

# Ruptura de cuerda tendinosa relacionada con cardiomiopatía hipertrófica apical. Reporte de un caso

Cor. M.C. Antón **Meneses-Bonilla**,\* Dr. Carlos Alberto **Lezama-Urtecho**,†  
 Gral. Brig. M.C. José Luis **Ojeda-Delgado**,‡ Mayor M.C. Julián **Alcocer-Macías**,§  
 Dr. Carlos **Cabrera-Arroyo**,|| Dr. Moisés E. **Santos-González**,|| Dra. Begonia **Parra**,¶ Dra. Lilia **Sierra**,¶  
 Dr. Gustavo Armando **de la Cerda-Belmont**,† Dra. Nuria Nabila **Meneses-Zavala**

Hospital del Estado Mayor/CMN “La Raza”/CM ABC/Universidad Anáhuac. Ciudad de México.

## RESUMEN

La cardiomiopatía hipertrófica es una enfermedad genética cardiovascular caracterizada por hipertrofia ventricular izquierda, asociada a cámaras ventriculares sin dilatación, se le relaciona con infarto miocárdico, fibrilación auricular y evento vascular cerebral. En algunos casos aislados se relaciona a la insuficiencia mitral secundaria a ruptura de cuerda tendinosa en cardiomiopatía hipertrófica obstructiva.

**Palabras clave:** Cardiomiopatía hipertrófica, enfermedad genética, insuficiencia mitral, cuerda tendinosa.

## *Chordal rupture associated with apical hypertrophic cardiomyopathy. Case Report*

### SUMMARY

Hypertrophic cardiomyopathy is a genetic disease characterized by cardiovascular left ventricular hypertrophy associated with ventricular chambers without dilatation, he is associated with myocardial infarction, atrial fibrillation and stroke. In some isolated cases related to mitral regurgitation secondary to chordal rupture in obstructive hypertrophic cardiomyopathy.

**Key words:** Hypertrophic cardiomyopathy, genetic disease, mitral regurgitation, chordal.

## Introducción

La cardiomiopatía hipertrófica es una enfermedad genética miocárdica, con manifestaciones clínicas, hemodinámicas, anatómicas y morfológicas heterogéneas.<sup>1</sup> La cardiomiopatía hipertrófica apical es una de sus variantes y es caracterizada por hipertrofia primaria localizada en el ápex del ventrículo izquierdo; y aunque se ha reportado que tiene un pronóstico benigno, un tercio de los pacientes pueden desarrollar complicaciones tales como infarto miocárdico, fibrilación auricular y evento vascular cerebral.<sup>2</sup> Existen reportes aislados que relacionan insuficiencia mitral secundaria a ruptura de cuerda tendinosa en cardiomiopatía hipertrófica obstructiva,<sup>3</sup> hasta el momento no existe reporte que relacio-

ne la ruptura de cuerda tendinosa con la variante apical de la cardiomiopatía hipertrófica.

## Reporte de caso

Femenino de 58 años de edad, sin antecedentes de importancia para padecimiento actual, diagnóstico reciente de fibrilación auricular de respuesta ventricular rápida bajo tratamiento médico. Asintomática cardiovascular. Durante valoración prequirúrgica de causas no cardíacas con hallazgo incidental de insuficiencia mitral severa, por lo que se complementa estudio. Durante valoración inicial a la exploración física destaca ruidos cardíacos arrítmicos, primer ruido de intensidad variable, soplo holosistólico en foco mitral (III/

\* Cardiólogo Adscrito al Hospital del Estado Mayor Presidencial. México, D.F. † Departamento de Cirugía Cardiorábrica y Asistencia Circulatoria. Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza”, Centro Médico Nacional. “La Raza”, IMSS. ‡ Hospital Central Militar. § Jefe de la Subsección de Cirugía Cardiorábrica del Hospital Central Militar. || Departamento de Hemodinamia del Hospital, Centro Médico “La Raza”. ¶ Centro Médico ABC. D.F. \*\* Escuela de Medicina. Universidad Anáhuac.

Correspondencia: Dr. Antón Meneses-Bonilla  
 Hospital del Estado Mayor Presidencial. México, D.F.

Recibido: Noviembre 6, 2013.  
 Aceptado: Diciembre 12, 2013.

