

EL RADIÓLOGO ANTE LA MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA: REVISIÓN DEL PROTOCOLO DE ESTUDIO Y DESCRIPCIÓN DE LOS HALLAZGOS EN RM

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Elena Díez Uriel, Noelia Arevalo Galeano, Nuria Santamaría Guinea, Elena Barcina García, Miguel Grande Barez, Elena Roa Martínez

Objetivos Docentes

Revisar el protocolo realizado en nuestro centro para el diagnóstico de la miocardiopatía hipertrófica (MCH) por Resonancia Magnética (RM), incidiendo en la utilidad clínica de cada una de las secuencias.
Describir los principales hallazgos de esta patología en RM.

Revisión del tema

1. INTRODUCCIÓN.

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una afección cardíaca caracterizada por engrosamiento focal o difuso del miocardio del ventrículo izquierdo, del ventrículo derecho o de ambos, sin dilatación de cavidades cardíacas, en ausencia de una causa sistémica o cardíaca que lo justifique (como hipertensión arterial o valvulopatías cardíacas).

Es causada por una mutación de los genes que codifican para proteínas sarcoméricas cardíacas, con una transmisión autosómica dominante y penetrancia variable.

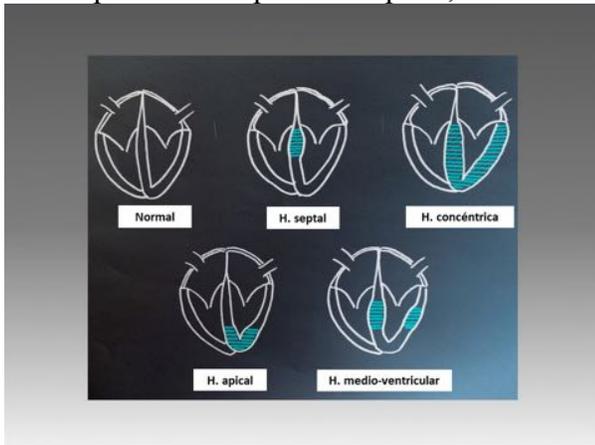
Dentro de la última clasificación de miocardiopatías primarias (genéticas, mixtas o adquiridas) [Fig. 2](#), es la miocardiopatía primaria genética más frecuente, con una prevalencia del 0,2-0,5% de la población.

La presentación clínica de la MCH es inespecífica. Puede ser asintomática y ser un hallazgo casual, o manifestarse con disnea, palpitaciones por arritmias, síncope...Es importante la asociación de un mayor riesgo de muerte súbita cardíaca en estos pacientes, fundamentalmente en gente joven.

Desde el punto de vista clínico se clasifica hemodinámicamente la MCH en obstructiva y no obstructiva en función de que exista o no obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo (OTSVI) por movimiento sistólico anterior de la valva anterior mitral. Los pacientes con obstrucciones significativas presentan mayor progresión de los síntomas, insuficiencia cardíaca y muerte súbita. La OTSVI puede darse en reposo o ser provocable con maniobras de valsalva o con ejercicio.

La expresión morfológica de la miocardiopatía hipertrófica es variable. El criterio diagnóstico por RM

para la MCH es un espesor miocárdico al final de la diástole mayor de 15 mm, si bien esta afectación puede ocurrir en cualquier parte del ventrículo; la hipertrofia asimétrica septal es la forma más frecuente, otros tipos son la hipertrofia apical, concéntrica, medioventricular, en pseudomasa o segmentaria.

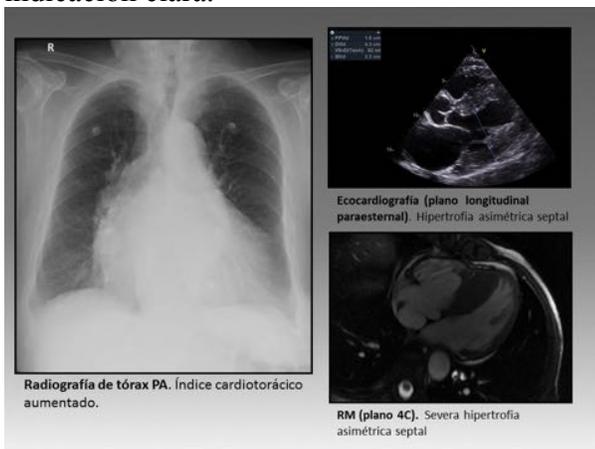


De las pruebas de imagen empleadas la radiografía de tórax: puede ser normal o presentar signos indirectos de hipertrofia miocárdica como el borde cardíaco izquierdo elevado y redondeado. En fases avanzadas de la enfermedad se puede ver aumento del índice cardiotorácico y signos de insuficiencia cardíaca.

