

MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA APICAL

REPORTE DE UN CASO

Salomón Frishwasser Deuch *
Carlos Calderón Calvo *
David Paniagua López **

RESUMEN

Se presenta el primer caso de miocardiopatía hipertrófica apical diagnosticado y estudiado en el Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica. Se trata de un hombre de 58 años, oriundo de China, que consultó por dolor torácico en reposo de 30 minutos de duración. El electrocardiograma mostró ondas T negativas gigantes en derivaciones V2 a V6. Inicialmente se interpretó el caso como una angina inestable versus un infarto no Q. El reporte enzimático seriado fue normal, con lo cual se descartó necrosis miocárdica. El ecocardiograma mostró hipertrofia de predominio apical y septoapical, lo cual estableció el diagnóstico; el cateterismo cardíaco con coronariografía selectiva bilateral evidenció coronarias angiográficamente normales y morfología de "as de espadas" en el ventriculograma.

SUMMARY

We present the first case of apical hypertrophic cardiomyopathy diagnosed and studied at Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica. This is a 58 year old man from China who required medical attention because of chest pain; the electrocardiogram showed deep T wave inversion through the precordial leads. It was thought that the patient had unstable angina versus non Q wave myocardial infarction. The serial enzymes reports were normal, so we ruled out myocardial necrosis. The echocardiogram evidenced asymmetrical apical and septoapical hypertrophy of the left ventricle. The cardiac catheterization with coronariography demonstrated an "ace of spades" configuration with marked hypertrophy of the apex and normal coronary arteries.

INTRODUCCIÓN

Las miocardiopatías constituyen un grupo de patologías definidas como afecciones primarias del músculo cardíaco de etiología desconocida. Dentro de este grupo se encuentra la miocardiopatía hipertrófica, la cual consiste en una hipertrofia asimétrica del músculo cardíaco, cuya variante más conocida es la hipertrofia septal asimétrica que puede ser obstructiva o no obstructiva del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

En 1976 varios investigadores (1) describieron un tipo de miocardiopatía cuya hipertrofia es asimétrica y localizada hacia la región apical y septoapical, caracterizada por manifestaciones clínicas variables, desde personas totalmente asintomáticas hasta aquellos con dolor torácico de esfuerzo o reposo que constituye el principal síntoma. El electrocardiograma en estos pacientes muestra ondas T negativas mayores de 10 mm en derivaciones precordiales, el ecocardiograma bidimensional revela hipertrofia septoapical, el cateterismo cardíaco muestra coronarias angiográficamente normales y el ventriculograma revela una morfología similar al As de espadas.

* Asistente Servicio de Cardiología, Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica

** Residente post grado Cardiología

Es el propósito de esta presentación describir un caso de miocardiopatía hipertrófica apical conocido como enfermedad de Yamagushi, diagnosticado y estudiado en el Hospital San Juan de Dios en San José, Costa Rica y creemos que se trata del primer caso de esta enfermedad descrito en nuestro país.

REPORTE DE UN CASO

Se trata de un paciente masculino de 58 años de edad, pensionado, oriundo de la República Popular China y vecino de San José, Costa Rica, sin antecedentes patológicos de importancia, salvo un padre hipertenso. El paciente ingresó el 26-6-89 al Hospital San Juan de Dios, refiriendo historia de un día de evolución caracterizada por dolor torácico de tipo opresivo que se presentó en reposo, prolongándose durante 30 minutos. Al examen físico se trataba de un hombre bien conformado, su corazón se mantenía rítmico, sin soplos y no existían datos semiológicos de disfunción ventricular. El electrocardiograma presentaba ritmo sinusal con eje eléctrico a -30° , duración del complejo QRS de 0,10 seg., intervalo QT 0,36 seg. y ondas T invertidas prominentes en derivaciones precordiales V2 V3 V4 V5 V6, algunas alcanzaban hasta una amplitud de 10 mm.

El cuadro se interpretó como una angina inestable versus un infarto no Q y se admitió el paciente en la Unidad de Cuidado Coronario. Los exámenes generales de laboratorio (hemograma, glicemia, función renal, electrolitos) se encontraban dentro de límites normales. El estudio enzimático SGOT, CPK seriado (transaminasa oxalacética, creatinfosfoquinasa total y fracción MB) no mostró elevación, con lo cual se descartó necrosis miocárdica.

