



INVESTIGACIÓN CLÍNICA

Septo sigmoideo: ¿una variante de la hipertrofia ventricular o de la miocardiopatía hipertrófica?



Delicia Gentile-Lorente^{a,*} y Teresa Salvadó-Usach^b

^a Servicio de Cardiología, Hospital de Tortosa Verge de la Cinta, Institut d'Investigació Sanitària Pere Virgili (IISPV), Tortosa, Tarragona, España

^b Servicio de Anatomía patológica, Hospital de Tortosa Verge de la Cinta, Institut d'Investigació Sanitària Pere Virgili (IISPV), Tortosa, Tarragona, España

Recibido el 25 de noviembre de 2015; aceptado el 17 de febrero de 2016

PALABRAS CLAVE

España;
Ecocardiografía;
Hipertrofia
ventricular;
Hipertensión arterial;
Miocardiopatía
hipertrófica;
Septo sigmoideo

Resumen

Objetivo: El septo sigmoideo y la miocardiopatía hipertrófica cursan con hipertrofia ventricular izquierda y, aunque parecen ser entidades distintas, muchas veces plantean problemas de diagnóstico diferencial. Este estudio se ha realizado para evaluar la prevalencia y características del septo sigmoideo ecocardiográfico y sus hallazgos diferenciales con respecto a la miocardiopatía hipertrófica.

Métodos: Estudio descriptivo, observacional y prospectivo. Se estudiaron 1,770 pacientes mediante ecocardiografía. El septo sigmoideo (hipertrofia focal y aislada del septo interventricular basal ≥ 13 mm en hombres y ≥ 2 mm en mujeres, que supera en $\geq 50\%$ al grosor del septo medio) se clasificó en «tipo 1» (≤ 14 mm) y «tipo 2» (≥ 15 mm).

Resultados: Hubo 59 casos de septo sigmoideo (prevalencia del 3.3%); 26 (1.5%) pacientes con un tipo 1 (50% hombres) y 33 (1.9%) pacientes con un tipo 2 (72.7% hombres); se detectaron 25 (1.4%) casos de miocardiopatía hipertrófica (76% hombres). El grupo con septo sigmoideo tipo 2 se diferenció de esta última en: su mayor edad (73 ± 10.5 años; $p < 0.0001$), más hipertensión (84.8%; $p < 0.0001$), menor filtrado glomerular (73.3 ± 21.4 ml/min; $p = 0.007$), menor alteración de la repolarización (18.2%; $p = 0.004$) e índice de Cornell (en hombres; 22.2 ± 11 mm; $p = 0.041$), más disfunción diastólica (75%; $p = 0.0089$) y en la morfología y localización de la fibrosis ventricular en resonancia magnética.

Conclusión: Con respecto a la miocardiopatía hipertrófica, los pacientes con septo sigmoideo tipo 2 son de más edad y generalmente hipertensos; por lo demás, a menudo no presentan claras diferencias en sus características clínicas, electrocardiográficas o ecocardiográficas. Por ello, la resonancia cardíaca resulta de gran ayuda en su diagnóstico diferencial.

© 2016 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autora para correspondencia. Calle Esplanetes n.º 14. C.P. 43500, Tortosa (Tarragona). España.
Correo electrónico: dgentille.ebre.ics@gencat.cat (D. Gentile-Lorente).

KEYWORDS

Spain;
 Echocardiography;
 Ventricular
 hypertrophy;
 Arterial hypertension;
 Hypertrophic
 cardiomyopathy;
 Sigmoid septum

Sigmoid septum: A variant of the ventricular hypertrophy or of the hypertrophic cardiomyopathy?**Abstract**

Objective: Sigmoid septum and hypertrophic cardiomyopathy presenting with left ventricular hypertrophy and, although they appear to be different entities, often involve problems in the differential diagnosis. This study was carried out to assess the prevalence and characteristics of the echocardiographic sigmoid septum and its differential findings regarding hypertrophic cardiomyopathy.

Methods: Descriptive, observational and prospective study. A total of 1,770 patients were studied by echocardiography. Sigmoid septum (focal and isolated hypertrophy of the basal interventricular septum ≥ 13 mm in men and ≥ 12 mm in women, exceeding $\geq 50\%$ of the median septum thickness) was classified as «Type 1» (≤ 14 mm) and «Type 2» (≥ 15 mm).

Results: There were 59 cases of sigmoid septum (prevalence of 3.3%): 26 (1.5%) patients with type 1 (50% male) and 33 (1.9%) patients with type 2 (72.7% male); there were 25 (1.4%) cases of hypertrophic cardiomyopathy (76% male). The group with type 2 sigmoid septum differed from hypertrophic cardiomyopathy in: was older (73 ± 10.5 years; $P < .0001$), with more hypertension (84.8%; $P < .0001$), lower glomerular filtering (73.3 ± 21.4 ml/min; $P = .007$), lower repolarization abnormalities (18.2%; $P = .004$) and Cornell index (in men, 22.2 ± 11 mm; $P = .041$), more diastolic dysfunction (75%; $P = .0089$) and in ventricular morphology and fibrosis location in magnetic resonance.

Conclusion: Regarding the hypertrophic cardiomyopathy, patients with type 2 sigmoid septum are older and generally hypertensive; otherwise, often they have no clear differences in their clinical, electrocardiographic or echocardiographic characteristics. Therefore, cardiac resonance is helpful in the differential diagnosis.

© 2016 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Dos de las enfermedades que cursan con hipertrofia del ventrículo izquierdo (HVI) concéntrica son el septo sigmoideo (SS) y la miocardiopatía hipertrófica (MH); ambas destacan por su prevalencia en la práctica clínica y, a menudo, plantean problemas de diagnóstico diferencial.

En general, se denomina SS a la hipertrofia focal y aislada del septo interventricular basal que protruye en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (VI). Algunas otras denominaciones recogidas en la literatura son hipertrofia septal localizada, protuberancia septal, protuberancia subaórtica septal o nudillo septal; además de en la terminología, los trabajos publicados al respecto difieren en la definición, metodología y poblaciones estudiadas, de ahí sus distintos resultados.

Las causas y consecuencias del SS son controvertidas¹⁻⁵; algunos lo consideran parte del espectro fenotípico de la MH pero, la mayoría, una entidad diferenciada^{1-3,6-9} y relacionada, principalmente, con una mayor edad^{2,9-11}, la mayor angulación del septo interventricular respecto a la aorta^{1,9,12,13} o la hipertensión arterial^{4,6,10,14,15}. Clínicamente, suele ser asintomático pero podría causar disnea de esfuerzo por la obstrucción del tracto de salida del VI que, ocasionalmente, produce; es entonces cuando más se confunde con la MH^{3,6,16}. Actualmente, la MH del adulto se define como la existencia de un grosor parietal ≥ 15 mm en ≥ 1 segmento del VI, en técnicas de imagen, no atribuible

únicamente a condiciones de carga anómalas²; sin embargo, gran parte de los pacientes con SS cumplen dicha condición aunque en ausencia de antecedentes familiares de MH y de las alteraciones electrocardiográficas, en pruebas de imagen o anatomopatológicas típicas de la MH.

Los objetivos del presente estudio son evaluar la prevalencia y características del SS ecocardiográfico y sus hallazgos diferenciales con respecto a la MH.

Metodología

Estudio descriptivo, observacional y prospectivo que incluyó a 1,770 pacientes consecutivos, mayores de edad, a quienes se les realizó una ecocardiografía independientemente de su indicación; la fecha de inclusión fue el día de la realización de la ecocardiografía.

