

REPORTE DE CASO CLÍNICO:

“EL INTRUSO INESPERADO: MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA APICAL”

**Karina Scavenius, Cecilia Mendoza, y Laura García.
Universidad Nacional de Asunción. Facultad de Ciencias Médicas.
Hospital de Clínicas, Paraguay.**

RESUMEN

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es la enfermedad genética más frecuente en el mundo. Se ha asociado con muerte súbita (MS) en uno de cada tres casos en jóvenes y deportistas. Presenta diferentes patrones de presentación, uno de los cuales es la MCH apical. En esta última, se describe presencia al ECG de alto voltaje QRS, anomalías de la repolarización e inversión profunda clásica de onda T en derivaciones precordiales, observadas en el 93% de los pacientes.

El ecocardiograma constituye el primer método de evaluación de imagen en búsqueda de hipertrofia ventricular, donde la valoración del ápex puede ser difícil y depende de la ventana acústica del paciente.

La resonancia magnética cardiovascular (RNM) se considera actualmente el método no invasivo estándar de referencia para los parámetros funcionales (volumen telediastólico, telesistólico, masa ventricular y fracción de eyección del ventrículo izquierdo). Es el método diagnóstico no invasivo de elección en la MCH apical.

INTRODUCCIÓN

La MCH es un término general para una enfermedad heterogénea del músculo cardíaco que históricamente (y todavía se define) por la detección de hipertrofia

del ventrículo izquierdo (HVI) en ausencia de condiciones anormales de carga cardíaca. Mucho después de que se estableciera esta definición morfológica, se descubrió la base genética de la MCH, y ahora sabemos que está causada predominantemente por mutaciones autosómicas dominantes en genes de proteínas sarcoméricas. Se han descrito varios patrones de HVI en la MCH: septal asimétrico (aquí denominado como HCM “clásica”), concéntrica, septal invertida, neutra y apical, así como otras variantes de HVI más raras, como la HVI lateral aislada y la HVI inferoseptal aislada. La distinción entre subtipos morfológicos de MCH ha aportado poco en términos de estrategias de tratamiento personalizadas, con una excepción distintiva: MCH apical. En comparación con la MCH clásica, la MCH apical es más esporádica, las mutaciones sarcómeras se detectan con menos frecuencia, hay más fibrilación auricular (FA) y los factores de riesgo de MS cardíaca difieren. Actualmente no existen recomendaciones autorizadas específicas para guiar el diagnóstico, la detección familiar y la estratificación del riesgo del paciente ⁽¹⁾

La MCH apical inicialmente descrita en Japón, se caracteriza por hipertrofia del miocardio, predominantemente en el ápex del ventrículo izquierdo, y constituye del 13 al 25% de todos los casos de MCH. El electrocardiograma muestra generalmente ondas T negativas profundas en derivaciones precordiales más criterios de HVI. A pesar de tener un pronóstico relativamente bueno, se ha reportado ocasionalmente MS, arritmias severas, e infartos apicales con aneurismas asociados.

El ecocardiograma constituye el primer método de imagen cardiovascular en búsqueda de HVI, donde la valoración del ápex puede ser difícil y depende de

la ventana acústica del paciente. La RNM se considera actualmente el método no invasivo estándar de referencia para los parámetros funcionales (volumen telediastólico, telesistólico, masa ventricular y fracción de eyección del ventrículo izquierdo). Es un método diagnóstico alternativo no invasivo de MCH apical cuando el electrocardiograma muestra sospecha, o bien si los resultados del ecocardiograma no son concluyentes o técnicamente inadecuados. (2)

Presentamos un caso de una mujer con hallazgos característicos de miocardiopatía hipertrófica apical.

