

Directrices de 2020 para el diagnóstico y el tratamiento de pacientes con miocardiopatía hipertrófica

DIRECTRICES SIMPLIFICADAS

Una selección de tablas y figuras

[ACC.org/GMSHCM](https://acc.org/GMSHCM)



AMERICAN
COLLEGE *of*
CARDIOLOGY®

Directrices de 2020 para el diagnóstico y el tratamiento de pacientes con miocardiopatía hipertrófica

Un informe del Comité conjunto del Colegio Estadounidense de Cardiología/Asociación Estadounidense del Corazón sobre las directrices de la práctica clínica

Comité redactor:

Dr. Steve R. Ommen, FACC, FAHA, presidente
Dra. Seema Mital, FACC, FAHA, FRCPC, vicepresidenta
Dr. Michael A. Burke
Dra. Sharlene M. Day
Dra. Anita Deswal, MPH, FACC, FAHA
Dr. Perry Elliott, FACC
Dra. Lauren L. Evanovich, PhD
Dra. Judy Hung, FACC
Dr. José A. Joglar, FACC, FAHA
Paul Kantor, MBBCh, MSc
Dr. Carey Kimmelstiel, FACC
Dra. Michelle Kittleson, PhD, FACC
Dr. Mark S. Link, FACC
Dr. Martin S. Maron
Dr. Matthew W. Martinez, FACC
Dra. Christina Y. Miyake, MS
Dr. Hartzell V. Schaff, FACC
Christopher Semsarian, MBBS, PhD, MPH, FAHA
Dr. Paul Sorajja, FACC, FAHA

Comité conjunto del Colegio de Cardiología Estadounidense/Asociación Estadounidense del Corazón (ACC/AHA, por sus siglas en inglés) sobre las directrices de la práctica clínica ha encargado estas directrices para abordar la evaluación y gestión integrales de los adultos y niños con miocardiopatía hipertrófica (MCH). Las modalidades de diagnóstico, como la electrocardiografía, las pruebas genéticas y de obtención de imágenes, y la gestión de pacientes incluyen los tratamientos médicos, los tratamientos de reducción septal, la evaluación/prevenición del riesgo de muerte súbita de origen cardíaco (MSC), y las consideraciones sobre el estilo de vida, como la participación en actividades/deportes, la ocupación y el embarazo.

El siguiente recurso contiene las tablas y figuras de las Directrices de 2020 para el diagnóstico y el tratamiento de pacientes con miocardiopatía hipertrófica. El recurso solo es un pasaje de las Directrices y la publicación completa se debe revisar para conocer más tablas y figuras, así como material de contexto importante.

Directrices de 2020 para el diagnóstico y el tratamiento de pacientes con miocardiopatía hipertrófica

| <u>Índice</u> | <u>Página</u> |
|--|---------------|
| Tabla de clases de recomendaciones (CdR)/niveles de evidencias (NdE) | 4 |
| Lista de abreviaturas principales | 5 |
| 10 mensajes principales para llevarse a casa (1 de 2) | 6 |
| Pruebas y evaluación genéticas | 8 |
| Figura 1. Evaluación y pruebas recomendadas para la MCH | 8 |
| Tabla 6. Detección con electrocardiografía y ecocardiografía 2D en familiares asintomáticos | 9 |
| Figura 2. Proceso de las pruebas genéticas en la MCH..... | 10 |
| Diagnóstico | 11 |
| Tabla 5. Características clínicas en pacientes con “fenocopias de la MCH (imitadores)” | 11 |
| Evaluación del riesgo de muerte súbita de origen cardíaco | 12 |
| Tabla 7. Factores de riesgo clínico establecidos para la estratificación del riesgo de muerte súbita por MCH | 12 |
| Figura 3. Selección de pacientes para un DAI | 13 |
| Control de los síntomas | 14 |
| Figura 4. Control de los síntomas en pacientes con MCH | 14 |
| Recomendaciones de tratamiento farmacológico de pacientes con MCH obstructiva | 15 |
| Tabla 3. Competencias sugeridas de Centros integrales y primarios para la MCH | 16 |
| Tabla 4. Resultados de ejemplos de dianas de los tratamientos de reducción septal invasiva | 17 |
| Participación en deportes | 18 |
| Recomendaciones relacionadas con los deportes y la actividad | 18 |
| Síntomas de insuficiencia cardíaca en pacientes con MCH | 19 |
| Figura 5. Algoritmo de la insuficiencia cardíaca..... | 19 |

Tabla de clases de recomendaciones (CdR)/niveles de evidencias (NdE)

| CLASE (FUERZA) DE LA RECOMENDACIÓN | |
|--|--------------------------------------|
| CLASE 1 (FUERTE) | Beneficio >>> Riesgo |
| Frases sugeridas para las recomendaciones por escrito: <ul style="list-style-type: none"> • Se recomienda • Está indicado / es útil/eficaz/beneficioso • Debe realizarse/administrarse/otro • Frases de eficacia comparativa†: <ul style="list-style-type: none"> - El tratamiento/estrategia A se recomienda/está indicado con preferencia al tratamiento B - El tratamiento A se debe elegir antes que el tratamiento B | |
| CLASE 2a (MODERADA) | Beneficio >> Riesgo |
| Frases sugeridas para las recomendaciones por escrito: <ul style="list-style-type: none"> • Es razonable • Puede ser útil/eficaz/beneficioso • Frases de eficacia comparativa†: <ul style="list-style-type: none"> - El tratamiento/estrategia A probablemente se recomiende/esté indicado con preferencia al tratamiento B - Es preferible elegir el tratamiento A antes que el tratamiento B | |
| CLASE 2b (DÉBIL) | Beneficio ≥ Riesgo |
| Frases sugeridas para las recomendaciones por escrito: <ul style="list-style-type: none"> • Puede/podría ser razonable • Es posible que se considere/podría considerarse • La utilidad/eficacia se desconoce/no está clara/es dudosa o no está bien establecida | |
| CLASE 3: Sin beneficio (MODERADA) | Beneficio = Riesgo |
| (Generalmente, utilice solo el NdE A o B) | |
| Frases sugeridas para las recomendaciones por escrito: <ul style="list-style-type: none"> • No se recomienda • No está indicado / es útil/eficaz/beneficioso • No debe realizarse/administrarse/otro | |
| Clase 3: Daño (FUERTE) | Riesgo > Beneficio |
| Frases sugeridas para las recomendaciones por escrito: <ul style="list-style-type: none"> • Potencialmente nocivo • Provoca daño • Se asocia con una morbilidad/mortalidad excesiva • No debe realizarse/administrarse/otro | |

