

COMUNICACIONES BREVES

El «síndrome» de obstrucción medioventricular con aneurisma apical en la miocardiopatía hipertrófica: presentación de un caso

Esteban González Torrecilla, Juan Fernández-Yáñez, Eulogio García, Esther Pérez David, Miguel A. García Fernández y Juan L. Delcán

Departamento de Cardiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

miocardiopatía hipertrófica/ infarto de miocardio/ aneurisma cardíaco/ ecocardiografía doppler color

Presentamos el caso de una paciente de 81 años de edad con miocardiopatía hipertrófica y obstrucción medioventricular con aneurisma apical parcialmente discinético. La clínica de presentación fue un infarto agudo de miocardio lateral con episodios de taquicardia ventricular sostenida y uniforme y una auscultación cardíaca anodina. El estudio de perfusión isotópico en reposo sugirió un infarto antiguo apical en ausencia de lesiones coronarias. En el ECG se observó una elevación persistente del segmento ST en derivaciones anteroapicales sin desarrollo de onda Q al alta. El caso es un raro ejemplo, en una anciana previamente asintomática, de un síndrome diferenciado en el amplio espectro clínico de la miocardiopatía hipertrófica.

THE «SYNDROME» OF MIDVENTRICULAR OBSTRUCTION WITH APICAL ANEURYSM IN HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY: A CASE REPORT

We report an 81-year-old woman with hypertrophic cardiomyopathy, midventricular obstruction and associated apical aneurysm partially dyskinctic. At admission she showed a lateral acute myocardial infarction with sustained episodes of uniform ventricular tachycardia and subtle cardiac physical findings. Old apical infarction was suggested by resting thallium defects in the absence of obstructive coronary disease. The ECG revealed persistent ST elevation in the anteroapical leads without Q waves at discharge. This case report represents a rare example, in a previously asymptomatic elderly woman, of a distinct syndrome within the wide clinical spectrum of hypertrophic cardiomyopathy.

(*Rev Esp Cardiol* 1997; 50: 586-589)

INTRODUCCIÓN

Es bien conocido el amplio espectro anatomoclínico de la miocardiopatía hipertrófica (MCH). Aunque en esta entidad es frecuente la existencia de obstrucción intraventricular subaórtica y en relación con el movimiento sistólico anterior de la válvula mitral, la presencia de obstrucción medioventricular es una rara variante a tener en cuenta¹⁻⁶. Más excepcional aún es la presentación conjunta en un paciente con MCH de un evidente aneurisma apical con obstrucción sistólica medioventricular significativa^{2-4,5,7,8}. Aunque rara, di-

cha asociación no es casual y su relación fisiopatológica resulta de interés a pesar de que sigue siendo confusa en la actualidad^{1-4,7-9}.

Presentamos el caso de una paciente de 81 años, sin historia cardiológica previa, que se presenta con un infarto sin onda Q y taquicardias ventriculares sostenidas a partir de lo cual se diagnostica una MCH con una distribución atípica de los segmentos hipertróficos. Se demostró la existencia de obstrucción medioventricular asociada a un aneurisma apical discinético.

CASO CLÍNICO

Paciente de 81 años de edad, sin antecedentes cardiológicos de interés ni factores de riesgo cardiovascular. Refería haber presentado molestias precordiales mal definidas y de duración imprecisa en los dos días previos. Tres horas antes de su ingreso en urgencias

Correspondencia: Dr. E. González Torrecilla.
Infanta María Teresa, 8, 4.º C. 28016 Madrid.

Recibido el 4 de noviembre de 1996.

Aceptado para su publicación el 11 de noviembre de 1996.



