

<sup>1</sup>Servicios de Cardiología y Radiología, Hospital Lautaro Navarro Avaria. Punta Arenas, Chile.

Trabajo no recibió financiamiento. Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 1 octubre de 2020, aceptado el 4 de diciembre de 2020.

Correspondencia a: Dr. Milton E. Alcaíno. Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Punta Arenas. miltonal@hotmail.com

## Aneurisma apical en paciente con miocardiopatía hipertrófica. Caso clínico

MILTON ALCAINO I.<sup>1</sup>, JUAN AGUILAR P.<sup>1</sup>, CLAUDIA JORQUERA B.<sup>1</sup>

### Apical aneurysm in a patient with hypertrophic cardiomyopathy. Report of one case

*We report a 51-year-old asymptomatic male, with type II diabetes, referred to our outpatient clinic due to ST and T alterations on the precordial leads on the electrocardiogram. The echocardiogram showed apical akinesia and left ventricular hypertrophy. There were no angiographic lesions in the coronary angiography. In the left ventriculography, a hyperdynamic left ventricle with suspected left ventricular hypertrophy and an apical aneurysm were found. The cardiac magnetic resonance confirmed those findings, without late gadolinium enhancement. According to the European Cardiology Society Risk Score, the patient had a low sudden death risk. However, this score does not consider the presence of an aneurysm as risk factor for sudden death, but it is considered in the 2017 ACC/AHA Heart Rhythm Society Guidelines, as a major risk factor. Therefore a defibrillator was implanted, and he was discharged on permanent oral anticoagulation.*

(Rev Med Chile 2021; 149: 472-475)

**Key Words:** Cardiomyopathy, Hypertrophic; Heart Aneurysm.

La miocardiopatía hipertrófica (MH), se asocia a una serie de complicaciones<sup>1-3</sup>. Una de las cuales y más dramática es la muerte súbita, que se presenta habitualmente en sujetos menores de 60 años<sup>4</sup>. Se han descrito una serie de marcadores de riesgo de muerte súbita. Sin embargo, hay diferencias en cuanto a estos marcadores en las diferentes guías, por lo cual las indicaciones de desfibrilador automático implantable (DAI) pueden ser diferentes<sup>5</sup>. Esta publicación de este caso cuenta con consentimiento del paciente.

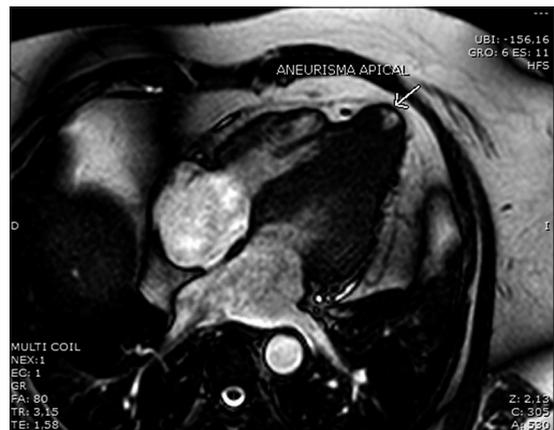
#### Caso clínico

Paciente de 51 años, chofer de taxi, diabético tipo II, sin otros antecedentes mórbidos, ni tampoco familiares, asintomático, el cual es referido

al policlínico de cardiología del hospital de Punta Arenas debido a un ECG con T negativa en región anterolateral y bifásica en V2-V3. Al examen físico destacaba un 4º ruido, sin otros hallazgos de significación. Se practicó un ecocardiograma, que reveló una akinesia apical, grosor del septum medio distal 1,9 mm sin gradiente intraventricular. Se efectuó coronariografía, la cual no mostró lesiones angiográficas. La ventriculografía, reveló un ventrículo izquierdo hiperdinámico e hipertrófico con un aneurisma apical. La resonancia nuclear magnética (RNM) confirmó el aneurisma, además de una hipertrofia septal de la región media de 16 mm y una hiperkinesia del resto de los segmentos del ventrículo izquierdo. Con el gadolinio, no se observó realce tardío (Figuras 1 y 2). Un Holter no mostró arritmias de significación y en un test de esfuerzo el paciente caminó



**Figura 1.** Ventriculo con hipertrofia septal distal.



**Figura 2.** Aneurisma apical del ventriculo izquierdo.

8,13 minutos sin alteraciones del ST, con respuesta presora normal. Se decidió el implante de un DAI y tratamiento anticoagulante a permanencia. En un seguimiento de 23 meses no a tenido síntomas y tampoco descargas del DAI.

## Discusión

La MH consiste en un aumento anormal del grosor de o las paredes del ventrículo izquierdo en general asimétrica de 15 mm o más, en ausencia de condiciones de otras patologías cardiacas o sistémicas, que expliquen esta condición. Puede existir, obstrucción en el tracto de salida, arritmias graves, muerte súbita, fenómenos embólicos o insuficiencia cardiaca<sup>3</sup>. Las ESC recomiendan la estratificación de riesgo de muerte súbita con un score que tiene diferentes marcadores para decidir el implante profiláctico de un DAI<sup>1</sup>. Sin embargo, no consideran al aneurisma apical. Puede entonces existir un grupo de pacientes que presenten arritmias graves, muerte súbita u otra complicación seria, a pesar de que en su evaluación se les considera de bajo riesgo, aunque las guías ACC/AHA del año 2011, mencionaban que la presencia de aneurisma debía ser considerado en la evaluación de riesgo de pacientes con MH<sup>3</sup>.

En la MH la presencia de aneurisma se asocia a muerte súbita, fenómenos embólicos e insuficiencia cardiaca<sup>6-8</sup>. Su descripción ha sido mas frecuente en el último tiempo, debido a la mayor utilización de la RNM y también el scanner<sup>8-11</sup>.

Se reporta una frecuencia de 4,3% a 5,7% en pacientes con esta patología y en los cuales, solo en la mitad, el aneurisma se detecta al ecocardiograma<sup>12</sup>. La presencia de aneurisma apical se asocia a hipertrofia ventricular, que compromete la porción distal del ventrículo izquierdo o la hipertrofia difusa del septum y la pared libre con o sin presencia de gradiente. En una serie de 93 casos con aneurisma apical, 25% de los pacientes tuvieron un evento adverso serio y la mayoría correspondió a arritmias graves. Si bien la mortalidad fue baja, pues se implantó un DAI en forma profiláctica, de 54 pacientes, 18 tuvieron muerte súbita abortada por descarga del desfibrilador, y 70% de estos últimos, tuvo 2 o más episodios de descarga. Además 38% requirió tratamiento posterior de ablación con radiofrecuencia. También es importante destacar que estos eventos, no tuvieron clara relación ni con el ESC score, ni tampoco con el tamaño del aneurisma. El 5% de los pacientes también tuvo fenómenos embólicos, en presencia de ritmo sinusal y un porcentaje mayor desarrollo trombos en relación al aneurisma. Aunque hubo cierta relación respecto a mayor frecuencia de estas complicaciones con aneurismas de mediano a mayor tamaño, también hubo trombos en pacientes con aneurismas de tamaño menor a 2 cm. No hubo embolias en los pacientes en los cuales se inició tratamiento anticoagulante, en la mayoría warfarina<sup>12</sup>. No existen evidencias respecto al uso de nuevos anticoagulantes (NOAC) en estos pacientes. En un reciente estudio multicéntrico, retrospectivo, en

**Tabla 1. Marcadores de riesgo de muerte súbita: ACC/AHA modificadas. 2019**

Marcadores de riesgo clínicos	Marcadores de riesgo en las imágenes
Historia familiar de muerte súbita	Hipertrofia ventricular 30 mm
Síncope sin causa aparente	Captación tardía de gadolinio > 15% de la masa del ventrículo izquierdo
Taquicardia ventricular no sostenida	Fracción de eyección < 50%
	Aneurisma apical de cualquier tamaño
Modificadores de riesgo	
	Respuesta anormal de la presión arterial al ejercicio
	Obstrucción del tracto de salida en reposo > 50 mmHg
	Captación tardía del gadolinio moderada

Con un solo marcador debe considerarse el desfibrilador. Los modificadores de riesgo se suman a los marcadores.

pacientes con trombos en el ventrículo izquierdo, pero con fracción de eyección reducida y mayoritariamente de causa isquémica, hubo ventajas de la warfarina respecto a los NOAC<sup>13</sup>. No hay, por lo tanto, suficiente información respecto al uso de los NOAC en pacientes con aneurisma del ventrículo izquierdo y serían necesarios mayores estudios al respecto.

