



UNIVERSIDAD
CATÓLICA
DE CUENCA

UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA

Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo

UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR

CARRERA DE MEDICINA

**FACTORES DE RIESGO DE MUERTE SÚBITA CARDIACA EN
PACIENTES CON MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA.**

REVISIÓN SISTEMÁTICA

**PROYECTO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE MÉDICO**

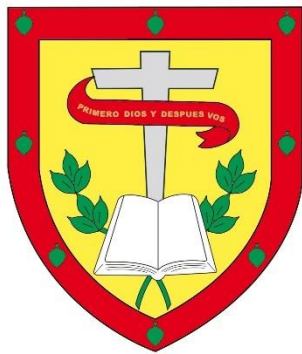
AUTOR: JOHN ANTHONY VELECELA CRUZ

DIRECTOR: DR. ANDRÉS SEBASTIÁN ASTUDILLO ÁVILA, ESP

AZOGUES – ECUADOR

2025

DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO



UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA

Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo

UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR

CARRERA DE MEDICINA

FACTORES DE RIESGO DE MUERTE SÚBITA CARDIACA EN
PACIENTES CON MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA. REVISIÓN
SISTEMÁTICA

PROYECTO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE MÉDICO

AUTOR: JOHN ANTHONY VELECELA CRUZ

DIRECTOR: DR. ANDRÉS SEBASTIÁN ASTUDILLO ÁVILA, ESP

AZOGUES - ECUADOR

2025

DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO

Declaratoria de Autoría y Responsabilidad

John Anthony Velecela Cruz portador(a) de la cédula de ciudadanía N° **0302678016**. Declaro ser el autor de la obra: “**Factores de riesgo de muerte súbita cardíaca en pacientes con miocardiopatía hipertrófica. Revisión Sistemática**”, sobre la cual me hago responsable sobre las opiniones, versiones e ideas expresadas. Declaro que la misma ha sido elaborada respetando los derechos de propiedad intelectual de terceros y eximo a la Universidad Católica de Cuenca sobre cualquier reclamación que pudiera existir al respecto. Declaro finalmente que mi obra ha sido realizada cumpliendo con todos los requisitos legales, éticos y bioéticos de investigación, que la misma no incumple con la normativa nacional e internacional en el área específica de investigación, sobre la que también me responsabilizo y eximo a la Universidad Católica de Cuenca de toda reclamación al respecto.

Azogues, **21 de mayo de 2025**



Firmado electrónicamente por:
**JOHN ANTHONY
VELECELA CRUZ**

John Anthony Velecela Cruz

C.I. 0302678016

DR. ANDRÉS SEBASTIÁN ASTUDILLO ÁVILA

DOCENTE DE LA CARRERA DE MEDICINA

De mi consideración:

Yo, **Andrés Sebastián Astudillo Ávila** certifico que el presente trabajo, denominado **“Factores de riesgo de muerte súbita cardiaca en pacientes con miocardiopatía hipertrófica. Revisión Sistemática”**, realizado por: **John Anthony Velecela Cruz** con documento de identificación: **0302678016** previo a la obtención del título de Médico ha sido asesorado, orientado, supervisado y revisado durante su ejecución bajo mi tutoría en todo el proceso, por lo que certifico que el presente documento, fue desarrollado siguiendo los parámetros del método científico, se sujeta a las normas éticas de investigación que exige la Universidad Católica de Cuenca, por lo que está expedito para su presentación y sustentación ante el respectivo tribunal.

Azogues, 21 de Mayo del 2025



Firmado electrónicamente por:
**ANDRÉS SEBASTIÁN
ASTUDILLO AVILA**

DR. ANDRÉS SEBASTIÁN ASTUDILLO ÁVILA

C.I. 0301505665

AGRADECIMIENTO

Deseo expresar mi más profundo agradecimiento a mis padres, Marcelo y Amada, cuyo amor incondicional, sacrificio constante y apoyo firme han sido la base sobre la cual he construido mi camino académico y personal. Su confianza y ejemplo han sido una fuente inagotable de fortaleza que me ha permitido enfrentar y superar cada desafío. Gracias por enseñarme la importancia de la disciplina, la perseverancia y la dedicación. Este logro es también reflejo de su entrega y compromiso, y un testimonio de todo lo que han hecho por mí a lo largo de mi vida. Asimismo, extiendo mi sincero agradecimiento a mi tutor de tesis, Dr. Andrés Astudillo, por su invaluable guía, paciencia y dedicación a lo largo de este proceso. Su experiencia, orientación y apoyo constante no solo enriquecieron este trabajo, sino que también me ayudaron a crecer como profesional y como persona.

DEDICATORIA

A mis queridos hermanos Edison, Romel y Guadalupe, les dedico este proyecto como reconocimiento a la profunda influencia que han tenido en mi vida y en este proceso académico. Por ser una fuente constante de motivación e inspiración, impulsándome a perseverar ante los desafíos y a mantener viva la pasión por alcanzar mis metas. Su apoyo, cariño y confianza han sido pilares fundamentales que han fortalecido mi esfuerzo y compromiso en cada etapa de este camino. Este logro no solo refleja mi esfuerzo personal, sino también el amor y la unión que siempre hemos compartido como hermanos.

Factores de riesgo de muerte súbita cardíaca en pacientes con miocardiopatía
hipertrófica. Revisión Sistemática

John Anthony Velecela Cruz, Andrés Sebastián Astudillo Ávila

Universidad Católica de Cuenca, john.velecela@est.ucacue.edu.ec

RESUMEN

Antecedentes: La miocardiopatía hipertrófica es la principal causa de muerte súbita cardíaca en pacientes jóvenes, pudiendo manifestarse en una hora después de la aparición de síntomas o en 24 horas de un estado asintomático. Objetivo general: investigar los factores de riesgo de muerte súbita cardíaca en pacientes con miocardiopatía hipertrófica. Objetivos específicos: caracterizar la MCH, indicar la asociación entre el sexo y la edad con el riesgo de MSC e identificar los factores que incrementan el riesgo de MSC. La pregunta de investigación es ¿Cuáles son los factores de riesgo de muerte súbita cardíaca en los pacientes con miocardiopatía hipertrófica?

Métodos: Se realizó una búsqueda de información en las bases de datos Scopus, Web of Science y PubMed donde se incluyeron estudios de los últimos 5 años, de acceso abierto y cerrado, de texto completo e incompleto, en inglés y español, en pacientes adolescentes y adultos y se excluyeron publicaciones sin relación alguna con la MCH o la MSC, y documentos sin relevancia científica.

Resultados: Se analizaron 26 artículos científicos de los cuáles el 81% pertenecen a Scopus, 13% a Web of Science y 6% a PubMed. Los cuáles se referenciaron mediante el título, autor, idioma, objetivos y resultados de los estudios.

Discusión: La MCH se caracteriza por un aumento del diámetro del ventrículo izquierdo en ausencia de enfermedades de base, siendo una causa frecuente de MSC, la cual ocurre con mayor frecuencia en los jóvenes con factores de riesgo determinados mediante resonancia magnética cardíaca o antecedentes clínicos relevantes.

Palabras clave: miocardiopatía hipertrófica, muerte súbita cardíaca, cardiopatía congénita, factores de riesgo, reconocimiento precoz

Risk factors for Sudden Cardiac Death in Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy.

A Systematic Review

ABSTRACT

Background: Hypertrophic cardiomyopathy is the leading cause of sudden cardiac death in young patients, which may manifest within one hour after the onset of symptoms or within 24 hours of an asymptomatic state. General objective: to investigate the risk factors for sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Specific objectives: to characterize HCM; to indicate the association between sex and age with SCD risk; and to identify factors that increase the risk of SCD. The research question is: What are the risk factors for sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy?

Methods: Information was searched in the Scopus, Web of Science, and PubMed databases, including studies from the last five years, open and restricted access, full and partial texts, in English and Spanish, and involving adolescent and adult patients. Publications unrelated to HCM or SCD, and documents with no scientific relevance, were excluded.

Results: Twenty-six scientific articles were analyzed, 81% of which belonged to Scopus, 13% to Web of Science, and 6% to PubMed. These were referenced by title, author, language, objectives, and study results.

