



Presentación de Caso

Miocardopatía hipertrófica obstructiva medioventricular asociada a ectasia coronaria y trayecto arterial intramiocárdico.

The Mid-ventricular hypertrophic obstructive cardiomyopathy associated to coronary ectasia and artery intramyocardial bridging.

Jesús Samuel Borges López¹, Adán Rafael Mares Orozco¹, José Luis Barón Caballero², Víctor Ochoa Pérez³, Rodolfo de Jesús Castaño Guerra⁴, Eduardo Ayala Hernández⁴

¹Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”, Servicio de Cardiología. Ciudad de México, México.

²Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”, Servicio de Ecocardiografía. Ciudad de México, México.

³Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”, Servicio de Hemodinamia. Ciudad de México, México.

⁴Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”, Unidad de Cuidados Intensivos Coronarios. Ciudad de México, México.

Resumen

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una enfermedad hereditaria, la cual se define por un aumento del grosor parietal en uno o más segmentos miocárdicos, en ausencia de cualquier otra condición cardíaca, sistémica o metabólica que pueda justificarla. Es de transmisión autosómica dominante y se debe a mutaciones en varios genes de proteínas sarcoméricas cardíacas. La MCH se divide en obstructiva y no obstructiva. Dentro la obstructiva, la variante medioventricular es una forma rara de presentación que puede acompañarse o no de aneurisma apical, arritmias ventriculares y muerte súbita. Se describe el caso de un paciente masculino de 54 años de edad, con evidencia de MCH obstructiva, variante medioventricular, asociada a ectasia coronaria *Markis I*, además de puente muscular en el segmento medio-distal de la arteria descendente anterior, en el que la exploración física y los estudios de imagen desempeñan un papel importante para el diagnóstico.

Palabras Clave: miocardiopatía hipertrófica obstructiva medioventricular; ectasia coronaria; puente muscular; miectomía.

Abstract

The hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is a hereditary disease defined as an increase in the wall thickness in one or more myocardial segments in the absent of any other cardiac, systemic or metabolic condition that may justify this disease. It is of autosomal dominant transmission due to mutations in various cardiac sarcomere protein genes. HCM is divided into obstructive and non-obstructive. The former includes the mid-ventricular variant, a rare form of presentation that could be accompanied or not by apical aneurysm, ventricular arrhythmia, and sudden death. It is described the case of a 54-year-old male patient, with an evident obstructive HCM, mid-ventricular variant, associated to *Markis type I* coronary ectasia, myocardial bridging in the middle distal segment of the anterior descending artery, in which the physical exam and the imaging studies played an important role for the diagnosis.

Keywords: mid-ventricular hypertrophic obstructive cardiomyopathy; coronary ectasia; myocardial bridging; myectomy.

Introducción

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una enfermedad hereditaria, definida por un grosor parietal ≥ 15 mm (≥ 13 mm en familiares de primer grado) en uno o más segmentos miocárdicos del ventrículo izquierdo (VI), ventrículo derecho (VD) o ambos; determinado por la ecocardiografía, resonancia magnética (RM) o tomografía computarizada (TC) cardíaca, en ausencia de cualquier otra condición cardíaca, sistémica o metabólica que pueda justificarla. Es de transmisión autosómica dominante, causada por mutaciones en varios genes de proteínas sarcoméricas cardíacas (MYH7, MYBPC3, TNNT3, TNNT2, TPM1, MYL3) y entre el 5 % y 10 % de los casos tienen su causa en otras anomalías genéticas,

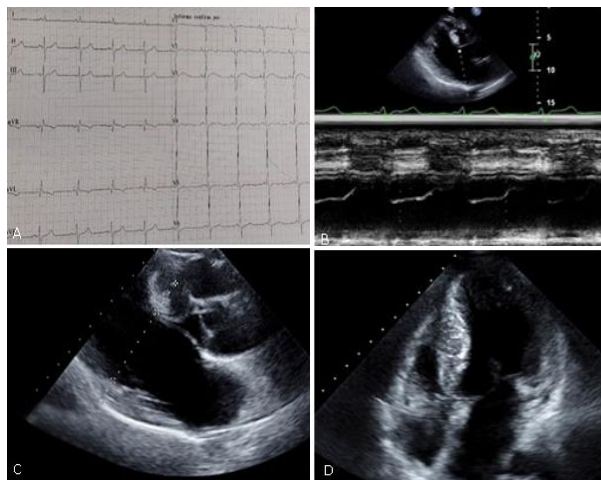
metabólicas, neuromusculares hereditarias y cromosómicas.⁽¹⁾

