

11205
2ey.
6



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

División de Estudios Superiores

Curso de Especialización en Cardiología

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA APICAL

Dr. Ignacio Chávez Rivera
Director del Curso

Dr. José G. Esquivel Avila
Director de Tesis

José G. Esquivel Avila

TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el título de:
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA

Presenta el Doctor:

Juan Salvador Espinosa Caliani



México, D. F.

1987

TESIS CON
YALLA LE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

INTRODUCCION.....	1
OBJETIVOS.....	13
MATERIAL Y METODOS.....	14
DESCRIPCION DE CASOS CLINICOS.....	18
TABLAS.....	39
DISCUSION.....	43
BIBLIOGRAFIA.....	48

ANTECEDENTES.

Liouville y Hallopeau en 1869 (1) describieron cuatro pacientes en los que observaron estrechamiento subaórtico del ventrículo izquierdo y titulan en esos términos su publicación. En los albores del siglo XX, Schmincke (2) observó casos con alteraciones similares, que denominó engrosamiento del contorno muscular. Sin embargo, es hasta la segunda mitad de este siglo en que la descripción y el estudio de la Miocardiopatía Hipertrófica llega a consolidarse.

A lo que podríamos llamar la historia moderna, se inicia con la observación de Brock en 1956 (3), quien al operar un paciente con estenosis aórtica se sorprendió al no encontrar obstrucción en el tracto de salida ventricular izquierdo. El enfermo falleció y en la necropsia no se encontró obstrucción y ante ese hecho, el mismo autor la describió como "Obstrucción funcional del tracto de salida ventricular izquierdo".

En términos generales se considera a esta patología como excepcional o poco común, tan es así que Wood (4) en el mismo año, en la segunda edición de su libro, refiere que es de admirar al músculo cardíaco ante su excelente capacidad y la ausencia de enfermedad primaria. Un año más tarde, Bridgen (5) utilizó por primera vez el término de Miocardiopatía, aplicable a la enfermedad cardíaca con deterioro muscular y sin alteraciones co

ronarias, considerándola nuevamente como enfermedad poco común.

Teare (6), en 1958, publicó nueve casos, de lo que hoy - denominamos Miocardiopatía Hipertrófica Obstruictiva, señaló como característica de la enfermedad a la muerte súbita, ya que de es ta manera fallecieron ocho de los nueve pacientes.

La enfermedad desde entonces hasta la actualidad ha reci bido múltiples denominaciones (7), siendo las mas populares las de Estenosis Subaórtica Hipertrófica Idiopática de la escuela Estadounidense, de Estenosis Subaórtica Dinámica propuesta por - Fishleder (8) en México, y simplemente el de Miocardiopatía Hi- pertrófica propuesta por los investigadores ingleses, que es la adoptada por la Organización Mundial de la Salud a partir de - 1980 (9).

Es importante tomar en consideración que la enfermedad - miocárdica puede tener variantes anatómicas y clínicas importan- tes entre uno y otro paciente, de ahí la necesidad de su clasifi- cación . El primer intento correspondió a Bridgen en 1975 (5). En 1961, Goodwin y col. señalaron que el punto de partida debía ser la definición de Cardiomiopatía y ellos la refieren como un desorden agudo, subagudo o crónico del músculo cardíaco de etio- logía oscura o desconocida, frecuentemente con participación de daño endocárdico y/o pericárdico, sin demostración de ateroscle- rosis asociada. El término desorden primario miocárdico fue su- gerido para implícitamente descartar la posibilidad de otra en-

enfermedad cardíaca o sistémica. Esta nominación ya había sido simplificada por el mismo grupo (11) al considerar a la Miocardiopatía como alteración del músculo cardíaco de causa desconocida, y por lo tanto, como una enfermedad primaria. La Miocardiopatía secundaria la relacionaron a enfermedades específicas del miocardio, generalmente asociadas a enfermedad sistémica.

Fueron nuevamente Goodwin y su grupo (12) quienes en 1964 consideran que los intentos de clasificación deben estar basados en las alteraciones estructurales y funcionales y clasifican a las Cardiomiopatías con tres variedades de presentación clínica: Congestiva, Constrictiva y Obstructiva; en trabajos posteriores (13) demostraron que son enfermedades distintas. En la Miocardiopatía Hipertrófica el factor fundamental era la hipertrofia ventricular masiva parietal, no obligadamente obstructiva.

Criley en 1965 (14), puso en duda la veracidad en la cuantificación de la obstrucción, al postular que no existía un gradiente auténtico en la vía de salida ventricular izquierda, - que este gradiente era el resultado del atrapamiento del catéter por la obliteración de la cavidad. Esta idea determinó gran controversia con otros grupos de investigadores, el grupo de Bethesda (15) demostró claramente que la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo era verdadera; para lograrlo introdujeron catéteres. Indirectamente también demostraron que la hipertrofia miocárdica y la obliteración de la cavidad eran hechos

circunstanciales en la Miocardiopatía Hipertrófica, que también existen casos sin obstrucción, los cuales pueden también tener síntomas graves.

Por lo anterior, para la explicación del cuadro clínico se planteó otro punto de vista, que la alteración funcional fundamental reside en la diástole, que la obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo no es el hecho determinante en el curso de la enfermedad.

Un aporte indirecto pero de gran trascendencia fue el concepto de Burch (16) en 1970, en relación a la llamada Miocardiopatía Isquémica, en la cual deben encontrarse cambios degenerativos del miocardio ventricular (fibrosis) consecutivos al aporte inapropiado de oxígeno, condición que no debe observarse en los casos de miocardiopatía genuina. Otros autores (17) han señalado que el término Miocardiopatía Isquémica debe quedar restringido a los pacientes con múltiples infartos, que se presentan clínicamente como Miocardiopatía Dilatada, con gran depresión de la función ventricular y graves alteraciones coronarias. Excluyen al infarto único aunque sea extenso, que presenten insuficiencia cardíaca y/o tengan aneurisma ventricular.

En 1980 la Organización Mundial de la Salud (9) clasificó a las Miocardiopatías desde el punto de vista anatómico y clínico en Hipertróficas, Dilatadas y Restrictivas, siguiendo el criterio de la escuela Inglesa.

La Miocardiopatía Dilatada comprende aquellas de la clasificación inicial de Goodwin, en las que el dato anatómico fundamental es la dilatación ventricular, con elongación de la fibra, que a través del mecanismo de Frank-Starling mantiene el gasto cardíaco en niveles bajos, que representa falla de la contracción con depresión de la función ventricular sistólica.

En la Miocardiopatía Hipertrofica la principal característica es la hipertrofia cardíaca con cavidad ventricular normal o disminuida que expresa alteración del índice espesor/radio. La localización de la hipertrofia es variable, septal aislada, mesoseptal, apical o concéntrica, esta última, cuando la obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo determina incremento de la postcarga y se agrega hipertrofia global. El engrosamiento parietal puede traer consigo disminución en la capacidad de relajación ventricular, con reducción de la capacidad de llenado ventricular y deterioro de la función ventricular diastólica.

El aporte de la Ecocardiografía, especialmente bidimensional (18), ha sido de gran utilidad para la clasificación de las Miocardiopatías Hipertroficas, al poder demostrar la hipertrofia regional que puede ser exclusiva del septum anterior, de todo el septum, anteroseptales o apicales, variedades no demostrables con la técnica lineal. G. Sutton (19) inició los estudios referentes a la capacidad de relajación y evaluación de la

función diastólica asociando registros ecocardiográficos y fonomecanocardiográficos.

En la Miocardiopatía Restrictiva la relación del espesor parietal/volumen permanecen normales. La alteración básica reside en la disminución de la capacidad de llenado ventricular por la rigidez muscular. Puede confundirse con la pericarditis constrictiva.

El enfoque fundamental de revisión es la Miocardiopatía Hipertrófica de tipo Apical, cuyos antecedentes históricos se señalan a continuación.

La primera descripción de la Hipertrófia Apical asimétrica del ventrículo izquierdo fue publicada en 1976 por Sakamoto y col. (20). Refieren como datos de importancia la presencia de ondas T negativas gigantes mayores de 10 mm. en las derivaciones precordiales, especialmente en V4-V5 y la demostración ecocardiográfica de la topografía de la hipertrofia.

