

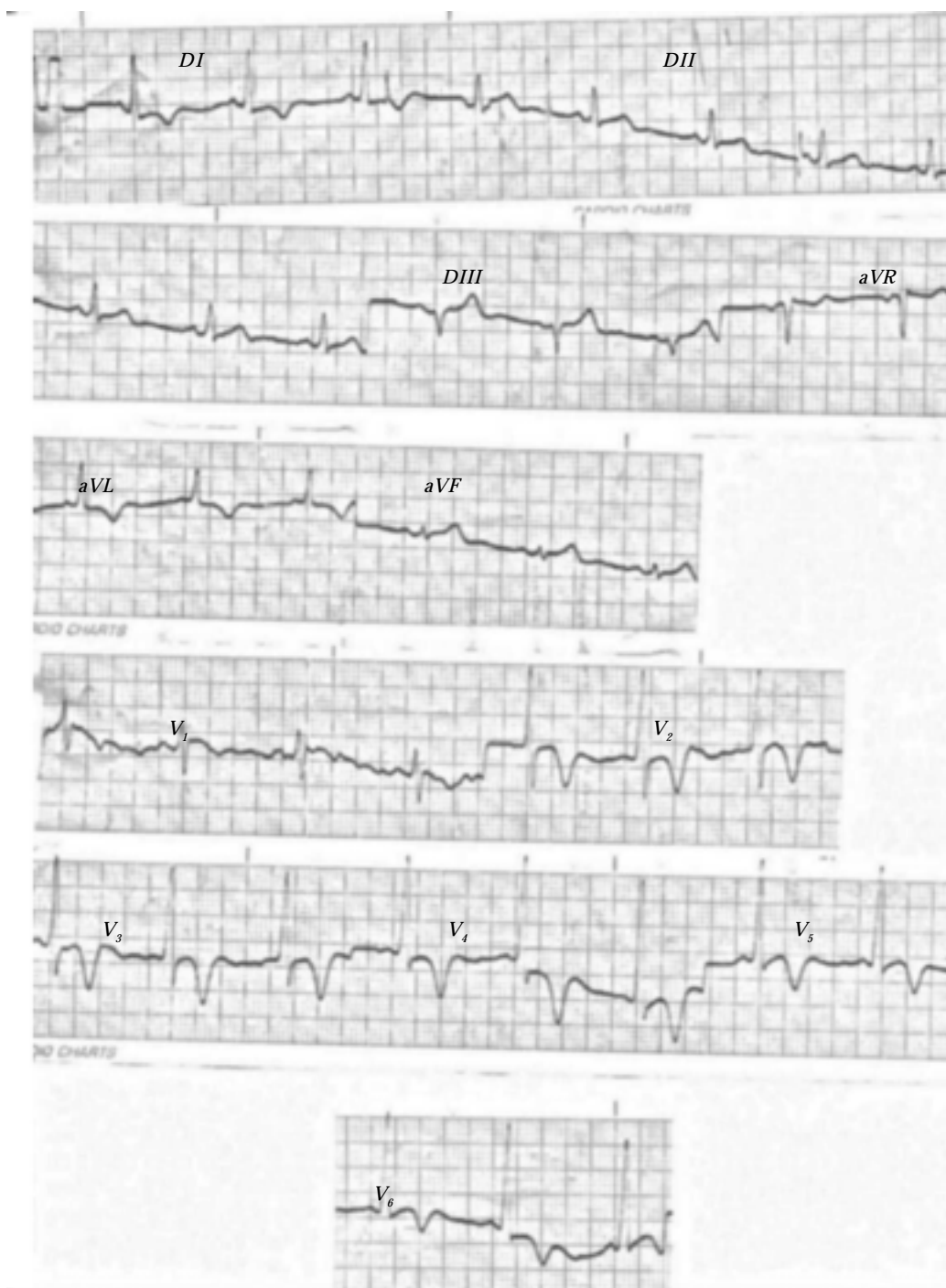
¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

## VARÓN DE 73 AÑOS CON ECG PATOLÓGICO DETECTADO ACCIDENTALMENTE

*Dr. Alberto L. Becerra*

Varón de 73 años, de ascendencia japonesa, a quien se le solicitó un electrocardiograma (ECG) como parte del examen prequirúrgico de cataratas (fig. 1). No re-

fiere antecedentes de hipertensión (HTA) ni otros antecedentes patológicos de importancia. Su examen físico es irrelevante, excepto por un R4.



