

# Hipoplasia aislada del ápex del ventrículo izquierdo en una mujer de 45 años asintomática

## *Isolated Left Ventricular Apical Hypoplasia in an Asymptomatic 45-Year-old Woman*

GERARDO FILIPPA<sup>1</sup>, MARIELA DI NUNZIO<sup>1</sup>, PAULA DE BELLO<sup>1</sup>, LUCIANO DE STEFANO<sup>1</sup>, MTSAC, IGNACIO JOAQUIN GRANE<sup>1</sup>

La hipoplasia aislada del ápex del ventrículo izquierdo (ILVAH por su sigla en inglés, con la que se la conoce en la literatura internacional) es una cardiopatía congénita excepcional, descrita por primera vez en 2004, (1) con aproximadamente 40-50 casos reportados hasta la fecha. Se caracteriza por un ventrículo izquierdo (VI) de morfología esferoidal con truncamiento apical, músculos papilares anómalos y un ventrículo derecho elongado que rodea parcialmente el ápex izquierdo. (2,3) En la mayoría de los casos publicados se trata de una anomalía congénita aislada; hay asociación con otras cardiopatías congénitas an alrededor del 16 % de los casos. Las manifestaciones clínicas son variables, desde formas pediátricas graves o adultos con insuficiencia cardíaca, arritmias o incluso muerte súbita, hasta casos de adultos asintomáticos. (4) Presentamos un caso de ILVAH diagnosticada en una mujer adulta, asintomática, que se acompañó de un patrón electrocardiográfico sugestivo de alguna cardiopatía estructural, que motivó la búsqueda diagnóstica.

Se trata de una paciente de 45 años, sin antecedente de factores de riesgo cardiovascular relevantes ni historia de cardiopatía o síntomas previos. El motivo de consulta fue un chequeo prequirúrgico de rutina para endoscopia. El examen físico era normal. En el electrocardiograma de 12 derivaciones (Figura 1) se evidencian ondas S profundas en precordiales derechas (V1-V3), bajo voltaje de los complejos QRS en precordiales izquierdas (V4-V6), sin signos de hipertrofia ni de isquemia. Ante estos hallazgos se realizan estudios complementarios de imagen.

En la radiografía de tórax el índice cardiotorácico es 0,42, el ápex del VI redondeado, levemente elevado sobre el diafragma izquierdo, con campos pulmonares de aspecto normal.

En el ecocardiograma Doppler transtorácico el VI es esferoidal, con truncamiento apical, ventrículo derecho elongado que envuelve el ápex, la fracción de eyección del VI 52 %, aurículas normales, válvulas sin alteraciones. (Ver Figura 2)

Se realiza resonancia magnética cardíaca (RMC) con equipo Philips 1.5 Tesla, protocolo Compressed SENSE; secuencias empleadas: survey, cine SSFP en eje corto, 2, 3 y 4 cámaras, T1 mapping, T2 STIR, y realce tardío con gadolinio (LGE); software de análisis Segment.

Se evidencia morfología esferoidal y truncada del ventrículo izquierdo, hipoplasia del ápex ventricular izquierdo, ocupado parcialmente por el ventrículo derecho. Espesor parietal conservado. Fracción de eyección del VI: 49 % (Simpson-RMC). Cavidades derechas de morfología y función conservadas. Abundante reemplazo graso subepicárdico apical, sin realce tardío significativo ni edema miocárdico. Hallazgos compatibles con hipoplasia apical aislada del ventrículo izquierdo. (Figuras 3 y 4)

Holter 24 h: ritmo sinusal, sin arritmias.

Ergometría: Submáxima negativa para isquemia. Sin arritmias.

La ILVAH es una entidad congénita excepcional, observada tanto en niños como en adultos. La etiopatogenia es incierta, aunque se postula una alteración del proceso de partición ventricular y una hipoplasia del componente trabecular apical. Se han descrito mutaciones asociadas en los genes LMNA (p.Arg644Cys) y NEXN, vinculadas a fenotipos miocárdicos afines. (5)

Su presentación clínica varía ampliamente. En una revisión sistemática de 2022 se identificaron 37 pacientes, la mayoría pediátricos o adultos

REV ARGENT CARDIOL 2026;94:70-72. <https://doi.org/10.7775/rac.es.v94.i1.20976>

*Dirección de correspondencia:* Ignacio Joaquín - Correo electrónico: [ijgrane@yahoo.com.ar](mailto:ijgrane@yahoo.com.ar)