En 1979 Yamaguchi y col., (21) consideran a la entidad como variedad de Miocardiopatía Hipertrófica no Obstruccionista, recopilan 30 pacientes para su publicación, en los que observaron predominio del sexo masculino, frecuente en el Japón, con probable transmisión recesiva y ligada al sexo. La mayoría de los pacientes se encontraban asintomáticos y el electrocardiograma mostraba ondas T negativas gigantes, como lo refirieron Sakamoto y

col. Generalmente el punto de partida diagnóstico correspondió a un electrocardiograma por examen general o realizado por dolor torácico atípico, en algunas ocasiones los pacientes presentaban disnea como síntoma más llamativo. En la exploración física refirieron que el choque de la punta era de tipo sostenido, la presencia de soplo sistólico expulsivo poco intenso en mesocardio y la aparición de cuarto ruido. En el estudio radiológico no encontraron datos de importancia y generalmente la silueta cardíaca era de tamaño normal. En la revisión intencional exhaustiva del electrocardiograma encontraron ausencia de onda q representativa del primer vector septal. En el vectocardiograma encontraron un patrón uniforme tanto en el plano frontal como en el horizontal; el asa de QRS mostraba rotación antihoraria en el plano horizontal orientada hacia la izquierda, atrás y abajo, con las fuerzas iniciales dirigidas hacia delante y ligeramente a la izquierda. El hecho más sobresaliente fue el alargamiento y estrechamiento del asa de la onda T, orientada ésta hacia la derecha y atrás. En el ecocardiograma modo M se observó un aumento progresivo del espesor del septum interventricular en el registro de barrido de la aorta al ápex, también evidente pero de menor grado, en la pared posterior del ventrículo izquierdo. El estudio bidimensional demostraba sin lugar a dudas el incremento en el espesor del septum interventricular y de la pared posterior de tipo progresivo hacia el ápex, que estrechaba la cavidad dándole en sistole la apariencia de una espada, dependiendo el estrechamiento de la cavidad de

la hipercontractilidad de las paredes, en especial de la pared posterior y con excepción del septum interventricular que era hipocinético; la válvula mitral no mostraba datos de obstrucción sistólica, es decir no se observó movimiento sistólico anterior en dicha válvula. Por medio del cateterismo la información ecocardiográfica fue comprobada, no se objetivaron datos de obstrucción, casi todos los pacientes presentaban hipertensión telediastólica del ventrículo izquierdo y la coronariografía fue normal en todos los pacientes. La biopsia miocárdica mostraba datos de hipertrofia que podría ser atribuible a la Miocardiopatía Hipertrofica, pero no era concluyente para descartar que ésta fuera secundaria a hipertensión arterial sistémica o hasta probablemente a enfermedad coronaria. Concluyeron que los pacientes eran portadores de Miocardiopatía Hipertrofica Apical no obstructiva, con un patrón de contracción y localización del engrosamiento septal diferente al conocido en la Miocardiopatía Hipertrofica de tipo obstructivo.

Tillaant y col. (22) en Francia, durante el año 1980 describieron 5 casos de Miocardiopatía Hipertrofica Apical con las mismas características de los de Yamaguchi y col. (21), sin embargo, con algunas pequeñas variantes, por ejemplo, uno de los pacientes estudiados presentaba taquicardias ventriculares de repetición de pobre respuesta al tratamiento; probablemente, lo más trascendente de su comunicación fue que por medio de la medi

ción de lactato en seno coronario pre y postestimulación auricular, encontraron alteraciones metabólicas del miocardio. Uno de sus pacientes presentaba Esclerodermia.

La descripción del primer caso en el continente americano corresponde a Zanoni y col. (23) en 1981; el paciente tenía características similares a los ya descritos. Además demostraron por medio de gammagrafía con Tecnecio-99 alteraciones a nivel de la microcirculación.

Marón y col. (24) en 1982, integraron un grupo de pacientes en los que se demostró Miocardiopatía Hipertrófica Apical - por medio de ecocardiografía y estudio hemodinámico, en dos de ellos con comprobación de la necropsia. Lo interesante reside en que no observaron en la gran mayoría ondas T negativas gigantes, en el ventriculograma no se demostraba la morfología en espada, aunque la gran mayoría mostraba hipocontractilidad apical. En esta serie, no existía el predominio de incidencia en el sexo masculino y el estudio familiar mostró en once de veinte casos - Miocardiopatía Hipertrófica. Hicieron hincapié en dos hechos: - la transmisión genética y la desorganización de las células musculares de la pared ventricular izquierda en los dos pacientes con necropsia. Por todo lo anterior, concluyeron que los pacientes estudiados correspondían a un subtipo de la descripción de Yamaguchi y col. y plantearon que pueden ocurrir variaciones genéticas y raciales que hacen cambiar las características morfológi-

cas del padecimiento, de ahí las diferencias en las observaciones hechas en Japón y en los Estados Unidos.

Un año más tarde, McDonnel y Tsagaris (25), expresaron su desacuerdo con las observaciones de Maron y col. (24) y consideraron que la diferencia residió en el criterio de selección de los pacientes. De sus observaciones, señalaron que los cambios electrocardiográficos son evolutivos y que su variación depende de la isquemia miocárdica concomitante o de los propios a la evolución de la hipertrofia.

Kereiakes y col. (26), agregaron a la información electrocardiográfica la prolongación del intervalo QT corregido según la frecuencia del paciente.

Bertrand y col. (27), observaron características similares a las que informó previamente Zanoni y col. (23), como novedad señalaron que uno de sus pacientes evolucionó hacia la dilatación e insuficiencia ventricular izquierda como si la Miocardiopatía progresara hacia la variedad Dilatada. Hicieron hincapié en no tener explicación para el incremento en la producción de lactato en reposo. Consideraron que el pronóstico del padecimiento no es grave ya que la evolución de cuarenta y tres meses de seguimiento de los pacientes de su grupo no fue desfavorable.

Chia y col. (28), señalaron que probablemente las diferencias observadas por los diferentes investigadores se debe a que -

son diferentes variedades de Miocardiopatía Hipertrófica Apical y que a la descrita por Yamaguchi y col. (21) se le debe denominar variedad Asiática.

Nuevamente en 1985, Karen y col. (29) insisten en que no es obligada la presencia de ondas T gigantes ni el predominio bas culino, que algunos pacientes, como dos en su serie, muestran hipococontractilidad y ante esa situación desaparece la imagen en espada, lo que aconteció en un enfermo de su serie. Si bien en la mayoría el aumento del espesor parietal estaba circunscrito al ápex, en algunos la hipertrofia abarcaba hasta las porciones bas les del septum y de la pared libre del ventrículo izquierdo, aunque el máximo espesor parietal siempre era apical. Encontraron también que la fracción de expulsión era normal tanto en reposo como en ejercicio. En un paciente demostraron regurgitación mitral mediante estudio doppler, lo que podía permitir la inferencia de que en su evolución, la enfermedad puede llegar a comprometer la válvula mitral.

Pannidis y col. (30) en 1986, encontraron que la función sistólica del ventrículo izquierdo era normal en reposo, pero con el ejercicio se deprimía. Dicha observación fue realizada mediante ventriculografía isotópica de primer paso. La función diastólica era normal en reposo, pero su incremento en el ejercicio era menor que en sujetos normales. Ante tales observaciones ellos consideraron que tanto la hipertrofia miocárdica como las altera-

ciones de las fibras musculares pueden ser mas extensas de lo que aparentan, al afectar la función global.

OBJETIVOS

El interés en la realización del presente estudio se inició con el hallazgo en un paciente con datos clínicos no concordantes con la descripción previa en la literatura de las características de la Miocardiopatía Hipertrófica Apical.

Ante este hecho, se revisó la casuística del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, que si bien es pequeña, constituye la experiencia propia.

Se analizaron cada uno de los datos clínicos, electrocardiográficos, ecocardiográficos y hemodinámicos, de los pacientes y se compararon con los descritos previamente.

Entre los propósitos está tratar de definir cuales son las características comunes en la Miocardiopatía Hipertrófica Apical y cuales se pueden considerar como variantes de la enfermedad.

Se tratará de definir si en efecto existen variedades o subtipos del padecimiento, o realmente las diferencias están en relación al estadio de evolución en que se estudia al paciente.

