

Dra. Silvia Gisela Siu Moguel,¹
 Dra. Maritza Elena Angulo Suárez,¹
 Dr. Julián Antonio Sánchez Cortázar²

Abordaje de la cardiomiopatía hipertrófica con Resonancia Magnética, a propósito de un caso

RESUMEN

Introducción: En esta era de importantes avances tecnológicos, los métodos de imagen para el estudio de los padecimientos cardiovasculares están en constante avance, por lo que es necesario conocer las ventajas y desventajas de los diferentes métodos. La Cardiomiopatía Hipertrófica (CMH) es una entidad que afecta propiamente al miocardio, que tiene una alta mortalidad por la alteración en la microvasculatura, la generación de fibrosis y la asociación de ésta con la presencia de arritmias. La Resonancia Magnética Cardiovascular (RMC) emerge como una herramienta diagnóstica que en este pade-

cimiento en especial aporta más allá de la morfología y la función cardiaca (que por sí mismo es de suma importancia) si no también permite identificar la presencia o no de trombos asociados en las regiones aneurismáticas, la presencia o no de isquemia y particularmente es capaz de caracterizar el tejido miocárdico y demostrar si existe o no fibrosis, lo que hace posible abarcar más allá del diagnóstico y el tratamiento, al dar una idea más clara y cercana del pronóstico.

Presentación de caso: Paciente femenino de 68 años de edad, con historia de hipertensión arterial en tratamiento con telmisartan, prazosin y metoprolol, acudió a consulta por la pre-

sencia de disnea de mediano refuerzos y palpitaciones ocasionales.

Discusión: La mayoría de los pacientes con CMH tienden a desarrollar obstrucción dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo tanto en reposo como en situaciones provocadas por el movimiento anterior sistólico y el contacto con septum interventricular.

Palabras clave: Cardiomiopatía Hipertrófica, Resonancia Magnética Cardiovascular.

continúa en la pág. 280

¹Del Departamento de Resonancia Magnética del Hospital Ángeles Metropolitano y del
²Departamento de Resonancia Magnética Grupo Ángeles. Tlacotalpan 59, Col. Roma Sur, 06760, México, D.F.

Copias (copies): Dra. Silvia Gisela Siu Moguel E-mail: giancogo@hotmail.com

Introducción

La Cardiomiopatía Hipertrófica (CMH) es la más frecuente de las cardiomiopatías hereditarias y la causa más común de muerte súbita de origen cardiaca en atletas jóvenes competitivos.¹ La CMH se caracteriza por crecimiento desordenado de los miocitos que ocasiona engrosamiento generalmente asimétrico del miocardio. Microscópicamente se caracteriza por zonas de fibrosis focal, tejido cicatrizal, desorganización miofibrilar y enfermedad de pequeños vasos, dando como resultado un perfil clínico y patológico heterogéneo.² De acuerdo con la localización de la hipertrofia es po-

sible clasificarla como septal asimétrica en un 70% de los casos, cuando asimetría se define por resonancia a la relación septum/pared posterior mayor de 1.3. El septum basal es afectado en un 10-20%, la región medio-ventricular y apical y en menos del 2% de los casos. El movimiento anterior sistólico de la valva anterior de la mitral es observado en un 30-50% de los casos, se identifica como un flujo turbulento en el tracto de salida del ventrículo izquierdo generado por aumento en la velocidad del flujo en la vía de salida, lo cual se presenta cuando la valva anterior de la Mitral es abierta abruptamente en la sístole por un mecanismo de succión generado por el mismo ventrículo izquierdo y, por lo tanto, se observa insuficiencia mitral asociada. La obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo en reposo es un predictor independiente para la progresión de falla cardiaca y muerte en es-

ABSTRACT

Introduction: In this era of relevant technological advances, the imaging methods for the study of cardiovascular diseases are in constant progress, so it is necessary to know the advantages and disadvantages of the different methods. The Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is an entity that mainly affects the myocardium, with a high mortality due to the alteration in the microvasculature, the generation of fibrosis and the association of the latter with the

presence of arrhythmias. The Cardiovascular Magnetic Resonance (CMR) emerges as a diagnostic tool that in this disease specially makes a contribution beyond morphology and the cardiac function (that by itself it is of utmost importance) but also it allows identifying the presence or not of thromboses correlated at the aneurismatic regions, the presence or not of ischemia and particularly is able to characterize myocardial tissue and to demonstrate if there is fibrosis or not, what makes possible to go throughout beyond the diagnosis and treatment, since it shows most more obvious and close idea of disease prediction.

