

# Novedades en cardiología clínica: patología de la aorta, miocardiopatía hipertrófica y profilaxis de la endocarditis infecciosa

Xavier Borrás<sup>a</sup>, Pastora Gallego<sup>b</sup> y Lorenzo Monserrat<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cardiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

<sup>b</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

<sup>c</sup>Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña. España.

Aunque la cardiología clínica abarca todo el espectro de enfermedades del corazón, y para evitar coincidencias con otras secciones, se revisan las novedades publicadas en dos grandes áreas, las enfermedades de la aorta y la miocardiopatía hipertrófica, cuyos grupos de trabajo pertenecen a la Sección de Cardiología Clínica y Extrahospitalaria. Finalmente, se hace una revisión crítica de las nuevas indicaciones de la profilaxis antibiótica de la endocarditis infecciosa publicadas por las sociedades científicas de Norteamérica.

**Palabras clave:** *Cardiología clínica. Patología aórtica. Disección aórtica. Miocardiopatía hipertrófica. Endocarditis infecciosa.*

## Update on Clinical Cardiology: Aortic Diseases, Hypertrophic Cardiomyopathy, and Prophylaxis of Infective Endocarditis

Although clinical cardiology encompasses the full spectrum of heart disease, in order to avoid overlaps with other sections we have reviewed recent developments reported in two substantial subject areas: aortic diseases and hypertrophic cardiomyopathy, which are the focus of working groups in the Clinical and Outpatient Cardiology working group of the Spanish Society of Cardiology. In addition, this article contains a critical review of new guidelines for antibiotic prophylaxis against infective endocarditis published by American scientific societies.

**Key words:** *Clinical cardiology. Aortic disease. Aortic dissection. Hypertrophic cardiomyopathy. Infective endocarditis.*

## INTRODUCCIÓN

Hablar de novedades en cardiología clínica puede parecer fuera de lugar, dado que todos los avances en cardiología afectan de una u otra manera a la relación final con el paciente cardiaco. Por ello y acorde con la nueva estructura de las secciones científicas desplegada en la Sociedad Española de Cardiología, este artículo trata sobre todo de dos áreas específicas que se desarrollan en grupos de trabajo (GT) de la Sección de Cardiología Clínica y Extrahospitalaria (SECCEX): el Grupo de Trabajo de Aorta y el Grupo de Trabajo de Miocardiopatías.

El GT de Aorta nació de la inquietud de un grupo de cardiólogos de la Sección de Imagen Cardíaca y desde su inicio tuvo claro que sólo podía progresar con un enfoque multidisciplinario que abarcara, además de cardiólogos, a cirujanos car-

díacos, cirujanos vasculares y especialistas en intervencionismo. La aorta, a caballo entre el corazón y las arterias, siempre ha sido un terreno de todos y de nadie, y la división de base anatómica que se había realizado, además de ir contra todos los enfoques fisiopatológicos, ha sido claramente superada por los avances diagnósticos y terapéuticos que definen perfectamente que sólo con la colaboración de profesionales de diferentes especialidades se puede dar el mejor nivel asistencial a los enfermos con esta grave enfermedad. La relevancia de este enfoque aconsejó el traslado del GT a una sección más generalista como SECCEX, desde donde realizar la labor de investigación y docencia que el GT está desarrollando. La revisión de novedades en este artículo es una buena muestra de este trabajo.

El GT de Miocardiopatías, uno de los más activos de la SECCEX, aunque nació básicamente alrededor de la miocardiopatía hipertrófica (MCH), considerada hasta no hace muchos años una curiosidad cardiológica, actualmente ha visto ampliado su campo de acción con la inclusión de otras formas de miocardiopatías, así como con el nuevo grupo de enfermedades agrupadas como canalopatías. Natu-

Correspondencia: Dr. X. Borrás.  
Servicio de Cardiología. Hospital de Sant Pau.  
Avda. Sant Antoni Maria Claret, 167. 08025 Barcelona. España.

## ABREVIATURAS

AHA/ACC: American Heart Association/American College of Cardiology.

EI: endocarditis infecciosa.

ESC: Sociedad Europea de Cardiología.

IRAD: International Registry of Acute Aortic Dissection.

MCH: miocardiopatía hipertrófica.

SEC: Sociedad Española de Cardiología.

SECCEX: Sección de Cardiología Clínica y Extrahospitalaria.

ralmente, muchas de estas enfermedades atañen también a otros ámbitos de la cardiología, como la insuficiencia cardiaca o las arritmias, pero la amplia experiencia en enfermedades de base genética que ha concedido el estudio de la MCH hace que los médicos especialistas en este campo sean los más adecuados para el enfoque del diagnóstico familiar y el seguimiento de estas enfermedades, que no se puede hacer desde un punto de vista individual, sino desde una orientación geneticista. De todas formas, en este artículo se revisan sobre todo las novedades en MCH, dada su gran cantidad y lo importante que resulta cambiar el enfoque que de ellas tiene el cardiólogo generalista.

Finalmente, y como novedad clínica relevante, se comentan las nuevas recomendaciones de las sociedades científicas norteamericanas (American Heart Association [AHA]/American College of Cardiology [ACC]) sobre la profilaxis antibiótica de la endocarditis infecciosa (EI).

## NOVEDADES EN PATOLOGÍA DE LA AORTA

### Síndrome aórtico agudo

Nuevos análisis de los datos procedentes del registro IRAD (International Registry of acute Aortic Dissection) continúan aportando información relevante en lo que respecta al perfil clínico de los pacientes que se presentan con síndrome aórtico agudo. Una de las publicaciones con mayor implicación en la prevención del síndrome aórtico agudo en los pacientes con aneurisma de aorta ascendente es la presentada por Pape et al<sup>1</sup>. Los autores observan que las dimensiones del aneurisma en más de la mitad de los casos de disección tipo A incluidos en IRAD no alcanzan el umbral actualmente establecido en las guías de práctica clínica para indicar cirugía electiva de sustitución de aorta ascendente, y el diámetro aórtico es < 5 cm hasta en el 40% de los casos cuando ocurre la disección. Por lo tanto, aun-

que el tamaño de la aorta ascendente es el principal indicador clínico de riesgo de disección en los pacientes con dilatación de aorta ascendente, se requieren nuevos análisis que identifiquen mejores marcadores, como factores genéticos, bioquímicos o estudios funcionales de distensibilidad, en las poblaciones en riesgo.

En cuanto a la disección tipo B y con datos procedentes del mismo registro IRAD, Tsai et al<sup>2</sup> investigan predictores clínicos que identifiquen en qué casos con disección de aorta torácica hay afección del arco aórtico y el significado clínico en la mortalidad a corto y medio plazo de esa afección. La cirugía aórtica previa (en ocasiones ya con afección del arco no reparada y posterior extensión anterógrada), la ausencia de irradiación del dolor a la espalda y la ausencia de pulsos a la exploración resultaron los principales factores asociados de manera independiente con la presentación clínica de disección tipo B que incluye el arco aórtico. Aunque en ocasiones en este grupo de pacientes se ha argumentado la necesidad de tratamientos más agresivos que el tratamiento médico expectante, como intervenciones endovascular o quirúrgica, incluso sin datos de rotura inminente, expansión, disección retrógrada o síndromes de mala perfusión, los resultados de este análisis muestran cifras de mortalidad al año y a los 3 años similares con o sin afección del arco aórtico (el 9,2 y el 19,9% frente al 9,4 y el 21%, respectivamente). Por el contrario, Song et al<sup>3</sup> demuestran que el tamaño de la falsa luz en la porción proximal de la aorta torácica predice la dilatación aneurismática a medio plazo, lo que incrementa el riesgo de complicaciones y necesidad de intervención, y encuentran que un diámetro inicial de la falsa luz  $\geq 22$  mm predice el ulterior desarrollo de aneurisma y la mortalidad tardía con una sensibilidad del 100% y una especificidad del 96%.

### Aneurisma aórtico y síndrome de Marfan

El aneurisma de aorta es una afección cardiovascular de interés creciente por su elevada tasa de morbimortalidad, particularmente en los pacientes de edad avanzada. Es una enfermedad compleja, silente hasta que se presentan las complicaciones en la mayor parte de los pacientes y en la que se considera que factores ambientales y genéticos son la causa de su aparición, su crecimiento y su rotura. Incluso hay diferencias regionales entre los aneurismas de aorta torácica y de aorta abdominal en cuanto a prevalencia, fisiopatología y presentación clínica. Kuivaniemi et al revisan en un interesante artículo recientemente publicado en *Circulation*<sup>4</sup> las últimas aportaciones de la investigación básica y clínica en cuanto al papel del sistema inmunitario y de la genética en el desarrollo y la rotura del aneu-

risma de aorta torácica y abdominal, y con base en ellas se podrán plantear en el futuro tratamientos no quirúrgicos en etapas precoces de la enfermedad. En este sentido, Ahimastos et al han publicado un estudio de intervención, aleatorizado, controlado y a doble ciego en pacientes con síndrome de Marfan tratados con bloqueadores beta a dosis estándar, que demuestra el efecto beneficioso del perindopril frente a placebo en mejorar la distensibilidad arterial y en reducir el incremento en las dimensiones de la aorta ascendente medidas mediante tonometría, velocidad de transmisión de la onda de pulso en el sistema arterial y ecocardiografía transtorácica, respectivamente. Además, los pacientes tratados con perindopril presentaron reducción de la concentración de factor de crecimiento tumoral (TGF) beta, factor que contribuye a la activación de metaloproteinasas y degeneración de la capa media de la pared de la aorta<sup>5</sup>. La prescripción de bloqueadores beta para retardar la dilatación de la aorta y evitar la disección y la rotura en los pacientes con síndrome de Marfan era el tratamiento de base, pero hay nuevas publicaciones, además de la previa, que indican un efecto beneficioso de otros tratamientos alternativos como losartán. Williams et al<sup>6</sup> revisan detalladamente la epidemiología, la fisiopatología, los avances en genética y los ensayos clínicos de tratamiento médico en el síndrome de Marfan basados en este conocimiento. Las técnicas de imagen constituyen la piedra angular en el seguimiento de las complicaciones cardiovasculares en este grupo de pacientes. Cuando ocurre esta dilatación, se requiere un seguimiento estrecho para evitar que se alcancen dimensiones con riesgo de rotura o disección. Sin embargo, no está claro si es preciso realizar estudios seriados y cada cuánto hacerlo en pacientes cuya aorta es normal en la exploración inicial. Aburawi et al<sup>7</sup> analizan a 160 pacientes con síndrome de Marfan y encuentran que la dilatación de los senos de Valsalva ocurre precozmente en ellos (el 35% a los 5 años de edad y hasta el 68% antes de los 19 años). Sin embargo, no existe un límite de edad a partir del cual puede descartarse definitivamente que la dilatación aórtica pueda ocurrir. Por ello, el seguimiento a largo plazo con técnicas de imagen de la aorta en los pacientes con síndrome de Marfan continúa siendo imprescindible. En nuestro medio, Favalaro et al<sup>8</sup> han publicado los resultados de la cirugía del Marfan y sus complicaciones, y destacan los buenos resultados obtenidos cuando se practica la cirugía de una forma profiláctica.

### **Afección de aorta ascendente en enfermos con válvula aórtica bicúspide**

En la última década son numerosos los estudios que analizan el riesgo de complicaciones en la aorta

ascendente en los pacientes con válvula bicúspide. Estos estudios han tenido una difusión tan amplia que incluso las guías de práctica clínica se han modificado y se indica cirugía de aorta más precoz en los pacientes con valvulopatía aórtica congénita y asemejan sus indicaciones a las del síndrome de Marfan. Paradójicamente, la mayor parte de los estudios en que se basan estas indicaciones son retrospectivos y realizados en pacientes generalmente intervenidos para sustituir una válvula aórtica nativa disfuncionante. Además, el perfil clínico de los pacientes con válvula bicúspide es heterogéneo y, por ello, las decisiones clínicas con respecto a la aorta de estos pacientes continúan siendo controvertidas. En este último año, son varios los estudios publicados que arrojan algo de luz en este campo: Michelena et al<sup>9</sup> publican un estudio de historia natural en 212 pacientes con válvula bicúspide normofuncionante seguidos durante un periodo de 20 años que demuestra que, aunque la cirugía valvular es extremadamente frecuente en pacientes jóvenes y en 4 de cada 10 casos las dimensiones de aorta ascendente alcanzan tamaño > 40 mm, la necesidad de cirugía por dilatación de aorta fue mucho menos común que las complicaciones valvulares e incluso similar a la de la población general en los pacientes sin coartación de aorta. Además, ningún caso requirió cirugía urgente por disección de aorta en el seguimiento. Probablemente por eso, los autores opinan que los pacientes con válvula bicúspide normofuncionante que no presentan dilatación de aorta en el estudio inicial pueden ser seguidos episódicamente, frente al seguimiento más estrecho que requieren los que presentan lesión degenerativa de los velos o dilatación de aorta en el momento del diagnóstico<sup>9</sup>. En estrecha relación con estas observaciones, Fernandes et al<sup>10</sup> encuentran que la morfología de la válvula aórtica bicúspide tiene un importante valor predictivo de complicaciones valvulares y que la fusión de los velos coronario derecho y no coronario se asocia con una tasa de progresión más rápida de la lesión valvular (estenosis e insuficiencia) y con mayor frecuencia de cirugía valvular en un más corto periodo de seguimiento. Nistri et al<sup>11</sup> añaden la necesidad de realizar estudios funcionales de rigidez arterial (elasticidad) para identificar a los pacientes con riesgo de aneurisma o disección de aorta en la población de válvula bicúspide. Analizan a 127 pacientes con válvula normofuncionante y con aorta de dimensiones normales o ligeramente dilatadas. Encuentran que estos pacientes presentan una distensibilidad arterial reducida respecto a los controles y un índice de rigidez arterial más alto y que en los pacientes con válvula bicúspide la alteración de la elasticidad es independiente de la presión arterial y de las dimensiones de la aorta<sup>11</sup>, lo que probablemente sea un factor de riesgo de complicaciones in-