VI). Se realiza ecocardiograma transtorácico donde se observa insuficiencia mitral severa secundario a ruptura de cuerda tendinosa y datos sugestivos de hipertrofia focal apical de ventrículo izquierdo, sin presentar obstrucción al tracto de salida del mismo o movimiento sistólico septal de valva anterior de mitral; por lo que se decide realizar resonancia magnética nuclear en la cual se confirma insuficiencia mitral grave con prolapso leve de valva posterior mitral, cardiopatía hipertrófica variedad apical con hipertrofia asimétrica del segmento anteroseptal basal sin obstrucción dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Cavidades de pequeño volumen y fibrosis discreta con distribución en parches intramural de predominio apical en segmentos hipertrofiados (Figuras 1-4).

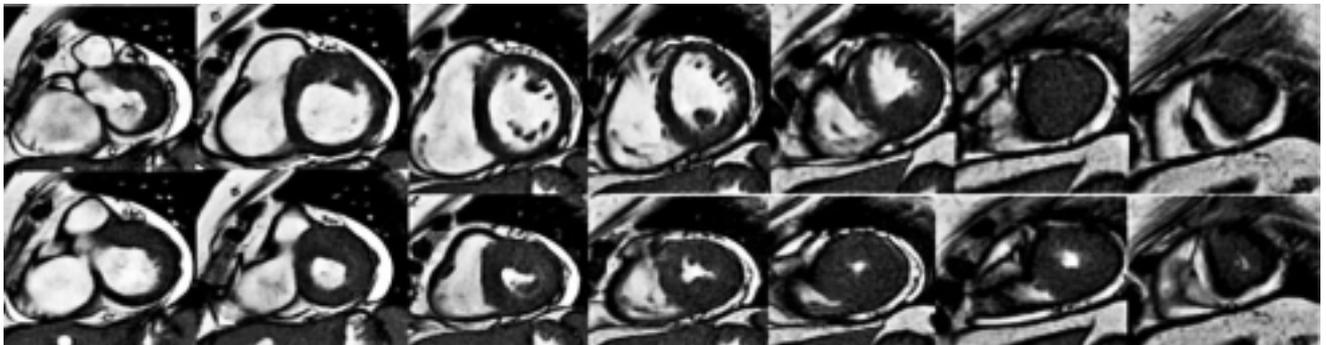
Cateterismo cardiaco sin lesiones angiográficamente significativas, con puente muscular en tercio medio de descendente anterior, ventriculografía con hipertrofia ventricular

apical, imagen en "As de espadas", FEVI 70% e insuficiencia mitral de moderada a severa, con hipertensión pulmonar moderada.

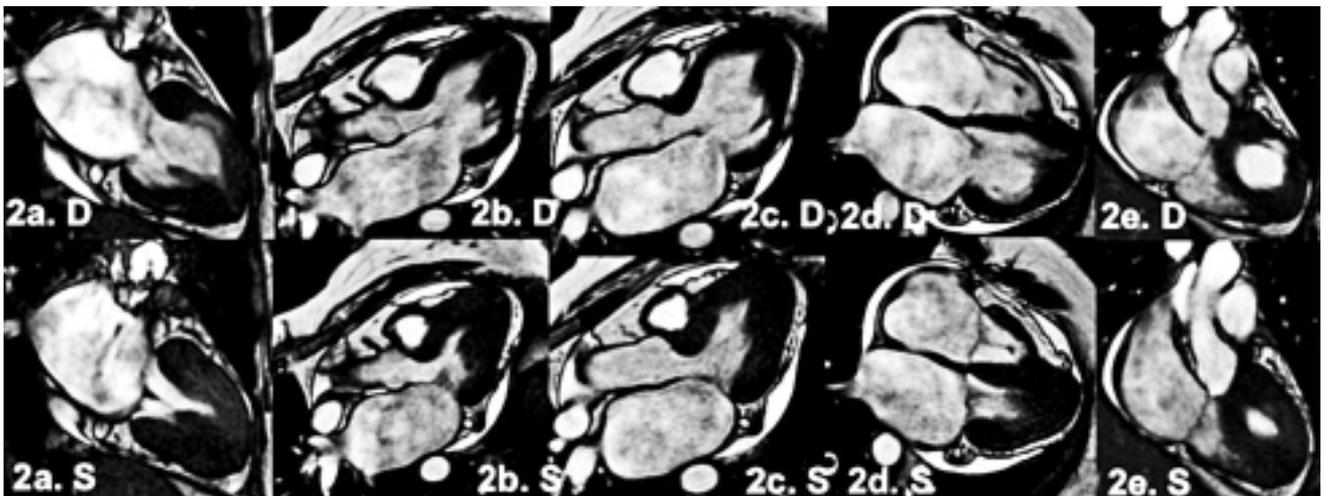
Se decide realizar intervención quirúrgica, en hipotermia moderada y con protección miocárdica anterógrada fría cristaloides intracelular, ante los hallazgos descritos se decide realizar cambio valvular mitral con prótesis mecánica; con tiempo de isquemia de 53 min y de derivación cardiopulmonar de 83 min.

