

## EL EJERCICIO EN ESTENOSIS AÓRTICA Y MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

**Roberto M. Peidro**  
**Graciela Brión**

Centro de Vida da Fundação Favaloro - Buenos Aires/Capital Federal

### Las pruebas de ejercicio

La clásica indicación de la prueba de ejercicio (PE) fue el diagnóstico y la evaluación de la enfermedad coronaria. Su valor ha sido demostrado en múltiples investigaciones desde la tercer década del siglo pasado

En sus primeras publicaciones, Arthur Master propuso emplear un ejercicio de subir y bajar escalones para valorar los cambios electrocardiográficos que se producían<sup>1</sup>. Había basado sus investigaciones en estudios previos que asociaban modificaciones en el segmento ST a la presencia de angina en pacientes en reposo<sup>2</sup>.

A partir de los años '50 del siglo pasado las PE se difundieron ampliamente con el empleo de diferentes ergómetros y protocolos<sup>3-5</sup>. Se trata de un estudio clínico global, que implica medición de respuestas clínicas y electrocardiográficas producidas por una sobrecarga aplicada a todo el organismo.

Las determinantes más importantes del consumo de O<sub>2</sub> miocárdico son la frecuencia cardíaca, la contractilidad y la tensión intramiocárdica. Sus aumentos durante el ejercicio generan incrementos de la demanda de O<sub>2</sub> que deben ser compensados con un mayor aporte. El flujo coronario puede aumentar hasta cinco veces, razón por la cual no se evidencia isquemia en sujetos con función coronaria normal.

El desequilibrio entre el aporte y la demanda de O<sub>2</sub> miocárdicos genera isquemia, que se pone de manifiesto a través de síntomas y/o cambios electrocardiográficos y/o hemodinámicos en la PE.

En la enfermedad coronaria, el incremento en la demanda de oxígeno por el miocardio durante el ejercicio puede resultar en un aporte insuficiente de sangre por las arterias coronarias y la generación consecuente de isquemia.

La PE es una herramienta de suma utilidad en la evaluación pronóstica de la cardiopatía isquémica a corto y largo plazo. En la valoración del estudio deben considerarse no sólo los cambios en el segmento ST, sino también las modificaciones en otras variables electrocardiográficas, las curvas de respuesta de presión arterial y frecuencia cardíaca, capacidad funcional, síntomas, arritmias y signos auscultatorios. Todo esto en condiciones de esfuerzo y durante el período de recuperación post ejercicio.

En el individuo sin cardiopatía fue posible demostrar el valor pronóstico a largo plazo de la capacidad de esfuerzo lograda en la prueba y de la presencia de arritmias ventriculares<sup>6-7</sup>.

Las indicaciones de la PE fueron extendiéndose a lo largo de los años y nadie duda, en el momento actual, de su valor en la evaluación de la mayor parte de las cardiopatías crónicas<sup>8</sup>.

Las indicaciones incluyen la valoración de: A) valvulopatías; B) miocardiopatías; C) hipertensión arterial; D) cardiopatías congénitas; E) insuficiencia cardíaca; F) arritmias; G) trastornos de conducción; H) claudicación intermitente de miembros inferiores; I) síndromes de preexcitación ventricular; J) síndrome de QT largo y otras enfermedades de los canales iónicos; K) pacientes con síncope; L) pacientes portadores de marcapasos y desfibriladores implantables.

### Prueba de ejercicio y estenosis aórtica

El paciente con estenosis aórtica (EAo) severa sintomática tiene indicación de reemplazo valvular como tratamiento más efectivo<sup>9,10</sup>.

También la aparición de disfunción ventricular izquierda, muy rara en el sujeto asintomático, se considera una variable determinante del momento quirúrgico. Sin embargo, el abordaje quirúrgico en el paciente asintomático da lugar a múltiples discusiones. Existe un período, por lo general largo, donde puede desarrollar una vida normal sin síntomas atribuibles a su patología valvular.

La sobrevida del paciente asintomático suele ser muy buena sin cirugía con un riesgo de muerte súbita inferior al 1% por año<sup>11,12</sup>.

El riesgo combinado de la cirugía y complicaciones de la prótesis suele ser superior a estas cifras<sup>13</sup>.

Se han estudiado diversas alternativas para valorar el tiempo de indicación de la cirugía en el paciente asintomático. La severidad de la estenosis medida por ecocardiografía, la presencia de moderada a severa calcificación aórtica asociada a progresión de la velocidad transaórtica pico dentro del año y los niveles plasmáticos de neurohormonas (niveles elevados de péptido natriurético cerebral) son parámetros que han sido tenidos en cuenta para la indicación quirúrgica.

El planteo ideal sería prevenir la muerte súbita y prolongar la sobrevida a través de la identificación del subgrupo de pacientes asintomáticos con mayor riesgo. El momento para la cirugía podría ser aquel inmediato anterior al desarrollo de síntomas.

Existe un grupo de pacientes aparentemente asintomáticos, tal vez por una gradual limitación en la intensidad de sus actividades o por compensación a través de mecanismos periféricos, cuya enfermedad puede progresar hasta deteriorar la función sistólica ventricular izquierda.

La PE podría ser un buen predictor pronóstico para la necesidad de cirugía. Si bien no existen estudios controlados y randomizados sobre indicación quirúrgica o seguimiento en pacientes con EAo asintomática y anomalías en la PE, diversas investigaciones han demostrado que los síntomas durante el esfuerzo predicen la aparición de síntomas espontáneos en la vida diaria y, por lo tanto, necesidad de cirugía. Se han evaluado otros parámetros de la PE. Tal el caso de la respuesta anormal de la presión arterial sistólica con curva plana o caída durante el ejercicio, la presencia de arritmias ventriculares graves o el desnivel del segmento ST.