Actualmente la literatura recomienda que en los pacientes con MH, debe buscarse la presencia de aneurisma, especialmente con RNM. Si está presente, debiera implantarse un DAI, independiente del tamaño del aneurisma o función ventricular, pues un número importante de pacientes con esta patología presentará arritmias graves, las cuales pueden ser repetitivas. Las guías ACC/AHA/HRS de 2017, consideran al aneurisma como un marcador de riesgo mayor y a la presencia de realce tardío, como otro marcador a tener en consideración, en caso de duda de implante de un DAI<sup>2</sup>. Maron y colaboradores aparte de considerar la presencia de aneurisma como un marcador de riesgo mayor de muerte súbita, también consideran en la RNM, al realce tardío del gadolinio, especialmente si compromete 15% de la masa ventricular. Al modificar las recomendaciones de las guías ACC/AHA (Tabla 1)<sup>4,5</sup>, plantean que se necesitan tratar 6,6 pacientes para prevenir una muerte súbita, en cambio si se utilizan las guías ESC riesgo alto/intermedio, se necesitarían tratar 10,3 pacientes para prevenir una muerte súbita. Aunque la sensibilidad de estas guías modificadas por Maron es mayor y la especificidad es

menor, ellos observaron que la mortalidad en el seguimiento de los pacientes en que se implantó un DAI es similar a la población sin MH de la misma edad. Además por el riesgo de embolias, igualmente se debe iniciar tratamiento anticoagulante, fundamentalmente con antagonistas de la vitamina K y en este caso warfarina<sup>12</sup>. Decidimos, por lo tanto, en este paciente, implantar un DAI e iniciar anticoagulación a permanencia.

En conclusión, la presencia de MH con aneurisma apical, aunque no tenga otros elementos de riesgo de muerte súbita o embolia, implica la necesidad de tratamiento anticoagulante con antagonistas de la vitamina K y el implante de un DAI.

## Referencias

1. Elliot PM, Anastakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P H, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. The Task Force for Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014; 35: 2733-79.
2. Al-Khatib S, Stevenson W, Ackerman M, Callans D, Deal B, Field M. 2017 AHA/ACC/HRS guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and The Prevention of Sudden Cardiac Death: Executive Summary. A Report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Heart Rhythm*. 2018; 10: e190-e252.

3. Gersh B, Maron B, Bonow R, Dearani J, Fifer M, Link M, et al 2011 ACCF/AHA Guideline for Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2011; 124: e783-e831.
4. Ramchand J, Fava A, Chetrit M, Desai M. Advanced Imaging for Risk Stratification of Sudden Death in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Heart* 2020; 106: 793-01.
5. Maron M, Rowin E, Wessler B, Mooney P, Fatima A, Patel P et al. Enhanced American College of Cardiology/American Heart Association Strategy for Prevention of Sudden Cardiac Death in High-Risk Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. *JAMA Cardiol.* 2019; 4: 644-57.
6. Spirito P, Autore C, Formisano F, Assenza GE, Biagini E, Hass TS, et al. Risk of Sudden Death and Outcome in Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy with Benign Presentation and Without Risk Factors. *Am J Cardiol.* 2014; 113: 1550-5.
7. Maron MS, Finley JJ, Bos JM, Hauser TH, Manning WJ, Hass TS, et al. Prevalence, Clinical Significance, and Natural History of Left Apical Aneurysm in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation* 2008; 118: 1541-9.
8. Kalra A, Maron MS, Rowin EJ, Colgan TK, Lesser JR, Maron BJ. Coronary Embolization in Hypertrophic Cardiomyopathy with Left Ventricular Apical Aneurysm. *Am J Cardiol.* 2015; 115: 1318-9.
9. Xiao Y, Wang LP, Yan-Kun Y, Tao T, Kun-Qi Y, Xin S, et al. Clinical Profile and Prognosis of Left Ventricular Apical Aneurysm in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Am J Med Sci.* 2016; 351: 101-10.
10. Vucicevic D, Lester SJ, Appleton CP, Panse PM, Schleifer JW, Wilansky S. The Incremental Value of Magnetic Resonance Imaging for Identification of Apical Pouch in Patients with Apical Variant of Hypertrophic Cardiomyopathy. *Echocardiography* 2016; 33: 572-8.
11. Hanneman K, Crean AM, Williams L, Moshonov H, James S, Jimenez-Juan L, et al. Cardiac Magnetic Resonance Imaging Findings Predict Major Adverse Events in Apical Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Thorac Imaging* 2014; 29: 331-9.
12. Rowin EJ, Maron BJ, Haas TS, Garberich RF, Weijia W, Link MS, et al. Hypertrophic Cardiomyopathy With Left Ventricular Apical Aneurysm. Implications for Risk Stratification and Management. *J Am Coll Cardiol.* 2017; 69: 761-73.
13. Robinson AA, Trankle CR, Eubanks G, Schumann C, Thomson P, Wallace RL, et al. Off-label Use of Direct Oral Anticoagulants Compared With Warfarin for Left Ventricular Thrombi. *JAMA Cardiol.* 2020; 5: 685-92.