

Miocardopatía hipertrófica apical que simula un síndrome coronario agudo. Aporte de la ecocardiografía tridimensional

JUAN P. COSTABEL, GUSTAVO AVEGLIANO, LEANDRO ALDUNATE, JORGE THIERER^{MTSAC}, MARCELO TRIV^{MTSAC},
ALBERTO ALVES DE LIMA^{MTSAC}, RICARDO RONDEROS

Recibido: 11/06/2008

Aceptado: 08/07/2008

Dirección para separatas:

Dr. Juan Pablo Costabel
Dr. Gustavo Avegliano
Blanco Encalada 1543
(1428) Buenos Aires
e-mail: juancostabel@
yahoo.com.ar
e-mail: avelink@hotmail.com

RESUMEN

La miocardopatía hipertrófica apical es una entidad que se caracteriza por la presencia de hipertrofia predominante de los segmentos apicales del ventrículo izquierdo. Esta forma de miocardopatía hipertrófica en general presenta una evolución clínica y un pronóstico benignos. Sin embargo, la típica presencia de alteraciones significativas del electrocardiograma puede simular la existencia de enfermedad coronaria, motivo por el cual el diagnóstico definitivo por técnicas de imagen tiene una gran implicación clínica.

En esta presentación se describe un caso de miocardopatía hipertrófica apical en el contexto de dolor precordial y dificultades diagnósticas, en el que se demuestran las ventajas de la ecocardiografía tridimensional para su evaluación.

REV ARGENT CARDIOL 2008;76:488-490.

Palabras clave > Miocardopatía hipertrófica, apical - Ecocardiograma tridimensional

Abreviaturas > ECG Electrocardiograma | MCHA Miocardopatía hipertrófica apical

CASO CLÍNICO

Paciente de 29 años, hipertenso controlado (estadio I del JNC 7) con antecedente de internación reciente en otro centro por presentar un cuadro caracterizado por dolor precordial opresivo asociado con alteraciones electrocardiográficas significativas, el cual se interpretó como angina inestable. La ecocardiografía transtorácica realizada informó hipocinesia anteroseptal en segmentos apicales y el estudio de perfusión miocárdica fue normal, por lo que fue dado de alta medicado con aspirina, betabloqueantes, inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina e hipolipemiantes.

Quince días después, el paciente consulta en nuestro centro por un nuevo episodio de dolor precordial, motivo por el cual se decidió su internación.

El electrocardiograma (Figura 1) mostró supradesnivel del ST con sumatoria de 3 mm en DII, DIII, aVF y T negativas asimétricas de V2 a V4, DI y aVL (sin cambios con respecto a ECG previos) con enzimas cardíacas CK y CK MB y troponina T negativas.

El nuevo ecocardiograma transtorácico realizado durante esta internación mostró un ventrículo izquierdo con una imagen dudosa a nivel del ápex que sugería la presencia de hipertrofia apical (Figura 2 A). El estudio se complementó con ecocardiografía 3D (Figura 2 B) que clarificó el diagnóstico y permitió una caracterización morfológica mejor de la hipertrofia con la medición segmentaria de las paredes ventriculares. Se evidenció detalladamente que la hipertrofia miocárdica se localizaba en los segmentos anterior apical y lateral apical con un espesor máximo de 27 mm (Figura 3). La masa ventricular izquierda calculada fue de 162 gramos.

El ECG Holter de 24 horas no evidenció arritmias auriculares ni ventriculares. El paciente fue medicado con atenolol y se otorgó el alta médica.

DISCUSIÓN

La MCHA es un tipo morfológico de miocardopatía hipertrófica que se caracteriza por la presencia de hipertrofia predominante y localizada a nivel del ápex cardíaco. Considerando que la prevalencia de la miocardopatía hipertrófica (MCH) se sitúa entre 1/500 y 1/1.000, esta variante representa alrededor del 20% en series japonesas y del 2% al 3% en el resto de la población. (1)

Es un trastorno autosómico dominante causado por la mutación en uno de 13 posibles genes presentes en los cromosomas 7, 11, 14 y 15, que codifican distintas proteínas sarcoméricas, lo que le otorga su peculiar heterogeneidad en el grado y la distribución de la hipertrofia apical. (2)

En lo que hace al aspecto patognomónico, se distingue por presentar ondas T negativas profundas en las derivaciones precordiales del electrocardiograma, hallazgo que representa una de las principales causas de sospecha diagnóstica en pacientes asintomáticos. Clínicamente puede presentarse con angina (16%), dolor precordial atípico (14%), palpitaciones (10%), disnea (6%) y presíncope/síncope (6%). (3, 4)