El ecocardiograma estrés de ejercicio fue también evaluado en varias series. Lancellotti realizó ecocardiograma Doppler a 69 pacientes con EAo severa sin síntomas en la vida diaria. En un seguimiento promedio de 15 meses observó que los predictores independientes de eventos cardíacos fueron el incremento del gradiente transaórtico durante el esfuerzo ( $\geq$  a 18 mmHg), la PE anormal (angor, disnea, infradesnivel del ST  $>$  de 2 mm, caída de la presión sistólica) y el área valvular inferior a 0.75 cm<sup>2</sup><sup>14</sup>.

Amato y col., en 66 pacientes asintomáticos con EAo y área valvular menor a 1 cm<sup>2</sup>, demostraron que la sobrevida libre de eventos a 24 meses fue del 85% para pacientes con PE normal y del 19% en aquellos con PE anormal (15). En una serie de 33 pacientes con EAo (sólo 10 de los cuales con EAo severa), Alborino encontró que la PE anormal identificaba a un grupo de pacientes con necesidad de reemplazo valvular<sup>16</sup>.

Das y col ofrecieron nueva información con respecto a las PE en EAo severa. Observaron, en 125 pacientes, que la aparición de síntomas en la PE fue un predictor independiente de riesgo para la presencia de síntomas en el seguimiento<sup>17</sup>. Esta variable tuvo mayor valor en individuos menores de 70 años. Sin embargo, la falta de ascenso de la presión sistólica con el esfuerzo y el desnivel del segmento ST no aportaron información adicional. Otto et al sugieren que la caída o falta de ascenso de la presión arterial en una prueba de ejercicio es un índice de mal pronóstico en el paciente con estenosis aórtica asintomática<sup>18</sup>.

La PE había sido considerada un estudio contraindicado en la población con estenosis aórtica severa<sup>19</sup>. Sin embargo, los estudios referidos indican la seguridad de la aplicación de la PE en este tipo de pacientes.

Más aún, algunos consensos determinan la necesidad de cirugía cuando se detectan anomalías en pruebas de ejercicio (síntomas, caída de la presión sistólica), incrementos progresivos en la velocidad aórtica pico o deterioro de la función sistólica ventricular izquierda<sup>20</sup>.

Nuestro grupo de trabajo ha realizado una investigación en 106 pacientes asintomáticos consecutivos con EAo moderada y severa derivados al laboratorio de ergometría por sus médicos tratantes<sup>21</sup>. La PE fue considerada anormal si el paciente presentaba: 1.- angor, síncope o presíncope; 2.- disnea o agotamiento máximo a capacidad funcional  $\leq$  a 5 METs en pacientes menores de 70 años o  $\leq$  a 4 METs en mayores de 70 años; 3.- caída de presión arterial sistólica  $\geq$  a 10 mmHg al incrementar la carga ergométrica; 4.- infradesnivel del segmento ST mayor a 1 mm sobre los niveles del reposo medido a 80 mseg del punto J; 5.- duplas ventriculares frecuentes o taquicardia ventricular en esfuerzo o recuperación.

El seguimiento fue de 10.7 meses (4.9 – 19.4 meses en los percentilos 25-75) y se completó en 101 p (95.3%). Presentaron una PE anormal 69 pacientes. Ningún paciente tuvo síncope o pre síncope. No hubo complicaciones relacionadas con el estudio y después del ejercicio todos los pacientes se recuperaron en forma normal.

Se indicó reemplazo valvular aórtico a 45 pacientes (44.5%) y hubo 2 (2%) muertes.

Entre los 32 pacientes con PE normal no hubo muertes y se efectuaron 12 reemplazos valvulares (37%), mientras que entre los 69 pacientes con prueba de ejercicio anormal, 35 p (51%) presentaron eventos en el seguimiento ( $p < 0.0001$ ). En los pacientes con PE anormal, a 33 p se les efectuó reemplazo valvular y 2 p murieron (un paciente tuvo muerte súbita y el otro desarrolló insuficiencia cardíaca y se negó a recibir tratamiento quirúrgico).

Cuando se consideraron parámetros de anomalía de la prueba de ejercicio pudo observarse que la caída de la presión arterial sistólica, la presencia de infradesnivel del segmento ST y la aparición de angor o disnea tuvieron riesgo independiente para la aparición de eventos.

Los 45 pacientes con reemplazo valvular tuvieron coronariografía previa al acto quirúrgico. Veintitrés pacientes (51.1%) tuvieron enfermedad coronaria significativa de, al menos, 1 vaso epicárdico. La presencia de desnivel del segmento ST en la prueba de ejercicio no identificó a los pacientes con enfermedad coronaria asociada.

Consideramos que estas observaciones recalcan el valor de

la PE en el estudio de la EAo asintomática. Confirma que la PE puede utilizarse con suficiente grado de seguridad, aunque es necesario tomar los recaudos adecuados en términos de elección de protocolo y detención del esfuerzo ante la presencia de variables de riesgo. La caída de la presión arterial sistólica en el ejercicio podría representar una limitación al flujo o bien una disfunción del ventrículo izquierdo en el ejercicio. Atwood y Froelicher habían señalado esta circunstancia en la publicación de un caso de fibrilación ventricular en ergometría después de continuar el ejercicio a pesar de la caída de la presión sistólica<sup>22</sup>. El paciente asintomático con EAo puede tender a disminuir su actividad habitual para evitar la aparición de síntomas, motivo por el cual la PE sería un método eficaz para desencadenar el síntoma y evaluar su respuesta hemodinámica.