| NIVEL (CALIDAD) DE EVIDENCIA‡ | |
|--|--------------------------|
| NIVEL A | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Evidencia de alta calidad‡ a partir de más de 1 ECA • Metaanálisis de ECA de alta calidad • Uno o más ECA corroborados mediante estudios de registro de alta calidad | |
| NIVEL B-R | (Aleatorizado) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Evidencia de calidad moderada‡ a partir de 1 o más ECA • Metaanálisis de ECA de calidad moderada | |
| NIVEL B-NR | (No aleatorizado) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Evidencia de calidad moderada‡ a partir de 1 o más estudios no aleatorizados, bien ejecutados y bien diseñados, estudios observacionales o estudios de registro • Metaanálisis de dichos estudios | |
| NIVEL C-LD | (Datos limitados) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Estudios observacionales o de registro aleatorizados o no aleatorizados con limitaciones de diseño o ejecución • Metaanálisis de dichos estudios • Estudios fisiológicos o farmacodinámicos en sujetos humanos | |
| NIVEL C-EO | (Opinión experta) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Consenso de opinión experta basado en la experiencia clínica | |

La CdR y el NdE se determinan de forma independiente (cualquier CdR se puede emparejar con cualquier NdE).

Una recomendación con un NdE C no implica que la recomendación sea débil. Muchas cuestiones clínicas importantes abordadas en las directrices no dan lugar a ensayos clínicos. Aunque no están disponibles ECA, puede que exista un consenso clínico muy claro de que una prueba o tratamiento concreto resulta útil o eficaz.

* Se debe especificar el desenlace o resultado de la intervención (un desenlace clínico mejorado o una mayor precisión del diagnóstico o una mayor información de pronóstico).

† En el caso de recomendaciones de eficacia comparativa (solo CdR 1 y 2a: NdE A y B), los estudios que respaldan el uso de verbos comparadores deben involucrar comparaciones directas de los tratamientos o estrategias que se están evaluando.

‡ El método de evaluación de la calidad está en evolución, lo que incluye la aplicación de herramientas de clasificación estandarizadas, ampliamente utilizadas y preferiblemente de evidencias validadas; y para revisiones sistemáticas, la incorporación de un Comité de Revisión de Evidencias.

CdR indica clase de recomendación: EO: opinión experta; LD: datos limitados; NdE: nivel de evidencia; NR: no aleatorizado; R: aleatorizado; y ECA: ensayo controlado aleatorizado.

(Actualizada en mayo de 2019)

Lista de abreviaturas principales

| Abreviatura | Significado/término |
|-------------|---|
| FA | fibrilación auricular |
| AC | arteriopatía coronaria |
| RMC | resonancia magnética cardiovascular |
| PECP | prueba de esfuerzo cardiopulmonar |
| TRC | tratamiento de resincronización cardíaca |
| ACOD | anticoagulantes orales directos |
| FE | fracción de expulsión |
| GDMT | tratamiento y gestión dirigidos por las directrices (guideline-directed management and therapy) |
| MCH | miocardiopatía hipertrófica |
| IC | insuficiencia cardíaca |
| DAI | desfibrilador automático implantable |
| LAMP2 | proteína 2 de la membrana asociada a lisosomas (lysosome-associated membrane protein-2) |
| LBBB | bloqueo de la rama izquierda del haz de His (left bundle branch block) |
| RTG | realce tardío de gadolinio |
| VI | ventricular izquierdo |
| DAVI | dispositivo de asistencia ventricular izquierda |
| FEVI | fracción de expulsión del ventrículo izquierdo |
| HVI | hipertrofia ventricular izquierda |

| Abreviatura | Significado/término |
|-------------|---|
| CAVI | cono arterial del ventrículo izquierdo |
| OCAVI | obstrucción del cono arterial del ventrículo izquierdo |
| MET | equivalente metabólico (metabolic equivalent) |
| IM | insuficiencia mitral |
| TVNS | taquicardia ventricular no sostenida |
| NYHA | Asociación del Corazón de Nueva York (New York Heart Association) |
| ECA | ensayo comparativo aleatorizado |
| VD | ventricular derecho |
| MAS | movimiento anterior sistólico |
| FASC | FA subclínica |
| MSC | muerte súbita de origen cardíaco |
| TRS | tratamiento de reducción septal |
| ETE | ecocardiograma transesofágico |
| ETT | ecocardiograma transtorácico |
| FV | fibrilación ventricular |
| TV | taquicardia ventricular |

10 mensajes principales para llevarse a casa (1 de 2)

1 Una **toma de decisiones compartida**, un diálogo entre los pacientes y su equipo de atención que incluya una divulgación completa de todas las opciones de tratamiento y pruebas, una conversación sobre los riesgos y beneficios de esas opciones y, como elemento importante, la posibilidad de que el paciente manifieste sus propios objetivos, es especialmente relevante en el tratamiento de afecciones como la miocardiopatía hipertrófica (MCH).

2 Aunque el equipo de cardiología principal puede iniciar la evaluación, el tratamiento y la atención longitudinal, **la remisión a centros multidisciplinarios de atención de la MCH** con niveles graduados de experiencia, puede resultar importante para optimizar la atención de los pacientes con MCH. Las decisiones de tratamiento desafiantes — cuando existen alternativas razonables, cuando la fuerza de la recomendación es débil (p. ej., cualquier decisión de Clase 2b) o está particularmente matizada, y en el caso de procedimientos invasivos que no sean específicos para pacientes con MCH— representan oportunidades cruciales para remitir a los pacientes a estos centros para la MCH.

3 El asesoramiento de los pacientes con respecto a la posible **transmisión genética de la MCH** es una de las piedras angulares de la atención. La detección de familiares de primer grado de pacientes con MCH, utilizando pruebas genéticas o un protocolo de vigilancia electrocardiográfica/con técnicas de obtención de imágenes, puede comenzar a cualquier edad y se puede ver influenciada por aspectos concretos de los antecedentes del paciente/familiares y las preferencias de la familia. Dado que las recomendaciones de detección para los familiares dependen de la patogenicidad de cualquier variante detectada, la patogenicidad informada se debe reconfirmar cada 2 a 3 años.

4 La atención óptima de pacientes con MCH requiere **métodos de obtención de imágenes cardíacas** para confirmar el diagnóstico, caracterizar la fisiopatología de la persona, e identificar marcadores del riesgo que pueden informar las decisiones respecto a las intervenciones para la prevención de la muerte súbita de origen cardíaco (MSC) y la obstrucción del cono arterial del ventrículo izquierdo. La ecocardiografía sigue siendo la modalidad básica de obtención de imágenes para los pacientes con MCH. La resonancia magnética cardiovascular también resultará útil en muchos pacientes, especialmente en aquellos en los que el diagnóstico resulta dudoso, con márgenes deficientes para la obtención de imágenes ecocardiográficas, o en los que persistan las dudas respecto a decisiones sobre la colocación de un desfibrilador automático implantable (DAI).

5 La evaluación del **riesgo de un paciente individual de MSC** sigue evolucionando a medida que surgen nuevos marcadores (p. ej., aneurisma apical, disminución de la función sistólica ventricular izquierda y amplio realce de gadolinio). Además de una plena contabilización de los marcadores de riesgo de una persona, resulta clave la comunicación con los pacientes respecto no solo a la presencia de los marcadores de riesgo, sino también a la magnitud de su riesgo individualizado. Esto permite al paciente informado, participar plenamente en la toma de decisiones respecto a la colocación de un DAI, que incorpora su propio nivel de tolerancia al riesgo y objetivos de tratamiento.

10 mensajes principales para llevarse a casa (2 de 2)

6

Los factores de riesgo de **MSC en niños con MCH** se valoran de modo distinto cuando se observan en pacientes adultos; varían con la edad y se deben tener en cuenta los distintos tamaños corporales. Además de la complejidad de colocar DAI en pacientes jóvenes con un crecimiento previsto y un mayor riesgo de presentar complicaciones relacionadas con el dispositivo, el umbral para la implantación de un DAI en los niños difiere con frecuencia del de los adultos. Estas diferencias se abordan mejor en centros integrales o primarios para la MCH, con experiencia en niños con MCH.

7

Los tratamientos de reducción septal (miectomía septal quirúrgica y ablación septal con alcohol), cuando los realizan equipos para la MCH con experiencia en centros especializados, siguen mejorando en seguridad y eficacia, de modo que una intervención temprana puede ser posible en pacientes seleccionados con obstrucción del cono arterial grave o resistente al tratamiento farmacológico, que provoque signos de descompensación cardíaca. Dados los datos sobre los resultados mejorados de forma significativa en centros integrales para la MCH, estas decisiones representan una oportunidad óptima de remisión.

8

Los pacientes con MCH y fibrilación auricular persistente o paroxística presentan un riesgo de accidente cerebrovascular suficientemente incrementado como para que la anticoagulación oral con anticoagulantes orales directos (o warfarina alternativamente) deba considerarse la opción de tratamiento por defecto, con independencia de la puntuación CHA2DS2VASc. Como la fibrilación auricular rápida a menudo se tolera mal en pacientes con MCH, el mantenimiento del ritmo sinusal y el control de la frecuencia son objetivos clave de un tratamiento exitoso.