Del análisis anterior, se pretende obtener conclusiones o de no ser posible, plantear hipótesis para ser analizadas posteriormente, cuando la casuística pudiera ser mayor o se pueda tener seguimiento a largo plazo de todos los enfermos.

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron todos los informes clínicos de tres pacientes, atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, de 1981 a 1987, con diagnóstico de Miocardiopatía Hipertrófica Apical.

Se tomó en consideración la edad y el sexo. Se investigó intencionadamente cuales fueron los motivos para que los enfermos acudieran al médico. Se realizó exploración física cuidadosa en todos ellos, tanto en la fase inicial de su estudio como durante el seguimiento hasta la actualidad. Se tuvo interés especial en el reconocimiento y valoración de los latidos precordiales, la posible presencia de frémito, las características de los ruidos cardíacos y la presencia y tipo de fenómenos soplantes.

Todos contaron con estudios de laboratorio como biometría hemática, química sanguínea, uroanálisis, pruebas de función hepática y de coagulación, velocidad de sedimentación globular, VDRL y lípidos en plasma sanguínea.

El estudio Electrocardiográfico se realizó con equipo Hewlett Packard 1151 B de un canal, con inscripción por calor. Se tuvo en consideración el ritmo, las mediciones habituales así como la presencia de trastornos de la conducción o de la excitabilidad, igualmente en lo referente a datos de crecimiento cavitario. Se midió el espacio QT y se relacionó con la frecuencia cardíaca, se

buscaron anomalías de la repolarización ventricular, con especial referencia a las características de la onda T. El estudio electrocardiográfico de seguimiento se pudo llevar a cabo en todos. En dos pacientes se efectuó vectocardiografía.

En todos los pacientes se realizaron teleradiografías de tórax seriadas para evaluación del tamaño de la silueta cardíaca, con búsqueda intencionada de alteraciones en el perfil ventricular y vascular. Se buscaron y analizaron los datos que pudieran sugerir hipertensión venocapilar o arterial pulmonar.

El estudio fonomecanocardiográfico se realizó en equipo Elema-Shönander Mingograf 34 de cuatro canales, de inscripción a chorro. Fué efectuado en dos pacientes con la finalidad de corroborar y contar con representación gráfica de las características de los ruidos cardíacos, de los soplos, además del apexcardiograma, y del registro del pulso carotídeo.

En todos los pacientes se efectuó ecocardiograma lineal y bidimensional, en uno de ellos además se efectuó estudio Doppler pulsado y continuo, en el cual se hizo prueba de esfuerzo isométrico equivalente a un costo de energía de 7 mets para valorar el comportamiento del flujo por ecocardiografía Doppler. El equipo utilizado fue variable (Varian-V 3400 con transductor electrónico de rastreo físico de 2.25 mhz, Siemens Sonoline CD con transductor mecánico de 3.5 Mhz; Electronics for Medicine Honeywell Ultramager

y transductor mecánico de 2.5 Mhz). En todos los casos, se midió cuidadosamente el espesor parietal del ventrículo izquierdo en los diferentes segmentos, para reconocer las diferencias del grosor parietal de la punta ventricular y hasta que nivel se observaba hipertrofia. Se midieron también los diámetros intracavitarios ventriculares y auriculares izquierdos, se analizaron cuidadosamente los aparatos valvulares para descartar la existencia de anomalías de ellas, igualmente se buscó intencionadamente trombo-sis intracavitaria.

En dos enfermos se realizó monitoreo electrocardiográfico de 24 horas. Su utilizó un equipo Avionics B.D. con procesadora modelo 660 A y grabadora Modelo 445. En dos enfermos se realizó prueba de esfuerzo según protocolo de Bruce en banda sin fin con seguimiento electrocardiográfico continuo en equipo Quinton 630 A de 3 canales ó Nihon Kohden Life scope 8 de un canal, con memoria de registro.

Cateterismo derecho e izquierdo, con coronariografía, se efectuó en dos pacientes. En ellos se contó con registro de presiones intracavitarias, se investigó intencionadamente la presencia de gradientes. Se utilizó equipo VR-6 de Electronics for Medicine. La ventriculografía se realizó con angio biplano Angio-max 80 CRG en un paciente y con Arcus CGR monoplano en otro paciente. Se valoró la función ventricular izquierda, se buscó intencionadamente la imagen en espada, así como la presencia de in-

suficiencia mitral asociada. En uno de ellos se realizó estimulación auricular programada.

En un paciente se contó con estudio genético y en éste se realizó gamagrama cardíaco con albúmina marcada con tecnecio-99.

Se analizaron los resultados de cada uno de los pacientes, se compararon entre sí y con los previamente estudiados e informados de la literatura.

DESCRIPCION DE CASOS CLINICOS.

No. 1: Corresponde al caso previamente publicado por Zanoni y col. (23), que puede ser considerado como la primera referencia en América. Actualmente con edad de 26 años, originario de México, D.F., practicaba deporte en forma regular, asintomático hasta cuatro meses antes de asistir al Instituto Nacional de Cardiología hace seis años, cuando su edad era de 20 años. La sintomatología la inició con difeusa de grandes esfuerzos lentamente progresiva y palpitaciones, consultó con un médico quién le encontró un soplo en área precordial y lo envió a este Instituto.

Sin antecedentes personales de importancia.

Configuración somática normal, presión arterial 120/70.- Apex en 5o. espacio intercostal izquierdo y línea media clavicular, con levantamiento sistólico sostenido. Revoluciones cardíacas rítmicas, 65 latidos por minuto, ruidos cardíacos normales, - en mesocardio soplo sistólico expulsivo I/IV. Resto de la exploración física normal.

Electrocardiograma: ritmo sinusal, frecuencia cardíaca - de 65 por minuto, onda P en DII de 0,10 seg., aP a +45°, positiva en V1. P-R de 0,14 seg., aQRS a +60°, onda R alta en DI, DII y aVF, con muesca en la rama descendente aVL, que se manifiesta también en V3. RS en V1, Rs de V2 a V5, la onda q sólo se registra en DIII, sin aparecer en derivaciones precordiales. Supra-

desnivel menor de 2 mm. del segmento ST en DIII. QT de 0,41 seg. con valor medio de + 0,04. T negativa tendiente a ser simétrica y profunda en DI, DII, aVF, aVL y de V2 a V6, siendo hasta de 13 mm. en V3. El trazo sugiere crecimiento ventricular izquierdo, - bloqueo de la rama izquierda del haz de His de grado menor, con - isquemia subepicárdica anterolateral y de los tercios medio y apical del septum interventricular. Figura 1.

Vectocardiograma: en plano frontal, asa de P a $+ 50^{\circ}$ de - 250 mcv. QRS antihorario, arranca hacia la izquierda y abajo. Vértice de R a $+ 35^{\circ}$ y a los 45 mseg. de 1,75 mv., pequeña asa de S con su vértice a $- 140^{\circ}$ y a los 65 mseg. de 500 mcv. Asa T antihoraria con eje mayor a $- 150^{\circ}$ de 400 mcv. En plano horizontal asa de P a $+ 25^{\circ}$ mcv. QRS antihorario con asa de 20 mseg. con su eje medio a $+ 120^{\circ}$, eje mayor de R a $+ 45^{\circ}$ y a los 47 mseg. de - 225 mv., pequeña asa S con vértice a $- 155^{\circ}$ y a los 72 mseg. de - 500 mcv. Asa T antihoraria con vértice a $- 150^{\circ}$ de 500 mcv. En el plano sagital, asa P a $+ 125^{\circ}$ de 250 mcv. QRS antihorario, - arranca hacia $+ 180^{\circ}$, eje mayor de la curva a $+ 140^{\circ}$ y a los 47 - mseg. de 2,5 mv. Asa T de ramas entrecruzadas con su eje mayor a $- 40^{\circ}$ de 400 mcv. El trazo sugiere corazón semivertical dextrorrotado con crecimiento biventricular. Isquemia subepicárdica anteroseptal y anterolateral bajas.

Laboratorio: biometría hemática, química sanguínea, general de orina, electrolitos, velocidad de sedimentación globular,

antiestreptolisina, proteína C reactiva y lípidos con resultados normales o negativos. Cariotipo y estudio cromosómico también normales.

Radiografías de Tórax: dentro de límites normales.