En su estancia no tuvo nuevos episodios de dolor torácico. El 5-7-89 se realizó estudio eco-doppler el cual mostró un patrón de contracción biventricular normal, con acentuada hipertrofia ventricular izquierda de predominio apical, con obliteración de ápex durante la sístole ventricular, el patrón de relajación diastólica se encontró prolongado; el funcionamiento valvular no presentaba ninguna alteración. La fracción de eyección se calculó aproximadamente en un 70%.

El 7-07-89 se efectuó cateterismo cardíaco con coronariografía selectiva bilateral que mostró arterias coronarias angiográficamente normales y el ventriculograma realizado en vista oblicua izquierda anterior confirmó los hallazgos del estudio eco-doppler sobresaliendo la morfología del AS de espadas.

DISCUSIÓN

La descripción de Yamagushi (1) en 1976 surgió del análisis de 1002 pacientes que fueron sometidos a cateterismo cardíaco izquierdo y encontró 30 enfermos que presentaban ondas T negativas gigantes en el electrocardiograma de base, observándose que todos ellos presentaban hipertrofia apical no obstructiva, la cual le imparte al ventrículo izquierdo morfología similar al AS de espadas en el ventriculograma (1).

En 1981 Maron y colegas (2, 3) describen otro tipo de miocardiopatía hipertrófica apical en la cual existe una porción pequeña poco contráctil apical que se comunica con el área subaórtica a través de un canal medio-ventricular que produce obstrucción; en este tipo no hay onda T negativas o son de leve amplitud (menos de 10 mm) pero existe una gradiente intraventricular.

Maron y colegas (2) señalan la existencia de 4 patrones de distribución de la hipertrofia en 125 pacientes con miocardiopatía hipertrófica diagnosticada por ecocardiografía bidimensional.

Lovie y Maron (4) estudiaron 965 pacientes con cardiopatía hipertrófica evaluados en el Instituto Nacional de Salud de Estados Unidos (National Institute of Health) N.I.H. mediante ecocardiografía durante un período de 7 años, encontrando 23 casos de hipertrofia apical (2%). El rango de edades osciló de 15 a 69 años con un promedio de 37 años, quince casos acusaban disnea de esfuerzo y fatiga y solo 2 pacientes presentaron ondas T negativas gigantes; concluyen que existen algunas disimilitudes con los pacientes japoneses.

Existen reportes de casos en la literatura describiendo esta enfermedad poco frecuente (5,6,7,8,9,10,11,12) y valoraciones detalladas ecocardiográficas en ellos (8,9,13) pero no se han re-

portado estudios de la evolución clínica a largo plazo.

El primer caso en el continente americano fue descrito por cardiólogos mexicanos en 1981 (11) y la experiencia del Instituto de Cardiología Mexicano Ignacio Chaves, se resume a 3 casos diagnosticados en los últimos 7 años (7).

La primera serie grande de 23 pacientes con miocardiopatía hipertrófica apical descrita fuera de Japón, corresponde al grupo de Kepen y colegas (8) reportada en 1985 y luego Lovie y Maron (4) describen otros 23 pacientes que fueron diagnosticados en los Estados Unidos de Norte América.

El paciente descrito en esta presentación, corresponde a la variedad de miocardiopatía hipertrófica apical descrita por los japoneses con ondas T negativas gigantes en precordiales izquierdas y la morfología característica ya descrita en el ventriculograma izquierdo; corresponde al primer caso diagnosticado en Costa Rica.

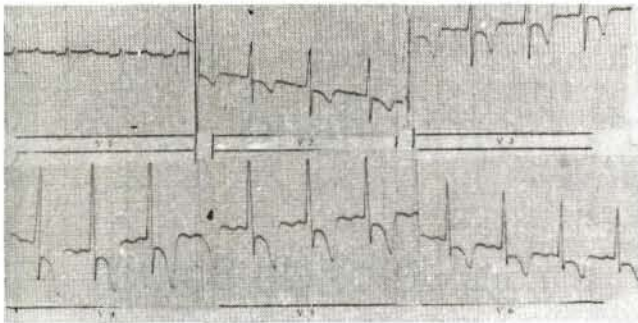


Figura 1

Registro electrocardiográfico de derivaciones precordiales, el cual muestra las ondas T negativas gigantes.



