

# Cardiorresonancia en la miocarditis

aguda: cuándo sospechar una

miocardiopatía familiar.

**Juan Román Parejo, María José Romero Reyes, Daniela Medina Morales, María Vázquez Morón, Francisco Romero Ruiz.**

Hospital Universitario Virgen de Valme

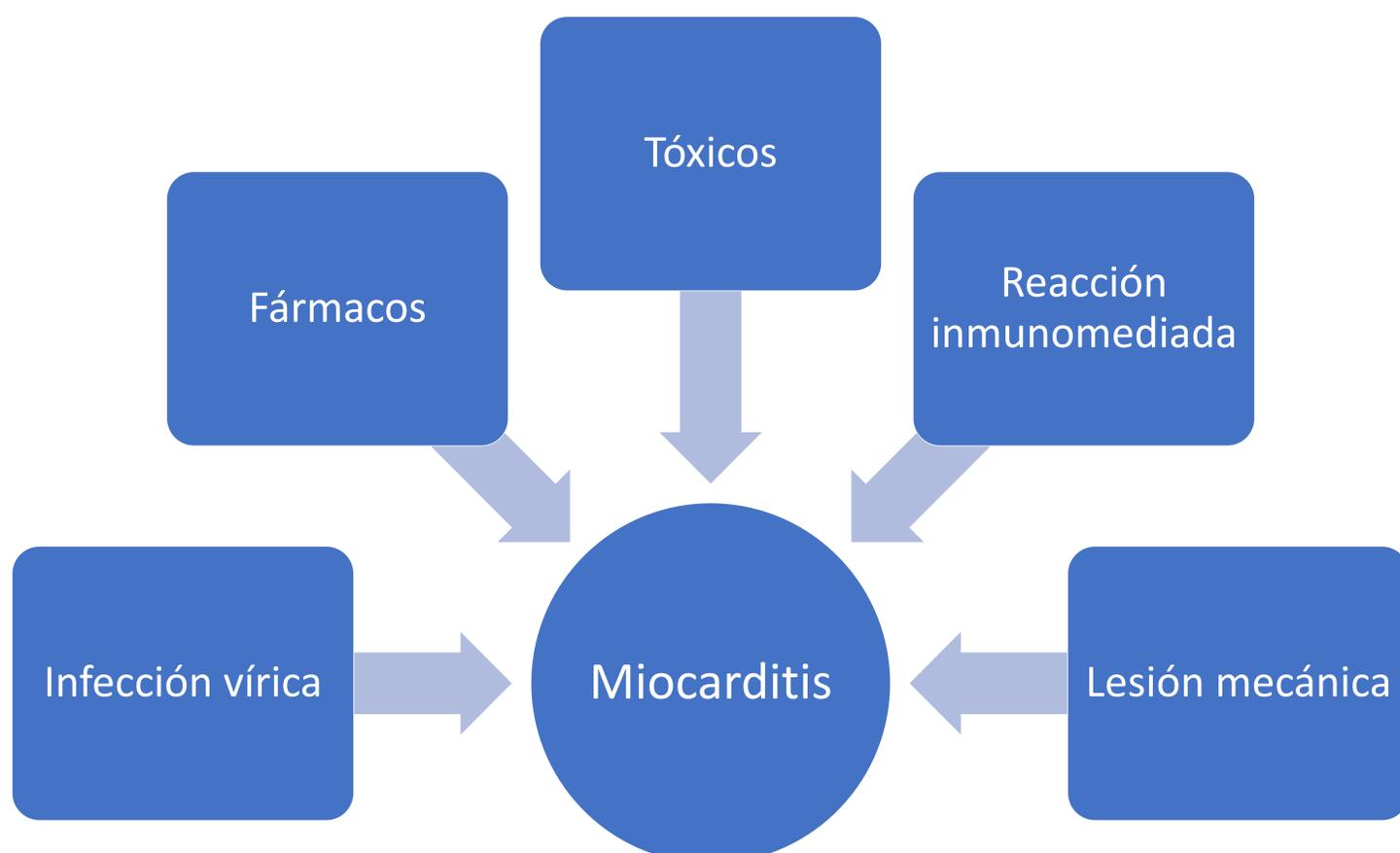
## Objetivo docente:

Exponer la reciente conexión encontrada entre la miocarditis aguda y varias miocardiopatías familiares, y presentar los hallazgos típicos en cardiorresonancia que llevan a sospechar esta asociación.

## Revisión del tema:

La miocarditis se define como la inflamación del músculo cardíaco, que puede estar causada por distintos agentes etiológicos, siendo la infección por virus la causa más frecuente.

(1)



# Diagnóstico de la miocarditis

El diagnóstico de la miocarditis se realiza integrando la historia del paciente, su evaluación clínica y los resultados de las pruebas no invasivas, ya que ningún hallazgo clínico o de imagen confirma con absoluta certeza su diagnóstico.

No obstante, la cardiorresonancia se considera la técnica de elección para confirmar el diagnóstico de miocarditis en fase aguda de la enfermedad, proponiéndose en la actualidad los criterios de Lake-Louis modificados. (1)

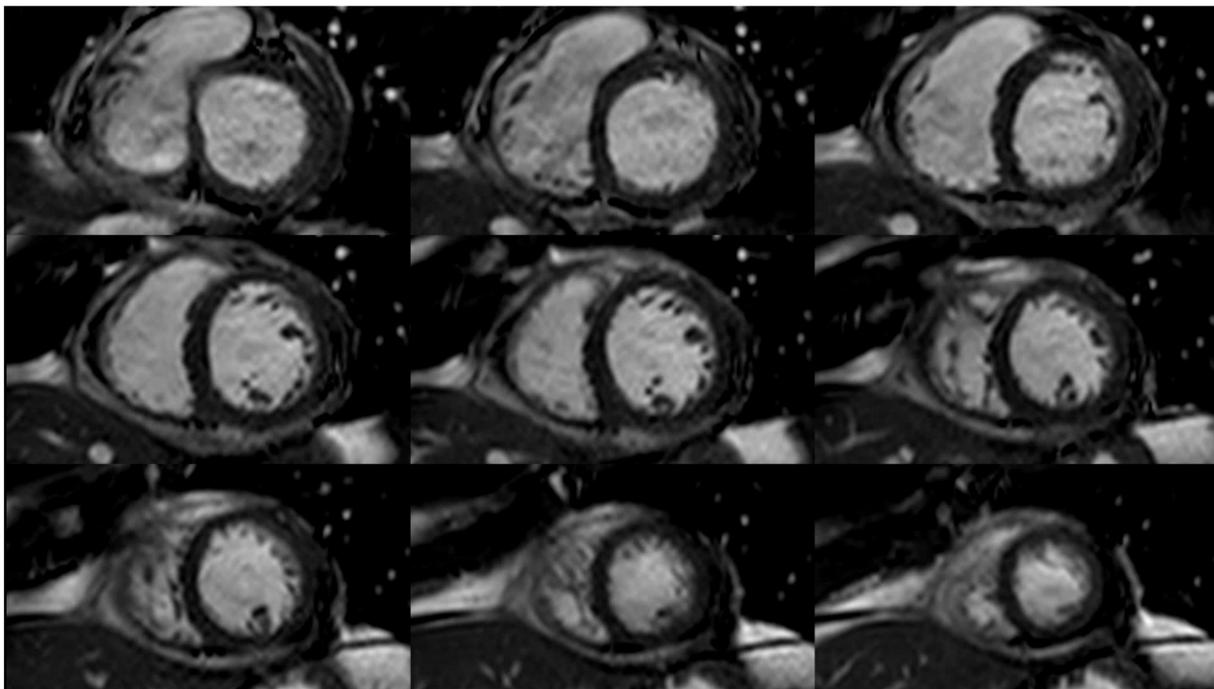
**Tabla 1. Criterios de Lake Louise modificados (1)**

