

La miocardiopatía hipertrófica apical: "Descripción de 10 Casos"

Palabras clave:
Miocardiopatía hipertrófica.
Angina pectoris.
Hemodinamia.
Ecocardiografía.
Electrocardiografía.

Dres:
Victoria Moreira
Médico Residente
Susana Passaro
Médico Residente
Graciela Fadol
Médico Residente
Murillo Bais
Asistente Clínica Médica
Esther Meroni
Asistente Clínica Médica
Silvia García
Médico Residente
Juan C. Díaz
Médico Residente
Miguel Ciganda
Postgrado de Medicina Interna
Mariela Mansilla
Postgrado de Medicina Interna
Luis Landoni
Postgrado de Medicina Interna
Eladio García
Asist Clínica Médica
Br Néstor Zefferino
Practicante Interno
Carlos Schettini
Profesor Adjunto Clínica Médica

Trabajo realizado bajo la supervisión del personal docente de la Clínica Médica "3" - Hospital Maciel, Montevideo.

Correspondencia:
Dr Carlos Schettini.
Orinoco 5273
Montevideo - Uruguay

Dres Victoria Moreira, Susana Passaro, Graciela Fadol, Murillo Bais, Esther Meroni, Silvia García, Juan C. Díaz, Miguel Ciganda, Mariela Mansilla, Luis Landoni, Eladio García, Br. Néstor Zefferino, Carlos Schettini

Se presentan 10 casos de miocardiopatía hipertrófica apical.

Se describen los hallazgos clínicos, electrocardiográficos, ecocardiográficos y hemodinámicos de esta forma de cardiopatía hipertrófica.

La mayoría de los pacientes tienen como síntoma principal, angor.

Seis, de los diez pacientes, presentaron en el ECG ondas T gigantes invertidas en derivaciones precordiales, compatibles con la forma descrita por los japoneses.

50% eran hipertensos, por lo que se plantea que la hipertensión arterial sea uno de los factores que interviene en la patogenia de esta afección.

Se resalta que la presentación clínica y electrocardiográfica de esta entidad, puede conducir a errores diagnósticos que lleven a estudios y terapéuticos riesgosos.

INTRODUCCION

Las miocardiopatías constituyen un grupo de enfermedades frecuentemente de etiología desconocida, cuyo hecho dominante es la afectación primaria del músculo cardíaco (1).

Dentro de ellas las formas hipertróficas, ocupan un lugar destacado donde el hallazgo característico es una hipertrofia miocárdica inapropiada.

A su vez, dentro de las miocardiopatías hipertróficas hay una variedad de hechos clínicos y morfológicos, que varían desde la hipertrofia difusa hasta hipertrofias localizadas (2).

En 1976, Sakamoto y col, describen una forma en la cual la hipertrofia está localizada en la porción apical del ventrículo izquierdo, que se acompaña de un modelo electrocardiográfico que se caracteriza por ondas T gigantes invertidas, y una deformidad "en espada" del ventrículo izquierdo en el estudio angiográfico.

Desde entonces han aparecido diversos artículos dentro y fuera del Japón en que se describen casos de la enfermedad (3-6).

Se ha visto, a través de estos trabajos, que la miocardiopatía hipertrófica apical, presenta dos perfiles diferentes (2):

a) El primero, caracterizado por una hipertrofia confinada al verdadero apex del ventrículo izquierdo por debajo del nivel de los músculos papilares. Esta forma (japonesa), se acompaña de los hallazgos electrocardiográficos típicos (inversión de ondas T gigantes) y deformación "en espada" del VI en la angiografía en diástole.

b) La segunda forma, se caracteriza por una hipertrofia más difusa, si bien localizada en el sector distal del VI, y no ofrece los modelos angiográficos y electrocardiográficos de la primera.

