

## CARDIOMIOPATIA HIPERTROFICA APICAL. PRIMER CASO REPORTADO EN LA REPUBLICA DOMINICANA

\* Dr. Víctor Molano Valdez  
\* Dr. Claudio Almonte  
\* Dr. Sócrates Bello Ortiz  
\* Dr. Andrés Rodríguez C.  
\* Dr. Francisco Mireambeaux  
\* Dr. Carlos Lamarche Rey

### RESUMEN:

Se reporta un caso de cardiomiopatía hipertrófica apical.

**Cardiomiopatía hipertrófica apical**

### ABSTRACT:

A case of apical hypertrophic cardiomyopathy is reported.

**Apical hypertrophic cardiomyopathy**

La cardiomiopatía idiopática, que es definida como un trastorno del músculo cardíaco de causa desconocida o asociación (por ejemplo hipertensión arterial, enfermedad valvular, enfermedad isquémica, etc.), es clasificada en el tipo hipertrófico, el tipo dilatado o congestivo y el tipo restrictivo, de acuerdo a su fisiopatología.

La cardiomiopatía hipertrófica se caracteriza por un gran aumento de la masa muscular ventricular, produciendo una variedad de cuadros clínicos y morfológicos. Clasificándose en "obstruktiva" y "no obstruktiva" según produzca obstrucción o no durante la sístole ventricular.

En la cardiomiopatía obstruktiva los diferentes tipos de hipertrofia ventricular izquierda varían desde un engrosamiento difuso e importante del septum interventricular izquierdo y la pared libre ventricular izquierda hasta una leve hipertrofia localizada en una pequeña porción del ventrículo izquierdo; pero la cardiomiopatía hipertrófica apical ha sido descrita recientemente por investigadores japoneses,<sup>1</sup> quienes han definido su carácter no obstruktivo a pesar de tener hipertrofia del apex ventricular izquierdo.

Hasta la fecha y de acuerdo a la literatura disponible revisada por nosotros, no más de 150 casos han sido reportados en la literatura mundial<sup>1-7</sup> y en la castellana los mexicanos hicieron el primer reporte latinoamericano y del continente;<sup>5</sup> siendo este el primer caso dominicano reportado y el segundo latinoamericano.

### PRESENTACION CLINICA

Masculino de 35 años de edad, soltero, dominicano, oficinista, de raza mestiza (sin ascendencia asiática) (tabla 1).

Fue visto en nuestro Servicio el día 10 de febrero de 1987 por presentar disnea de grandes esfuerzos y dolor en hemitórax izquierdo punzante, sin irradiación, con una duración de menos de un minuto; dicho dolor aparecía en reposo y a veces con el ejercicio y mejoraba al darse masajes en el pecho.

Su revisión por sistema sólo evidenció epigastralgia y acidez epigástrica. Entre sus antecedentes sólo tenemos que padeció de varias crisis de amigdalitis en su niñez y juventud. Sífilis primaria en 1980 (tratada). Tonsilectomía en 1969. Blefaritis alérgica en octubre 1982; estudios gastro-duodenales fueron hechos en febrero 1986 descartándose enfermedad ulceropéptica. Fractura del maleolo interno

(\*) Del servicio de cardiología, Hospital Dr. Salvador B. Gautier, Instituto Dominicano de Seguros Sociales, Santo Domingo, R.D.