La ecocardiografía es la técnica más extendida en el estudio primario de la MCH, se emplea como método de screening en la evaluación de la hipertrofia de VI. Es capaz de determinar la presencia de hipertrofia y su distribución, no obstante es una técnica operador-dependiente, se ve influenciada por la ventana acústica, y tiene limitaciones en la evaluación del ápex, la pared posterolateral del VI y de la pared libre del VD por su localización.

Mientras la ecocardiografía supone casi siempre el métodos de estudio inicial, la RM es la técnica de referencia para la evaluación de la MCH. Es superior a la ecografía en el estudio morfológico y de la distribución de la enfermedad, y además permite calcular la masa del VI, detectar fibrosis / necrosis miocárdicas y realizar monitorización post tratamiento.

La TC permite estudiar la función y contractilidad cardíaca, aunque en la actualidad no tiene una indicación clara.



2. DIAGNÓSTICO POR RM DE LA MCH.

PROTOCOLO DE ESTUDIO

El protocolo de estudio de la miocardiopatía hipertrófica incluye la obtención de las siguientes secuencias:

- **Secuencias localizadoras** en los tres planos anatómicos naturales (axial, sagital y coronal). Son secuencias de baja resolución y rápida adquisición obtenidas con sincronización cardíaca y en apnea.
- **Secuencia FIESTA (SSFP) en plano axial** incluyendo desde tronco supraaórticos hasta cúpulas diafragmáticas. Permite determinar la posición del corazón para poder planificar el estudio, además de la visualización de las estructuras torácicas extra cardíacas.
- **Estudio funcional del corazón.**

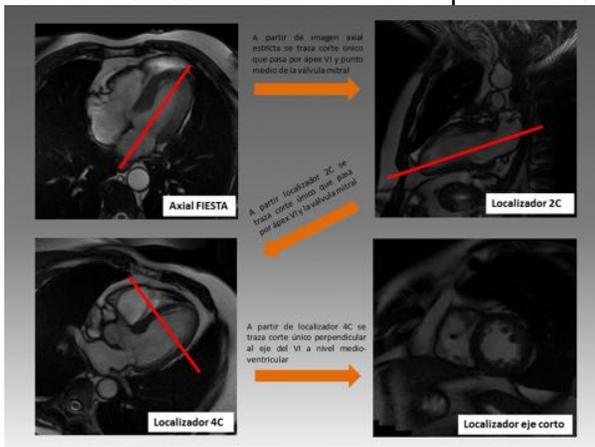
UTILIDAD: Las secuencias cine multiplanares permiten:

- Caracterizar adecuadamente la distribución de la hipertrofia,
- Obtener información sobre la estructura y función ventricular
- Valorar la contractilidad regional.

OBTENCION: Se emplean secuencias cine Steady State Free Precession (SSFP), con buena relación señal/ruido. La adquisición se realiza con sincronización cardíaca y en apnea.

Se obtienen en distintos planos intrínsecos al corazón: eje corto, eje largo vertical o 2C, eje largo horizontal o 4C, 3C y TSVI.

El estudio funcional comienza con la adquisición de distintos localizadores de los planos anatómicos del corazón con obtención de un corte planificados sobre una única imagen.

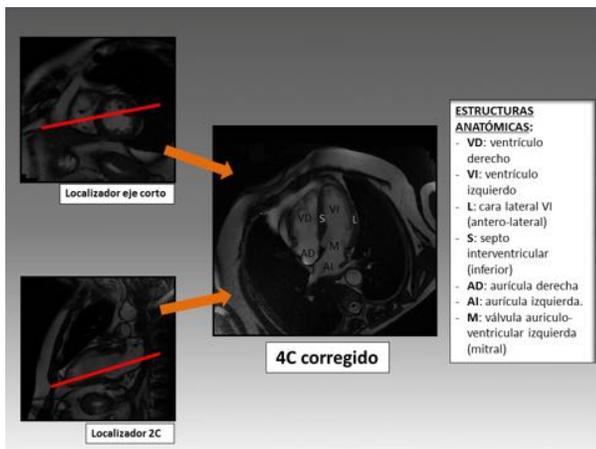


A partir de este punto podemos obtener las secuencias cine SSFP en los planos cardiacos “corregidos” a partir de los localizadores y programando varios cortes sobre dos planos distintos. En las siguientes diapositivas mostramos la programación de las distintas secuencias y las estructuras anatómicas que se estudian en ellas:

Cine 4C: se obtiene programando sobre imagen del localizador 2C (plano que pasa por ápex VI y punto medio del plano mitral) y sobre imagen del localizador del eje corto (plano que pasa por musculo papilar antero-lateral y pared libre del VC).