El hecho de haber asistido en el último año a tres pacien-

tes con esta peculiar forma de miocardiopatía hipertrófica, nos llevó a revisar las historias clínicas de los pacientes con estudio hemodinámico en el INCOR*, en el período comprendido entre 1978 - 1988, y que tenían este diagnóstico desde el punto de vista angiográfico. Estos, conjuntamente con un paciente sin estudio hemodinámico, pero con diagnóstico ecocardiográfico de miocardiopatía hipertrófica apical, constituyen el motivo de esta presentación.

*Instituto del Corazón.

MATERIAL Y METODOS

De 8.300 estudios hemodinámicos realizados en el Instituto del Corazón de la Asociación Española 1ª de Socorros Mutuos en un período de 10 años (1978 - 1988), se seleccionaron las historias clínicas de 9 pacientes cuyo estudio fue compatible con el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica apical. A estos se les suma un paciente en el que el diagnóstico se hizo por ecocardiograma.

Se revisan: edad, sexo, raza, factores de riesgo cardiovascular, antecedentes familiares, síntomas, hallazgos electrocardiográficos, ecocardiográficos, estudios radiológicos de tórax, ergometría, Holter y estudio hemodinámico.

Edad: Estuvo comprendida entre 31 y 62 años.

Sexo: Seis mujeres, cuatro hombres.

Raza: Todos los individuos eran de raza blanca.

Factores de riesgo cardiovascular: 5 hipertensos, 5 estresados, 4 fumadores, 4 obesos, 3 diabéticos, 2 hiperuricémicos.

Antecedentes familiares: 2 hipertensión arterial, 1 diabetes, 1 coronariopatía, 1 insuficiencia cardíaca de etiología no determinada, 1 muerte súbita (en un hermano de 31 años)

Síntomas: El síntoma angor estaba presente en 7 enfermos, 3 tenían dolor precordial no típico de angor, 3 disnea, 2 palpitaciones, 1 mareos, 1 pérdida de conocimiento.

ECG: Todos los pacientes tenían estudio electrocardiográfico, que mostró:

- en 6, ondas T gigantes invertidas en derivaciones precordiales (Figura 1)
- en 2, el ECG fue normal.
- 1 paciente, hipertrofia ventricular izquierda (HVI).
- 1 paciente, ondas T bifásicas en región precordial.

Ecocardiograma: Se realizó en 5 pacientes:

- en 2, hizo el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica, uno de los cuales (31 años, con dolores precordiales atípicos) no requirió evaluación hemodinámica.
- en el resto, el diagnóstico fue negativo y se informó: HVI concéntrica, estenosis aórtica leve y normal.

Radiografía de tórax: Fue normal en 8 enfermos y mostró en 2 un agrandamiento de ventrículo izquierdo.

Ergometría: Se realizó en 3 pacientes, siendo dudosa para isquemia en 1 paciente, anormal por extrasístola ventricular en 1 y normal en el otro.

Holter: Se realizó en 1 solo paciente mostrando una extrasístola ventricular grado 5. Este es el mismo paciente que tenía extrasístoles ventriculares en la ergometría.

Hemodinamia y Cineangiocoronariografía: - en 9 casos hizo diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica apical.

En la figura 2, se muestra la imagen diastólica "en espada", típica de la forma japonesa (caso 9).

- 4 de los 9 pacientes tenían lesiones coronarias, siempre en la descendente anterior (1 caso de lesión severa y el resto leves).

- 2 enfermos tenían prolapso valvular mitral asociado.

DISCUSION

La miocardiopatía hipertrófica apical, es una forma localizada de miocardiopatía hipertrófica descrita en Japón por Sakamoto y col de la cual se han descrito dos variedades de acuerdo al ECG y a la imagen ventriculográfica diastólica ya descritos. Las dos variedades, pueden tener sintomatología cardiovascular importante, común a diversas formas de cardiopatía hipertrófica, aún a las formas localizadas y que estaría explicada por una restricción al llenado del ventrículo izquierdo (4,7).

Se considera importante resaltar, que muchos pacientes con esta enfermedad, dada la sintomatología y los hallazgos electrocardiográficos, terminan en unidades de cuidados intensivos siendo sometidos a estudios y terapias agresivas.