**Tabla 1**  
**DATOS SOBRE EL PACIENTE**

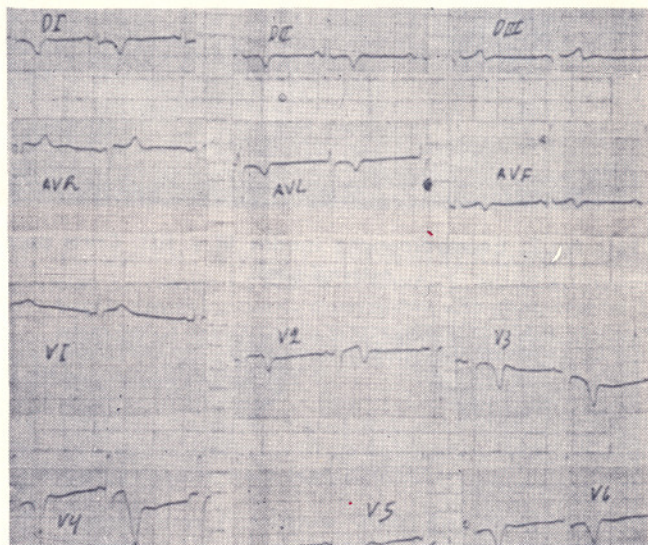
<b>Edad</b>	<b>35 años</b>
<b>Sexo</b>	<b>Masculino</b>
<b>Raza</b>	<b>Mestiza</b>
<b>Síntomas</b>	<b>Dolor torácico atípico, disnea de esfuerzo</b>
<b>Ex. físico</b>	<b>Atlético</b>
<b>Rx. Tórax</b>	<b>Normal</b>
<b>EKG</b>	
RV5	28 mm
SV1 RV5	56 mm
Depresión punto J	1 mm DI, aV1 1.5 mm V3 2 mm V4-5-6
Elevación punto J	1 mm aVr
Ondas T invertidas	DI-DII-aV1
Ondas bifásicas	DIII- aVf
Ondas T gigantes, Invertidas	V2-3-4-5-6
QTc	0.41 seg.
Prueba de esfuerzo	Máxima protocolo Bruce; se suspendió por fatiga  Pseudo-normalización del segmento ST-T
Ecocardiograma	Hipertrofia porción apical del ventrículo izquierdo, anterolateral con franco predominio apical, en el modo BD.

izquierdo y del calcáneo derecho en abril 1984. Fumador de 10 cigarrillos por día durante 20 años y consume de 3-4 botellas de ron semanalmente. Como único dato de enfermedad cardiovascular tenemos que su abuela materna padeció un accidente cerebrovascular hemorrágico.

El examen físico reveló un adulto joven de contextura atlética, PA de 115/70 mmHg, FC 60/min y FR 16/min. Calvicie frontal. El examen del tórax fue normal y el apex cardiaco se palpó sin alteración en el 5to. EII en LMC, no soplos ni S3S4 fueron auscultados; como única alteración de su examen físico fueron encontradas cicatrices quirúrgicas en el tobillo izquierdo.

Diferentes pruebas de química sanguínea, hemograma, urianálisis y coprológico fueron normales. Radiografía del tórax no reveló cardiomegalia pero el arco de la arteria pulmonar estaba ligeramente prominente al igual que el borde izquierdo que estaba redondeado; no alteración de flujo pulmonar fue observado.

El EKG (Fig. 1) demostró un ritmo sinusal, con datos de crecimiento ventricular izquierdo con sobrecarga sistólica y ondas T invertidas, profundas y simétricas en precordiales, sobre todo de V2-4, en DI, DII y aV1 y onda T positiva en aVr.



**Figura No. 1**

Un ecocardiograma bidimensional y modo M fue registrado con un Siemens, Sonoline CD, con un transductor de 3.5 MHz de profundidad de 15mm y grabado en un Video Recorder Zenith. En el corte paraesternal largo, en modo M y BD (Fig. 2) se muestra movimientos de apertura mitral normal y cierre aórtico normal. Las dimensiones de las cavidades son normales y se muestra una marcada hipertrofia de la porción apical del ventrículo izquierdo.

En el modo BD, en eje corto (Fig. 3) se visualiza la hipertrofia de la porción apical y anterolateral del ventrículo izquierdo. En el corte de cuatro cámaras, BD (Fig. 4) se observa la hipertrofia del ventrículo izquierdo de franco predominio apical.

