

Centellograma de perfusión miocárdica en un caso de miocardiopatía hipertrófica

Cecilia Bentancourt¹, Verónica Depons¹, Miguel Kapitán¹, Inés Vidal¹, Mario Beretta Barreda¹.

1 - Servicio de Medicina Nuclear, Asociación Española, Montevideo, Uruguay..

Introducción

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una miocardiopatía primaria, hereditaria, autosómica dominante, con una prevalencia en la población general adulta de 1 en 500, caracterizada por una hipertrofia parietal fundamentalmente del ventrículo izquierdo, en ausencia de enfermedad cardíaca o sistémica que pueda explicarla⁽¹⁾. Es causa de incapacidad y muerte en pacientes de todas las edades. La muerte súbita, que constituye el elemento más grave de la historia natural de la enfermedad, es particularmente frecuente en adolescentes y adultos jóvenes^(2,3).

A través de la Sociedad Uruguaya de Cardiología, se ha instrumentado un Registro (RUMHI) de portadores de esta patología que pretende mejorar el conocimiento de la entidad, obtener una aproximación de su frecuencia y conocer su evolución, pronóstico y forma de tratamiento en el Uruguay⁽¹⁾.

Historia clínica

Se trata de una paciente de 16 años, con antecedentes familiares de padre fallecido de causa cardíaca (6ª década) y antecedentes personales de malformación ureteral intervenida quirúrgicamente en 2003. Practica deportes en forma habitual. Consulta en policlínica hace un año por disnea de esfuerzo, destacándose al examen físico soplo sistólico 3/6 en mesocardio. Se solicita radiografía de tórax (RxTx), estudio funcional respiratorio, TAC de tórax, electrocardiograma (ECG) (fig. 1) y ecocardiograma. La Rx de tórax mostró un arco aórtico pequeño y acentuación del arco pulmonar, con elementos infiltrativos intersticio-alveolares. El estudio funcional respiratorio fue normal, con una saturación de O₂ del 99%. La TAC de tórax de alta resolución no evidenció compromiso intersticial. El ecocardiograma fue interpretado como “normal”.

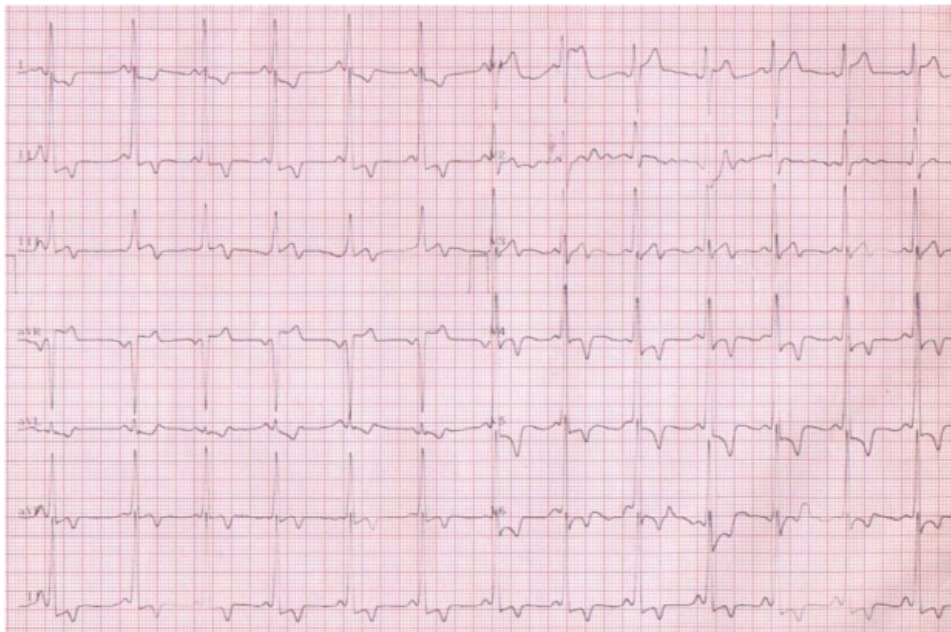


Figura 1. ECG inicial de reposo mostrando hipertrofia ventricular izquierda (HVI), infradesnivel del ST en DI, DII, aVL, V4, V5 y V6 con inversión de la onda T (hallazgos compatibles con sobrecarga sistólica del ventrículo izquierdo).