9

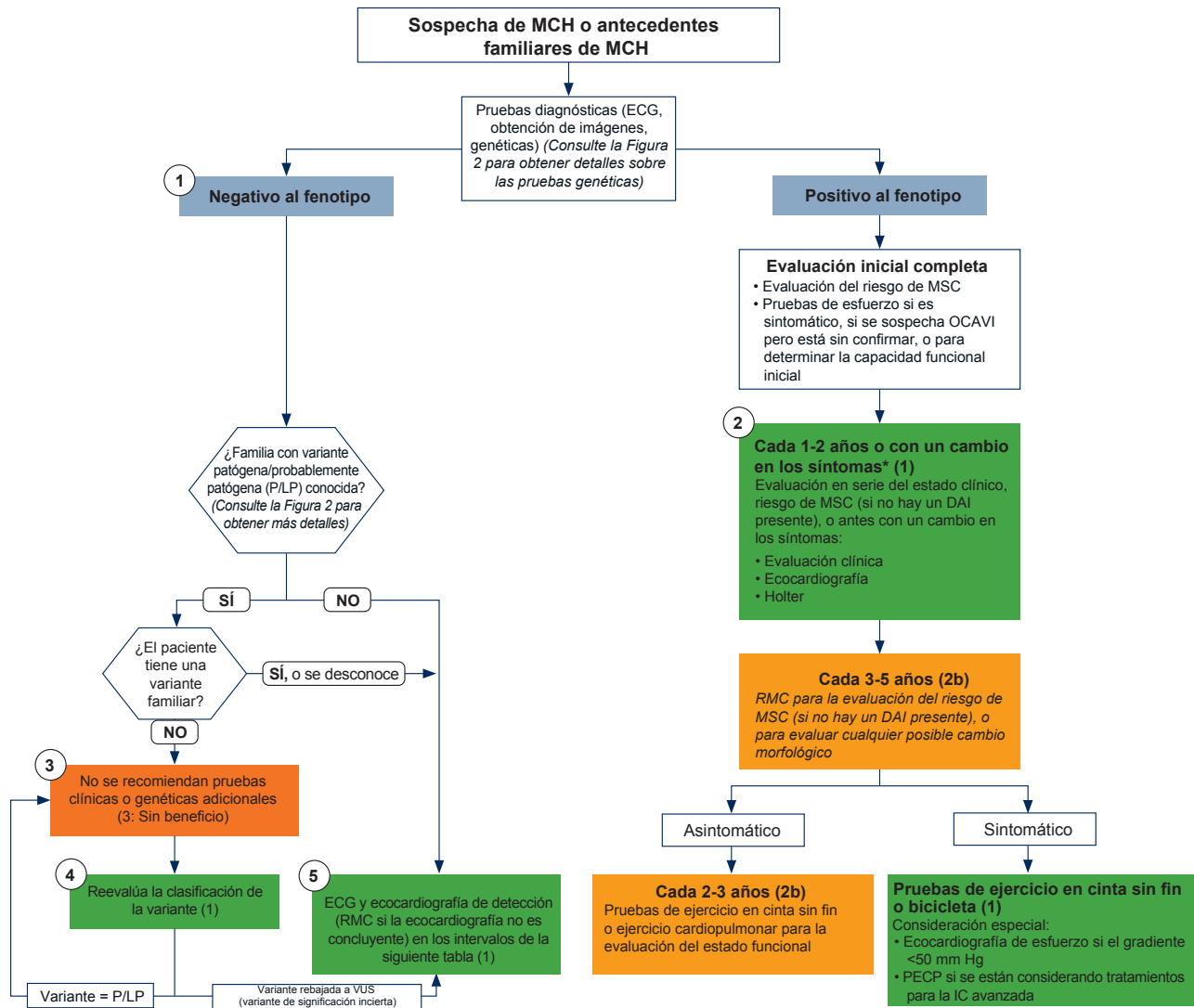
Los síntomas de insuficiencia cardíaca en pacientes con MCH, en ausencia de obstrucción del cono arterial del ventrículo izquierdo, deben tratarse de modo similar a otros pacientes con síntomas de insuficiencia cardíaca, incluida la consideración de opciones de tratamiento avanzadas (p. ej., tratamiento de resincronización cardíaca, dispositivo de asistencia ventricular izquierda, trasplante). En pacientes con MCH, una fracción de expulsión <50 % denota una función sistólica deteriorada de forma importante e identifica a las personas con un mal pronóstico y que tienen un mayor riesgo de MSC.

10

Cada vez más, los datos afirman que los **efectos beneficiosos del ejercicio** sobre la salud general se pueden extender a los pacientes con MSC. En estudios recientes, el ejercicio recreativo saludable (intensidad moderada) no se ha asociado con un mayor riesgo de episodios de arritmias ventriculares. Si un paciente individual con MCH desea realizar un ejercicio/entrenamiento más intenso, debe producirse una conversación compartida integral entre el paciente y su equipo de atención de la MCH experto respecto a los posibles riesgos de ese nivel de entrenamiento/participación, pero con la comprensión de que el riesgo relacionado con el ejercicio no se puede individualizar para un paciente dado.

Pruebas y evaluación genéticas

Figura 1. Evaluación y pruebas recomendadas para la MCH



Detección de familiares de primer grado asintomáticos de pacientes con MCH

| Edad del familiar de primer grado | Inicio de la detección | Intervalo de vigilancia |
|--|--|-------------------------|
| Niños y adolescentes de familia positiva para el genotipo y/o familia con un inicio temprano de la MCH | En el momento del diagnóstico en otro familiar | Cada 1-2 años |
| Todos los demás niños y adolescentes | En cualquier momento después del diagnóstico en la familia, pero no más tarde de la pubertad | Cada 2-3 años |
| Adultos | En el momento del diagnóstico en otro familiar | Cada 3-5 años |

Tabla 6. Detección con electrocardiografía y ecocardiografía 2D en familiares asintomáticos*

