

Emigrante oriental con hipertensión arterial y electrocardiograma con alteraciones en la repolarización. Un caso de miocardiopatía hipertrófica apical

C. Escobar, R. Echarri, A. Calderón y V. Barrios

Instituto de Cardiología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España

La miocardiopatía hipertrófica apical, común en Japón, es una forma infrecuente de miocardiopatía hipertrófica que se caracteriza porque la hipertrofia se localiza predominantemente a nivel del ápex del ventrículo izquierdo. En esta enfermedad es característica la presencia de ondas T negativas gigantes en las derivaciones precordiales del electrocardiograma sin gradiente intraventricular en el ecocardiograma así como la escasa presencia de síntomas. Aunque se ha descrito un curso benigno de la enfermedad en términos de mortalidad cardiovascular, aproximadamente un tercio de los pacientes presenta eventos cardiovasculares serios como el infarto de miocardio o la aparición de arritmias. Presentamos un caso de miocardiopatía hipertrófica apical y a continuación revisamos el conocimiento actual que existe sobre esta enfermedad.

Palabras clave: apical, hipertrofia, miocardiopatía.

An oriental immigrant with high blood pressure and electrocardiogram with alterations in the repolarization. A case of apical hypertrophic cardiomyopathy

Apical hypertrophic cardiomyopathy, common in Japan, is a rare form of hypertrophic cardiomyopathy. It is characterized by the fact that the hypertrophy is mainly located in the left ventricle apex. The presence of giant negative T waves in pre-cordial derivations of the electrocardiogram, without intraventricular gradient in the echocardiogram, and the fact that it has few symptoms is characteristic of this disease. Although a benign course of the disease has been described in terms of cardiovascular mortality, approximately one third of the patients have serious cardiovascular events, such as myocardial infarction or appearance of arrhythmias. We present the case of apical hypertrophic cardiomyopathy and then review the current knowledge existing on this disease.

Key words: apical, hypertrophy, cardiomyopathy.

Introducción

La miocardiopatía hipertrófica apical es una forma infrecuente de miocardiopatía hipertrófica en la que la hipertrofia del miocardio se circunscribe al ápex del ventrículo izquierdo¹. Aunque el primer caso fue descrito en Japón², donde parece que la incidencia es mayor, también existen casos en los países occidentales³.

Aunque se piensa que el curso es generalmente más benigno que en la miocardiopatía hipertrófica, se han descrito complicaciones cardiovasculares graves, incluso fatales⁴. Presentamos el caso de un varón de 55 años que acude a nuestra consulta para el estudio de hipertensión arterial.

Caso clínico

Varón de 55 años de edad, de origen asiático que acude a nuestra consulta para estudio por hipertensión arterial. El paciente se encuentra asintomático y le detectaron cifras de presión arterial elevadas en un reconocimiento rutinario de empresa. La exploración física es completamente normal excepto por presentar una presión sanguínea de 160/90 mmHg. Se le realiza un electrocardiograma que muestra ritmo sinusal a 70 lpm, junto con signos de hipertrofia ventri-

Correspondencia:
V. Barrios Alonso.
Instituto de Enfermedades del Corazón.
Hospital Ramón y Cajal.
Ctra. de Colmenar, km 9,100.
28034 Madrid.
Correo electrónico: vbarrios@meditex.es
vbarrios.hrc@salud.madrid.org

Recibido: 30 de agosto de 2006.
Aceptado: 4 de septiembre de 2006.

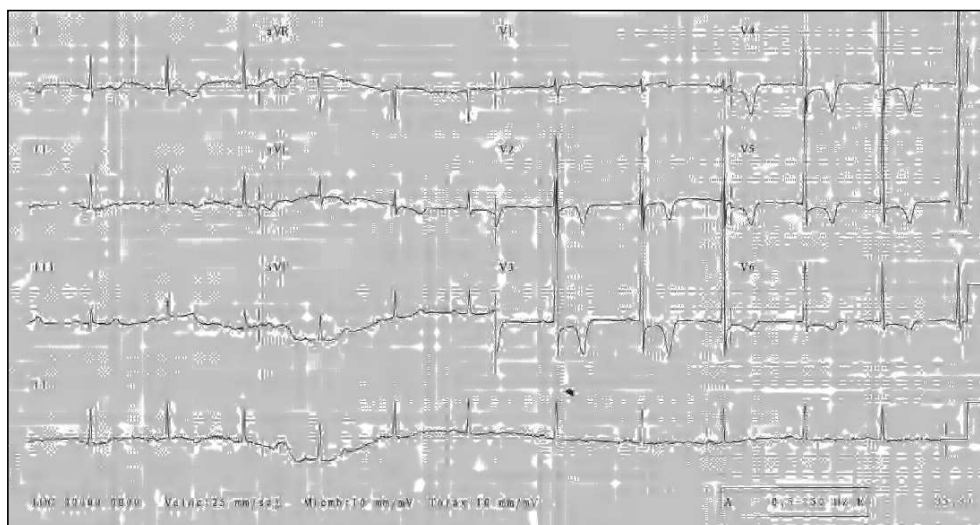


Fig. 1. Electrocardiograma. Ritmo sinusal a 70 lpm, junto con signos de hipertrofia ventricular izquierda con ondas T negativas gigantes en derivaciones precordiales.