Con estos resultados, el cardiólogo tratante solicita prueba ergométrica graduada (PEG), la cual demostró descenso adicional de 3,5 mm del ST (fig. 2), con curva presora plana.

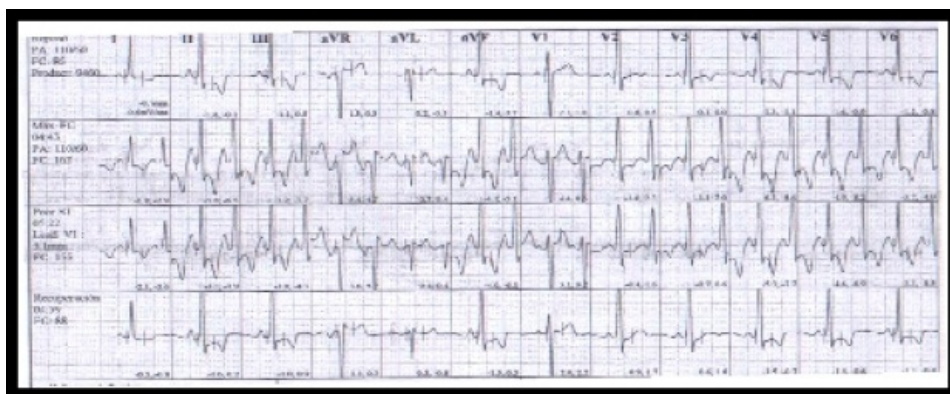


Figura 2. PEG: A la frecuencia cardíaca alcanzada (80% de la FCMC) se observó descenso adicional del ST de 3,5 mm. No se registraron trastornos del ritmo.

Con los datos obtenidos, el cardiólogo solicita SPECT de perfusión miocárdica (SPM) sensibilizado con esfuerzo ergométrico, con el fin de detectar isquemia inducida y caracterizar mejor el cuadro del punto de vista anátomo-funcional. El resultado de la prueba ergométrica fue positivo por ST (fig. 3) y ángor, con descenso de la PA intraesfuerzo (de 100/90 mmHg a 90/40 mmHg) y aumento concomitante de la intensidad del soplo eyectivo por incremento de la obstrucción dinámica.

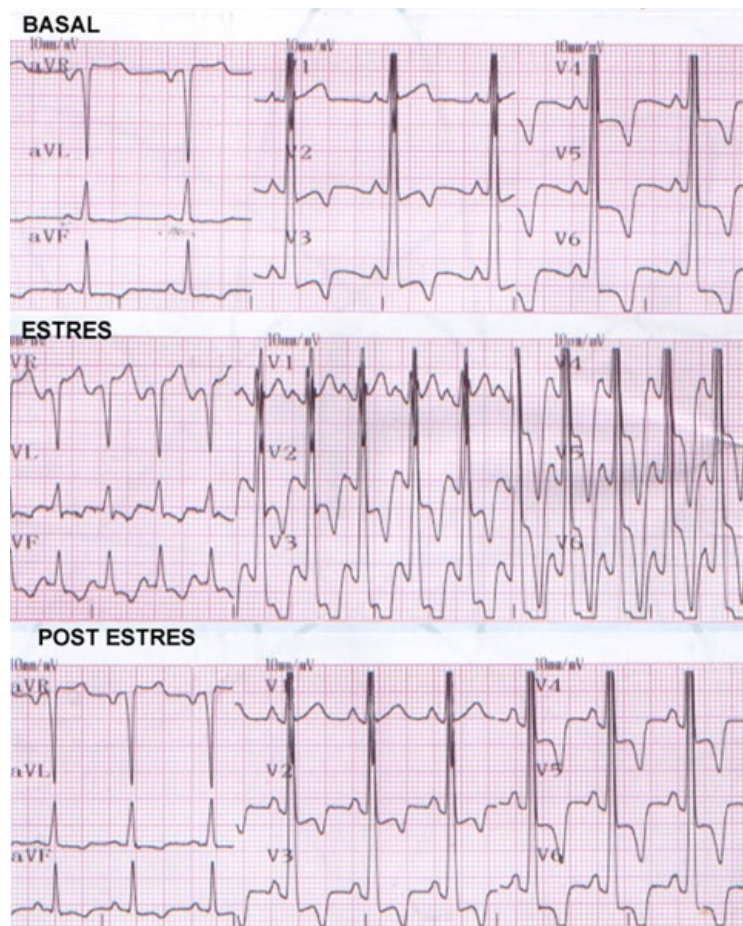


Figura 3. ECG correspondiente a la prueba de esfuerzo del SPM. El resultado es similar al ya mencionado de la ergometría, con descenso adicional del ST intraesfuerzo.