Discussion: HCM is characterized by an increase in the diameter of the left ventricle in the absence of underlying diseases. It is a frequent cause of SCD, which occurs more frequently in young people with risk factors identified through cardiac magnetic resonance imaging or relevant clinical history.

Keywords: hypertrophic cardiomyopathy, sudden cardiac death, congenital heart disease, risk factors, early recognition

ÍNDICE

DECLARATORIA DE AUTORIA Y RESPONSABILIDAD	I
CERTIFICACIÓN DEL DIRECTOR DE TESIS	II
AGRADECIMIENTO	III
DEDICATORIA	IV
RESUMEN	V
ABSTRACT	VI
Tabla de contenido.....	VII
1. Introducción.....	1
1.1 Planteamiento del problema	1
1.2 Justificación	2
1.3 Pregunta de investigación	2
1.4 Objetivos.....	3
2. Metodología.....	4
2.1 Criterios de inclusión.....	4
2.2 Criterios de exclusión	4
3. Resultados.....	5
4. Discusión	16
4.1 Limitaciones	20
5. Conclusiones.....	21
6. Bibliografía.....	23
PERMISO DEL AUTOR DE TESIS PARA SUBIR AL RESPOSITORIO INSTITUCIONAL	28

1. Introducción

La hipertrofia ventricular izquierda diagnosticada en aquellos pacientes sin enfermedades sistémicas, metabólicas e incluso cardiovasculares, se denomina miocardiopatía hipertrófica (MCH) y es considerada un defecto cardíaco congénito muy frecuente, de carácter autosómico dominante que afecta por igual a hombres y mujeres; siendo también una de las principales causas de muerte súbita cardíaca (MSC), sobre todo en los jóvenes y deportistas (1).

1.1 Planteamiento del problema

A pesar de las importantes investigaciones sobre la MCH realizadas por Branwald en los años 1960, pasaron 4 décadas en las cuáles no se establecieron medidas preventivas de MSC; sin embargo, en los últimos tiempos el espectro de esta enfermedad ha cambiado, gracias a la estratificación de los pacientes según los grupos de riesgo. No obstante, la MSC se mantiene como una de las peores consecuencias de esta enfermedad, ya que puede ocurrir en la primera hora de la presencia de alguna manifestación clínica o en 24 horas de un estado asintomático (2).

Hoy la prevalencia de la MCH es de 1:500 hasta 1:200 en la población en general. Pero, la mortalidad anual por MSC ha ido descendiendo con los años, ya que en el periodo entre 1985–2000 la incidencia era de 0,73%, descendiendo a 0,68% para el 2000–2005, 0,45% de 2005–2010, 0,37% del 2010–2015 y 0,32% según los últimos registros realizados desde el 2015 hasta el año 2020. Además, según la distribución geográfica también existen variaciones significativas, debido a que después del año 2010 la región con menor mortalidad reportada fue América del Norte con aproximadamente un 0,15%, seguido de Europa con el 0,33% concluyendo que Asia es la región con la mayor incidencia de MSC ya que representó el 0,61% de mortalidad anual (3).

La variación de la incidencia anual de MSC según el grupo etario, evidencia que los niños y adolescentes menores a 18 años tienen un riesgo significativamente mayor en comparación con los pacientes de 19 a 60 años y adultos mayores de 60 años con MCH ya que representan el 1,09% y 0,43% y 0,31% de incidencia anual respectivamente; y aunque los adultos mayores de 65 años son una población con menor riesgo de MSC, no se descarta esta posibilidad, teniendo en cuenta que la calidad de vida de este grupo etario puede verse gravemente afectada (3).

Actualmente, la disminución en la frecuencia de presentación de la MSC se ha visto explicada por la identificación de factores de riesgo descritos por el Colegio Americano de Cardiología y la Asociación Americana del Corazón actualizadas en 2020; las cuáles orientan al personal médico a la consideración del uso de desfibriladores automáticos implantables, útiles para el tratamiento precoz de las arritmias potencialmente mortales que ocurren en los sujetos con MCH (4).

1.2 Justificación

Esta revisión sistemática abordará los factores de riesgo de muerte súbita cardíaca en los pacientes diagnosticados con miocardiopatía hipertrófica. La importancia de describir estos predisponentes radica en que al no existir una sintomatología específica, la primera manifestación clínica de esta patología puede ser la muerte súbita; por lo cual, proporcionar información acerca de la importancia de identificar precozmente a aquellos pacientes con este defecto cardíaco estructural, e indagar sobre factores individuales, orientarán al personal médico a identificar la patología de manera temprana, y prevenir episodios fatales en la población, sobre todo en adultos jóvenes, donde la prevalencia es mucho más elevada.

1.3 Pregunta de investigación

¿Cuáles son los factores de riesgo de muerte súbita cardíaca en los pacientes con miocardiopatía hipertrófica?

1.4 Objetivos

Objetivo General

Investigar los factores de riesgo de muerte súbita cardíaca en pacientes con miocardiopatía hipertrófica.

Objetivos específicos

- Caracterizar la miocardiopatía hipertrófica.
- Indicar la asociación entre el sexo y la edad con el riesgo de muerte súbita cardíaca en pacientes con miocardiopatía hipertrófica.
- Identificar los factores que incrementan el riesgo de muerte súbita cardíaca en pacientes con miocardiopatía hipertrófica.

2. Metodología

Para esta revisión sistemática se realizó una búsqueda de documentos, guías publicadas por diversas sociedades a nivel global y ensayos clínicos, en la biblioteca virtual de la Universidad Católica de Cuenca; utilizando como palabras de búsqueda: “*sudden cardiac death*”, “*hypertrophic cardiomyopathy*” de manera individual; y combinaciones como “*sudden cardiac death and hypertrophic cardiomyopathy and risk factors*”, “*hypertrophic cardiomyopathy and complications*” y “*sudden cardiac death and risk factors*” realizadas con la utilización del conector booleano *and*. Después se realizó la identificación de metanálisis, ensayos clínicos, ensayos controlados aleatorizados, y artículos originales provenientes de las bases de datos Scopus, Web of Science y Pubmed.

2.1 Criterios de inclusión

- a) Estudios que contengan información relevante acerca de los factores de riesgo de muerte súbita cardíaca en pacientes con miocardiopatía hipertrófica.
- b) Documentos indexados en las bases de datos Scopus, Web of Science y Pubmed.
- c) Publicaciones realizadas en los últimos 5 años (2018-2023).
- d) Publicaciones de acceso abierto o cerrado.
- e) Publicaciones de texto completo e incompleto.
- f) Estudios realizados en idioma español e inglés.
- g) Estudios realizados en adolescentes y adultos jóvenes (11-65 años)
- h) Documentos donde se incluyan los factores de riesgo tratados en la guía del Colegio Americano de Cardiología/Asociación Americana del Corazón del año 2020.