En nuestro estudio hemos utilizado el protocolo de Naughton modificado que, por lo general, no presenta dificultades para el paciente, más aún en las primeras 3 etapas donde la velocidad se mantiene constante. Para considerar a la disnea como un síntoma en la PE, hemos separado a los pacientes según su edad, ya que en mayores de 70 años la presencia de disnea podría corresponderse con escasa aptitud física y no ser atribuible a la estenosis aórtica.

En la EAo severa la reserva vasodilatadora coronaria puede estar deteriorada en forma severa en el subendocardio, aún en ausencia de lesiones coronarias significativas. Por esta razón, la presencia de desnivel del segmento ST en ergometría no constituye una variable diagnóstica de enfermedad coronaria asociada. Rajappan y colaboradores describieron los mecanismos de disfunción en la microcirculación coronaria de pacientes con EAo severa y arterias coronarias normales<sup>23</sup>. Encontraron que el empeoramiento de la reserva coronaria tuvo mayor relación con el área valvular, el aumento de la post carga ventricular izquierda y la alteración de la perfusión diastólica más que con la hipertrofia ventricular.

En nuestro trabajo más del 50% de los pacientes a quienes se le indicó tratamiento quirúrgico presentaron enfermedad coronaria asociada y no hubo relación entre obstrucciones coronarias y descenso del ST con el ejercicio.

## La práctica de ejercicio físico en pacientes con estenosis aórtica

La muerte súbita es un evento muy raro en pacientes con EAo leve. Los deportes de alto rendimiento pueden ser realizados en personas con EAo asintomática leve si no hay arritmias, la función ventricular es normal y la respuesta al ejercicio intenso es adecuada. Sin embargo, como la EAo es una enfermedad progresiva, es necesaria la evaluación periódica del deportista con una frecuencia, al menos, anual<sup>24</sup>. Es necesario considerar que los ejercicios de alta intensidad en pacientes con EAo generan gasto cardíaco y presión sistólica intraventricular elevados. Los entrenamientos diarios implican que estas modificaciones son sostenidas en el tiempo y provocan sobrecargas prolongadas al aparato cardiovascular.

Para participar en deportes competitivos es preciso no sólo determinar la severidad de la EAo a través de ecocardiografía Doppler, sino también tener en cuenta la respuesta al ejercicio y la evaluación con Holter de 24 horas para investigar la presencia de arritmias. Durante el período de conexión del grabador es conveniente realizar actividad física intensa con las características del deporte que se practica.

La presencia de una estenosis severa impide la práctica de cualquier deporte competitivo, aún en pacientes asintomáticos. Ante una prueba ergométrica normal (sin cambios en el ST-T, con respuesta adecuada de presión sistólica al esfuerzo, capacidad funcional alta para la edad, sin arritmias en reposo ni ejercicio) los pacientes pueden realizar ejercicios de leve intensidad. Se trata de actividades recreativas, que pueden incluir caminatas y paseos en

bicicleta (sin pendientes y sin viento en contra), que impliquen un esfuerzo no mayor al 50-60% de la máxima intensidad alcanzada en la PE. La presencia de síntomas, deterioro de la función sistólica o anomalías en la PE impide realizar ejercicios físicos hasta la solución quirúrgica de la valvulopatía.

Los pacientes asintomáticos portadores de una EAo moderada (área entre 1 y 1,5 cm<sup>2</sup>, gradiente entre 25 y 40 mmHg) podrían realizar sólo algunos deportes competitivos que impliquen bajas intensidades de ejercicios estáticos y dinámicos. Ejemplos típicos son el golf, bowling, críquet y tiro.

Con respecto a los deportes realizados en forma recreativa, los pacientes con EAo moderada pueden practicarlos si la técnica del deporte elegido les resulta familiar y son realizados con intensidades bajas y moderadas. Para poder intervenir en estos deportes es necesario obtener respuestas normales al ejercicio máximo realizado en PE, sin modificaciones clínicas ni electrocardiográficas de valor patológico.

### Prueba de ejercicio en miocardiopatía hipertrófica

Durante mucho tiempo la PE fue considerada una contraindicación en pacientes con miocardiopatía hipertrófica (MCPH). En la actualidad su uso se ha difundido para estratificar riesgo y obtener información pronóstica.

La ergometría aporta valor independiente en la identificación de pacientes que presentan riesgo aumentado de sufrir una muerte súbita (MS) y forma parte del algoritmo pronóstico para la toma de decisión de tratamientos preventivos. También tiene un papel importante, asociada a la medición del consumo de O<sub>2</sub> directo, en el diagnóstico diferencial con otras condiciones asociadas a hipertrofia ventricular izquierda (HVI) como el corazón de atleta.

### Fisiopatología de los síntomas e intolerancia al ejercicio

El cuadro clínico varía considerablemente desde la situación asintomática hasta la presencia de síntomas incapacitantes. La mayoría de los pacientes son asintomáticos y desafortunadamente la primera manifestación clínica de la enfermedad puede ser la muerte súbita. Los síntomas más frecuentes son la disnea, el angor y el síncope.