Una prueba de esfuerzo máxima de acuerdo al protocolo de Bruce fue hecha, la cual fue positiva para isquemia miocárdica. El EKG en reposo reveló los hallazgos descritos anteriormente más infradesnivel del segmento ST de 1 mm en DI con área de 36 mcg/seg; en V4 de 2mm con área de 132 mcg/seg; V5 con depresión del ST de 2mm con 56

mcv/seg y V6 de 1.5 mm con 48 mcg/seg. En CM5 en reposo se observó infradesnivel del segmento ST de 3 mm, con área de 128 mcv/seg.

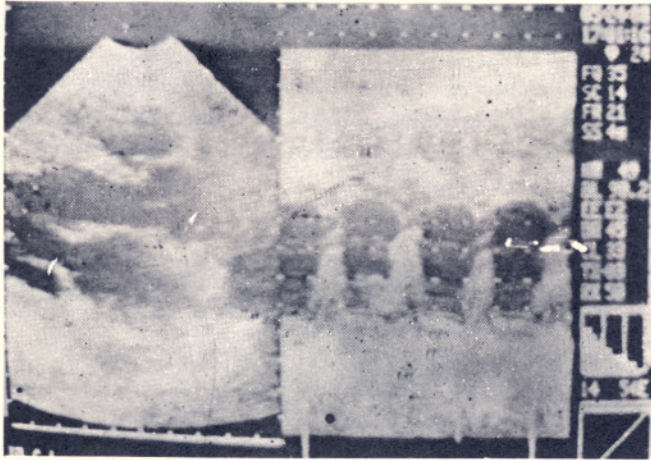


FIG. No. 2. Ecocardiograma modos M y BD. Corte paraesternal largo.

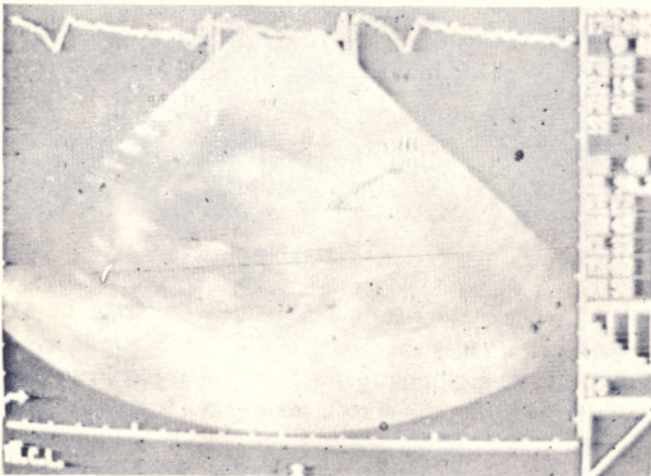


FIG. No. 3. Ecocardiograma BD. Eje corto.

Durante el esfuerzo, a los 5 METS el infradesnivel del ST de 2 mm, con área de 68 mcg/seg; en aV1 a los 2'30" de la Etapa II se observó pseudonormalización del ST-T. A los 7 METS el infradesnivel era de 1 mm con área de 36 mcg/seg; a los 1'30" de la Etapa III, aV1 seguía con pseudonormalización.

A los 10 METS no había infradesnivel, tampoco a los 13 METS ni en el postesfuerzo inmediato y el 1er. minuto de la recuperación. En el EKG de 1-3 min. se observó pseudonormalización del ST-T en DI, aV1 y de V2-6, que

se mantuvo, aunque menos acentuada, en el EKG de 6-9 min., donde ya comenzaba a regresar a su estado original.