Las variables registradas procedieron de la historia clínica, anamnesis y ecocardiografía realizadas. Se registraron la edad, el sexo y los factores de riesgo cardiovascular definidos según recomendaciones vigentes. El filtrado glomerular se calculó, mediante la fórmula CKD-EPI, a partir de analíticas recientes; la insuficiencia renal crónica se definió como un filtrado glomerular < 60 ml/min/1,73 cm² durante ≥ 3 meses¹⁷. Se consideró antecedente de cardiopatía isquémica la historia constatada de infarto de miocardio, aterosclerosis coronaria o revascularización miocárdica.

El electrocardiograma analizado fue de 12 derivaciones, tomado en decúbito supino y durante los últimos 6 meses; el índice de Cornell fue considerado como positivo si era ≥ 28 mm en hombres y ≥ 20 mm en mujeres, y el de Sokolow-Lyon si era ≥ 35 mm¹⁸.

Las ecocardiografías fueron realizadas en reposo, por un mismo ecocardiografista y según las recomendaciones actuales^{19,20}, con un ecógrafo Vivid Five de General Electric con software cardiológico, transductor de 2.5-MHz y segundo armónico. El SS se definió como la hipertrofia focal y aislada del septo interventricular basal que, protruyendo en tracto de salida del VI, era ≥ 13 mm en hombres y ≥ 12 mm en mujeres y superaba en $\geq 50\%$ al grosor de su segmento medio; se excluyeron los casos con hipertrofia en otros segmentos del VI así como los de miocardiopatía dilatada, estenosis aórtica mayor que ligera y fracción de eyección del VI $< 50\%$. El SS se clasificó en «tipo 1» (hipertrofia ≤ 14 mm) y «tipo 2» (≥ 15 mm) y se evaluó la presencia de obstrucción del tracto de salida del VI basal y tras Valsalva. La MH se definió según las recomendaciones actuales² y siempre que, si había un único segmento hipertrofiado, no fuera el septo interventricular basal. Se evaluó: el índice de masa del VI según superficie corporal, en modo M y mediante la fórmula anatómica o de Devereux, así como el ratio septo interventricular/pared posterior, porcentaje de mayor grosor del SS con respecto al septo medio, el máximo grosor septal, la dilatación auricular izquierda, fracción de eyección del VI Simpson biplano, función diastólica del VI, la calcificación del anillo mitral, movimiento sistólico anterior e insuficiencia mitrales.

Mediante SPSS 19.0 se realizó estudio descriptivo, expresando los resultados de las variables cuantitativas como media y desviación estándar, y los de las cualitativas en porcentaje, y un análisis bivalente utilizando los test de Chi cuadrado, exacto de Fisher, T de Student, U de Mann-Whitney y ANOVA. El nivel de significación establecido fue de $p < 0.05$.

Resultados

Se estudiaron 1,770 pacientes, detectándose 59 con SS (prevalencia del 3.3%): 26 (1.5%) con SS tipo 1 y 33 (1.9%) con SS tipo 2; 25 (1.4%) pacientes presentaron una MH.

En los 3 grupos de pacientes (MH, SS tipo 1 y SS tipo 2) se registraron las mismas variables de la [tabla 1](#), que solo muestra resultados del análisis de los grupos MH y SS tipo 2 por ser este el objetivo principal del estudio.

Septo sigmoideo tipo 2 versus miocardiopatía hipertrofica

Tabla 1; el grupo SS tipo 2 presenta mayor edad a fecha del estudio (73 ± 10.5 años frente a los 54.6 ± 19 años del grupo MH; $p < 0.0001$) y al realizarles su primera ecocardiografía diagnóstica, pero en ambos predominan los hombres. De entre los factores de riesgo cardiovascular, solo la hipertensión se asoció al SS tipo 2 (un 84.8% eran hipertensos; $p < 0.0001$) que también mostró un menor filtrado glomerular (73.3 ± 21.4 ml/min; $p = 0.007$). No existieron diferencias clínicas entre ambos grupos. Electrocardiográficamente, destacó que el grupo SS tipo 2 presentaba una

frecuencia cardíaca, sobrecarga sistólica e índice de Cornell (en hombres) significativamente menores, que también se reflejan en las [tablas 2 y 3](#). Ecocardiográficamente tampoco existieron diferencias salvo que el SS tipo 2 presentaba más disfunción diastólica, mayoritariamente grado I. Pocos pacientes disponían de una resonancia magnética, 14 del grupo MH y 2 del SS tipo 2; tanto la morfología como la localización de la fibrosis ventricular se relacionaron significativamente con un u otro diagnóstico.

Comparación del resto de los grupos entre sí

Tras analizar las mismas variables de la [tabla 1](#), las [tablas 4 y 5](#) únicamente muestran las asociaciones que resultaron significativas al comparar los distintos grupos de pacientes, reflejados también en las [tablas 2 y 3](#). La [tabla 6](#) recoge los resultados de ese mismo análisis pero realizado en los 2 subgrupos de pacientes con SS tipo 2: aquellos con y sin obstrucción del tracto de salida del VI, basal o provocada; la obstrucción solo se asoció a la presencia de movimiento sistólico anterior mitral y, en hombres, a la de un índice de Sokolow-Lyon positivo, que también se refleja en las [tablas 2 y 3](#).

Discusión

El SS constituye un hallazgo ecocardiográfico relativamente frecuente, siendo su prevalencia del 3.3%. Son especialmente los casos de SS tipo 2 los que plantean problemas de diagnóstico diferencial con la MH, siendo sus prevalencias del 1.9 y 1.4% respectivamente, aunque los primeros suelen ser pacientes de mayor edad, generalmente hipertensos y con más disfunción diastólica no severa; no se detectan diferencias significativas entre aquellos con y sin obstrucción del tracto de salida del VI, salvo que la obstrucción se asocia al movimiento sistólico anterior mitral y, en los hombres, a un índice de Sokolow-Lyon más frecuentemente positivo.

Las diferentes prevalencias del SS previamente reportadas resultan de la gran heterogeneidad en las definiciones, metodologías y poblaciones estudiadas. En cuanto a las series ecocardiográficas: Belenkie et al.⁸ consideraron SS al engrosamiento visual del septo interventricular basal, detectado en el 0.46% de 5,582 ecocardiografías; Krasnow¹ definió el SS como la protrusión del septo interventricular basal en tracto de salida del VI, con o sin hipertrofia focal que sería ligera (≤ 13 mm), moderada (14-17 mm) o severa (≥ 18 mm); Chen-Tournoux et al.⁶ consideraron SS al engrosamiento aislado del septo interventricular basal ≥ 13 mm y con septo interventricular/pared posterior ≥ 1.3 , describiendo 33 casos; Diaz et al.¹⁰ denominaron SS al septo interventricular basal de aspecto protruyente en tracto de salida del VI, con grosor ≥ 14 mm y septo interventricular basal/medio ≥ 1.3 (en ausencia de septo interventricular medio anómalo), reportando una prevalencia del 1.45%; Sengupta et al.¹¹ detectan que un 2.2% de los informes ecocardiográficos informan de un septo interventricular basal prominente; Ranasinghe et al.³ definieron el SS como la hipertrofia focal aislada del septo interventricular basal ≥ 15 mm, encontrando un 5.8% de casos entre 4,104 pacientes; Canepa et al.⁵ consideraron SS a la hipertrofia

