

Paciente do sexo masculino, 41 anos, com suspeita de cardiomiopatia hipertrófica apical - 2012

Dr. Raimundo Barbosa Barros

Masc., 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

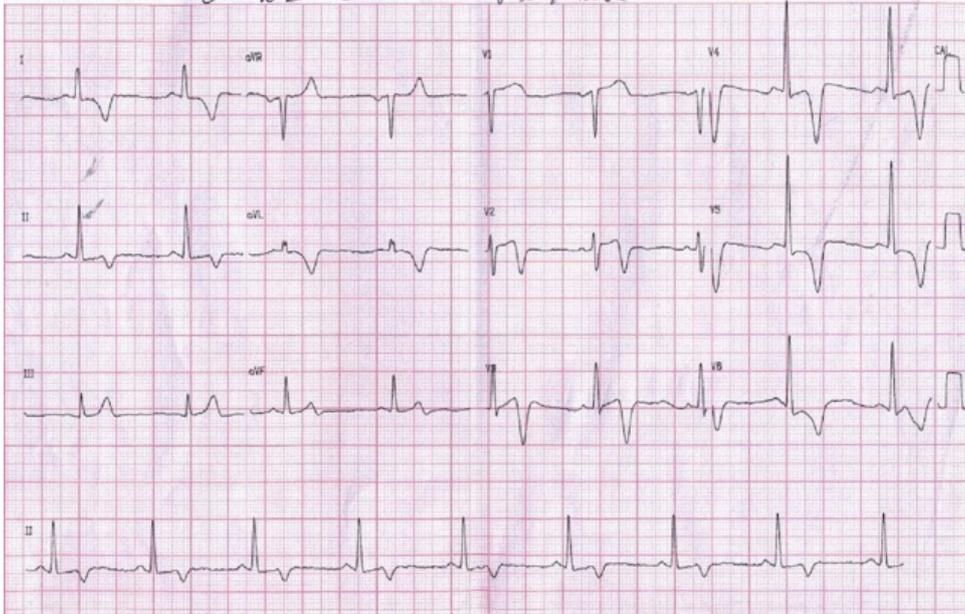
CATE:

Presença de ponte miocárdica no 1/3 proximal da DA

VE com hipertrofia assimétrica com predomínio apical (ventriculografia mostra morfologia "spade-like")

"Coronárias normais"

Raimundo Barbosa Barros.



OPINIONES DE COLEGAS

Estimado Raimundo, interesante vuestro caso.

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

Saludos

Alberto Morales Salinas (QEPD)

Queridos amigos del forum

Tal vez yo pueda agregar algo sobre este caso:

Tengo muchos casos de la evolución de estos pacientes y quiero agregar 3 puntos de mi experiencia directa

Los hallazgos son fundamentalmente electrocardiológicos

1) Este es un caso típico electrocardiográfico de ondas T invertidas

Al principio en los niños se observa una onda R muy alta en V5, V6 con o sin onda T aplanada en estas derivaciones. Alrededor de los 18 años las ondas T se van profundizando, maximalmente en V4, V5 en forma de "aro de basket"

Progresivamente las onda se van extendiendo hasta las demás derivaciones como se presentan en este paciente, que es la tercera etapa de evolución

Noten que no existe ST deprimido.

2) Hay un porcentaje alto de pacientes que este patrón se descubre por encima de los 50 años, y son completamente asintomáticos y el hallazgo es ocasional, mientras que otros sufren de dolores anginóticos desde el final del segundo decenio, e inclusive en la niñez

¿De qué depende esto? Es bien sabido que las hipertofias musculares deben ir acompañadas de neo-angiogénesis. Este patrón indica una severa hiperquinesia septal inferior (V4) y apical (V5). Por lo menos los casos que yo investigué en los años 90, los que padecen de dolor precordial poseen una anterior descendente muy corta, que no alcanza a la punta, por lo tanto el área hiperquinética está relativamente isquémica, induciendo dolor

Altas dosis de beta-bloqueadores reducen el dolor y vasodilatadores lo aumentan.

3) La mayoría de los pacientes jóvenes son varones, pero pasando los 70, los hombres van desapareciendo, y hay una mayoría de mujeres. Tengo una paciente de 103 años con cuadro electrocardiográfico floreciente. pero sigue asintomática.

En resumen les comunico mi experiencia de largos años de seguir estos casos y de la unidad de transmisión electrónica de ECG y Holter, que recibimos unos 700 ECG's por día de la cardiología comunitaria, donde se ven, relativamente frecuentes estos problemas

Con un abrazo fraternal a todos los amigos del forum

Samuel Sclarovsky

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

Estimado Alberto:

Entiendo que dices que siendo una cardiomiopatía concêntrica 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)

1) Dohlemann C, Hebe J, Meitinger T, Apical hypertrophic cardiomyopathy due to a de novo mutation Arg719Trp 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.

Estimado profesor Melvin inteligente y muy aguda y 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 Antzelevich 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 que 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 Antzelevich 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 cardiaca.

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

Queridos Andrés e Raimundo

O ECG sob Isoproterenol ¿é da paciente com Cardiomiopatia Hipertrófica?

Grato pela atenção

Another good referenece 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**

If anybody wish I send by private email

Adail Paixao Almeida - Bahia - Brasil

Caros Prof. Andres, Raimundo e colegas do Fórum:

Acho importante estes dados e antecipando os comentários finais:

(Estes dados são do nosso Andrés):

Classificação da Onda J :

I) Onda J das hipotermia

II) Onda J dos normotérmicos:

(IIa) Hipercalcemia 1

(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.

(IIId) As “entidades” Brugada:

(IIId1) Casos familiares (\approx 17%): Verdadeira enfermidade de Brugada;

(IIId2) Casos esporádicos (\approx 63%): síndrome de Brugada 4.

(IIId3) 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.

(IIe) Nas formas canceladas da displasia arritmogênica do ventrículo direito 6;

(IIIf) 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.

Adail Paixao Almeida - Bahia - Brasil

El ultimo trazado de los amigos brasileiros, es de extraordinaria rareza

El primer vector se depolariza normalmente, pero después de los 50 ms dura 120ms

Todas las ondas T están aplanadas

Me parece que nunca he visto una imagen parecida, pero podría ser un caso de hibernación, que es frecuente en la reducción de la temperatura del cuerpo en sobrevivientes de muerte súbita con lesión cerebral.

Pero sería interesante que analicen los amigos profe Andres y Dr Raimundo las bases electrofisiológicas y patológicas de este extremadamente extraño caso.

Un fraternal abrazo

Samuel Sclarovsky

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

Caida 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.

Muito obrigado pela referencia: O padrão de repolarização precoce e em particular a presença de um entalhe (muesca) nas derivações inferiores está associado a risco de arritmias ventriculares em pacientes portadores de doença coronária mesmo ajustando para a fração de ejeção. Estes fatos sugerem que o padrão de repolarização precoce e o entalhe na parte terminal da R nas derivações inferiores deveria ser considerado um preditor de risco de eventos em doentes coronarianos.

Raimundo Barbosa Barros y Andres R. Pérez Riera