Presentation of the case: 68 years old-Female patient, with a history of high blood pressure in treatment with telmisartan, prazosin and metoprolol, she attended for consultation due to the presence of medium breathlessness levels dyspnea and occasional palpitations.

Discussion: Most of the patients with HCM tend to develop dynamic obstruction of the left-ventricle outer tract so much at rest as in situations provoked by the anterior systolic movement and the contact with inter-ventricular septum.

Key words: Hypertrophic Cardiomyopathy, Cardiovascular Magnetic Resonance.

tos pacientes.³ El ecocardiograma transtorácico es el método no invasivo más frecuentemente utilizado para estudiar la CMH. Sin embargo, la naturaleza tridimensional de la Resonancia Magnética Cardiovascular (RMCV) permite la definición precisa del lugar y la extensión de la hipertrofia, en especial en la pared antero lateral, basal y en el ápex; zonas difíciles de evaluar por ecocardiografía, lo que con frecuencia hace que se pase por alto el diagnóstico; además la RMCV es una técnica que permite la detección *in vivo* de la cicatriz miocárdica debido a necrosis, así como la fibrosis miocárdica focal de origen no isquémico por medio de una secuencia que se denomina reforzamiento tardío. El reforzamiento tardío puede ser observado en un 50 a 80% de los pacientes en las regiones de hipertrofia, lo que permite identificar pacientes de alto riesgo.⁴ En múltiples estudios se ha demostrado el valor pronóstico de las zonas de reforzamiento tardío detectadas con esta herramienta y, en ambos, cardiopatía isquémica y cardiopatía no isquémica, la presencia de reforzamiento tardío es un predictor independiente de muerte cardiovascular, incluyendo la muerte súbita.⁵

Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente en la que en un primer estudio ecocardiográfico no se identificó la patología y un segundo estudio ecocardiográfico dejó

dudas importantes por resolver, por lo que fue llevada a Resonancia Magnética para su evaluación.

Se trata de paciente femenino de 68 años de edad con historia de hipertensión arterial en tratamiento con telmisartan, prazosin, metoprolol; acudió a consulta por la presencia de disnea de medianos esfuerzos y palpitaciones ocasionales, se realizó electrocardiograma y el reporte fue en el que demostró crecimiento ventricular (R altas en V4, V5) con ondas T negativas de ramas asimétricas desde V2 hasta V6; se realizó Holter de 24 horas, Extrasístoles supraventriculares y ventriculares, evento de taquicardia supraventricular. Se solicitó un ecocardiograma transtorácico en el que se encontró hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo y adecuada función ventricular, se solicitó un 2o. estudio ecocardiográfico que se reportó con ventana acústica subóptima, pero en el que se identificó incremento en el grosor de las paredes del ventrículo izquierdo en su tercio medio, imagen sugestiva de aneurisma apical no valorable (*Figura 1*), así como obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo con un gradiente máximo instantáneo de 140 mmHg a este nivel, el ápex no pudo ser evaluado; con estos datos y con dudas por resolver se solicitó estudio de Resonancia Magnética con contraste para su evaluación.

La Resonancia Magnética demostró aumento en el grosor del ventrículo izquierdo en su tercio medio, con una relación mayor de 2:1, con respecto a las paredes basales

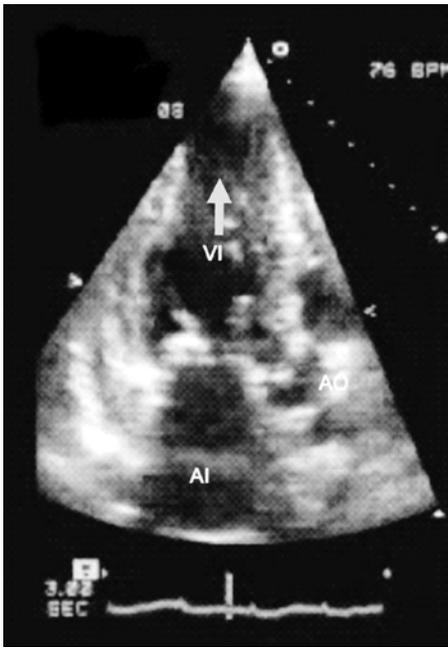


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico en vista de tres cámaras. Nótese cómo el ápex es difícil de observar (flecha).

(Figura 2), se identificó movimiento anterior sistólico de la válvula mitral y obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, insuficiencia mitral ligera (Figura 3), aneurisma apical sin evidencia de trombos intracavitarios y posterior a la aplicación del medio de contraste (Gd-DTPA) se realizó la técnica de reforzamiento tardío en las que se observó miocardio de características normales sin evidencia de áreas de fibrosis (Figura 4).

Discusión

Las técnicas de imagen cardíaca no invasiva juegan un papel importante en el diagnóstico de este padecimiento, en la selección apropiada del tratamiento y en el pronóstico del mismo. El ecocardiograma ha sido y seguirá siendo utilizado, como herramienta diagnóstica de primera línea por su capacidad de ser llevado al lado del paciente, por ser un método ampliamente conocido por la mayoría de los cardiólogos clínicos, por su capacidad de evaluar de forma práctica y comprensiva las estructuras, la función cardíaca y por su bajo costo. El propósito de este artículo es enfatizar que la Resonancia Magnética es una técnica emergente que ha evolucionado en los últimos 10 años, que enfocado a las cardiomiopatías, no sólo identifica la patología en sí, sino también le da un valor pronóstico al detectar fibrosis, información extra que es de mucha utilidad para el cardiólogo clínico.

La mayoría de los pacientes con CMH tienden a desarrollar obstrucción dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo tanto en reposo como en situaciones provocadas, producido por el movimiento anterior sistólico y el contacto con el septum interventricular. Aunado a esto es fácil observar un efecto de obstrucción denominado efecto Berheim que se observa en el tracto de salida del ventrículo derecho y que es secundario a la misma hipertrofia, teniendo esto presente se aplica una secuencia especial de flujo y es posible entonces determinar si existe o no obstrucción y calcular el gradiente en ambos tractos de salida.

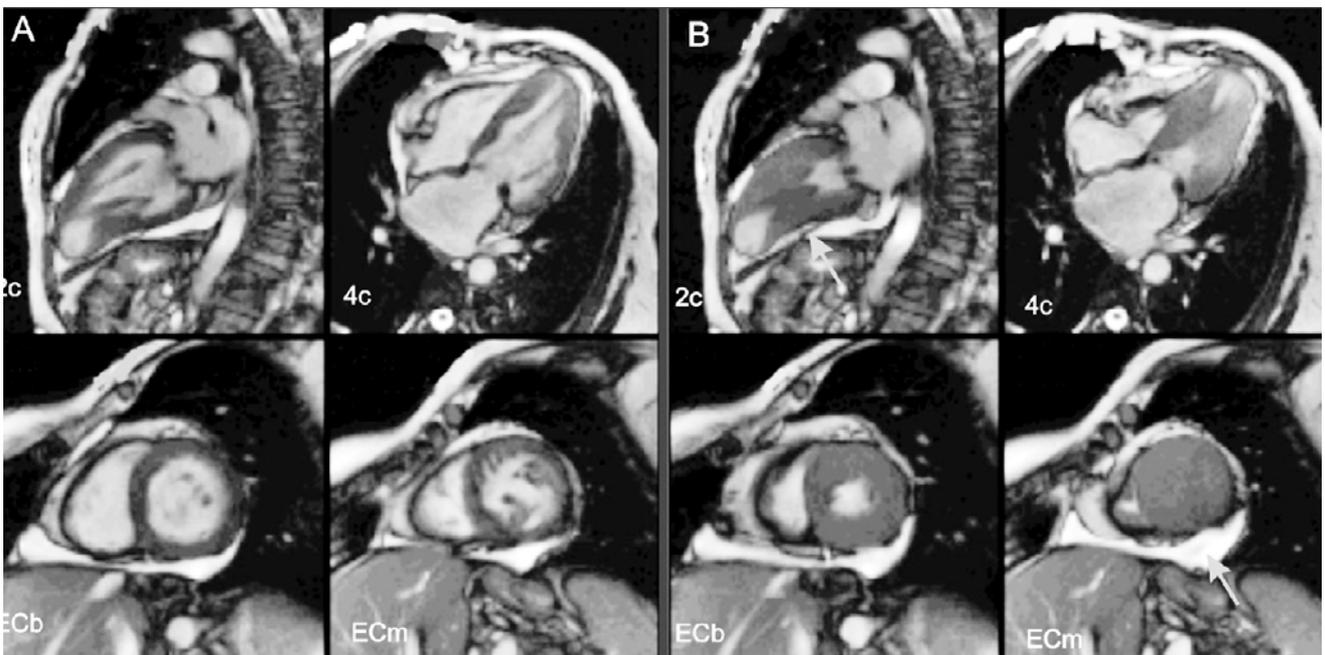


Figura 2. CMH medioventricular. Imágenes cine-RM en vistas de dos cámaras (2c), cuatro cámaras (4c), Eje Corto basal (ECb) y medio (ECm). **A)** Diástole. **B)** Sístole. Observe la obliteración de la cavidad ventricular izquierda en su tercio medio (flechas).

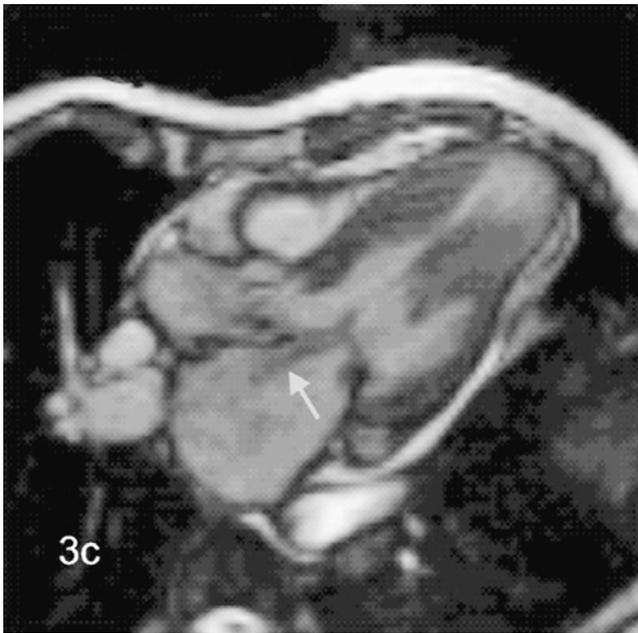


Figura 3. CMH. Imagen cine RM en vista de tres cámaras (3c), en la que se observa flujo de insuficiencia mitral (flecha).

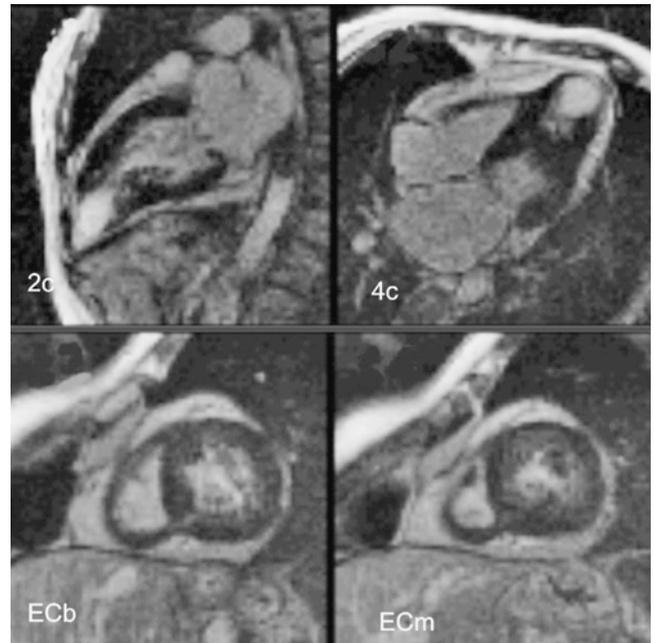


Figura 4. CMH. Imágenes en secuencia de reforzamiento tardío, ejes dos cámaras, cuatro cámaras, ejes corto basal y medio, en las que se identifica adecuada anulación del miocardio, sin evidencia de fibrosis.

La CMH de predominio medio-ventricular hace que el ápex se observe como una zona aneurismática y dado la estasis sanguínea secundaria, la formación de trombos es frecuente, esta zona es especialmente difícil de interpretar con ecocardiografía transtorácica. Mollet y cols.⁶ en el 2002 demostraron que la RMCV con contraste era capaz de demostrar la presencia de trombos intracavitarios con mayor precisión que otras técnicas de imagen, lo que adhiere un valor especial a este método.

Identificar a los pacientes de bajo o alto riesgo es de vital importancia, pero un desafío para el cardiólogo dada la diversidad de tratamientos que van desde medicamentos, ablación con alcohol, miomectomía hasta la posibilidad de nuevos tratamientos como el cardio-desfibrilador implantable. Existen pocos marcadores de riesgo para falla cardíaca antes de que la disfunción del ventrículo izquierdo sea evidente. El reforzamiento tardío ha sido ampliamente validado en la detección de cicatriz miocárdica en presencia de un infarto, con características específicas como que incluye siempre el subendocardio debido a la onda isquémica que tiene esta naturaleza, en las cardiomiopatías de origen no isquémico se han identificado una serie de patrones específicos de acuerdo a las diferentes cardiomiopatías en el caso de la CMH se ha observado en las áreas de hipertrofia con un patrón en parches. Por

otra parte la fibrosis miocárdica ha sido fuertemente relacionada con la producción de arritmias, ha mayor cantidad de fibrosis, mayor porcentaje de arritmias, lo cual se ha sabido desde tiempo atrás pero que al no existir métodos que demostraran fibrosis esto se quedaba únicamente en la confirmación postmortem en piezas anatomopatológicas. Moon y cols.⁴ concluyeron que áreas de reforzamiento tardío son evidentes en presencia de cardiomiopatía hipertrófica. Que la extensión del reforzamiento es ligado con la progresión de la enfermedad y con marcadores de riesgo clínico para muerte súbita.

Con lo anteriormente descrito es importante recalcar que una vez hecho el diagnóstico de CMH es de suma importancia realizar un estudio de Resonancia Magnética que permita la evaluación completa de esta patología, y como se trata de una técnica que no utiliza radiación ionizante puede servir para monitorizar y cuantificar la reducción del gradiente a través del tracto de salida, la remodelación tras la miomectomía o la ablación septal con alcohol en las CMH obstructivas (ambas técnicas utilizadas en el tratamiento de la patología), o mejor aún demostrar esas zonas de fibrosis en relación con arritmias fatales que permita al cardiólogo responsable tomar la decisión de colocar un dispositivo implantable que pueda prevenir la muerte súbita por esta causa.

Referencias

1. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, et al. Sudden Deaths in Young Competitive Athletes: Analysis of 1866 Deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation* 2009; 119: 1085-92.
2. Pujadas S, Carreras F y cols. Detección y cuantificación de la fibrosis miocárdica en la miocardiopatía hipertrófica mediante cardi resonancia magnética con contraste. *Rev Esp Cardiol* 2007; 60(1): 10-4.
3. Maron MS, Olivetto L, Betocchi S, et al. Effect of Left Ventricular Outflow Tract Obstruction on Clinical Outcome in Hypertrophic Cardiomyopathy. *NEJM* 2003; 348: 295-303.
4. Moon, et al. Toward Clinical Risk assessment in Hypertrophic Cardiomyopathy with gadolinium cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 1561-7.
5. Adabag SA, Maron BJ, et al. Occurrence and Frequency of Arrhythmias in Hypertrophic Cardiomyopathy in Relation to Delayed Enhancement on Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51(14): 1369-74.
6. Mollet NR, Dymarkowski S, Volders W, et al. Visualization of ventricular Thrombi with Contrast-Enhanced Magnetic Resonance imaging in Patients with ischemic Heart Diseases. *Circulation* 2002; 106: 2873-6.