Es útil para:

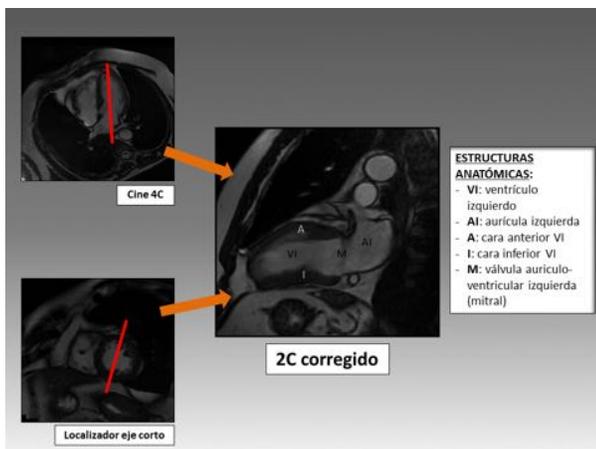
Determinar tamaño y morfología de ambos ventrículos y aurículas
 Valorar cara septal y lateral del VI, ápex cardiaco, pared libre del VD, y válvulas mitral y tricúspide.



Cine 2C de VI: se obtiene programando sobre imagen del 4C corregido (plano que pasa por ápex VI y punto medio de la válvula mitral) y sobre imagen del localizador del eje corto (plano paralelo al septo interventricular que pasa por caras anterior e inferior del VI).

Es útil para:

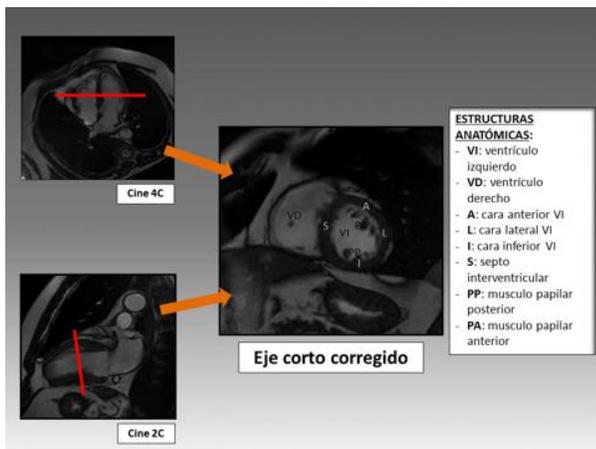
- Valorar relaciones anatómicas superoinferiores y anterosuperiores del VI
- Valorar contractilidad caras inferior y anterior del VI y de ápex cardíaco.



Cine eje corto: se obtiene programando múltiples cortes que cubran toda la extensión de los ventrículos sobre imagen del cine 4C (plano perpendicular al septo IV a nivel medio-ventricular) y sobre imagen del cine 2C (plano paralelo a la válvula mitral y perpendicular al eje del VI).

Es útil para:

- Valorar la contractilidad regional
- Cuantificar la función de ambos ventrículos (volúmenes cardíacos, fracción de eyección, engrosamiento sistólico, masa miocárdica) mediante el trazo de los contornos epicárdicos y endocárdicos.



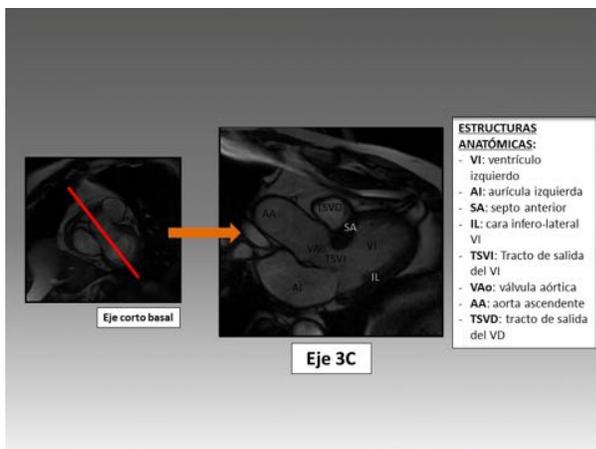
Cine eje 3C: se obtiene programando sobre el eje corto basal un plano perpendicular al eje corto que pase a través del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI).

Es útil para:

Valorar estenosis del TSVI, valvulares, supra e infravalvulares

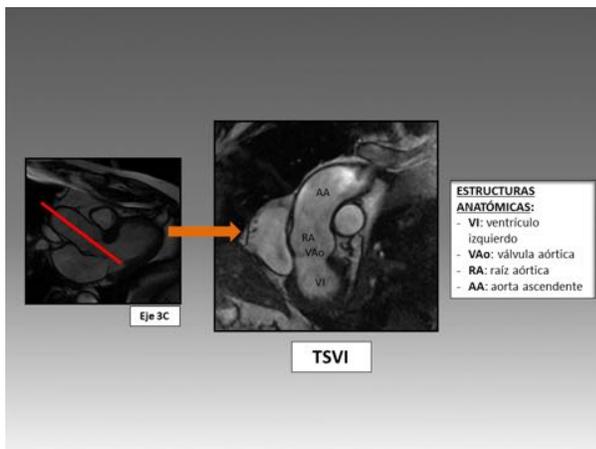
Analizar la contractilidad de las caras anteroseptal e inferolateral del VI

Valorar morfología y grosor de la cara anteroseptal.