Fig. 1. A: ventriculografía en diástole (proyección oblicua anterior derecha) en la que se observa la prominencia de los segmentos hipertróficos medioventriculares con una evidente deformidad apical de aspecto sacular; B: en sístole se observa el acentuado estrechamiento medioventricular con el aneurisma sacular apical parcialmente discinético que contrasta con la hipercontractilidad de los segmentos basales.

presenta un nuevo dolor precordial opresivo y prolongado seguido de un episodio sincopal no presenciado. Recuperó espontáneamente la conciencia siendo trasladada a urgencias donde se documentan dos episodios de taquicardia ventricular monomórfica sostenida a 180 lat/min con eje superior derecho y patrón de bloqueo de rama derecha; el primero revirtió espontáneamente, requiriendo cardioversión eléctrica el segundo (100 J). La enferma pasó a fibrilación auricular, presentando elevación del ST en derivaciones inferiores que fue más acentuada en las derivaciones precordiales de V4 a V6. La exploración física fue anodina sin claros soplos ni extratonos y con ligeros crepitantes en ambas bases pulmonares. Con el diagnóstico de infarto agudo de miocardio se indicó revascularización mediante angioplastia coronaria directa. En la coronariografía se detectaron unos troncos epicárdicos sin lesiones fijas significativas con imagen de *milking* en ramas secundarias. La ventriculografía izquierda objetivó la presencia de un aneurisma apical ligeramente discinético, mientras que los segmentos más basales presentaban una clara hipertrofia y una acentuada hipercontractilidad que producía un evidente es-

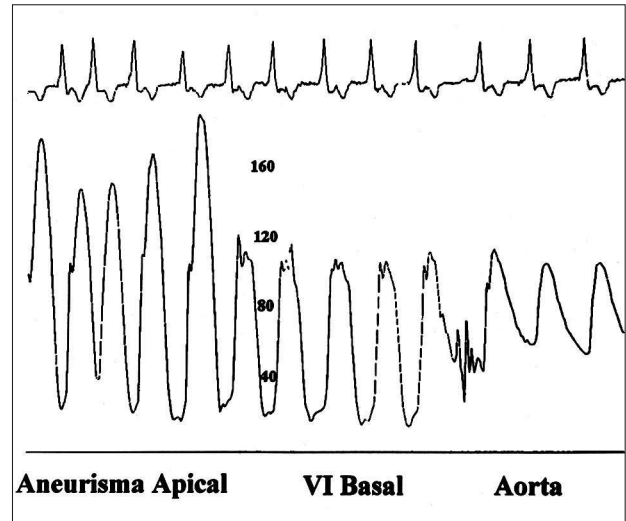


Fig. 2. Registro de presiones, determinándose el gradiente intra-ventricular entre el aneurisma apical y la cámara ventricular basal mediante la retirada escalonada del catéter (catéter multipropósito Cordis 7F) desde el ápex hasta la raíz de la aorta.

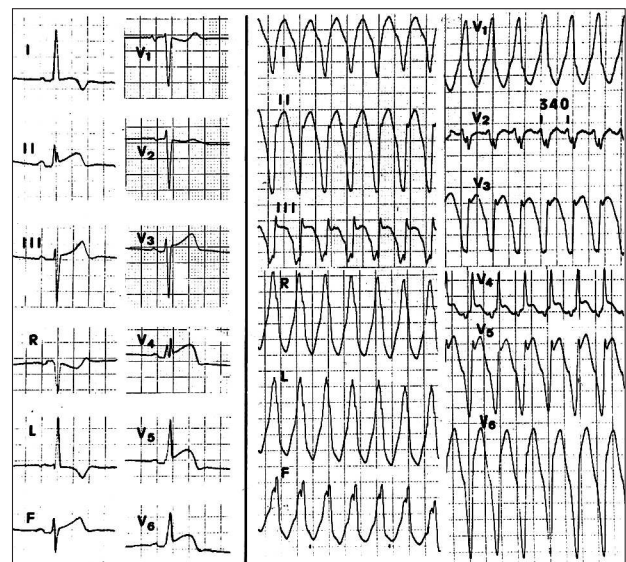


Fig. 3. Izqda.: electrocardiograma de la paciente en ritmo sinusal en el que se observan las alteraciones que mantuvo constantes a lo largo de todo el ingreso (véase texto); dcha.: taquicardia ventricular sostenida y uniforme de la paciente próxima a los 180 lat/min (R-R: 340 ms), con una anchura del QRS de 160 ms, patrón de bloqueo de rama derecha y eje a -160° .

trechamiento sistólico medioventricular (fig. 1). La retirada del catéter desde el ápex hasta la raíz de aorta en varias ocasiones demostró la presencia de un gradiente de presión medioventricular de aproximadamente 50 mmHg (fig. 2).