El ejercicio, al igual que toda maniobra o intervención que estimule la contractilidad miocárdica, aumenta el gradiente intraventricular y agrava la velocidad y severidad de una obstrucción sistólica al tracto de salida ventricular izquierdo. El incremento de la frecuencia cardíaca asociada al esfuerzo puede ser deletéreo por la disminución del tiempo diastólico y la acentuación de la contractilidad relacionada con la taquicardia. La PE puede poner de manifiesto síntomas en personas aparentemente asintomáticas.

La disnea es el síntoma más común (90% de los pacientes sintomáticos). Se debe al aumento de la presión de fin de diástole ventricular izquierda (con aumento de la presión auricular izquierda y de la presión venosa pulmonar) como consecuencia de la disfunción diastólica que provoca alteración de la relajación y llenado ventricular. También es causa de disnea la obstrucción intraventricular. Otro mecanismo responsable está relacionado con la dilatación y disfunción sistólica del ventrículo izquierdo en estadios más avanzados de la enfermedad.

También las arritmias pueden generar disnea. En la figura 1 se observa el caso de un paciente de 17 años, jugador de voley de 1era. división, que consultó por intolerancia a los entrenamientos ante la aparición de disnea. Se diagnosticó MCPH sin obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo. En una PE se desencadenaron los síntomas ante la aparición de taquicardia ventricular a una frecuencia similar a la taquicardia sinusal del ejercicio. La arritmia se logró reproducir en PE sucesivas. Fue

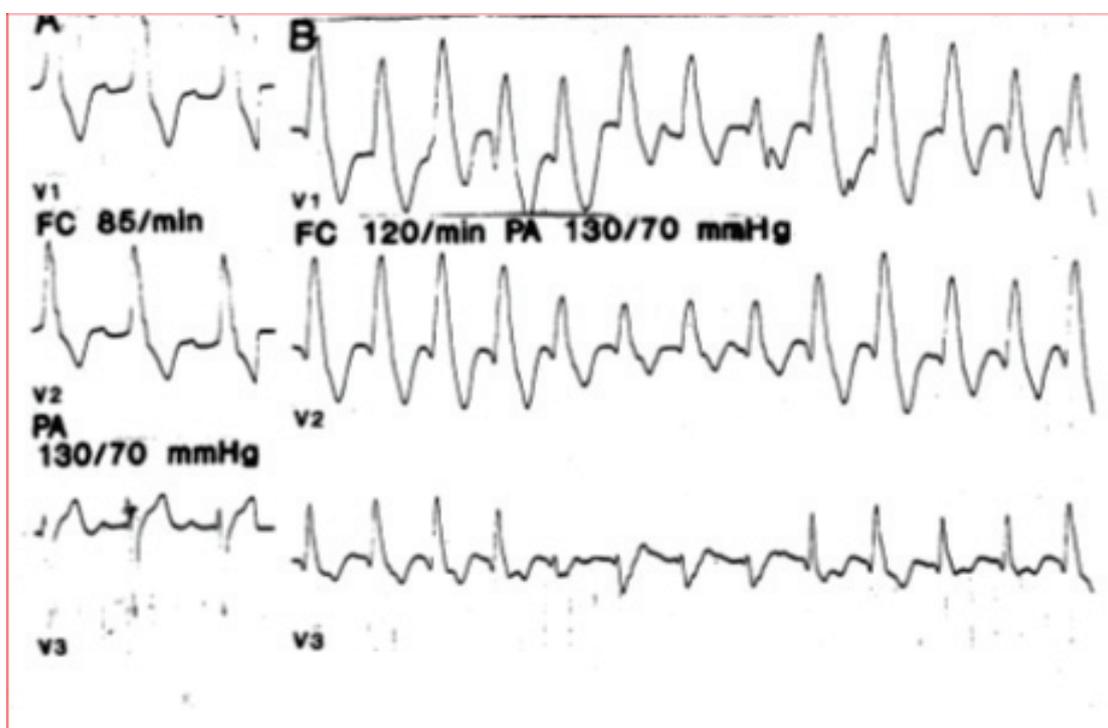


Figura 1- paciente de 17 años, ex jugador de Voley, con MPH. En A ritmo sinusal. En B TV desencadenada durante ejercicio con aparición de síntomas.

medicado con Verapamilo 360 mg/día con lo que desapareció la arritmia en la PE y mejoró su capacidad de ejercicio.

La **angina** está presente en el 75% de los pacientes sintomáticos y se debe, en parte, al desequilibrio entre el aporte y las demandas de O<sub>2</sub> como consecuencia de la masa miocárdica aumentada. Otro mecanismo que contribuye a la aparición de isquemia es la compresión sistólica de pequeños vasos coronarios intraparietales y un escaso desarrollo de la masa capilar que no se incrementa en forma paralela a la hipertrofia. También ha sido descrita enfermedad estructural de las arterias de pequeño calibre así como alteración de la capacidad vasodilatadora. En adultos no se debe descartar la posibilidad de enfermedad coronaria asociada.

El **síncope** puede tener diferentes etiologías

1) Arritmias (taquicardia ventricular, fibrilación auricular, bradiarritmias).

2) Aumento de la obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo con caída del volumen sistólico.

3) Disfunción diastólica con limitación al llenado ventricular por aumento de la frecuencia cardíaca con la consecuente caída del volumen sistólico.

4) Isquemia miocárdica severa.

5) Disfunción autonómica.

6) incremento de contractilidad ventricular con estimulación de fibras del sistema nervioso autónoma que generan respuesta vagal exagerada.

El síncope puede producirse durante el ejercicio o en el posesfuerzo inmediato, momento en que cesa la actividad muscular y disminuye el retorno venoso mientras aún se mantiene elevada la actividad adrenérgica. Este efecto puede aumentar el gradiente intraventricular y predisponer al síncope.