Fonomecanocardiograma: corroboró la presencia de soplo sistólico expulsivo que aumentó con la inhalación de nítrito de amilo. Curva del pulso carotídeo normal al igual que los intervalos sistólicos, además se hizo evidente la presencia de cuarto ruido y se corroboró la característica sostenida del apexcardiograma, el índice "a" fue del 17%.

Ecocardiograma: en modo M se vió incremento progresivo del septum interventricular, de 10 mm de espesor diastólico final a nivel basal que aumenta hasta 23 mm. en el barrido hacia la punta, la pared posterior a este nivel con espesor diastólico final de 16 mm. No se demostró movimiento sistólico anterior de la válvula mitral ni cierre mesosistólico de la aorta. Las dimensiones de la cavidad ventricular izquierda, la raíz de aorta y la aurícula izquierda fueron normales. Dichos hallazgos se confirmaron con el estudio bidimensional.

Hemodinamia: el cateterismo derecho mostró presiones normales en el trazo de retiro desde el enclavamiento hasta la aurícula derecha. El trazo de retiro de las cavidades izquierdas de la porción apéxica hacia la cámara de salida ventricular izquierda mostró gradiente de 19 mmHg. que fue atribuido al atrapamiento

del catéter por las paredes hipertrofiadas, no se consideró verdadero. La presión diastólica final del ventrículo izquierdo fue normal. Los volúmenes ventriculares y la fracción de expulsión normales. El patrón de contracción fue hiperdinámico, en OIA (oblicua izquierda anterior) con obliteración apical del ventrículo izquierdo durante la sístole. Masa ventricular aumentada. Coronarias normales. La inyección intracoronaria de albumina marcada con tecnecio-99 mostró hipoperfusión apical y lateral del ventrículo izquierdo.

Desde la fecha del estudio inicial recibe propranolol 30 mgr. diarios vía oral, la evolución clínica hasta la actualidad es satisfactoria y los controles periódicos electrocardiográficos y radiológicos no han mostrado cambios.

No. 2. Femenino de 40 años procedente de Mexicali, Baja California. Enviada por un médico desde su lugar de residencia al Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez en Marzo de 1983.

Maestra de primaria. Padre con hipertensión arterial sistémica y la madre además de hipertensión padece diabetes mellitus - tipo II. Un hermano falleció a la edad de 34 años, en forma súbita estando asintomático.

Sin antecedentes personales de importancia.

Desde 1978, refirió disnea grado I (NYHA) cuando viajaba a la Ciudad de México que atribuyó a la altitud. Desde octubre -

de 1982 empezó a presentar cuadros sugestivos de disnea paroxística nocturna, aproximadamente cada 20 días. Dos meses más tarde presentó en forma súbita un accidente cerebrovascular agudo, que fue considerado por un Neurólogo como embolia en el territorio de la arteria cerebral media derecha. Por las manifestaciones anteriores y la presencia de un soplo se planteó el diagnóstico de doble lesión mitral reumática y se la envió a este Instituto para su estudio y atención, estaba en tratamiento con furosemide (1 tableta diaria de 40 mgr), dipiridamol (75 mgr cada ocho horas V.O.), y suplementos de potasio.

Enferma con edad aparente similar a la cronológica, con hábito exterior normal y cooperadora al interrogatorio, en el que se confirmaron los datos referidos anteriormente. Exploración física: ligera hemiparesia izquierda. Galactorrea. Sin deformación precordial, ápex en 6o. espacio intercostal izquierdo y línea media clavicular, hiperdinámico. Ruidos cardíacos rítmicos, con ligero apagamiento del primer ruido y retumbo corto I/IV, que no aumenta de intensidad con el decúbito lateral izquierdo. Resto de la exploración normal.

Electrocardiograma: Ritmo sinusal, frecuencia cardíaca de 60 latidos por minuto, P-R 0,15 seg, QRS 0,09 seg., QT 0,48, con valor medio de + 0,10 seg, AP + 30°, AQRS + 45°. Onda P 0,13 seg. - bimodal en DI y DII con segundo nodo mayor, -/+ en aVL y +/- con deflexión negativa lenta en V1. Espesamiento de la rama ascenden-

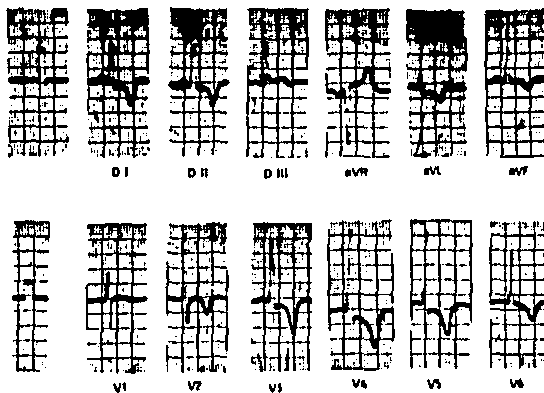


Fig. 1. ECG correspondiente al paciente No. 1.

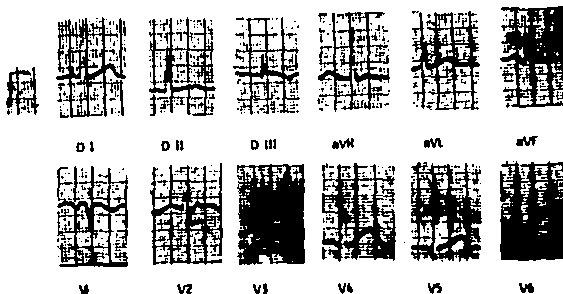


Fig. 2. ECG correspondiente al paciente No. 2.

te de la onda R en avL, aRsR, empastada en DIII. Empastamiento de la rama ascendente de la onda R en avf. Complejo transicional con difasismo amplio en V2 y salto brusco a ventrículo izquierdo en V3, con R alta de V3 a V6 (23 mm). aT a 0o. Onda T negativa asimétrica en V1, positiva de V2 a V6. Onda U de V3 a V5. El trazo sugiere crecimiento auricular y ventricular izquierdos, con trastornos de conducción intraventricular. Probable bloqueo de rama izquierda de grado menor. Sin manifestaciones del primer vector septal.- Trastorno difuso de la repolarización ventricular. Figura 2.

Radiografía de Tórax: ligera cardiomegalia (índice cardiotorácico del 56%). Crecimiento ligero de aurícula y ventrículo izquierdo. No se observaron datos de hipertensión venocapilar ni arterial pulmonar.

Laboratorio: biometría hemática, química sanguínea, examen de orina, prueba de látex, VDRL, velocidad de sedimentación globular y tiempo de protombina dentro de límites normales.

Fonomecanocardiograma: primer ruido ampliamente desdoblado (intervalo IM-IT de 0,05 seg.), con componente tricúspideo mayor que el mitral en reposo. Segundo ruido desdoblado amplio (intervalo IIA-IIP de 0,05 seg.) con IIA de mayor amplitud que el IIP. Con prueba de ejercicio dinámico, el IM aumentó de intensidad, --postesfuerzo inmediato apareció un pequeño retumbo y en el postesfuerzo tardío un cuarto ruido. Precordiograma derecho de morfología

gía normal de depresión mesosistólica. Apicograma en 5o. espacio intercostal izquierdo y 2 cm. por fuera de la línea media clavicular, morfología sistólica de descenso rápido, IIA-OM de 0,20 seg. llenado rápido muy aplanado, onda "a" grande de 15 mm, índice "a" del 25%. Figura 3. Pulso carotídeo tipo adulto, con onda dicrótica disminuida. Cronodinocardiometría: intervalo de latencia electro-mecánica de 0,07 seg., intervalo bradibérico de 0,04 seg, fase preisovolumétrica de 0,02 seg., periodo pre-expulsivo de 0,13 seg. periodo expulsivo de 0,32 seg., cociente sistólico de Weisser de 0,40, fracción de expulsión (método de Garrard) del 52%.