2.2 Criterios de exclusión

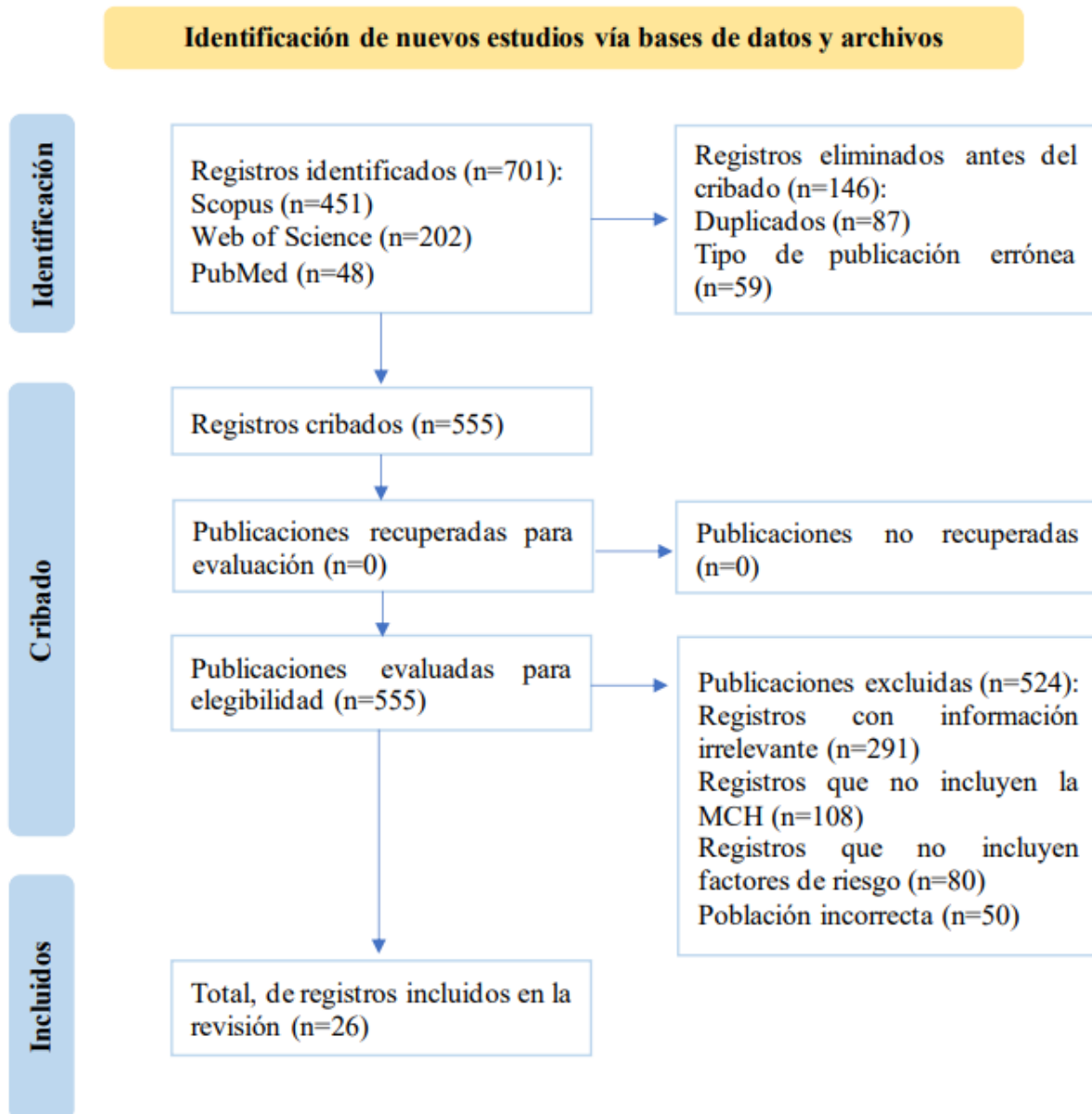
- a) Estudios o publicaciones con información acerca de otro tipo de miocardiopatía diferente a la miocardiopatía hipertrófica.
- b) Documentos sobre muerte súbita de origen no cardíaco o sin relación alguna con la miocardiopatía hipertrófica.
- c) Publicaciones con más de cinco años de antigüedad.
- d) Publicaciones en idiomas distintos a los ya citados.
- e) Revisiones sistemáticas y documentos sin relevancia científica como reportes de casos o que no se encuentren indexados en bases de datos confiables.
- f) Estudios de la patología en pacientes pediátricos y adultos mayores.

3. Resultados

Al realizar una búsqueda general en la base de datos de la Universidad Católica de Cuenca se identificaron 1146 documentos provenientes de Scopus, 604 de Web of Science y 562 de PubMed; de los cuáles, tras aplicar el filtro de 5 años de antigüedad resultaron un total de 451, 202 y 48 respectivamente con un total de 701 registros identificados.

Posteriormente, se descartaron 87 registros por ser documentos duplicados y 59 por ser publicaciones con evidencia científica insuficiente o por ser revisiones sistemáticas, con un restante de 555 registros. Para el cribado, tras leer el título y el resumen de las publicaciones, se excluyeron 291 documentos por contener información irrelevante, 108 por no tratar sobre miocardiopatía hipertrófica, 80 por no contener factores de riesgo y 50 por ser estudios realizados en pacientes pediátricos y adultos mayores, con un total de 26 registros incluidos para la revisión.

Figura 1. Diagrama de flujo PRISMA.



Al analizar los resultados de la búsqueda, podemos observar que el 81% de las publicaciones incluidas en la revisión provienen de la base de datos Scopus, el 13% de Web of Science y el 6% de PubMed. Además de los datos antes mencionados, los artículos utilizados en la revisión se distinguen en la tabla 1 de acuerdo con el título, autores, idioma, objetivos y resultados de cada uno de ellos.

Nº	Título original	Autor (es)	Idioma	Objetivos	Resultados
1	2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy.	Ommen S, Mital S, Burke M, et al.	Inglés	Encargar una revisión completa de la anterior "Guía ACCF/AHA 2011 para el diagnóstico y tratamiento de la miocardiopatía hipertrófica".	Las modalidades de diagnóstico, como la electrocardiografía, el diagnóstico por imagen, las pruebas genéticas, y el tratamiento de los pacientes incluyen terapias médicas, terapias de reducción septal, evaluación/prevención del riesgo de muerte súbita cardíaca (MSC) y consideraciones relativas al estilo de vida, como la participación en actividades/deportes, la ocupación y el embarazo.
2	Additive prognostic significance of ejection fraction for ESC risk model in hypertrophic cardiomyopathy patients.	Hen Y, Iguchi N, Kanisawa M, et al.	Inglés	Examinar e investigar la importancia de la fracción de eyección (FE) en la predicción del pronóstico utilizando el modelo de riesgo ESC en pacientes con MCH.	Al clasificar a los pacientes según los grupos de riesgo bajo (Grupo L), intermedio (Grupo I) y alto (Grupo H). Hubo una diferencia significativa en la tasa de eventos entre los 3 grupos y aquellos con fracción de eyección reducida en 2,4 %/año; I, 4,9 %/año; H, 16,1 %/año respectivamente.
3	Aetiology and incidence of sudden cardiac arrest and death in young competitive athletes in the USA: a 4-year prospective study.	Peterson D, Kucera K, Thomas L, et al.	Inglés	Investigar la etiología y la incidencia del paro cardíaco súbito y la muerte (SCA/D) en atletas competitivos de EE. UU.	La edad media fue de 16,7 (11-29) años, y la mayoría eran deportistas masculinos (83,7%). Las causas comunes incluyeron miocardiopatía hipertrófica (20,6%), hipertrofia idiopática del ventrículo izquierdo (13,4%), anomalías de la arteria coronaria (12,0%) y muerte súbita inexplicable con autopsia negativa (9,6%). Las miocardiopatías (hipertróficas, arritmogénicas, dilatadas, no compactadas o restringidas) representaron el 47% de los casos en los atletas universitarios y profesionales

4	Arrhythmia Monitoring for Risk Stratification in Hypertrophic Cardiomyopathy.	Du D, Li C, Ong K, et al.	Inglés	Revisar las estrategias actuales, así como las de investigación o las posibles estrategias futuras en la detección de arritmias en pacientes con MCH y cómo esto puede informar las estrategias de tratamiento y las futuras directrices.	La estratificación y detección del riesgo de arritmia en la MCH son componentes críticos de la evaluación y el tratamiento de la enfermedad, ya que existe un mayor riesgo de desarrollar arritmias, incluidas fibrilación auricular y taquicardia ventricular no sostenida, que se asocian con una mayor morbilidad y mortalidad.
5	Brecha de sexo en la miocardiopatía hipertrófica.	Montenegro F, Oliveira M, Belo A, et al.	Inglés	Caracterizar las diferencias en mortalidad total y cardiovascular en función del sexo en un registro de miocardiopatía hipertrófica.	La regresión de riesgos proporcionales mostró que el sexo femenino era un predictor independiente de mortalidad total y mortalidad cardiovascular. Las mujeres sufrieron más muertes por insuficiencia cardíaca. A pesar de un riesgo similar de muerte súbita cardíaca (MSC), el número de implantes de desfibrilador automático implantable (DAI) fue menor en mujeres y, entre los pacientes sin DAI, la MSC fue mayor en las mujeres.
6	Clinical Characteristics and Prognostic Importance of Left Ventricular Apical Aneurysms in Hypertrophic Cardiomyopathy.	Lee D, Montazeri M, Bataiosu R, et al.	Inglés	Describir la morfología, el curso clínico y el riesgo de eventos adversos en una gran cohorte de un solo centro de pacientes con MCH con aneurismas apicales del VI.	La edad media de los pacientes fue de $59,1 \pm 13,6$ años y el 71% de estos, eran varones. Durante $6,2 \pm 4,8$ años, 14 (9%) pacientes tuvieron un evento de muerte cardíaca súbita (MSC), 7 de estos pacientes sufrieron un paro cardíaco abortado o fueron reanimados de arritmia ventricular, y 7 recibieron terapia ICD adecuada durante TV o fibrilación ventricular, además de que se comprobó que los pacientes con aneurismas más grandes tenían más probabilidades de tener TV no sostenida.