El diagnóstico preciso tiene importancia clínica, ya que el pronóstico de la MCHA en general es benigno, con una mortalidad anual publicada de menos del 0,1%. (3) La demostración de hipertrofia ventricular asimétrica del ápex, con un espesor apical ≥ 15 mm y una relación entre el máximo espesor apical y la pa-

red posterior $\geq 1,5$ mm son los elementos necesarios aportados por las técnicas de imagen para arribar al diagnóstico. (4)

La ecocardiografía bidimensional con imagen armónica es la primera herramienta diagnóstica, que debe complementarse con ecocardiografía de contraste cuando existe una alta sospecha clínica con ecocardiograma no diagnóstico o mala ventana acústica. (5)

La resonancia magnética es la técnica más sensible y específica para el diagnóstico de esta entidad, debido a su gran resolución tisular. Presenta mayor exactitud para la medición de espesores, con una eva-

luación correcta del grado y la extensión de la hipertrofia. (6)

En el caso que presentamos, en una primera instancia mediante la ecocardiografía bidimensional no se había observado la hipertrofia apical, probablemente debido a las dificultades que presenta la evaluación de los segmentos apicales. Posteriormente, en un segundo episodio de dolor precordial se realizó una nueva ecocardiografía 2D que mostró una imagen apical sospechosa, que sugería la posibilidad diagnóstica de MCHA. La ecocardiografía tridimensional fue la técnica que determinó el diagnóstico adecuado, ya que permitió realizar el corte preciso del corazón a través del ápex cardíaco real, lo cual muchas veces es dificultoso por vistas ecocardiográficas apicales convencionales. Por otra parte, mediante ecocardiografía tridimensional fue posible efectuar planos de corte del ápex en diferentes puntos del espacio, con lo que se pudo obtener una caracterización morfológica mejor de la distribución de la hipertrofia y medición de espesores máximos. (7) Esta técnica es de particular utilidad en formas morfológicas que presentan hipertrofia muy localizada en una región del ventrículo izquierdo como la de nuestro paciente, donde vimos que claramente los segmentos afectados eran el anteroapical y el lateral apical, respetando el resto de las paredes. Por último, otro dato de interés que aporta la ecocardiografía tridimensional es la

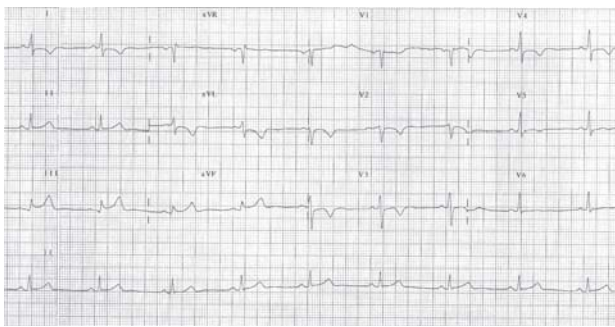


Fig. 1. Electrocardiograma de superficie que muestra T negativas en cara anterolateral (DI-aVL, V1-V4).

Fig. 2. A. Ecocardiografía 2D con imagen dudosa en el ápex. **B.** Imagen de ecocardiografía 3D en cortes multiplanos que muestra la asimétrica distribución de la hipertrofia.

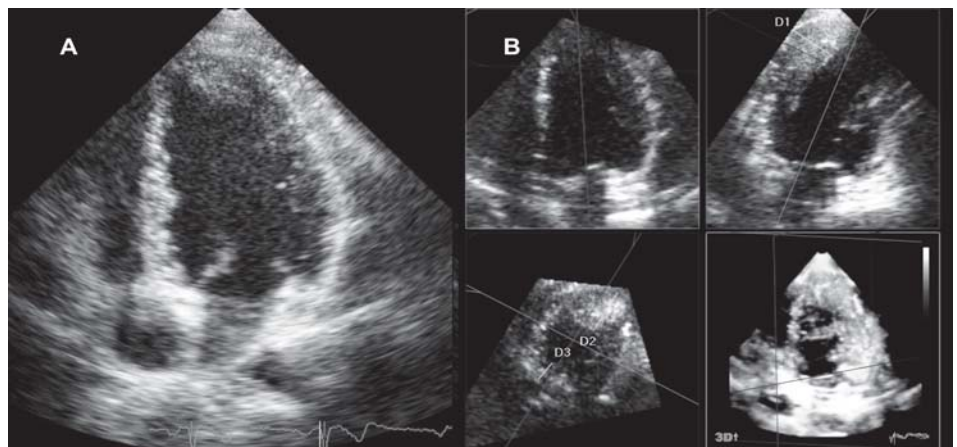
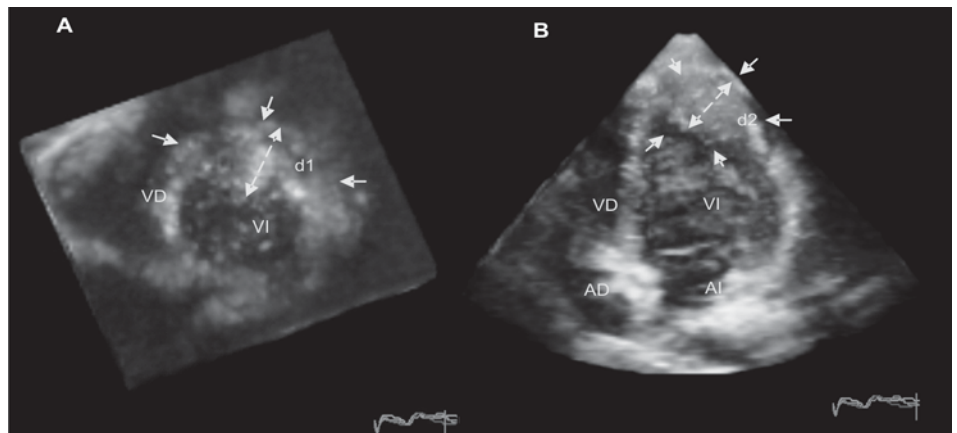