*Servicio de Cardiología. Hospital Privado de Comunidad.  
Córdoba 4545 (B7602CBM) Mar del Plata, Argentina.*

**Figura 1.** ECG de 12 derivaciones.

## DIAGNÓSTICO

### Miocardopatía hipertrófica apical

El ecocardiograma de este paciente de 73 años, de ascendencia japonesa, mostró hipertrofia de ventrículo izquierdo (HVI) que comprometía predominantemente el ápex de ventrículo izquierdo con extensión hacia septum anterior y pared anterior distales, con obliteración casi completa de la cavidad en cada sístole, mostrando la imagen típica en «as de pique» de la cavidad ventricular de fin de diástole, desde el abordaje apical de 2 y 4 cámaras (figs. 1 y 2). Los hallazgos son compatibles con el diagnóstico de miocardopatía hipertrófica apical (MHA).



**Figura 1.** Ecocardiograma 2D (imagen apical de 2 cámaras). Se visualiza la típica imagen en «as de pique» de la cavidad ventricular izquierda de fin de diástole. VI: ventrículo izquierdo; PA: pared anterior; PP: pared posterior; VM: válvula mitral; AI: aurícula izquierda.



**Figura 2.** Ecocardiograma 2D (imagen apical de 4 cámaras). Se visualiza hipertrofia que compromete principalmente septum interventricular y ápex ventricular izquierdo. VI: ventrículo izquierdo; AI: aurícula izquierda; VM: válvula mitral; SIV: septum interventricular; VD: ventrículo derecho; PL: pared libre de VI.

La miocardopatía hipertrófica (MH) es una enfermedad caracterizada por hipertrofia inapropiada del ventrículo izquierdo (VI), fuera de proporción con la carga hemodinámica, a menudo con compromiso asimétrico del septum interventricular. La MHA es una variante no común de la miocardopatía hipertrófica no obstructiva, con baja prevalencia en países occidentales (<2%), en contraposición con la variedad japonesa, que representa el 25% del total de casos de MH en dicha población<sup>1</sup>.

La variedad occidental no parece constituir una enfermedad distinta, sino parte del espectro morfológico de MH, como lo muestra la transmisión genética en familiares de los pacientes estudiados y la marcada desorganización e hipertrofia de las células musculares de las paredes de VI en la necropsia. Sus características morfológicas y clínicas son disímiles a las previamente descritas en la forma japonesa, y su pronóstico no difiere de la población de pacientes con MH. Se presenta con ondas T levemente negativas y a menudo la cavidad de VI muestra constricción medioventricular con un pequeño segmento apical hipocontráctil<sup>2</sup>.

La variedad japonesa, afecta predominantemente a varones mayores de 40 años, sin clara historia familiar (aunque existen informes aislados de grupos familiares afectados por la enfermedad). Se ha informado que en algunos casos el locus responsable de la MHA sería el cromosoma 11 (polimorfismo del cromosoma 11p13-q13)<sup>3</sup>. En general los pacientes están asintomáticos (90%), aunque pueden presentar disnea de esfuerzo o fatiga como síntomas principales y, menos comúnmente, dolor anginoso típico o atípico. En el examen físico suele presentar un impulso apical prominente, no siendo comunes los soplos. Las complicaciones han sido infrecuentes y el pronóstico parece bueno<sup>4</sup>. Se la reconoce por la imagen en «as de pique» de la cavidad de VI de fin de diástole, por distintos métodos de imagen, a menudo asociada a ondas T negativas gigantes (OTNG) en el ECG, mayores o iguales a 1 mV. Se ha identificado una forma de MHA sin la morfología citada previamente, aunque acompañada también por ondas T moderada a severamente invertidas<sup>5</sup>. Si bien su pronóstico es generalmente benigno, informes recientes sugieren que aproximadamente el 10% de los pacientes de mediana edad con MHA presentan eventos cardíacos y pobre evolución. En un estudio reciente que incluyó pacientes con una edad promedio >70 años (65% varones), el 15% presentó eventos cardíacos (muerte súbita, fibrilación auricular o angor), mostrando como característica distintiva dimensiones mayores de AI y de fin de diástole de VI<sup>6</sup>.