Los hallazgos del SPM son ilustrados en la fig. 4; se observa HVI severa a predominio septal, dilatación transitoria del ventrículo izquierdo (VI), fracción de eyección ventricular izquierda (FEVI) basal en el límite normal inferior (49%), con caída significativa post-esfuerzo (39%). Sin embargo, no existen defectos de perfusión de tipo segmentario.

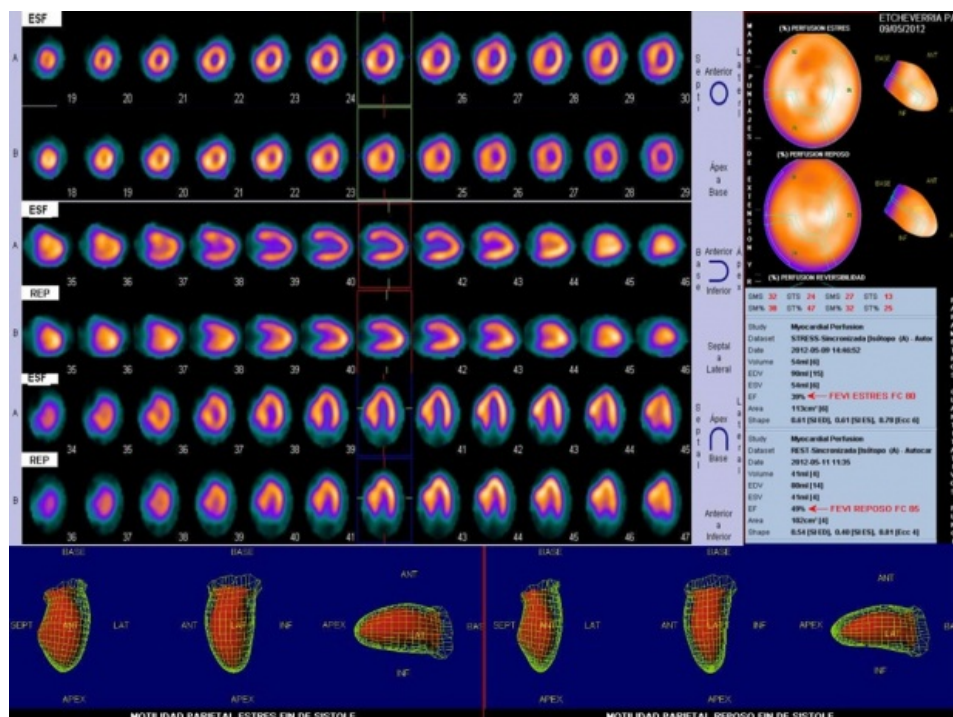


Figura 4. SPM. HVI severa a expensas del septum; no se evidencia isquemia significativa inducida por el esfuerzo ergométrico. Cambios funcionales post estrés dados por dilatación transitoria y descenso de FEVI.

Con los signos y síntomas de la prueba ergométrica y las imágenes obtenidas en el SPM, se plantea el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica con severa obstrucción dinámica del tracto de salida. Se indica tratamiento con beta bloqueantes, comenzándose con bajas dosis por cifras de PA basal de 110/60 mmHg y se suspende la actividad física deportiva o ejercicios intensos. Se solicita nuevo ecodoppler cardíaco (fig. 5) dada la discordancia de estos hallazgos con el resultado del primer estudio ecocardiográfico.