7	Clinical scenarios of hypertrophic cardiomyopathy-related mortality: Relevance of age and stage of disease at presentation.	Zampieri M, Salvi S, Fumagalli C, et al.	Inglés	Describir las formas de muerte en una cohorte consecutiva de pacientes con MCH según las características clínicas presentes y el estadio de la enfermedad.	De los 161 pacientes, 103 (64%) murieron por causas relacionadas con la MCH. La muerte súbita cardíaca ocurrió principalmente en individuos jóvenes.
8	Combined right and left ventricular mechanical dispersion enhance the arrhythmic risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy.	Popa N, Micheu M, Onciul S, et al.	Inglés	Investigar si la integración de la dispersión mecánica del ventrículo izquierdo y derecho se correlaciona y/o mejora la estratificación del riesgo arrítmico en pacientes con MCH.	Los sujetos con MCH con dispersión mecánica del ventrículo izquierdo superior a 62 ms y el derecho (RVMD) superior a 39 ms tuvieron NSVT con mayor frecuencia en la monitorización del ECG y fueron más rápidos y prolongados en comparación con los sujetos con HCM con LV más corto y RVMD. Al agregar el VI y la DMVR combinados como fuertes predictores independientes de TVNS al riesgo convencional de MSC a 5 años ≥ 1 , mejoró la estratificación del riesgo de TVNS.
9	Comparison of Demographic, Clinical, Biochemical, and Imaging Findings in Hypertrophic Cardiomyopathy Prognosis: A Network Meta-Analysis.	Georgiopoulou S G, Figliozzi S, Pateras K, et al.	Inglés	Sintetizar y comparar el impacto pronóstico de los hallazgos demográficos, clínicos, bioquímicos y de imagen en pacientes con MCH.	El aumento del péptido natriurético cerebral/péptido natriurético pro-tipo B N-terminal, el realce tardío con gadolinio (LGE), el genotipo positivo, la tensión longitudinal global alterada y la presencia de aneurisma apical confirieron un mayor riesgo para el criterio de valoración compuesto; LGE mostró el valor pronóstico más alto para todos los criterios de valoración y fue superior a todos los demás asociados.

10	Evolution of risk stratification and sudden death prevention in hypertrophic cardiomyopathy: Twenty years with the implantable cardioverter-defibrillator.	Maron B, Rowin E, Maron M.	Inglés	Examinar y aclarar la comprensión pasada y actual del riesgo de muerte súbita cardíaca y la prevención de esta enfermedad compleja.	La estrategia de marcadores de riesgo clínico basada en evidencia y dirigida por guías es más sensible para seleccionar de manera confiable a pacientes individuales para la terapia con DAI de prevención primaria y la prevención de muerte súbita cardíaca, particularmente cuando se combina con el criterio del médico y la toma de decisiones compartida.
11	Histopathological profile of sudden cardiac deaths from cardiomyopathies: An autopsy based cross sectional study.	Shaik M, Suraj S, Kavya K, Mittal C.	Inglés	Presentar el perfil de muertes por diferentes miocardiopatías con características histopatológicas del corazón.	Reveló que entre todas las muertes cardíacas súbitas (138 casos), el 79% se debió a cardiopatía isquémica crónica y el 17% a miocardiopatías, de las cuales la miocardiopatía hipertrófica representó el 62,5%. La incidencia de miocardiopatía es predominante en el sexo masculino (79,2%). La mayoría se produjo en el grupo de edad de 21 a 30 años.
12	Hypertrophic Cardiomyopathy-Related Sudden Cardiac Death in Young People in Ontario.	Weissler A, Allan K, Cunningham K, et al.	Inglés	Estimar la incidencia de MSC relacionada con la MCH y su asociación con el ejercicio en una gran población no seleccionada.	Se identificaron 44, 3 y 6 casos de MSC relacionada con MCH definida, probable y posible, respectivamente, lo que corresponde a unas tasas de incidencia anuales estimadas de 0,31 por 1.000 personas-año. La tasa de incidencia anual estimada de MSC relacionada con MCH fue de 0,84 por 1.000 personas-año con MCH. La mayoría (70%) de las MSC se produjeron en personas no diagnosticadas previamente; y la mayor parte se produjeron en reposo (64,8%) o durante una actividad ligera (18,5%).

13	Late Gadolinium Enhancement-Dispersion Mapping: A New Magnetic Resonance Imaging Technique to Assess Prognosis in Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy and Low-Intermediate 5-Year Risk of Sudden Death.	Aquaro G, Grigoratos C, Bracco A, et al.	Inglés	Proponer un método novedoso, el mapeo de dispersión de RTG, para evaluar la heterogeneidad de la cicatriz y su función pronóstica en pacientes con miocardiopatía hipertrófica.	Durante una mediana de seguimiento de 6 años, 22 pacientes tuvieron eventos cardíacos duros (muerte súbita cardíaca, terapia apropiada con DCI, paro cardíaco reanimado y taquicardia ventricular sostenida). El análisis de Kaplan-Meier mostró que los pacientes con GDS>0,86 tenían peor pronóstico que aquellos con GDS inferior. El GDS>0,86 fue el único predictor independiente de eventos cardíacos.
14	Long-term risk of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy: A cardiac magnetic resonance outcome study.	Greulich S, Seitz A, Herter D, et al.	Inglés	Evaluar el valor pronóstico de la resonancia magnética cardíaca (CMR) con realce tardío de gadolinio (LGE) para la estratificación del riesgo de MSC en comparación con la puntuación de riesgo de MSC de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) y los factores de riesgo tradicionales en un >10 -año de seguimiento.	Después de un período de seguimiento medio de 10,4 años. El RTG estuvo presente en el 70% de los pacientes. En la cohorte general, las tasas de MSC fueron del 2,3% a los 5 años, del 4,8% a los 10 años y del 15,7% a los 15 años, independientemente de los modelos de riesgo establecidos. Una cantidad de RTG de >5% de la masa del ventrículo izquierdo (VI) presagia el mayor riesgo de MSC con prevalencias de MSC del 5,5% a los 5 años, 13,0% a los 10 años y 33,3% a los 15 años. Por el contrario, los pacientes con un RTG nulo o ≤5% de masa del VI tienen un pronóstico favorable.
15	Mortality among Referral Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy vs the General European Population.	Lorenzini M, Anastasiou Z, O'Mahony C, et al.	Inglés	Comparar la supervivencia de los pacientes con MCH con la de la población europea general.	Después de una mediana de seguimiento de 6,2 años, 721 pacientes (14,7%) alcanzaron el criterio de valoración compuesto del estudio. De estos, 168 pacientes (3,4%) alcanzaron la MSC. En comparación con la población general, los pacientes con MCH tuvieron un exceso de mortalidad en todo el espectro de edad.

16	Prediction and Prevention of Sudden Death in Young Patients (<20 years) With Hypertrophic Cardiomyopathy.	Rowin E, Sridharan A, Madias C, et al.	Inglés	<p>Evaluar la precisión de la predicción y prevención de SD con Desfibriladores automáticos implantables (DAI) profilácticos en pacientes jóvenes con miocardiopatía hipertrófica.</p>	<p>De los 60 pacientes en gran medida asintomáticos implantados con DCI de prevención primaria a la edad de 15 ± 4 años, 9 (15%) experimentaron terapia con dispositivos poner fin a las taquiarritmias ventriculares potencialmente letales y restaurar el ritmo sinusal a los 19 ± 6 años. De estos pacientes con dispositivo terapia, la hipertrofia ventricular izquierda masiva fue el predictor más común, presente en el 70% de los pacientes.</p>
17	Prognosis of patients with hypertrophic cardiomyopathy and low-normal left ventricular ejection fraction.	Choi Y, Kim H, Hwang I, et al.	Inglés	<p>Investigar si la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) normal baja se asocia con resultados adversos en la miocardiopatía hipertrófica (MCH) y evaluar el valor incremental del poder predictivo de la FEVI en el modelo convencional de riesgo de muerte cardíaca súbita (MSC) de HCM.</p>	<p>Durante la mediana de seguimiento de 4,09 años, los resultados primarios ocurrieron en el 1,9%. La FEVI reducida fue un predictor independiente de ECF/eventos equivalentes, agregando valor predictivo al modelo de riesgo de MCH-ECC. En comparación con los pacientes con MCH con FEVI conservada, aquellos con FEVI baja normal y reducida tenían un mayor riesgo de HHF y muerte cardiovascular, mientras que no hubo asociación significativa con la muerte por todas las causas.</p>
18	Prognostic Role of Late Gadolinium Enhancement in Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy and Low-to-Intermediate Sudden Cardiac Death Risk Score.	Todiere G, Nugara C, Gentile G, et al.	Inglés	<p>Evaluar el pronóstico Papel del realce tardío con gadolinio (LGE) en pacientes con una puntuación de riesgo de ECF a 5 años <6%.</p>	<p>Eventos cardíacos severos, incluyendo muerte súbita cardíaca se produjo en 22 pacientes. LGE fue detectado en una alta proporción (92%). El riesgo estimado a 5 años de sufrir un episodio cardíaco grave fue del 2,5 % en pacientes con extensión de RTG <10% y 23,4% (para aquellos con extensión de RTG $\geq 10\%$).</p>

19	Relation of Late Gadolinium Enhancement and Extracellular Volume Fraction to Ventricular Arrhythmias in Hypertrophic Cardiomyopathy.	Levine J, Collins J, Ogele E, et al.	Inglés	Analizar las relaciones de LGE y ECV con la arritmia ventricular, la función diastólica del ventrículo izquierdo (VI) y los factores de riesgo de muerte súbita cardíaca (MSC)	El LGE global y el ECV medio se evaluaron en relación con el historial de taquicardia ventricular no sostenida (TVNS), función diastólica por ecocardiografía, y factores de riesgo de ECF. LGE estuvo presente en 71 (69%) sujetos. Aumentó la prevalencia de TVNS continuamente con LGE y fue mayor en sujetos con ECV por encima de la población de estudio media (27%). El aumento del LGE se asoció con la disfunción diastólica del VI y la pared del VI espesor.
20	Risk factors of sudden cardiac death in Egyptian patients younger than 40 years.	Ali A, Abdeltawab H, Eldamany H, Aboulmaaty M.	Inglés	Estudiar las características de la muerte súbita cardíaca en una cohorte de población joven egipcia.	Los hombres constituyeron el 56,9% de la población del estudio. La edad media fue $26,6 \pm 12,73$ años. Los antecedentes familiares positivos estuvieron presentes en 82,1% de casos. El 61% tenían antecedentes de ataques sincopales. La miocardiopatía hipertrófica fue la causa más común de MSC/SCA (20,3%).
21	Sudden Death Risk Assessment in Hypertrophic Cardiomyopathy Across the Lifespan: Reconciling the American and European Approaches.	Samarraie A, Petzl A, Cadrin J, Tadros R.	Inglés	Abordar la bibliografía actual sobre la estratificación del riesgo de MSC en la MCH, contrastando las directrices de la ESC y la AHA/ACC.	La Sociedad Europea de Cardiología recomienda el uso de una calculadora, para la estratificación del riesgo de MSC. La American Heart Association y el American College of Cardiology se basan en factores de riesgo independientes actualizados en 2020 para las indicaciones de implantación profiláctica de DAI.

22	Temporal and Global Trends of the Incidence of Sudden Cardiac Death in Hypertrophic Cardiomyopathy.	Abdelfattah O, Martinez M, Sayed A, et al.	Inglés	Caracterizar las tendencias temporales, geográficas y relacionadas con la edad de las tasas de muerte súbita cardiaca informadas en pacientes adultos con miocardiopatía hipertrófica.	La tasa global de muerte súbita cardiaca en pacientes adultos con miocardiopatía hipertrófica fue 0,43 %. Eventos de SCD: 1.938; persona-años de seguimiento: con pacientes jóvenes (2 veces mayor de muerte súbita frente a pacientes adultos de 18-60 años).
23	The challenge of risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy: Clinical, genetic and imaging insights from a quaternary referral centre.	Paratz E, Stub D, Sutherland N, et al.	Inglés	Estimar el riesgo de ECF y determinar la utilidad potencial de un implante de prevención primaria desfibrilador cardioversor (DAI).	Los pacientes con MCH fueron seguidos durante una mediana de 6,4 años. 18 (4,7%) experimentaron un paro cardíaco, siendo los factores predictivos la edad más joven, síncope inexplicable, taquicardia ventricular no sostenida, aumento del grosor del tabique y presencia de una mutación en el gen sarcomérico.
24	The natural history of hypertrophic cardiomyopathy in a large Mediterranean cohort.	Parcharidou D, Zegkos T, Ntelios D, et al.	Inglés	Investigar la historia natural de la MCH en una gran cohorte mediterránea e identificar predictores de resultados.	En concreto, el 5,5% de los pacientes con MCH fallecieron por causas cardiovasculares, incluido el 2,8% por insuficiencia cardíaca y el 2% por muerte súbita. Un total de 6,1% de los pacientes con MCH sufrieron eventos arrítmicos repentinos y el espesor máximo de la pared, la fracción de eyección, la taquicardia ventricular no sostenida, los episodios sincopales y, lo que es más importante, la presencia de un aneurisma apical fueron factores de riesgo independientes.

25	The prognostic value of late gadolinium enhancement in hypertrophic cardiomyopathy: An updated meta-analysis.	Fortuni F, Angelini F, Abete R, et al.	Inglés	Explorar el valor pronóstico del realce tardío de gadolinio en la resonancia magnética cardíaca para eventos adversos fatales.	Un total del 57% de los pacientes tenía RTG en la RMC, y el porcentaje de RTG medio del VI fue $6,98 \pm 2,9$. La incidencia media anualizada de MSC/MSA abortada en pacientes con RTG fue de $1,6\% \pm 0,7\%$ versus $0,2\% \pm 0,2\%$ en pacientes sin RTG. La presencia de RTG se asoció con una mayor incidencia de MSC o MSC abortada, mortalidad por todas las causas y mortalidad CV en comparación con la ausencia de LGE en la RMC.
26	The relationship between the quantitative extent of late gadolinium enhancement and burden of nonsustained ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: A delayed contrast-enhanced magnetic resonance study.	Weissler A, Hindieh W, Spears D, et al.	Inglés	Examinar la relación entre el grado de realce tardío con gadolinio (LGE) y las características de la taquicardia ventricular no sostenida (TVNS) en pacientes con miocardiopatía hipertrófica (MCH).	Los pacientes con RTG más extenso tuvieron más tiempo y más frecuencia de episodios de TVNS. En análisis univariados, la frecuencia de TVNS se asoció con la extensión del RTG, fracción de eyección del VI, masa del VI, espesor máximo de pared del VI y aurícula izquierda diámetro

4. Discusión

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es un defecto cardíaco congénito muy frecuente que se caracteriza por un diámetro a nivel del ventrículo izquierdo que supere los 15 mm en cualquier segmento al final de la diástole, diagnosticado mediante exámenes de imagen como un ecocardiograma o una resonancia magnética cardíaca. Además, en aquellos pacientes a los cuáles se les puede realizar una secuenciación del ADN, se han planteado algunas variantes en genes que se encargan de la codificación de proteínas sarcoméricas, siendo los dos más comunes la cadena pesada beta miosina 7 (MYH7) y la proteína de unión a la miosina C3, las cuáles se asocian además a un riesgo elevado de arritmias potencialmente mortales (1,5,6).