### CARACTERÍSTICAS DE LA HIPERTROFIA

En la mayoría de los pacientes la hipertrofia se extiende desde el ápex hasta el nivel medio del septum anterior. La extensión de la hipertrofia hacia la pared

libre anterior y músculos papilares por ecocardiografía bidimensional (Eco-2D) fue similar entre MH y MHA, no obstante la severidad de la misma fue significativamente menor en esta última. Tanto en la forma apical como en la MH con hipertrofia septal asimétrica tipo III (predominantemente apical), el ECG muestra OTNG con depresión del segmento ST principalmente en DII, DIII, aVF y de V4-6, con baja incidencia de ondas Q anormales. También pueden verse ondas U negativas en las mismas derivaciones y prolongación del intervalo QTc<sup>7,8</sup>.

La biopsia endomiocárdica mostró hipertrofia miocárdica extraña con desorganización en 70,1% de los casos de MH sin OTNG (no mostrando diferencias entre pacientes jóvenes vs. añosos o en aquellos con o sin HTA), mientras que dicha alteración se observó en 36,8% de aquellos con presencia de OTNG (con menor afectación en hipertensos o añosos)<sup>9</sup>. De todos modos, dada la gran dispersión en cuanto a la afectación histológica, la MHA primaria no puede ser diagnosticada sólo sobre la base de la biopsia endomiocárdica<sup>10</sup>.

## ECCG

La imagen típica descrita es la de OTNG, mayores o iguales a 10 mm, en cara inferior y sobre todo anterolateral (V4-6). Se ha observado disminución de la negatividad durante el ejercicio (ergometría) y durante la infusión de isoproterenol. Asimismo puede presentar variaciones diarias, siendo menos profundas durante las horas del día que durante la noche<sup>11</sup>. Si bien no hay una concordancia absoluta entre los hallazgos del Eco-2D y ECCG, la presencia de OTNG y voltajes aumentados de onda R (>25 mm) se relacionan con mayor severidad de hipertrofia apical, más que con diferencias en la distribución de la misma desde segmentos basales a apicales. Por el contrario, la presencia de ondas Q anormales asociadas a desviación izquierda del eje eléctrico sugieren marcada hipertrofia septal, pudiendo reflejar trastornos de conducción en el septum miopático<sup>9,12-14</sup>.

Otros patrones incluyen elevación crónica del segmento ST e inversión de la onda T en derivaciones anterolaterales, cambios que inicialmente podrían plantear el diagnóstico diferencial con cardiopatías más frecuentes como la isquémica, llegando en algunos casos a considerar la posibilidad de administrar trombolíticos<sup>15,16</sup>.

La presencia de OTNG se ha explicado por alteraciones en la actividad autonómica apical<sup>22</sup> (ver fisiopatología), como así también por la duración prolongada y uniforme del potencial de acción de células hipertróficas difusamente distribuidas en el ápex<sup>17</sup>.

## FISIOPATOLOGÍA

La dinámica de eyección del VI es similar al de la MH no obstructiva, completándose dentro de los 2/3 iniciales del período eyectivo sistólico. Si bien la con-

tractilidad del segmento apical parece adecuada, su contribución a la performance sistólica es pobre, manteniendo una función sistólica «supernormal» a expensas del incremento compensatorio de la motilidad parietal de los segmentos basales y medios de la pared libre del VI<sup>18</sup>. La función sistólica de VI es similar a la de la MH no obstructiva que compromete otros segmentos. La presión de fin de diástole de VI está elevada en las dos variedades de MH en comparación con los sujetos normales, con prolongación del tiempo de relajación isovolumétrica. El llenado diastólico inicial en la MHA es normal, mientras que la relación presión-volumen está desviada hacia arriba en ambos tipos. En conclusión, la alteración de la relajación isovolumétrica con disminución de la distensibilidad diastólica asociada con la MH, también se observa en la forma apical<sup>19</sup>.