Presentación del caso

Se describe el caso de un paciente masculino de 54 años de edad, con padre fallecido por cardiopatía no especificada a los 50 años, quien desde hacía cinco años manifestaba un dolor precordial opresivo, intermitente, de intensidad 8/10, desencadenado por el esfuerzo, que lo condujo a acudir a la consulta externa de Cardiología del Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga” y se decidió su internamiento.

En el momento de su ingreso, el paciente tenía los siguientes valores: tensión arterial 130/85 mm Hg, frecuencia cardíaca 65 lpm, frecuencia respiratoria 18 rpm, temperatura 36°C, saturación de O₂ de 96 %. La exploración física mostró soplo holosistólico en foco mitral, intensidad II/VI, regurgitante, con presencia de S₄; foco aórtico soplo mesosistólico, eyectivo, intensidad III/VI. El electrocardiograma manifestó datos de crecimiento ventricular izquierdo (fig. 1 A). Se realizaron estudios de laboratorio con los siguientes resultados: glucosa 98 mg/dl, creatinina 0,6 mg/dl, urea 35 mg/dl, leucocitos 7,200, neutrófilos 65 %, hemoglobina 14 g/dl, hematocrito 42 % y plaquetas 259,000, TP Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga", tiempo de protombina 12, índice internacional normalizado 1,0, tiempo de tromboplastina parcial 23, troponina I hs 4 pg/ml.

Se realizó un ecocardiograma que reportó el ventrículo izquierdo con hipertrofia concéntrica, septum 20 mm, pared posterior 14 mm, FEVI 50 % por método Simpson, strain global longitudinal de -10 %; gradiente máximo 66 mm Hg, con hipocinesia inferior, inferoseptal, y anteroseptal en segmentos medio y apical, ventrículo derecho hipertrófico, con función sistólica conservada; aurícula izquierda levemente dilatada con volumen indexado de 36 ml/m²; insuficiencia mitral leve y presencia de movimiento anterior sistólico (SAM, por sus siglas en inglés) de la válvula mitral. Mediante estos datos se concluye la presencia de miocardopatía hipertrófica obstructiva medioventricular (fig. 1 B, C, D).

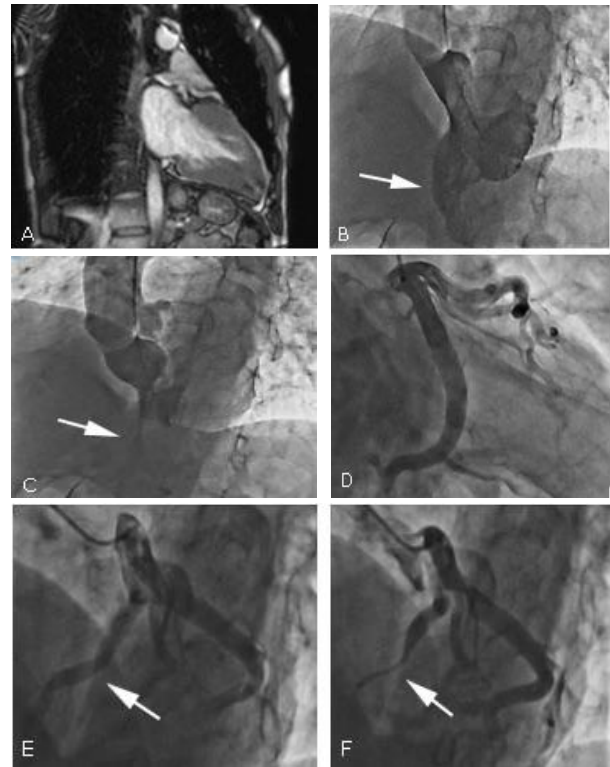


Nota al pie: A = Ritmo sinusal, FC 65 lpm, aQR + 30°, Sokolow 39 mm, sin isquemia, lesión o necrosis. B = Eje largo paraesternal Modo M con presencia de SAM. C = Se observa engrosamiento septal y de pared posterior. D = Ventrículo izquierdo con hipertrofia medio-apical y reducción de la cavidad ventricular.