Posterior a decanulación presenta deterioro hemodinámico que requiere masaje cardiaco directo, entrada a derivación cardiopulmonar de urgencia y asistencia hemodinámica. Segunda salida de derivación cardiopulmonar sin otro incidente.

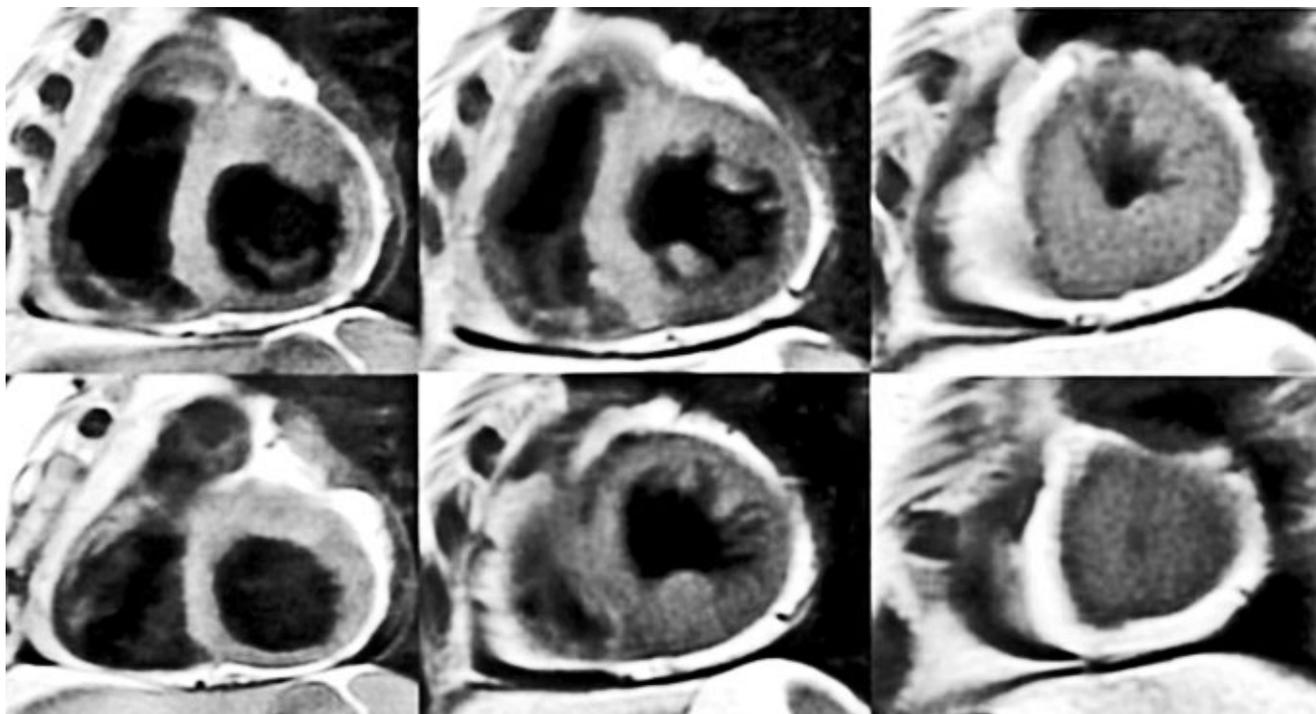
En el posquirúrgico inmediato presenta picos febriles sin poder documentar foco infeccioso, cubierta con triple esquema de antibiótico con evolución posterior sin incidentes hasta su egreso a domicilio al 17 día de posquirúrgico.