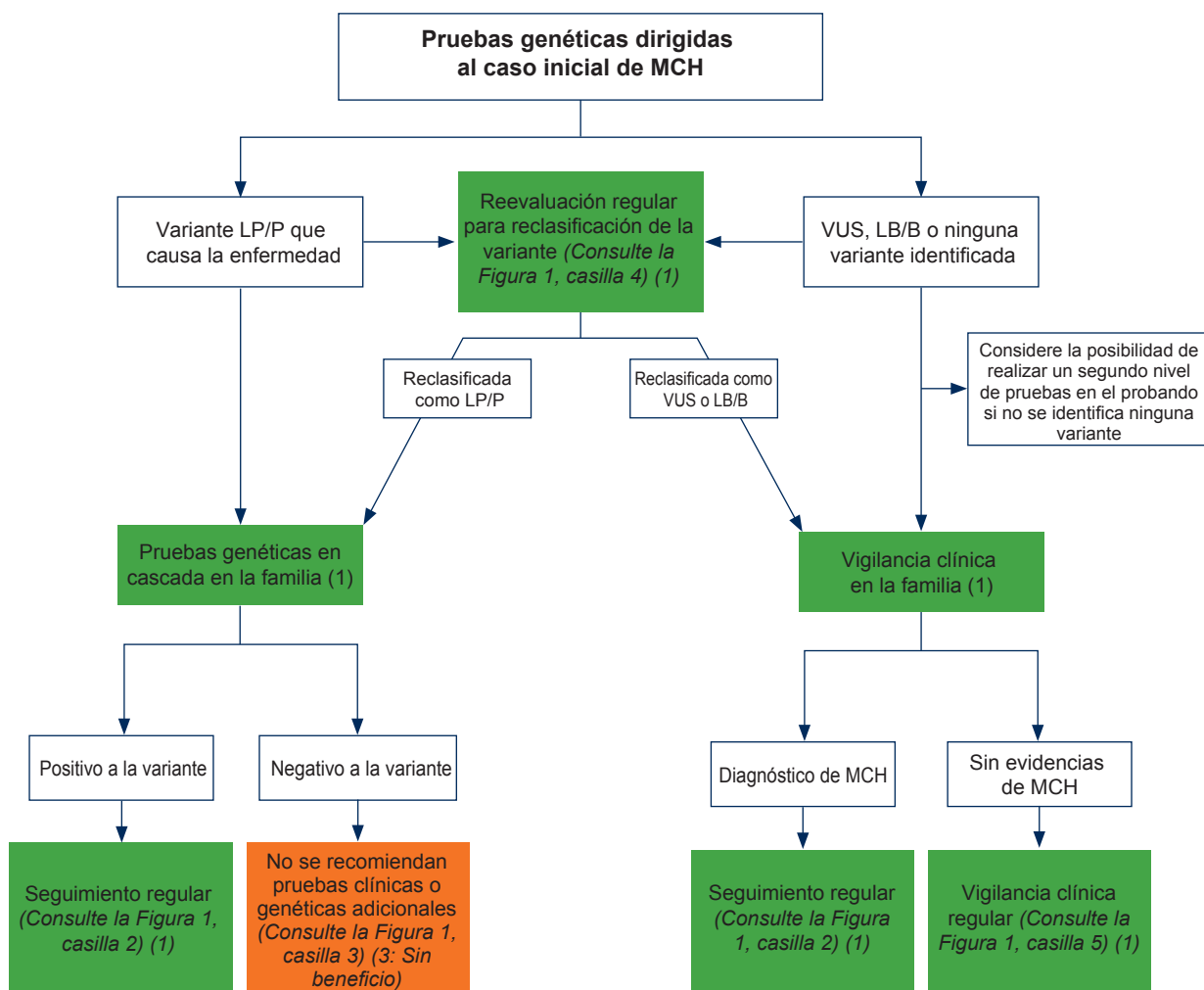
| Edad del familiar de primer grado | Inicio de la detección | Repetir ECG, ecocordio |
|---|--|------------------------|
| Pediátrico | | |
| Niños y adolescentes de familias positivas para el genotipo, y familias con un inicio temprano de la enfermedad | En el momento en que se diagnostica la MCH en otro familiar | Cada 1-2 años |
| Todos los demás pediátricos | En cualquier momento después de que se diagnostique MCH en un familiar, pero no más tarde de la pubertad | Cada 2-3 años |
| Adultos | En el momento en que se diagnostica la MCH en otro familiar | Cada 3-5 años |

*Incluye a todos los familiares de primer grado negativos para el fenotipo y asintomáticos que se consideren en situación de riesgo de desarrollar MCH, tomando como base los antecedentes familiares o el estado del genotipo y puede, en ocasiones, incluir a familiares más distantes, según el criterio clínico. Se puede modificar el intervalo de detección (p. ej., en el inicio de nuevos síntomas o en familias con una evolución clínica desfavorable o MCH de inicio tardío).

Los genes de evidencia fuerte de MCH incluyen, en el momento de esta publicación: MYH7, MYBPC3, TNNT2, TNNT1, TPM1, MYL2, MYL3 y ACTC1.

La determinación de la patogenicidad de las variantes depende del peso de las evidencias colectivas, tomando como base los criterios del [Colegio Estadounidense de Genética y Genómica Médicas](#) y puede cambiar con el paso del tiempo.

Figura 2. Proceso de las pruebas genéticas en la MCH



Diagnóstico

Tabla 5. Características clínicas en pacientes con “fenocopias de la MCH (imitadores)”

