

Miocardiopatía hipertrófica con obstrucción medioventricular y aneurisma apical. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Rubén Moreno-Martínez, Emma Rosa-Munive

Recepción versión modificada 23 de agosto de 1999; aceptación 31 de agosto de 1999

Introducción

Se conoce como miocardiopatía hipertrófica a la alteración idiopática del miocardio caracterizada por hipertrofia ventricular izquierda, derecha o de cada uno de los ventrículos, con desorganización celular y fibrosis intersticial. Se transmite con herencia autosómica dominante, por lo que frecuentemente es de tipo familiar. Sus presentaciones clínicas son muy variadas y su clasificación morfológica depende básicamente de la localización de la hipertrofia. Las formas obstructivas se observan en aproximadamente 20% de los casos. La hipertrofia septal asimétrica con o sin obstrucción dinámica a la vía de salida del ventrículo izquierdo es la presentación más común, aunque la hipertrofia puede involucrar cualquier segmento del ventrículo izquierdo y ser simétrica o asimétrica. Cuando está presente la obstrucción es casi siempre en la vía de salida del ventrículo izquierdo y en casos aislados en la porción media del ventrículo izquierdo, obstrucción medioventricular.¹⁻⁴ Otros hallazgos comunes en esta enfermedad son las alteraciones en la función diastólica, la isquemia miocárdica, las arritmias y la muerte súbita.⁵⁻⁷

En este artículo se presenta un caso típico, de cardiomiopatía hipertrófica con obstrucción medioventricular y aneurisma apical.

Caso clínico

Hombre de 57 años de edad con antecedentes de tabaquismo e hipertensión arterial de 20 años de evolución. Su sintomatología ha consistido en palpitations frecuentes y síncope. Se documentaron por Holter crisis de taquicardia ventricular monomórfica sostenida por lo que ha recibido diversos antiarrítmicos. En los últimos ocho meses ha presentado cuatro episodios de taquicardia ventricular, siendo la última de ellas el motivo de envío a nuestro hospital. A la exploración física el único dato anormal fue un soplo sistólico en mesocardio. La presión arterial y los pulsos periféricos, así como el resto de la exploración fueron normales. El electrocardiograma tenía ritmo sinusal, bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His y ondas T negativas, profundas y asimétricas en derivaciones precordiales. El ecocardiograma mostró un ventrículo izquierdo hipertrófico, predominantemente en el septum interventricular a nivel del músculo papilar posterior, que también estaba hipertrófico ocasionando un túnel en la porción medio-ventricular (Figuras 1a, 1b y 1c) y velocidad pico por Doppler de 2.3 m/seg. (Figura 1d) La punta del ventrículo izquierdo se encontró dilatada y aquinética. El talio/dipiridamol mostró defectos de perfusión en las regiones apical, lateral y diafragmática. Las coronarias se encontra-

ron normales en el cateterismo cardiaco y el ventriculograma mostró una cavidad ventricular muy reducida en su porción media con gradiente intraventricular de 132 mmHg (Figura 2) y aneurisma apical (Figura. 3). El paciente solicitó su alta voluntaria, siendo egresado con tratamiento con propranolol y amiodarona. Un mes después continuaba asintomático.

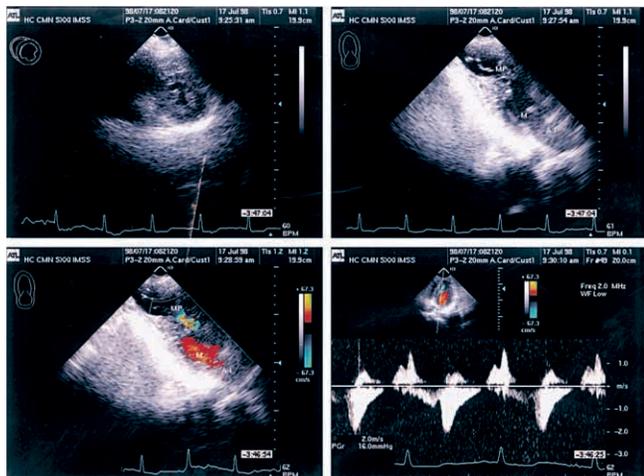


Figura 1. Imágenes de ecocardiografía Doppler. a) superior izquierda: ecocardiograma bidimensional eje corto en la que se observa una cavidad muy reducida por hipertrofia ventricular predominantemente de músculos papilares y pared posterior; b) superior derecha: ecocardiograma bidimensional eje largo en el que destaca el aneurisma apical y la hipertrofia del músculo papilar (MP) posterior; c) misma imagen y corte que en b) en la cual el color hace evidente la obstrucción a nivel medio ventricular; d) el registro espectral de Doppler muestra el característico patrón con gradiente paradójico diastólico.

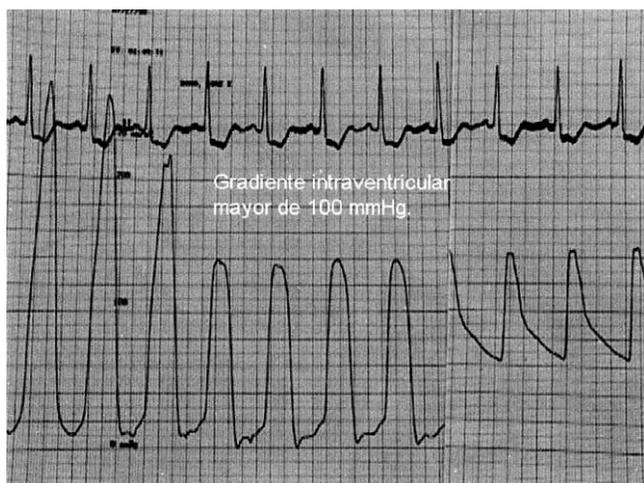


Figura 2. Registro de presiones intracardíacas en el que se observa el gradiente intraventricular.

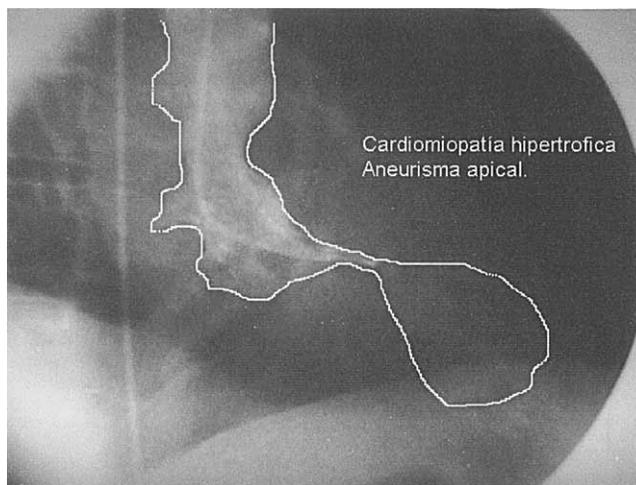


Figura 3. Ventriculograma que muestra una cavidad deformada por reducción del ventrículo izquierdo a nivel medio con dilatación y aneurisma apical.

Discusión

La miocardiopatía hipertrófica es una enfermedad con baja prevalencia, su etiología real no se ha precisado. En años recientes se le ha asociado a alteraciones genéticas en los cromosomas 1, 14 y 15 que involucran la codificación proteica de la beta-miosina cardíaca, alfa-tropomiosina y la troponina T cardíaca, considerándola por tanto, una enfermedad de la sarcómera; sin embargo, no pueden descartarse factores adquiridos asociados.^{1,3} La presentación familiar se da hasta en 50% de los casos³ y el espectro de la presentación clínica es tan variado que algunos autores lo clasifican como un síndrome.⁸

Los cambios ventriculares aparecen en la infancia o adolescencia y tienden a progresar hacia formas más graves, para posteriormente degenerar o transformarse en una miocardiopatía dilatada en la edad adulta,^{1,10} debido a que en etapas iniciales y medias las alteraciones sarcoméricas perciben a la presión arterial como una postcarga elevada, se hipertrofian las zonas comprometidas del miocardio en forma compensadora; la isquemia asociada al excesivo consumo miocárdico de oxígeno sumado a las alteraciones en la microcirculación pueden contribuir a la remodelación ventricular. Mientras más tardíamente aparecen los cambios en la vida del individuo, mejor es el pronóstico a largo plazo. Desde que se estudian los pacientes con ecocardiografía y se rastrea la enfermedad en los familiares, se han detectado más individuos

asintomáticos portadores de la enfermedad. En la fase de hipertrofia la característica primordial es la desorganización celular con fibrosis intersticial, además de isquemia y disfunción diastólica; mientras que en la fase de dilatación las paredes se encuentran adelgazadas y con tejido fibroso.^{4,9,11} Los síntomas están relacionados con la presencia y el grado de obstrucción y/o arritmias, y hasta en un 4% pueden cursar con muerte súbita.^{4,5}

La hipertrofia con obstrucción medio-ventricular es una forma de presentación rara, que puede acompañarse de aneurisma apical y taquicardia ventricular^{7,12,15} como el caso que presentamos, en la que se ha descrito una inserción anómala del músculo papilar o aposición del septum y la pared posterior como las causas generadoras de la obstrucción.¹ Mientras que se han invocado mecanismos como el aumento de la tensión parietal, un componente isquémico o ambos en la formación del aneurisma. La isquemia se ha documentado por talio 201 a pesar de que muchos pacientes tienen coronarias normales, como mostró la coronariografía realizada a éste paciente, debido a compromiso en la microcirculación.^{6,9,13,15}

El ecocardiograma es el método de elección para el diagnóstico y clasificación morfológica por la información anatómica y funcional que proporciona⁷. En casos como el que aquí presentamos, se observa hipertrofia y reducción de la cavidad en la porción media del ventrículo izquierdo que adopta la forma de túnel (Figura 1c). El Doppler muestra un patrón caracterizado por gradiente sistólico y un gradiente paradójico en diástole inconfundible.^{8,11,14,18} (Figura 1d).

Este paciente a pesar de tener antecedentes de hipertensión arterial, que por si misma puede ocasionar hipertrofia ventricular izquierda, mostraba los datos básicos de miocardiopatía hipertrófica con obstrucción medio ventricular que no pueden ser atribuibles a la hipertensión arterial.^{8,12-14}

En pacientes sintomáticos, especialmente cuando cursan con taquicardia ventricular sostenida, está justificado un estudio y manejo más agresivos, que no fueron aceptados por el paciente. El tratamiento está encaminado a reducir los síntomas, la obstrucción y controlar o suprimir la arritmia, para lo que se han sugerido diversas opciones, dentro de las que destaca el tratamiento farmacológico a base de betabloqueadores o calcioantagonistas. La

amiodarona ha mostrado efectividad en el control de arritmias auriculares y ventriculares.^{18,19} Para los pacientes refractarios al tratamiento médico se requiere de otras alternativas como marcapasos, ablación del foco arritmogénico, desfibrilador implantable, resección del aneurisma, miomectomía, trasplante cardiaco etc.^{20,22} En éste caso, se optó por el tratamiento médico que mostró un control adecuado de la taquicardia ventricular y por que el paciente rechazó cualquier otro procedimiento. El pronóstico depende de presencia de síntomas y del riesgo de muerte súbita, la cual no ha podido modificarse con los tratamientos empleados hasta el momento.

Conclusiones

La miocardiopatía hipertrófica medioventricular es una entidad rara que puede presentarse asociada a aneurisma apical, taquicardia ventricular y muerte súbita. El estudio ecocardiográfico y monitoreo con Holter son estudios esenciales para el diagnóstico, clasificación y tratamiento. El tratamiento ideal no existe y por el momento, el tratamiento médico sigue siendo la primera elección en los pacientes sintomáticos, pero en caso de que fracase puede requerirse de implante de marcapaso, ablación, implante de un desfibrilador o resección quirúrgica. La información con que contamos aún es insuficiente y se requiere de un conocimiento más profundo de esta enfermedad.

Referencias

1. **Penas Lado M.** Clasificación y patrones morfológicos de la miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol* 1995;48:754-761.
2. **Kuhn H, Mercier J, Kohler E, Frenzel H, Hort W, Loogen F.** Differential diagnosis of hypertrophic cardiomyopathies: typical (subaortic) hypertrophic obstructive cardiomyopathy, atypical mid-ventricular) hypertrophic non-obstructive cardiomyopathy. *Eur Heart J* 1983;4 (Supplement F):934-104.
3. **Reyes Engel A, Diéguez Lucena JL, Teresa Galvan E, Espinosa Caliani S.** Alteraciones genéticas de la miocardiopatía hipertrófica. *Perspectivas terapéuticas.* *Rev Esp Cardiol* 1995;48:677-685.
4. **Sasson Z, Rawoski H, Wigle ED.** Cardiomiopatía hipertrófica. In: Perloff JK, editor. *Clínicas cardiológicas de Norteamérica.* Interamericana, FL: CRC Press; 1988.p. 247.
5. **Mckenna JW, Sadoul N, Alistair KB, Slade, Saumarez CR.** The prognostic significance of nonsustained

- ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy *Circulation* 1994;90:3115-3117.
6. **Alfonso F, Frenneaux Mp, Mckenna WJ.** Clinical sustained uniform ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: association with left ventricular apical aneurysm. *Br Heart J* 1989;61:178-81.
 7. **Candell Riera J.** Papel de las técnicas no invasivas (electrocardiograma, Holter, prueba en tabla basculante, resonancia magnética nuclear, isótopos) en la evaluación de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol* 1995;48:828-836.
 8. **González Torrecilla E, Fernández Yañez J, García E, David Pérez E, et al.** El síndrome de obstrucción medio ventricular con aneurisma apical en la miocardiopatía hipertrófica: presentación de un caso. *Rev Esp Cardiol* 1997;50:586-589.
 9. **Figali S, Krajcer Z, Edelman S, Leachman DR.** Progression of hypertrophic cardiomyopathy into a hypokinetic left ventricle: higher incidence in patients with midventricular obstruction. *JACC* 1987;2:288-94.
 10. **Fananapazir L.** Advances in molecular genetics and management of hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA* 1999;281:1746-1752.
 11. **Asín Cardiel E, Moya Mor JL.** Ecocardiografía doppler en la miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol* 1998;49:136-145.
 12. **López Minguez JR, Merchán Herrera A, Cimboria Ortega A, Millan Nuñez V et al.** Taquicardias ventriculares sostenidas en un paciente con miocardiopatía hipertrófica medio ventricular y aneurisma apical. *Rev Esp Cardiol* 1997;50:593-596.
 13. **Falicov ER, Resnekov L, Bharati S, Lev M.** Mid-ventricular obstruction: a variant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1976;37: 432-37.
 14. **Blazer D, Kotler NM, Parry RW, Wertheimer J, Nakhjavan FK.** Noninvasive evaluation of mid- left ventricular obstruction by two-dimensional and Doppler echocardiography and color flow Doppler echocardiography. *Am Heart J* 1987;114:1162-1168.
 15. **López Gil M, Tascón Pérez J, Albarrán A, Arribas F, Alonso M, Carcia Cosio F.** Alteraciones hemodinámicas y electrofisiológicas en la miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol* 1996;49:56-68.
 16. **Zoghbi AW, Haichin NR, Quinones MA.** Mid-cavity obstruction in apical hypertrophy: Doppler evidence of diastolic intraventricular gradient with higher apical pressure. *Am Heart J* 1 988;116:1469-74.
 17. **Barbier P, Bartorelli AL.** Doppler evidence of abnormal intracavitary systolic and diastolic flow in hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction. *Am Heart J* 1993;126:483-487.
 18. **Penas Lado M, Freire E, García Castelo A, Vázquez y AN, Beiras Castro A.** Gradiente intraventricular paradójico en un paciente con miocardiopatía hipertrófica apical. *Rev.Esp. Cardiol* 1995;48:686-689.
 19. **Mckenna J W, Oakley MC, Krilder MD, Goodwin FJ.** Improved survival with amiodarone in patients with hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia. *Br Heart J* 1985;53:412-416.
 20. **Penas Lado M, Castro Beiras A.** Miocardiopatía hipertrófica asintomática. Argumentos a favor de su tratamiento. *Rev Esp Cardiol* 1995;48:522-27
 21. **Herreros J, Fulquet E, Flórez S, Echeverría JR.** La cirugía de resección en la miocardiopatía hipertrófica obstructiva: ¿Recuperación de una herramienta infraestimada? *Rev.Esp. Cardiol.* 1996;49:372-380.
 22. **Martín Luengo C, Arribas Jiménez A, Pabón Osuna P, Sáez Jiménez A, Santos Rodríguez I, Nieto Ballesteros F y cols.** Actitud Clínica ante el paciente con miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol* 1996;49:457-469.