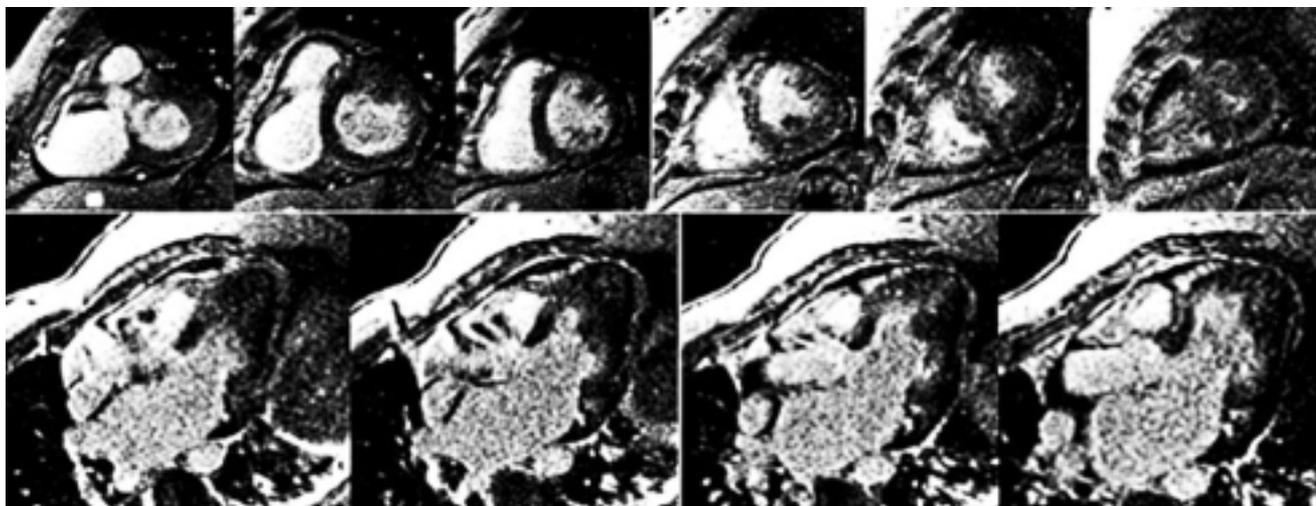
**Figura 1.** Imágenes fijas del eje corto a todo lo largo del corazón con técnica de Steady State Free Precisión (SSFP) en modo cine. El panel superior muestra las imágenes telediastólicas y el panel inferior muestra las imágenes telesistólicas. En las secuencias basales se observa el segmento anterior basal hipertrofico, así como los cuatro segmentos apicales. Los segmentos ventriculares medios son de grosores normales.



**Figura 2.** Imágenes fijas de los ejes largos del corazón con técnica de Steady State Free Precisión (SSFP) en modo cine. El panel superior muestra las imágenes telediastólicas (D) y el panel inferior muestra las imágenes telesistólicas (S). 2a. Eje largo de dos cámaras. 2b y 2c. Ejes largos de tres cámaras seriados. 2d. Eje largo de cuatro cámaras. 2e. Plano coronal a nivel del ventrículo izquierdo en su porción más lateral izquierda y posterior. El segmento anterior basal y los cuatro segmentos apicales se observan hipertrofiados; el resto de los segmentos de grosores parietales normales. En la imagen 2b. D se observa una imagen sobre la comisura de la valva anterior mitral sugestiva de cuerda tendinosa rota; sin embargo, esta alteración se aprecia mejor en las imágenes en movimiento.



**Figura 3.** Imágenes fijas del eje corto a todo lo largo del corazón con técnica de “spin echo” ponderadas en T1 sin contraste a nivel basal, medio y apical. El panel superior muestra las imágenes telediastólicas y el panel inferior muestra las imágenes telesistólicas. En las secuencias basales se observa el segmento anterior basal hipertrófico, así como los cuatro segmentos apicales. Los segmentos ventriculares medios son de grosores normales. La intensidad de señal es normal en el miocardio.



**Figura 4.** Imágenes fijas con técnica de inversión-recuperación ponderadas en T1 de adquisición tardía posterior a la administración de material de contraste paramagnético basado en gadolinio. El panel superior muestra el eje corto a todo lo largo del corazón y el panel inferior muestra un bloque de cortes del eje largo de tres cámaras. En las secuencias basales se observa el segmento anterior basal hipertrófico, así como los cuatro segmentos apicales. Los segmentos ventriculares medios son de grosores normales. Se observa discreto reforzamiento tardío en los segmentos hipertróficos principalmente apicales, sugestivo de fibrosis miocárdica.

A la fecha cursa su 120avo. día poscirugía, en clase funcional I-II, en arritmia completa por fibrilación auricular con frecuencia ventricular media de 80/minuto, con prótesis mecánica normofuncionante tanto por clínica, como por ecocardiograma.

