

Caso Quiz

Cardiomiopatía hipertrófica apical: Diagnóstico con resonancia magnética cardiovascular

Martha Morelos Guzmán,^{*,**} Nadia Ruth Cruz Cruz,^{*} Cecilia Pérez Mendieta,^{*} Carlos Cobos Mogo,^{*} Manuel Martínez López,^{*} Ernesto Roldán Valadez^{*}

Resumen

La cardiomiopatía hipertrófica apical (CHA), es caracterizada por hipertrofia del miocardio, predominantemente en el ápex ventricular izquierdo, descrita inicialmente en Japón, constituye del 13 al 25% de todos los casos de cardiopatía hipertrófica. A pesar de tener un pronóstico relativamente bueno, se ha reportado ocasionalmente muerte cardíaca súbita, arritmias severas, infartos apicales con aneurismas asociados. La ecocardiografía había sido el primer método de imagen en pacientes con sospecha de cardiopatía hipertrófica, pero presenta limitaciones en la evaluación del ápex, ya que puede pasar por alto el diagnóstico del engrosamiento apical debido a que este segmento no es bien valorado por la ecocardiografía, o puede ser confundido con acortamiento apical en las imágenes planares (bidimensional) incluso con el uso de ecorrealizador. La resonancia magnética cardiovascular 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 cardiomiopatía hipertrófica apical cuando el electrocardiograma muestra sospecha, o bien si los resultados del ecocardiograma no son concluyentes o técnicamente inadecuados. Presentamos un caso con hallazgos clásicos de cardiomiopatía hipertrófica apical, con una descripción detallada de los hallazgos con RMC, junto con una breve revisión de la literatura.

Palabras clave: Cardiomiopatía hipertrófica apical, ecocardiografía, ecocardiograma, ecorrealizador, resonancia magnética.

Abstract

Apical hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is characterized by hypertrophy of the myocardium, predominantly in the left ventricular apex, was first described in Japan, and constitutes 13 to 25% of all cases of HCM in that country. Despite a relatively good prognosis for apical HCM, long-term observations have occasionally included sudden cardiac death, severe arrhythmias, and apical infarctions with apical aneurysms. Echocardiography had been the 1st-line imaging method for patients with suspected HCM, but it present shortcomings considering the apex evaluation, it can miss the apical thickness due to limitation of the acoustic window or misdiagnosed with apex shorten when visualizing multiplanar images, even with the use of echo-enhancing agents. The cardiac magnetic resonance imaging (CMR) is nowadays the preferred non-invasive diagnostic tool in the characterization of functional parameters (telediastolic volume, telesistolic volume, ventricular mass and ventricular ejection fraction). It is an alternative tool when the electrocardiogram raises suspicion of apical HCM and if echocardiographic results are inconclusive or technically inadequate. We present a case with classic findings of HCM with a detailed description of the imaging findings in the CMR and a brief review of the literature.

Key words: Apical hypertrophic cardiomyopathy, echocardiography, electrocardiogram, echo-enhancing agent, magnetic resonance imaging.

Introducción

La cardiomiopatía hipertrófica apical (CHA), es caracterizada por hipertrofia del miocardio, predominantemente en el ápex ventricular izquierdo.¹ Es una variante rara de la cardiomiopatía hipertrófica descrita inicialmente en Ja-

pón;^{2,3} constituye del 13 al 25% de todos los casos de cardiopatía hipertrófica en ese país; sin embargo, es visto mucho menos a menudo en poblaciones no japonesas.⁴ A pesar de tener un pronóstico relativamente bueno, las observaciones a largo plazo han reportado ocasionalmente muerte cardíaca súbita, arritmias severas, infartos api-

www.medigraphic.com

* Unidad de Resonancia Magnética. Fundación Clínica Médica Sur. México D.F.