Tabla 1 Pacientes con SS tipo 2 comparados con pacientes con MH

	MH (n = 25)	SS tipo 2 (n = 33)	p
Edad (años)			
<i>A la inclusión</i> $\bar{X} \pm DE$	54.6 ± 19	73 ± 10.5	< 0.0001
<i>Al diagnóstico</i> $\bar{X} \pm DE$	50 ± 20.7	69.5 ± 10.3	< 0.0001
Sexo			
<i>Hombre</i> n (%)	19 (76)	24 (72.7)	0.778
<i>Mujer</i> n (%)	6 (24)	9 (27.3)	
Factores de riesgo cardiovascular			
<i>Hipertensión arterial</i> n (%)	9 (36)	28 (84.8)	< 0.0001
<i>Diabetes mellitus</i> n (%)	2 (8)	4 (12.1)	0.690
<i>Dislipidemia</i> n (%)	12 (48)	21 (63.6)	0.234
<i>Tabaquismo</i> n (%)	7 (28)	5 (15.2)	0.231
<i>Filtrado glomerular (ml/min)</i> $\bar{X} \pm DE$	89.5 ± 21.3	73.3 ± 21.4	0.007
<i>Insuficiencia renal crónica</i> n (%)	1 (4)	6 (18.2)	0.217
<i>Índice de masa corporal (kg/m²)</i> $\bar{X} \pm DE$	28 ± 5	28.3 ± 4.2	0.790
Antecedentes/clínica			
<i>Cardiopatía isquémica</i> n (%)	1 (4)	7 (21.2)	0.134
<i>Angor</i> n (%)	2 (8)	1 (3)	0.572
<i>Síncope no neuromediado</i> n (%)	0 (0)	1 (3)	1.000
<i>Disnea ≥ clase funcional NYHA I</i> n (%)	9 (36)	8 (25)	0.368
Ecocardiograma			
<i>Masa VI (por SC) (g/m²)</i> $\bar{X} \pm DE$	158 ± 79.3	160.8 ± 36	0.360
<i>Máximo grosor SS (mm)</i> $\bar{X} \pm DE$	19.3 ± 3.5	18.1 ± 2.7	0.152
<i>SIV/pared posterior</i> $\bar{X} \pm DE$	1.6 ± 0.4	1.6 ± 0.3	0.787
<i>SS/septo medio</i> $\bar{X} \pm DE$	-	66 ± 24.1	-
<i>Gradiente TSVI (mmHg)</i> $\bar{X} \pm DE$	59.3 ± 38.6	60 ± 26.7	0.970
<i>Fracción de eyección VI biplano (%)</i> $\bar{X} \pm DE$	65.5 ± 8	64 ± 9.1	0.501
<i>E/A</i> $\bar{X} \pm DE$	1.4 ± 0.6	0.9 ± 0.6	0.028
<i>TD mitral (ms)</i> $\bar{X} \pm DE$	183.5 ± 32.4	245.7 ± 77.8	< 0.0001
<i>TRVI (ms)</i> $\bar{X} \pm DE$	97.4 ± 16.3	101.1 ± 24.4	0.630
<i>E/e'</i> $\bar{X} \pm DE$	12.7 ± 5.2	13.1 ± 3.4	0.779
<i>Dilatación auricular izquierda</i> n (%)	20 (80)	26 (78.8)	0.910
<i>Calcificación del anillo mitral</i> n (%)	4 (16)	9 (29)	0.251
<i>SAM</i> n (%)	10 (40)	12 (37.5)	0.847
<i>Insuficiencia mitral > que ligera</i> n (%)	8 (32)	7 (23.3)	0.472
<i>Disfunción diastólica</i> n (%)	7 (36.8)	21 (75)	0.009
No n (%)	12 (63.2)	7 (25)	-
Grado I n (%)	3 (15.8)	15 (53.6)	
Grado II n (%)	3 (15.8)	5 (17.9)	
Grado IV n (%)	1 (5.3)	1 (3.6)	
Electrocardiograma			
<i>Frecuencia cardíaca (lpm)</i> $\bar{X} \pm DE$	75.1 ± 15.9	67.5 ± 12.4	0.048
Ritmo cardíaco			
Sinusal n (%)	20 (80)	31 (96.9)	0.077
Fibrilación auricular n (%)	5 (20)	1 (3.1)	
Onda P			
Normal n (%)	7 (35)	11 (40.7)	0.689
Mitral n (%)	13 (65)	16 (59.3)	
<i>Duración del QRS (ms)</i> $\bar{X} \pm DE$	113.3 ± 24.9	112.9 ± 22.7	0.949
Bloqueo rama			
Derecha n (%)	1 (12.5)	4 (26.7)	0.621
Izquierda n (%)	7 (87.5)	11 (73.3)	

Tabla 1 (Continuación)

	MH (n = 25)	SS tipo 2 (n = 33)	p
Sobrecarga sistólica			
No n (%)	5 (20)	16 (48.5)	0.004
No valorable n (%)	5 (20)	11 (33.3)	
Sí n (%)	15 (60)	6 (18.2)	
Resonancia magnética			
<i>MH</i>			
Asimétrica n (%)	13 (92.9)	1 (100)	1.000
Simétrica n (%)	1 (7.1)	0 (0)	
<i>SIV sigmoideo n (%)</i>	1 (6.7)	2 (100)	0.022
<i>Fibrosis focal SIV basal n (%)</i>	1 (7.7)	2 (100)	0.029
<i>Fibrosis en otros segmentos del VI n (%)</i>	7 (46.7)	1 (50)	1.000
Holter			
<i>Extrasistolia ventricular frecuente n (%)</i>	2 (10)	1 (16.7)	1.000
<i>TVNS n (%)</i>	6 (28.6)	2 (23.3)	1.000
Ergometría			
<i>Respuesta presora plana/hipotensión n (%)</i>	5 (31.3)	3 (42.9)	0.657
<i>TVNS n (%)</i>	3 (18.8)	1 (14.3)	-

MH: miocardiopatía hipertrófica; NYHA: New York Heart Association; SAM: movimiento sistólico anterior mitral; SC: superficie corporal; SIV: septo interventricular; SS: septo sigmoideo; TD mitral: tiempo de desaceleración mitral; TRVI: tiempo de relajación isovolumétrica del ventrículo izquierdo; TSVI: tracto de salida del ventrículo izquierdo; TVNS: taquicardia ventricular no sostenida; VI: ventrículo izquierdo.

focal, localizada y protruyente en tracto de salida del VI, ≥ 13 mm en hombres y ≥ 12 mm en mujeres que, además, superara en $> 50\%$ al grosor del septo interventricular medio, reportando una prevalencia del 7%. Finalmente, en una serie de 500 tomografías computerizadas se detectaron un 5% de casos de SS.

La definición de SS adoptada en la serie ha sido considerada como la más completa, y se han establecido 2 categorías diagnósticas al ser los pacientes con SS tipo 2 (grosor ≥ 15 mm) los que más problemas diagnósticos presentan y más interesa caracterizar.

La principal controversia en torno al SS es si constituye, o no, una variante fenotípica de la MH lo que, en base a la evidencia disponible, no parece ser lo más probable.

En la serie, y coincidiendo con la literatura, son más prevalentes el SS y el SS tipo 2 que la MH y los factores de riesgo cardiovascular más claramente relacionados con el SS son la hipertensión arterial y la mayor edad. De hecho, la media de edad de los grupos SS tipos 1 y 2 supera en aproximadamente 2 décadas a la del grupo MH, tanto a fecha del estudio como a la de la realización de la primera ecocardiografía diagnóstica, situándose en torno a los 70 años; sin embargo, en cuanto al sexo, en el grupo del SS tipo 1 el ratio hombre:mujer es de 1:1, similar al reportado por otros autores^{3,5}, mientras que en el del SS tipo 2 es de 2.6:1, similar al 3.2:1 de la MH. Que la hipertensión se asocie al SS se explicaría, en parte, porque la HVI es consecuencia de una sobrecarga de presión mantenida pero, entonces, gran parte de los hipertensos debería presentar un SS, y esto no ocurre en la práctica clínica. En cuanto a la función renal, probablemente es por la mayor edad y la hipertensión que el filtrado glomerular de los grupos SS y SS tipo 2 esta, con respecto al grupo MH, ligera pero significativamente disminuido

y en rango de un estadio 2 de la clasificación K/DOQI¹⁷; no obstante, no difieren las prevalencias de insuficiencia renal crónica, hallazgos que coinciden con otros reportados⁵. El análisis de los restantes factores de riesgo cardiovascular y de la clínica de los pacientes no muestra diferencias significativas entre los 3 grupos y ningún paciente con SS refirió antecedentes familiares de MH o muerte súbita, mientras que parte del grupo MH sí.