En la seriación enzimática se detectó un pico a las 12 h del inicio del dolor de 3.389 U/l de CPK y 419 U/l de su fracción MB. Se observó un paso espontáneo a ritmo sinusal a las 4 h del ingreso, manteniéndose

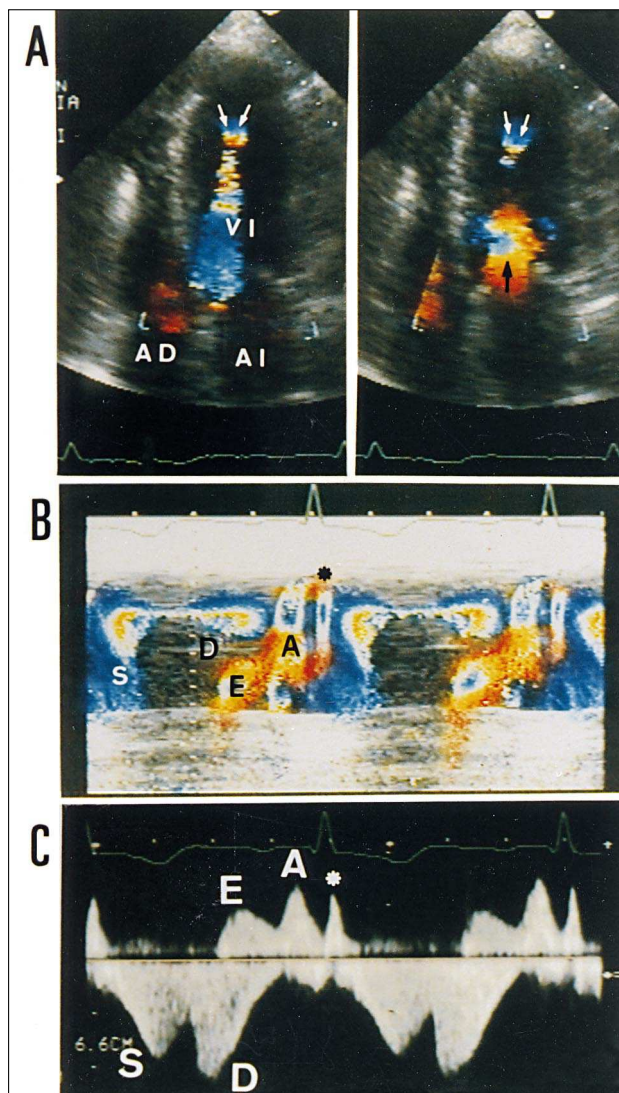


Fig. 4. A. Izqda.: plano de 4 cámaras apical en el que se observa por Doppler color la aceleración del flujo sistólico que indica el lugar de la obstrucción (flechas); dcha.: en el mismo plano se observa el flujo protodiastólico desde la cavidad apical hacia el tracto de salida coincidente con el llenado ventricular precoz de aurícula a ventrículo izquierdo (flecha negra). Imagen en modo M-color (B) y el correspondiente registro espectral por Doppler continuo (C) en el que se observa la aceleración telesistólica del flujo de eyección (S) seguida del gradiente protodiastólico paradójico (D), simultáneo en su mitad terminal con el flujo mitral en dirección opuesta (E). El flujo de llenado anómalo protosistólico viene señalado con un asterisco; A: flujo de llenado telediastólico auricular.

se las mismas alteraciones electrocardiográficas a lo largo del mismo hasta el alta, sin desarrollo de onda Q (fig. 3). El ecocardiograma, realizado varias horas después del ingreso y bajo tratamiento intenso con betabloqueantes, corroboró los hallazgos de la ventriculografía, observándose el contacto sistólico del septo con la pared lateral y ausencia de movimiento anterior sistólico de la válvula mitral. Se observó un engrosamiento progresivo hacia el ápex de las paredes ventri-

culares que volvían a adelgazarse en la cavidad aneurismática apical. Se detectó por Doppler continuo una aceleración telesistólica del flujo de expulsión ventricular sin gradiente significativo que se seguía de un gradiente protodiastólico entre la porción aneurismática apical y la cavidad basal del ventrículo izquierdo que alcanzaba los 2,2 m/s. También pudo observarse la presencia de un flujo protosistólico paradójico de llenado ventricular de breve duración (fig. 4).