Lorenzini M y colaboradores demuestran en su estudio de seguimiento de 6,2 años que los pacientes con miocardiopatía hipertrófica tienen tasas de mortalidad superiores en comparación con individuos sin la patología, donde además pudieron evidenciar que en los individuos jóvenes era muy frecuente la muerte súbita de origen cardíaco; la cual, conforme incrementaban los años de la población estudiada iba disminuyendo la frecuencia de la misma; mientras que, aumentaban las muertes por insuficiencia cardíaca y otras causas tanto cardiovasculares como no cardiovasculares (7).

Una de las principales causas de muerte súbita cardíaca es la miocardiopatía hipertrófica; tal como refieren Zampieri M, et al. En su estudio de 161 pacientes, de los cuales, el 64% eran portadores de la cardiopatía y fallecieron súbitamente. Estos eventos se ven con mayor frecuencia en aquellos pacientes jóvenes; así lo describe Ali A, et al. Donde en su análisis de pacientes, la mayoría fueron jóvenes de aproximadamente 27 años y los principales factores de riesgo presentados fueron los antecedentes familiares (82,1%) y el síncope sin causa aparente (61%) (8,9).

En un estudio realizado por Peterson y colaboradores, se analizaron por 4 años la presencia de muerte súbita en jóvenes atletas en EE. UU., donde se identificaron 173 decesos, de los cuáles 141 ocurrieron en hombres y 32 en mujeres; en un rango de edad de 11 – 29 años. Tras analizar informes forenses disponibles en 116 de los pacientes, se pudo concluir que la causa más frecuente de la mortalidad fue la miocardiopatía hipertrófica, presente en 43 individuos. Resultados similares fueron descritos por Shaik M, et al. En un estudio basado en autopsias de 138 muertes súbitas donde las miocardiopatías ocuparon el 17% y de estas, la miocardiopatía hipertrófica fue el 62,5% presentándose mayoritariamente en varones (79,2%) en una edad entre 21 a 30 años (10,11).

Weissler A, et al. Tras 12 años de seguimiento y 53 muertes súbitas relacionadas con la miocardiopatía en pacientes de entre 26 – 42 años; también pudieron concluir que los hombres representaron el 83,6% de los casos, siendo la mayoría (70%) pacientes sin un diagnóstico previo del defecto cardíaco. Sin embargo, aún existen diversas controversias en cuanto a la relación del sexo con el riesgo de muerte, ya que, en contraste con lo anterior, Montenegro y colaboradores en su estudio donde incluyeron 1042 individuos, de los cuales el 41% eran mujeres, pudieron demostrar que a pesar de tener menos factores de riesgo, la muerte súbita ocurrió con mayor frecuencia en las mujeres, las cuáles además tenían menores cifras de dispositivos desfibriladores automáticos implantados, incrementando aún más el porcentaje riesgo (12,13).

Por otra parte, existen otros datos clínicos propuestos por la guía de práctica clínica AHA/ACC que permiten identificar el nivel de riesgo de un evento súbito cardíaco, como los antecedentes familiares y los episodios sincopales inexplicables. En concordancia con esto, en un estudio llevado a cabo por Parcharidou D, et al. Donde se siguieron por 8,6 años a 690 pacientes, se pudo observar la presencia de un historial familiar de muerte súbita por esta miocardiopatía en 104 pacientes, los cuáles triplicaron el riesgo de mortalidad; además, los episodios sincopales

previos, aumentaron aproximadamente seis veces la probabilidad de padecer un evento súbito cardíaco ya que se lo describió en 100 de los individuos estudiados (1,14).

Además, en un estudio realizado por Rowin E, et al. Se trataron de establecer medidas preventivas, así se identificaron diversos factores de riesgo presentes en 146 pacientes, donde el 71% eran hombres y tras 17 años de seguimiento con una edad al diagnóstico aproximada de 14 ± 5 años 76 tenían antecedentes familiares de miocardiopatía hipertrófica, 32 de muerte súbita y 17 habían padecido al menos un síncope inexplicable; sin embargo, un factor que llamó la atención fue que el 75% de pacientes presentaban un espesor de la pared del ventrículo izquierdo ≥ 30 mm y experimentaron arritmias malignas tratadas, con lo cual se puede definir a la hipertrofia masiva del ventrículo izquierdo como un importante determinante de la muerte súbita (15).

La disfunción sistólica del ventrículo izquierdo definida como una fracción de eyección $<50\%$ es otro factor importante para tener en cuenta, ya que según Hen Y, et al. Al realizar un seguimiento de 305 individuos por aproximadamente 5 años, donde casi el 9% de pacientes tenían una fracción de eyección menor al 50% concluyeron que este grupo representa una tasa de eventos potencialmente mortales de 16,1% al año, en comparación con aquellos con una fracción de eyección conservada, donde la tasa fue de apenas 3,1% anual. Este estudio concuerda con los hallazgos descritos por Choi Y, et al. Ya que al estudiar una población de 1858 pacientes donde el 2,4% tenían una FEVI reducida, indicaron una tasa de supervivencia anual de 87% en comparación con la FEVI preservada que fue del 98% llegando a incrementar hasta cinco veces el riesgo de muerte súbita (16,17).

Otro factor de riesgo importante es el aneurisma apical del ventrículo izquierdo (AAVI); un estudio realizado por Lee et al, conformado por 160 individuos con una edad media de $59,1 \pm 13,6$ años diagnosticados con miocardiopatía hipertrófica y un aneurisma en el ápex de la

cámara ventricular izquierda, pudieron demostrar que el 9% tuvieron un evento de muerte súbita cardíaca; y que, además, dependerá del tamaño del aneurisma, ya que aquellos menores a 2cm representan una tasa de mortalidad proyectada a 5 años de 2,9%; en cambio, los aneurismas superiores a 2cm incrementaron la tasa de mortalidad a un 9,7%. Lo cual coincide con los resultados del metanálisis realizado por Georgiopoulos G, et al. En donde la presencia del aneurisma triplicó el riesgo de muerte súbita en comparación con aquellos pacientes sin el factor ya citado (18,19).

Uno de los factores más estudiados es el realce tardío de gadolinio mediante una resonancia magnética cardíaca. Aquaro G, et al. Realizaron un estudio donde se analizaron 183 pacientes con la cardiopatía, durante un seguimiento de aproximadamente 6 años, mostró que en 22 pacientes ocurrieron eventos cardíacos severos donde se incluyó a la muerte súbita; de estos, el 34% tenían un realce tardío de gadolinio $>15\%$ y representaron una probabilidad de mortalidad súbita a los 5 años de 8% en comparación con el 0% representado por los pacientes con un porcentaje $\leq 15\%$. También, Greulich S, et al. Muestran una marcada relación entre estos factores, ya que, tras un seguimiento de 203 pacientes por aproximadamente 10 años, pudieron revelar que aquellos con un resultado $>5\%$ incrementaron en un 5% el riesgo de muerte repentina a los 5 años, el cuál a los 10 años puede ascender a un 13% y al 33,3% si la enfermedad progresa por 15 años (20,21).

Todiere G, et al. Apoyan las referencias previas, ya que tras analizar a 354 pacientes 22 de ellos sufrieron mortalidad súbita o eventos fatales similares y se logró descubrir que, de estos, el 92% tenían un aumento en este parámetro imagenológico, lo que permitió establecer un riesgo de muerte proyectado a 5 años de aproximadamente 23% en individuos cuyo realce tardío de gadolinio superaba el 10%, en comparación con el 2,5% presentado por aquellos con una extensión menor, lo cual representa un peor pronóstico en el primer grupo. Además, Levine J y colaboradores muestran concordancias con lo antes mencionado, demostrando que, en su

estudio de 103 pacientes, el realce tardío se encontró en el 69% de los pacientes, los cuales tuvieron un riesgo incrementado de padecer arritmias potencialmente mortales que pueden conducir a una muerte súbita de origen cardiovascular (22,23).