El antecedente de múltiples episodios sincopales, en particular el síncope de esfuerzo, constituye una variable clínica de alto riesgo. La PE puede resultar útil en el diagnóstico diferencial del síncope.

La muerte súbita puede no estar relacionada con la presencia de síntomas previos y ser la primera manifestación de la enfermedad especialmente en adolescentes y adultos jóvenes (incidencia anual 1 – 2% en adultos y 4 – 6% en adolescentes y jóvenes)<sup>25</sup>.

La ausencia de síntomas no implica bajo riesgo. Sin embargo, los pacientes que ya han presentado síntomas conforman un grupo de alto riesgo de recurrencia de los mismos. La disnea severa, el síncope y la muerte súbita resucitada son predictores de nuevo evento arritmico.

#### **Mecanismos de MS:**

- Arritmias Supraventriculares
- Arritmias Ventriculares
- Isquemia miocárdica
- Obstrucción severa al TSVI
- Hipotensión arterial

El ejercicio puede actuar como desencadenante de algunos de los mecanismos involucrados en la génesis de la MS. Hay un número significativo de pacientes que murieron durante o inmediatamente luego de alguna actividad física, y la MCPH es la causa más frecuente de muerte súbita cardiovascular en jóvenes atletas.

#### **Valoración de la Capacidad funcional:**

Muchos pacientes con MCPH tienen reducida su capacidad de ejercicio.

El test de ejercicio cardiopulmonar es particularmente útil para valorar el grado de intolerancia al ejercicio y las causas que la provocan. El consumo de O<sub>2</sub> (VO<sub>2</sub>) pico es un marcador muy útil de capacidad funcional en esta población.

Los pacientes con MCPH al ser comparados con controles sanos presentan valores más bajos de VO<sub>2</sub> pico en términos absolutos y porcentajes menores del VO<sub>2</sub> máximo teórico según sexo y edad. Los estudios publicados demuestran que casi el 100% de los pacientes presentan bajos valores de VO<sub>2</sub> pico independientemente de su sintomatología y clase funcional (CF) de New York Heart Association (NYHA). Estudios que correlacionaron CF de NYHA y VO<sub>2</sub> pico demostraron que aún los pacientes en CF I (aparentemente asintomáticos) presentan hasta en un 70% de los casos valores anormales de VO<sub>2</sub> pico.

En una serie de Sharma y McKenna, que incluyó 135 p con MCPH con medición del VO<sub>2</sub> directo, el 33% tuvieron un VO<sub>2</sub> pico por debajo del 50% del teórico<sup>26</sup>.

Desde el punto de vista cardiovascular el VO<sub>2</sub> está determinado por el volumen minuto (VM) y la diferencia arteriovenosa de O<sub>2</sub> (dAVO<sub>2</sub>). Durante el ejercicio se incrementa el VO<sub>2</sub> a partir del aumento de estos componentes. En pacientes con MCPH puede existir un inadecuado incremento del VS durante el ejercicio atribuible a un llenado diastólico inadecuado provocado por isquemia, hipertrofia ventricular izquierda y/o fibrosis intramuscular.

Por otra parte, algunos pacientes con MCPH presentan miopatía esquelética con menor densidad mitocondrial y menor extracción periférica de O<sub>2</sub>.

En pacientes con obstrucción al TSVI y gradiente intraventricular en reposo hay una correlación lineal inversa entre la magnitud del gradiente y el VO<sub>2</sub> pico. Esto sugiere que la obstrucción mecánica severa es un importante factor en la limitación al ejercicio. En la serie citada de Sharma et al, los pacientes con gradiente basal > 100 mmHg presentaron los menores valores de VO<sub>2</sub> pico. Esto explica que aboliendo o disminuyendo el gradiente (farmacológico, ablación septal o quirúrgico) puede obtenerse mejoría de la CF.

Los pacientes con respuesta anormal de la tensión arterial sistólica durante el ejercicio tienen valores significativamente más bajos de VO<sub>2</sub> pico, UA, pulso de O<sub>2</sub> y mayor pendiente VE/VC0<sub>2</sub>, comparados con aquellos con respuesta presora normal.

En muchos pacientes con MCPH el umbral anaeróbico (UA) se registra en forma precoz durante el esfuerzo, variable atribuible al reducido volumen sistólico, inadecuado para las demandas metabólicas del músculo ejercitado. El pulso de O<sub>2</sub> (VO<sub>2</sub> por latido), reflejo del volumen sistólico, suele estar disminuido en estos pacientes.

La pendiente ventilación / VC0<sub>2</sub> suele ser mayor que en individuos sanos. Hay dos mecanismos involucrados: 1) hiperventilación o 2) inadecuada relación ventilación/perfusión debido a la alteración de la perfusión pulmonar durante el ejercicio secundaria al bajo VM.

La prueba de ejercicio cardiopulmonar es un método de gran utilidad para el diagnóstico diferencial entre MCPH y corazón de atleta o hipertrofia fisiológica. Si bien hay múltiples signos y variables electrocardiográficas y ecográficas que ayudan a diferenciarlos, hay un pequeño número de individuos que cae en la "zona gris" donde el diagnóstico diferencial puede ser más complicado.