Se realizó un estudio con pirofosfato de tecnecio-99m al cuarto día del ingreso que demostró hipercaptación del trazador en la cara lateral del ventrículo izquierdo compatible con infarto agudo de miocardio actual en esa localización. Posteriormente se realizó un estudio de perfusión con tecnecio-99m-tetrofosmin con técnica SPECT que demostró un defecto de perfusión fijo apical severo, compatible con un infarto apical antiguo, y adelgazamiento de la cara lateral en comparación con el resto de paredes miocárdicas. En la monitorización de 24 h con técnica Holter se observaron dos episodios de taquicardia ventricular monomórfica no sostenida, así como extrasistolia ventricular de la misma morfología y densidad significativa. La evolución clínica de la paciente a lo largo del ingreso fue asintomática, siendo dada de alta con 400 mg/día de amiodarona.

DISCUSIÓN

En 1984 Gordon et al comunican su experiencia en tres pacientes con MCH y obstrucción medioventricular asociada a la presencia de un aneurisma apical en ausencia de lesiones coronarias fijas². Los tres presentaban una auscultación cardíaca anodina y unas alteraciones electrocardiográficas muy similares a las observadas en nuestro caso. El perfil anatomoclínico de esta comunicación inicial coincide en todo con las características fundamentales de nuestro caso. Una cuidadosa revisión de la bibliografía nos ha llevado a detectar 11 casos, extraídos de series más amplias, en los que una MCH con obstrucción medioventricular se asociaba a un evidente aneurisma apical^{2-4,5,7,8}. A falta de unos criterios diagnósticos muy precisos, existe una gran variación en la apariencia angiográfica de estos enfermos descritos en la bibliografía, con un probable abuso del concepto de obstrucción medioventricular en pacientes con una verdadera obliteración cavitaria en los que una pequeña acumulación de contraste angiográfico persiste a nivel apical sin una clara deformidad diastólica en esa localización¹⁰. Asimismo, este patrón anatómico debería distinguirse de otros en los que una vigorosa contracción ventricular da lugar a la aproximación telesistólica de unos músculos papilares prominentes.

La presencia del flujo diastólico paradójico desde la cavidad apical hacia la cámara ventricular basal es un fenómeno bien conocido en pacientes con MCH api-

cal y en casos de obstrucción medioventricular^{6,7,11}. Este flujo paradójico sería debido a la coexistencia de la obliteración mediocavitaria y las anomalías de la motilidad segmentaria apical con una relajación precoz de este último segmento. Asimismo, el breve llenado ventricular paradójico durante la fase de contracción isovolumétrica podría explicarse por una succión de flujo hacia la cámara aneurismática apical, tal como ha sido descrito por Barbier et al⁶. Este hecho abundaría en el carácter funcionalmente excluido de dicha cavidad apical en gran parte del ciclo cardíaco. Por otra parte, una mayor incidencia de taquicardias ventriculares es un rasgo característico de estos pacientes^{2,7,9,12}. Se debe tener en cuenta que la presencia de taquicardias ventriculares monomórficas sostenidas es excepcional tanto en el seno de un infarto agudo, que protagoniza el inicio clínico de la paciente, como en la población general de pacientes con MCH. Su desarrollo en este caso habría que explicarlo en el contexto anatómico de base en el que se presenta el episodio agudo. Por otra parte, los signos electrocardiográficos específicos de elevación persistente del segmento ST en precordiales en ausencia de ondas Q patológicas nos proporcionan claves diagnósticas al sugerir la presencia de un aneurisma apical^{2,12}.