Ecocardiograma: en modo M se observó aurícula izquierda con diámetro anteroposterior de 43 mm. Válvula mitral de aspecto normal con amplio desplazamiento de la valva posterior, excursión B-E de 21 mm, pendiente E-F de 43 mm/seg. El septum interventricular a nivel de la válvula mitral con espesor diastólico final de 5 mm, espesor sistólico final de 10 mm. y excursión de 7 mm, - el espesor diastólico final del septum interventricular a nivel de músculo papilar era de 24 mm. La pared posterior a nivel de válvula mitral, con espesor diastólico final de 8 mm, espesor sistólico final de 13 mm. y excursión de 11 mm, hacia la punta el espesor diastólico final de la pared posterior fue de 14 mm. Cavidad ventricular izquierda con diámetro diastólico final de 60 mm. y diámetro sistólico final de 48 mm. a nivel basal; hacia la punta, el diámetro diastólico final de 31 mm. y sistólico final de -

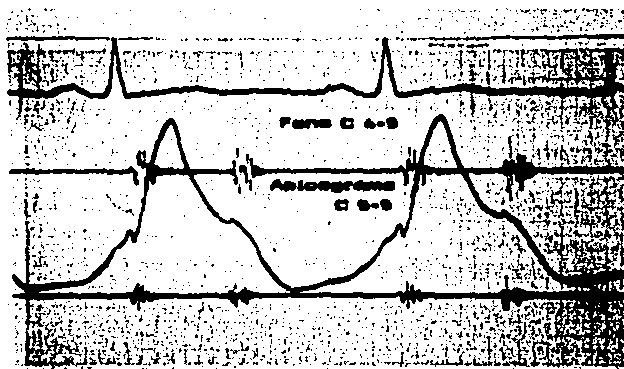
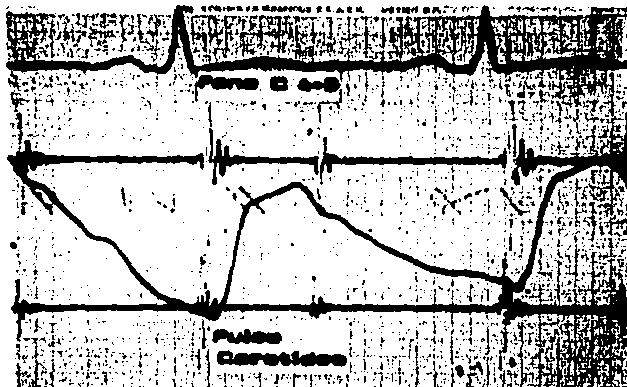


Fig. 3 A y B. Fono, Pulso carotideo y Apicograma del paciente No. 2. Explicación en el texto.

18 mm. Aorta con diámetro anteroposterior de 35 mm, no hay cierre mesosistólico y el periodo expulsivo fue de 0,32 seg. Figura 4.

En modo bidimensional el estudio ecocardiográfico mostró aurícula izquierda ligeramente dilatada, válvula mitral normal, - ventrículo izquierdo con cavidad reducida por engrosamiento parietal desde la porción media; el espesor del septum interventricular en la porción basal es de 10 mm, al igual que la pared posterior, las mediciones a niveles bajos no se pudieron realizar por estar - totalmente obliterada la cavidad por el músculo, cuyo espesor a nivel del ápex aumentó a 25 mm. La aorta de apariencia y mediciones normales, al igual que las cavidades derechas. En eje corto parasternal a nivel del tercio apical, el espesor parietal del septum interventricular llegó a ser de 29 mm, similar al de la cara anterior y parte de la lateral; la porción posterior del septum interventricular y la cara posterior, con espesor de 15,5 mm. En la - imagen de eje largo con aproximación apical, la cavidad da la sensación de un "ocho" con el círculo superior menor, con importante reducción de su diámetro durante la contracción. Figura 5.

La enferma regresó a su lugar de residencia con tratamiento a base de propanolol (30 mgr/día) y acenocumarina (según resultado del tiempo de protrombina).

En 1984 se refirió la existencia de un soplo regurgitante mitral II/IV. Palpitaciones frecuentes por lo que se le realizó -

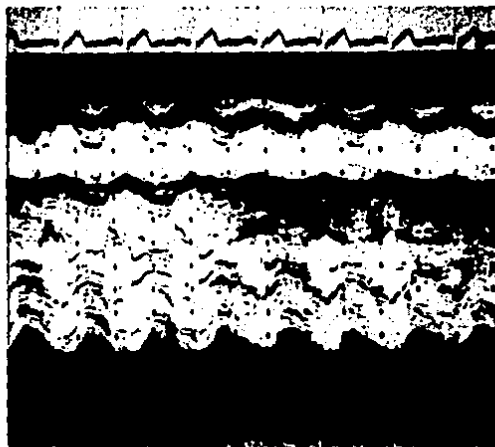


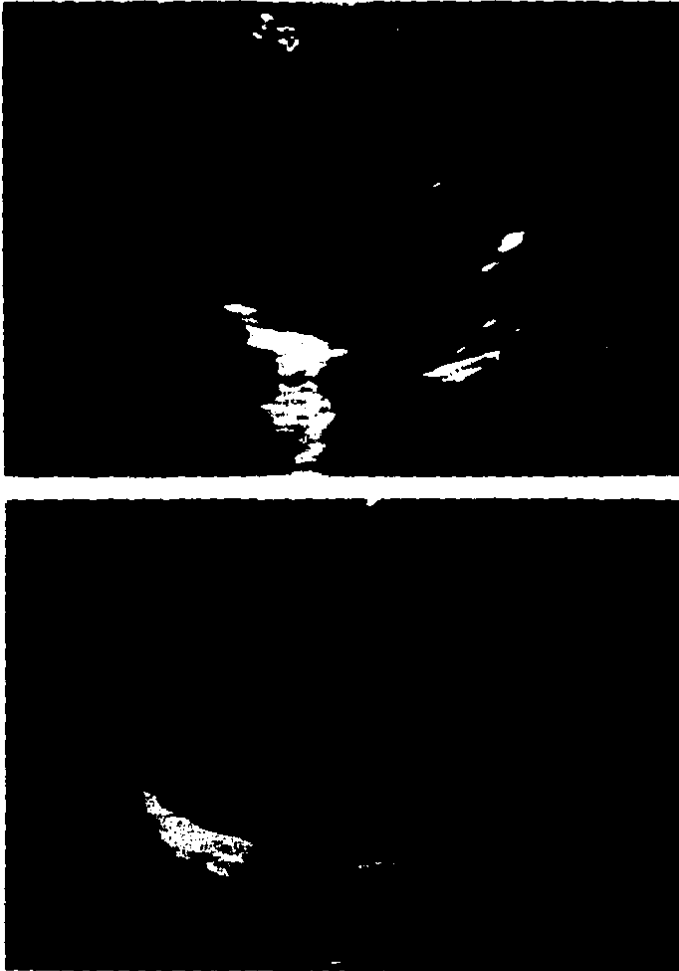
Fig. 4. ECO modo M del paciente No. 2: Septum interventricular. (S.I.V.)



Fig. 5. ECO 2D. Vista eje largo con aproximación apical del paciente No. 2. Explicación en el texto.

un estudio de Holter que mostró variaciones del automatismo sinusal, frecuente aumento del automatismo supraventricular por foco ectópico, aumento aislado y ocasional del automatismo ventricular ectópico, en una ocasión apareado. Se inició tratamiento con -- amiodarona (200 mgr/día cinco días a la semana V.O.) con lo que -- las palpitaciones desaparecieron. Se le realizó una prueba de es fuerza según protocolo de Bruce y alcanzó el 74% de la frecuencia máxima esperada para su edad, fue negativa a cardiopatía isquémica, no tuvo arritmias, la capacidad física disminuida. El elec-- trocardiograma basal fue similar al inicial de 1983.

En 1985 la enferma continuaba aparentemente en grado fun cional I, se auscultó un soplo regurgitante mitral II/IV ya referido en 1984. Se realizó estudio ecocardiográfico que mostró aumento en el diámetro auricular izquierdo, insuficiencia mitral y las valvas de ésta se observaron fibrosadas. Figura 6. Se efectuó nuevo estudio de Holter y coincidió su colocación con un episodio de disnea paroxística nocturna, se registró bradiarritmia con fre cuencia cardíaca de 30 latidos por minuto y bloqueo auriculoventricular de primer grado; al levantarse de la cama se recuperó -- tanto de la disnea como de la bradicardia. Una semana más tarde se repitió la prueba de monitoreo electrocardiográfico que solo -- mostró bradicardia sinusal de 50 latidos por minuto durante el -- sueño profundo. Se indicó ácido acetil salicílico y fue suspen di da la scenocumarina.