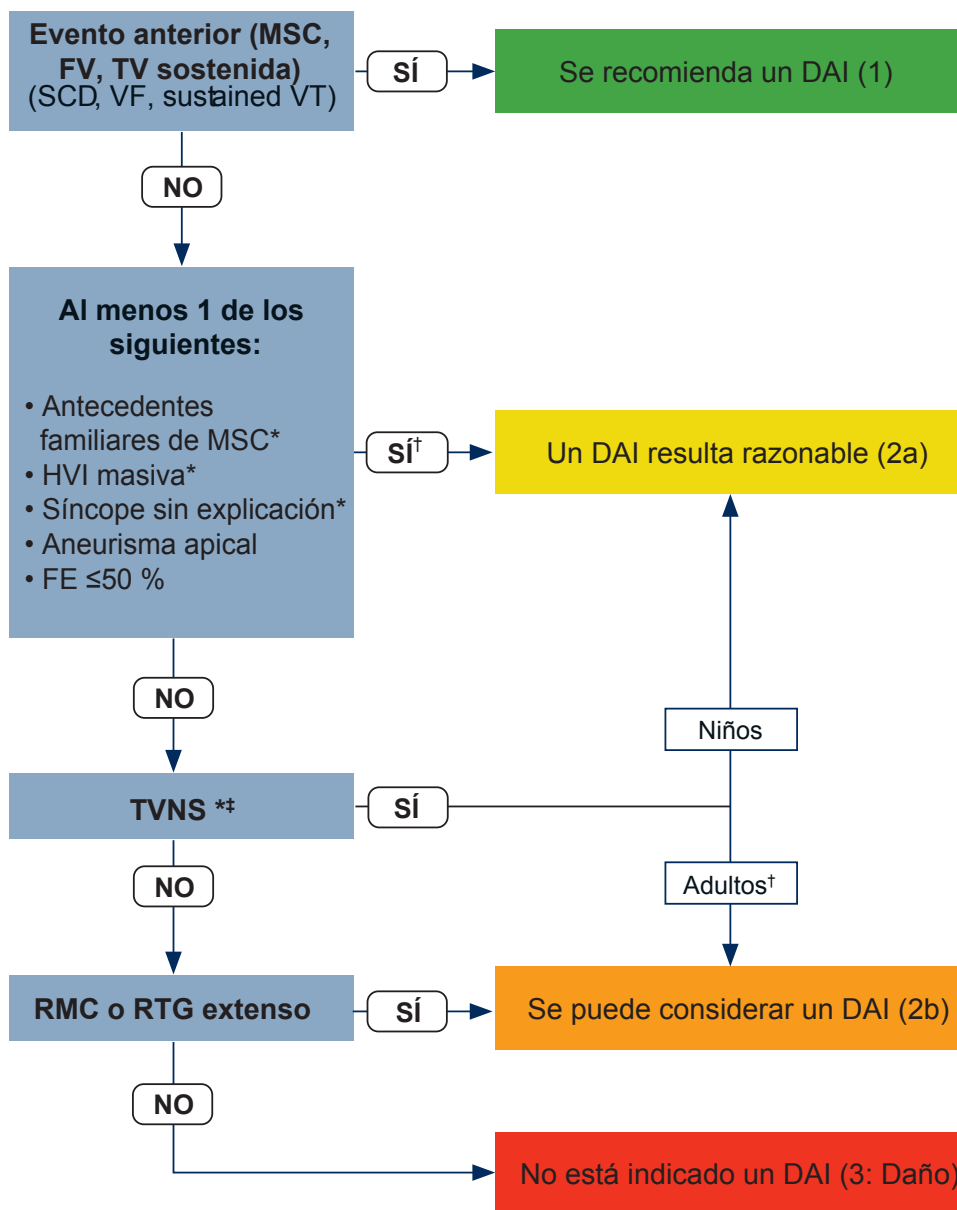
| Edad de presentación habitual | Características sistémicas | Posible etiología | Enfoque diagnóstico |
|-------------------------------------|---|---|--|
| Bebés (0-12 meses) y niños pequeños | Características dismórficas, retraso del crecimiento, acidosis metabólica | <ul style="list-style-type: none"> • Rasopatías • Glucogenosis, otras enfermedades metabólicas o mitocondriales • Bebé de una madre con diabetes | <ul style="list-style-type: none"> • Evaluación por parte de un genetista • Detección metabólica del recién nacido • Ensayos metabólicos específicos • Pruebas genéticas |
| Primera infancia | Desarrollo cognitivo retrasado o anómalo, deterioro visual o auditivo | <ul style="list-style-type: none"> • Rasopatías • Enfermedad mitocondrial | <ul style="list-style-type: none"> • Pruebas de detección bioquímicas • Pruebas genéticas |
| Edad escolar y adolescencia | Debilidad muscular esquelética o trastorno del movimiento | <ul style="list-style-type: none"> • Ataxia de Friedrich, enfermedad de Danon • Enfermedad mitocondrial | <ul style="list-style-type: none"> • Pruebas de detección bioquímicas • Evaluación neuromuscular • Pruebas genéticas |
| Edad adulta | Trastorno del movimiento, neuropatía periférica, disfunción renal | <ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad de Anderson-Fabry, ataxia de Friedrich, trastornos infiltrantes (p. ej., amiloidosis), glucogenosis | <ul style="list-style-type: none"> • Pruebas de detección bioquímicas, • Evaluación neuromuscular • Pruebas genéticas |

Evaluación del riesgo de muerte súbita de origen cardíaco

Tabla 7. Factores de riesgo clínico establecidos para la estratificación del riesgo de muerte súbita por MCH

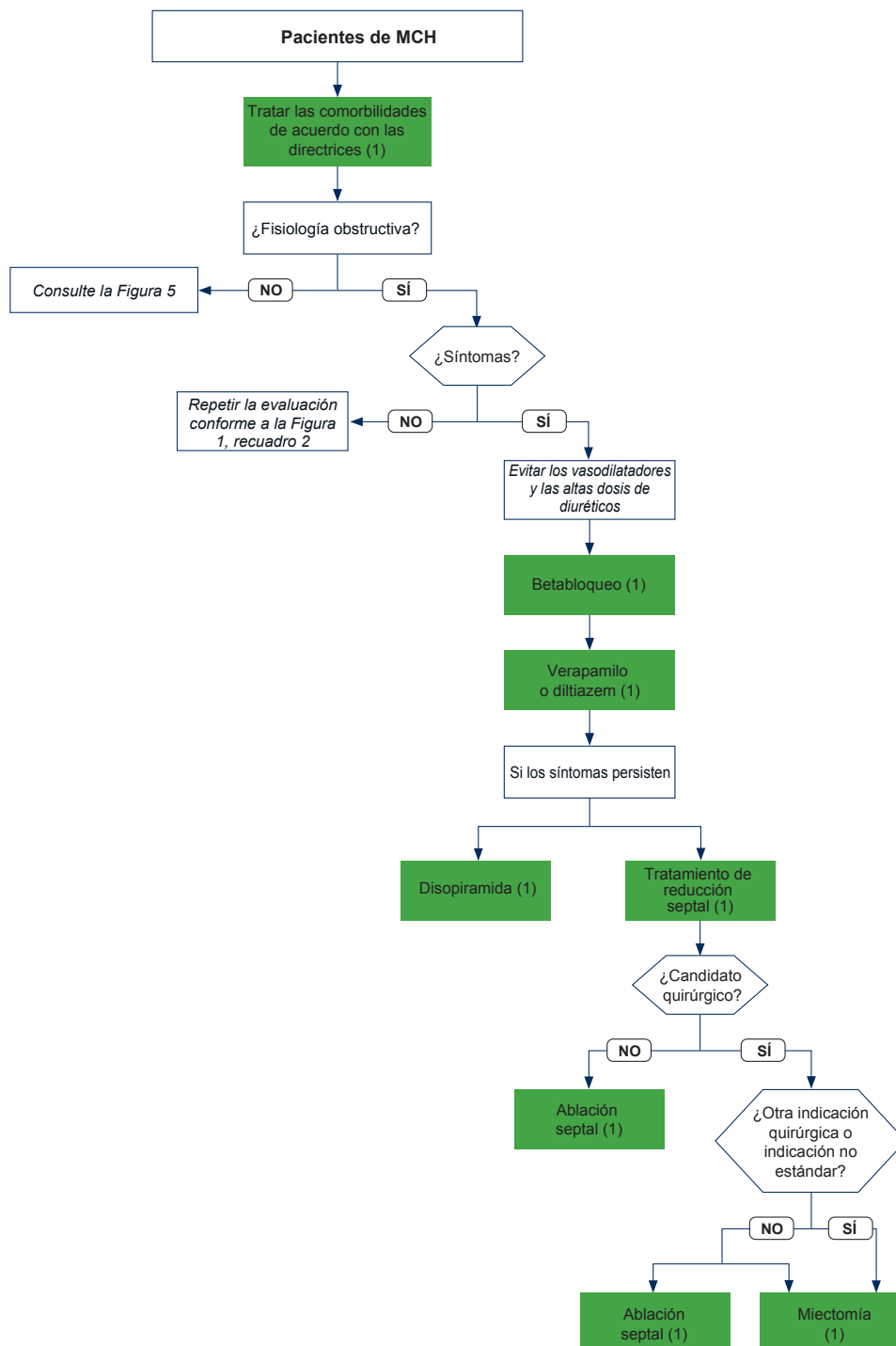
| | |
|--|---|
| Antecedentes familiares de muerte súbita por MCH | La muerte súbita se consideró definitiva o probablemente atribuible a la MCH en ≥ 1 familiar de primer grado cercano de ≤ 50 años. Los familiares cercanos serían normalmente familiares de segundo grado; sin embargo, también se considerarían relevantes múltiples MSC en familiares terciarios. |
| HVI masiva | Grosor de la pared ≥ 30 mm en cualquier segmento dentro de la cámara mediante ecocardiografía o RMC; también se concede consideración a los efectos de este marcador morfológico a los valores límite de ≥ 28 mm en pacientes individuales, a la discreción del cardiólogo responsable del tratamiento. En el caso de pacientes pediátricos con MCH, no se ha establecido un umbral de puntuación z o absoluto para el grosor de la pared; sin embargo, parece razonable una pared máxima que se corresponda con una puntuación z ≥ 20 (y >10 junto con otros factores de riesgo). |
| Síncope sin explicación | ≥ 1 episodio sin explicación que implique la pérdida del conocimiento transitoria y aguda, que a juzgar por los antecedentes es poco probable que tenga una etiología neurocardiogénica (vasovagal), ni atribuible a OCAVI, y especialmente cuando ocurre en los 6 meses previos a la evaluación (los eventos ocurridos hace más de 5 años no parecen tener relevancia). |
| MCH con disfunción sistólica del VI | Disfunción sistólica con FE < 50 % mediante ecocardiografía o RMC. |
| Aneurisma apical del VI | El aneurisma apical se define como un segmento discinético o acinético de pared fina discreto de la parte más distal de la cámara del VI, con independencia del tamaño. |
| RMC o RTG extenso | El RTG difuso y extenso, que representa fibrosis, cuantificado o estimado mediante inspección visual, que consta de ≥ 15 % de masa del VI (no se ha establecido en los niños el alcance del RTG que confiere el riesgo). |
| TVNS en un monitor ambulatorio | Parecería que lo más apropiado es conceder una mayor relevancia a la TVNS como marcador del riesgo cuando los episodios son frecuentes (≥ 3), más prolongados (≥ 10 latidos) y más rápidos (≥ 200 lpm), y se producen habitualmente a lo largo de 24 a 48 horas de monitorización. En el caso de los pacientes pediátricos, una frecuencia de TV que supere la frecuencia sinusal inicial en >20 % se considera significativa. |

Figura 3. Selección de pacientes para DAI



Control de los síntomas

Figura 4. Control de los síntomas en pacientes con MCH



Recomendaciones de tratamiento farmacológico de pacientes con MCH obstructiva

| CdR | NdE | Recomendaciones |
|---------|--------------------|---|
| 1 | B-NR | 1. En pacientes con MCH obstructiva y síntomas* atribuibles a OCAVI, se recomiendan los betabloqueantes no vasodilatadores, ajustados a las dosis máximas toleradas o de eficacia. |
| 1 | Verapamilo B-NR | 2. En pacientes con MCH obstructiva y síntomas* atribuibles a OCAVI, en los que los betabloqueantes son ineficaces o no se toleran, se recomienda la sustitución con antagonistas del calcio distintos de dihidropiridinas (p. ej., verapamilo, diltiazem). |
| | Diltiazem C-LD | |
| 1 | B-NR | 3. En pacientes con MCH obstructiva que tengan síntomas intensos persistentes* atribuibles a OCAVI a pesar de los betabloqueantes o los antagonistas del calcio distintos de dihidropiridinas, se recomienda añadir disopiramida en combinación con 1 de los otros fármacos, o un TRS realizado en centros con experiencia†. |
| 1 | C-LD | 4. En pacientes con MCH obstructiva e hipotensión aguda que no respondan a la administración de líquidos, se recomienda la fenilefrina intravenosa (u otros vasoconstrictores sin actividad inotrópica), sola o en combinación con fármacos betabloqueantes. |
| 2b | C-EO | 5. En pacientes con MCH obstructiva y disnea persistente con evidencias clínicas de sobrecarga de volumen y presiones de llenado del lado izquierdo elevadas a pesar de otros GDMT de la MCH, se puede considerar una utilización cuidadosa de una baja dosis de diuréticos orales. |
| 2b | C-EO | 6. En pacientes con MCH obstructiva, la interrupción de los vasodilatadores (p. ej., inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina, antagonistas de los receptores de la angiotensina, antagonistas del calcio dihidropiridinas) o la digoxina puede resultar razonable, porque estos agentes pueden empeorar los síntomas provocados por la obstrucción del cono arterial dinámica. |
| 3: Daño | C-LD | 7. En pacientes con MCH obstructiva y disnea intensa en reposo, hipotensión, gradientes en reposo muy elevados (p. ej., >100 mm Hg), así como todos los niños de <6 semanas, el verapamilo es potencialmente nocivo. |

*Los síntomas incluyen disnea o dolor de pecho relacionados con el esfuerzo; y ocasionalmente otros síntomas de esfuerzo (p. ej., síncope, cuasi síncope) que se atribuyen a OCAVI e interfieren con la actividad cotidiana o la calidad de vida.