<b>Criterios principales</b>	Edema miocárdico	Mapeo T2 o imágenes ponderadas en T2
	Lesión miocárdica no isquémica	T1 anormal, ↑ VEC o RTG
<b>Criterios de apoyo</b>	Pericarditis	Derrame o anomalías en RTG, T1 o T2
	Disfunción sistólica del VI	Trastornos de la contractilidad global o regional del VI

## CardioRM en la miocarditis

Anomalías morfológicas → secuencias de cine

Las secuencias de cine SSFP (steady state free precesion) en las distintas proyecciones son útiles para valorar la contractilidad segmentaria del VI y para la medición de los volúmenes y la función de ambos ventrículos. (1,2)

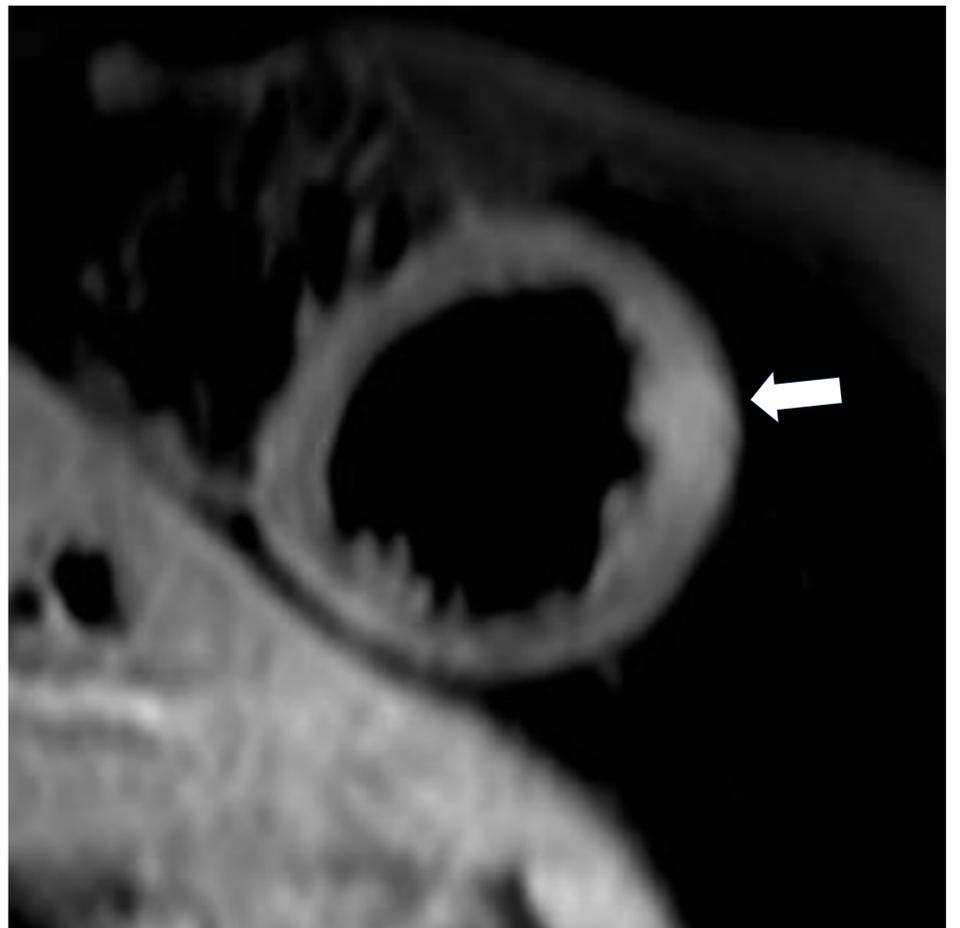


## CardioRM en la miocarditis

### Caracterización tisular → Edema

Las imágenes ponderadas en T2 son útiles a la hora de detectar el edema tisular, que se indentifica como alta intensidad de señal del tejido edematoso. (1,2)

En la imagen se aprecia una secuencia T2- STIR (Short Tau Inversion Recovery) en eje corto de un paciente con una miocarditis aguda y señal hiperintesa en la pared lateral (flecha) en relación a edema.



## CardioRM en la miocarditis

Caracterización tisular → Realce tardío de gadolinio (RTG)

El RTG miocárdico refleja lesión miocárdica. Este tipo de imágenes utiliza un pulso de inversión para disminuir la respuesta de la señal del miocardio normal, que se verá negro, de manera que resalten las áreas patológicas, en las que habrá una mayor acumulación de gadolinio, que se verán blancas. (1,2)



El patrón característico de RTG en los pacientes con una miocarditis aguda será de distribución subepicárdica y que característicamente afecta a la cara lateral del ventrículo izquierdo, como se observa en la imagen (flechas).

# CardioRM en la miocarditis

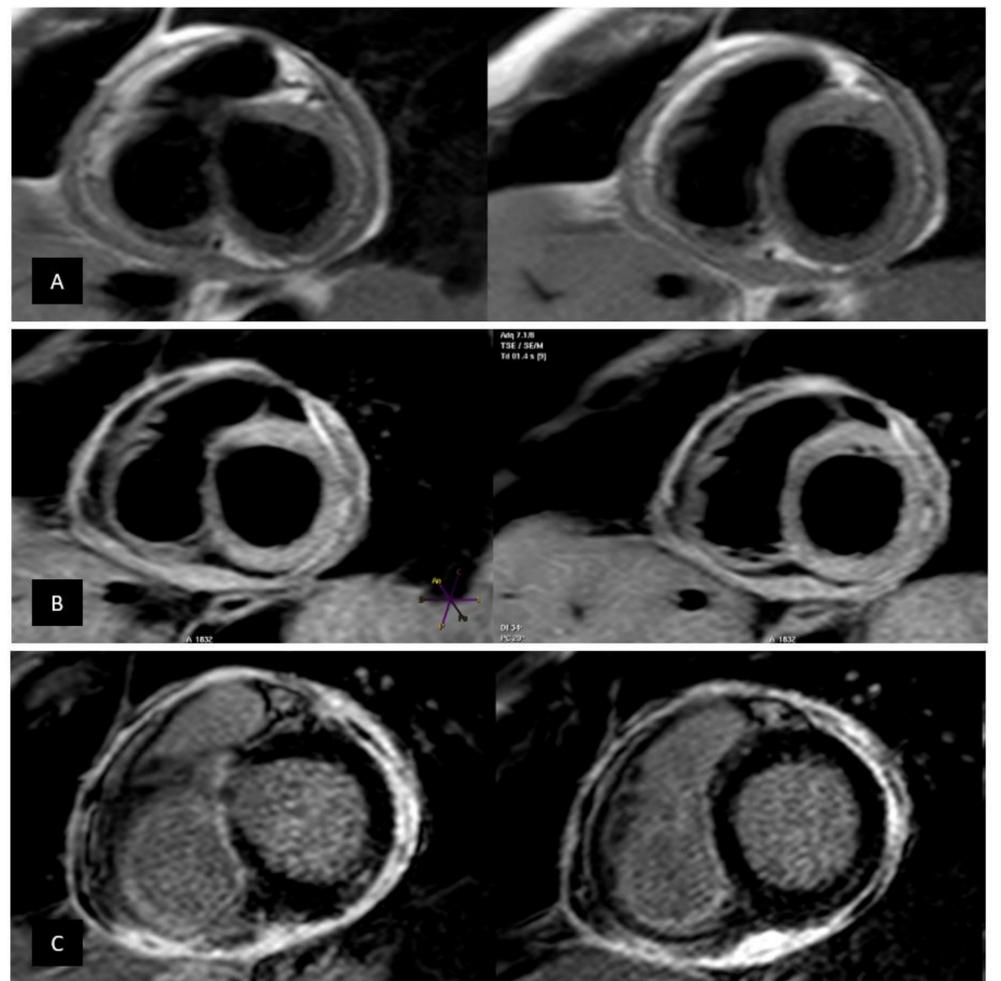
## Valoración del pericardio

Las secuencias de cine y las secuencias T1, T2 y de RTG nos ayudan a valorar el pericardio, que también puede estar afectado en algunos pacientes con pericarditis.

En las secuencias de cine podremos valorar la existencia de derrame pericárdico.

En las secuencias T1 evaluaremos si existe engrosamiento pericárdico (figura A).

En las secuencias T2-STIR (figura B) y de RTG (figura C) podemos valorar si existe inflamación del pericardio.



En estos casos veremos que el pericardio muestra una señal hiperintensa en ambas secuencias, tal y como se muestra en las imágenes (B y C).

Recientemente se ha observado que hasta en el 8-22% de los niños y los adultos con miocarditis aguda se pueden identificar mutaciones en genes implicados en el desarrollo de distintas miocardiopatías familiares, como la miocardiopatía dilatada, la miocardiopatía no dilatada del ventrículo izquierdo o la miocardiopatía arritmogénica. (3,4)

Presentamos una serie de casos de pacientes con miocarditis aguda en los que se identificó mediante un estudio genético la presencia de mutaciones genéticas asociadas al desarrollo de distintas miocardiopatías.

Se repasarán los hallazgos en cardiorresonancia que llevaron a sospechar la presencia de una miocardiopatía familiar subyacente.

# Caso 1.

## **ANTECEDENTES FAMILIARES:**

- Hermano con miocarditis de repetición.
- Sin antecedentes de muerte súbita ni de cardiopatías en familiares de primer grado.

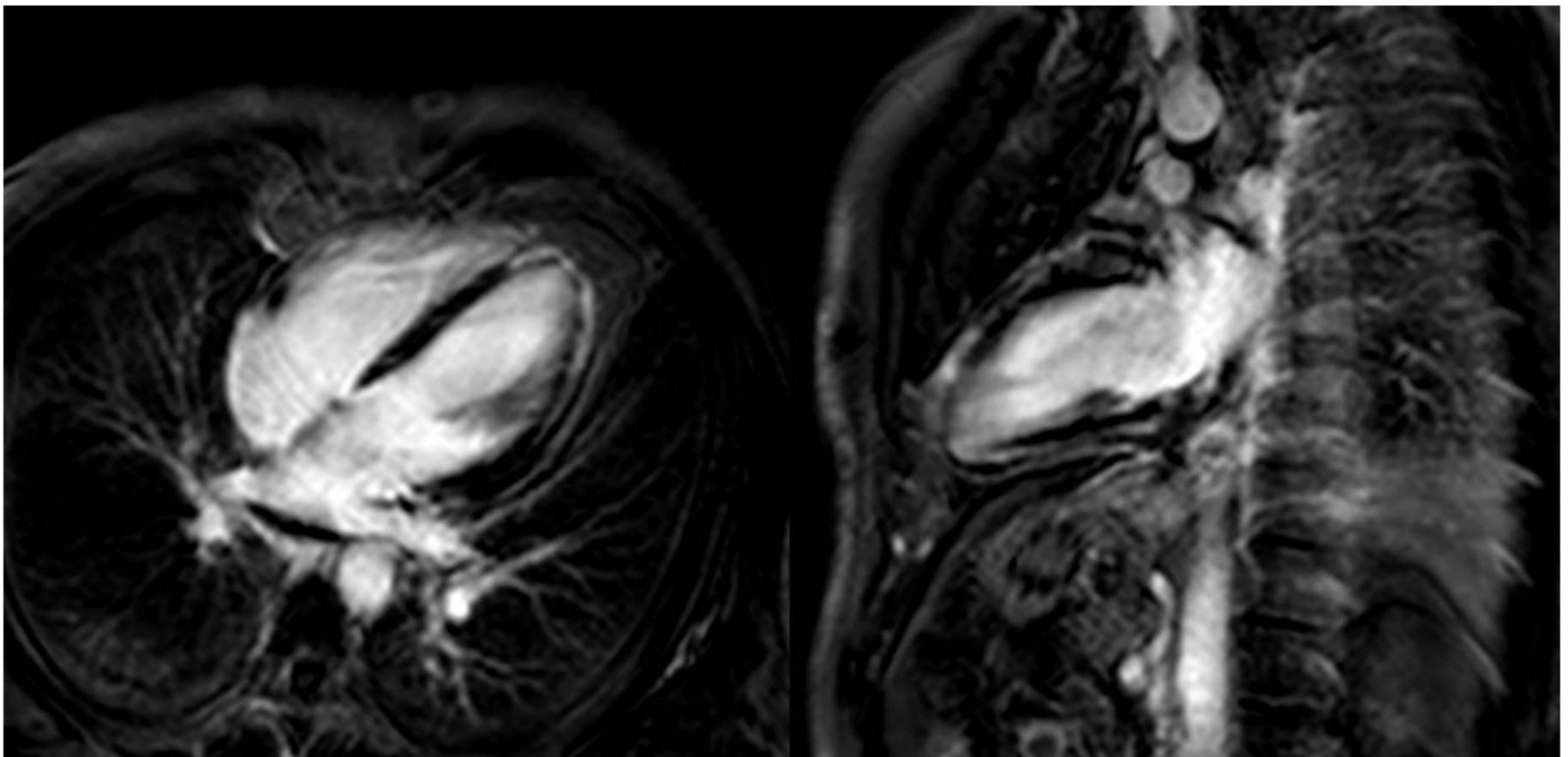
## **ANTECEDENTES PERSONALES:**

- No presentaba alergias medicamentosas conocidas.
- Niega hábitos tóxicos.
- No presentaba factores de riesgo cardiovascular ni antecedentes médicos o quirúrgicos de interés.

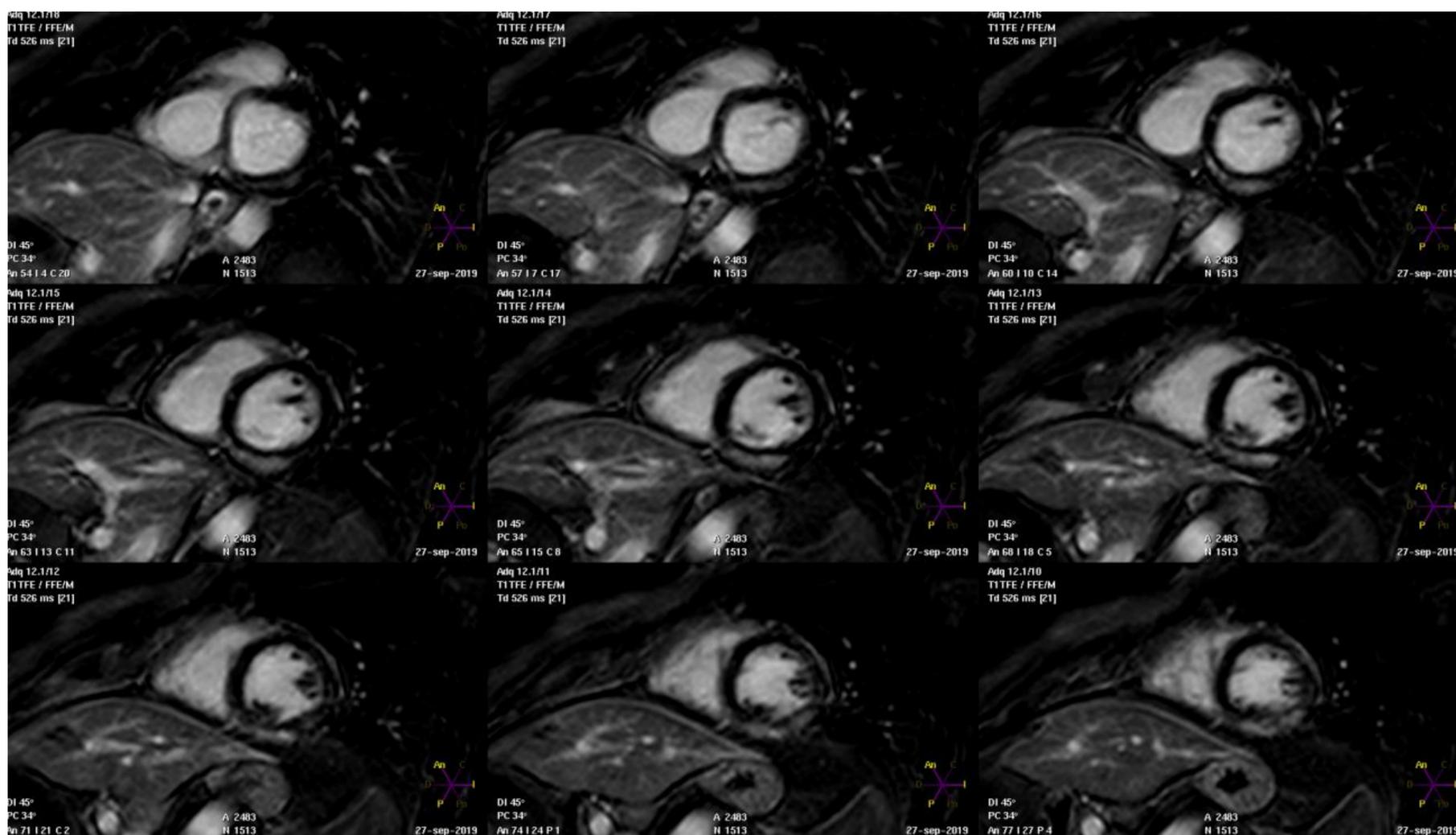
## **ANAMNESIS:**

Varón de 36 años que consultó por dolor centrotorácico. Antecedente de fiebre y dolor faríngeo 48 horas antes del inicio del cuadro.

# Hallazgos de la CardioRM



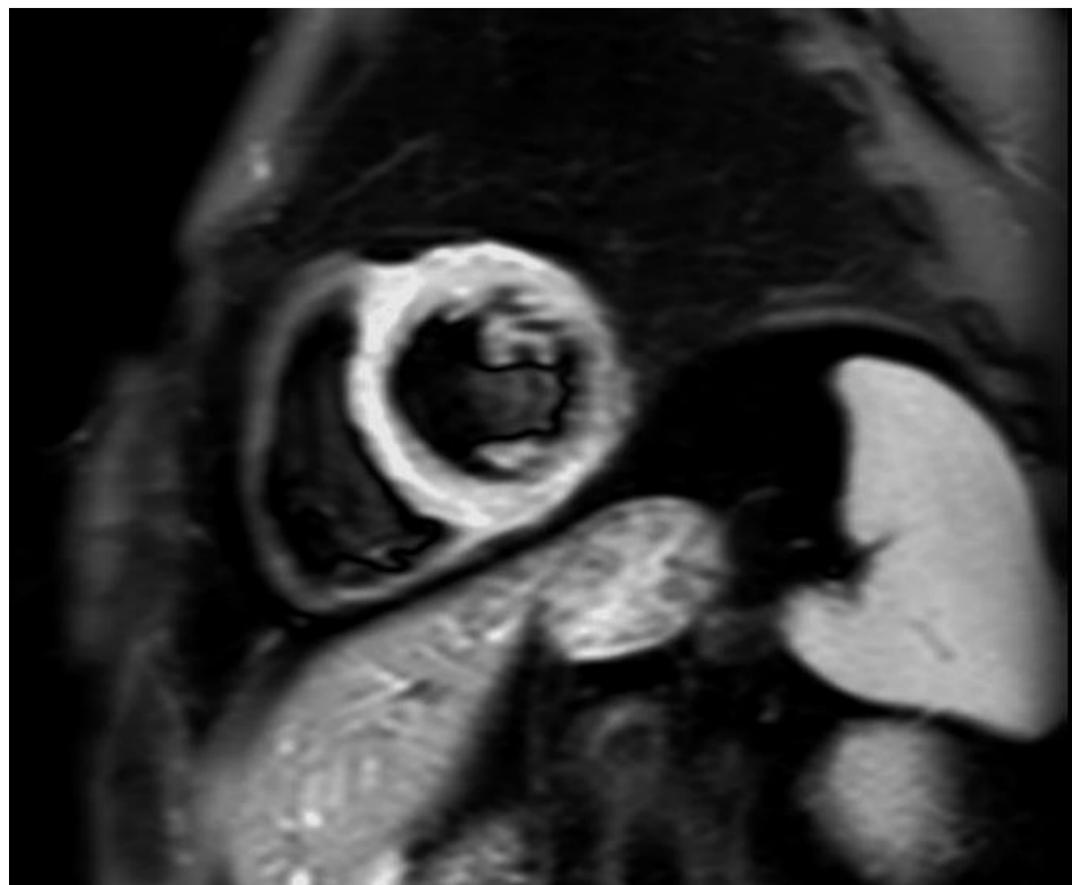
Secuencias de RTG en 4 y en 2 cámaras, en la que se observa la presencia de fibrosis extensa de distribución principalmente subepicárdica en los segmentos inferior basal y medio, anterior medio y en todos los segmentos apicales.



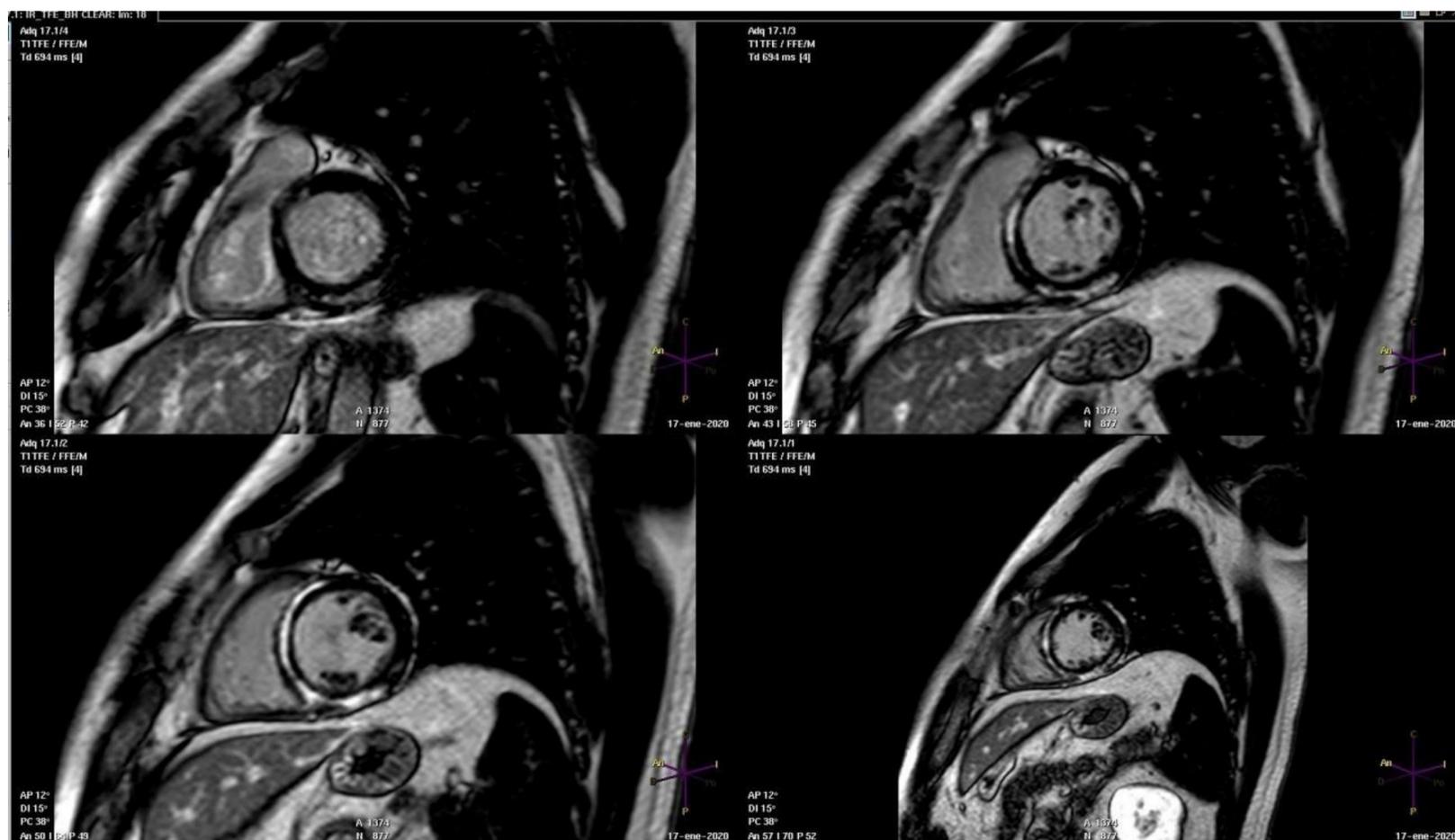
Secuencias de RTG de los segmentos basales y medio en eje corto: se observa la presencia de fibrosis extensa de distribución subepicárdica en los segmentos inferior basal y medio y menos extensa en los segmentos inferolateral y anterior medio.

El paciente fue diagnosticado de miocarditis aguda y, tras una evolución favorable, fue dado de alta.

Cuatro meses después ingresa por un nuevo episodio de miocarditis aguda y se realiza una nueva cardioRM.

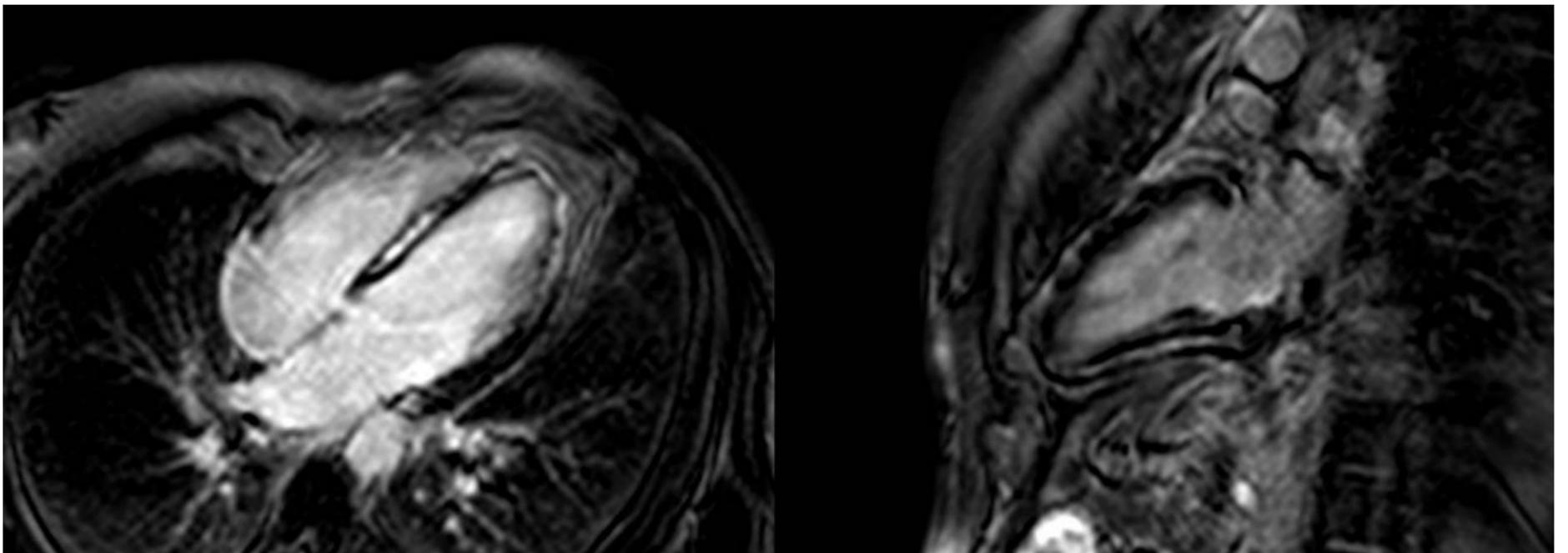


La imagen corresponde a la secuencia STIR de la segunda RM, en la que se observa importante señal hiperintensa en el septo interventricular, correspondiente a edema.



Secuencia de RTG en eje corto de la segunda RM en la que se observa la progresión de la fibrosis, principalmente en los segmentos inferoseptales y anteroseptales basales y medios, donde dicha fibrosis es de distribución intramiocárdica y extensa. Persiste la fibrosis extensa de distribución subepicárdica en los segmentos inferior basal y medio e inferolateral y anterior medio que ya presentaba en el estudio previo.

Secuencias de realce tardío en 4 y en 2 cámaras, en las que destaca la progresión de la fibrosis con distribución intramocárdica a nivel del septo.



Debido a la presencia de dos episodios de miocarditis en pocos meses, con un patrón de RTG extenso y los antecedentes familiares de un hermano con miocarditis de repetición, se decidió solicitar un estudio genético ante la sospecha de miocardiopatía familiar de base.

El estudio genético fue positivo y el paciente resultó ser portador de una mutación en el gen de la desmoplaquina que se asocia a miocardiopatía arritmogénica con afectación predominantemente izquierda.

## Caso 2.

### **ANTECEDENTES FAMILIARES:**

- Abuela con miocardiopatía dilatada.

### **ANTECEDENTES PERSONALES:**

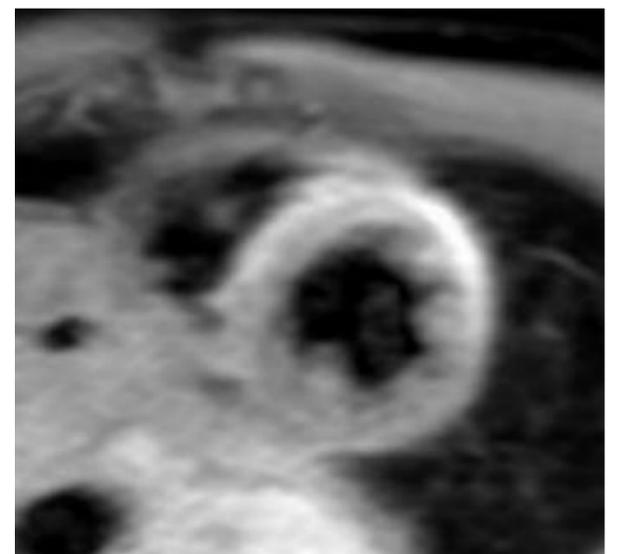
- No presentaba alergias medicamentosas conocidas.
- Sin antecedentes médicos de interés.

### **ANAMNESIS:**

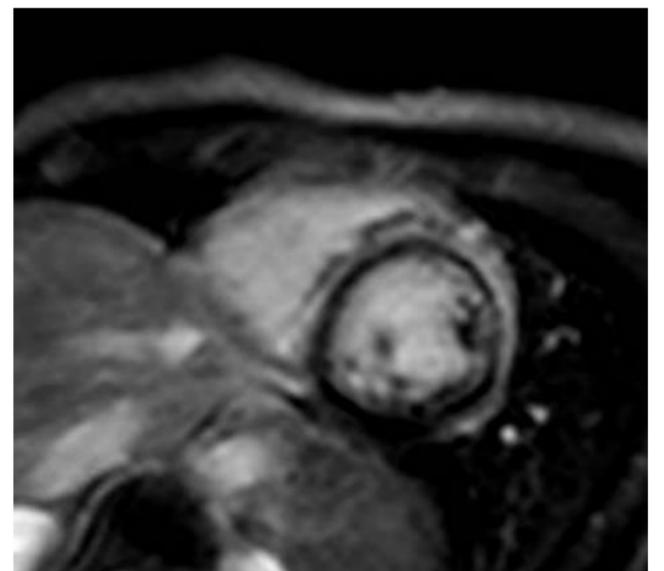
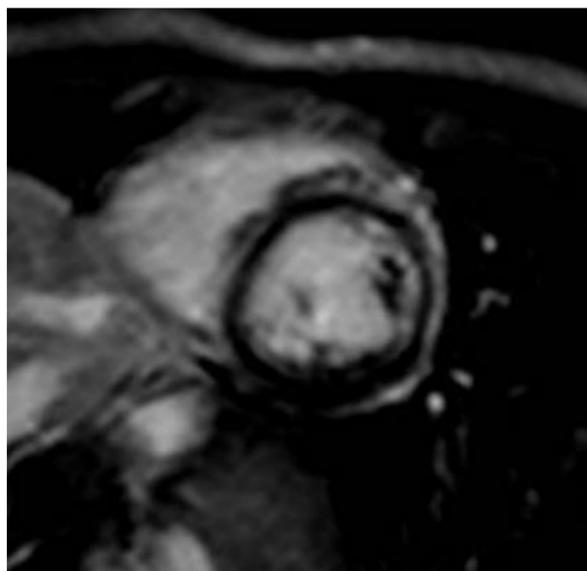
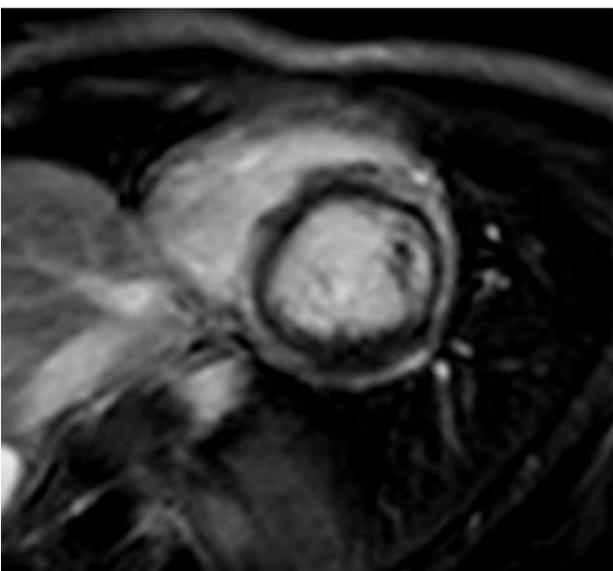
Varón de 15 años que consultó por dolor centrotorácico. Antecedente de fiebre no termometrada 2 semanas antes.

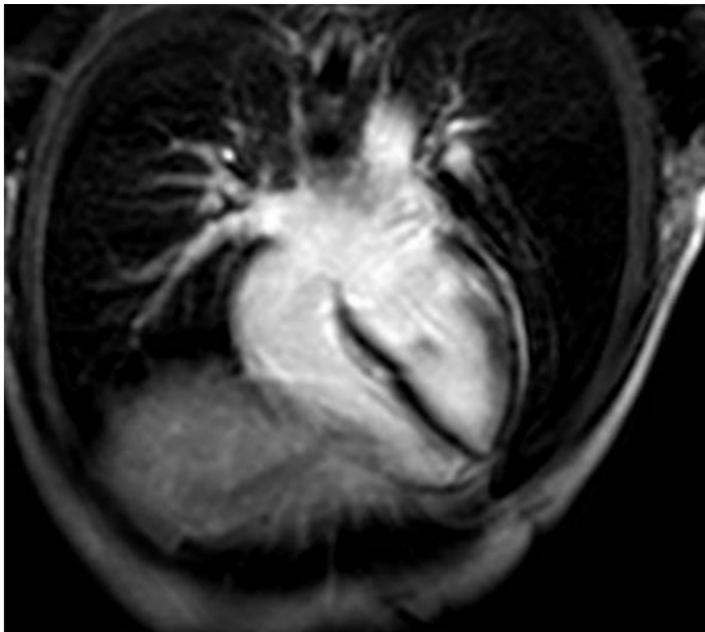
# Hallazgos de la CardioRM

En la secuencia T2-STIR se objetivó la presencia de señal hiperintensa en relación a edema subepicárdico en la cara lateral del ventrículo izquierdo.



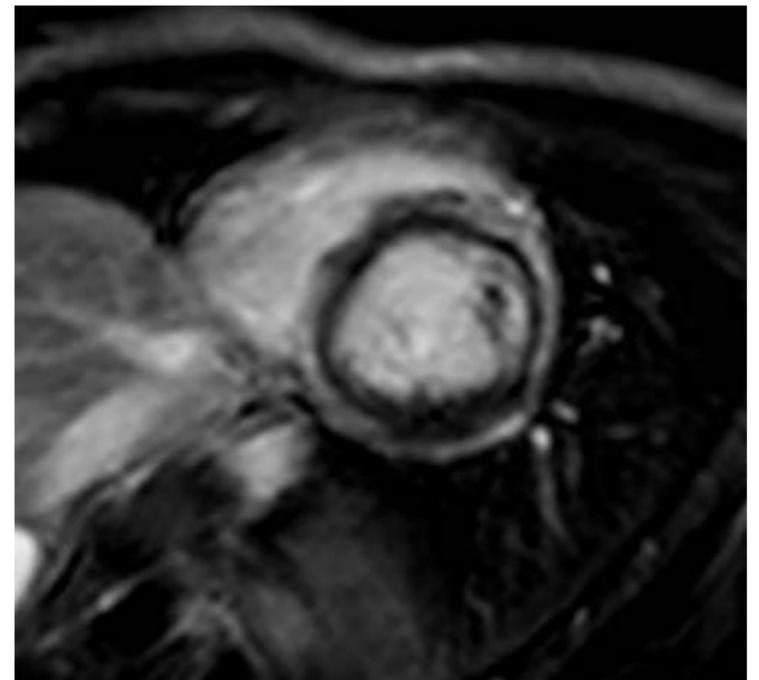
Secuencia de RTG proyección eje largo en la que se observa la presencia de RTG con patrón epicárdico en anillo afectando al ventrículo izquierdo.





Secuencia de RTG 4 cámaras con fibrosis epicárdica afectando a toda la cara lateral del ventrículo izquierdo y al septo.

El patrón de RTG en anillo hallado en este paciente se ha descrito en pacientes con miocardiopatía por mutaciones en los genes de la desmoplaquina, filamina y desmina.



Ante la presencia del antecedente familiar de miocardiopatía dilatada junto con el patrón de RTG extenso y con distribución en anillo, se solicitó un estudio genético que mostró una mutación tipo truncamiento en el gen de la desmoplaquina, por lo que el paciente fue diagnosticado de miocardiopatía arritmogénica del ventrículo izquierdo.

# Caso 3.

## **ANTECEDENTES FAMILIARES:**

- No.

## **ANTECEDENTES PERSONALES:**

- Extrasístoles ventriculares de varios focos.
- Síncope cardiogénico.
- Infarto de miocardio con coronarias normales (MINOCA).

## **ANAMNESIS:**

Mujer de 60 años que ingresa por cuadro de dolor torácico compatible con MINOCA tras un cuadro de gastroenteritis aguda, sospechándose una miocarditis como causa subyacente.

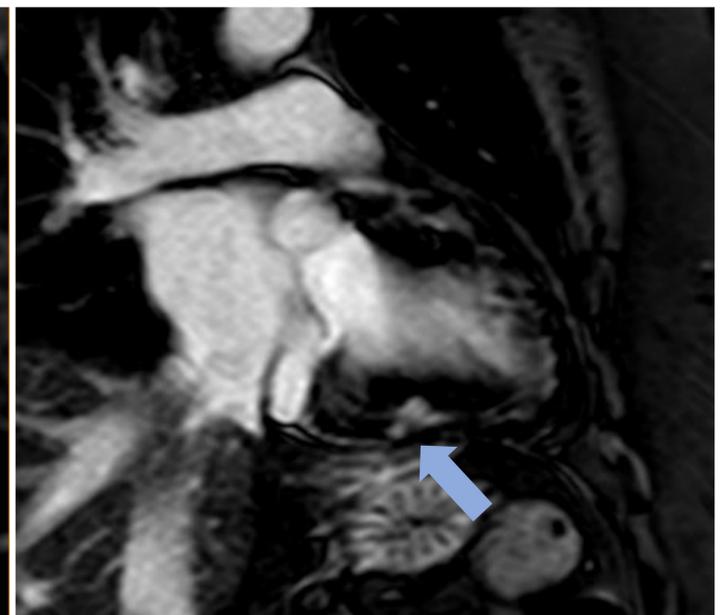
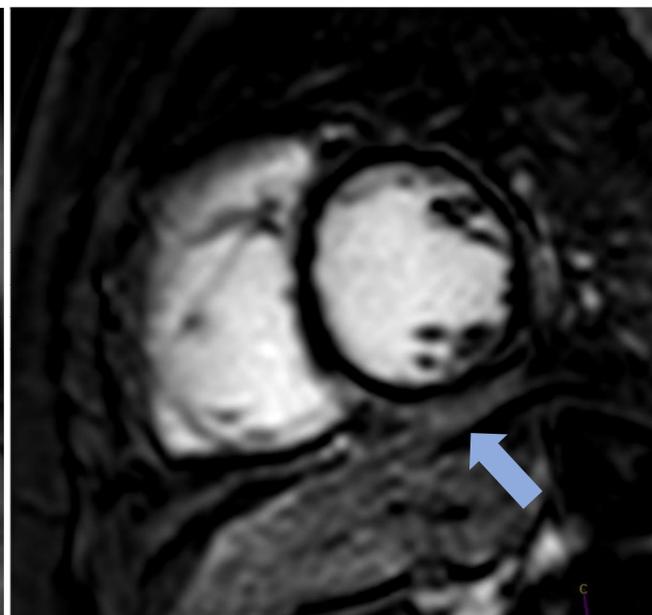
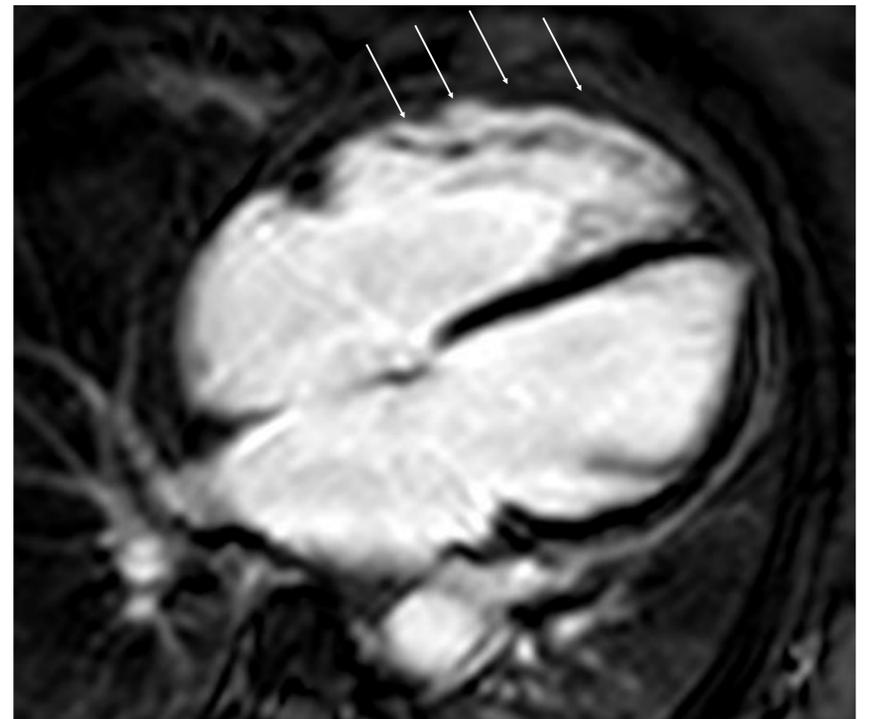
Tras descartar enfermedad arterial coronaria mediante una coronariografía, se solicita una cardioRM para completar el estudio.

# Hallazgos de la CardioRM



En la CardioRM presentaba un ventrículo derecho no dilatado pero con disfunción ventricular (VTDVD 143 ml; 78 ml/m<sup>2</sup>. FEVI 40%) y “signo del acordeón” (contracción disincrónica de la pared libre del ventrículo derecho).

En la secuencia de RTG se observaba RTG en la pared libre del ventrículo derecho (flechas blancas)

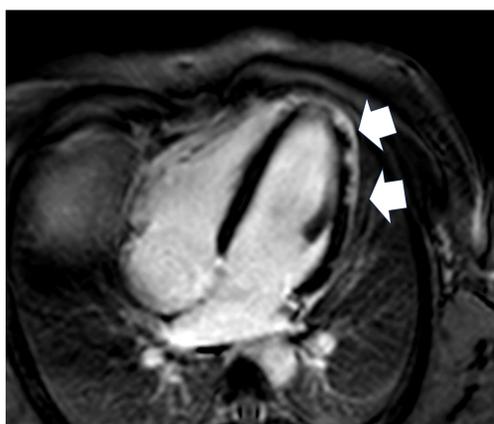


En la secuencia STIR presentaba señal hipointensa a nivel de la cara inferior del ventrículo izquierdo (flecha roja), en relación a infiltración grasa. En esa misma zona presentaba RTG (flecha azul).

La paciente finalmente fue diagnosticada de una miocardiopatía arritmogénica biventricular con afectación predominante del ventrículo derecho.

# Conclusiones

## ¡OJO CON LAS MIOCARDITIS AGUDAS!



- ♂ 22 años.
- Dolor torácico y movilización de MDM tras amigdalitis
- No AP ni AF previos



**Miocarditis aguda**  
origen vírico

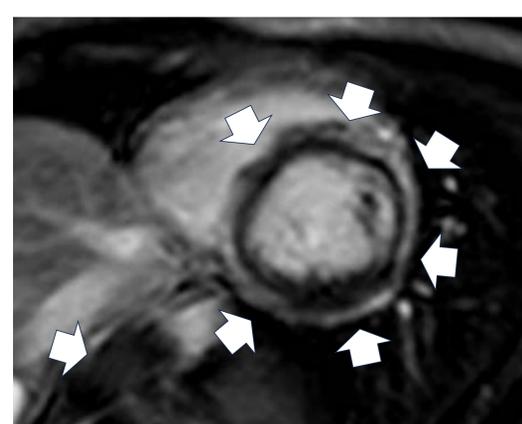


- ♂ 36 años.
- 2 episodios de miocarditis en 3 meses.
- AF: 1 hermano con miocarditis recidivante



*gen DSP, NP\_004406.2:p.Ile276del*

**Miocardiópatías arritmogénica por mutación desmoplaquina**



- ♂ 15 años.
- 2 episodios de miocarditis
- AF: abuela con MCD



*variante frameshift en DSP (NP\_004406.2:p.Gln2765Alafs\*23)*



- Antecedentes familiares
- Miocarditis de repetición
- RTG extenso, patrones en anillo
- Arritmias ventriculares

➤ **8-22% variantes genéticas relacionadas con miocardiopatías familiares**

# BIBLIOGRAFÍA

1. Ferreira VM, Schulz-Menger J, Holmvang G, Kramer CM, Carbone I, Sechtem U, et al. Cardiovascular Magnetic Resonance in Nonischemic Myocardial Inflammation: Expert Recommendations. *J Am Coll Cardiol.* 2018 Dec 18;72(24):3158-3176. doi: 10.1016/j.jacc.2018.09.072. PMID: 30545455.
2. Aquaro GD, Ghebru Y, Camastra G, et al. Prognostic value of repeating cardiac magnetic resonance in patients with acute myocarditis. *Journal of the American College of Cardiology Foundation* (2019)
3. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C, et al; ESC Scientific Document Group. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J.* 2023 Oct 1;44(37):3503-3626. doi: 10.1093/eurheartj/ehad194. PMID: 37622657.
4. Rato J, et al. Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho en pacientes jóvenes con miocarditis: una asociación oculta. *Rev Esp Cardiol.* 2020.