

Taquicardias ventriculares sostenidas en un paciente con miocardiopatía hipertrófica medioventricular y aneurisma apical

José Ramón López-Mínguez, Antonio Merchán Herrera, Antonio Cimboria Ortega, Victoria Millán Núñez, José María García-Andoain, José María Álvarez Suárez-Bárcenas, León Martínez de la Concha, Joaquín Fernández de la Concha y Francisco Alonso Ruiz

Servicio de Cardiología. Hospital Regional Universitario Infanta Cristina. Badajoz. Universidad de Extremadura.

taquicardia ventricular/ miocardiopatía hipertrófica/ aneurisma cardíaco

Se presenta el caso de un paciente de 77 años que ingresa por un cuadro de taquicardia ventricular sostenida y que es diagnosticado de miocardiopatía hipertrófica medioventricular con aneurisma apical. Puesto en tratamiento con amiodarona a bajas dosis, el paciente está asintomático y sin presentar recurrencia de sus arritmias al año. Se revisa la asociación de miocardiopatía hipertrófica medioventricular con aneurisma apical y de este conjunto con las taquicardias ventriculares sostenidas, así como su tratamiento.

SUSTAINED VENTRICULAR TACHYCARDIA IN A PATIENT WITH MIDVENTRICULAR HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY AND APICAL ANEURYSM

A case is presented of a 77-year-old patient who was admitted with a pattern of sustained ventricular tachycardia and diagnosed with midventricular hypertrophic myocardiopathy with apical aneurysm. Under treatment with amiodarone at low doses, the patient is asymptomatic with no recurrence of the arrhythmias at one year. The association of midventricular hypertrophic myocardiopathy with apical aneurysm and of those with sustained ventricular tachycardia are reviewed in conjunction with their treatment.

(Rev Esp Cardiol 1997; 50: 593-596)

INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) puede adoptar distintas variantes en cuanto a la distribución de la hipertrofia ventricular se refiere¹. Si bien la más frecuente es la que afecta al septo, ya de forma aislada o de forma difusa afectando también a la pared libre, existen variantes más atípicas como la apical², o aún más raras como la medioventricular³, que afecta principalmente a la zona media y músculos papilares creando frecuentemente gradientes intraventriculares. Por otro lado, se ha publicado la aparición de acinesia global o segmentaria apical en un porcentaje reducido de pacientes, a lo largo de la evolución de la enfermedad y en ausencia de enfermedad coronaria⁴. La acinesia o aneurisma segmentario apical parece ser más frecuen-

te en el contexto de la MCH medioventricular, al menos, en pacientes occidentales⁵. Precisamente en los pacientes con zonas de acinesia es mayor la incidencia de taquicardias ventriculares sostenidas (TVS) que pueden ejercer una influencia desfavorable en el pronóstico de la enfermedad⁶. Presentamos el caso de un paciente con MCH medioventricular, aneurisma apical y TVS tratado con amiodarona y se revisa el estado actual del problema.

CASO CLÍNICO

Paciente de 70 años que ingresa en la unidad coronaria por sentir, desde hacía varias horas, palpitaciones rápidas y sensación de flojedad. Veinte años antes había presentado un cuadro de disnea nocturna que fue etiquetado como insuficiencia coronaria por un ECG anómalo. Asintomático desde entonces, hasta un año antes del ingreso en que empieza a notar palpitaciones de 5 a 10 minutos de duración con buena tolerancia y con una frecuencia de una o dos por semana. La presión arterial al ingreso era de 120/90 mmHg

Correspondencia: Dr. J.R. López-Mínguez. Adelardo Covarsi, 1, 6.º D. 06005 Badajoz.

Recibido el 4 de noviembre de 1996.

Aceptado para su publicación el 3 de diciembre de 1996.