En el EKG de 9-12 min. se observaron los cambios

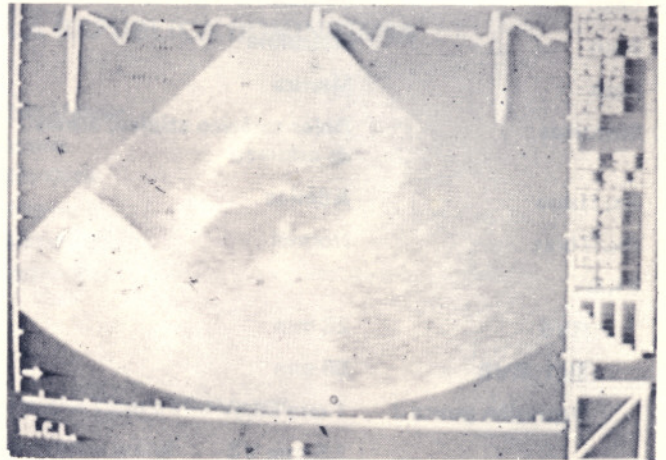


FIG. No. 4. Ecocardiograma BD. Corte de cuatro cámaras.

del EKG original. En el CM5 a los 6'R se mantiene la pseudonormalización para desaparecer a los 9 R y ser igual que el CM5 de reposo a los 12'R.

No hubo angina ni arritmias. La prueba se suspendió por fatiga. Alcanzó el 88.8% de la FCM para su edad. El tiempo de permanencia en banda fue de 12 min. del protocolo de Bruce y 20 min. de Balke.

El ITT fue de 5.45. La respuesta presora fue normal, alcanzando 5.45 mmHg/met; aumentó 10.25 Lat/met. El consumo de O<sub>2</sub> submáximo fue de 45.5 ml/kg/min. El esfuerzo realizado corresponde a un costo de energía de 13 METS, lo que equivale al 81% del VO<sub>2</sub> Max. Su capacidad funcional fue de 3.7%. La tolerancia al esfuerzo y la capacidad física fueron buenas.

El cateterismo cardíaco no pudo ser realizado.

En la actualidad el paciente se encuentra asintomático, llevando una vida normal.

## COMENTARIOS

La cardiomiopatía hipertrófica apical es una forma de cardiomiopatía hipertrófica no obstructiva que se ha descrito recientemente; de acuerdo a los casos presentados por Yamaguchi y colaboradores<sup>1</sup> nuestro paciente muestra las características de esta entidad. Los criterios diagnósticos comprenden una onda T invertida gigante, mayor de 10 mm, asociada con valores de voltajes altos del QRS (onda R mayor de 26 mm en V5 o la suma de la onda S en V1 y la

RV5 mayor o igual a 35mm), asociado a evidencias ecocardiográficas de una hipertrofia apical concéntrica.

Nuestro paciente es del sexo masculino, lo que se corresponde con lo reportado en la literatura<sup>1-2,4,6</sup> que dice que más del 90% de los pacientes son del sexo masculino. La incidencia de esta enfermedad se estima en un 2% de las cardiomiopatías hipertróficas.<sup>6</sup>

Los síntomas más frecuentes de la CHA son: dolor torácico (típico de angina o atípico), disnea de esfuerzo, palpitaciones, mareos, fatigabilidad, sudoración;<sup>1-2,4-6</sup> de los cuales el paciente aquí presentado sólo tenía el dolor torácico no anginoso y disnea de esfuerzo. Aunque alrededor del 43% de los pacientes reportados son asintomáticos;<sup>1-2,6</sup> no nos extraña que en la actualidad nuestro paciente se encuentre asintomático, ya que hay datos<sup>7</sup> de que el pronóstico de la CHA es bueno, en contraste de las otras formas de cardiomiopatías hipertróficas. Probablemente por su carácter no obstructivo.

De los criterios electrocardiográficos nuestro paciente presentaba los siguientes: onda T invertida, gigante, mayor de 10mm con voltajes de QRS altos y ausencia de onda Q; además el  $\Delta$ QRS estaba en  $+70^\circ$ , que coincide con otros reportes.<sup>1-5</sup> El intervalo QTc de nuestro paciente estaba en 0.41 seg., lo que no concuerda con lo reportado, ya que el 93% tienen una prolongación del QTc de leve a moderada ( $\geq 0.43$  seg) y en el 32% una prolongación marcada ( $\geq 0.51$  seg).<sup>1-3</sup>

Los cambios electrocardiográficos obtenidos con la prueba de esfuerzo en esta entidad son variables, ya que se ha reportado empeoramiento así como mejoría eléctrica,<sup>2-4</sup> y en el presente caso se presentó "normalización" del ST-T.