** Médico Cardiólogo, Subespecialista en RM Cardíaca, Unidad de Resonancia Magnética Médica Sur, Instituto Nacional de Ciencias Médicas, «Salvador Zubirán». México, D.F.

Fundación Clínica Médica Sur. México D.F.

cales con aneurismas asociados.⁴ La configuración en forma de «espada» de la cavidad del ventrículo izquierdo al final de la diástole en la ventriculografía, así como la negatividad de una onda T gigante en el electrocardiograma han sido reportadas como los hallazgos típicos de esta alteración.³

La ecocardiografía había sido el primer método de imagen en pacientes con sospecha de cardiopatía hipertrófica, pero sus limitaciones en la evaluación del ápex ya han sido reportadas.⁵ Algunos estudios de ecocardiograma, pueden pasar por alto el diagnóstico del engrosamiento apical ya que como se ha descrito el segmento apical no es bien valorado por la ecocardiografía, o puede ser confundido con acortamiento apical en las imágenes planares (bidimensional).⁶

La resonancia magnética cardiovascular (RMC) se ha consolidado como un método alternativo no invasivo cuando el electrocardiograma muestra sospecha de cardiomiopatía hipertrófica apical, o bien, si los resultados del electrocardiograma no son concluyentes o técnicamente inadecuados. Presentamos un caso con hallazgos clásicos de cardiomiopatía hipertrófica apical, con una descripción detallada de los hallazgos con RMC, y una breve revisión de la literatura.⁷

Caso clínico

Masculino de 46 años, profesionista. Antecedentes heredofamiliares: madre con HAS. Antecedentes personales patológicos: alcoholismo desde los 25 años en forma ocasional, sin factores de riesgo cardiovascular. Con antecedente de infarto del miocardio de fecha no precisa.

Inicia su padecimiento de un mes de evolución caracterizado por disnea de grandes esfuerzos, diaforesis y lipotimia en reposo, motivo por lo cual acude al Servicio de Urgencias. La exploración física mostró los siguientes hallazgos: TA 100/60 mmHg, FC 68 X', FR 18 X', temp 36.5 °C, cuello con ingurgitación yugular grado I, ruidos cardiacos rítmicos, de buena intensidad, sin soplos, no S3/S4, resto de la exploración física normal. En la evaluación con electrocardiograma (ECG) presenta signos de hipertrofia ventricular izquierda, ondas T negativas en derivaciones V2- V6, y presencia de QS en DIII y AVF (Figura 1). Los exámenes de laboratorio incluyeron pruebas de biometría hemática, química sanguínea completa y pruebas de coagulación, que reportaron los siguientes hallazgos anormales (valores de referencia mostrados en paréntesis): Creatinfosfokinasa 282 U/L (20-200), colesterol 219 mg/dL (125-200).

El paciente recibió tratamiento antiarrítmico con amiodarona a dosis de impregnación y con dosis de mantenimiento actual de 200 mg/día; posterior al episodio inicial niega sintomatología cardiovascular; permanece en reposo relativo desde entonces.

En base a la valoración clínica, se inicia protocolo de estudio para descartar sustrato isquémico, por lo cual se realiza estudio de medicina nuclear (SPECT con sestamibi) que concluye la presencia de infarto posteroinferior, no transmural, inferoapical con isquemia moderada, con función sistólica normal del ventrículo izquierdo, por lo cual el paciente es enviado a cateterismo cardiaco.

El cateterismo cardiaco reportó arterias coronarias epicárdicas normales, FEVI del 45%, la contractilidad del VI con discinesia moderada inferobasal.