### Discusión

La cardiomiopatía hipertrófica es una enfermedad genética cardiovascular común, además es una enfermedad global con una presentación de 0.2% en la población en general.<sup>4</sup>

La variante apical de la cardiomiopatía hipertrófica fue descrita por primera vez en 1976 por Sakamoto y cols.<sup>5</sup> Esta variante es común en Japón, representa 25% de los pacientes japoneses con cardiomiopatía hipertrófica, sin embargo, en los pacientes no asiáticos su incidencia no sobrepasa 2% de los pacientes con cardiomiopatía hipertrófica, con reportes esporádicos de los países occidentales.<sup>2,6,7</sup>

La definición actualmente aceptada de la cardiomiopatía hipertrófica es la enfermedad caracterizada por hipertrofia ventricular izquierda inexplicable, asociada a cámaras ventriculares sin dilatación y en la ausencia de otra causa cardíaca o sistémica que pueda explicar o producir la hipertrofia dada en cada paciente.<sup>4</sup>

Generalmente tiene un comportamiento benigno, pero se ha relacionado con infarto miocárdico, fibrilación auricular y evento vascular cerebral, sin embargo, en los países occidentales tiene un comportamiento más agresivo, presentándose como muerte súbita secundario a taquiarritmias ventriculares impredecibles, falla cardíaca progresiva y fibrilación auricular.<sup>2,4,7</sup>

La cardiomiopatía hipertrófica apical se presenta con datos característicos en los estudios de gabinete. En el electrocardiograma es común encontrar T invertidas mayor a 1mV en cualquier derivación, con R prominentes. La característica angiográfica es la configuración ventricular telediastólica que semeja el "As de espadas".<sup>2,5-7</sup> Aunque la ecocardiografía es la primera modalidad en imagen para pacientes en quienes se sospecha cardiomiopatía hipertrófica, la visualización óptima del ápex puede ser difícil, por lo que la resonancia magnética nuclear se ha encontrado superior en la detección de segmentos hipertrofiados en la región apical del ventrículo izquierdo.<sup>7</sup>

La insuficiencia mitral en la cardiomiopatía hipertrófica obstructiva, en asociación con el movimiento sistólico anterior de la valva mitral ha sido ampliamente reportado y discutido;<sup>3,4</sup> sin embargo, su relación secundaria a ruptura de cuerda tendinosa ha sido publicada sólo como casos esporádicos, secundario a incremento desproporcionado a tensión sobre el aparato tendinoso y no se ha descrito relacionada con la variante apical.<sup>3</sup> Una de las características

morfológicas principales en la variante apical es el engrosamiento de los músculos papilares, con obliteración de la cavidad apical por el miocardio engrosado, lo que también podría incrementar la tensión sobre el aparato tendinoso y con esto la ruptura de la cuerda tendinosa.<sup>6</sup>

Se ha incrementado la frecuencia en que se encuentra que las anomalías de los músculos papilares causan o contribuyen a la obstrucción dinámica, al aumento de la tensión del aparato tendinoso valvular, que no se asocia al movimiento septal anterior sistólico, lo que hace que el cambio valvular mitral se reserve a los pacientes con enfermedad valvular primaria que no son candidatos a su reparación.<sup>1</sup>

Es por esto que la determinación exacta de la causa de insuficiencia mitral en pacientes con cardiomiopatía hipertrófica es muy importante, sospechar la ruptura de cuerda tendinosa y confirmarlo con apoyo de gabinete puede facilitar la detección temprana y dirigir el tratamiento de acuerdo con los hallazgos transquirúrgicos.

## Referencias

1. Minakata K, Dearani J, Nishimura R, Maron B, Danielson G. Extended septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy with anomalous mitral papillary muscles or chordae. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127(2): 481-9.
2. Nur M, Selcoki Y, Eryonucu B. Apical hypertrophic cardiomyopathy. *Eur J Gen Med* 2010; 7(2): 206-9.
3. Zhu W, Oh J, Kpoecky S, Shaff H, Tajik J. Mitral regurgitation due to ruptured chordae tendinae in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *JACC* 1992; 20(1): 242-7.
4. Gersh Bj, Maron BJ, Bonow Ro, Dearani Ja, Fifer MA, Link Ms, Naidu SS, et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the 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: 2761-96.
5. Sakamoto T, Tei C, Murayama M, Ichiyasu h, Hada Y. Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle: echocardiographic and ultrasonocardiographic study. *Jpn Heart J* 1976; 17: 611-29.
6. Sakamoto T, Amano K, Hada Y, Tei C, Takenaka K, Haegawa I, et al. Asymmetric apical hypertrophy: ten years experience. *Postgraduate Med J* 1986; 62: 567-70.
7. Moon J, Fisher N, McKenna W, Pennel D. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patients with nondiagnostic echocardiography. *Heart* 2004; 90: 645-9.