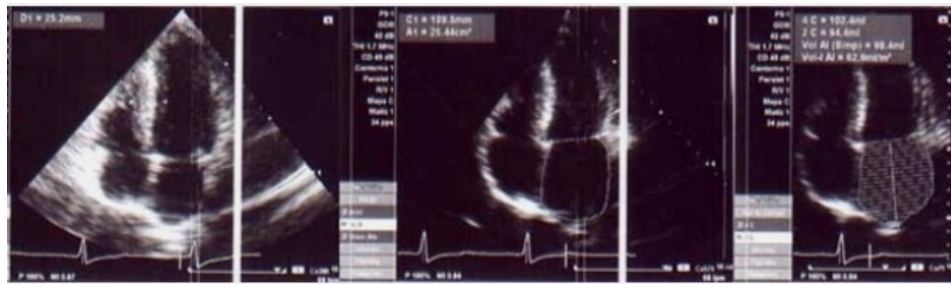


Figura 5. Nuevo ecocardiograma demuestra ventrículo izquierdo con severa hipertrofia de sus paredes septal, anterior y de los cuatro segmentos del ápex, con obstrucción medioventricular severa. El septum interventricular mide 24 mm.

Con el resultado del nuevo ecocardiograma que confirma la presunción diagnóstica, determinando la existencia de una obstrucción pico de 100 mmHg en reposo, a pesar del tratamiento instaurado (que por otra parte tampoco produjo mejoría subjetiva), se indica a la paciente tratamiento quirúrgico mediante miomectomía septal estando a la espera del procedimiento. En suma, se trata de una miocardiopatía hipertrófica obstructiva severamente sintomática y con signos de alto riesgo.

Discusión

La MCH es la enfermedad cardiovascular hereditaria más frecuente, con una incidencia en la población general que alcanza 0,2% a nivel mundial^(4,5). Su herencia es de modo autosómico dominante y es causada por mutaciones en al menos 13 genes que codifican las proteínas de los sarcómeros cardíacos, siendo las más frecuentes a nivel de la cadena pesada de la beta-miosina, troponina T y proteína C^(4,6). Se han identificado factores de riesgo de muerte súbita en la MCH, los cuales se listan en la tabla 1.

Tabla 1. Factores de riesgo de muerte súbita en la MCH (tomado de ref.1).

Factores mayores:

- Antecedente personal de muerte súbita o taquicardia ventricular sostenida.
- Historia de muerte súbita relacionada a la MCH en al menos un familiar de primer grado.
- Haber experimentado al menos un episodio sincopal reciente.
- Hipertrofia masiva del ventrículo izquierdo (espesor parietal máximo igual o mayor a 30 mm).
- Detección de taquicardia ventricular no sostenida en el registro ambulatorio Holter.
- Respuesta hipotensiva o plana de la PA durante el ejercicio (incremento de la PA <25 mmHg).

Factores menores:

- Fibrilación auricular.
- Isquemia miocárdica.
- Obstrucción del tracto de salida del VI.
- Mutación de alto riesgo en el estudio genético.
- Ejercicio físico vigoroso.
- Deterioro de la función sistólica del VI (fase final).
- Enfermedad coronaria asociada.
- Presencia de puentes miocárdicos.
- Ablación septal previa con etanol.
- Presencia de aneurisma apical.
- Edad <40 años.

En estos enfermos, la hipertrofia parietal casi nunca está presente al momento de nacimiento y si bien la oportunidad de su aparición en el curso de la vida es variable, con frecuencia ocurre durante la adolescencia, etapa de desarrollo muscular más activo⁽¹⁾. El diagnóstico se basa en el ecocardiograma, el cual demuestra un ventrículo izquierdo hipertrófico, no dilatado, en ausencia de enfermedad que pueda causar HVI (ej. HTA, estenosis aórtica)^(7,8). El examen físico es de baja sensibilidad para el diagnóstico, ya que al contrario de lo ocurrido en el presente caso, la mayoría de estos pacientes (especialmente los muy jóvenes) no poseen obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo y por tanto no se les ausculta soplo. En cambio, el ECG es patológico en el 75-95% de los casos, mostrando gran variedad de anomalías, como R alta en las derivaciones precordiales izquierdas, S profundas en las derechas y cambios difusos de la repolarización (ondas T negativas)⁽⁹⁾. Las anomalías electro y ecocardiográficas usualmente se hacen evidentes durante la adolescencia y en la mayoría de los casos las manifestaciones fenotípicas de la enfermedad se completan alrededor de los 21 años de edad^(7,10).

