



0 - RM en la miocardiopatía hipertrófica. Fenotipos y fenocopias

R. Soler Fernández, C. Méndez Díaz, E. Rodríguez García, R. Barriales Villa, J.P. Ochoa y L. Monserrat Iglesias

Hospital Universitario A Coruña, A Coruña, España.

Resumen

Objetivo docente: Conocer los diferentes fenotipos de la miocardiopatía hipertrófica (MCH) y su significado. Reconocer los hallazgos en RM que permiten establecer el diagnóstico diferencial entre la MCH y sus fenocopias.

Revisión del tema: La MCH es la miocardiopatía hereditaria más frecuente, caracterizada por hipertrofia del miocardio en ausencia de enfermedad cardíaca o extracardíaca capaz de provocarla, con una expresión clínica muy variable. La variabilidad fenotípica de la MCH no se limita solo a la hipertrofia del miocardio sino que incluye un conjunto de manifestaciones morfológicas y funcionales que incluyen desde anomalías sutiles hasta el remodelado del ventrículo izquierdo con dilatación progresiva y adelgazamiento de su pared que evoluciona a insuficiencia cardíaca simulando una miocardiopatía restrictiva o dilatada. Es importante buscar cada una de esas expresiones fenotípicas para establecer el diagnóstico y definir la importancia de la enfermedad. En ocasiones el diagnóstico diferencial entre los fenotipos de la MCH y fenocopias como el corazón de atleta, la miocardiopatía no compactada, la miocardiopatía por sobrecarga de presión, la amiloidosis cardíaca, la enfermedad endomiocárdica y algunos tumores cardíacos puede ser muy difícil. Presentamos iconográficamente, los hallazgos en RM de las diferentes expresiones fenotípicas de la MCH y definimos las claves para diferenciarlos de sus fenocopias.

Conclusiones: Conocer las diferentes expresiones fenotípicas de la MCH en RM es importante para establecer el diagnóstico y definir la gravedad de la expresión de la enfermedad. La RM permite además, la caracterización de los ventrículos con engrosamiento de sus paredes y diferenciar las fenocopias de los fenotipos de la MCH.