Sharma, McKenna et al compararon cuatro grupos de pacientes: 1) pacientes con MCPH, 2) atletas recreacionales, 3) atletas de elite con HVI y 4) atletas de elite sin HVI. No hubo diferencias significativas en los parámetros cardiopulmonares entre los atletas de elite con y sin HVI<sup>27</sup>. Los atletas de elite presentaron los valores más altos de VO<sub>2</sub> pico, UA y pulso de

O2. Los atletas recreativos tuvieron mayor VO2 pico que los pacientes con MCPH. No hubo superposición de valores entre los grupos.

Un valor de corte de VO2 pico  $> 50$  ml/kg/min o  $>20\%$  por encima del máximo teórico, una UA  $> 55\%$  del teórico y un pulso de O2  $> 20$  ml/latidos diferenció individuos con MCPH y atletas entrenados.

### Valoración de Arritmias:

Si bien la ergometría no es el método de elección para el estudio de las arritmias en MCPH, en ocasiones puede ponerlas en evidencia aún cuando no fueron detectadas en monitoreos Holter de 24 horas. Hay múltiples estudios que demostraron la relación entre la aparición de taquicardia ventricular no sostenida (TVNS) y riesgo de muerte. Un estudio reciente demostró que su valor es independiente de la duración, frecuencia y cantidad de episodios. La mayoría de los estudios se refieren a la aparición de TVNS en Holter Aunque no hay datos específicos sobre TVNS en PE, se podría inferir que el valor de la arritmia documentada es el mismo.

### Modificaciones del segmento ST en la ergometría:

El infradesnivel del ST es frecuente en presencia de HVI, pero presenta menor especificidad para la detección de enfermedad coronaria y es uno de los factores de confusión para la interpretación diagnóstica de la PE. En pacientes con hipertrofia ventricular izquierda e infradesnivel del ST en reposo  $< 1$  mm la PE tiene baja especificidad diagnóstica y es necesario otro método para descartar isquemia. El infradesnivel del segmento ST, al igual que el angor, son frecuentes en pacientes con MCPH y pueden reflejar isquemia miocárdica aún en ausencia de lesiones de arterias coronarias epicárdicas.

Los mecanismos probables están relacionados con compresión sistólica de pequeños vasos intraparietales, escaso desarrollo capilar con respecto al incremento de masa miocárdica, enfermedad estructural de arterias de pequeño calibre con alteración de la capacidad vasodilatadora, desequilibrio entre aporte y demanda de O2 por masa miocárdica muy aumentada

Los reiterados episodios de isquemia generados durante el ejercicio intenso podrían contribuir a la aparición de fibrosis intramuscular. La presencia de infradesnivel del segmento ST durante la PE puede tener significación pronóstica para MS en pacientes jóvenes, principalmente niños y adolescentes. En menores de 14 años la MS, el síncope o el paro cardíaco serían primariamente fenómenos isquémicos. La mayoría de los pacientes de esta edad con síncope presentan isquemia en estudios de perfusión e infradesnivel del ST durante el ejercicio, aún en ausencia de arritmias ventriculares en el Holter o estudios electrofisiológicos<sup>28</sup>.

Fue descrita una asociación entre el infradesnivel del ST en la PE con disfunción sistólica. Shimizu et al estudiaron 53 p con MCPH con PE y monitoreo ambulatorio de función ventricular y encontraron que los pacientes con infradesnivel del ST de 1 mm o más presentaron caída de fracción de eyección ventricular izquierda durante el esfuerzo. A la inversa, aquellos sin alteraciones del ST tuvieron respuesta normal de la fracción de eyección<sup>29</sup>.

Podría concluirse que la presencia de desnivel del ST en PE en pacientes con MCPH indica isquemia y no enfermedad coronaria, por lo tanto tiene escaso valor diagnóstico, pero puede ser un importante marcador pronóstico.

### Respuesta anormal de la tensión arterial al esfuerzo:

La variable ergométrica relacionada con el pronóstico más

estudiada en pacientes con MCPH es la respuesta de la presión arterial sistólica (PAS) al esfuerzo. Las definiciones más difundidas y aceptadas de respuesta anormal de PAS son: 1) caída  $\geq 20$  mmHg respecto al registro previo o descenso continuo durante el ejercicio que alcance 20 mmHG y/o 2) escaso incremento o curva plana de PAS, definido como un incremento menor a 20 mmHG respecto el basal y en el transcurso de toda la prueba.

Estudios del grupo de McKenna et al demostraron que la respuesta anormal de la PAS en la PE es frecuente en pacientes jóvenes con MCPH (aproximadamente 1/3 la presentan) y que se asocia con historia familiar de MS<sup>30</sup>.

En un seguimiento de 44 meses de 161 pacientes observaron 37% con respuesta anormal de la PAS. Esta variable fue predictor de riesgo independiente con alto valor predictivo negativo (97%), aunque bajo valor predictivo positivo.

Olivotto, Maron et al confirmaron estos hallazgos en 126 pacientes con MCPH donde 22% presentaron respuesta anormal de la PAS. En el grupo con respuesta anormal fallecieron el 14.2%, mientras sólo el 5.1% murió en el grupo con respuesta presora normal<sup>31</sup>. Como conclusión puede expresarse que la respuesta anormal de la PAS en la PE se asocia con mal pronóstico alejado en menores de 50 años. No permite en forma aislada identificar una población de alto riesgo, pero sí debe ser tomada en cuenta junto con el resto de las variables estudiadas. Por su alto valor predictivo negativo tiene valor, en conjunto con la ausencia del resto de los factores de riesgo, como screening de pacientes de bajo riesgo. Los consensos actuales incluyen a la respuesta anormal de PAS entre los factores de riesgo mayores para la predicción de muerte súbita en MCPH<sup>25</sup>. El antecedente de paro cardíaco o fibrilación ventricular, la historia familiar de MS, la taquicardia ventricular sostenida, el síncope inexplicado y el espesor septal  $\geq 30$  mm son los otros factores de riesgo mayores.

Nuestro grupo de trabajo evaluó 148 PE máximas limitadas por síntomas en 111 p con MCPH. No se observaron complicaciones relacionadas con la PE. Veintinueve % tuvieron respuesta anormal de PAS con 54.8% de eventos (muerte súbita o implante de desfibrilador automático), mientras que hubo sólo 2.6% de eventos en los pacientes con respuesta normal de la PAS<sup>32</sup>.

### Deportes y MCPH

El diagnóstico de MH implica la exclusión del deportista para la práctica de deportes competitivos. Esta aseveración se extiende a todos los casos de MH, aún aquellos en que no existen variables clínicas de riesgo o que el genotipo hallado esté asociado a bajo riesgo.

Es posible realizar algunas excepciones en deportistas asintomáticos y sin variables de riesgo involucrados en deportes que requieren baja intensidad de ejercicio. Tal los casos de golf, críquet, bowling o tiro.

Este esquema es conservador en términos de prevención de muerte súbita del atleta. Es cierto que muchos atletas han tenido el diagnóstico de MH una vez que ya habían completado su actividad deportiva competitiva y, aún, profesional. Esto significa que muchos deportistas podrían estar autorizados a realizar tales tipos de actividades. Sin embargo, no existen estudios clínicos ni genéticos que aseguren un buen pronóstico. El ejercicio físico intenso puede generar arritmias graves, incrementos de la obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo e isquemia por compresión de pequeños vasos (y eventual generación de fibrosis ante isquemias repetitivas). Estas alteraciones pueden promover la muerte súbita del deportista en competencia o durante entrenamientos.

La extensión de los estudios genéticos, más aún en familiares de personas con MH, ha planteado la situación de individuos con genotipo positivo y fenotipo negativo para MH. Esta situación

genera discusiones en cuanto a las recomendaciones para el deporte competitivo en este tipo de pacientes.

En la actualidad no hay evidencias firmes que indiquen la necesidad de no permitir la realización de deportes si no existen datos diagnósticos clínicos ni variables de riesgo. Sin embargo, ciertas mutaciones en el gen de la troponina T (cromosoma 1) pueden no expresarse como hipertrofia ventricular, pero tener alteraciones histopatológicas en las fibras musculares miocárdicas y desencadenar muerte súbita (33).

Con respecto a los deportes recreativos (no competitivos) es necesario considerar la intensidad de esfuerzo necesaria para su realización. No siempre es factible evaluar tales intensidades, ya que el mismo deporte requerirá diferentes cargas psicológicas y físicas a los distintos participantes.

Como regla general podría decirse que aquellos deportes que requieran cambios bruscos de velocidad con aceleraciones y desaceleraciones en forma inesperada ("acíclicos"), deberían evitarse. Tales los casos de fútbol, tenis, basket y handball, entre otros.

La preferencia se inclinaría hacia las actividades cíclicas como

el jogging, ciclismo, natación o caminatas realizadas con gastos energéticos bajos y estables.

En casos seleccionados en que el conocimiento de las costumbres y razonamientos del paciente sean bien conocidos por el médico, es posible indicar la práctica de deportes "acíclicos" como los mencionados en primer término (fútbol, tenis, basket o handball) con la precisa explicación de adaptarse a la baja intensidad y sin exigencia o competición.

Existen consensos que clasifican los deportes de acuerdo a las intensidades necesarias para su realización y sugieren la participación o no de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica (34).

El grupo de American Heart Association coordinado por Barry Maron, sugiere niveles de recomendación numerados de 0 a 5. Consideran 0 ó 1 como fuertemente desaconsejados, y 4 ó 5 como probablemente permitidos. Como recomendación intermedia y sujeto a consideración del médico para casos individuales tienen una valoración 2 ó 3. A modo de ejemplo, los valores 0 – 1 corresponden a deportes recreativos como basket, tenis single, windsurf, fútbol y fútbol americano, levantamiento de pesas y buceo.

---

## Referências

1.- Master A, Oppenheim E: A simple exercise tolerance test for circulatory efficiency with standart table for individuals . Am Med Sci 177:223,1929

2.- Fiel H, Siegel M: Electrocardiographic changes during attacks of angina pectoris. Am Med Sci 1928;175:225

3.- Balke B, Ware R: An experimental study of "Physical Fitness" of Air Force personnel. U.S. Armed Forces Med 1959;10:675

4.- Bruce R, Hornsten T: Exercise stress testing in evaluation of patients with ischemic Heart disease. Progress Cardiovasc Dis 1969;11:371

5.- Ellestead M, Allen W, Wan K, Kemp G: Maximal treadmill stress testing for cardiovascular evaluation. Circulation 1969;39:517

6.-Jouven X, Zureik M, Desnos M, Courbon D, Ducimetiere P. Long-term outcome in asymptomatic men with exercise-induced premature ventricular depolarizations.N Engl J Med. 2000 21;343:826-33.