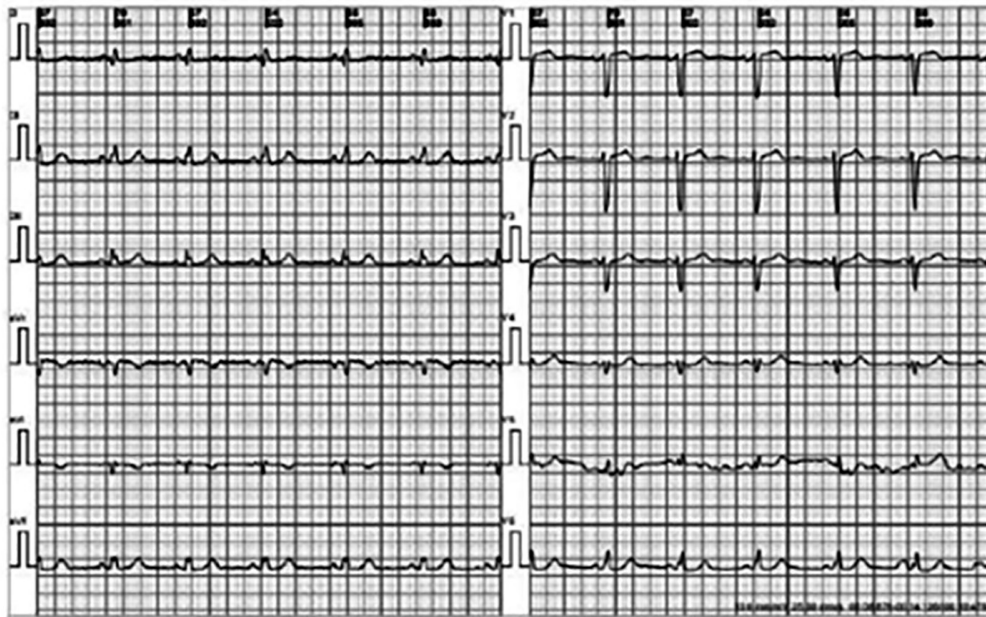


<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

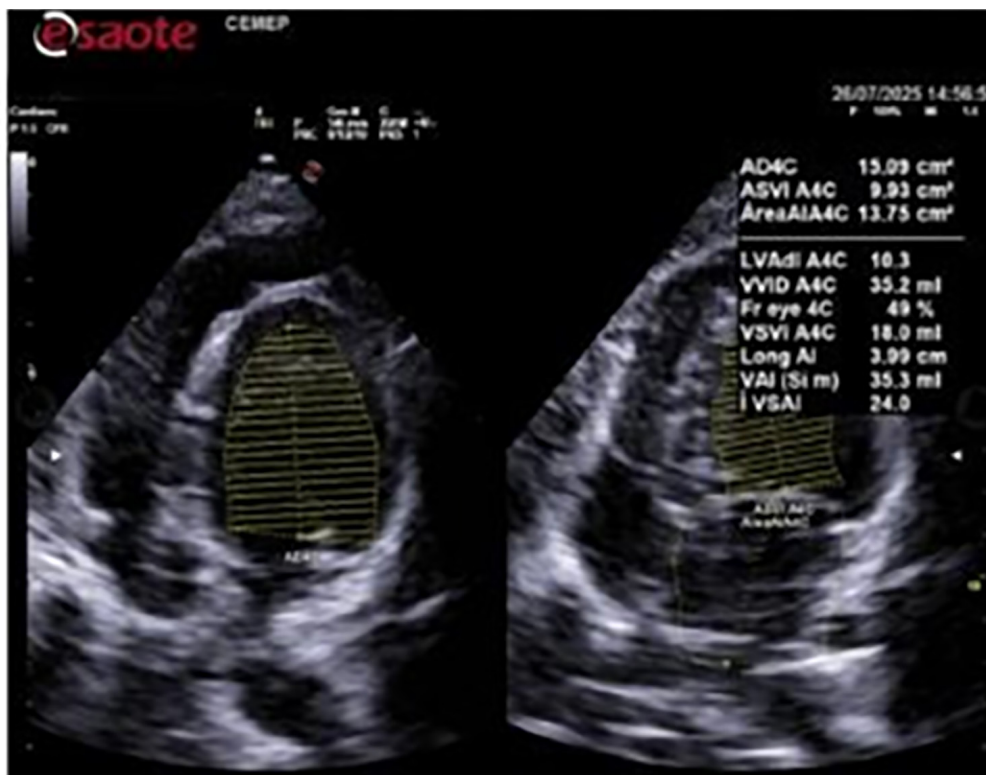
©Revista Argentina de Cardiología

<sup>1</sup> Servicio de Cardiología y Diagnóstico por Imágenes de la Clínica CEMEP (Ciudad de Río Grande, Pcia de Tierra del Fuego)