Función sistólica y diastólica del ventrículo izquierdo

Se describe que un 25% de las MH cursan con obstrucción del tracto de salida del VI en reposo (siendo un 24% en la serie actual) lo que, más raramente, también ocurre en otras situaciones. Los pacientes con SS^{1,2,21} pueden presentar dicha obstrucción, basal y/o con el ejercicio y el estrés^{1,2,4,22}, a causa de mecanismos similares a los de la MH; sin embargo, aunque suele haber movimiento sistólico anterior e insuficiencia mitrales, la obstrucción ocurre en ausencia de otras anomalías típicas de la MH, a pesar de lo cual, este acaba siendo el diagnóstico final de los pacientes. Estudios previos reportaron que algunos pacientes con SS presentan disnea de esfuerzo tras provocar la obstrucción del tracto de salida del VI mediante una ecocardiografía de estrés con dobutamina; sin embargo, otros autores no reprodujeron dichos hallazgos con la ecocardiografía de ejercicio físico, que es más fisiológica, y otros no detectaron ningún impacto del SS en la capacidad funcional determinada mediante ergometría convencional⁵. Y es que, mayoritariamente, el SS constituye un hallazgo ecocardiográfico asintomático; no obstante, se escribe que aquellos

Tabla 2 Índice de Cornell en los distintos grupos de pacientes

	MH	SS tipo 2	p
<i>Hombres</i>			
Cornell (mm) $\bar{X} \pm DE$	29.2 \pm 10.4	22.2 \pm 11	0.041
Cornell (+) n (%)	8 (42.1)	7 (30.4)	0.432
<i>Mujeres</i>			
Cornell (mm) $\bar{X} \pm DE$	29.5 \pm 9.4	24.4 \pm 14.7	0.472
Cornell (+) n (%)	5 (83.3)	5 (55.6)	0.580
	MH	SS tipo 1 + 2	p
<i>Hombres</i>			
Cornell (mm) $\bar{X} \pm DE$	29.2 \pm 10.4	20.3 \pm 10.4	0.004
Cornell (+) n (%)	8 (42.1)	9 (25.7)	0.219
<i>Mujeres</i>			
Cornell (mm) $\bar{X} \pm DE$	29.5 \pm 9.4	18.2 \pm 12.4	0.050
Cornell (+) n (%)	5 (83.3)	8 (36.4)	0.069
	SS tipo 1	SS tipo 2	p
<i>Hombres</i>			
Cornell (mm) $\bar{X} \pm DE$	16.8 \pm 8.5	22.2 \pm 11	0.153
Cornell (+) n (%)	2 (16.7)	7 (30.4)	0.450
<i>Mujeres</i>			
Cornell (mm) $\bar{X} \pm DE$	13.9 \pm 8.7	24.4 \pm 14.7	0.082
Cornell (+) n (%)	3 (23.1)	5 (55.6)	0.187
SS tipo 2	Sin OTSVI	Con OTSVI	p
<i>Hombres</i>			
Cornell (mm) $\bar{X} \pm DE$	21.3 \pm 10.8	26.5 \pm 12.6	0.401
Cornell (+) n (%)	5 (26.3)	2 (50)	0.557
<i>Mujeres</i>			
Cornell (mm) $\bar{X} \pm DE$	22 \pm 12.2	29.3 \pm 21	0.518
Cornell (+) n (%)	3 (50)	2 (66.7)	1.000

MH: miocardiopatía hipertrófica; OTSVI: obstrucción en tracto de salida del ventrículo izquierdo; SS: septo sigmoideo.

pacientes con disnea de esfuerzo suelen mejorar con inotropos negativos, siendo de elección los betabloqueantes^{21,22}; y son anecdóticos los reportes sobre miectomía septal quirúrgica.

Ya Ranasinghe et al.³ detectaron 240 pacientes con SS y, por primera vez, compararon a aquellos con y sin obstrucción del tracto de salida del VI; 8 pacientes (3.3%) la presentaban, 4 solo en reposo y 4 también tras provocación: media de edad 73.3 \pm 7.4 años, grosor del SS de 17.8 \pm 3 mm, septo interventricular/pared posterior 1.67 \pm 0.25, gradiente dinámico medio de 69.6 mmHg \pm 59.3 y máximo de 132 mmHg, y tasas de insuficiencia mitral, calcificación del anillo mitral y movimiento sistólico anterior mitral del 75, 50 y 100% respectivamente; la obstrucción fue más frecuente en mujeres.

Al comparar dichos resultados con los de los 33 pacientes con SS tipo 2 de la serie actual se observan importantes similitudes, pero la obstrucción basal se vio hasta en 7 pacientes (21.2% de los casos); por lo demás, la media de edad (75.6 \pm 6.6 años), el grosor del SS (19.1 \pm 3.2 mm), septo interventricular/pared posterior (1.8 \pm 0.5), el gradiente dinámico medio (60 \pm 26.7 mmHg que, además, no

difería del de 59.3 \pm 38.6 mmHg del 24% de las MH) y máximo tras Valsalva (105 mmHg) resultaron similares a los de Ranasinghe et al., como también lo fueron las tasas de insuficiencia mitral, calcificación del anillo mitral y movimiento sistólico anterior mitral (del 71.4, 33.3 y 85.8%, respectivamente) detectadas. De los 7 pacientes, ninguno refirió angor (uno tenía cardiopatía isquémica), uno tuvo síncope no-vasovagal, 4 estaban en clase funcional I de la NYHA y 3 en clase II.

Destaca así que en ambas series apenas existen diferencias significativas entre los pacientes con y sin obstrucción del tracto de salida del VI, coincidiendo especialmente en que esta es más frecuente conforme el SS es de mayor grosor; en oposición al estudio previo, la obstrucción no se relaciona con la hipercontractilidad del VI (habiéndose valorado, en la serie actual, la fracción de eyección Simpson biplano) pero sí con el movimiento sistólico anterior mitral y un índice de Sokolow-Lyon positivo en hombres (tabla 6), en quienes la obstrucción es algo más frecuente.

En cuanto a la función diastólica en la serie, el grupo SS tipo 2 presenta significativamente más disfunción diastólica, grado I, que los grupos MH y SS tipo 1, mientras