Si bien el SPM no representa el estudio de elección en pacientes con sospecha de MCH, en nuestro caso el mismo fue de orientación diagnóstica al demostrar HVI severa a predominio septal y trastornos funcionales acompañantes. En particular, la dilatación transitoria del VI sin defectos de perfusión se ha reportado en pacientes con MCH y coronarias epicárdicas normales⁽¹¹⁾, siendo controversial si se trata de una verdadera dilatación post-isquémica o si la misma es aparente por isquemia subendocárdica difusa. De todas maneras, parece razonable considerar que existe una alteración de la reserva coronaria en estos pacientes, y que la misma se traduce como una verdadera isquemia durante el ejercicio que incluso puede explicar la caída de la FEVI. También puede interpretarse que una obstrucción dinámica severa es capaz de producir una caída de la FEVI que aumente la desproporción ya conocida entre número de vasos y masa miocárdica que tienen estos pacientes.

La elección de las opciones terapéuticas depende básicamente de la estratificación de riesgo del paciente de sufrir una muerte súbita y de la presencia de sintomatología. Las mismas van desde medidas generales (como la prohibición de practicar deportes de competición o ejercicios vigorosos), a medidas farmacológicas (beta bloqueantes o calcio antagonistas), implante de cardiodesfibrilador, ablación septal percutánea (etanol) y miomectomía septal. Es destacable que la miomectomía septal es capaz de lograr no solamente un pronunciado alivio del gradiente y de los síntomas, sino también un significativo descenso de la mortalidad por todas las causas y de muerte súbita en particular, permitiendo alcanzar una expectativa vital similar a la población general⁽¹²⁾. El efecto sobre la muerte súbita parece confirmarse al haberse demostrado una reducción de la incidencia de descargas en pacientes portadores de cardiodesfibrilador implantable⁽¹³⁾.

Conclusión

Hemos presentado un caso de HCM en una joven de 16 años, sintomática, en la cual un primer estudio ecocardiográfico falla en establecer el diagnóstico, llegándose al mismo mediante el resultado de un SPM. Es importante alcanzar un diagnóstico correcto en estos pacientes dado el riesgo de muerte súbita, que puede ocurrir particularmente en relación a ejercicio intenso.

Referencias

01. Estigarribia Passaro J, Vidal Cortinas I, Báez A, Vidal JL. Miocardiopatía hipertrófica. Aspectos conceptuales de la enfermedad y fundamentos del Registro Uruguayo de Miocardiopatía Hipertrófica CO-COORDINADORES DEL REGISTRO URUGUAYO DE MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA. Rev Urug Cardiol 2011; 26:27-37.
02. Maron BJ. Sudden death in young athletes. N Engl J Med 2003; 349:1064-75.
03. Maki S, Ikeda H, Muro A. Predictors of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 1998; 82:74-8.
04. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, Kappenberger LJ, Kuhn HJ, Seidman CE, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 2003; 42:1687-713.
05. Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, Gidding SS, Kurosaki TT, Bild DE. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults: echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA study. Circulation 1995; 92:785-9.
06. Seidman JG, Seidman CE. The genetic basis for cardiomyopathy: from mutation identification to mechanistic paradigms. Cell 2001; 104:557-67.
07. Maron BJ, Spirito P, Wesley Y, Arce J. Development and progression of left ventricular hypertrophy in children with hypertrophic cardiomyopathy. N Engl J Med 1986; 315:610-4.
08. Maron BJ, Spirito P. Implications of left ventricular remodeling in hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 1998; 81:1339-44.
09. Montgomery JV, Gohman TE, Harris KM, Casey SA, Maron BJ. Electrocardiogram in hypertrophic

cardiomyopathy revisited: does ECG pattern predict phenotypic expression and left ventricular hypertrophy or sudden death? J Am Coll Cardiol 2002; 39(s1):161-161.

10. Maron BJ, Seidman JG, Seidman CE. Proposal for contemporary screening strategies in families with hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 2004; 44:2125-32.
11. Dilsizian V, Panza JA, Bonow RO. Myocardial perfusion imaging in hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol Img 2010;3:1078-80.
12. Ommen SR, Maron BJ, Olivetto I, Maron MS, Cecchi F, Betocchi S, et al. Long term effects of surgical septal myectomy on survival in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 2005; 46:470-6.
13. McLeod CJ, Ommen SR, Ackerman MJ, Weivoda PL, Shen WK, Dearani JA, et al. Surgical septal myectomy decreases the risk for appropriate implantable cardioverter defibrillator discharge in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. Eur Heart J 2007; 28:2583-8.