Figs. 6 y 7: ECO 2D, paciente No. 2. Vista apical de 4 cámaras. Aumentó en diámetro A.I.

En 1986 fue nuevamente revisada, la enferma refirió continuar con disnea grado I y palpitaciones ocasionales, persistió el soplo sistólico regurgitante mitral de igual intensidad, no hubo cambios de importancia en los estudios electrocardiográficos y radiológicos. El estudio ecocardiográfico mostró aumento del diámetro auricular izquierdo. La porción basal del septum interventricular y de la pared posterior de iguales dimensiones. En aproximación apical de cuatro cámaras, se observó defecto de coaptación de las valvas de la mitral por desplazamiento sistólico incompleto de la valva anteroseptal. Figura 7.

No. 3: Masculino de 34 años, natural y reside en México Distrito Federal.

Antecedentes: madre con "soplo cardíaco", es reparador de refrigeradores, fue boxeador amateur. Fumador ocasional. Alcohólico desde los 18 años con embriaguez semanal.

Atendido en el Instituto Nacional de Cardiología desde - Noviembre de 1986. Refirió tener desde hace cuatro años disnea - súbita y ocasional que lo despertaba en la noche y duraba treinta minutos, no se acompañaba de otros síntomas y aparecía dos o tres por mes. Antes de asistir al Instituto, consultó con un médico - quien le dió tratamiento que no recuerda, pero las molestias desaparecieron. El enfermo siempre pensó que eran debidas a la ingestión de alcohol. Llevaba tres meses asintomático cuando de nuevo reapareció la disnea de decúbito tardío, esta vez duró seis horas.

Desde entonces refiere disnea al caminar aproximadamente 100 metros y cada quince días aproximadamente, se despierta en la noche con falta de aire, se levanta, camina por la habitación y desaparece en unos quince minutos. Dejó de tomar alcohol pero las molestias persistieron, al cabo de un año, los síntomas desaparecieron, sin tratamiento.

Hace dos años comenzó de nuevo a ingerir bebidas alcohólicas en importante cantidad y en un año reapareció la sintomatología similar, además de algias pungitivas precordiales de aparición irregular y duración de tres horas. Nuevamente asintomático hasta un mes antes de acudir al Instituto de Cardiología. Cuatro días antes de su atención, sentado en un transporte público, presentó disnea intensa con desvanecimiento y pérdida de conciencia. Fue trasladado a una clínica del Seguro Social desde donde fue enviado al Instituto.

Exploración: enfermo intranquilo, muy preocupado por su enfermedad. Fondo de ojo con dilatación venosa retiniana, atrofia coriorretiniana en periferia temporal superior de ojo izquierdo secundaria a trauma ocular. Sin angiotonia retiniana. A nivel precordial, soplo sistólico regurgitante I/IV que ocupaba toda la sístole, cuarto ruido. Los signos vitales y el resto de la exploración física era normal.

Electrocardiograma: ritmo sinusal, frecuencia cardíaca de 60 latidos por minuto. Onda P en DII de 0,09 seg, aP de +30°, P

+ en V1, P-R de 0,14 seg., aQRS a 0o, SI-SII-SIII, R alta con empastamiento inicial en DI y aVL, rS en V1, RS en V2, Ra de V3 a V6, R de V5 de 30 mm de altura. Ausencia de q en todas las derivaciones precordiales. aT a + 150°, T negativa simétrica hasta - de 14 mm de V2 a V6, mayor de V2 a V4. QT de 0,44 seg., con valor medio de + 0,06 seg. El trazo sugiere crecimiento ventricular izquierdo, no hay manifestaciones del primer vector septal. - Isquemia subepicárdica anteroseptal y lateral. Trastornos difusos de la repolarización. Figura 8.

Vectocardiogramas: en plano frontal asa de P a + 250° de - 200 mcv, QRS antihorario, arranca hacia + 90°, eje mayor del asa R a 0o y a los 38 mseg., de 1,5 mv, empastamiento terminal de la curva de 20 mseg. sobre la línea de - 90°, asa T antihoraria con su eje mayor a + 160° con 400 mcv. En plano horizontal asa de P a 0o de 100 mcv, QRS antihorario arranca hacia + 90° cruzando el eje de la "X" a los 38 mseg., eje mayor de asa R a - 25° y de 47 mseg. de 2 mv., ausencia de asa S, asa T de ramas superpuestas - con su eje mayor de - 155°, de 500 mcv. En el plano sagital, asa de P a + 120°, de 200 mcv, QRS antihorario, arranca hacia delante y abajo, primer vértice a + 165° y a los 30 mseg. de 600 mcv, segundo vértice a - 150° y a los 58 mseg. de 1 mv., asa T antihoraria con su eje mayor a + 30° de 200 mcv. El trazo sugiere corazón intermedio o semihorizontal, dextrorrotado, crecimiento de - las cavidades izquierdas con acentuación de las fuerzas electromo

trices anteroseptales. Isquemia subepicárdica anteroseptal y anterolateral.

Radiografía de Tórax: tamaño cardíaco normal, sin signos de hipertensión venocapilar y arterial pulmonar. Partes superficiales y tórax óseo normal.

Laboratorio: biometría hemática, química sanguínea, examen general de orina, VDRL, pruebas de función hepática, lípido--grama y velocidad de sedimentación dentro de límites normales.

Electrocardiografía dinámica (Holter) durante veinticuatro horas únicamente mostró alteraciones del automatismo sinusal.

Prueba de esfuerzos: con protocolo de Bruce, se alcanzó el 98% de la frecuencia máxima esperada para su edad al final de la etapa IV. Apareció disnea entre la II y III etapa, tos seca en la IV. La respuesta presora fue plana y se auscultó un cuarto ruido intermitente. No hubo cambios electrocardiográficos en relación con los basales.

Ecocardiografía: aurícula izquierda de dimensiones normales (diámetro anteroposterior de 35 mm), septum interauricular normal, válvula mitral de morfología normal, sin movimiento sistólico anterior, excursión D-E de 18 mm y velocidad de la pendiente E-F de 65 mm/seg. Espesor parietal del ventrículo izquierdo a nivel basal igual en todas las paredes (espesor diastólico final de

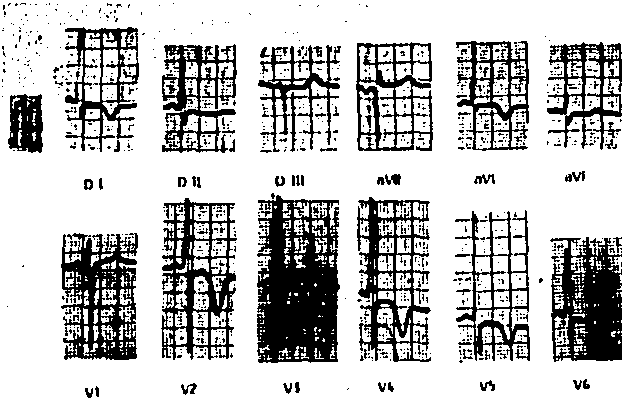


Fig. 8. ECG correspondiente al paciente No. 3.



Fig. 9A. ECO 2D. Paciente No. 3. Eje largo longitudinal. Se observa aumento progresivo del espesor del septum interventricular hacia el ápex.

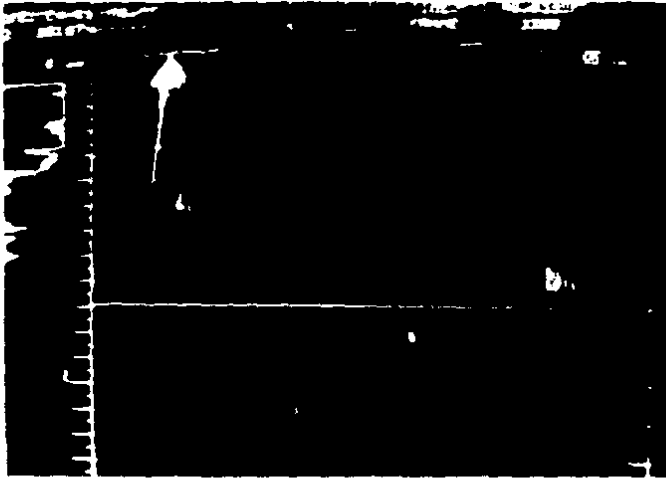


Fig. 9 B. Doppler pulsado, vista apical cuatro cámaras. Pequeña regurgitación protosistólica mitral. Paciente No. 3.