Tabla 3 Índice de Sokolow-Lyon en los distintos grupos de pacientes

	MH	SS tipo 2	p
<i>Hombres</i>			
Sokolow-Lyon (mm) $\bar{X} \pm DE$	29.6 \pm 13.4	24.2 \pm 11.6	0.171
Sokolow-Lyon (+) n (%)	5 (26.3)	5 (21.7)	1.000
<i>Mujeres</i>			
Sokolow-Lyon (mm) $\bar{X} \pm DE$	31.7 \pm 15.8	22.8 \pm 14.6	0.285
Sokolow-Lyon (+) n (%)	1 (16.7)	2 (22.2)	1.000
	MH	SS tipo 1 + 2	p
<i>Hombres</i>			
Sokolow-Lyon (mm) $\bar{X} \pm DE$	29.6 \pm 13.4	23.1 \pm 11.2	0.063
Sokolow-Lyon (+) n (%)	5 (26.3)	6 (17.1)	0.656
<i>Mujeres</i>			
Sokolow-Lyon (mm) $\bar{X} \pm DE$	31.7 \pm 15.8	21.1 \pm 12.5	0.096
Sokolow-Lyon (+) n (%)	1 (16.7)	3 (13.6)	1.000
	SS tipo 1	SS tipo 2	p
<i>Hombres</i>			
Sokolow-Lyon (mm) $\bar{X} \pm DE$	20.9 \pm 10.7	24.2 \pm 11.6	0.417
Sokolow-Lyon (+) n (%)	1 (8.3)	5 (21.7)	0.640
<i>Mujeres</i>			
Sokolow-Lyon (mm) $\bar{X} \pm DE$	20 \pm 11.4	22.8 \pm 14.7	0.622
Sokolow-Lyon (+) n (%)	1 (7.7)	2 (22.2)	0.289
SS tipo 2	Sin OTSVI	Con OTSVI	p
<i>Hombres</i>			
Sokolow-Lyon (mm) $\bar{X} \pm DE$	21.2 \pm 9.9	38.7 \pm 7.5	0.003
Sokolow-Lyon (+) n (%)	2 (10.5)	3 (7.5)	0.021
<i>Mujeres</i>			
Sokolow-Lyon (mm) $\bar{X} \pm DE$	18.8 \pm 6.7	30.7 \pm 24.6	0.281
Sokolow-Lyon (+) n (%)	0 (0)	2 (66.7)	0.083

MH: miocardiopatía hipertrófica; OTSVI: obstrucción de tracto en salida del ventrículo izquierdo; SS: septo sigmoide.

Tabla 4 Pacientes con SS (tipo 1 + 2) comparados con los pacientes con MH

	MH (n = 25)	SS tipo 1 + 2 (n = 59)	p
<i>Edad (años)</i>			
A la inclusión $\bar{X} \pm DE$	54.6 \pm 19.0	73.9 \pm 10.3	< 0.0001
Al diagnóstico $\bar{X} \pm DE$	49.8 \pm 20.7	71.5 \pm 10.2	< 0.0001
<i>Factores de riesgo cardiovascular</i>			
Hipertensión arterial n (%)	9 (36)	51 (86.4)	< 0.0001
Filtrado glomerular (ml/min) $\bar{X} \pm DE$	89.5 \pm 21.3	70.7 \pm 23.5	0.001
<i>Ecocardiograma</i>			
Máximo grosor SIV (mm) $\bar{X} \pm DE$	19.3 \pm 3.5	15.9 \pm 3.2	< 0.0001
E/A $\bar{X} \pm DE$	1.4 \pm 0.6	1 \pm 0.6	0.055
TD mitral (ms) $\bar{X} \pm DE$	183.5 \pm 32.4	229.4 \pm 67.5	0.001

MH: miocardiopatía hipertrófica; SIV: septo interventricular; SS: septo sigmoideo; TD mitral: tiempo de desaceleración mitral.

Tabla 5 Pacientes con SS tipo 1 comparados con pacientes con SS tipo 2

	SS tipo 1 (n = 26)	SS tipo 2 (n = 33)	Total (n = 59)	p
Ecocardiograma				
Masa vi (por SC) (g/m ²) $\bar{X} \pm DE$	114.5 \pm 25	160.8 \pm 36	140.9 \pm 39	< 0.0001
Máximo grosor SIV (mm) $\bar{X} \pm DE$	13.1 \pm 0.8	18.1 \pm 2.7	15.9 \pm 3.2	< 0.0001
SIV/pared posterior $\bar{X} \pm DE$	1.3 \pm 0.1	1.6 \pm 0.3	1.5 \pm 0.3	< 0.0001
SS/SIV medio $\bar{X} \pm DE$	38.2 \pm 19.4	66 \pm 24.1	53.7 \pm 26	< 0.0001
TD mitral (ms) $\bar{X} \pm DE$	207 \pm 42.4	245.7 \pm 77.8	229.4 \pm 67.5	0.017
TRVI (ms) $\bar{X} \pm DE$	81.7 \pm 16.8	101.1 \pm 24.4	93 \pm 23.3	0.019
Disfunción diastólica n (%)	7 (36.8)	21 (75)	28 (59.6)	0.0089

SC: superficie corporal; SIV: septo interventricular; SS: septo sigmoideo; TD mitral: tiempo de desaceleración mitral; TRVI: tiempo de relajación isovolumétrica del ventrículo izquierdo; vi: ventrículo izquierdo.

que es más frecuente la de grado II cuando existe una obstrucción del tracto de salida del VI; pero, contrariamente a lo reportado⁶, el E/e' de los 3 grupos no difiere significativamente ni tampoco la dilatación auricular izquierda o el ritmo cardíaco.

Y en cuanto a la clínica de disnea, esta no parece atribuible a la disfunción sistólica, puesto que todos los pacientes de la serie tienen función sistólica normal, y tampoco se detecta su relación con la obstrucción del tracto de salida del VI ni, del mismo modo, con la existencia de una disfunción diastólica, asociación ya cuestionada por otros autores^{4,5}; entonces, la mayor presencia de disfunción diastólica en el grupo SS tipo 2 estaría principalmente causada por su mayor edad y mayor prevalencia de hipertensión arterial en estos pacientes.

En definitiva, parece poco probable que, en ausencia de una miocardiopatía de base, la sola presencia de hipertrofia focal a nivel del septo interventricular basal, como es el caso de los pacientes con SS, pueda justificar la existencia de una disfunción sistólica o diastólica global del VI.

Diagnóstico de hipertrofia del ventrículo izquierdo

La HVI, electrocardiográfica o ecocardiográfica, constituye un factor de riesgo independiente de morbimortalidad cardiovascular y mortalidad total^{23,24}; por ello, su prevención, o regresión, constituyen objetivos terapéuticos fundamentales en el manejo de muchos pacientes. La HVI es la anomalía cardíaca más frecuente en hipertensos siendo generalmente simétrica, si bien en un 6-18% de los casos es asimétrica con engrosamiento desproporcionado del septo interventricular, lo que es más típico de la MH. Actualmente, se recomienda su cribado electrocardiográfico aunque, de este modo, solo aparece en el 10-20% de los hipertensos que la padecen; aunque esta baja sensibilidad aumenta al determinar varios criterios, principalmente los índices de Cornell y Sokolow-Lyon, la ecocardiografía es mucho más sensible y específica para diagnosticarla^{18,25-27}. Más recientemente, la resonancia magnética se ha impuesto como la técnica de referencia para determinar la masa ventricular^{2,28} pudiendo, además, evaluar la morfología y función ventriculares y caracterizar el tejido miocárdico generalmente mediante el realce tardío con gadolinio^{20,29}.

Hipertrofia del ventrículo izquierdo en el ecocardiograma

Existen distintos métodos para calcular la masa del VI. Los que utilizan el modo M se basan en mediciones lineales realizadas en plano paraesternal longitudinal, en telediastole, con el cursor perpendicular al eje largo del VI a nivel de la punta de los velos mitrales y situando los calipers electrónicos en las interfases miocardio-cavidad y miocardio-pericardio^{19,20}. Mediante diversas fórmulas, la más recomendada es la anatómica o de Devereux, se obtiene la masa del VI y el índice de masa del VI si se calcula por superficie corporal. Valores normales del índice de masa del VI son < 116 g/m² para los hombres y < 96 g/m² para las mujeres. Estos cálculos en modo M son sencillos y los más validados y utilizados en estudios previos, pero adolecen de asumir una geometría ventricular predefinida y una distribución simétrica de la HVI; resultan así imprecisos en los casos de morfología ventricular anormal o de hipertrofia asimétrica donde, generalmente, sobreestiman la masa del VI. Este hecho resulta especialmente manifiesto en los casos de SS ya que lo que se mide es el segmento basal del septo interventricular; se explicaría así, en parte, por qué el diagnóstico ecocardiográfico de la HVI es tan superior al electrocardiográfico. Se describen 4 patrones geométricos del VI^{19,20}, siendo el de HVI concéntrica el más frecuente en hipertensos.