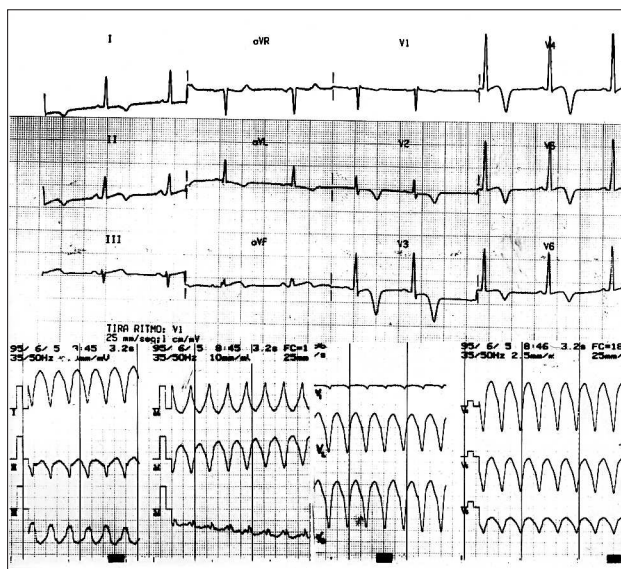


Fig. 1. En el trazado superior se observa el ECG en ritmo sinusal con ondas T negativas en cara anterior y lateral y ST algo elevado en V4-5, DII y aVF. En el trazado inferior se aprecia una taquicardia regular a 190 lat/min, con QRS ancho (0,16 s) y un eje de aproximadamente 160°, con criterios de taquicardia ventricular.

y presentaba un ECG con taquicardia regular a 190 por min, con QRS ancho de 0,16 s y un eje de unos 160°, complejos monofásicos negativos (con ausencia de rS en precordiales) (fig. 1). Esta taquicardia cedió de forma espontánea en la unidad coronaria, aunque posteriormente tuvo rachas de fibrilación auricular que cedieron con amiodarona.

En el ECG en ritmo sinusal se observaban ondas T negativas en cara anterior y lateral y ligera tendencia del segmento ST a elevarse en cara apical. No había signos de hipertrofia de cavidades ni ondas Q. Un ecocardiograma transtorácico era de mala ventana y se informaba como normal dentro de las limitaciones técnicas. En la auscultación cardíaca en ritmo sinusal no había soplos y sí un R4. Se realizó un cateterismo cardíaco que mostró en la ventriculografía un ventrículo izquierdo con obstrucción sistólica medioventricular y presencia de aneurisma apical (fig. 2). No se registró gradiente intraventricular y las coronarias presentaban una estenosis del 60% en el origen de la circunfleja.

En un ecocardiograma intraesofágico se detectó hipertrofia medioventricular, máxima en los músculos papilares, con zona apical no hipertrófica y acinética (fig. 3).

DISCUSIÓN

Miocardopatía hipertrófica medioventricular y disfunción apical

Figbali et al⁵ estudiaron a 62 pacientes con MCH durante un período medio de 8 años, para observar