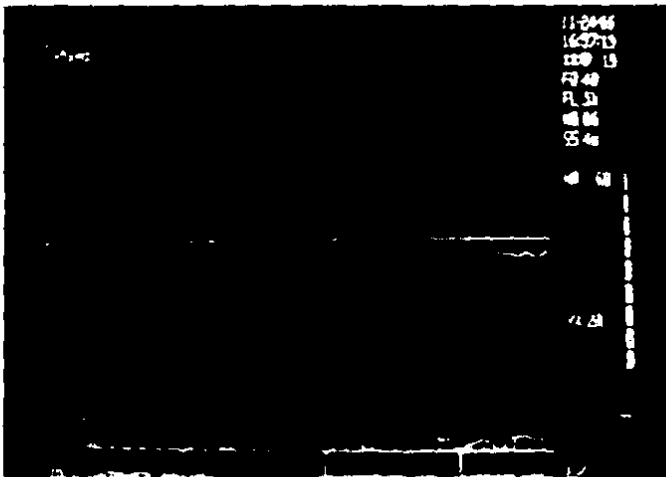


Fig. 9 C. Flujo transaórtico por doppler continuo. Paciente No. 3.



Fig. 10. Ventriculografía izquierda. Paciente No. 3
Diastole (A) y sístole (B) (Imagen en espada).

T A B L A S

T A B L A I

PACIENTE	SEXO	EDAD	TIEMPO DE SEGUIMIENTO (años)	SINTOMAS INICIALES	SINTOMAS ACTUALES	EXPLORACION FISICA INICIAL	EXPLORACION FISICA ACTUAL
1	V	26	7	Disnea Palpitaciones	Palpitaciones Ocasionales	Soplo Sistólico Mesocárdico Apex hiperdinámico y sostenido	
2	M	40	5	Disnea A.V.C.	Disnea Palpitaciones Ocasionales	1o. R Retumbo mitral	Hemiparesia izquierda Soplo sistólico mitral II/IV Apex Hiperdinámico
3	V	34	1	Disnea	Disnea Ocasional	4o. R. Soplo sistólico Mesocárdico.	

T A B L A I I

PACIENTE	ECG	VECTOCARDIOGRAMA	HOLTER	P.E.F.
1	QTc normal alto Descripción Yamaguchi	Descripción Yamaguchi		
2	QTc aumentado No descripción Yamaguchi		Aumento automatismo ventricular Bradicardia sinusal	Negativa a Cardiopatía Isquémica
3	QTc aumentado Descripción Yamaguchi	Descripción Yamaguchi	Variaciones del Automatismo sinusal	Negativa a Cardiopatía Isquémica

T A B L A I I I

PACIENTE	FONO	ECO-DOPPLER	HEMODYNAMIA
1	<p>Soplo sistólico expulsivo</p> <p>Pulso carotideo normal</p> <p>Intervalos sistólicos normales</p> <p>4o. R</p> <p>Apex sostenido</p> <p>Índice "a" del 17%</p>	<p>Hipertrofia apical</p> <p>cavidades normales y vasos</p>	<p>D2 V.I. normal</p> <p>Imagen en espada</p> <p>Hipertrofia apical</p> <p>Coronarias normales</p> <p>Sin insuficiencia mitral.</p>
2	<p>(1983)</p> <p>Retumbo mitral post-ejercicio</p> <p>Llenado V.I. lento</p> <p>Datos de hipertensión telediastólica V.I.</p>	<p>Hipertrofia apical</p> <p>Aumento progresivo del tamaño de A.I.</p> <p>Defecto de captación de las valvas de la mitral</p>	
3		<p>Hipertrofia apical</p> <p>cavidades y vasos normales</p> <p>pequeña regurgitación protosistólica mitral</p> <p>Flujo aórtico laminar, V. máx de 85 cm/seg.</p> <p>Aumenta en postesfuerzo</p>	<p>D2 V.I. aumentada</p> <p>Imagen en espada</p> <p>Hipertrofia apical</p> <p>Coronarias normales</p> <p>Sin insuficiencia mitral</p>

DISCUSION.

Es apenas en la segunda mitad del siglo XX cuando se desarrolla el interés por el reconocimiento y estudio de las miocardiopatías. Se inicia con las observaciones de Brock (3) y posteriormente con los estudios de Braunwald y col. (15). El término Miocardiopatía fue propuesto inicialmente por Bridgen (5), pero ha sido motivo de discusión al igual que su clasificación. Goodwin y col. (12) han sido probablemente los que más interés ha puesto en el estudio y clasificación de esta enfermedad, tan es así que la Organización Mundial de La Salud (9) adoptó la clasificación por ellos propuesta. Se consideran tres grupos fundamentales: Hipertroóficas, Dilatadas y Restrictivas.

Respecto a las Miocardiopatías Hipertroóficas la más estudiada corresponde a la variedad Obstructiva y esta nominación ha desplazado a la estadounidense por mucho tiempo conocida como Estenosis Subaórtica Hipertrofica Idiopática, o la propuesta en nuestro medio de Estenosis Subaórtica Dinámica (8).

Sin embargo, las Miocardiopatías Hipertroóficas no son sólo subaórticas u Obstructivas. La Hipertrofia puede estar localizada y circunscrita a otras porciones del ventrículo izquierdo que no sea el septum interventricular en su porción anterobasal. Se han descrito casos en que la hipertrofia es exclusivamente apical. La primera comunicación de Miocardiopatía Hipertrofica Apical corres-

ponde a Sakamoto y col. (20) en 1976 y posteriormente, en 1979, - Yamaguchi y col. (21) la consideran como una variedad de Miocardiopatía Hipertrofica no obstructiva con características clínicas y datos electrocardiográficos y ventriculográficos propios, diferenciales con otros padecimientos y otros tipos de Miocardiopatía.

Se consideraron como los datos fundamentales en el diagnóstico, la presencia en el electrocardiograma de ondas T negativas profundas, a las que se les denominó gigantes, y la deformación de la cavidad ventricular izquierda, que en la ventriculografía adopta la forma de una espada por estar muy reducida la cavidad en su porción apical por el engrosamiento parietal y la reducción con la contracción sistólica de esta.

Sin embargo, al aumentar el número de casos informados en la literatura, se puede observar que no todos los pacientes tienen las mismas características. Tilmant y col. (22) observaron un paciente con taquicardias ventriculares de repetición no descritas en los casos anteriores. Maron y col. (24) estudiaron pacientes que no presentaban en el ECG las ondas T negativas gigantes, descritas inicialmente. Bertrand y col. (27) observaron la evolución de un paciente con dilatación progresiva de la cavidad ventricular izquierda como si correspondiera a una Miocardiopatía Dilatada, y lógicamente desaparece la imagen ventriculográfica en espada (29).

La explicación para algunos es que existen variedades de

la enfermedad (24, 28) y que son diferentes los casos del Japón - con los observados en el resto del mundo, para otros no existe va riedad geográfica (31), hecho que para la serie aquí estudiada - acontece, ya que hay pacientes (No. 1) con las características - descritas por Yamaguchi y col. (21) y otros de comportamiento cli nico e información de gabinetes muy diferentes. Probablemente se debe a que corresponde a un proceso evolutivo (25) ya que el daño miocárdico es variable tanto en grado como en extensión, llegá ndo se a demostrar en algunos daño difuso. Tal vez en efecto puedan sumarse algunas características raciales o genéticas.

En esta serie destacan los hallazgos del paciente No. 2, quien presentó crisis de edema agudo del pulmón y accidente vascu lar cerebral y en cambio el ECG no era característico, además en su evolución posterior apareció insuficiencia mitral, tal vez se- cundaria a la desproporción geométrica del ventrículo y no por - daño valvular, puede ser todo expresión del progreso evolutivo de la enfermedad, la sobrecarga diastólica del ventrículo que deter- mina la insuficiencia mitral, modificar el patrón de la repolari- zación o deberse este cambio al daño miocárdico de mayor exten- sión a lo que corresponde a la hipertrofia, tan es así que las - dimensiones auriculares izquierdas son desproporcionadas al grado de insuficiencia mitral y las manifestaciones de hipertensión ve- nocapilar pulmonar aparecieron antes que la insuficiencia mitral y en el fondo todo condicionarse al deterioro miocárdico, que tam

bién puede modificar el patrón típico de repolarización ventricular de la miocardiopatía hipertrófica apical.