cular izquierda con ondas T negativas gigantes en precordiales (fig. 1). Ni la radiografía de tórax ni la analítica de rutina presentan hallazgos relevantes. Ante las alteraciones del electrocardiograma se le realizó un ecocardiograma que demostró una aurícula izquierda ligeramente dilatada y una hipertrofia apical severa, con colapso de la cavidad ventricular apical, sin gradiente dinámico en el tracto de salida (fig. 2). Se inició tratamiento antihipertensivo con una combinación fija de inhibidor de la enzima de conversión de la angiotensina (IECA) y diurético, con buenos controles tensionales. El paciente se mantiene asintomático.

Discusión

La miocardiopatía hipertrófica apical es un trastorno hereditario que se produce por una muta-

ción de las proteínas del sarcómero. A diferencia de la miocardiopatía hipertrófica en donde el aumento del espesor de las paredes del ventrículo izquierdo es generalizado, en esta entidad la hipertrofia se localiza en el ápex del ventrículo izquierdo sin producir gradiente dinámico¹. En cuanto a la incidencia de la enfermedad, ésta es variable según la situación geográfica. Así, en Japón se estima que aproximadamente entre el 15%-25% de los japoneses con miocardiopatía hipertrófica presenta esta entidad frente al 1%-3% de los pacientes occidentales^{1, 5}. En cuanto al curso clínico de la enfermedad, en un estudio realizado en 105 pacientes con un seguimiento medio de más de 13 años, se observó que el 44% de los pacientes permaneció asintomático con un 95% de supervivencia a los 15 años. Sin embargo, casi un tercio de los mismos presentó eventos cardio-



Fig. 2. Ecocardiograma transtorácico. Plano de 4 cámaras que muestra hipertrofia del miocardio a nivel apical (flechas). Como se puede observar, el septo y la pared lateral a nivel medio y basal tienen un espesor normal, a diferencia de lo que ocurre en la miocardiopatía hipertrófica, en donde se encuentran engrosados.

vasculares mayores (muerte súbita, arritmias malignas e infarto apical con aneurisma apical, entre otras). Las complicaciones más frecuentes fueron la aparición de fibrilación auricular (12%) y el infarto de miocardio (10%)^{1, 6}. También se han descrito complicaciones embólicas e ictus, aunque con una incidencia muy baja, que aumenta en el caso de que el paciente presente fibrilación auricular⁷. En cuanto al diagnóstico, éste se basa fundamentalmente en el electrocardiograma y las pruebas de imagen^{8, 9}. El electrocardiograma es característico, con la presencia de ondas T negativas gigantes en precordiales. El ecocardiograma nos mostrará una hipertrofia a nivel apical sin gradiente intraventricular. La angiografía también presenta una imagen característica en “as de espadas”. También se han utilizado para el diagnóstico técnicas isotópicas y la resonancia magnética^{8, 9}. Aunque esta entidad es bastante rara en España, la constante emigración hacia nuestro país que en los últimos años se está desarrollando hace que enfermedades que no son comunes en nuestro medio se empiecen a presentar. Es obligatorio, por tanto, tener un mayor conocimiento de estas entidades para poder así diagnosticar y tratar mejor a nuestros pacientes.

Bibliografía

1. 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;39:638-45.
2. Sakamoto T, Tei C, Murayama M, Ichiyasu H, Hada Y. Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle. Echocardiographic and ultrasono-cardiotomographic study. *Jpn Heart J* 1976;17:611-29.
3. Abinader EG. Apical hypertrophic cardiomyopathy in Japan and the United States in brothers but not identical twins. *Am J Cardiol*. 2004;94:981
4. Aksakal E, Yapici O, Yazici M, Yilmaz O, Sahin M. Apical hypertrophic cardiomyopathy: a case of slow flow in lad and malign ventricular arrhythmia. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2005;21:185-8.
5. Kitaoka H, Doi Y, Casey SA, Hitomi N, Furuno T, Maron BJ. Comparison of prevalence of apical hypertrophic cardiomyopathy in Japan and the United States. *Am J Cardiol*. 2003;92:1183-6
6. Ridjab D, Koch M, Zabel M, Schultheiss HP, Morguet AJ. Cardiac Arrest and Ventricular Tachycardia in Japanese-Type Apical Hypertrophic Cardiomyopathy. *Cardiology*. 2006;107:81-86.
7. Ceyhan C, Tekten T, Onbasili OA, Ercan E. Transient ischemic attack with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Jpn Heart J*. 2003;44:285-9.
8. Sperling RT, Parker JA, Manning WJ, Danias PG. Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical, electrocardiographic, scintigraphic, echocardiographic, and magnetic resonance imaging findings of a case. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2002;4:291-5.
9. Chu WW, Wallhaus TR, Bianco JA. SPECT imaging of apical hypertrophic cardiomyopathy. *Clin Nucl Med*. 2002;27:785-7.