7.- Myers J, Prakash M, Froelicher V, Do D, Partington S, Atwood JE.:Exercise capacity and mortality among men referred for exercise testing. N Engl J Med. 2002;346:793-801

8.- Fletcher G, Balady G, Ámsterdam Echaitman B et al: Exercise Standarts for Testing and Training. .A Statement for Healthcare Professionals from the American Heart Association. Circulation. 2001;104:1694-1740

9.-Nelly T, Rothbait R, Cooper C, Kaiser D et al: Comparison of outcome of asymptomatic to symptomatic patients older 20 years of age with valvular aortic stenosis. Am J Cardiol

1988;61:123-130

10.- Braunwald E: Heart disease. WB Saunders, Philadelphia 2001:1678.

11.- Turina J, Hess O, Sepulcri F et al: Spontaneous course of aortic valve disease. Eur Heart J 1987;8:471-483

12.- Iivanainen A, Lindroos M, Tilvis R, Heikkila J et al: Natural history of aortic valve stenosis of varying severity in the elderly. Am J Cardiol 1996;78:97-101

13.- Lund O, Nielsen T, Emmertsen K, Rasmussen B, Jensen F, ET AL. Mortality and worsening of prognostic profile during waiting time for valve replacement in aortic stenosis. Thorac Cardiovasc Surg 1996;44:289-295

14.- Lancellotti P, Lebois F, Simon M, Tombeux C, Chauvel C, Pierard LA. Prognostic importance of quantitative exercise Doppler echocardiography in asymptomatic valvular aortic stenosis. Circulation 2005;112:1377-1382

15.- Amato M, Moffa P, Werner K, Ramires J. Treatment decision in asymptomatic aortic valve stenosis: role of exercise testing. Heart 2001;86:381-386

16.- Alborino D, Hoffmann JL, Fournet PC, Bloch A. Value of exercise testing to evaluate the indication for surgery in asymptomatic patients with valvular aortic stenosis. J Heart Valve Dis 2002;11:204-209

17.- Das P, Rimington H, Smeeton N, Chambers J: Determinants of symptoms and exercise capacity in aortic stenosis: a comparison of resting haemodynamics and valve compliance during dobutamine stress. Eur Heart J. 2003;24:1254-63.

18.- Otto C: Valvular Aortic Stenosis. Disease severity and timing of intervention. J Am Coll Cardiol 2006;47:2141-51

- 19.- Gibbons RJ. ACC/AHA Guidelines for exercise testing. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 1997;30:260-315
- 20.- Bonow R, Carabello B, de Leon A, Edmunds H et al. Guidelines for the Management of patients with Valvular Heart Disease. Executive Summary. A report of the American College of Cardiology / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Management of Patients with Valvular Heart Disease). *Circulation*. 1998;98:1949-1984
- 21.- Peidro R, Brión G, Angelino A, Martin A: Exercise testing in asymptomatic aortic stenosis patients. *Eur Heart J* 2004;25 (abstract suppl):162.
- 22.- Atwood JE, Kawanishi S, Myers J, Froelicher VF. Exercise testing in patients with aortic stenosis. *Chest*. 1988;93:1083-7.
- 23.- Rajappan K, Rimoldi OE, Dutka DP, Ariff B, Pennell DJ, Sheridan DJ et al. Mechanisms of coronary microcirculatory dysfunction in patients with aortic stenosis and angiographically normal coronary arteries. *Circulation* 2002;105:470-6.
- 24.- Bonow R, Cheitlin M et al: Task Force 3: Valvular Heart Disease. In: Maron B, Zipes D, Ackerman M et al: 36th Bethesda Conference. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:23-29
- 25.- Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al: Task Force on Clinical Expert Consensus Documents. American College of Cardiology; Committee for Practice Guidelines. European Society of Cardiology. American College of Cardiology/ European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42:1687-713.
- 26.- Sharma S, Elliott P, Whyte G, Jones S, Mahon N, Whipp B, McKenna WJ. Utility of cardiopulmonary exercise in the assessment of clinical determinants of functional capacity in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2000;86:162-8.
- 27.- Sharma S, Elliott PM, Whyte G, Mahon N, Virdee MS, Mist B, McKenna WJ. Utility of metabolic exercise testing in distinguishing hypertrophic cardiomyopathy from physiologic left ventricular hypertrophy in athletes. *J Am Coll Cardiol*. 2000 36:864-70.
- 28.- Dilsizian V, Bonow RO, Epstein SE, Fananapazir L. Myocardial ischemia detected by thallium scintigraphy is frequently related to cardiac arrest and syncope in young patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 1993;22:796-804
- 29.- Shimizu M, Ino H, Okeie et al.: Exercise-induced ST-segment depression and systolic dysfunction in patients with nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J*. 2000; 140: 52 – 60
- 30.- Sadoul N, Prasad K, Elliot PM, Bannerjee S, Frenneau MP, McKenna WJ Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1997; 96: 2987 – 91
- 31.- Olivetto I, Maron BJ, Monteregeggi A, Mazzuoli F, Dolara A, Cecchi F: Prognostic value of systemic blood pressure response during exercise in a community-based patient population with hypertrophic cardiomyopathy *J Am Coll Cardiol*. 1999; 33 : 2044 - 51
- 32.- Brión G, Peidro R, Angelino A: *Eur Heart Journal* 2005; vol 26 (abstract suppl)
- 33.- Sweeney H, Feng H, Yang Z, Watkins H: Functional analysis of troponin T mutations that cause hypertrophic cardiomyopathy: insights into disease pathogenesis and troponin function. *Proc Natl Acad Sci* 1998 USA 95:14406-14410
- 34.- Maron B, Chaitman M, Ackerman M, Bayés de Luna A et al: Recommendations for Physical Activity and recreational Sports Participation for Young Patients with Genetic Cardiovascular Diseases. *Circulation* 2004;109:2807-2816