Ante estos puntos de vista es de considerar que en su proceso evolutivo, los tres pacientes tienen bloqueo de rama izquierda de grado variable y sin embargo, la alteración es apical y no basal del septum interventricular.

Es indudable la utilidad de la ecocardiografía no solo para el reconocimiento de la Miocardiopatía Hipertrófica Apical, - tanto en lo que se refiere a su detección, como su diferenciación con otras variedades y de su repercusión hemodinámica, más si se cuenta con el apoyo de la técnica Doppler a la ecocardiografía bidimensional. Es de destacar el hallazgo del cambio de la curva de flujo aórtico por Doppler continuo con el ejercicio en el paciente No. 3.

Concluimos que la Miocardiopatía Hipertrófica Apical es - un tipo de Miocardiopatía Hipertrófica no Obstruktiva, de mayor predominio en varones en edad media de la vida, de estudios genéticos y etiológicos no concluyentes, en cuya presentación clínica coinciden todos los autores revisados como molestias precordiales atípicas o asintomáticas, de hechos radiológicos no llamativos, - electrocardiográficamente en la mayoría de los casos T negativas gigantes sobre todo en derivaciones V4-V5, sin embargo, esto no es obligado en su diagnóstico, pues algunos muestran alteraciones

en la repolarización menos acusadas, con QTc alargado. Estas alteraciones pueden explicarse por alteraciones en la microcirculación o por espasmo vascular, que nos darían la isquemia miocárdica, con la consecutiva alteración de la repolarización. El ECO modo M aunque describe ciertas áreas de hipertrofia, no es concluyente en el diagnóstico, siéndolo así el Bidimensional, más con el apoyo de la técnica Doppler, en el que se puede ver toda el área de hipertrofia y la imagen en espada. El Estudio Hemodinámico confirma estos hechos, las coronarias son normales, la presión diastólica final del ventrículo izquierdo puede estar elevada y ella puede ser el motivo de la disnea de los pacientes. Las pruebas de detección de cardiopatía isquémica (prueba de esfuerzo, estimulación auricular programada), son normales. Es posible la existencia de fenómenos embolígenos y la evolución hacia la insuficiencia mitral. Existen cambios en la función ventricular con el ejercicio y el pronóstico a largo plazo no parece ser malo, aunque es posible un progreso evolutivo de la enfermedad.

REFERENCIAS.

1. LIOUVILLE I, HALLOPEAU H: Retresissement cardiaque sous aortique. Gaz Med. Paris 24:261, 1869.
2. SCHMINCKE A: Uber link seitige muskulose counrstenose. Deutsche Med. Wchuschr. 3:2-82, 1907
3. BROCK R C: Functional obstruction in left ventricle. Guy's Hosp. Rep. 108:126-143, 1959.
4. WOOD P: Diseases of the heart and circulation, non rheumatic myocarditis and miscellaneous cardiopathies, pags. 605-645 Eyre and Spotiswoode. Londres 1956.
5. BRIGDEN W: Uncommon myocardial disease: The noncoronary cardiomyopathies. Lancet 2:1179-1343, 1957.
6. TEARE D: Asymetrical hypertrophy of the heart in young adults. Br. Heart J, 21:1, 1958.
7. EPSTEIN S E Y MARON B J: HYPertrophic cardiomyopathy: an overview. Hypertrophic Cardiomyopathy. pags. 5-17. M. Kaltenbach (ed). Epstein SE. SpringerVerlang. Berlin 1982.
8. FISHLEDER B: Exploración cardiovascular fonomecanocardiografía clínica. 2a. Edición. La Prensa Médica Mexicana. Pag. 599, 1978.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

9. ORGANIZACION MUNDIAL DE LA SALUD (OMS). Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. Br. Heart J. 44:672-3, 1980.
10. GOODWIN J F, CORDON H, HOLLMAN A, ET AL: Clinical aspects of cardiomyopathy. Br. Med. J. 1:69, 1961.
11. GOODWIN J F, OAKLEY C M: The Cardiomyopathies. BR. Heart J. 34:545. 1972.
12. GOODWIN J F, OAKLEY C M, COHEN J, Y EFFAT H: Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Br. Heart J. 26, 1964.
13. GOODWIN J F: The frontiers of cardiomyopathy. Br. Heart J. 48: 1-8, 1982.
14. CRILEY J M, LEWIS K B, WHITE R I, Y ROSE R S: Pressure gradient without obstruction. A new concept in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Circulation 32:881-7, 1965.
15. ROSS J, BRAUNWALD E, GAULT J H, ET AL: The mechanism of the intraventricular pressure gradient in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Circulation 34: 558;78, 1966.
16. BURCH S E, ET AL: Ischemic cardiomyopathy. A. Heart J. 79:291-292, 1970.
17. ZARCO P: Historia, concepto y clasificación de las Cardiomiopatías. En Monocardio pags. 6-9, Septiembre 1984.

18. MARON B J, GOTTCHENER J S, BONOW R O, Y EPSTEIN S E: Hypertrophic cardiomyopathy with unusual locations of left ventricular hypertrophy undetectable by M-m de echocardiography: Identification by wide-angle, two-dimensional echocardiography. *Circulation* 63:409-418, 1981.
19. SUTTON G C, AND CRAIGE E: Clinical signs of acute severe mitral regurgitation. *Am J. Cardiol.* 20:141, 1967.
20. SAKAMOTO T, TEI C, MURAYAMA M, ET AL: Giant negative T wave inversion as a manifestation of asymmetric apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle. Echocardiographic and ultrasonocardiographic study. *Jpn Heart J.* 17:611-629, 1976.
21. YAMAGUCHI H, TAKAO ISHIMURA, NISHIYAMA S, ET AL: Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (Apical Hypertrophy): Ventriculographic and Echocardiographic features in 30 patients. *A. Journal of Cardiology* 44:401-412, 1979.
22. TILMANT P Y, LABLANCHE J M, LAURENT J M, ET AL: Myocardiopathie Hypertrophique apicale non Obstructive. A propos de 5 observations. *Arch Mal. Coeur* 73^o année No. 11, 1269-1278, 1980.
23. ZANONIANI C, GUADALAJARA J F, GIL M: Miocardiopatía Hipertrófica Apical. Presentación del primer caso identificado en el Continente Americano. *Arch. Inst. Cardiol Méx.* 51:489-495, 1981.

24. MARON J B, BONOW R O, SESHAGIRI T N R, ET AL: Hypertrophic Cardiomyopathy with Ventricular Septal Hypertrophy Localized to the Apical Region of the Ventricle (Apical Hypertrophic Cardiomyopathy). A. Journal of Cardiology 49: 1838-1848, 1982.
25. McDONNELL M A, TSAGARIS T J: Recognition and Diagnosis of Apical Hypertrophic Cardiomyopathy. Chest 84:644-647.
26. KEREIAKES D J, ANDERSON D J, CROUSE L, ET AL: Apical Hypertrophic cardiomyopathy. A. Heart J 105:855-856, 1983.
27. BERTRAND P Y, TILMANT J M, LABLANCHE, ET AL: Apical Hypertrophic cardiomyopathy: clinical and metabolic studies. Am Heart J. 4 (supp) 127-133, 1983.
28. CHIA B L, LENNY K TAN: Apical Hypertrophic Cardiomyopathy. A. J. of Cardiol. 53:1413, 1984.
29. KEREM G, BELHASSEN B, SHEREZ J, ET AL: Apical Hypertrophic cardiomyopathy: evaluation by noninvasive and invasive techniques in 23 patients. Circulation vol. 71:45-56, 1985.
30. PANIDIS I P, NESTIGO P, HAKKI A H, ET AL: Systolic and diastolic left ventricular performance at rest and during exercise in apical Hypertrophic cardiomyopathy. A. J. Cardiol. 57:356, 1986.
31. ROVELLI E G, PARENTI F, DEVIZZI S: Apical hypertrophic cardiomyopathy of "Japanese type" in a Western European person. A. Journal Cardiol. 57:358, 1986.