Como una posible causa de la inversión de la onda T se quiere atribuir a "isquemia miocárdica relativa", debido a una disminución del número de capilares por unidad de volumen de miocardio apical hipertrofiado o a una inversión de la repolarización desde las áreas apicales hipertrofiadas.<sup>4</sup>

Se ha querido establecer<sup>8</sup> que la forma japonesa puede demostrar ondas T negativas gigantes en las derivaciones electrocardiográficas precordiales y que típicamente no demuestran gradiente de presión intraventricular; y que en la forma no japonesa de la CHA las ondas T no se encuentran profundamente invertidas, pudiéndose encontrar un gradiente de presión intraventricular.

Nuestros hallazgos ecocardiográficos se corresponden con lo reportado,<sup>1-6</sup> aunque hay autores<sup>6</sup> que establecen que la hipertrofia apical del tipo japonés con un engrosa-

miento discreto confinado al apex ventricular izquierdo puede representar una forma morfológica distinta, que ocurra predominantemente en Japón; lo que podría corresponder a la realidad, ya que en este reporte se describe que en las vistas paraesternal y en el eje corto (figuras 2, 3) hay hipertrofia tanto de la porción apical del ventrículo izquierdo como de su porción anterolateral; además el reporte mexicano<sup>5</sup> coincide en grandes aspectos con nuestro paciente.

En conclusión, reportamos el primer caso dominicano de cardiomiopatía apical, que se caracteriza por una importante hipertrofia apical concéntrica, cambios electrocardiográficos, ecocardiográficos y ventriculográficos distintivos. Aunque a nuestro paciente no se le pudo realizar un cateeterismo cardiaco, llena los demás criterios del síndrome.

## BIBLIOGRAFIA

1. Yamaguchi H.; Ishimura T.; Nishiyama S.; Nagasaki S.; Nakanishi S.; Takatsu F.; Nishijo T.; Umeda T.; Machii K.: Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant, negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *American Journal of Cardiology*, Vol. 44, pag. 401, 1979.
2. Steingo L.; Dansky R.; Pocock W.A. and Barlow, J.B.: Apical hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy. *American Heart Journal*, Vol. 104, No. 3, Sept, 1982.
3. Kerlakes, Dean J.; Anderson, David R.; Crouse, Linda and Charttejee K.: Apical hypertrophic cardiomyopathy. *American Heart Journal*. Vol. 105, No. 5, May 1983.
4. Vacek, James; Davis, William; Bellinger, Raye and McKiernan, Thomas: Apical hypertrophic cardiomyopathy in American patients. *American Heart Journal*, Vol. 104, No. 6, Dec 1984.
5. Zanoniani, Carlos; Guadalajara, J.F.; Gil, Manuel; Medrano, Gustavo; Vargas, Jesús, y Salazar, Eduardo: Miocardiopatía hipertrofica apical. Presentación del primer caso identificado en el Continente Americano. *Archivos del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez*; 51:489-495, 1981.
6. Lovie, Eric; and Aaron, Barry: Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical and Two-dimensional echocardiographic assessment. *Annals of Internal Medicine*. Vol. 106, No. 5, pp. 663-670; May 1987.
7. Koga, Y.; Itaya, K.; and Toshima, H.: Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy. *American Heart Journal*. Vol. 108, No. 2, pp. 351-359; Aug 1984.
8. Wynne, Joshua and Braunwald, Eugene: The cardiomyopathies and myocarditis. (Ch. 41) *Heart Disease*. Edited by Eugene Braunwald. W.B. Saunder Company, 1984. USA.