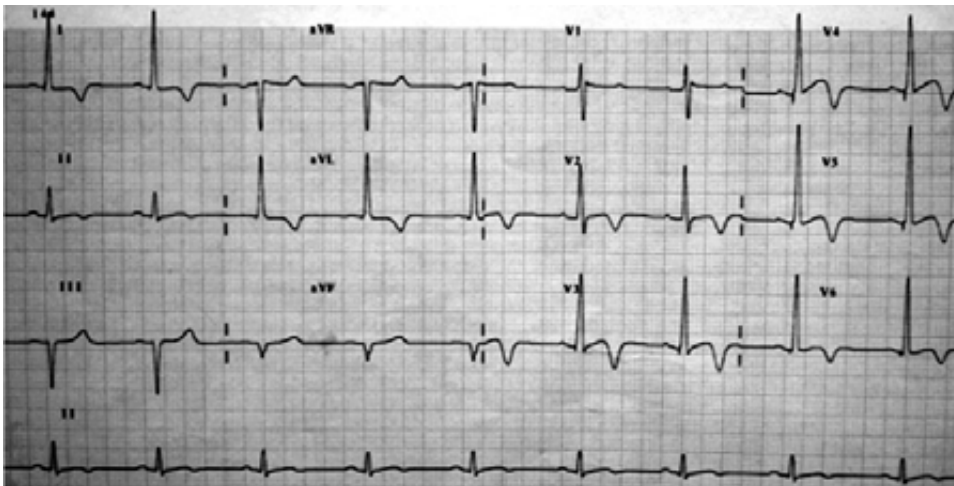


Figura 1. Electrocardiograma. Se observan signos de hipertrofia ventricular izquierda, con presencia de ondas T negativas, en las derivaciones precordiales V2- V6. Así como presencia de QS en DIII y AVF.

Durante su estancia intrahospitalaria se realizaron tres estudios Holter bajo tratamiento con amiodarona (2 Holter de 24 h y 1 Holter de 48 h); los tres reportaron ritmo sinusal durante todo el trazado, con extrasístoles ventriculares aisladas, así como un solo evento de taquicardia ventricular no sostenida, e isquemia subepicárdica en las derivaciones V3-V6.

El ecocardiograma transtorácico mostró hallazgos no concluyentes de miocardiopatía hipertrófica biventricular apical versus miocardio no compacto aun con el uso de ecorrealizador. No teniendo aún un diagnóstico concluyente se solicita estudio complementario con RMC.

La RMC mostró el ventrículo izquierdo con hipocinesia severa de la pared inferior con adelgazamiento de la misma; a nivel del ápex se identifica hipertrofia severa de 18 mm de grosor (Figuras 2 y 3). La fracción de eyección está conservada (54%). El ventrículo derecho con morfología y función normal. Con la técnica de reforzamiento tardío (T1 GRE postgadolinio) se identifica la presencia de fibrosis miocárdica a nivel del ápex del VI (Figuras 4 A y B), además se evidenció la presencia de infarto transmural de la pared inferior con escasa cantidad de miocardio viable (Figura 5). Con tales hallazgos se concluyen los diagnósticos:

1. Cardiomiopatía hipertrófica apical con presencia de fibrosis del ápex.
2. Pequeño infarto antiguo del miocardio inferior.
3. Función sistólica normal del VI.
4. Función ventricular derecha normal.

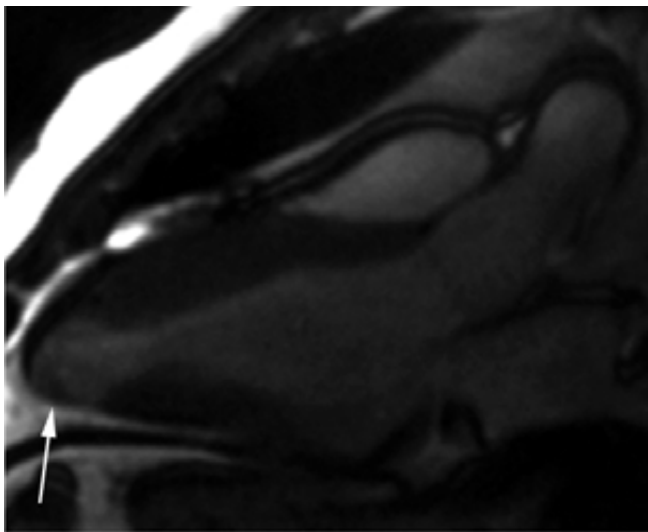


Figura 2. RMC, eco gradiente imagen en el tracto de salida del ventrículo izquierdo; se observa hipertrofia importante del ápex (flecha).