El metabolismo de la glucosa es heterogéneo en pacientes con MH. En estudios con fluor-18 2-deoxyglucosa (FDG) y tomografía de emisión de positrones (PET), la captación fraccional y el coeficiente de variación interregional de dicha captación, sugieren que el metabolismo de la glucosa puede estar alterado en el segmento anteroapical de los pacientes con MHA<sup>20</sup>.

Estudios de perfusión miocárdica en reposo (SPECT) con talio-201, mostraron un aumento de la actividad radioisotópica del ápex vs. otras regiones (aumento del flujo sanguíneo miocárdico apical), mientras que en imágenes postesfuerzo inmediato y de redistribución, se observaron defectos regionales de perfusión en 68% de los pacientes con MHA, completamente reversibles en 79% de los casos. Mientras que en la MH dichos defectos de perfusión podían verse en todas las regiones de VI, en la MHA se observaron solo en la región apical<sup>21</sup>.

En estudios radioisotópicos con I-123 metaiodobenzilguanidina (I123-MIBG), la actividad radioisotópica a nivel apical tendió a estar disminuida pese a la presencia de hipertrofia miocárdica, indicando una baja actividad nerviosa simpática en dicho segmento. Esto contribuiría a la aparición de las ondas T negativas gigantes características de esta enfermedad<sup>22</sup>.

## DIAGNÓSTICO

El método de elección para el diagnóstico de la miocardiopatía hipertrófica es el Eco-2D, sin embargo la visualización del ápex de VI con ecocardiografía transtorácica es a menudo inadecuada, pudiendo no detectar la hipertrofia apical. La imagen típica es la cavidad VI en «as de pique», desde abordaje apical de 2 ó 4 cámaras. En corazones normales el Eco-2D desde la ventana apical, muestra que la pared de VI es una estructura formada por 3 capas: una capa brillante central y zonas ecolúcidas a cada lado, reflejando la arquitectura miocárdica normal (una capa media formada por la banda de fibras latitudinales

medioparietales y bandas de fibras longitudinales u oblicuas a ambos lados). Mientras los pacientes con HVI por sobrecarga de presión mantienen la estructura tricapa normal, en el 65% de aquellos con MH dicha característica está a menudo obscurecida o ausente. Los pacientes con severo trastorno en el reconocimiento del patrón en tres capas, son en general más jóvenes, con presentación familiar y severa limitación funcional, pudiendo reflejar un trastorno de la arquitectura de las fibras e indicando una enfermedad de mayor severidad<sup>23</sup>. La ecocardiografía transesofágica puede mostrar más claramente la hipertrofia apical, como así también los músculos papilares, brindando imágenes de alta resolución de todos los segmentos del VI<sup>24</sup>. El uso de un agente de contraste ecocardiográfico de segunda generación, facilita el diagnóstico, permitiendo la diferenciación de masas ventriculares, ya sean trombos apicales o tumores<sup>25,26</sup>.

La evaluación con resonancia magnética nuclear (RMN) revela la configuración patognomónica de la cavidad de VI, con obliteración sistólica de la punta<sup>27</sup>. En el estudio de Gaudio *et al*, comparando Eco-2D vs. RMN, este último método parece tener mayor utilidad en la evaluación de hipertrofia localizada o predominante en la porción apical de VI<sup>28</sup>.

