández A, Gabay J, Galizio N. Consenso de Miocardiopatía Hipertrofica. Rev Argent Cardiol. 2009 [acceso 12/07/2023];77(2):1-28. Disponible en: <chrome-extension://efaidnbnmnibpcjpcglclefindmkaj/https://www.sac.org.ar/wp-content/uploads/2014/04/Consenso-de-Miocardiopatia-Hipertrofica-completo.pdf>
12. Writing Committee Members, Ommen SR, Mital S, Burke MA, Day SM, Deswal A, *et al.* 2020 AHA/ACC guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy: Executive summary: A report of the American college of cardiology/American heart association joint committee on clinical practice guidelines. Circulation. 2020;142(25). DOI: <http://dx.doi.org/10.1161/cir.0000000000000938>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.