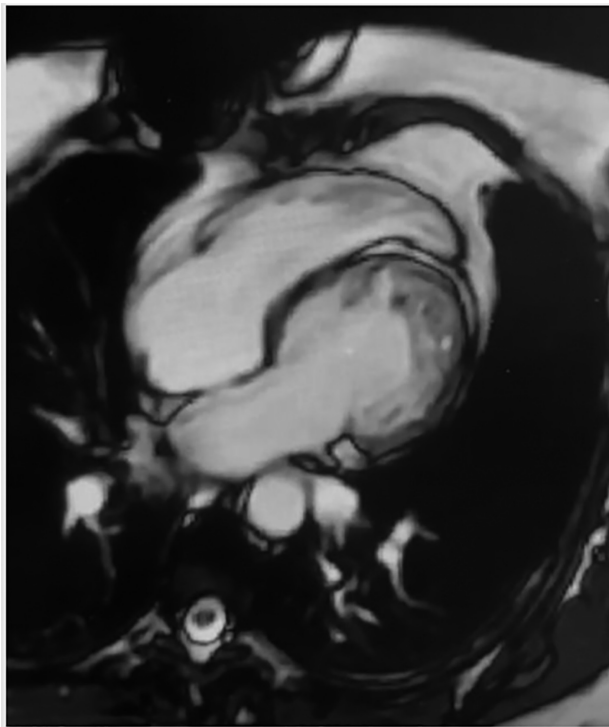
**Fig. 1.** Electrocardiograma de 12 derivaciones: ritmo sinusal, eje normal, pobre progresión de R y bajo voltaje de V4 a V6



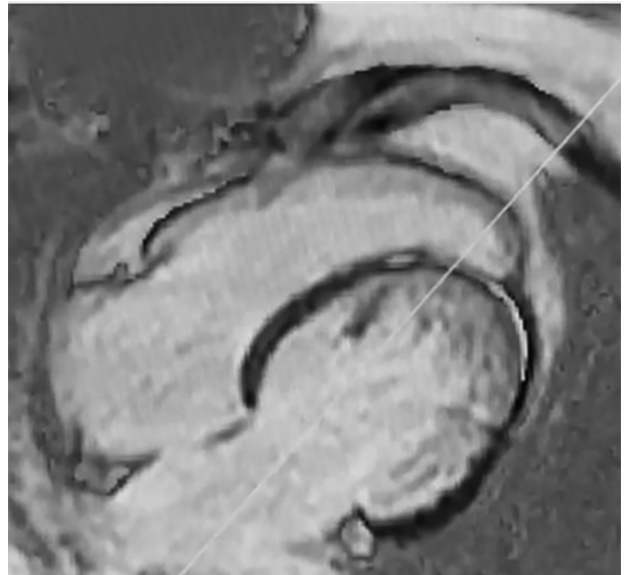
**Fig. 2.** Ecocardiograma bidimensional, vista apical



**Fig. 3.** Resonancia magnética cardíaca (cine 4 cámaras): truncamiento apical del VI, contractilidad conservada en segmentos basales y medios



**Fig. 4.** Resonancia magnética cardíaca con realce tardío: sin captación de gadolinio ni fibrosis miocárdica



jóvenes, con disfunción ventricular y arritmias frecuentes. (4)

En nuestro caso, la paciente de 45 años representa una forma adulta, asintomática. Si bien no existe un patrón electrocardiográfico patognomónico, la combinación de S profundas en precordiales derechas y bajo voltaje de los complejos QRS en las izquierdas puede motivar la búsqueda de anomalías estructurales. La correlación multimodal entre ECG, ecocardiografía y resonancia cardíaca es fundamental para establecer el diagnóstico. Este reporte resalta la importancia de integrar los hallazgos electrocardiográficos y de imagen en la identificación de cardiopatías estructurales poco frecuentes.

#### **Declaración de conflicto de intereses**

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la Web).

#### **REFERENCIAS**

1. Fernandez-Valls M, Srichai MB, Stillman AE, White RD. Hipoplasia apical ventricular izquierda aislada: una nueva anomalía congénita descrita con tomografía cardíaca. *Corazón* 2004; 90:552-5. <https://doi.org/10.1136/hrt.2003.010637>
2. Motwani M, Witte KK, Plein S, Greenwood JP. Hipoplasia apical del ventrículo izquierdo aislada evaluada mediante técnicas de resonancia magnética cardiovascular y mejora del gadolinio. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:2355. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.02.082>
3. Marin C, Sánchez ML, Maroto E, Ossaba S, Ruiz Y, Zabala JI. Imagen magnética de hipoplasia apical del ventrículo izquierdo aislada. *Pediatr Radiol* 2007;37:703-5. <https://doi.org/10.1007/s00247-007-0459-4>
4. Bassareo PP, Duignan S, James A, Dunne E, McMahon CJ, Walsh KP. Isolated left ventricular apical hypoplasia: Systematic review and analysis of the 37 cases reported so far. *World J Clin Cases* 2023;11:5494-503. <https://doi.org/10.12998/wjcc.v11.i23.5494>
5. Pica S, Ghio S, Raineri C, Scelsi L, Turco A, Visconti LO. Mutation of the lamin A/C gene associated with left ventricular apical hypoplasia: a new phenotype for laminopathies?. *G Ital Cardiol* 2014;15:717-9. <https://doi.org/10.1714/1718.18778>