Fortuni F, et al. También consideran al realce tardío de gadolinio como un factor predictor importante, ya que en su metanálisis donde se incluyeron 3351 pacientes estudiados durante casi 3 años, el 57% tuvieron un realce tardío de gadolinio lo que significó una incidencia por año de muerte súbita de 1,6%, en comparación con el 0,2% presentado por los pacientes sin este hallazgo; además, al analizar la sensibilidad y especificidad de este factor de riesgo, esta correspondió a 89% y 39% respectivamente; pero, el valor predictivo negativo fue el más alto, con un 98,9% (24).

Weissler A, et al. Concuerdan con estos datos ya que en su estudio asocian al realce tardío de gadolinio con el riesgo de arritmias malignas tras analizar a 73 pacientes con monitorización Holter de 24 horas, descubriendo que este factor provoca taquicardias ventriculares no sostenidas de un periodo más prolongado y con una frecuencia superior, lo que se traduce en un peor pronóstico de los pacientes diagnosticados con miocardiopatía hipertrófica. Es así, que esta taquiarritmia ventricular se considera también un determinante importante en el pronóstico de estos pacientes, ya que Popa N, et al. analizaron 47 pacientes con este diagnóstico, donde 16 de ellos presentaron taquicardias ventriculares determinadas mediante una monitorización de 24 horas, representando un riesgo aproximado de muerte súbita a los 5 años del 5,19% en comparación del 2,56% que representan los pacientes sin la arritmia (25,26).

4.1 Limitaciones

Las principales limitaciones de esta revisión se ven representadas en el tipo de muestra, ya que la ausencia de estudios relevantes a nivel de Latinoamérica y nacional dificultan el análisis del panorama local de la patología. Las principales limitantes pueden ser la falta de registros

adecuados, barreras socioeconómicas y culturales, y accesos limitados a la atención médica especializada y a tecnologías de vanguardia, con lo cual se demuestran las disparidades en la capacidad de detección y diagnóstico de la miocardiopatía hipertrófica en diferentes partes del país y de la región, concluyendo que la falta de homogeneidad en estos procesos puede influir en la identificación precisa de factores de riesgo y la posterior prevención de la muerte súbita cardíaca.

En general, estas limitaciones resaltan la necesidad de mejorar la conciencia sobre la miocardiopatía hipertrófica, fortalecer los sistemas de salud para garantizar el acceso equitativo a la atención médica especializada y promover la investigación y la colaboración internacional para abordar los desafíos específicos relacionados con la muerte súbita en pacientes con miocardiopatía hipertrófica en Latinoamérica y Ecuador.

5. Conclusiones

La miocardiopatía hipertrófica es uno de los defectos cardiacos que con más frecuencia se presentan en la edad adulta. Su característica principal es un diámetro del ventrículo izquierdo que supera los 15 mm en ausencia de una patología de base y la presencia de variantes genéticas en los genes que codifican las proteínas del sarcómero, siendo una patología capaz de desarrollar arritmias potencialmente mortales, representando así una de las principales causas de muerte súbita de origen cardíaco en pacientes jóvenes y deportistas.

Aunque comúnmente se asocian las patologías cardiacas con los adultos mayores; en este caso, diversos estudios muestran un aumento en las tasas de muerte súbita en aquellos pacientes jóvenes portadores de la miocardiopatía hipertrófica menores de 65 años. Además, al analizar la relación de la muerte súbita cardiovascular en estos pacientes con el sexo, la mayoría de eventos se dan en los hombres. La interacción entre la edad y el sexo en el riesgo de muerte súbita en pacientes con miocardiopatía hipertrófica es compleja y multifactorial. Aunque los

hombres tienden a tener un mayor riesgo de muerte súbita, especialmente en edades más jóvenes, las mujeres pueden experimentar una progresión más lenta de la enfermedad y síntomas menos severos. Factores como la carga de enfermedad, la expresión fenotípica, las complicaciones adicionales y el cumplimiento del tratamiento pueden modular el riesgo de muerte súbita de manera diferente según el sexo y la edad. Por lo tanto, un enfoque individualizado y multidisciplinario es crucial para la gestión óptima de la miocardiopatía hipertrófica, teniendo en cuenta estas diferencias para reducir el riesgo de eventos adversos.

Varios factores pueden influir en el pronóstico de la miocardiopatía hipertrófica, sobre todo con la complicación más devastadora que sería la muerte súbita de origen cardíaco. Al analizar la información recolectada se concluye que los factores más influyentes son aquellos que resultan del estudio de resonancias magnéticas cardíacas, como el realce tardío de gadolinio y el aneurisma apical del ventrículo izquierdo, así como también la evaluación de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo, y antecedentes clínicos como una historia familiar, síncope previos, arritmias y un diámetro superior a los 30 mm a nivel del ventrículo izquierdo. Es crucial tener en cuenta que estos factores pueden interactuar de manera compleja, y la evaluación individualizada de cada paciente es esencial para una gestión efectiva del riesgo.

6. Bibliografía

1. Ommen S, Mital S, Burke M, Day S, Deswal A, Elliott P, et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation* [Internet]. 2020 [citado 27 de junio de 2023];142(25):e558-631. Disponible en: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000937>
2. Maron B, Rowin E, Maron M. Evolution of risk stratification and sudden death prevention in hypertrophic cardiomyopathy: Twenty years with the implantable cardioverter-defibrillator. *Heart Rhythm* [Internet]. 2021 [citado 3 de enero de 2024];18(6):1012-23. Disponible en: [https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271\(21\)00047-3/fulltext](https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271(21)00047-3/fulltext)
3. Abdelfattah O, Martinez M, Sayed A, ElRefaei M, Abushouk AI, Hassan A, et al. Temporal and Global Trends of the Incidence of Sudden Cardiac Death in Hypertrophic Cardiomyopathy. *JACC: Clinical Electrophysiology* [Internet]. 2022 [citado 25 de junio de 2023];8(11):1417-27. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2405500X22005874>
4. Samarraie A, Petzl A, Cadrin J, Tadros R. Sudden Death Risk Assessment in Hypertrophic Cardiomyopathy Across the Lifespan: Reconciling the American and European Approaches. *Card Electrophysiol Clin* [Internet]. 2023 [citado 3 de enero de 2024];15(3):367-78. Disponible en: [https://www.cardiacep.theclinics.com/article/S1877-9182\(23\)00047-3/fulltext](https://www.cardiacep.theclinics.com/article/S1877-9182(23)00047-3/fulltext)
5. Paratz E, Stub D, Sutherland N, Gutman S, Gerche A, Mariani J, et al. The challenge of risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy: Clinical, genetic and imaging insights from a quaternary referral centre. *Int J Cardiol* [Internet]. 15 de enero de 2024 [citado 3 de enero de 2024];395(1). Disponible en:

[https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273\(23\)01445-6/fulltext](https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273(23)01445-6/fulltext)

6. Du D, Li C, Ong K, Parsa A, Weissler A, Geske J, et al. Arrhythmia Monitoring for Risk Stratification in Hypertrophic Cardiomyopathy. *CJC Open* [Internet]. 2022 [citado 3 de enero de 2024];4(4):406-15. Disponible en: [https://www.cjopen.ca/article/S2589-790X\(22\)00001-4/fulltext](https://www.cjopen.ca/article/S2589-790X(22)00001-4/fulltext)
7. Lorenzini M, Anastasiou Z, O'Mahony C, Guttman OP, Gimeno JR, Monserrat L, et al. Mortality Among Referral Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy vs the General European Population. *JAMA Cardiol* [Internet]. 2020 [citado 2 de enero de 2024];5(1):73-80. Disponible en: <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2019.4534>
8. Ali A, Abdeltawab H, Eldamanshoury H, Aboulmaaty M. Risk factors of sudden cardiac death in Egyptian patients younger than 40 years. *Egypt Heart J* [Internet]. 2023 [citado 3 de enero de 2024];75(1):45. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s43044-023-00373-2>
9. Zampieri M, Salvi S, Fumagalli C, Argirò A, Zocchi C, Franco AD, et al. Clinical scenarios of hypertrophic cardiomyopathy-related mortality: Relevance of age and stage of disease at presentation. *Int J Cardiol* [Internet]. 2023 [citado 2 de enero de 2024];374(1):65-72. Disponible en: [https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273\(22\)01981-7/fulltext](https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273(22)01981-7/fulltext)
10. Peterson D, Kucera K, Thomas L, Maleszewski J, Siebert D, Lopez M, et al. Aetiology and incidence of sudden cardiac arrest and death in young competitive athletes in the USA: a 4-year prospective study. *Br J Sports Med* [Internet]. 2021 [citado 2 de enero de 2024];55(21):1196-203. Disponible en: <https://bjsm.bmj.com/content/55/21/1196>
11. Shaik M, Suraj S, Kavya K, Mittal C. Histopathological profile of sudden cardiac deaths from cardiomyopathies: An autopsy based cross sectional study. *Indian J Forensic Med Toxicol* [Internet]. 2022 [citado 2 de enero de 2024];39(2):83-90. Disponible en:

<http://www.indianjournals.com/ijor.aspx?target=ijor:jfmt&volume=39&issue=2&article=017>

12. Montenegro F, Oliveira M, Belo A, Correia J, Azevedo O, Morais J. Brecha de sexo en la miocardiopatía hipertrófica. Rev Esp Cardiol [Internet]. 2020 [citado 3 de enero de 2024];73(12):1018-25. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S030089322030049X>
13. Weissler A, Allan K, Cunningham K, Connelly K, Lee D, Spears DA, et al. Hypertrophic Cardiomyopathy–Related Sudden Cardiac Death in Young People in Ontario. Circ [Internet]. 2019 [citado 2 de enero de 2024];140(21):1706-16. Disponible en: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.119.040271>
14. Parcharidou D, Zegkos T, Ntelios D, Panagiotidis T, Katranas S, Siskos A, et al. The natural history of hypertrophic cardiomyopathy in a large Mediterranean cohort. J Cardiovasc Med [Internet]. 2020 [citado 3 de enero de 2024];21(6):428. Disponible en: https://journals.lww.com/jcardiovascularmedicine/abstract/2020/06000/the_natural_history_of_hypertrophic_cardiomyopathy.5.aspx
15. Rowin E, Sridharan A, Madias C, Firely C, Koethe B, Link MS, et al. Prediction and Prevention of Sudden Death in Young Patients (<20 years) With Hypertrophic Cardiomyopathy. Am J Cardiol [Internet]. 2020 [citado 3 de enero de 2024];128(1):75-83. Disponible en: [https://www.ajconline.org/article/S0002-9149\(20\)30464-1/fulltext](https://www.ajconline.org/article/S0002-9149(20)30464-1/fulltext)
16. Hen Y, Iguchi N, Kanisawa M, Takada K, Machida H, Takara A, et al. Additive prognostic significance of ejection fraction for ESC risk model in hypertrophic cardiomyopathy patients. Heart Vessels [Internet]. 2020 [citado 2 de enero de 2024];35(3):391-8. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00380-019-01496-w>
17. Choi Y, Kim H, Hwang IC, Park C, Rhee TM, Lee HJ, et al. Prognosis of patients with hypertrophic cardiomyopathy and low-normal left ventricular ejection fraction. Heart J

- [Internet]. 2023 [citado 2 de enero de 2024];109(10):771-8. Disponible en: <https://heart.bmj.com/content/109/10/771>
18. Lee D, Montazeri M, Bataiosu R, Hoss S, Adler A, Nguyen E, et al. Clinical Characteristics and Prognostic Importance of Left Ventricular Apical Aneurysms in Hypertrophic Cardiomyopathy. *JACC: Cardiovascular Imaging* [Internet]. 2022 [citado 2 de enero de 2024];15(10):1696-711. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1936878X22002339>
19. Georgiopoulos G, Figliozzi S, Pateras K, Nicoli F, Bampatsias D, Beltrami M, et al. Comparison of Demographic, Clinical, Biochemical, and Imaging Findings in Hypertrophic Cardiomyopathy Prognosis. *JACC: Heart Failure* [Internet]. 2023 [citado 25 de junio de 2023];11(1):30-41. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2213177922005704>
20. Aquaro G, Grigoratos C, Bracco A, Proclemer A, Todiere G, Martini N, et al. Late Gadolinium Enhancement–Dispersion Mapping: A New Magnetic Resonance Imaging Technique to Assess Prognosis in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy and Low-Intermediate 5-Year Risk of Sudden Death. *Circ Cardiovasc Imaging* [Internet]. 2020 [citado 2 de enero de 2024];13(6):e010489. Disponible en: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCIMAGING.120.010489>
21. Greulich S, Seitz A, Herter D, Günther F, Probst S, Bekeredjian R, et al. Long-term risk of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy: a cardiac magnetic resonance outcome study. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* [Internet]. 2021 [citado 2 de enero de 2024];22(7):732-41. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/ehjci/jeaa423>
22. Todiere G, Nugara C, Gentile G, Negri F, Bianco F, Falletta C, et al. Prognostic Role of Late Gadolinium Enhancement in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy and Low-to-Intermediate Sudden Cardiac Death Risk Score. *Am J Cardiol* [Internet]. 2019 [citado 2

- de enero de 2024];124(8):1286-92. Disponible en:
[https://www.ajconline.org/article/S0002-9149\(19\)30823-9/fulltext](https://www.ajconline.org/article/S0002-9149(19)30823-9/fulltext)
23. Levine J, Collins JD, Ogele E, Murtagh G, Carr JC, Bonow RO, et al. Relation of Late Gadolinium Enhancement and Extracellular Volume Fraction to Ventricular Arrhythmias in Hypertrophic Cardiomyopathy. *American Journal of Cardiology* [Internet]. 15 de septiembre de 2020 [citado 3 de enero de 2024];131:104-8. Disponible en:
[https://www.ajconline.org/article/S0002-9149\(20\)30617-2/fulltext](https://www.ajconline.org/article/S0002-9149(20)30617-2/fulltext)
24. Fortuni F, Angelini F, Abete R, Raineri C, Sclesi L, Turco A, et al. The prognostic value of late gadolinium enhancement in hypertrophic cardiomyopathy: An updated meta-analysis. *EJPC* [Internet]. 2020 [citado 3 de enero de 2024];27(17):1902-5. Disponible en:
<https://doi.org/10.1177/2047487319874352>
25. Weissler A, Hindieh W, Spears D, Adler A, Rakowski H, Chan R. The relationship between the quantitative extent of late gadolinium enhancement and burden of nonsustained ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: A delayed contrast-enhanced magnetic resonance study. *J Cardiovasc Electrophysiol* [Internet]. 2019 [citado 3 de enero de 2024];30(5):651-7. Disponible en:
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/jce.13855>
26. Popa N, Micheu M, Onciul S, Zamfir D, Dorobanțu M. Combined right and left ventricular mechanical dispersion enhance the arrhythmic risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy. *JC* [Internet]. 2020 [citado 2 de enero de 2024];76(4):364-70. Disponible en: [https://www.journal-of-cardiology.com/article/S0914-5087\(20\)30158-1/fulltext](https://www.journal-of-cardiology.com/article/S0914-5087(20)30158-1/fulltext)

AUTORIZACIÓN DE PUBLICACIÓN EN EL REPOSITORIO INSTITUCIONAL

John Anthony Velecela Cruz portador(a) de la cédula de ciudadanía N° **0302678016**. En calidad de autor/a y titular de los derechos patrimoniales del proyecto de titulación **“Factores de riesgo de muerte súbita cardiaca en pacientes con miocardiopatía hipertrófica. Revisión Sistemática”** de conformidad a lo establecido en el artículo 114 Código Orgánico de la Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación, reconozco a favor de la Universidad Católica de Cuenca una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos y no comerciales. Autorizo además a la Universidad Católica de Cuenca, para que realice la publicación de éste proyecto de titulación en el Repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Azogues, **21 de mayo de 2025**



John Anthony Velecela Cruz

C.I. **0302678016**