dependiente. Finalmente, Hope et al<sup>12</sup> demuestran, en una elegante presentación basada en secuencias de contraste de fase de resonancia magnética en reconstrucción tridimensional más tiempo (4D), que la distribución del flujo mesosistólico en la aorta ascendente no dilatada del paciente con válvula bicúspide y coartación de aorta es similar a la de los pacientes con aneurisma de aorta ascendente<sup>12</sup>. En resumen, la dilatación de aorta en el paciente con válvula bicúspide aparentemente sólo es una de las manifestaciones de la existencia de alteraciones estructurales de la pared de la aorta y se requieren estudios que identifiquen predictores de riesgo en los que basar las decisiones en cuanto a la cirugía precoz de aorta. A falta de marcadores clínicos, genéticos y de las pruebas de imagen, debemos seguir estrechamente a estos pacientes y guiarnos, aun con sus limitaciones, por los diámetros aórticos para indicar la sustitución quirúrgica de la aorta ascendente (tabla 1).

### Arteriosclerosis y enfermedad valvular aórtica degenerativa

En cirugía cardíaca está bien reconocida la relación arteriosclerosis y mortalidad. Numerosos estudios han demostrado que la ateromatosis predice complicaciones cerebrovasculares isquémicas intraoperatorias e ictus a largo plazo. De hecho, localizar placas de ateroma mediante ecocardiografía transesofágica o epicárdica intraoperatoria modifica la estrategia del cirujano y evita la manipulación de la aorta ascendente. Sin embargo, aún no ha sido aclarado si la presencia de placas de ateroma en la aorta torácica, el arco aórtico o la aorta ascendente en los pacientes sometidos a cirugía cardíaca es un factor de riesgo de mortalidad, independiente de la puntuación de riesgo basado en variables clínicas que establecen las guías ACC/AHA. Thambidorai et al<sup>13</sup> analizan los estudios ecocardiográficos intraoperatorios de más de 8.000 pacientes, y los clasifican en cuatro grupos según tengan placas de ateroma y su gravedad: ausentes, leve (grosor de la placa < 4 mm), moderada (> 4 mm sin elementos móviles) o severa (placas complejas con elementos móviles o protruyentes sea cual sea el grosor). Aunque la ateromatosis severa fue un modesto predictor independiente del riesgo de mortalidad (riesgo relativo [RR] = 1,46; intervalo de confianza [IC] del 95%, 0,07-2; p = 0,02), después de ajustar el resultado con respecto a pacientes con características clínicas comparables, la presencia de placas de ateroma clasificadas como severas perdía su poder predictivo. Por lo tanto, los autores no pudieron establecer una relación causal directa entre las placas de ateroma complejas en aorta y la mortalidad postoperatoria total, sino que probablemente estas placas

**TABLA 1. Indicación de cirugía de sustitución de la aorta ascendente**

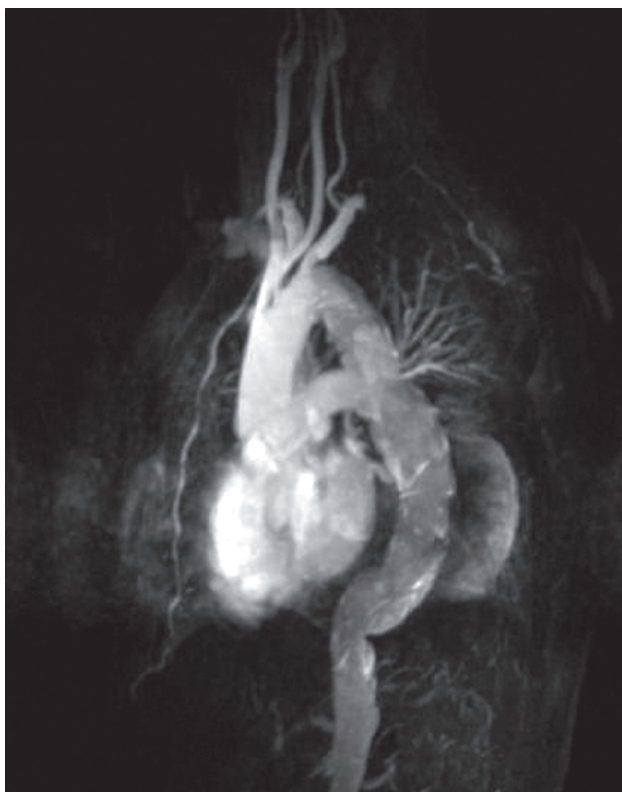
Indicación de cirugía electiva de sustitución de aorta ascendente
Población general
Diámetro de raíz aórtica o aorta $\geq$ 55 mm (IIaC)
Pacientes con una válvula aórtica bicúspide
Diámetro de raíz aórtica o aorta $\geq$ 50 mm (IIaC)
Pacientes con síndrome de Marfan
Diámetro de raíz aórtica o aorta $\geq$ 45 mm (IC)
En todas las poblaciones
Dilatación aórtica e incremento de la dilatación > 5 mm/año (IIaC)
Dilatación aórtica y antecedente familiar de disección aórtica (IIaC)
Pacientes que han de ser operados de sustitución valvular aórtica
Se indica la sustitución de aorta ascendente con diámetros inferiores para cada una de las poblaciones (IIaC)
Se propone como umbral: 50 mm en población general, 45 mm en aorta bicúspide y 40 mm en síndrome de Marfan

son sólo un indicador más del riesgo de complicaciones relacionadas con la arteriosclerosis, ya establecido con otras variables clínicas.

Estrechamente relacionada con la enfermedad vascular arteriosclerótica y con los factores de riesgo cardiovascular, la calcificación de la válvula aórtica es un proceso activo caracterizado por rotura de la membrana basal, infiltrado inflamatorio y depósito de lípidos, y se ha convertido en la primera causa de enfermedad valvular en nuestro medio. Junto con estudios genéticos y moleculares, las nuevas técnicas de imagen (tomografía microcomputarizada o resonancia magnética con contraste molecular, cuyas partículas penetran en la placa de ateroma e identifican sus componentes) han contribuido al conocimiento de la epidemiología y la fisiopatología de la enfermedad valvular degenerativa y favorecen el análisis de la eficacia de distintas opciones terapéuticas (estatinas, inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina [IECA] e inhibidores de las metaloproteinasas de la matriz extracelular) en la prevención y regresión de la enfermedad degenerativa. Goldbarg et al<sup>14</sup> revisan exhaustivamente la fisiopatología y los nuevos tratamientos emergentes.