Fig. 1 – A: Electrocardiograma. **B:** Ecocardiograma transtorácico. **C:** Eje largo paraesternal. **D:** Apical cuatro cámaras.

Se solicitó RM cardíaca con gadolinio (fig. 2 A), lo que permitió observar la miocardopatía hipertrófica concéntrica del ventrículo izquierdo, con áreas de realce tardío a nivel apical. Se realizó monitorización electrocardiográfica de 24 horas (Holter) como parte de protocolo, donde presentó un episodio de taquicardia ventricular no sostenida y múltiples episodios de infradesnivel del ST en V₃-V₆ de más de 8 mm. Finalmente se indicó el cateterismo cardíaco con evidencia de ectasia coronaria Markis I, sin lesiones obstructivas; presencia de puente muscular en segmento medio-distal de arteria descendente anterior con fenómeno de *Milking* sistólico; lo que permitió observar en ventriculografía izquierda la reducción de la cavidad ventricular en el segmento medio, sin aneurisma apical (fig. 2 B-F). Presentó en trazo de retiro del ápex al tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI), gradiente sistólico intraventricular de

85 mm Hg en segmento medio, con fenómeno de *Brockenbrough-Braunwald*. Se decidió el egreso del paciente con tratamiento beta-bloqueador y envío a la consulta de genética, en espera de la programación para la miectomía.



Nota al pie: A = Hipertrofia medio y apical del ventrículo izquierdo y zonas de realce tardío a nivel apical F = Se observa fenómeno *Milking* del 90 %.

Fig. 2 – A: RM cardíaca. **B:** Ventriculografía OAI en diástole. **C:** Ventriculografía OAI en sístole "forma de túnel". **D:** Angiografía con ectasia coronaria. **E:** Arteria descendente anterior (DA) ectásica en diástole **F:** Puente muscular en segmento medio-distal de arteria DA.

Discusión



La miocardopatía hipertrófica (MCH) se divide en obstructiva y no obstructiva. Dentro la obstructiva, la variante medioventricular, descrita por *Falicov* y otros en 1976, es una forma rara de presentación (1 %), que puede acompañarse o no de aneurisma apical, arritmias ventriculares y muerte súbita. Clínicamente puede ser asintomática o manifestarse por disnea, angina, palpitaciones y síncope en más de la mitad de los pacientes. El electrocardiograma puede ser normal en el 6 % de los pacientes, pero generalmente muestra una combinación variable de hipertrofia del ventrículo izquierdo, anomalías de las ondas T, ST y ondas Q patológicas.⁽²⁾

La monitorización electrocardiográfica de 24 horas (Holter) está indicada con el fin de detectar arritmias en caso de palpitaciones o síncope. El ecocardiograma permite determinar el grosor de la pared del ventrículo izquierdo, detectar obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (definida como un gradiente ≥ 30 mmHg en

reposo o tras maniobras de provocación), alteraciones de la válvula mitral (SAM), tamaño auricular y evaluar la función sistólica y diastólica. En este caso, el paciente presentaba alteraciones de la contractilidad en territorios de la arteria coronaria derecha y descendente anterior, así como zonas de realce tardío a nivel apical en la RM cardíaca; lo cual puede atribuirse también a la presencia de ectasia coronaria y trayecto intramiocárdico de la arteria descendente anterior.

La RM cardíaca es útil para realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades, como la amiloidosis cardíaca y la enfermedad de *Fabry*.⁽³⁾ En la ventriculografía izquierda se observa hipertrofia y reducción de la cavidad en la porción media del ventrículo izquierdo, adoptando la forma de "túnel o mancuerna". El tratamiento farmacológico de primera línea es el betabloqueador. Si no es efectivo, se recomienda añadir disopiramida. Si está contraindicado o no es eficaz, se puede añadir verapamilo o diltiazem y actualmente se encuentra el tratamiento con mavacamten (inhibidor de la miosina cardíaca), el cual mejoró la capacidad de ejercicio, la obstrucción del TSVI, la clase funcional de la Asociación del corazón de New York (NYHA, por sus siglas en inglés) y el estado de salud en pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva en base al estudio EXPLORER-HCM. Este evaluó a 251 pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva y observó que el mavacamten fue superior al placebo.⁽⁴⁾