De hecho, en esta serie, 9 pacientes llegaron a la sala de hemodinamia y solamente en 1 se encontraron lesiones coronarias significativas (caso 2).

Se destaca además, que 5 de los 10 pacientes, tenían el antecedente de hipertensión arterial, factor que se ha considerado en la patogenia de la misma (1)

De los 10 pacientes, 6 tenían ECG compatible con la forma japonesa de la enfermedad. Esta frecuencia en la imagen del ECG, es superior a la de la serie de Louie y Maron (2), que no encuentran tan alta incidencia, planteado la segunda variedad de la afección.

La figura 2, muestra la imagen típica en la ventriculografía, deformidad "en espada" y que también fue descrita por los japoneses. Este paciente (caso 9), tenía alteraciones electrocardiográficas típicas.

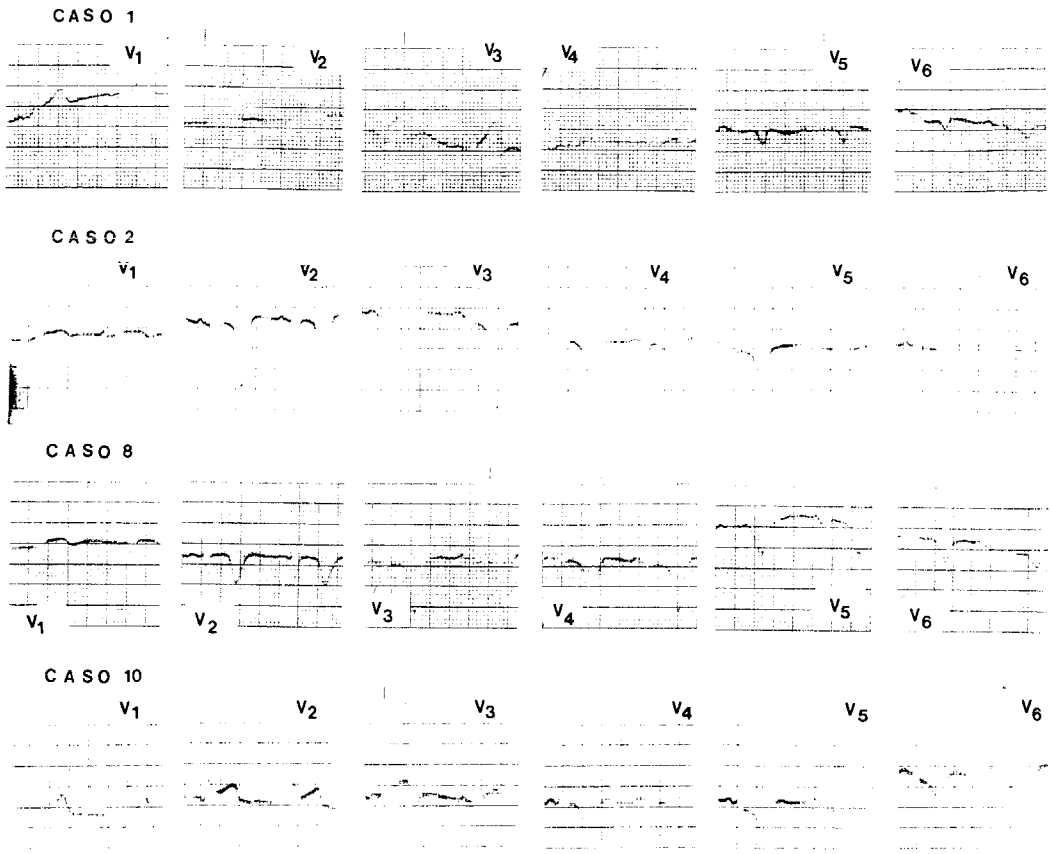
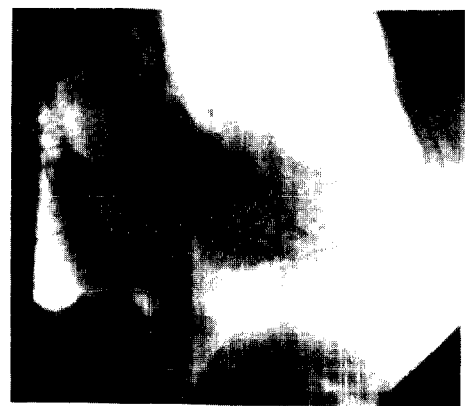


