

Miocardiopatía hipertrófica focal

Diagnóstico final

Miocardiopatía hipertrófica focal.

Hallazgos radiológicos

Se objetiva una marcada hipertrofia del miocardio en los segmentos medial anterior y medial anteroseptal (figs. 1A, 1B y 1C).

En el estudio de contraste tardío se demuestra un realce nodular intramiocárdico en el espesor del área de mayor hipertrofia del septo en los segmentos medial anterior y medial anteroseptal (figs. 1B y 1C), no visible en segmentos basales (fig. 1A).

Comentario

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) se caracteriza por un engrosamiento anómalo del miocardio del ventrículo izquierdo sin que se asocien otras alteraciones cardiovasculares como hipertensión, enfermedades valvulares, infecciones miocárdicas o tumores. La distribución del engrosamiento es variable, siendo el septo interventricular y la pared lateral las áreas más frecuentemente afectadas, seguidas por el septo basal, la hipertrofia concéntrica completa y el ápex, si bien el mayor uso de la resonancia magnética (RM) en la última década ha demostrado que la afectación de los segmentos apicales o el ventrículo derecho es más frecuente de lo descrito clásicamente.

En la mayoría de los casos se trata de un proceso familiar, con una herencia autosómica dominante, pero con grados variables de penetrancia y de expresión. La enfermedad suele hacerse evidente después de la adolescencia, y es la causa más frecuente de muerte súbita de origen cardíaco en los adultos jóvenes y en los atletas. Algunos casos son esporádicos, probablemente debidos a mutaciones espontáneas.

Fisiopatológicamente se caracteriza por una disminución de la distensibilidad miocárdica con deficiente función diastólica, disminución de la reserva de flujo coronario y arritmias ventriculares. Además de la disfunción diastólica, en el 25% de los casos existe una obstrucción dinámica en el tracto de salida del ventrículo izquierdo secundaria al movimiento sistólico anterior de la valva mitral anterior contra el tabique. El movimiento sistólico anterior no es patognomónico de la MCH, pero existe siempre que en esta enfermedad hay obstrucción en la salida del ventrículo izquierdo. La histología de la miocardiopatía hipertrófica consiste en hipertrofia, desorganización de las fibras musculares, pequeñas lesiones fibróticas conocidas como fibrosis plexiforme y lesiones microvasculares en el miocardio.

La resonancia magnética (RM) puede utilizarse para el estudio de la morfología de las anomalías miocárdicas, para la valoración de la función ventricular global y regional, para determinar el grado de obstrucción al flujo, así como para el estudio del movimiento anterior sistólico de la valva mitral y de la reserva de flujo coronario.

El diagnóstico en RM requiere la detección y cuantificación del engrosamiento miocárdico, si bien algunas formas de MCH pueden cursar sin hipertrofia del miocardio. Para ello se utilizan secuencias cine eco de gradiente en los tres planos: eje corto desde la base hasta el ápex, eje largo (dos cámaras) y 4 cámaras.

La RM se utiliza como técnica de referencia para la cuantificación de la masa miocárdica, que es un parámetro independiente

de severidad de la enfermedad porque refleja el grosor del miocardio, y de forma indirecta su distensibilidad, que suele estar disminuida. La disfunción diastólica se pone de manifiesto también por la prolongación de la fase de llenado precoz del ventrículo izquierdo mediante secuencias cine-RM.

Las secuencias cine-RM en plano eje largo horizontal (tres cámaras) permiten demostrar:

1. El flujo turbulento en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, característico de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva, de manejo terapéutico distinto de la miocardiopatía hipertrófica no obstructiva.
2. El movimiento sistólico anterior de la valva mitral.
3. La regurgitación en la aurícula izquierda por la insuficiencia mitral que en ocasiones se asocia.

El gradiente a través del tracto de salida en las MCH obstructivas y el volumen y fracción de regurgitación de la insuficiencia mitral pueden cuantificarse mediante secuencias de codificación de fase.

La utilización de contrastes paramagnéticos demuestra un realce intramiocárdico típicamente parcheado, aunque puede ser homogéneo, en los estudios de perfusión de primer paso que se mantiene en los estudios de contraste tardíos. Para los estudios de realce tardío se realizan secuencias en plano de eje corto desde la base hasta el ápex, y en eje largo vertical 2 cámaras y eje largo horizontal 4 cámaras, con un pulso de inversión que anula la señal del tejido miocárdico normal, obteniendo así mayor contraste con el miocardio afecto que presentará una marcada hiperseñal debido al gadolinio acumulado. Estas áreas parcheadas de realce tardío se corresponden al tejido conectivo fibrótico que se localiza en el espacio intersticial entre las fibras musculares. La fibrosis miocárdica ha sido asociada con una mayor incidencia de arritmias letales y de disfunción diastólica. Considerando la importancia de la fibrosis, la RM se puede utilizar como técnica no invasiva para la evaluación clínica de los pacientes con MCH.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Amano Y, Takayama M, Takahama K, Kumazaki T. Delayed hyper-enhancement of myocardium in hypertrophic cardiomyopathy with asymmetrical septal hypertrophy: comparison with global and regional cardiac MR imaging appearances. *J Magn Reson Imaging*. 2004; 20:595-600.
- Bogaert J, Goldstein M, Tannouri F, Golzarian J, Dymarkowski S. Late myocardial enhancement in hypertrophic cardiomyopathy with contrast-enhanced MR imaging. *AJR*. 2003;180:981-5.
- Teraoka K, Hirano M, Ookubo H, Sasaki K, Katsuyama H, Amiro M, et al. Delayed contrast enhancement of MRI in hypertrophic cardiomyopathy. *Magn Reson Imaging*. 2004;22:155-61.
- Wilson JM, Villareal RP, Hariharan R, Massumi A, Muthupillai R, Flamm S. Magnetic resonance imaging of myocardial fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy. *Tex Heart Inst J*. 2002;29(3):176-80.

Correspondencia:

Miren Gorriño.
Servicio de Radiodiagnóstico.
Hospital de Basurto.
Av. Montevideo, 18.
48013 Bilbao. España.
mgorri@seram.org