El tratamiento invasivo se indica en pacientes con síntomas refractarios y gradiente obstructivo ≥ 50 mmHg como fue el caso del paciente. La guía americana de la AHA/ACC de 2020 para la miocardiopatía hipertrófica establece la miectomía como tratamiento de elección y reservan la ablación septal para los pacientes con contraindicación o alto riesgo para la cirugía.⁽⁵⁾

Por otro lado, la ectasia coronaria se define como una dilatación mayor de 1,5 veces del diámetro de sus segmentos adyacentes normales o de diferentes arterias, a partir de una fisiopatología poco clara; mientras que el puente muscular es el segmento de miocardio que recubre algún segmento de una arteria coronaria epicárdica, observado en la angiografía como un estrechamiento sistólico, que ha sido relacionado por *Zhai* y otros en pacientes con MCH en los que se observaron síntomas más graves y mayor riesgo de eventos cardiovasculares, en los que no presentaban puente muscular.⁽⁶⁾

Conclusiones

La variante de MCH obstructiva medioventricular es una forma muy rara de presentación. Gracias a los antecedentes familiares, una correcta exploración física y los estudios de imagen adecuados, se pudo llegar al diagnóstico. Además, este es un caso único en el coexisten ectasia coronaria y un trayecto intramiocárdico de la arteria descendente anterior, lo cual no se ha recogido en otros reportes de la literatura especializada.

Referencias bibliográficas

1. Ommen SR, Mital S, Burke MA, Day SM, Deswal A, Elliott P, *et al*. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2020 [acceso 20/11/2020];142(25):e558-e631. Disponible en: <https://www.acc.org/latest-in-cardiology/ten-points-to-remember/2020/11/18/18/47/2020-aha-acc-guideline-for-hcm-gl-hcm>
2. Penas M, Mosquera I, Bouzas B, Vázquez J, Castro A. El electrocardiograma en la miocardiopatía hipertrófica apical. Presentación de un caso con manifestaciones únicas. *Rev Esp*

Cardiol. 1999 [acceso 13/11/2021];52:1148-50. Disponible en: <https://www.revespcardiol.org/en-el-electrocardiogramamiocardiopatía-hipertrofica-apical--articulo-X0300893299000135?redirect=true>

3. Guía de práctica clínica de la ESC 2014 sobre el diagnóstico y manejo de la miocardiopatía hipertrófica. Artículo especial. *Rev Esp Cardiol*. 2015 [acceso 14/10/2021];68(1):63.e1-e52. Disponible en: <https://www.revespcardiol.org/es-guia-practica-clinica-esc-2014-articulo-S0300893214006204>

4. Peña M, Palomino J, Ochoa J, Barriales R. Diagnóstico y tratamiento de la miocardiopatía hipertrófica: comparación de las guías europeas y americanas. *CardiCore*. 2015 [acceso 02/03/2022];50(2):76-9. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-cardiCore-298-articulo-diagnostico-tratamiento-miocardiopatía-hipertrofica-comparacion-S1889898X14001248>

5. Spertus JA, Fine JT, Elliott P, Ho C, Olivetto, I, Saberi S, *et al*. Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy (EXPLORER-HCM): health status analysis of a randomized, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. *Lancet*. 2021;397(10293):2467-75. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(21\)00763-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(21)00763-7)

6. Zhai SS, Fan CM, An SY, Hang F, Yang YJ, Yan LR, *et al*. Clinical Outcomes of Myocardial Bridging versus No Myocardial Bridging in Patients with Apical Hypertrophic Cardiomyopathy. *Cardiology*. 2018;139(3):161-8. DOI: <https://doi.org/10.1159/000486276>

DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA: Jesús Samuel Borges López, Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga", Servicio de Cardiología. Ciudad de México, México.
E-mail: jborgescardio@outlook.com

Los autores firmantes del manuscrito declaran no poseer Conflicto de intereses.



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional.