

Paciente de 41 años con antecedentes de MS familiar – 2013

Dr. Raimundo Barbosa Barros

Masculino, 41 anos com história de pontadas no peito e cansaço aos esforços. Relata H.A.S. sem tratamento atualmente. Nega fumo e diabetes. Pai faleceu aos 77 anos. Irmão faleceu subitamente aos 37 anos enquanto dormia. AC: Ritmo cardíaco regular. FC = 68 bpm + quarta bulha sem sopro A. pulmonar e extremidades normais PA = 140/100mmHg Após realização do ECG (anexo) sugerimos realizar ECO para afastar miocardiopatia hipertrófica apical. Vários ECGs com a mesma morfologia ECO: Diâmetro diastólico final do VE: 49mm Diâmetro sistólico final do VE: 26mm. Espessura diastólica. do septo: 14mm. Diâmetro diastólico da parede posterior do VE: 14mm. Aorta: 29mm; AE: 40mm. FE = 78% Massa: 355g Conclusão: Hipertrofia moderada concêntrica do VE; Disfunção diastólica moderada do VE.; Valvas cardíacas com aspecto morfológico normal. Ausência de gradiente na via de saída do VE. Refluxo mitral leve. HOLTER: Predomina ritmo sinusal Ectopias ventriculares isoladas (210) assintomáticas Ausência de de TVNS CATETERISMO: Presença de ponte miocárdica no 1/3 proximal da DA. VE com hipertrofia assimétrica com predomínio apical (ventriculografia mostra morfologia "spade-like") **"Coronárias normais"**

Male patient, with 41 years of age, with history of chest pain and exhaustion in strain.

- He mentions systemic hypertension without treatment currently. He doesn't smoke or have diabetes.
- His father died with 77 years of age due to AMI? His brother died suddenly when he was 37 y.o. in his sleep.
- Cardiac auscultation: regular heart rhythm; HR = 68 bpm + fourth heart sound without murmur
- Normal pulmonary artery and limbs
- BP = 140/100 mmHg
- After the ECG was made (annex) we suggested performing Echo to rule out apical hypertrophic cardiomyopathy.
- Supplementary tests
- Several ECGs with the same morphology.

Echo:

Conclusion: moderate LV concentric hypertrophy. Moderate diastolic dysfunction. Heart valves with normal morphological aspect. Absence of gradient in the LVOT. Mild mitral reflux.

Holter monitoring:

Sinus rhythm predominates

Asymptomatic isolated premature ventricular ectopic beats (210)

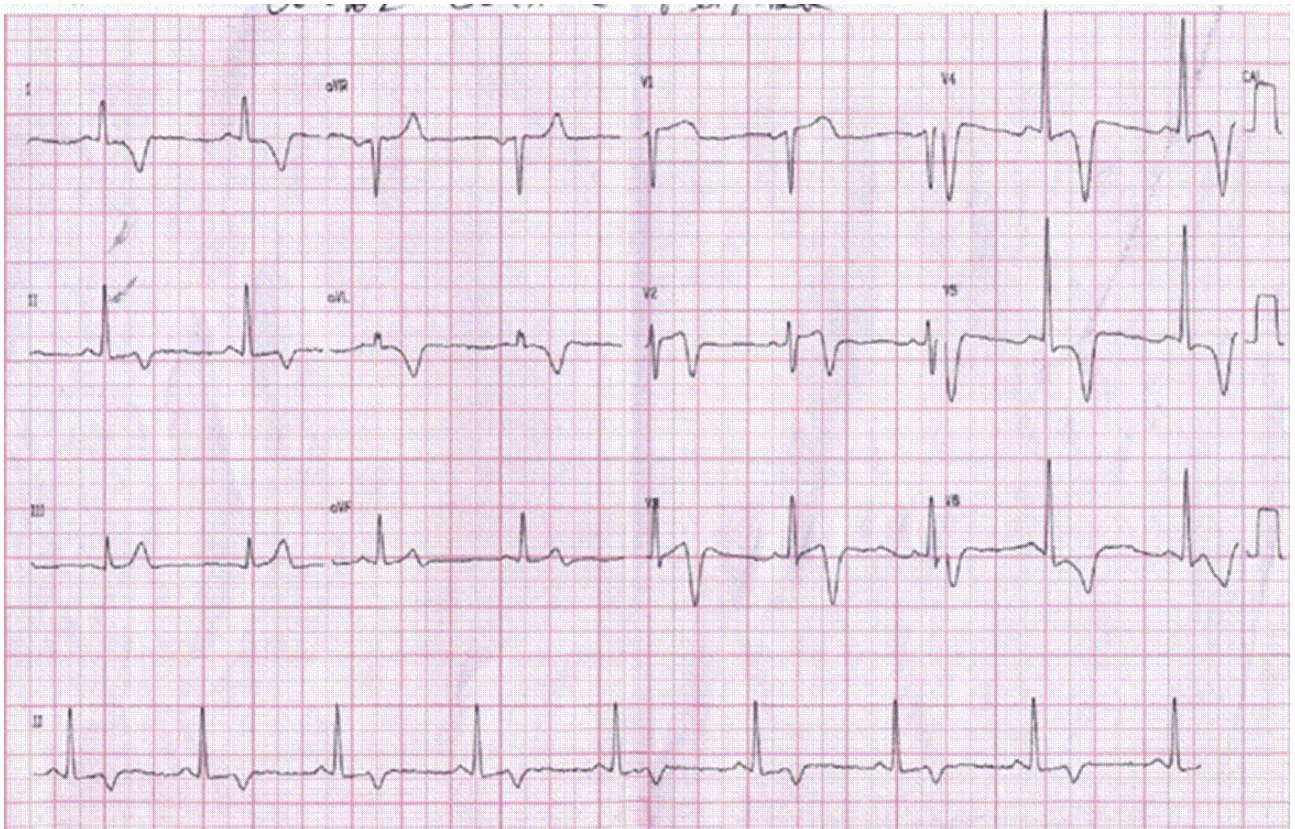
Absence of NSVT

Left heart catheterization:

Presence of myocardial bridge in the proximal 1/3 of the LAD

LV with asymmetrical hypertrophy with apical predominance (ventriculography shows spade-like morphology)

Normal coronary arteries



OPINIONES DE COLEGAS

Early repolarization is seen in all leads, usually isoproterenol diminishes the early repolarization

Repolarização precoce é vista em todas as derivações. Isoproterenol usualmente diminui a repolarização precoce

Professor Melvin M Scheinman

Department of Cardiac Electrophysiology, of, Czaalifornia, Sn Francisco

Estimado Raimundo, interesante vuestro caso.

¿Se cerraria como una MCH concentrica o apical? Aunque esto no cambia el riesgo del paciente.

Saludos

Alberto Morales

Estimado Alberto:

Entiendo que dices que siendo una cardiomiopatía concéntrica o apical este hecho no influencia en el pronóstico.

En realidad el pronóstico depende de su base genética, pero en general se considera que la forma apical más benigno, a menos que obedezca a 719Trp de la beta miosina de cadena pesada. Caso contrario, el pronóstico siendo apical es mejor. (1)

The prognosis of ApHCM with regard to SCD is believed to be better than that of common HCM. Patients with the ApHCM had a benign clinical course. However, the mutation Arg719Trp in the cardiac beta-myosin heavy chain (beta MHC) gene is a high risk factor for sudden death and can be associated with an unusual ApHCM (1);

1) Dohlemann C, Hebe J, Meitinger T, Apical hypertrophic cardiomyopathy due to a de novo mutation Arg 719Trp of the beta-myosin heavy chain gene and cardiac arrest in childhood. A case report and family study. Z Kardiol. 2000 Jul;89:612-619.

Andrés R. Pérez Riera.

Dear Professor Melvin very clever and acute your Electrocardiographic observation related diffuse ST segment elevation in this case report. I think that in this case ST segment elevation is not seen in all leads, but only on right precordial leads. Please see again the ECG below,
Do you think that the present case could correspond to early repolarization pattern (ERP) type 3 of Antzelevich and Yan concept?

These researches postulated that ER Sand Brugada Syndrome (BrS) share similar ECG characteristics, clinical outcomes, risk factors, as well as a common arrhythmic platform related to amplification of I(to)-mediated J waves. Although BrS and ERS differ with respect to the magnitude and lead location of abnormal J wave manifestation, following Antzelevich and Yan concept (1) all represent a continuous spectrum of phenotypic expression, termed J-wave syndromes. These authors proposed divided ERP into three subtypes:

Type 1: ERP observed predominantly in the lateral precordial leads. It is prevalent among healthy male athletes and rarely seen in IVF survivors;

Type 2: ERP predominantly in the inferior or inferolateral leads. It is associated with a higher level of risk;

Type 3: ERP globally in the inferior, lateral, and right precordial leads, is associated with the highest level of risk for development of malignant arrhythmias and is often associated with IVF storms.

Ventricular myocardium is composed of at least three electrophysiologically distinct cell types: epicardial, endocardial, and M cells. In ERP the ST segment elevation is attributed to shortening of ventricular action potentials in epicardial regions that are responsible by the potential differences resulting in a current similar to the subepicardial injury current, BrS and IVF. ST-segment elevation in a structurally normal heart is associated with an ECG J wave, which can be observed in the early

repolarization, IVF, and the BrS. A transmural voltage gradient during initial ventricular repolarization, which results from the presence of a prominent action potential notch (spike and dome) mediated by the transient outward potassium current (I_{to}) in epicardium but not endocardium, is responsible for the registration of the J wave on the ECG.(1; 2) This explains partially why the exercise and isoproterenol infusion abolish the ST segment elevation in benign ERP like in BrS and IVF patients. (3)

1. Antzelevitch C, Yan GX. J-wave syndromes. from cell to bedside. J Electrocardiol. 2011 Nov-Dec;44:656-661.
2. Yan GX, Antzelevitch C. Cellular basis for the electrocardiographic J wave. Circulation. 1996 Jan 15;93:372-379.
3. Hlaing T, DiMino T, Kowey PR, Yan GX. ECG repolarization waves: their genesis and clinical implications. Ann Noninvasive Electrocardiol. 2005 Apr;10:211-223.
4. Bernard A, Genée O, Grimard C, Sacher F, Fauchier L, Babuty D. Electrical storm reversible by isoproterenol infusion in a striking case of early repolarization. J Interv Card Electrophysiol. 2009 Aug; 25: 123-127.

Thank in advance

Andrés Ricardo Pérez-Riera & Raimundo Barbosa Barros

Estimado profesor Melvin

Inteligente y muy aguda su observación electrocardiográfica en relación a la elevación difusa del segmento ST .

¿Cree usted que el presente caso, podría pertenecer un patrón de repolarización precoz (ERP) tipo 3 del concepto de Antzelevitch y Yan?

Estos investigadores postulan que el patrón de repolarización precoz y el síndrome de Brugada comparten las mismas características del ECG, resultados clínicos, factores de riesgo, así como una plataforma común de arritmia relacionada con la aparición de ondas J. Ito mediada.

A pesar de el síndrome de Brugada y la repolarización precoz difieren con respecto a la magnitud y la ubicación principal de la manifestación anormal de J, para Antzelevitch y Yan (1) ambos representan un espectro continuo de expresión fenotípica, denominado síndrome de ondas J.

Estos autores proponen dividir la repolarización precoz en tres subtipos:

Tipo 1: repolarización precoz observada apenas en las derivaciones precordiales laterales. Este patrón se observa frecuentemente entre atletas del sexo masculino saludables y rara vez visto en los sobrevivientes de parada cardíaca

Tipo 2: Patrón de repolarización precoz en las derivaciones inferiores y pared inferolateral .Se asocia con un mayor nivel de riesgo;

Tipo 3: Patrón de repolarización precoz global en derivaciones precordiales derechas, medias e izquierdas e eventualmente inferiores. Este se asocia con mayor nivel de riesgo para el desarrollo de arritmias malignas y se asocia a menudo con las tormentas eléctricas de fibrilación ventricular idiopáticas.

El miocardio ventricular está compuesto de por lo menos 3 tipos celulares con diferentes propiedades electrofisiológicas: epicardio, endocardio e mesocardio con las células M. En el patrón de repolarización precoz la elevación del segmento ST se

atribuye a un acortamiento del potencial de acción en el epicardio lo que resulta en heterogeneidad responsable por la elevación del ST semejante a la corriente de lesión de la isquemia, de síndrome de Brugada y de la FV idiopática. En personas sin cardiopatía estructural la elevación del ST ha sido vista en el patrón “benigno” de repolarización precoz, en el síndrome de Brugada, y en la FV idiopática y en el síndrome del QT corto congénito. Esto resulta de la presencia de una muesca prominente en el potencial de acción del epicardio pero no en el endocardio que es responsable porque se observa en estas circunstancias y mediada por el canal Ito de fase 1 existente en el epicardio mas no en el endocardio (2;3) Esto explica parcialmente porque el ejercicio y el isoproterenol abolen la elevación del segmento ST tanto en el patrón benigno de repolarización precoz, cuanto en el síndrome de Brugada y en la FV idiopática.(4)

Gracias de antemano

Andrés Ricardo Pérez-Riera & Raimundo Barbosa Barros

Professor Andres and Raimundo

One question: Is the Isoproterenol ECG from the patient with CMH?

My best

Adail Paixao Almeida - Bahia – Brasil

Another good reference about J wave and ischemia:

Occurrence of “J Waves” in 12-Lead ECG as a Marker of Acute Ischemia and Their Cellular Basis

SHINDE RITUPARNA, M.D.,* SHINDE SURESH, M.D.,*MAKHALE CHANDRASHEKHAR, M.D.,* GRANT PURVEZ, M.D.,*SATHE SUNIL, M.D., D.M.,* M. DURAIRAJ, M.D., D.M., F.A.C.C., F.S.C.A.I.,*LOKHANDWALA YASH, M.D., D.M.,* J.M. DI DIEGO, M.D.,† and ANTZELEVITCH CHARLES, Ph.D., F.A.C.C.†
From the *Department of Cardiology, Grant Medical Foundation, Ruby Hall Clinic, Pune, Maharashtra 411001, India, and †Masonic Medical Research Laboratory, Utica, New York**PACE 30 2007, JUNE 817-819**

Queridos Andrés e Raimundo

O ECG sob Isoproterenol é da paciente com Cardiomiopatia Hipertrófica?