†Centros integrales y primarios para la MCH con excelencia demostrada en resultados clínicos para estos procedimientos (Tabla 3 y 4).

Tabla 3. Competencias sugeridas de Centros integrales y primarios para la MCH

| Posibles competencias de administración de atención para la MCH | Centro integral para la MCH | Centro primario para la MCH | Centros/médicos remitentes |
|--|-----------------------------|-----------------------------|----------------------------|
| Diagnóstico | X | X | X |
| ETT inicial y de vigilancia | X | X | X |
| Imágenes ecocardiográficas avanzadas para detectar una OCAVI latente | X | X | |
| Ecocardiografía para guiar un TRS | X | * | |
| RMC para el diagnóstico y la estratificación del riesgo | X | X | |
| Evaluación invasiva para OCAVI | X | * | * |
| Angiografía coronaria | X | X | X |
| Prueba de esfuerzo para provocar una OCAVI o consideración de trasplante/tratamientos para la IC avanzados | X | X | |
| Asesoramiento y realización de pruebas de detección a familiares (pruebas de obtención de imágenes y genéticas) | X | X | X |
| Pruebas genéticas/asesoramiento | X | X | * |
| Evaluación del riesgo de MSC | X | X | X |
| Toma de decisiones sobre un DAI de clase 1 y clase 2a con pacientes adultos | X | X | X |
| Toma de decisiones sobre un DAI de clase 2B con pacientes adultos | X | | |
| Implantación de un DAI (adultos) | X | X | * |
| Toma de decisiones sobre un DAI e implantación de un DAI con niños/adolescentes y sus padres | X | * | |
| Tratamiento de FA inicial y prevención del accidente cerebrovascular | X | X | X |
| Ablación con catéter para la FA | X | X | * |
| Tratamiento inicial de insuficiencia cardíaca con fracción de expulsión reducida (HFrEF, por sus siglas en inglés) e insuficiencia cardíaca con fracción de expulsión preservada (HFpEF, por sus siglas en inglés) | X | X | X |
| Tratamiento de la IC avanzada (p. ej., trasplante, TRC) | X | * | |
| Tratamiento farmacológico para la MCH obstructiva sintomática | X | X | X |
| Tratamiento invasivo de la MCH obstructiva sintomática | X | † | |
| Asesoramiento ocupacional y elecciones de estilo de vida saludables distintas de actividades de alta intensidad o competitivas | X | X | X |
| Opciones de asesoramiento sobre la participación en actividades atléticas de alta intensidad o competitivas | X | | |
| Tratamiento de mujeres con MCH a lo largo del embarazo | X | * | |
| Tratamiento de comorbilidades | X | X | X |

*Opcional, dependiendo de las competencias esenciales de la institución.

†Si se realizan estos procedimientos, se debe establecer un aseguramiento de la calidad adecuado para demostrar resultados coherentes con aquellos logrados por los centros integrales.



Tabla 4. Resultados de ejemplos de dianas de los tratamientos de reducción septal invasiva

| | Tasa | |
|---|-----------|-----------------------------|
| | Miectomía | Ablación septal con alcohol |
| Mortalidad a los 30 días | ≤1 % | ≤1 % |
| Complicaciones adversas a los 30 días (taponamiento, disección descendente anterior izquierda [LAD, por sus siglas en inglés], infección, hemorragia grave) | ≤10 % | ≤10 % |
| Bloqueo cardíaco completo a los 30 días, que genere la necesidad de un marcapasos | ≤5 % | ≤10 % |
| Reemplazo de la válvula mitral en el plazo de 1 año | ≤5 % | |
| Insuficiencia mitral residual más que moderada | ≤5 % | ≤5 % |
| Índice de repetición del procedimiento | ≤3 % | ≤10 % |
| Mejora ≥ clase NYHA | >90 % | >90 % |
| Gradiente de CAVI en reposo y provocado <50 mm Hg | >90 % | >90 % |

Participación en deportes

Recomendaciones relacionadas con los deportes y la actividad

| CdR | NdE | Recomendaciones |
|---------|------|---|
| 1 | B-NR | 1. En el caso de la mayor parte de los pacientes con MCH, el ejercicio recreativo* de intensidad de leve a moderada resulta beneficioso para mejorar el estado cardiorrespiratorio, el funcionamiento físico y la calidad de vida, y para su salud general conforme a las directrices de actividad física para la población general. |
| 1 | C-EO | 2. En el caso de atletas con MCH, se recomienda una evaluación integral y una conversación compartida de los posibles riesgos de la participación en deportes por parte de un proveedor experto. |
| 2a | C-EO | 3. En el caso de la mayor parte de los pacientes con MCH, resulta razonable la participación en deportes competitivos de baja intensidad. |
| 2a | C-LD | 4. En personas que son positivas para el genotipo y negativas para el fenotipo de MCH, resulta razonable la participación en actividades atléticas competitivas de cualquier intensidad. |
| 2b | C-LD | 5. En el caso de pacientes con MCH, se puede considerar la participación en actividades recreativas de alta intensidad o actividades deportivas competitivas de intensidad moderada a elevada después de una evaluación integral y una conversación compartida, que se repitan anualmente con un proveedor experto, que manifieste que el riesgo de muerte súbita y descargas de DAI puede aumentar, y con la comprensión de que las decisiones de elegibilidad para la participación en deportes competitivos con frecuencia implican a terceros (p. ej., médicos del equipo, asesores y otros directivos de la institución) que actúan en nombre de las escuelas o los equipos. |
| 3: Daño | B-NR | 6. En pacientes con MCH, no debe realizarse la colocación de un DAI con la única finalidad de participar en actividades atléticas competitivas. |

*El ejercicio recreativo se realiza como una actividad de ocio sin necesidad de realizar un entrenamiento sistemático y sin el objetivo de destacar o competir contra otros.

Síntomas de insuficiencia cardíaca en pacientes con MCH

Figura 5. Algoritmo de la insuficiencia cardíaca