FIGURA 1
Estudios electrocardiográficos

C A S O 9



SISTOLE



DIASTOLE

FIGURA 2
Imagen diastólica en espada

El caso 2, se asoció con lesiones severas de la arteria descendente anterior.

El paciente del caso 10, tenía el antecedente de muerte súbita en un hermano de 31 años, lo que sugiere un factor hereditario como ya ha sido demostrado (2). Se destaca la presencia de enfermos con prolapso de válvula mitral asociado.

CONCLUSIONES

Se describen los hallazgos clínicos y paraclínicos de 10 pacientes con una forma poco común de miocardiopatía hipertrófica: la hipertrofia apical.

Se destacan las alteraciones electrocardiográficas y hemodinámicas.

Se advierte sobre la importancia de este diagnóstico, para evitar estudios y tratamientos agresivos.

AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen la colaboración del Sr Jorge L Corrales en la realización de los manuscritos.

Résumé

10 cas de myocardiopathie hypertrophique apicale sont présentés.

On fait la description des données cliniques, électrocardiologiques échocardiographiques et hémodynamiques.

Chez la plupart des patients, le symptôme principal est l'angor.

Six patients sur dix ont présenté au ECG des ondes T géantes inversées à dérivations précordiales, compatibles avec la description faite par les Japonais.

50% étaient hypertendus; on pense donc que l'hypertension artérielle est un des facteurs qui interviennent à cette pathogénie.

On remarque que la présentation clinique et électrocardiographique de cette nature, peut mener à des diagnostics erronés qui conduisent à des thérapies dangereuses.

Summary

Ten cases of apical hypertrophic myocardopathy are reported upon.

A description is provided of clinical, electrocardiographic, echocardiographic and hemodynamic findings of this pattern of hypertrophic cardiopathy.

Most of the patients evidence a basic symptom, namely, angor.

Six of the ten patients showed ECG inverted giant T waves in precordial leads, compatible with the patterns described by Japanese workers.

Fifty-percent were hypertensives suggesting that arterial hypertension is one of the factors involved in the pathogenesis of this condition.

Stress is laid on the fact that the clinical and electrocardiographic presentation of this entity may lead to diagnostic errors resulting in hazardous therapeutic approach.

Bibliografía:

1. WYNNE J, BRAUNWALD E: The Cardiomyopathies and Myocarditides. In: Heart disease. Philadelphia WB Saunders 1988: 1419.
2. LOUIE E, MARON B: Apical hipertrophic cardiomyopathy: clinical and two-dimensional echocardiographic assesment. Ann Intern Med 1986; 106: 663-670.
3. YAMAGUCHI H, ISHIMURA T, NISHIYAMA S et al: Hypertrophic non-obstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographie and echocardiographic features Am J Cardiol 1979; 44: 401-412.
4. Mc DONNELL M A, TSAGARIS Th: Recognition and diagnosis of apical hypertrophic cardiomyopathy Chest 1983; 84: 644-647.
5. KEREN G, BELHASSEN B, SHEREZ J et al: Apical hypertrophic cardiomyopathy: evaluation by noninvasive and invasive techniques in 23 patients. Circulation 1985; 71: 45-56.
6. VACEK J, DAVIS W, BELLINGER R, Mc KIERNAN Th Apical Hypertrophic Cardiomyopathy in American Patients Am Heart J 1984; 108: 1501-1506.
7. SPIRITO A, MARON B, BONOW R, EPSTEIN S Severe functional limitation in patients with hypertrophic cardiomyopathy and only mild localized left ventricular hypertrophy. J Am Coll Cardiol 1986; 8: 537-544.