Dentro del amplio espectro de la MCH, la denominación de «síndrome» para este cuadro anatómico ha sido acuñada por el grupo de Wigle, quienes han propuesto posibles mecanismos patogénicos que asociarían la obstrucción medioventricular con la presencia de un infarto apical con clara deformidad diastólica más o menos discinética de este segmento. Estos mecanismos siguen siendo confusos en la actualidad, fundamentalmente en cuanto a la secuencia temporal causa-efecto. En efecto, un infarto apical o una fibrosis isquémica progresiva de un ápex inicialmente hipertrófico podrían generar una obstrucción por la contracción hiperdinámica de segmentos inmediatos proximales engrosados^{2,5,8,10}, o bien, el estrés sistólico mantenido en la cámara apical por una obstrucción mediocavitaria inicial unido a la isquemia multifactorial de la MCH podría dar lugar a una necrosis apical más o menos progresiva^{2,4,10}. Finalmente, resulta plausible que ambas secuencias se unan conformando un círculo vicioso.

No tenemos información previa en la bibliografía que describa algún caso de estas características que mantenga una evolución asintomática hasta tan avanzada edad en la que un episodio isquémico coincidente –un infarto lateral sin onda Q– delata el sustrato anatómico descrito. Por la misma razón, la paciente no refleja el perfil de riesgo sugerido por otros autores

en pacientes con estas características^{7,9}. En la enferma se podría observar la evolución final de una MCH apical en la que, de forma progresiva y silente, se desarrollase una formación aneurismática apical evidente con obstrucción medioventricular secundaria en virtud de los mecanismos fisiopatológicos citados. La ausencia de hipertrofia en los segmentos ventriculares más basales y la experiencia de otros casos comunicados en la bibliografía^{2,8} podrían apoyar esta evolución.

BIBLIOGRAFÍA

1. Falicov RE, Resnekov L, Bharati S, Lev M. Midventricular obstruction: a variant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1976; 37: 432-437.
2. Gordon EP, Henderson MA, Rakowski H, Wigle ED. Midventricular obstruction with apical infarction and aneurysm formation. *Circulation* 1984; 70 (Supl 2): 145.
3. Blazer D, Kotler MN, Parry WR, Wertheimer J, Nakhjavan FK. Noninvasive evaluation of mid-left ventricular obstruction by two-dimensional and Doppler echocardiography and color flow Doppler echocardiography. *Am Heart J* 1987; 114: 1.162-1.168.
4. Fighali S, Krajcer Z, Edelman S, Leachman RD. Progression of hypertrophic cardiomyopathy into a hypokinetic left ventricle: higher incidence in patients with midventricular obstruction. *J Am Coll Cardiol* 1987; 9: 288-294.
5. Slama MA, Tribouilloy C, Bickert P, Caze J, Jobic Y, Darras B et al. Myocardiopathie hypertrophique apicale avec obstruction médio-ventriculaire et nécrose apicale. *Arch Mal Coeur* 1989; 82: 1.623-1.627.
6. Barbier P, Bartorelli AL. Doppler evidence of abnormal intracavitary systolic and diastolic flow in hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction. *Am Heart J* 1993; 126: 483-487.
7. Nakamura T, Matsubara K, Furukawa K, Azuma A, Sugihara H, Katsume H et al. Diastolic paradoxical jet flow in patients with hypertrophic cardiomyopathy: evidence of concealed apical asynergy with cavity obliteration. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 516-524.
8. Webb JC, Sasson Z, Rakowski H, Liu P, Wigle ED. Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical follow-up and diagnostic correlates. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 83-90.
9. Ando H, Imaizumi T, Urabe Y, Takeshita A, Nakamura M. Apical segmental dysfunction in hypertrophic cardiomyopathy: subgroup with unique clinical features. *J Am Coll Cardiol* 1990; 16: 1.579-1.588.
10. Wigle ED, Rakowski H. Hypertrophic cardiomyopathy: when do you diagnose midventricular obstruction versus apical cavity obliteration with small nonobliterated area at the apex of the left ventricle? *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 525-526.
11. Penas Lado M, Freire E, García Castelo A, Vázquez N, Castro Beiras A. Gradiente intraventricular paradójico en un paciente con miocardiopatía hipertrófica apical. *Rev Esp Cardiol* 1995; 48: 686-689.
12. Alfonso F, Frenneaux MP, McKenna WJ. Clinical sustained uniform ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: association with ventricular apical aneurysm. *Br Heart J* 1989; 61: 178-181.