En la serie, todos los casos de SS corresponden a un patrón de hipertrofia concéntrica. En el grupo SS tipo 1 el índice de masa del VI medio es de 114.5 \pm 25 g/m², siendo en un 46% de los hombres, de 121-158 g/m² y en el 84.6% de las mujeres de 102-152 g/m². Sin embargo, es en el grupo SS tipo 2 donde el índice está, más probablemente, muy sobreestimado siendo su media de 160 \pm 36 g/m², de 119-258 g/m² en los hombres y de 97-225 g/m² en las mujeres; el 83.3% de los hombres son hipertensos y un 12.5% presentan valores de hipertrofia ligera (116-131 g/m²), un 29.1% de moderada (132-148 g/m²) y hasta el 58.3% de severa (\geq 149 g/m²)²⁰; el 88,9% de las mujeres son hipertensas y un 11,1% tienen hipertrofia ligera (96-108 g/m²) y el 88.9% severa (\geq 122 g/m²)²⁰.

La HVI constituye un factor de riesgo de morbimortalidad e, independientemente del patrón, a mayor masa peor pronóstico, lo que suele corresponder a hipertrofias concéntricas^{24,30}; por ello, estos resultados llevarían a

Tabla 6 Pacientes con SS tipo 2: comparación entre casos con y sin OTSVI

SS tipo 2	Sin OTSVI (n = 26)	Con OTSVI (n = 7)	p
Edad (años)			
A la inclusión $\bar{X} \pm DE$	72.3 \pm 11.3	75.6 \pm 6.6	0.472
Al diagnóstico $\bar{X} \pm DE$	69.3 \pm 10.9	70.4 \pm 8.2	0.805
Sexo			
Hombre n (%)	20 (76.9)	4 (57.1)	0.358
Mujer n (%)	6 (23.1)	3 (42.9)	
Factores de riesgo cardiovascular			
Hipertensión arterial n (%)	22 (84.6)	6 (85.7)	1.000
Diabetes mellitus n (%)	3 (11.5)	1 (14.3)	1.000
Dislipidemia n (%)	16 (61.5)	5 (71.4)	0.968
Tabaquismo n (%)	3 (11.5)	2 (28.6)	0.282
Filtrado glomerular (ml/min) $\bar{X} \pm DE$	72.1 \pm 22.2	77.8 \pm 19.1	0.540
Insuficiencia renal crónica n (%)	5 (19.2)	1 (14.3)	1.000
Índice de masa corporal (kg/m ²) $\bar{X} \pm DE$	28.4 \pm 3.9	28.1 \pm 5.5	0.884
Antecedentes/clínica			
Cardiopatía isquémica n (%)	6 (23.1)	1 (14.3)	1.000
Angor n (%)	1 (3.8)	0 (0)	1.000
Síncope no neuromediado n (%)	0 (0)	1 (14.3)	0.212
Disnea \geq clase funcional NYHA I n (%)	5 (19.2)	3 (42.8)	0.148
Ecocardiograma			
Masa VI (por SC) (g/m ²) $\bar{X} \pm DE$	159.7 \pm 37.4	165 \pm 32.6	0.737
Máximo grosor SS (mm) $\bar{X} \pm DE$	17.8 \pm 2.5	19.1 \pm 3.2	0.249
SIV/pared posterior $\bar{X} \pm DE$	1.6 \pm 0.3	1.8 \pm 0.5	0.120
SS/SIV medio $\bar{X} \pm DE$	64.1 \pm 21.9	73 \pm 32.3	0.394
Fracción de eyección VI biplano (%) $\bar{X} \pm DE$	62.6 \pm 9	68.9 \pm 7.8	0.109
E/A $\bar{X} \pm DE$	0.93 \pm 0.62	1.09 \pm 0.49	0.529
TD mitral (ms) $\bar{X} \pm DE$	236.3 \pm 83.2	285.2 \pm 28.5	0.214
TRVI (ms) $\bar{X} \pm DE$	102.1 \pm 25.8	96 \pm 18.3	0.703
E/e' $\bar{X} \pm DE$	12.6 \pm 3.1	15.9 \pm 3.9	0.123
Dilatación auricular izquierda n (%)	19 (73.1)	7 (100)	0.299
Calcificación del anillo mitral n (%)	6 (25)	3 (42.9)	0.384
SAM n (%)	6 (24)	6 (85.8)	0.006
Insuficiencia mitral > que ligera n (%)	5 (20.8)	2 (33.3)	0.603
Disfunción diastólica n (%)	16 (69.6)	5 (100)	0.289
No n (%)	7 (30.4)	0 (0)	-
Grado I n (%)	13 (56.5)	2 (40)	
Grado II n (%)	2 (8.7)	3 (60)	
Grado IV n (%)	1 (4.3)	0 (0)	
Electrocardiograma			
Frecuencia cardíaca (lpm) $\bar{X} \pm DE$	67.7 \pm 13.3	66.9 \pm 9.7	0.872
Ritmo cardíaco			
Sinusal n (%)	24 (96)	7 (100)	1.000
Fibrilación auricular n (%)	1 (4)	0 (0)	
Onda P			
Normal n (%)	10 (50)	1 (14.3)	0.227
Mitral n (%)	10 (50)	6 (85.7)	
Duración del QRS (ms) $\bar{X} \pm DE$	111.8 \pm 23.8	116.6 \pm 19.6	0.632
Bloqueo rama			
Derecha n (%)	3 (27.3)	1 (25)	1.000
Izquierda n (%)	8 (72.7)	3 (75)	

Tabla 6 (Continuación)

SS tipo 2	Sin OTSVI (n = 26)	Con OTSVI (n = 7)	p
Sobrecarga sistólica			
No n (%)	13 (50)	3 (42.9)	-
No valorable n (%)	8 (30.8)	3 (42.9)	-
Sí n (%)	5 (19.2)	1 (14.3)	-
Resonancia magnética			
MH asimétrica n (%)	0 (0)	1 (14.3)	-
SIV sigmoideo n (%)	0 (0)	2 (28.6)	-
Fibrosis focal SIV basal n (%)	0 (0)	2 (28.6)	-
Fibrosis en otros segmentos del VI n (%)	0 (0)	1 (50)	-
Holter			
Extrasistolia ventricular frecuente n (%)	0 (0)	1 (25)	-
TVNS n (%)	0 (0)	2 (50)	-
Ergometría			
Respuesta presora plana/hipotensión n (%)	2 (40)	1 (50)	1.000
TVNS n (%)	1 (20)	0 (0)	-

MH: miocardiopatía hipertrófica; NYHA: New York Heart Association; OTSVI: obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo; SAM: movimiento sistólico anterior mitral; SC: superficie corporal; SIV: septo interventricular; SS: septo sigmoideo; TD mitral: tiempo de desaceleración mitral; TRVI: tiempo de relajación isovolumétrica del ventrículo izquierdo; TVNS: taquicardia ventricular no sostenida; vi: ventrículo izquierdo.

considerar que la mayoría de los pacientes con SS, y especialmente aquellos con SS tipo 2, tienen un perfil de riesgo alto-muy alto. Sin embargo, se ha constatado que los pacientes con SS (≥ 14 mm) tienen buen pronóstico y no presentan más enfermedad cardiovascular ni mortalidad a seguimientos de 15 años¹⁰, siendo los datos contrarios muy limitados. Es por esto que, de acuerdo con las recomendaciones actuales, y aunque adolecen de no tratar el caso concreto del SS²⁰, en estos pacientes no se debería iniciar o modificar el tratamiento antihipertensivo en base a la masa ventricular.

Respecto al segundo criterio utilizado en la serie para definir el SS, que su grosor supere en $\geq 50\%$ al del septo medio, en el grupo SS es de $53.7 \pm 26\%$ pero solo los casos de SS tipo 2 lo cumplen ($66 \pm 24\%$, frente a $38.2 \pm 19.4\%$ del tipo 1; $p < 0.0001$). Por último, se observa la poca utilidad del ratio septo interventricular/pared posterior para diferenciar entre SS tipo 2 y MH (1.6 ± 0.3 frente a 1.6 ± 0.4 respectivamente; $p = 0.787$) mientras que sí diferencia al SS tipo 1 del 2 (1.3 ± 0.1 frente a 1.6 ± 0.3 ; $p < 0.0001$); no obstante, en los 3 grupos es ≥ 1.3 , que es lo que define a la hipertrofia septal asimétrica, y supera incluso el 1.5 en el SS tipo 2, lo que se ha considerado un criterio a favor de MH.

De este modo, el conjunto de resultados lleva a afirmar que no se debe valorar la HVI asimétrica determinando el índice de masa ventricular tal y como se viene haciendo, lo que resulta especialmente desaconsejable en el caso del SS tipo 2; para ello, se puede recurrir a la resonancia cardíaca y parece también prometedora la eco 3D. Y en cuanto al resto de los parámetros de HVI, se constata su escasa utilidad a la hora de realizar un diagnóstico diferencial.

Finalmente, con respecto a la morfología del VI y su relación con la genética, algunos estudios muestran que la MH causada por mutación del gen que codifica la unión de la miosina a la proteína C (MYBPC3) es la variante genética más frecuente en ancianos en los que, típicamente,

el septo interventricular adopta morfología de media luna creciente³¹; la morfología septal en ancianos con otras mutaciones se desconoce. Binder et al.⁷ afirman que, a cualquier edad, el predictor independiente de un genotipo positivo para MH, por mutaciones en genes que codifican miofilamentos sarcoméricos, que ofrece un rendimiento del estudio genético del 79% es la existencia de un septo con morfología de curvatura inversa; el SS, aunque ocasione obstrucción del tracto de salida del VI, conlleva un rendimiento del 8%⁷. Igualmente, Bos et al.³² reportan que el rendimiento del estudio genético para mutaciones sarcoméricas en mayores de 65 años es del 11% frente al 38% del resto de los pacientes, que los pacientes con MH diagnosticada tardíamente con genotipo negativo son mayores (71.7 ± 5 frente a los 69.7 ± 3 años; $p = 0.03$) y el 59% muestran hipertrofia sigmoidea, y que, de las MH diagnosticadas tardíamente con hipertrofia sigmoidea, solo un 8% son genotipo positivas.

Hipertrofia del ventrículo izquierdo en el electrocardiograma

Contrariamente a otros autores^{25,26}, los resultados actuales resultan desalentadores en cuanto a la utilidad del electrocardiograma para detectar la hipertrofia. Tras determinar el índice de Cornell y su relación con los 3 grupos (tabla 2) este solo resultó significativamente mayor en los hombres con MH (tabla 2); el índice de Sokolow-Lyon (tabla 3) también resultó significativamente mayor en los hombres con SS tipo 2 y obstrucción del tracto de salida del VI, mientras que otros autores no encontraron diferencias en los signos de hipertrofia entre ambos subgrupos³. Las alteraciones de la repolarización, imágenes de sobrecarga, fueron más frecuentes en el grupo MH que en el SS tipo 2 (60 frente al 18.2%; $p = 0.004$) lo que puede ayudar a diferenciarlos; de hecho, el aumento de voltajes pero sin alteraciones de la repolarización orienta hacia una hipertrofia por hipertensión.

Tabla 7 Pacientes con SS tipo 2 y OTSVI estudiados mediante resonancia magnética

Variabes	Paciente 1	Paciente 2
<i>Edad años (edad al diagnóstico de HVI)</i>	74 (66)	65 (64)
<i>Sexo</i>	Mujer	Hombre
<i>Factores de riesgo cardiovascular</i>	Hipertensión arterial	Dislipidemia, fumador
<i>Antecedentes familiares de MH</i>	No	No
<i>Clínica</i>	No	Disnea CF II NYHA
<i>Tratamiento betabloqueante</i>	Sí	Sí
<i>Electrocardiograma</i>		
Ritmo cardíaco	Sinusal	Sinusal
Bloqueo de rama	BRIHH	BRIHH
Índice de Cornell (mm)	50	39
Índice de Sokolow-Lyon (mm)	50	36
Sobrecarga sistólica	No valorable	No valorable
<i>Ecocardiograma</i>		
Índice de masa v_l (g/m ²)	225	172
SS; grosor máximo del SS (mm)	Sí; 25	Sí; 17
% grosor del SS	127	31
SIV/pared posterior	2.8	1.2
Gradiente dinámico (mmHg)	28	85
Calcificación del anillo mitral	Severa	No
SAM	Ligero	Ligero
Insuficiencia mitral	Ligera	Moderada
Disfunción diastólica	Grado I	Grado II
Dilatación auricular izquierda	Severa	Ligera
<i>Holter</i>		
Arritmias ventriculares	No	TVNS
<i>Ergometría</i>		
Respuesta presora, arritmias ventriculares	-	Normal; No
<i>Resonancia cardíaca</i>		
SS; grosor (mm)	Sí; 23	Sí; 21
HVI en otros segmentos del v_l	Lateral apical	No
Fibrosis en SS	Sí	Sí
Fibrosis en resto de v_l	Puntos de inserción del VD	No

BRIHH: bloqueo de rama izquierda del haz de His; HVI: hipertrofia del ventrículo izquierdo; MH: miocardiopatía hipertrófica; NYHA: New York Heart Association; OTSVI: obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo; SAM: movimiento sistólico anterior mitral; SIV: septo interventricular; SS: septo sigmoideo; TVNS: taquicardia ventricular no sostenida; VD: ventrículo derecho. v_l : ventrículo izquierdo.

Una vez más, estos resultados demuestran la baja sensibilidad del electrocardiograma para detectar la HVI. Este hecho lleva a plantear que es necesario modificar las recomendaciones vigentes sobre su cribado, el cual debería realizarse mediante una valoración ecocardiográfica, resultando especialmente útiles, para ello, los actuales equipos de ultrasonidos de bolsillo.

Hipertrofia del ventrículo izquierdo en resonancia magnética

La detección de fibrosis en la resonancia puede darse en la hipertrofia de cualquier etiología, si bien su distribución y severidad ayudan al diagnóstico diferencial puesto que, en la MH, ocurre en el 65% de los casos y, típicamente, afecta al miocardio medio de los segmentos más hipertróficos y a los puntos de inserción anterior y posterior del VD^{2,28}. Sin embargo, las guías de práctica clínica actuales sobre el

manejo de los pacientes con MH² recogen como una recomendación clase IIa, grado de evidencia B, el realizar una resonancia como parte del estudio basal de estos pacientes; y en cuanto a los pacientes con SS, ya sea tipo 1 o incluso tipo 2, ocurre que ni tan siquiera existen recomendaciones al respecto.

En la serie actual, a 14 de los 25 pacientes diagnosticados de MH se les había realizado una resonancia y, en uno de ellos, esta consistía en la hipertrofia aislada ≥ 15 mm del septo interventricular basal, mientras que solo 2 de los 33 pacientes con SS tipo 2 disponían de una resonancia (tabla 7); la paciente 1 fue catalogada durante años como una cardiopatía hipertensiva pero, finalmente y tras la resonancia, se diagnosticó de MH quedando pendiente de realizar una ergometría y el cribado familiar; el paciente 2 plantea más dudas y requeriría de cribado familiar y, quizás, de estudio genético.