El paciente recibió tratamiento con cardiodesfibrilador automático endocárdico bicameral profiláctico. El paciente se refiere hasta el momento asintomático.

Discusión

Se denomina cardiomiopatía a la enfermedad que afecta primariamente al músculo cardiaco; independientemente de su etiología, se manifiesta por dilatación, hipertrofia o restricción al llenado del corazón sin que esté presente una sobrecarga hemodinámica; existe daño intrínseco de la fibra miocárdica en la miocardiopatía dilatada. Por otro lado, la hipertrofia miocárdica constituye un mecanismo compensador fisiológico que el corazón utiliza para compensar sobrecargas de trabajo cardiaco.

Si el corazón no está sometido a ninguna sobrecarga hemodinámica (cómo podría ser una hipertensión arterial sistémica) y aparece hipertrofia de sus paredes, el proceso es debido a la presencia de una enfermedad primaria del miocardio que se manifiesta por hipertrofia patológica, denominada miocardiopatía hipertrófica.

El diagnóstico tradicionalmente se basa en la demostración de la hipertrofia apical, con la ventriculografía de contraste (imagen típica en «as» de espadas) o la ecocardiografía bidimensional. Para el diagnóstico ecocar-

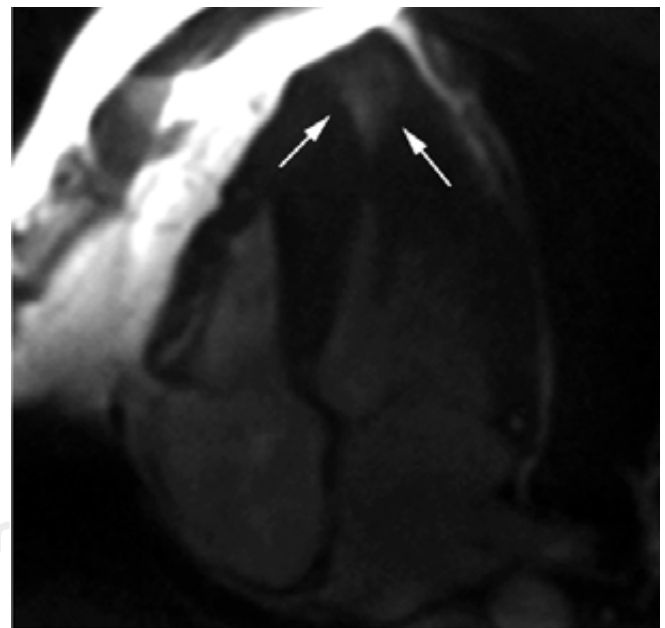


Figura 3. RMC imagen en GRE 4 cámaras: muestra la hipertrofia importante del ápex del ventrículo izquierdo.

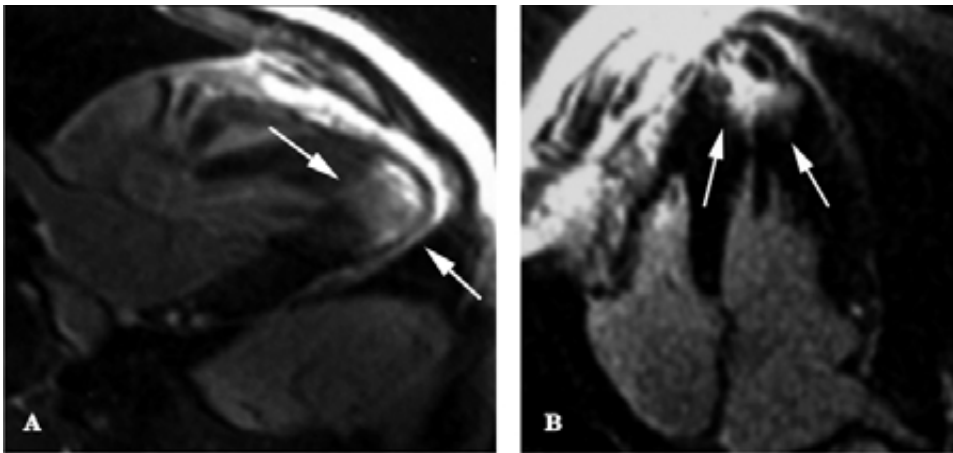


Figura 4. A y B, RMC en T1 GRE postgadolinio (reforzamiento tardío) en 3 y 4 cámaras, muestra hipertrofia severa del ápex de 18 mm de grosor con presencia de fibrosis representada por el área hiperintensa (flechas).

diográfico es imprescindible una visualización precisa de los bordes endocárdicos, recientemente se han introducido contrastes ecocardiográficos que mejoran la delimitación del borde endocárdico. El estudio angiográfico característicamente muestra la obliteración de la región apical del ventrículo izquierdo, lo cual da una imagen de «hoja de otoño».

El caso aquí presentado, una miocardiopatía hipertrófica apical, representa el 3% de todos los tipos de miocardiopatía hipertrófica. La evolución clínica es muy parecida a la miocardiopatía hipertrofia septal asimétrica; la mayoría de los pacientes son del sexo masculino y la característica más conspicua ha sido la presencia de una onda T negativa gigante en las derivaciones precordiales izquierdas, que se asocia a signos de hipertrofia ventricular izquierda. En este paciente el electrocardiograma mostró datos sugestivos de cardiomiopatía hipertrófica apical. Aun cuando las ondas T no fueron tan prominentes sí presentaron inversión en todas las derivaciones precordiales V1-V6, así como datos de hipertrofia ventricular izquierda, por lo cual se realizó ecocardiograma para corroborar la sospecha clínica. El ecocardiograma no permitió confirmar la sospecha diagnóstica, incluso con la utilización de ecorrealzador (debido a que su resolución espacial no es óptima, además el segmento apical frecuentemente no es visualizado adecuadamente, y es un estudio ventana-acústico dependiente). No teniendo todavía un diagnóstico concluyente, se decidió estudio complementario con RMC.

Este caso ilustra la importancia de la RMC en el diagnóstico de la cardiomiopatía hipertrófica apical ya que permite una caracterización detallada de las anomalías morfológicas y funcionales.⁸ La RMC no está sujeta a las limitaciones de una ventana acústica, tiene capacidad multipla-

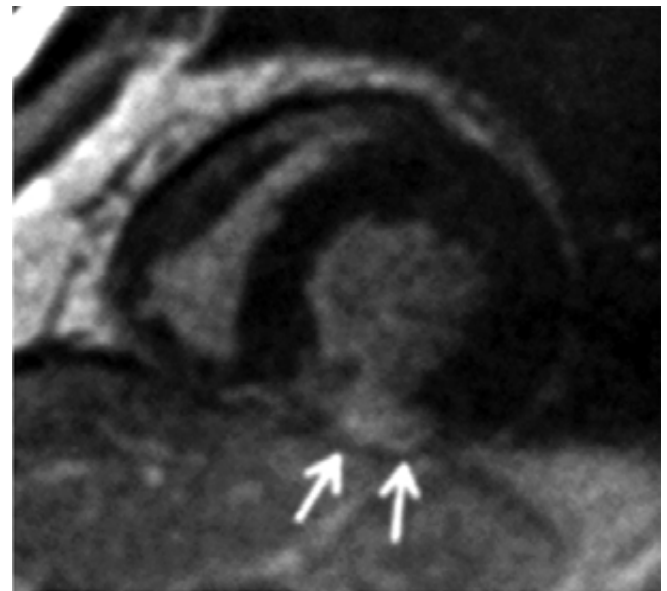


Figura 5. RMC T1 GRE postgadolinio (técnica de reforzamiento tardío) muestra infarto miocárdico de la pared inferior, (área focal de hiperintensidad, flechas).