Acho importante estes dados e antecipando os comentários finais:

(Estes dados são do Andres):

Classificação da Onda J:

I) Onda J das hipotermia

II) Onda J dos normotérmicos:

(IIa) Hipercalcemia¹

(IIb) Lesões do sistema nervoso central: hemorragia subaracnóide, pós-parada cardíaca e na disfunção do sistema simpático cervical ².

(IIc) Raramente na síndrome de repolarização precoce ³.

(IId) As “entidades” Brugada:

(IId1) Casos familiares (≈ 17%): Verdadeira enfermidade de Brugada;

(IId2) Casos esporádicos (≈ 63%): síndrome de Brugada ⁴.

(IId3) Formas adquiridas: São aquelas entidades ou circunstâncias clínico-farmacológicas onde o fenótipo Brugada ou sinal de Brugada ECG pode é encontrado como consequência de ocasionarem aumento na função do canal Ito no epicárdio ventricular ou diminuição do canal lento de cálcio ⁵.

(Ile) Nas formas canceladas da displasia arritmogênica do ventrículo direito 6;
(Ilf) Na angina variante de Prinzmetal 7.

- 1) Topsakal R, et al. Jpn Heart J. 2003; 44:1033-1037.
- 2) Carrillo-Esper R, et al. Cir Cir. 2004; 72:125-129.
- 3) Nava A, et al. Mises a Jour Cardiologiques 1988;17:157-159.
- 4) Schulze-Bahr E, et al. Hum Mutat. 2003;21:651-652.
- 5) Shimizu W. J Electrocardiol. 2005; 38:22-25.
- 6) Corrado D, et al. J Am Coll Cardiol 1996, 27: 443-448.
- 7) Aizawa Y, et al. Intern Med. 2006; 45:43-44.

Grato pela atenção
Adail Paixao Almeida - Bahia – Brasil

Dear Adail Isoproterenol is a beta-adrenergic receptor agonist used only in punctual situations in HCM.

Cardiac catheterization with isoproterenol challenge may identify patients with HCM who may benefit from septal reduction therapy for whom the initial noninvasive evaluation does not show severe obstruction. (1)

Isoproterenol is contraindicated in HMC because the drug cause induction to ventricular hypertrophy, fibrosis and cardiac dysfunction via stimulation of Phosphatidylinositol 3-kinases (PI 3-kinases or PI3Ks). These are a family of enzymes involved in cellular functions such as cell growth, proliferation, differentiation, motility, survival and intracellular trafficking, which in turn are involved in cancer.

In HCM the ST/T modifications are secondary eventually following features:

Microcirculation disease;

Decrease of vasodilator capacity;

Systemic compression of septal and subepicardial vessels: ST segment elevation

Fall of pressure in aorta root;

Difficulty in coronary filling by hypertrophy;

Coronary atherosclerosis in patients older than 50 years old;

Excessive increase of mass and subsequent offer/demand disproportion.

Estimado Adail isoproterenol es un agonista del receptor beta-adrenérgico utilizado sólo en situaciones puntuales en la miocardiopatía hipertrófica. El cateterismo cardíaco con el reto de isoproterenol puede identificar a los pacientes con miocardiopatía hipertrófica, que pueden beneficiarse de la terapia de reducción septal para los que la evaluación no invasiva inicial no se presenta obstrucción severa.(1)

Isoproterenol está contraindicado en HMC ya que el medicamento causa inducción de la hipertrofia ventricular, fibrosis y disfunción cardíaca a través de la estimulación de la fosfatidilinositol 3-quinasa (PI 3-quinasa o PI3Ks). Estos son una familia de enzimas que participan en las funciones celulares, tales como el crecimiento celular, proliferación, diferenciación, motilidad supervivencia, y el tráfico intracelular, que a su vez están implicados en el cáncer

En la CMH las modificaciones del segmento ST/T son secundarias eventualmente a los siguientes problemas:

Enfermedad de microcirculación

Disminución de la capacidad de vasodilatación

Compresión de los vasos epicárdicos

Caída de la presión en el tronco de la aorta

Dificultad para el llenado coronario por la hipertrofia

Eventual presencia de arteroesclerosis en pacientes mayores de 50 años

Desproporcional aumento de la masa con inbalance oferta/demanda.

1) Elesber A, Nishimura RA, Rihal CS, Ommen SR, Schaff HV, Holmes DR Jr. Utility of isoproterenol to provoke outflow tract gradients in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol. 2008 Feb 15; 101:516-520.

Raimundo y Andres.