### Tratamiento endovascular de la afección de la aorta

La implantación percutánea de prótesis endovasculares se ha convertido en una herramienta indispensable, que forma parte integral del manejo del paciente en la mayor parte de los programas de tratamiento de la afección de la aorta torácica. Aunque es importante no olvidar que existen pocos estudios prospectivos y aleatorizados que comparen la cirugía abierta y el tratamiento endovascular en los distintos subtipos de enfermedad, la utilización



**Fig. 1.** Imagen angiográfica de endofuga en el seguimiento tras la exclusión endovascular de un aneurisma de aorta toracoabdominal.

de endoprótesis ha llegado a modificar en no pocas ocasiones las decisiones sobre el tratamiento quirúrgico o el manejo médico de los pacientes con enfermedad crónica o aguda. A esto hemos de añadir que los dispositivos de última generación han mejorado notablemente los resultados iniciales, y han reducido los problemas derivados de la inserción, daño vascular, fallo del material, fugas endovasculares (fig. 1), migración o mala posición y se han ampliado las indicaciones. Particularmente interesante en este sentido es la revisión muy recientemente publicada en *REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA* por Kische et al<sup>15</sup>. Los autores revisan la mecánica de implantación y las indicaciones actuales, basadas en la más reciente evidencia publicada, del tratamiento endovascular, aislado o en intervenciones híbridas endovascular y quirúrgica, tanto en enfermedad aórtica aguda (dissección, hematoma intramural, úlcera o rotura traumática de aorta) como en la exclusión electiva del aneurisma de aorta torácica descendente, degenerativo y postratamiento de la coartación de aorta y en el tratamiento intraluminal de las fistulas aortobronquiales y aortoesofágicas.

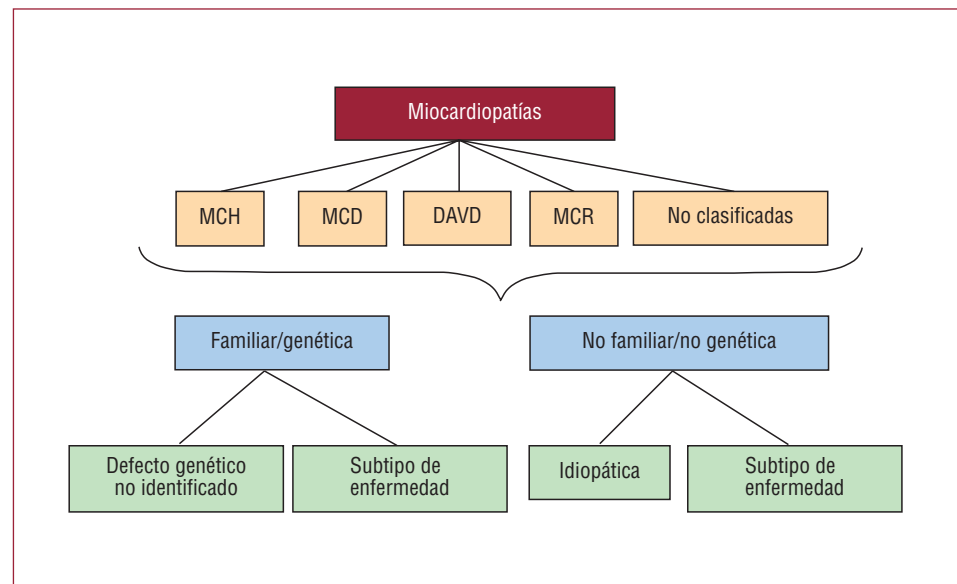
Integrar conocimientos y tecnología en continua evolución puede llegar a constituir un reto en el que conocer las aplicaciones clínicas adecuadas, realizar

e interpretar los estudios (que en ocasiones son complejos) puede llegar ser muy difícil, pues son necesarios el conocimiento, la capacitación técnica y la familiaridad con el ambiente quirúrgico. Probablemente por este motivo era necesario un documento realizado por expertos en el que se publicaran directrices que guíen el nuevo desarrollo tecnológico y las nuevas estrategias de tratamiento en la afección de la aorta torácica. Svensson lidera el comité de expertos<sup>16</sup> que analiza la mejor evidencia disponible, procedente de registros y de ensayos aleatorizados, que aplicar al paciente individual. Se han analizado tres aspectos básicos: *a)* la historia natural de la dissección y el aneurisma de aorta torácica; *b)* los resultados de la cirugía abierta en la implantación de prótesis en aorta torácica, y *c)* las indicaciones de intervención. Finalmente se analizan la evidencia disponible por afecciones (úlceras penetrantes, pseudoaneurisma, dissección tipo B, crónica y subaguda, traumatismo aórtico agudo, procedimientos híbridos y aneurisma de aorta torácica); las ventajas y desventajas de los diferentes dispositivos comercialmente disponibles y la evidencia contenida en la literatura con cada uno de ellos, y la aplicación del tratamiento endovascular a la enfermedad de la aorta abdominal.

## NOVEDADES EN MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

### Clasificación de las miocardiopatías

Los nuevos conocimientos sobre la etiología y en particular la genética de las miocardiopatías han llevado al desarrollo de nuevas propuestas de clasificación de estas enfermedades. En 2006, un grupo de expertos de la AHA realizó una propuesta en la que se mezclaban criterios morfológicos y funcionales con una clasificación genética de las miocardiopatías<sup>17</sup>. Se mantenían los fenotipos de MCH, miocardiopatía dilatada (MCD), miocardiopatía restrictiva (MCR) y displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD) y se incluía también la miocardiopatía no compactada. Los autores proponían que la MCH era equivalente a enfermedad del sarcómero, la MCD podría ser primaria (de causa genética y equivalente a una enfermedad de las proteínas del citoesqueleto) o secundaria, y la DAVD sería equivalente a enfermedad de los desmosomas. Un aspecto novedoso y polémico era incluir entre las miocardiopatías las canalopatías: síndromes de QT largo y corto, enfermedad de Brugada, taquicardias ventriculares catecolaminérgicas y trastornos idiopáticos de la conducción. Los autores argumentan que los canales iónicos están en las células miocárdicas y, por lo tanto, sus defectos producen «miocardiopatías» y que hay descripciones de casos



**Fig. 2.** Esquema de la clasificación de las miocardiopatías. DAVD: displasia arritmogénica de ventrículo derecho; MCD: miocardiopatía dilatada; MCH: miocardiopatía hipertrófica; MCR: miocardiopatía restrictiva.