Fig. 3. Obsérvese la distribución segmentaria de la hipertrofia apical. **A.** Corte del VI desde el ápex donde se evidencia la hipertrofia máxima del segmento anterior y anterolateral. $d1 = 26$ mm. **B.** Vista de cuatro cavidades con eliminación de la región inferior del corazón. Nótese la hipertrofia desproporcionada del segmento apical de la cara lateral. $d2 = 27$ mm.



posibilidad del cálculo fiable de la masa ventricular izquierda. (8)

CONCLUSIÓN

La MCHA debe sospecharse en presencia de pacientes con electrocardiogramas patológicos caracterizados por T negativas profundas en precordiales anteriores. Estas alteraciones pueden simular la presencia de enfermedad coronaria, motivo por el cual el diagnóstico definitivo por técnicas de imagen tiene gran relevancia clínica. La ecocardiografía bidimensional es la primera herramienta diagnóstica y la ecocardiografía tridimensional aporta información adicional que permite determinar la localización segmentaria de la hipertrofia apical y una cuantificación precisa de la masa ventricular izquierda.

SUMMARY

Apical Hypertrophic Myocardiopathy Mimicking Acute Coronary Syndrome. Contribution of Three-Dimensional Echocardiography

Apical hypertrophic myocardiopathy is characterized by the presence of hypertrophy localized to the left ventricular apex. This type of hypertrophic myocardiopathy usually presents favorable clinical outcomes and a benign prognosis. Nevertheless, the typical presence of significant alterations in the electrocardiogram may mimic the existence of coronary artery disease. In this sense, image tests have great clinical implications to arrive at a definite diagnosis.

We present a case report of apical hypertrophic myocardiopathy in a context of chest pain and difficulties to perform a

diagnosis; the advantages of three-dimensional echocardiography for the assessment of this disorder are described.

Key words > Cardiomyopathy, Hypertrophic, Apex - Echocardiography, Three-dimensional

BIBLIOGRAFÍA

1. Kitaoka H, Doi Y, Casey SA, Hitomi N, Furuno T, Maron BJ. Comparison of prevalence of apical hypertrophic cardiomyopathy in Japan and the United States. *Am J Cardiol* 2003;92:1183-6.
2. Alcalai R, Seidman JG, Seidman CE. Genetic basis of hypertrophic cardiomyopathy: from bench to the clinics. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2008;19:104-10.
3. Eriksson MJ, Sonnenberg B, Woo A, Rakowski P, Parker TG, Wigle ED, et al. Long-term outcome in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:638-45.
4. Abinader EG, Sharif D, Shefer A, Naschitz J. Novel insights into the natural history of apical hypertrophic cardiomyopathy during long-term follow-up. *Isr Med Assoc J* 2002;4:166-9.
5. Moukarbel G, Alam S, Abchee A. Contrast-enhanced echocardiography for the diagnosis of apical hypertrophic cardiomyopathy. *Echocardiography* 2005;22:831-3.
6. Moon JC, Fisher NG, McKenna WJ, Pennell DJ. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patients with non-diagnostic echocardiography. *Heart* 2004;90:645-9.
7. Frans EE, Nanda NC, Patel V, Fonbah WS, Vengala S, Mehmood F, et al. Live three-dimensional transthoracic contrast echocardiographic assessment of apical cardiomyopathy. *Echocardiography* 2005;22:686-9.
8. Yap SC, van Geuns RJ, Nemes A, Meijboom FJ, McGhie JS, Geleijnse ML, et al. Rapid and accurate measurement of LV mass by biplane real-time 3D echocardiography in patients with concentric LV hypertrophy: comparison to CMR. *Eur J Echocardiogr* 2008;9:255-60.