## EVOLUCIÓN

En la evolución puede desarrollar un aneurisma apical, secundario a isquemia o infarto, o reemplazo por tejido fibroso, conteniendo fibras miocárdicas hipertróficas aisladas. El metabolismo de los ácidos grasos y la actividad neuronal simpática están alterados, con perfusión miocárdica preservada, compatible con injuria (infarto) o isquemia miocárdica sin obstrucción coronaria. En pacientes con MHA severa, con obliteración medioventricular de la cavidad VI, se produce el secuestro de una cavidad apical, frecuentemente no detectada por la ecocardiografía-2D, pero sí por la presencia de gradientes intraventriculares y flujo diastólico anormal desde el ápex hacia la cavidad de VI, pudiendo llevar a la dilatación aneurismática de la punta. Las implicancias clínicas de dicha dilatación se relacionan con una mayor incidencia de eventos embólicos, arritmias ventriculares severas, isquemia miocárdica y necrosis<sup>29-32</sup>.

En la serie comunicada por Ishiwata *et al*, 10% de los pacientes desarrollaron gradualmente dos formas diferentes de anomalías de la motilidad parietal. Dos tercios mostraron disfunción segmentaria apical con obstrucción medioventricular, mientras que el tercio restante mostró hipoquinesia generalizada, del tipo de una miocardiopatía dilatada. Los del primer grupo tenían desde el primer examen, extensa hipertrofia apical que se extendía hasta el nivel medioventricular. Los del segundo grupo, mostraban leve disminución de la contractilidad VI, con motilidad reduci-

da en pared anteroapical desde el examen inicial. Ninguno de los grupos presentó durante el curso clínico las características del otro. Todo lo anterior sugiere que los mecanismos subyacentes que causan las alteraciones de motilidad parietal son diferentes<sup>33</sup>.

En Latinoamérica, informes de casos de Brasil muestran que los pacientes tienen características similares a los de la variedad japonesa, excepto por una pequeña proporción (15%) con compromiso exclusivo o predominante del ápex de ventrículo derecho, sin los típicos signos del ECG. Estos pacientes se presentaron con síntomas y signos de severa restricción diastólica, gran dilatación auricular derecha, fibrilación auricular, insuficiencia tricuspídea, tromboembolismo y muerte, caracterizando un grupo distinto y de peor evolución. No obstante en este subgrupo debería plantearse quizá, la posibilidad de una miocardiopatía restrictiva-obliterativa, con compromiso ventricular derecho<sup>34,35</sup>.

## CONCLUSIÓN

La MHA debería considerarse entre los diagnósticos diferenciales en pacientes sintomáticos o no, cuyos ECG muestran ondas T negativas gigantes en las derivaciones precordiales izquierdas, sobre todo si se asocian a voltajes de R mayores de 25 mm. El ecocardiograma es una herramienta útil de diagnóstico, si bien puede no definir claramente la región apical, en cuyo caso la RMN constituiría el método de elección.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Louie EK, Maron BJ. Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical and two-dimensional echocardiographic assessment. *Ann Intern Med* 1987;106(5):663-70
2. Maron BJ, Bonow RO, Seshagiri TN, Roberts WC, Epstein SE. Hypertrophic cardiomyopathy with ventricular septal hypertrophy localized to the apical region of the left ventricle (apical hypertrophic cardiomyopathy). *Am J Cardiol* 1982;49(8):1838-48
3. Ko YL, Chen JJ, Tang TK, Teng MS, Lin SY, Kuan P, Wu CW, Lien WP, Liew CC. Mapping the locus for familial hypertrophic cardiomyopathy to chromosome 11 in a family with a case of apical hypertrophic cardiomyopathy of the Japanese type. *Hum Genet* 1996;97(4):457-61
4. Sakamoto T, Amano K, Hada Y, Tei C, Takenaka K, Hasegawa I, Takahashi T. Asymmetric apical hypertrophy: ten years experience. *Postgrad Med J* 1986;62(728):567-70
5. Suzuki J, Watanabe F, Takenaka K, Amano K, Amano W, Igarashi T, Aoki T, Serizawa T, Sakamoto T, Sugimoto T, et al. New subtype of apical hypertrophic cardiomyopathy identified with nuclear magnetic resonance imaging as an underlying cause of markedly inverted T waves. *J Am Coll Cardiol* 1993;22(4):1175-81
6. Suganuma Y, Shinmura K, Hasegawa H, Tani M, Nakamura Y. Clinical characteristics and cardiac events in elderly patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Nippon Ronen Igakkai Zasshi* 1997;34(6):474-81
7. Fujii J, Saihara S, Sawada H, Aizawa T, Kato K. Distribution of left ventricular hypertrophy and electrocardiographic findings in patient with so-called apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiol Suppl* 1985;(6):23-33
8. Mori H, Ogawa S, Nakazawa H, Noma S, Fujii I, Nagata M, Akiyama H, Yamazaki H, Handa S, Nakamura Y. Apical