aislados en los que alteraciones de alguna de estas proteínas se han relacionado con el desarrollo de MCD. En 2008, el grupo de trabajo de enfermedad miocárdica y pericárdica de la Sociedad Europea de Cardiología ha publicado un documento de consenso que incluye su propuesta para la actualización de la clasificación de las miocardiopatías<sup>18</sup>. Este grupo insiste en que la clasificación debe estar basada en los fenotipos: MCH, MCD, MCR, DAVD y otras, porque el diagnóstico clínico y el fenotipo son siempre el punto de partida en la evaluación de los pacientes (fig. 2). Se hace hincapié en el hecho de que todas estas miocardiopatías presentan formas familiares y de causa genética, pero también existen formas secundarias a otras enfermedades y/o no familiares. En un porcentaje significativo de los casos no es posible identificar la causa genética de la enfermedad, incluso en formas familiares, y esto es otra razón de peso para no basar la clasificación de las miocardiopatías en la genética. La clasificación europea propone que, partiendo del fenotipo, es posible establecer formas particulares en cada uno de los grupos y la genética tiene un papel fundamental en este sentido. Resalta también que cada una de las diferentes miocardiopatías puede ser causada por defectos en múltiples genes diferentes, y que un mismo gen puede causar diferentes miocardiopatías. También se señala la importancia de reconocer la existencia de fenotipos solapados, en los que un mismo individuo o diferentes miembros de una familia con una misma alteración genética presentan características a caballo entre diferentes fenotipos o evolucionan de un fenotipo a otro (p. ej., de MCH a MCD). Finalmente, el grupo europeo se manifiesta en contra de introducir las canalopatías entre las miocardiopatías, ya que si aceptamos el criterio de

que son miocardiopatías porque los canales se encuentran en las células miocárdicas, la mayor parte de las enfermedades que afectan al corazón deberían ser consideradas miocardiopatías.

### Avances en genética de la MCH

En uno de los trabajos más importantes de este año, Morita et al<sup>19</sup> analizaron la frecuencia de mutaciones sarcoméricas como causa de MCH en 84 niños de menos de 15 años. Identificaron mutaciones en 46 (54%) de los 84 niños, porcentaje de mutaciones sarcoméricas similar al que se identifica en poblaciones adultas. La frecuencia de mutaciones sarcoméricas era similar en casos con y sin presentación familiar de la enfermedad. Más de un 50% de las mutaciones que identificaron ya habían sido descritas previamente en otras familias. El 14% de los casos familiares y el 12% de los esporádicos tenían dobles mutaciones.

En el último año se han acumulado nuevas evidencias sobre la variabilidad en la expresión clínica de las mutaciones en genes sarcoméricos. El grupo de McKenna publicó un estudio de 688 familias con MCH en las que 16 presentaban casos con fenotipo restrictivo<sup>20</sup>. En estas familias el porcentaje de eventos (muerte, trasplante o descarga de desfibrilador) fue elevado (el 56% a los 5 años). Identificaron mutaciones en genes sarcoméricos en 8 familias (el 50% de los restrictivos) (4 en betamiosina y 4 en troponina I). García-Pavía et al<sup>21</sup> describieron una nueva mutación en el gen de la proteína C de unión a la miosina asociada con un fenotipo de alto riesgo, lo que confirma que las mutaciones en este gen pueden asociarse con una expresión severa de la enfermedad.

Nuestro grupo demostró que mutaciones en otro gen sarcomérico, la actina cardiaca, pueden causar, además de MCH y MCD, miocardiopatía no compactada y defectos septales<sup>22</sup>, lo que indica que estas mutaciones producen alteraciones en la embriogénesis cardiaca que pueden ser importantes en su patogenicidad<sup>19,23</sup>.

Posteriormente, Hoedmaekers et al<sup>24</sup> mostraron que también las mutaciones en el gen de la cadena pesada de la betamiosina pueden asociarse con el desarrollo de miocardiopatía no compactada. Klasasen et al identificaron mutaciones en genes sarcoméricos en 11 de 63 pacientes con miocardiopatía no compactada (8 en MYH7, 1 en TNNT2 y 2 tenían la misma mutación en actina cardiaca identificada en nuestro estudio)<sup>19,25</sup>. Estos datos indican que las mutaciones en genes sarcoméricos son la causa más frecuente de miocardiopatía no compactada, explican el solapamiento que frecuentemente se ve entre ambos fenotipos en un mismo individuo o dentro de una misma familia, y ponen en cuestión si la miocardiopatía no compactada es una entidad independiente o una variante de otras miocardiopatías<sup>19-22</sup>.

Otro de los diagnósticos diferenciales que tener en cuenta en la MCH es la enfermedad de Fabry. Un estudio de tres centros españoles realizado en 508 familias con MCH mostró que la enfermedad de Fabry tiene una prevalencia de un 1% en pacientes con diagnóstico previo de MCH, y que el diagnóstico permite la identificación de casos y familiares que pueden beneficiarse de un tratamiento específico y un consejo genético apropiado<sup>26</sup>.

### MCH en niños

La recomendación más habitual con respecto al estudio de familiares de pacientes con MCH es iniciar los estudios a partir de los 12-15 años. Ostman-Smith et al<sup>27</sup> mostraron en su estudio de una cohorte de 150 niños con MCH que la incidencia de muerte súbita era muy superior en niños entre 9 y 14 años (el 7,2% anual) que en mayores de 16 (el 1,7% anual), por lo que señalan que los estudios familiares deberían de comenzar en niños a edades tempranas.

### Estudios de imagen en MCH

La valoración no invasiva de la función diastólica es muy compleja en los pacientes con MCH. Geske et al<sup>28</sup> estudiaron la correlación entre el índice E/e' (a nivel de septo y pared lateral basal) y la presión de llenado de la aurícula izquierda medida por cateterismo en 100 pacientes con MCH sintomáticos. La correlación entre estos parámetros fue modesta y el IC del 95% del acuerdo entre la presión auricu-

lar prevista y la real incluía valores que diferían más de 18 mmHg por encima y por debajo de lo previsto. Los autores concluyen que no es posible una valoración no invasiva adecuada de las presiones de llenado de ventrículo izquierdo en pacientes con MCH.

Varios trabajos han demostrado que la presencia y la extensión de realce tardío en la resonancia magnética con gadolinio en la MCH se asocian con una expresión más severa de la enfermedad desde un punto de vista funcional y clínico: diagnóstico con menor edad, hipertrofia severa, presencia de taquicardia ventricular no sostenida, disfunción sistólica y con un mayor número de factores de riesgo de muerte súbita<sup>29-32</sup>; sin embargo, el escaso número de pacientes incluidos y el seguimiento limitado hacen que todavía no se haya podido confirmar que el realce tardío tenga valor pronóstico independiente en la predicción de eventos graves en la MCH.

### Miectomía quirúrgica y ablación septal

Sorajja et al<sup>33</sup> compararon el éxito y la incidencia de complicaciones en una serie de 138 pacientes sometidos a ablación septal con una serie de pacientes sometidos a miectomía ajustados por edad y sexo. La supervivencia a los 4 años fue similar, pero los pacientes con ablación precisaron con mayor frecuencia implante de marcapasos (20%). Los pacientes de menos de 65 años operados tuvieron mejor evolución de los síntomas que aquellos en los que se realizó ablación. Los autores señalan que la ablación es un procedimiento eficaz pero con más complicaciones que la cirugía.

La complicación más frecuente de la ablación septal con alcohol es la aparición de trastornos de conducción severos que requieren implante de marcapasos. Lawrence et al<sup>34</sup> evaluaron los predictores de esta complicación en una cohorte de 172 pacientes sometidos a ablación septal, en los que se realizó durante el procedimiento un estudio de la conducción intracardiaca. Hubo bloqueo completo durante la ablación en el 20% de los casos y se asoció con haber tenido ya bloqueo de rama y con la edad. En 15 (9%) casos se implantó marcapasos definitivo por bloqueo tardío y todos ellos tenían ausencia de conducción auriculoventricular retrógrada tras el procedimiento. Los autores concluyen que el estudio de la conducción intracardiaca durante la ablación septal permite identificar a pacientes con riesgo de bloqueo tras el procedimiento. Durante un seguimiento de 6 meses se produjeron 2 muertes súbitas en 2 mujeres de 74 y 75 años (el 0,6%/año), mortalidad que es similar a la descrita tras miectomía.

Nagueh et al<sup>35</sup> revisaron la evolución de los pacientes que precisaron miectomía después de haber

realizado ablación septal con alcohol. En una cohorte de 375 pacientes con ablación previa, 20 (5%) precisaron cirugía que no tuvo complicaciones salvo 2 casos de bloqueo auriculoventricular.

El grupo de la clínica Mayo publicó los resultados de la comparación retrospectiva de la incidencia de descargas apropiadas de desfibrilador en una cohorte de 125 pacientes con MCH portadores de desfibrilador (118 de prevención primaria y sólo 7 de prevención secundaria). En los 50 pacientes que habían sido sometidos a miectomía quirúrgica, la incidencia de descargas fue del 0,24%/año, mientras que en los pacientes no operados hubo una incidencia del 4,3%/año ( $p = 0,004$ )<sup>36</sup>. Estos datos indican que el riesgo de muerte súbita disminuye mucho en los pacientes con MCH obstructiva que sobreviven a la cirugía.

### Desfibrilador implantable

Maron et al<sup>37</sup> publicaron los resultados del seguimiento a largo plazo de una cohorte de 506 pacientes con MCH y desfibrilador. La incidencia de descargas apropiadas fue del 10,6%/año en prevención secundaria y el 3,6%/año en prevención primaria. También se produjeron descargas inapropiadas en 136 (27%) casos. Los autores destacan que se produjeron bastantes descargas en pacientes de prevención primaria que sólo tenían un factor de riesgo, pero hay que tener en cuenta que no se realizó una valoración completa de los factores de riesgo en todos los casos<sup>37</sup>.

En el último congreso de la Sociedad Europea de Cardiología, Marin et al presentaron los datos del Registro Español de Desfibrilador Implantable en MCH, que amplía los datos de dos estudios previos realizados en centros españoles<sup>38,39</sup>. Se incluyó a 244 pacientes de 11 hospitales con una media de edad al implante de 44 años (145 en prevención primaria y 99 en prevención secundaria). Con una mediana de seguimiento de 39 meses, la incidencia anual de descargas fue del 4,2% en prevención primaria y el 9,9% en prevención secundaria (similares a las de la serie de Maron et al). En prevención primaria destacó la asociación entre presencia de taquicardia ventricular no sostenida en el Holter y la posterior aparición de descargas apropiadas (*odds ratio* [OR] = 9,65; intervalo, 1,2-76,4;  $p = 0,03$ ). En prevención secundaria, hubo más intervenciones (62%) en los pacientes en los que el motivo de implante fue la taquicardia ventricular sostenida que en aquellos que habían sido reanimados de muerte súbita o tuvieron fibrilación ventricular (el 28% de las intervenciones). En los pacientes con taquicardia ventricular sostenida previa, el 92% de las descargas apropiadas fueron por nuevos episodios de taquicardia sostenida, mientras que en los que habían sufrido fibri-

lación ventricular el 69% de las intervenciones fueron por nuevos episodios de esta arritmia. La incidencia de muerte arrítmica en los portadores de desfibrilador fue baja (el 0,3%/año en prevención primaria y el 1,1%/año en prevención secundaria)<sup>40</sup>.

### NOVEDADES EN LA PROFILAXIS ANTIBIÓTICA DE LA ENDOCARDITIS INFECCIOSA

La endocarditis infecciosa (EI) es una enfermedad muy grave y los enfermos con una lesión estructural cardíaca o con una prótesis intracardiaca son una población de riesgo aumentado. Por ello, y desde hace muchos años, se ha indicado la profilaxis antibiótica en un grupo extenso de enfermos con cardiopatías consideradas de riesgo y que eran sometidos a procesos que se sabía que podían producir bacteriemias transitorias, especialmente las extracciones y manipulaciones dentarias, pero también las exploraciones endoscópicas gastrointestinales, de las vías respiratorias o del tracto genitourinario. En un intento de reducir el grupo de enfermos en tratamiento antibiótico, no se consideraban las cardiopatías con un riesgo bajo y se sabía que era más fácil sufrir una endocarditis en los cortocircuitos intracardiacos o en las lesiones valvulares regurgitantes. Esto se había plasmado hasta la fecha en una tabla de recomendaciones (tabla 2) que había sido recogida en la revisión de la Guía sobre enfermedades valvulares de la AHA/ACC de 2006<sup>41</sup>, en la Guía europea de 2007 y también fue publicado por la Sociedad Española de Cardiología en 2007<sup>42</sup>. A pesar de ello, era manifiesta la falta de evidencia clínica y de ensayos aleatorizados que demostraran que la profilaxis de la EI tenía una validez científica incontrovertible. En los últimos años se han publicado bastantes estudios no definitivos y, en 2007, un grupo de expertos norteamericanos publicó una revisión extensa y crítica de la literatura sobre el tema<sup>43</sup>, y llegó a la conclusión de que no había evidencia sobre el efecto beneficioso de administrar antibióticos en la mayor parte de los enfermos y sí sobre los efectos deletéreos que esta práctica conlleva. También se manifestaban sobre la baja incidencia de bacteriemia en las manipulaciones gastrointestinales y genitourinarias y que, si bien las bacteriemias en las manipulaciones y extracciones dentarias son reales y frecuentes, no se las evita totalmente con la administración de antibióticos y además también se producen bacteriemias en acciones cotidianas como la limpieza dental o masticar chicle, por lo que el riesgo acumulado anual en estas maniobras es mucho mayor que en la visita al dentista. Con ello, los autores recomendaban la profilaxis antibiótica en un número muy reducido de afecciones cardíacas, consideradas de alto riesgo,



**TABLA 2. Recomendaciones de profilaxis antibiótica de la endocarditis infecciosa, 2006**


---

A. Procedimientos considerados de riesgo

Dentales

- Extracciones dentales, implantes y endodoncias
- Procedimientos periodontales
- Cualquier maniobra dental con previsión de hemorragia o laceración gingival

Vías respiratorias

- Amigdalectomía/adenodectomía
- Cirugía que afecte a la mucosa respiratoria
- Broncoscopia con broncoscopio rígido

Tracto digestivo

- Esclerosis de varices esofágicas
- Colangiografía retrograda
- Cirugía del tracto biliar
- Cirugía que afecte a la mucosa intestinal

Tracto genitourinario

- Cirugía de la próstata
- Cistoscopia
- Dilatación uretral

Sólo para pacientes con alto riesgo

- Broncoscopia con broncoscopio flexible
- Ecocardiografía transesofágica
- Endoscopia digestiva
- Histerectomía vaginal
- Parto vaginal

B. Pacientes con riesgo de endocarditis aumentado

- Portadores de prótesis valvulares
- Pacientes con antecedente de endocarditis
- Cardiopatías congénitas complejas cianóticas
- Pacientes con cortocircuitos artificiales sistémico pulmonares
- Malformaciones congénitas valvulares como válvula aórtica bicúspide
- Enfermedad valvular adquirida, especialmente lesiones regurgitantes
- Pacientes con reparación valvular
- Pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva
- Pacientes con prolapso valvular mitral y evidencia de regurgitación mitral

---

y sólo para las maniobras dentarias, mientras no aconsejaban la profilaxis de la EI en las maniobras gastrointestinales, en las vías respiratorias o en el tracto genitourinario.

Esta publicación ha provocado una considerable polémica, y hasta la fecha no hay una postura definida de la Sociedad Europea de Cardiología, pero sí que lo ha hecho la AHA/ACC, que ha publicado muy recientemente una actualización completa de la Guía del tratamiento de las enfermedades valvulares cardíacas<sup>44</sup>, que adopta las nuevas indicaciones de la profilaxis de la EI (tabla 3).

De todas formas, los autores de estas recomendaciones tan restrictivas indican dejar a criterio de cada médico la oportunidad de hacer la profilaxis basándose en las antiguas indicaciones, sobre todo en los pacientes que ya estaban educados en ellas y

**TABLA 3. Nuevas recomendaciones de profilaxis antibiótica de la endocarditis infecciosa, 2008**


---

A. Procedimientos considerados de riesgo

Dentales

- Cualquier maniobra dental con manipulación de la mucosa gingival o de la región dentaria periapical o con perforación de la mucosa oral

Vías respiratorias

- Maniobras que conlleven incisión o biopsia de la mucosa respiratoria

Piel

- Procedimientos que actúen sobre piel infectada o estructuras cutáneas

B. Pacientes con riesgo de endocarditis aumentado

- Prótesis valvulares o material protésico para corrección de lesiones valvulares
- Pacientes con antecedentes de endocarditis
- Cardiopatías congénitas complejas cianóticas no reparadas
- Cardiopatías congénitas con cortocircuitos artificiales sistemicopulmonares
- Cardiopatías congénitas corregidas totalmente con material protésico por cirugía o por intervencionismo durante 6 meses tras la intervención
- Cardiopatías congénitas corregidas con defectos residuales a nivel del material protésico utilizado en la reparación (parche o dispositivo)
- Receptores de trasplante cardíaco que desarrollan una lesión valvular

---

en los que la supresión de la profilaxis puede dar una sensación de inseguridad, más si cabe, en que no indicar profilaxis no se basa en la falta de riesgo de las maniobras y manipulaciones médicas, sino en que no se ha demostrado que administrar antibióticos sea beneficiosa. Dado que la ausencia de la evidencia no es la evidencia de la ausencia, habremos de vigilar si en los próximos años la adopción de los nuevos criterios de profilaxis se traduce en una reducción de los efectos indeseables de los antibióticos, sin una elevación del número de casos de endocarditis.

### Declaración de conflicto de intereses

Los autores han declarado no tener ningún conflicto de intereses.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Pape LA, Tsai TT, Isselbacher EM, Oh JA, O'gara PT, Evangelista A, et al. Aortic diameter > 5.5 cm is not a good predictor of type A aortic dissection. Observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation*. 2007;116:1120-7.
2. Tsai TT, Isselbacher EM, Trimarchi S, Bossone E, Pape L, Januzzi JL, et al. Acute type B aortic dissection: does aortic arch involvement affect management and outcomes? *Insights*

- from the International Registry of acute aortic dissection (IRAD). *Circulation*. 2007;116 Suppl 1:I150-6.
3. Song JM, Kim SD, Kim JH, Kim MJ, Kang DH, Seo JB, et al. Long-term predictors of descending aorta aneurysmal change in patients with aortic dissection. *J Am Coll Cardiol*. 2007;50:799-804.
  4. Kuivaniemi H, Plattsoucas CD, Tilson D. Aortic aneurysms: an immune disease with a strong genetic component. *Circulation*. 2008;117:242-52.
  5. Ahimastos AA, Aggarwal A, Dórsa KM, Formosa MF, White AJ, Savarirayan R, et al. Effect of perindopril on large artery stiffness and aortic root diameter in patients with Marfan. *JAMA*. 2007;298:1539-47.
  6. Williams A, Davies S, Stuart AG, Wilson DG, Fraser AG. Medical treatment of Marfan syndrome: a time for change. *Heart*. 2008;94:414-21.
  7. Aburawi EH, O'Sullivan J. Relation of aortic root dilatation and age in Marfan's syndrome. *Eur Heart J*. 2007;28:376-9.
  8. Favaloro RF, Casabé JH, Segura M, Abud J, Casas J, López C, et al. Tratamiento quirúrgico de las complicaciones de la aorta ascendente en el síndrome de Marfan. Resultados inmediatos y a largo plazo. *Rev Esp Cardiol*. 2008;61:884-7.
  9. Michelena HI, Desjardins VA, Avierinos JF, Russo A, Nkomo VT, Sundt TM, et al. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation*. 2008;117:2776-84.
  10. Fernandes SM, Khairy P, Sanders SP, Colan SD. Bicuspid aortic valve morphology and interventions in the young. *J Am Coll Cardiol*. 2007;49:2211-4.
  11. Nistri S, Grande Allen J, Noale M, Basso C, Siviero P, Maggi S, et al. Aortic elasticity and size in bicuspid aortic valve syndrome. *Eur Heart J*. 2008;29:472-9.
  12. Hope MD, Meadows AK, Hope TA, Ordovas KG, Reddy GP, Alley MT, et al. Evaluation of bicuspid aortic valve and aortic coarctation with 4D flow magnetic resonance imaging. *Circulation*. 2008;117:2818-9.
  13. Thambidorai SK, Jaffer SJ, Shah TK, Stewart WJ, Klein AL, Lauer MS. Association of atheroma as assessed by intraoperative transoesophageal echocardiography with long-term mortality in patients undergoing cardiac surgery. *Eur Heart J*. 2007;28:1454-61.
  14. Goldbarg SH, Elmariah S, Miller MA, Fuster V. Insights into degenerative aortic valve disease. *J Am Coll Cardiol*. 2007;50:1205-13.
  15. Kische S, Akin I, Ince H, Rehders TC, Schneider H, Ortak J, et al. Reparación mediante implantación de *stents* en enfermedades agudas y crónicas de la aorta torácica. *Rev Esp Cardiol*. 2008;61:1070-86.
  16. Svensson LG, Kouchoukos NT, Miller C, Bavaria JE, Coselli JS, Curi MA, et al. Expert consensus document on the treatment of descending thoracic aortic disease using endovascular stent-grafts. *Ann Thorac Surg*. 2008;85:S1-41.
  17. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006;113:1807-16.
  18. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008;29:270-6.
  19. Morita H, Rehm HL, Meneases A, McDonough B, Roberts AE, Kucherlapati R, et al. Shared genetic causes of cardiac hypertrophy in children and adults. *N Engl J Med*. 2008;358:1899-908.
  20. Kubo T, Gimeno JR, Bahl A, Steffensen U, Steffensen M, Osman E, et al. Prevalence, clinical significance, and genetic basis of hypertrophic cardiomyopathy with restrictive phenotype. *J Am Coll Cardiol*. 2007;49:2419-26.
  21. García-Pavía P, Segovia J, Molano J, Mora R, Kontny F, Erik Berge K, et al. Miocardiopatía hipertrófica de alto riesgo asociada con una nueva mutación en la proteína C fijadora de miosina. *Rev Esp Cardiol*. 2007;60:311-4.
  22. Monserrat L, Hermida-Prieto M, Fernández X, Rodríguez I, Dumont C, Cazón L, et al. Mutation in the alpha-cardiac actin gene associated with apical hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular non-compaction, and septal defects. *Eur Heart J*. 2007;28:1953-61.
  23. Dellefave L, McNally EM. Sarcomere mutations in cardiomyopathy, noncompaction, and the developing heart. *Circulation*. 2008;117:2847-9.
  24. Hoedemaekers YM, Caliskan K, Majoor-Krakauer D, Van der Laar I, Michels M, Witsenburg M, et al. Cardiac beta-myosin heavy chain defects in two families with non-compaction cardiomyopathy: linking non-compaction to hypertrophic, restrictive and dilated cardiomyopathies. *Eur Heart J*. 2007;28:2732-7.
  25. Klaasen S, Probst S, Oechslin E, et al. Mutations in sarcomere protein genes in left ventricular noncompaction. *Circulation*. 2008;117:2893-901.
  26. Monserrat L, Gimeno-Blanes JR, Marin F, Hermida-Prieto M, Garcia-Honrubia A, Pérez I, et al. Prevalence of Fabry disease in a cohort of 508 unrelated patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2007;50:2399-403.
  27. Ostman-Smith I, Wettrell G, Keeton B, Holmgren D, Ergander U, Gould S, et al. Age-and gender-specific mortality rates in childhood hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2008;29:1160-7.
  28. Geske JB, Sorajja P, Nishimura RA, Ommen SR. Evaluation of left ventricular filling pressures by Doppler echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy: correlation with direct left atrial pressure measurement at cardiac catheterization. *Circulation*. 2007;116:2702-8.
  29. Dumont CA, Monserrat L, Soler R, Rodríguez E, Fernández X, Peteiro J, et al. [Clinical significance of late gadolinium enhancement on cardiovascular magnetic resonance in patients with hypertrophic cardiomyopathy]. *Rev Esp Cardiol*. 2007;60:15-23.
  30. Adabag AS, Maron BJ, Appelbaum E, Harrigan CJ, Buros JL, Gibson CM, et al. Occurrence and frequency of arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy in relation to delayed enhancement on cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol*. 2008;51:1369-74.
  31. Moon JC. ¿Qué significa la captación tardía de gadolinio en la miocardiopatía hipertrófica? *Rev Esp Cardiol*. 2007;60:1-4.
  32. Romero-Puche A, Marín F, González-Carrillo J, García-Honrubia A, Climent V, Feliu E, et al. Cardiorresonancia magnética con gadolinio y capacidad de esfuerzo en la miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol*. 2008;61:853-60.
  33. Sorajja P, Valeti U, Nishimura R, Ommen SR, Rihal CS, Gersh BJ, et al. Outcome of alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2008;118:131-9.
  34. Lawrenz T, Lieder F, Bartelsmeier M, Leuner C, Borchert B, Vilsendorf DM, et al. Predictors of complete heart block after transcatheter ablation of septal hypertrophy. *J Am Coll Cardiol*. 2007;49:2356-63.
  35. Nagueh SF, Buergler JM, Quiñónez MA, Spencer WH, Lawrie GM. Outcome of surgical myectomy after unsuccessful alcohol septal ablation for the treatment of patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2007;50:795-8.
  36. McLeod CJ, Ommen SR, Ackerman MJ, Weivoda PL, Shen WK, Dearani JA, et al. Surgical septal myectomy decreases the risk for appropriate implantable cardioverter defibrillator

- discharge in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J.* 2007;28:2583-8.
37. Maron BJ, Spirito P, Shen WK, Haas TS, Formisano F, Link MS, et al. Prevention of sudden cardiac death and selection of patients for Implantable cardioverter-defibrillators in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA.* 2007;298:405-12.
  38. Marín F, Gimeno JR, Payá E, García-Alberola A, Pérez-Alvarez L, Fernández X, et al. Desfibrilador automático en la miocardiopatía hipertrófica. Experiencia en 3 centros. *Rev Esp Cardiol.* 2006;59:537-44.
  39. González-Enríquez S, Rodríguez-Entem F, Olalla JJ, Casanova MA. Seguimiento a largo plazo de pacientes con miocardiopatía hipertrófica portadores de desfibrilador automático implantable. *Rev Esp Cardiol.* 2007;60:552-3.
  40. Marin-Ortuño F, Martínez JG, Berrueto A, Pedrote A, Galve E, Fernández S, et al. Implantable cardioverter-defibrillator in hypertrophic cardiomyopathy. Data from a multicenter registry. *Eur Heart J.* 2008;29 Abstract Suppl:311.
  41. Bonow RO, Carabello BA, Kanu C, De Leon AC Jr, Faxon DP, Freed MD, et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease): developed in collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists: endorsed by the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and the Society of Thoracic Surgeons. *Circulation.* 2006;114:e84-231.
  42. Vahanian A, Baumgartner H, Bax J, Butchart E, Dion R, Filippatos G, et al. Grupo de Trabajo sobre el Tratamiento de las Valvulopatías de la Sociedad Europea de Cardiología. Guía de práctica clínica sobre el tratamiento de las valvulopatías. *Rev Esp Cardiol.* 2007;60:e1-50.
  43. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M, et al. Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation.* 2007;116:1736-54.
  44. Nishimura RA, Carabello BA, Faxon DP, Freed MD, Lytle BW, O'Gara PT, et al. ACC/AHA 2008 guideline update on valvular heart disease: focused update on infective endocarditis: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines: endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation.* 2008;118:887-96.