CASO CLÍNICO

Paciente de 61 años de sexo femenino, procedente de San Lorenzo (Paraguay), jubilada obstetra, con antecedentes mórbidos de hipertensión arterial en tratamiento con Telmisartán y ex tabaquista. Sin historia familiar cardiovascular de importancia. La paciente se realiza TAC de tórax-abdomen por dolor en flanco derecho, donde llama la atención una imagen tumoral en región cardiaca por lo que es derivada al servicio de cardiología. (fig1)

Se le realiza ECG que demuestra inversión de la onda T precordial y criterios de voltaje para HVI (figura2). Se le realiza ecocardiograma que demuestra ventrículo de dimensiones normales y FEVI 60%. Destaca grosor miocárdico a nivel apical severamente aumentado (18 mm) con fibrosis leve del subendocardio a este nivel. Se describe motilidad segmentaria normal y válvulas normales.(figura 3)

Se solicitó RNM cardíaca para confirmar el diagnóstico que informó: miocardiopatía hipertrófica apical 17 mm sin obstrucción medio-ventricular. (figura 4) Presencia de realce tardío con captación difusa de contraste en zona

de mayor hipertrofia. figura 5) Se le realizó holter ECG 24 horas donde se constató ritmo sinusal en todo momento sin presencia de arritmias, pausas, ni alteraciones del ST.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de MCH requiere un grosor segmentario $\geq 15\text{mm}$, en uno o más segmentos del ventrículo izquierdo no explicado por las condiciones de carga. Se recomienda la medición de grosor de todos los segmentos en telediástole, eje corto a nivel basal, medio y apical. La afectación focal (≤ 2 segmentos) es infrecuente y puede pasar inadvertida en un estudio ecocardiográfico, especialmente a nivel anterolateral, inferoseptal o apical.⁽³⁾

La aproximación inicial se realiza mediante un ECG, en el que se podrían encontrar alto voltaje QRS, anomalías de la repolarización y las inversiones clásicas de las ondas T profundas en derivaciones precordiales. Las ondas T negativas gigantes, definidas como un voltaje $\geq 10\text{ mm}$, se encuentran en menor porcentaje (47% de los pacientes). Otras características clásicas son hallazgos de hipertrofia ventricular izquierda (alrededor del 65% de los casos)⁽⁴⁾

Posterior a la sospecha diagnóstica, se procede a la demostración de la hipertrofia apical. La ecocardiografía bidimensional suele ser el estudio diagnóstico inicial. El uso de ecocardiografía de contraste aumenta el rendimiento del estudio. ⁽⁴⁾ La resonancia magnética cardiaca, por su parte, permite obtener imágenes en cualquier plano con una mayor resolución y apreciación de la morfología cardiaca, por lo que determina de manera confiable la estructura del ápice cardíaco.

Favorablemente, la MCH apical cursa con una mortalidad anual menor al 0,1%, no asociada a MS, y con una supervivencia del 95% a los 15 años, colocándose en un espectro clínico más benigno que el resto de las MCH. (4)

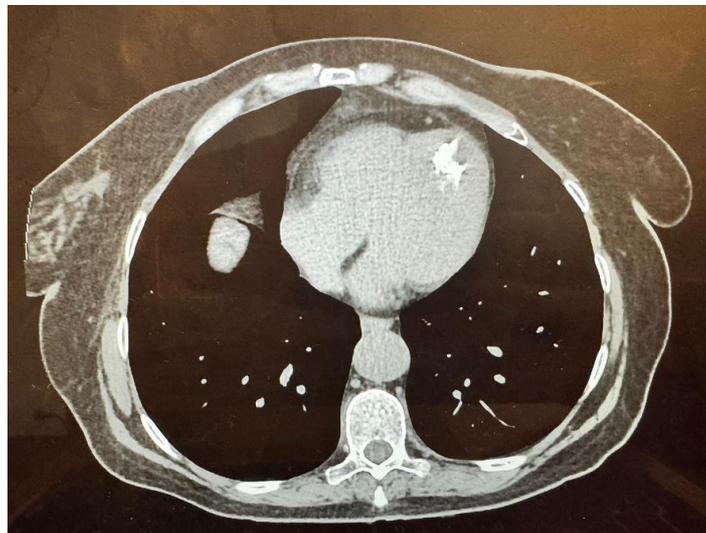


Fig. 1 Tomografía axial computada de tórax, donde se evidencia imagen hiperrefringente en la punta del ventrículo izquierdo.