- hypertrophy as a part of the morphologic spectrum of hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiogr* 1984;14(2):289-300
9. Morimoto S, Sekiguchi M, Hasumi M, Inagaki Y, Takimoto H, Ohtsubo K, Hiroe M, Hirosawa K, Matsuda M, Komatsu Y. Do giant negative T waves represent apical hypertrophic cardiomyopathy? Left ventriculographic and cardiac biopsy studies. *J Cardiogr Suppl* 1985;(6):35-51
  10. Nakanishi S, Nishiyama S, Nishimura S, Yamaguchi H, Matsuya S. Histological features of apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiogr Suppl* 1985;(6):3-11
  11. Sugishita Y, Iida K, Matsuda M, Ajisaka R, Ogawa T, Matsumoto R, Fujita T, Ito I, Yamaguchi T. Apical hypertrophy and catecholamine. *J Cardiogr Suppl* 1985;(6):75-83
  12. Moro E, D'Angelo G, Pandullo C, Nicolosi GL, Dall'Aglio V, Mimo R, Pavan D, Lestuzzi C, Scardi S, Zanuttini D. Apical hypertrophic cardiomyopathy: variability of bidimensional echocardiographic and electrocardiographic expression. *G Ital Cardiol* 1989;19(5):402-10
  13. Nishiyama S, Shiratori K, Nishimura S, Araki R, Takeda K, Nagasaki F, Nakanishi S, Yamaguchi H, Kuwayama M. Correlation between left ventricular wall thickness and the depth of negative T waves in apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiogr* 1984;14(2):281-8
  14. Yamaguchi H, Nishiyama S, Nakanishi S, Nishimura S. Electrocardiographic, echocardiographic and ventriculographic characterization of hypertrophic non-obstructive cardiomyopathy. *Eur Heart J* 1983;4 Suppl F:105-19
  15. Lin CS; Chen CH; Ding PY. Apical hypertrophic cardiomyopathy mimicking acute myocardial infarction. *Int J Cardiol* 1998;64(3):305-7
  16. Penas Lado M, Mosquera Perez I, Bouzas Zubeldia B, Vazquez Rodriguez JM, Castro Beiras A. The electrocardiogram in apical hypertrophic myocardopathy. A case report with unique manifestations. *Rev Esp Cardiol* 1999;52(12):1148-50
  17. Tsunakawa H, Wei D, Mashima S, Harumi K. Study on the genesis of giant negative T wave in apical hypertrophic cardiomyopathy using a three-dimensional computer model. *Jpn Heart J* 1991;32(6):799-809
  18. Stierle U, Sheikhzadeh A, Diederich KW, Langbehn AF, Froschlin R. Left ventricular ejection dynamics in apical hypertrophy, a form of hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy. *Herz* 1985;10(2):72-83
  19. Yamakado T, Hayashi T, Ohkubo S, Fukui A, Murayama S, Mori S, Ueda K, Kasai A, Hamada M, Nakano T. Left ventricular diastolic function in apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiol* 1992;22(1):107-12
  20. Shiba N, Kagaya Y, Ishide N, Otani H, Takeyama D, Yamane Y, Chida M, Ikeda J, Ido T, Shirato K. Heterogeneity of myocardial fluoro-18 2-deoxyglucose uptake in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Jpn Circ J* 1997;61(3):223-30
  21. Sugihara H, Taniguchi Y, Ohtsuki K, Umamoto I, Nakazawa T, Shima T, Nakamura T, Azuma A, Kohno Y, Nakagawa M. Assessment of myocardial perfusion abnormalities in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy using exercise 201Tl scintigraphy. *Kokyu To Junkan* 1993;41(11):1089-93