nar, proporciona un excelente contraste tisular (permite una adecuada caracterización de los tejidos), la adquisición y reconstrucción son tridimensionales. 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). Además, a diferencia del ecocardiograma, valora los 17 segmentos del ventrículo izquierdo, siendo particularmente útil en la valoración del ápex y la pared

posterolateral, que frecuentemente no son adecuadamente valorados por la ecocardiografía incluso con el uso de ecorrealzadores y con la utilización de la segunda armónica.¹ La RMC es el único método de imagen que permite la caracterización estructural del miocardio. La técnica de reforzamiento tardío puede diferenciar el miocardio sano (miocardio funcional) del miocardio no sano (necrosis, fibrosis o cicatriz miocárdica). La RMC se utiliza también en el seguimiento para detectar la progresión de fibrosis asociada con esta forma rara de cardiomiopatía hipertrófica.⁸

Llama la atención en este paciente el infarto antiguo de la pared inferior detectado por este método. Aun con un reporte de arterias coronarias epicárdicas normales, este hallazgo podría sugerir la presencia de microembolismos a este nivel.

En conclusión, la RMC es útil para el diagnóstico de cardiomiopatía hipertrófica apical ya que proporciona una información precisa y detallada de la anatomía y función cardíaca; es especialmente útil en la valoración del ápex y además con la técnica de reforzamiento tardío identifica la presencia de fibrosis miocárdica que se asocia frecuentemente a esta enfermedad y podría representar el sustrato arritmogénico. Este estudio debería realizarse en todo paciente con sospecha clínica de cardiomiopatía hipertrófica.

Referencias

1. Ates M, Kwong RY, Lipton MJ, Tatli S. Apical hypertrophic cardiomyopathy: diagnosed by cardiac magnetic resonance imaging. *Tex Heart Inst J* 2006; 33(3): 408-9.
2. Suzuki J, Shimamoto R, Nishikawa J, Yamazaki T, Tsuji T, Nakamura F et al. Morphological onset and early diagnosis in apical hypertrophic cardiomyopathy: a long term analysis with nuclear magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33(1): 146-51.
3. 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.
4. 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(4): 638-45.
5. Moukarbel GV, Alam SE, Abchee AB. Contrast-enhanced echocardiography for the diagnosis of apical hypertrophic cardiomyopathy. *Echocardiography* 2005; 22(10): 831-3.
6. Prasad K, Atherton J, Smith GC, McKenna WJ, Frenneaux MP, Nihoyannopoulos P. Echocardiographic pitfalls in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 1999; 82 Suppl 3: III8-III15.
7. van der Wall EE, Bax JJ, Schalij MJ. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy; which is the appropriate imaging modality. *Int J Cardiovasc Imaging* 2008; 24(7): 683-5.
8. Gebker R, Neuss M, Paetsch I, Nagel E. Images in cardiovascular medicine. Progressive myocardial fibrosis in a patient with apical hypertrophic cardiomyopathy detected by cardiovascular magnetic resonance. *Circulation* 2006; 114(5): e75-6.

Correspondencia:

Dr. Ernesto Roldán-Valadez
 Unidad de Resonancia Magnética.
 Fundación Clínica Médica Sur.
 Puente de Piedra Núm. 150. Col. Toriello
 Guerra. Deleg. Tlalpan.
 14050. México D.F., México.
 Teléfono: (01-55) 5424-7200 Ext. 7230 y
 7231.
 Teléfono móvil (Nextel): 3094-3073.
 E-mail: ernest.roltan@usa.net