Figura 2

Estudio ecocardiográfico bidimensional que muestra la hipertrofia de predominio apical.

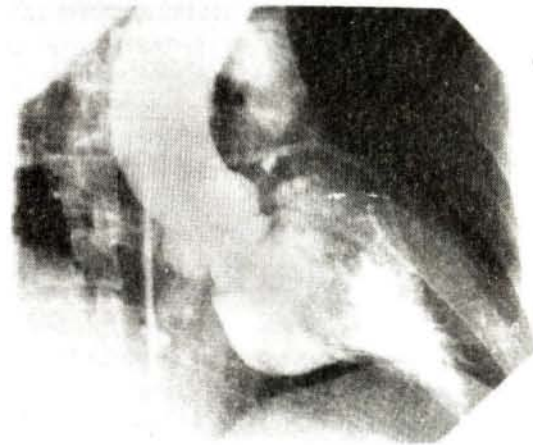


Figura 3

Ventriculograma en vista oblicua anterior derecha que ejemplifica la morfología similar al AS de espadas del ventrículo izquierdo debido a la hipertrofia apical.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yamagushi, H.; Ishimura T.; Nishiyama S.; et al. Hypertrophic Nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (Apical Hypertrophy) Ventriculographic and Echocardiographic feature of 30 patients. *Am J. Cardiol* 1979; 44 (3) 401-412.
2. Maron B.; Gottdiener J.; Epstein S. Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hipertrophic cardiomyopathy. A wide angle, two dimensional echocardiographic study of 125 patients. *Am J. Cardiol* 1981; 48(3) 418-427.
3. Maron B.; Bonow R.; Seshagiri T. et al.; Epstein S.; Hypertrophic Cardiomyopathy with ventricular septal hypertrophy localized to the apical region of left ventricle (Apical Hypertrophic Cardiomyopathy). *Am. J. Cardiol* 1982; 49(8) 1838-1848.
4. Lovie, E.; Maron B.; apical Hypertrophic cardiomyopathy: clinical and two dimensional echocardiographic assesment. *Ann Int Med* 1987; 106: 663-670.
5. Rovelli, E.; Parenti F.; Devizzi S. apical hypertrophic cardiomyopathy of japanese type in a western european person. *Am J Cardiol* 1986; 57(4) 358-359.

6. Mc Donnell M.; Tsagaris T. Recognition and diagnosis of apical hypertrophic cardiomyopathy. *CHEST* 1983; 84(5) 644-649.
7. Espinoza Caliano JS; Pérez M.; Esquivel J. Miocardiopatía hipertrófica apical: presentación de tres casos y revisión de la literatura. *Arch Inst Cardiol Mex* 1988; 58:543-550.
8. Karen G.; Belhassen B.; Sherez J.; et al. Apical hypertrophic cardiomyopathy: evaluation by noninvasive techniques in 23 patients. *Circulation* 1985; 71(1) 45-56.
9. Blazer D.; Kotler MN.; Parry WR. et al. Non invasive evaluation of mid left ventricular obstruction by two dimensional and doppler echocardiography and color flow doppler echocardiography. *A. Heart J* 1987, 114 (5) 1162-1168
10. Neutel JM.; Myburth DP. Apical hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy in a pilot. *Aviat Space Environ Med* 1987, 58(10) 1005-1008
11. Zanonian C.; Guadalajara F.; Gil M. Miocardiopatía hipertrófica apical. Presentación del primer caso identificado en el continente americano. *Arch Inst Cardiol Mex* 1981, 51:489-495.
12. Penas M., Fuster M.; Fabregas R. et al. Familiar apical hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1988, 62:821-822.
13. Panidis, I.; Nestillo P.; Hamid Hakki A. et al. Systolic and diastolic left ventricular performance at rest and during exercise in apical hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 57(4) 346-358.
14. Brandenburg RO.; Chazov E.; Cherian G. et al. Report of the WHO/ISFC task force on the definition of cardiomyopathies. *Br Heart J* 1980; 44:672-673