  22. Wang Y, Takigawa O, Handa S, Hatakeyama K, Suzuki Y. The mechanism of giant negative T wave in electrocardiogram in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy: evaluation with thallium-201 and iodine-123 metaiodobenzylguanidine myocardial scintigraphy. *Kaku Igaku* 1996;33(9):999-1004
  23. Nakamura T, Sawada T, Kuribayashi T, Harada Y, Matsumuro A, Narihara R, Azuma A, Sugihara H, Kohno Y, Katsume H, et al. Ultrasonic tissue characterization in hypertrophic cardiomyopathy: analysis of three-layered appearance of the ventricular septum by apical approach. *Kokyu To Junkan* 1992;40(9):891-6
  24. Crowley JJ, Dardas PS, Shapiro LM. Assessment of apical hypertrophic cardiomyopathy using transoesophageal echocardiography. *Cardiology* 1997;88(2):189-96
  25. Thanigaraj S, Perez JE. Apical hypertrophic cardiomyopathy: echocardiographic diagnosis with the use of intravenous contrast image enhancement. *J Am Soc Echocardiogr* 2000;13(2):146-9
  26. Veinot JP, O'Murchu B, Tazelaar HD, Orszulak TA, Seward JB. Cardiac fibroma mimicking apical hypertrophic cardiomyopathy: a case report and differential diagnosis. *J Am Soc Echocardiogr* 1996;9(1):94-9
  27. Ibrahim T, Schwaiger M. Diagnosis of apical hypertrophic cardiomyopathy using magnetic resonance imaging. *Heart (Br Card Soc Online)* 2000;83(1):E1
  28. Gaudio C, Pelliccia F, Tanzilli G, Mazzarotto P, Cianfrocca C, Marino B. Magnetic resonance imaging for assessment of apical hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. *Clin Cardiol* 1992;15(3):164-8
  29. Inoue T, Sunagawa O, Tohma T, Shinzato Y, Fukiyama K. Apical hypertrophic cardiomyopathy followed by midventricular obstruction and apical aneurysm: a case report. *J Cardiol* 1999;33(4):217-22
  30. Akutsu Y, Shinozuka A, Huang TY, Watanabe T, Yamada T, Yamanaka H, Saitou T, Geshi E, Takenaka H, Takeyama Y, Munechika H, Ban Y, Katagiri T. Hypertrophic cardiomyopathy with apical left ventricular aneurysm. *Jpn Circ J* 1998;62(2):127-31
  31. Penas Lado M, Freire E, Garcia Castelo A, Vazquez N, Castro-Beiras A. A paradoxical intraventricular gradient in a patient with atypical hypertrophic myocardopathy. *Rev Esp Cardiol* 1995;48(10):686-9
  32. Keller H, von Kagenack V, Buss J, Stegaru B. Diastolic intraventricular gradient in hypertrophic cardiomyopathy with apical hypertrophy. *Eur Heart J* 1993;14(3):425-7
  33. Ishiwata S, Nishiyama S, Nakanishi S, Seki A. Two types of left ventricular wall motion abnormalities with distinct clinical features in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 1993;14(12):1629-39. Comment in: *Eur Heart J* 1994;15(11):1590-1
  34. Albanesi Filho FM, Castier MB, Lopes AS, Ginefra P. Is the apical hypertrophic cardiomyopathy seen in one population in Rio de Janeiro city similar to that found in the East?. *Arq Bras Cardiol* 1997;69(2):117-23
  35. Albanesi Filho FM, Castier MB, Diamant JD, Lopes JS, Lopes AS, Ginefra P. Apical hypertrophic cardiomyopathy with right ventricular involvement. *Arq Bras Cardiol* 1997;68(2):119-24
-