A pesar del escaso número de pacientes con SS y resonancia en la serie, la descripción de estos 2 casos son ejemplo de cómo dicha prueba radiológica puede variar el diagnóstico y, con ello, el manejo de parte de estos pacientes (realización de estratificación pronóstica y cribado familiar, consejo genético, inicio de un tratamiento e, incluso, realización de un estudio genético).

Conclusión

El SS constituye un hallazgo ecocardiográfico relativamente frecuente (prevalencia del 3.3%). Es el SS tipo 2 (prevalencia del 1.9%) el que plantea problemas de diagnóstico diferencial con la MH, aunque el primero se da en pacientes de mayor edad, generalmente hipertensos y con más disfunción diastólica no severa; por lo demás, no presentan claras diferencias respecto a otras características clínicas, electrocardiográficas o ecocardiográficas. La resonancia cardíaca resulta de gran ayuda diagnóstica y sería recomendable realizarla a todos los pacientes con SS tipo 2, especialmente si se plantean dudas diagnósticas, puesto que sus hallazgos pueden conllevar un cambio en el diagnóstico y en el manejo de estos pacientes. Para afianzar dicha recomendación son necesarios más estudios que incluyan la valoración sistemática de los pacientes mediante resonancia y cribado familiar e, incluso, test genéticos.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación

Ninguna.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Al Dr. Alfredo Bardají.

Bibliografía

1. Krasnow N. Subaortic septal bulge simulates hypertrophic cardiomyopathy by angulation of the septum with age, independent of focal hypertrophy. An echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr.* 1997;10:545-55.
2. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J.* 2014;35:2733-79.
3. Ranasinghe I, Ayoub Ch, Cheruvu CH, et al. Isolated hypertrophy of the basal ventricular septum: Characteristics of patients with and without outflow tract obstruction. *Int J Cardiol.* 2014;173:487-93.
4. Kelshiker MA, Mayet J, Unsworth B, et al. Basal septal hypertrophy. *Curr Cardiol Rev.* 2013;9:325-30.
5. Canepa M, Malti O, David M, et al. Prevalence, clinical correlates, and functional impact of subaortic ventricular septal bulge (from the Baltimore Longitudinal Study of Aging). *Am J Cardiol.* 2014;114:796-802.
6. Chen-Tournoux A, Fifer MA, Picard MH, et al. Use of tissue Doppler to distinguish discrete upper ventricular septal hypertrophy from obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2008;101:1498-503.
7. Binder J1, Ommen SR, Gersh BJ, et al. Echocardiography-guided genetic testing in hypertrophic cardiomyopathy: Septal morphological features predict the presence of myofibrillar mutations. *May Clin Proc.* 2006;81:459-67.
8. Belenkie I1, MacDonald RP, Smith ER. Localized septal hypertrophy: Part of the spectrum of hypertrophic cardiomyopathy or an incidental echocardiographic finding? *Am Heart J.* 1988;115:385-90.
9. Funabashi N, Umazume T, Takaoka H, et al. Sigmoid shaped interventricular septum exhibit normal myocardial characteristics and has a relationship with aging, ascending aortic sclerosis and its tilt to left ventricle. *Int J Cardiol.* 2013;168:4484-8.
10. Diaz T, Pencina MJ, Benjamin EJ, et al. Prevalence, clinical correlates and prognosis of discrete upper septal thickening on echocardiography. The Framingham Heart Study. *Echocardiography.* 2009;26:247-53.
11. Sengupta A, Platts D. Incidence of basal septal bulge in echocardiographic referrals. *Heart Lung Circ.* 2013;22:S1-125.
12. Nishida K, Saito T, Kamijima G, et al. Echocardiographic findings of the «sigmoid septum» and its clinical implication. *J Cardiol.* 1980;10:873-9.
13. Fukuda N, Asai M, Tominaga T, et al. Noninvasive studies of dynamic left ventricular outflow obstruction in patients with sigmoid septum. *J Cardiol.* 1984;14:445-57.
14. Lewis JF, Maron BJ. Diversity of patterns of hypertrophy in patients with systemic hypertension and marked left ventricular wall thickening. *Am J Cardiol.* 1990;65:874-81.
15. Baltabaeva A, Marciniak M, Bijmens B, et al. Regional left ventricular deformation and geometry analysis provides insights in myocardial remodelling in mild to moderate hypertension. *Eur J Echocardiogr.* 2008;9:501-8.
16. Prasad K, Atherton J, Smith GC, et al. Echocardiographic pitfalls in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. *Heart.* 1999;82 Suppl III:III8-15.
17. KDIGO 2012 Clinical practice guideline for the evaluation and management of chronic kidney disease. *Kidney Int (Suppl).* 2013;3:9-62.
18. Bayes de Luna A. Electrocardiografía clínica. Barcelona: Ediciones Doyma S.A; 1992. p. 115.
19. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: An update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr.* 2015;28:1-39.
20. Marwick TH, Gillebert TC, Aurigemma G, et al. Recommendations on the use of echocardiography in adult hypertension: A report from the European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI) and the American Society of Echocardiography (ASE). *J Am Soc Echocardiogr.* 2015;28:727-54.

21. Ranasinghe I, Yeoh T, Yiannikas J. Negative inotropic agents for the treatment of left ventricular outflow tract obstruction due to sigmoid septum and concentric left ventricular hypertrophy. *Heart Lung Circ.* 2011;20:579–86.
22. Al-Nasser F, Duncan A, Sharma R, et al. Beta-blocker therapy for dynamic left-ventricular outflow tract obstruction. *Int J Cardiol.* 2002;86:199–205.
23. Levy D, Garrison RJ, Savage DD, et al. Prognostic implications of echocardiographically determined left ventricular mass in the Framingham Heart Study. *N Engl J Med.* 1990;322:1561–6.
24. Krumholz HM, Larson M, Levy D. Prognosis of left ventricular geometric patterns in the Framingham Heart Study. *J Am Coll Cardiol.* 1995;25:879–84.
25. Lozano JV, Redón J, Cea-Calvo L, et al. Hipertrofia ventricular izquierda en la población hipertensa española. Estudio ERIC-HTA. *Rev Esp Cardiol.* 2006;59:136–42.
26. Fernández JM, Maestro FG, Allut G, et al., en representación del Grupo Barbanza. Elevada prevalencia de hipertrofia ventricular izquierda en pacientes con hipertensión arterial de larga evolución. *Med Clin (Barc).* 2007;129:46–50.
27. Luque M, Galgo A, Abad E, et al. Hipertrofia ventricular izquierda por electrocardiograma o ecocardiograma y complicaciones cardiovasculares en hipertensos tratados de la Comunidad Autónoma de Madrid. Estudio MAVI-HTA. *Hipertensión (Madr).* 2008;25:99–107.
28. Pons Lladó G, Carreras F, Borrás X, et al. Estudio comparativo entre métodos ecocardiográficos y de resonancia magnética en el cálculo de la masa ventricular izquierda. *Rev Esp Cardiol.* 2001;54:22–8.
29. Rudolph A, Abdel-Aty H, Bohl S, et al. Noninvasive detection of fibrosis applying contrast-enhanced cardiac magnetic resonance in different forms of left ventricular hypertrophy relation to remodeling. *J Am Coll Cardiol.* 2009;53:284–91.
30. Vakili BA, Okin PM, Devereux RB. Prognostic implications of left ventricular hypertrophy. *Am Heart J.* 2001;141:334–41.
31. Kubo T, Kitaoka H, Okawa M, et al. Hypertrophic cardiomyopathy in the elderly. *Geriatr Gerontol Int.* 2010;10:9–16.
32. Bos JM, Will M, Ommen S, et al. Yield of genetic testing among patients with hypertrophic cardiomyopathy diagnosed after 65 years of age. *JACC.* 2013;E1305.