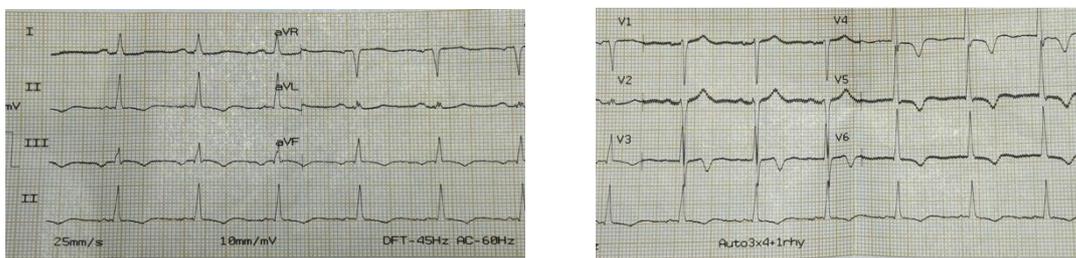


Fig 2: Electrocardiograma de Reposo de 12 derivaciones: presencia de ondas T negativas en cara lateral y criterios de hipertrofia del ventrículo izquierdo.

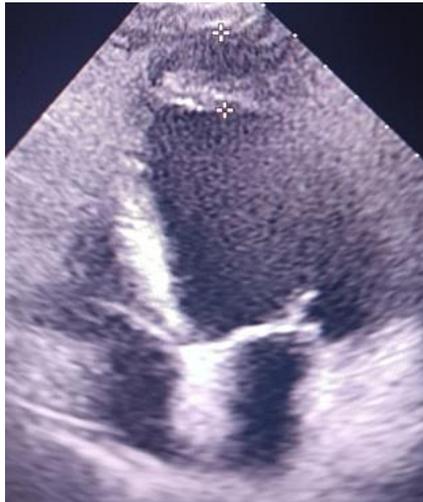


Figura 3 Ecocardiograma transtorácico donde se observa importante hipertrofia apical.

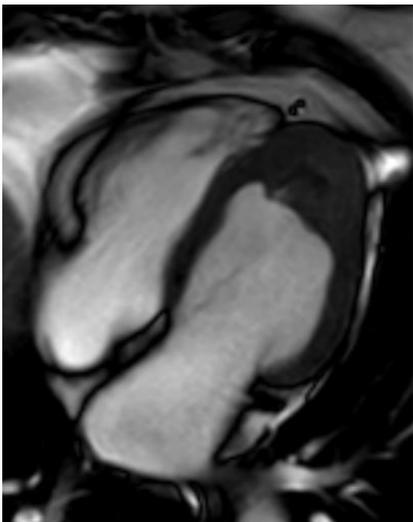


Figura 4 a

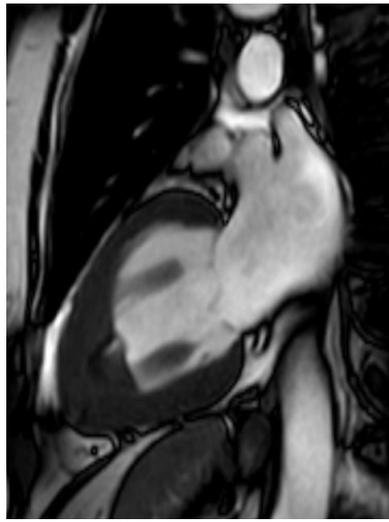


Figura 4b

Figura 4: Resonancia nuclear magnética: a) 4 cámaras b) 2 cámaras. Se observa hipertrofia severa del ápex de 17 mm de espesor.



Figura 5 Resonancia nuclear magnética post Gadolinio. Presencia de realce tardío con captación difusa de contraste en zonas de mayor hipertrofia

Bibliografía

- 1) Hughes RK, Knott KD, Malcolmson J, Augusto JB, Mohiddin SA, Kellman P, Moon JC, Captur G. Apical Hypertrophic Cardiomyopathy: The Variant Less Known. *J Am Heart Assoc.* 2020 Mar 3;9(5):e015294.
- 2) Morelos M, Cruz Nadia, Perez C, Cobos C; Martinez M y col. "Cardiomiopatía hipertrófica apical: Diagnóstico con resonancia magnética cardiovascular." *Revista de Investigación Médica Sur, Mexico.* 2008; 15 (4):297-301
- 3) Barreiro-Pérez M, Parada J, Íñiguez-Romo A. Cardiorresonancia magnética en miocardiopatía hipertrófica con afectación focal. *REC:Cardio Clinic* 2022;57(4):294-295
- 4) Obregón, R. O. Resonancia magnética cardíaca En La miocardiopatía hipertrófica: Un Paso más Allá Del diagnóstico. *Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC)* 2016, (1)11-18.