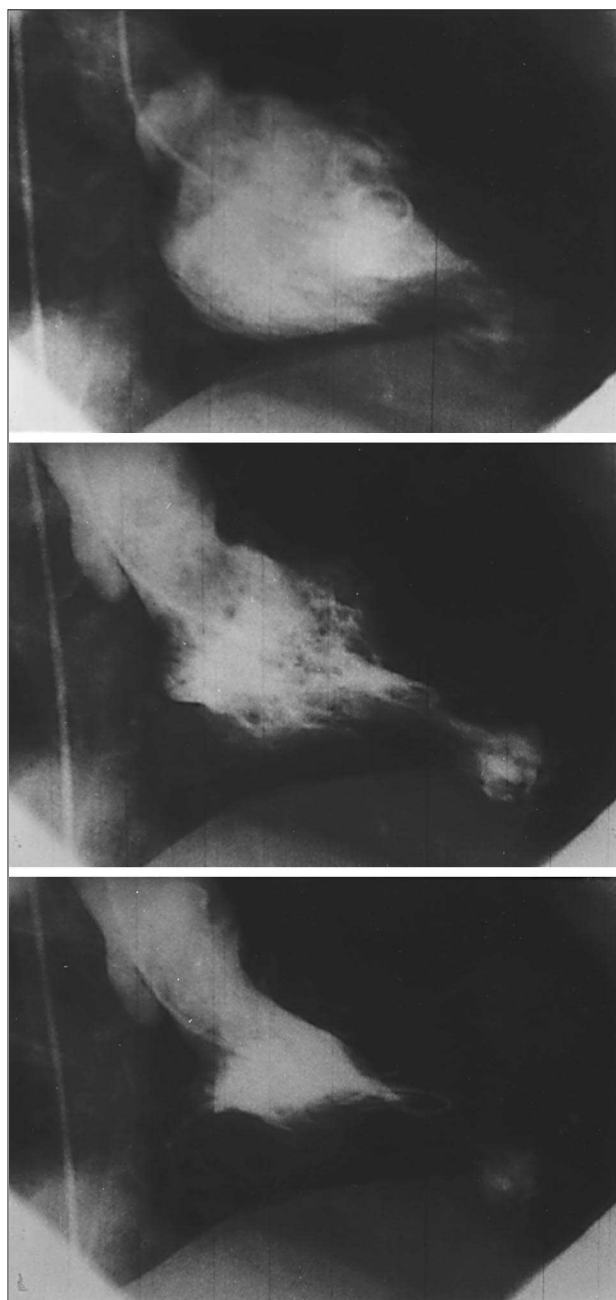


Fig. 2. Ventriculografía izquierda en proyección RAO 30° en la que se observan tres ventriculogramas seriados en diástole, mesosístole y telesístole, apreciándose colapso medioventricular en los músculos papilares y acinesia o aneurisma apical.

cuántos pacientes desarrollaban hipocinesia del ventrículo izquierdo, sin que se justificase por enfermedad coronaria coexistente. Cinco pacientes (8%) desarrollaron dicha hipocinesia y de ellos, 4 (80%) tenían una obliteración hipertrófica medioventricular frente al 7% en el otro grupo. En este sentido, Gordon et al⁷ comunicaron los casos de 3 pacientes con obstrucción medioventricular con aneurisma apical asociado.

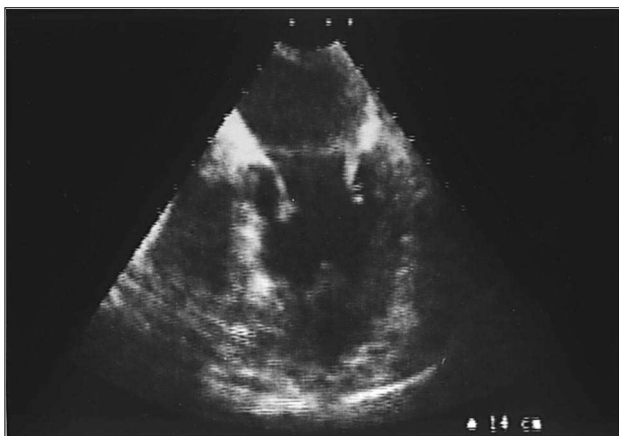


Fig. 3. Ecocardiograma intraesofágico de una vista apical del ventrículo izquierdo donde se aprecia la presencia de hipertrofia medioventricular en los músculos papilares preservándose la zona apical.

Alfonso et al⁶ publicaron los casos de dos pacientes con TVS en el contexto de MCH medioventricular también con aneurisma apical.

Por otro lado, Ando et al⁴, de Japón, estudiaron a 48 pacientes MCH remitidos a su centro, para comparar la evolución de los pacientes con disfunción apical (8 de los 48), con los que no presentaban este signo (los otros 40 que servían de grupo control), siguiéndolos durante un período de 10 años.

En esta serie ninguno de los pacientes con disfunción apical tenía MCH con obliteración medioventricular, mientras que 16 (40%) del grupo control sí la tenían. De nuevo, pues, parece que existen discrepancias entre el significado de patrones ecocardiográficos similares en pacientes con MCH, al igual que ya pasaba con la MCH apical, entre pacientes orientales y occidentales. Del mismo modo, sorprende que tengan un 40% de MCH medioventriculares en su serie control, cuando en los países occidentales esta distribución es realmente poco frecuente.

El mecanismo de la disfunción apical segmentaria no está claro, pero parece ser secundaria al desarrollo de un infarto de miocardio ya agudo con deterioro clínico o ya silente sin evidencia clínica o electrocardiográfica^{4,8}. La afectación conocida de las coronarias intramurales de estos pacientes o la alteración en la relación aporte-demanda debido a la hipertrofia podrían desempeñar un importante papel fisiopatológico. En el caso de la MCH con obliteración medioventricular, Fighali et al⁵ especulan además con el papel mecánico que implica ésta sobre la porción apical que se iría hipertrofiando cada vez más hasta desarrollar una disfunción miocárdica de esa zona con dilatación posterior.

En la mayoría de los trabajos, el diagnóstico de disfunción segmentaria apical se hacía con la ventriculografía pasando inadvertidos algunos pacientes en la

ecocardiografía. Del mismo modo, el papel del ECG no es de gran ayuda pues si bien Ando et al⁴ señalan una mayor presencia de ondas Q en la cara lateral en este subgrupo de pacientes, ya se conoce lo inespecífico que resulta este hallazgo en pacientes con MCH¹. Otro signo que llamó la atención en el ECG ha sido el de las acentuadas ondas T negativas. Si bien inicialmente fue descrito por autores japoneses como indicativo de MCH apical², en los países occidentales este signo abarca a pacientes con un amplio espectro de distribución de la hipertrofia si bien englobaba a más pacientes con afectación apical y medioventricular que a los pacientes sin este signo⁹. Por otro lado, y como ha sido también comunicado por Alfonso et al, las ondas T negativas pueden aparecer a lo largo de la evolución de pacientes con MCH en relación con cambios isquémicos o metabólicos más que en relación a una distribución específica de la hipertrofia¹⁰.

En nuestro paciente, en el ECG no se observaban ondas Q ni signos de hipertrofia ventricular por voltaje siendo lo más llamativo la presencia de acentuadas ondas T negativas en las caras anterior y lateral. Lo que sí nos parece de interés es la presencia de segmento ST algo elevado en derivaciones inferiores y V4-5 que sí pueden sugerir la presencia de aneurisma apical, aspecto que también presentaban los pacientes de Alfonso et al⁶ y de Gordon et al⁷, y que es reseñado por estos autores.

Taquicardias ventriculares sostenidas en pacientes con disfunción apical y miocardiopatía medioventricular. Papel de la amiodarona

Las taquicardias ventriculares no sostenidas (TVNS) se han comunicado en porcentajes cercanos al 21% en los registros de Holter en pacientes con MCH, su valor pronóstico es de poco valor en pacientes asintomáticos y tiene escaso poder predictivo positivo¹¹. En cuanto a las TVS, se han publicado pocos casos⁶. Del mismo modo, no existe acuerdo unánime sobre el valor de las TVS inducidas en el laboratorio de electrofisiología (que no coinciden habitualmente con las taquicardias clínicas)¹². En la serie de Ando et al, en presencia de disfunción apical (dos pacientes evolucionaban a miocardiopatía dilatada) había un 75% de arritmias ventriculares (taquicardias ventriculares [TV] y fibrilación ventricular [FV]) frente al 13% en el otro grupo. En los dos casos publicados por Alfonso et al, con TVS en presencia de aneurisma apical y MCH medioventricular el tratamiento con bajas dosis de amiodarona (400 mg) fue eficaz en evitar las recurrencias de las TV durante seguimientos de 4 y 1 años, respectivamente, cuando otros antiarrítmicos habían fallado en conseguirlo. En nuestro paciente la respuesta a esta misma dosis de amiodarona ha sido excelente en el primer año de seguimiento, sin que haya presentado ningún episodio de recurrencia y permanece totalmente asintomático.

co. En este sentido, y aunque en otro contexto, merece la pena señalar la mejoría en la supervivencia en pacientes con TVNS y síntomas leves tratados con dosis bajas de amiodarona en relación a pacientes con TVNS tratados con otros antiarrítmicos o incluso en pacientes sin TVNS¹³. Otra similitud que nos parece de interés destacar con respecto a los pacientes de Alfonso et al⁶ es la morfología similar de las TV de sus pacientes y la del caso que aquí presentamos, con un eje de la TV de unos 160° y complejos predominantemente negativos en precordiales.

Como se mencionó anteriormente, el papel de las técnicas electrofisiológicas, tanto para predecir el pronóstico como para el tratamiento, no está bien definido en la actualidad en estos pacientes. No obstante, en los pacientes con aneurisma, es muy posible que el origen de las TVs sea adyacente a él, como ocurre en los pacientes con cardiopatía isquémica, y en este sentido, en caso de fracaso farmacológico, se podría valorar la radiofrecuencia, además del desfibrilador automático implantable.

Somos conscientes de las limitaciones de esta comunicación: en primer lugar, este paciente presentaba una lesión en la salida de la arteria circunfleja de un 60%. No obstante, nos parece que esto es un hallazgo coincidente y no responsable del cuadro de este paciente, pues no tenía historia de angina y además si esta lesión hubiera presentado oclusión en algún momento de la evolución, la acinesia apical tan localizada no se correspondería bien con la importancia del vaso. Por otro lado, no se registró la presencia de gradiente intraventricular en el cateterismo por no poder pasar el catéter a través de la obliteración medioventricular y en el Doppler por un problema técnico. Esto, de todas formas, es relativamente intrascendente, ya que estos pacientes pueden haber presentado gradientes en las primeras fases de la enfermedad y posteriormente perderlo al desarrollar la acinesia apical, como también se refiere en el trabajo de Alfonso et al⁶.

CONCLUSIONES

1. El aneurisma apical parece ser una asociación no infrecuente en la MCH medioventricular.

2. El signo electrocardiográfico más fiable que sugiere la existencia de dicho aneurisma es la presencia del segmento ST algo elevado en derivaciones V4-5 e inferiores, y tiene poco valor la presencia de ondas Q o de ondas T negativas.

3. En estos pacientes se pueden desarrollar TVs, frecuentemente con complejos predominantemente negativos en cara anterior y ejes de unos 160°.

4. La respuesta a la amiodarona a bajas dosis de estas taquicardias ventriculares es muy favorable.

BIBLIOGRAFÍA

1. Maron BJ, Gottdiener JS, Epstein SE. Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: a wideangle, two-dimensional echocardiographic study of 125 patients. *Am J Cardiol* 1981; 48: 418-428.
2. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Nakanishi S, Takatsu F et al. Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 1979; 44: 401-412.
3. Falicov R, Resnecov L, Bharati S, Lev M. Mid-zone ventricular obstruction: a variant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1976; 37: 432-437.
4. Ando H, Imauzumi 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.
5. Fighali S, Krajcer Z, Edelman S, Leachman R. Progression of hypertrophic cardiomyopathy into a hypokinetic left ventricle: higher incidence in patients with midventricular obstruction. *J Am Coll Cardiol* 1987; 9: 288-294.
6. Alfonso F, Frenneaux M, McKenna W. Clinical sustained uniform ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: association with left ventricular apical aneurysm. *Br Heart J* 1989; 61: 178-181.
7. Gordon EP, Henderson MA, Rakowski H, Wigle ED. Midventricular obstruction with apical infarction and aneurysm formation. *Circulation* 1984; 70 (Supl 2): 145.
8. Maron BJ, Epstein SE, Robertes WC. Hypertrophic cardiomyopathy and transmural myocardial infarction without significant atherosclerosis of the extramural coronary arteries. *Am J Cardiol* 1979; 43: 1.086-1.102.
9. Alfonso F, Nihoyannopoulos P, Stewart J, Dickie S, Lemery R, McKenna W. Clinical significance of giant negative T waves in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 965-971.
10. Alfonso F, Balaguer J, Grande A, Palomo J, Macaya C, Zarco P. Sudden appearance of giant negative T waves in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J* 1992; 123: 1.392-1.394.
11. McKenna WJ, Sadoul N, Slade AKB, Saumarez RC. The prognostic significance of nonsustained ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1994; 90: 3.115-3.117.
12. Geibel A, Brugada P, Zehender M, Stevenson W, Waldecker B, Wellens HJJ. Value of programmed electrical stimulation using a standardized ventricular stimulation protocol in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1987; 60: 738-739.
13. McKenna WJ, Oakley CM, Kikler DM, Goodwin JF. Improved survival with amiodarone in patients with hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia. *Br Heart J* 1985; 53: 412-416.