Cine TSVI modificado: se obtiene programa sobre el 3C con un plano que pasa por la aorta ascendente y el centro de la válvula aórtica.

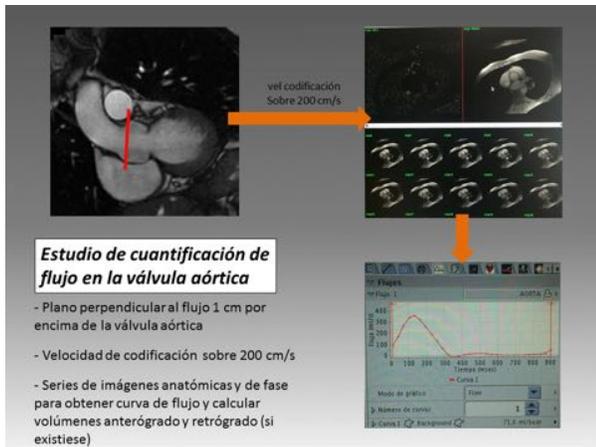
Es útil para valorar la válvula aórtica, raíz aórtica, unión sino-tubular y el segmento proximal de la aorta ascendente.



Estudio de cuantificación de flujo

UTILIDAD: Secuencia empleada para obtener un mapa de las velocidades del flujo en un determinado vaso, y así poder calcular los volúmenes anterógrado y retrógrado (si existiese).

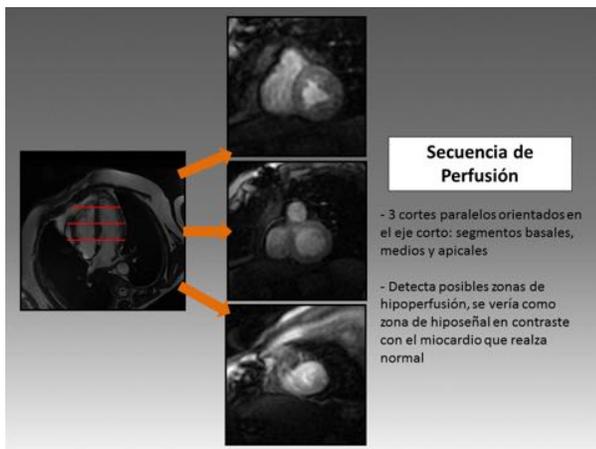
OBTENCIÓN: el corte se establece 1 cm por encima de la válvula aórtica, en un plano perpendicular al vaso, planificado sobre el plano TSVI y ajustando la velocidad de codificación a la velocidad real del flujo (la velocidad en la aorta es habitualmente 200 cm/s). Se obtienen imágenes en múltiples fases de un ciclo cardiaco en dos series distintas, una anatómica y una de fase, a partir de las cuales se genera una curva velocidad-tiempo o de flujo-tiempo que permiten cuantificar la velocidad del flujo, lo que permite calcular el volumen anterógrado y el volumen retrógrado (si existe), y los gradientes de presión en los vasos.



Estudio de perfusión miocárdica

UTILIDAD: Secuencia empleada para estudiar la irrigación del miocardio y detectar posibles áreas de hiposeñal por hipoperfusión miocárdica

OBTENCIÓN: Se emplean secuencias EG potenciadas en T1 con tiempos de adquisición muy cortos con alta resolución espacial. Se programan tres cortes paralelos orientados en el eje corto (centrados aproximadamente en segmentos basales, medios y apicales) y se adquieren simultáneamente con una inyección rápida de gadolinio IV (dosis 0,1 mmol/kg). La adquisición se realiza en apnea durante los primeros segundos seguido de respiración suave y superficial.



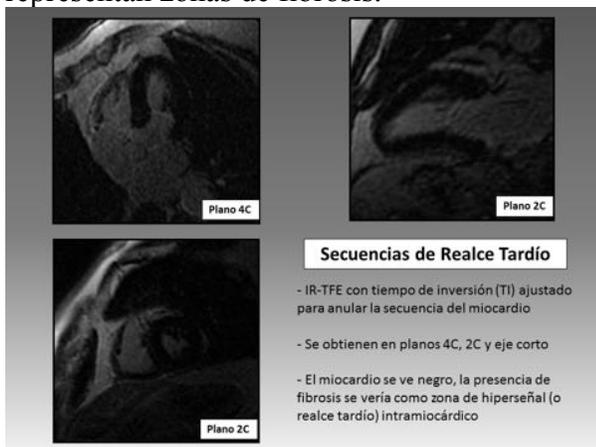
Estudio de realce tardío

UTILIDAD: secuencias empleadas para detectar áreas de tejido miocárdico en el que existe una retención anormal de contraste por una alteración de la cinética de distribución de este (por ejemplo en la fibrosis), lo que se traduce en un aumento de la señal del miocardio.

OBTENCION: se emplea una secuencia EG potenciada en T1 modificada mediante la emisión de un pulso de inversión de la magnetización en cada excitación y la adquisición se realiza en un tiempo concreto en el que, durante el proceso de recuperación de la magnetización, la señal del miocardio atraviesa la línea de 0, siendo nula.

Tras la adquisición de la secuencia de perfusión se administra segundo bolo de gadolinio IV a una dosis de 0,1 mmol / kg, y tras 10 min de espera se lanzan tests para ajustar el tiempo de inversión (TI) (se comienza por 225 mseg y se va incrementando) y seleccionar el óptimo (en el que más se anula la señal del miocardio). Posteriormente adquirimos la secuencia IR-TFE con el TI elegido en los planos eje corto, 2C y 4C.

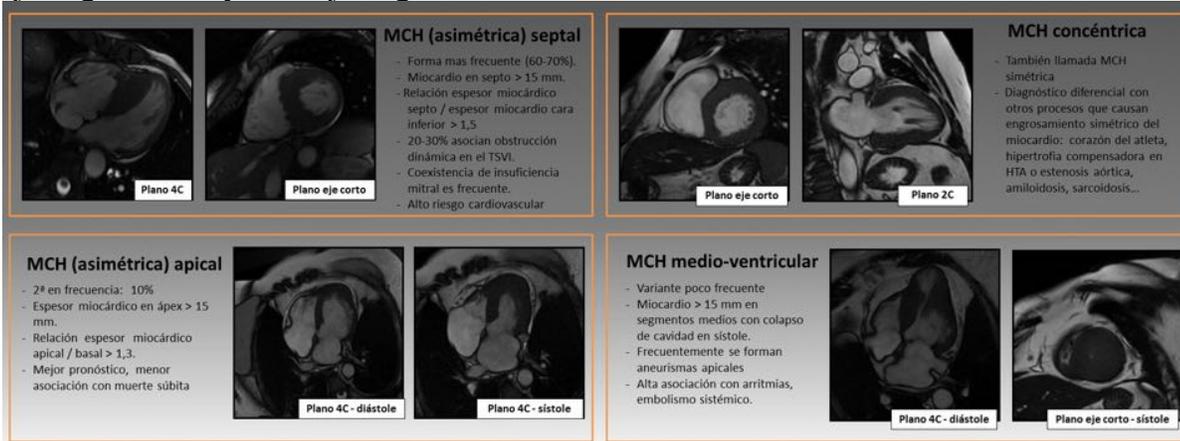
El miocardio normal es hipointenso en esta secuencia. Las áreas de miocardio anormal hiperintenso representan zonas de fibrosis.



HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

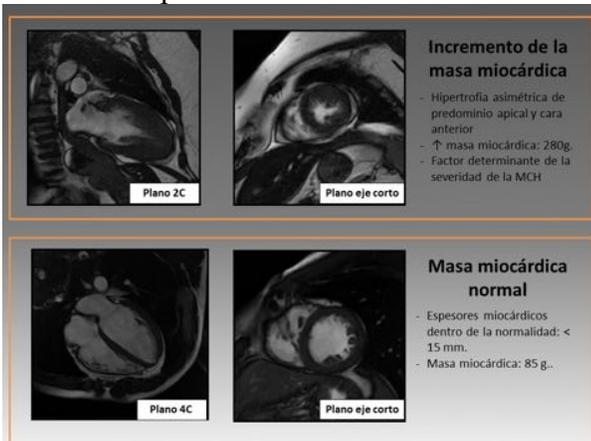
Hipertrofia miocárdica: La cuantificación del grosor miocárdico > 15 mm. es el hallazgo morfológico más importante para el diagnóstico de la MCH y el seguimiento post tratamiento. La localización de la hipertrofia es muy variable. El fenotipo más habitual es la hipertrofia asimétrica septal, seguida en frecuencia por la apical. También puede ser simétrica, medio-ventricular y/o biventricular.

Para la cuantificación del espesor miocárdico se emplean las secuencias cine en planos eje corto, 2C o eje largo vertical y 4C o eje largo horizontal.



Incremento de la masa cardiaca. La cuantificación de la masa miocárdica en pacientes con MCH se emplea como parámetro para definir la severidad de la hipertrofia. La RM es la técnica de referencia para calcular la masa miocárdica.

Para la cuantificación de la masa miocárdica se emplean las secuencias cine en plano eje corto; la masa se obtiene a partir de delimitar los bordes endocárdicos y epicárdicos del VI.



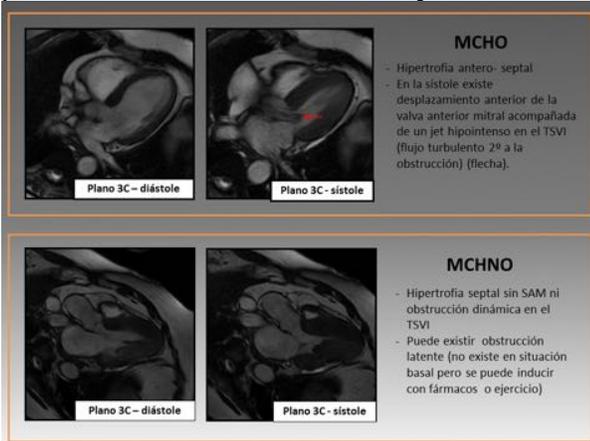
Alteraciones de la contractilidad segmentaria de origen multifactorial ya que son atribuidas a focos de fibrosis, isquemia miocárdica, alteraciones en las proteínas contráctiles... La alteración de la contractilidad segmentaria es proporcional al grado de hipertrofia. No se altera la contractilidad global, por lo que la fracción de eyección es normal.

Para la evaluación de la contractilidad segmentaria se emplean fundamentalmente las secuencias cine en el plano eje corto, aunque también son útiles las secuencias cine 2C o 4C.

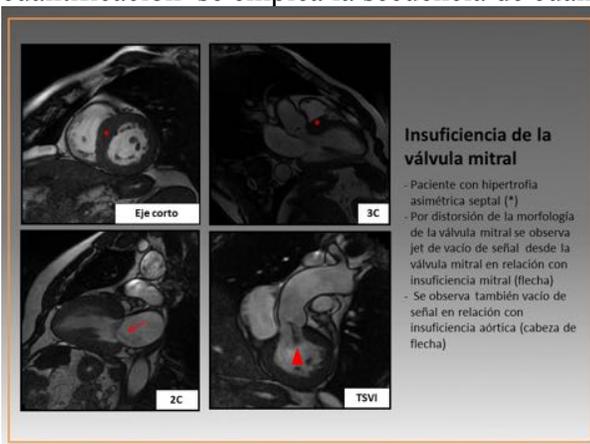
Disfunción diastólica: existe restricción de la distensibilidad miocárdica debido a la desorganización de los haces musculares.

Obstrucción dinámica del tracto de salida del VI (TSVI): secundario al movimiento sistólico anterior de la válvula mitral. Es uno de los hallazgos más importantes de la MCH ya que determina la presentación clínica del proceso e implica un manejo terapéutico diferente a la MCH no obstructiva. Para la evaluación de la obstrucción del TSVI se emplean fundamentalmente la secuencia cine en el plano 3C. Si existe movimiento sistólico anterior de la válvula mitral y obstrucción al TSVI se observa un chorro hipointenso en el tracto de salida.

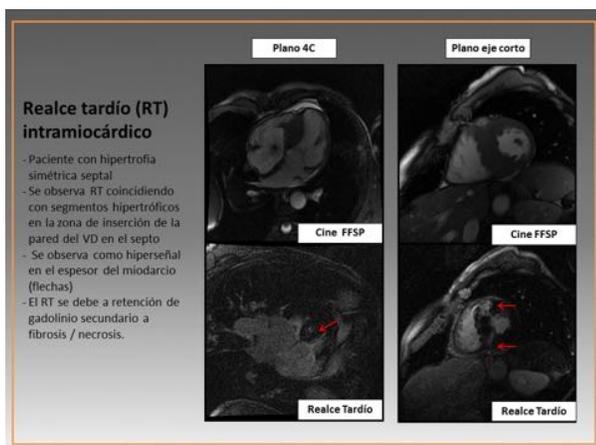
Se puede cuantificar mediante secuencias cine RM con codificación de la velocidad, que también permiten cuantificar el volumen y fracción de regurgitación de la insuficiencia mitral.



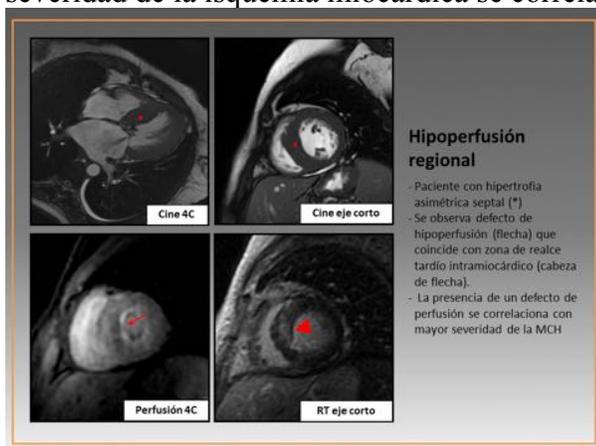
Insuficiencia mitral, por distorsión de las valvas mitrales con crecimiento de la valva anterior. Para la evaluación de la insuficiencia mitral se estudian las secuencias cine en planos 2C y 4C, observando un jet de flujo turbulento como vacío de señal desde el VI hacia la AI durante la sístole. Para su cuantificación se emplea la secuencia de cuantificación de flujo.



Realce tardío intramiocárdico: secundario a fibrosis y necrosis, más frecuente en los segmentos hipertroficados aunque también puede verse en segmentos no engrosados. Se corresponde con los defectos de perfusión y con las alteraciones segmentarias de la contractilidad. Para su caracterización se emplean las secuencias de realce tardío tras la administración de gadolinio, en las que las áreas de fibrosis se corresponden con hiperseñal en el miocardio.



Hipoperfusión regional por isquemia miocárdica. La isquemia es un hallazgo importante en estos pacientes por ser uno de los marcadores de muerte súbita. Existen estudios que demuestran que la severidad de la isquemia miocárdica se correlaciona con el grado de hipertrofia.



Disminución del volumen sistólico. Puede existir disminución del volumen sistólico, no obstante este suele estar conservado hasta estadios finales.

3. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de la MCH debe hacerse con otras causas de engrosamiento focal / difuso del miocardio como la amiloidosis, la sarcoidosis, la hipertrofia secundaria, o el corazón del atleta. Esta diferenciación se establece mejor en los estudios de RM.

Los criterios empleados son la distribución, la señal y contractilidad del segmento afectado, y el patrón de realce tardío.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL MCH

Proceso	Distribución	Realce Tardío	Otros hallazgos
MCH	Variable, predominio VI	Mesocárdico	Señal similar al miocardio Alt contractilidad segmentaria
Corazón del atleta	Engrosamiento circunferencial < 15 mm	No	AP: ejercicio intenso Contractilidad conservada
Hipertrofia secundaria	Ligero engrosamiento circunferencial del miocardio	No	AP: HTA, estenosis aórtica
Amiloidosis	Hipertrofia difusa ± engrosamiento musculo papilar	Difuso subendocárdico Selección T1: proteína amiloide alarga el T1	Hiposeñal en T1 y T2
Sarcoidosis	+ frec hipertrofia septo basal	Nodular y parcheado Transmural en fases crónicas	Hiperseñal en T2 Frec afectación multisistémica

Imágenes en esta sección:

EL RADIÓLOGO ANTE LA MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA: REVISIÓN DEL PROTOCOLO DE ESTUDIO Y DESCRIPCIÓN DE LOS HALLAZGOS EN RM

Elena Díez Uriel, Noelia Arévalo Galeano, Nuria Santamaría Guinea, Elena Barcina García, Miguel Grande Barez, Elena Roa Martinez



Fig. 1: Portada

Clasificación de las miocardiopatías de la American Heart Association (AHA)

- **PRIMARIAS**
 - **Genéticas**
 - Miocardiopatía hipertrófica
 - Displasia arritmogénica de VD
 - Miocardiopatía no compactada
 - Enfermedad depósito de glucógeno
 - Defectos de conducción
 - Miopatías mitocondriales
 - Alteración de los canales iónicos
 - **Mixtas**
 - Miocardiopatía dilatada
 - Miocardiopatía restrictiva
 - **Adquiridas**
 - Miocarditis
 - Miocardiopatía Tako Tsubo
 - Periparto
 - Taquicardia inducida
 - Niños de madre diabética insulino-dependiente
- **SECUNDARIAS**
 - Infiltrativas
 - De depósito
 - Toxicidad
 - Endomiocárdicas
 - Sarcoidosis
 - Síndromes craneofaciales
 - Déficits nutricionales
 - Endocrinas
 - Neuromusculares / neurológicas
 - Alteraciones electrolíticas
 - Toxicidad de la terapia oncológica
 - Enfermedades del colágeno / autoinmunes

Fig. 2: Clasificación de las miocardiopatías de la American Heart Association (AHA)

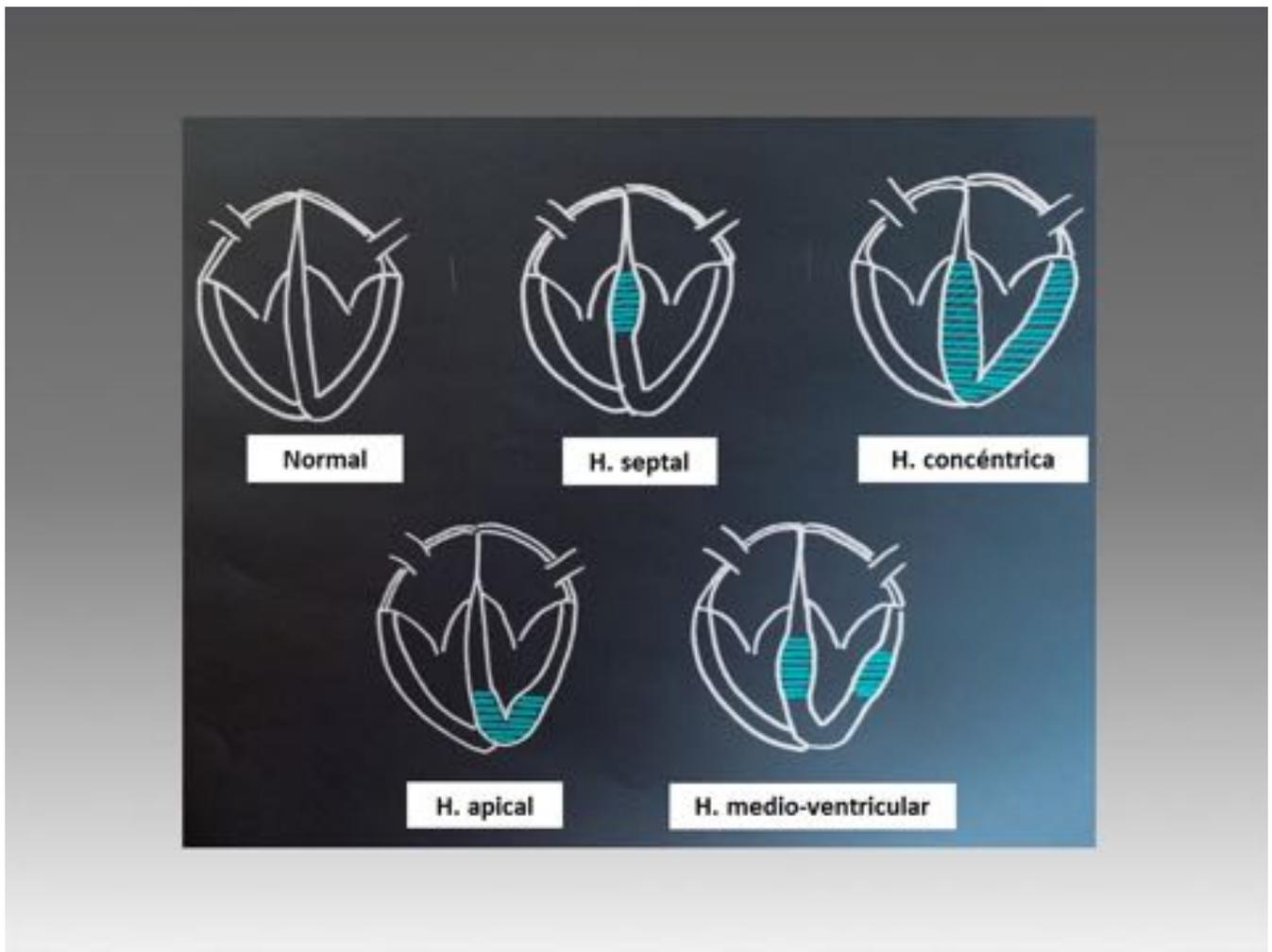
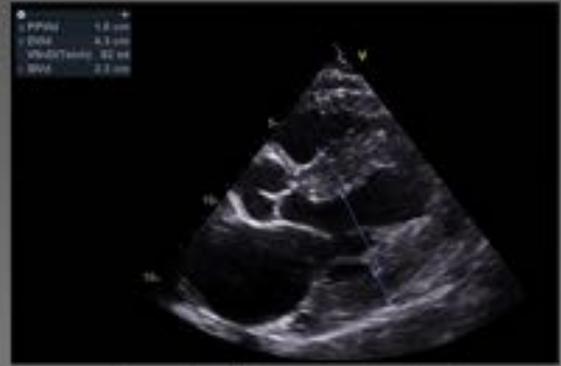


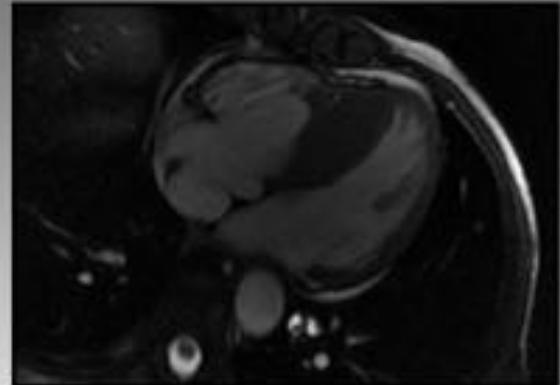
Fig. 3: Principales fenotipos de la MCH



Radiografía de tórax PA. Índice cardiotorácico aumentado.



Ecocardiografía (plano longitudinal paraesternal). Hipertrofia asimétrica septal



RM (plano 4C). Severa hipertrofia asimétrica septal

Fig. 4: Pruebas de imagen en la MCH

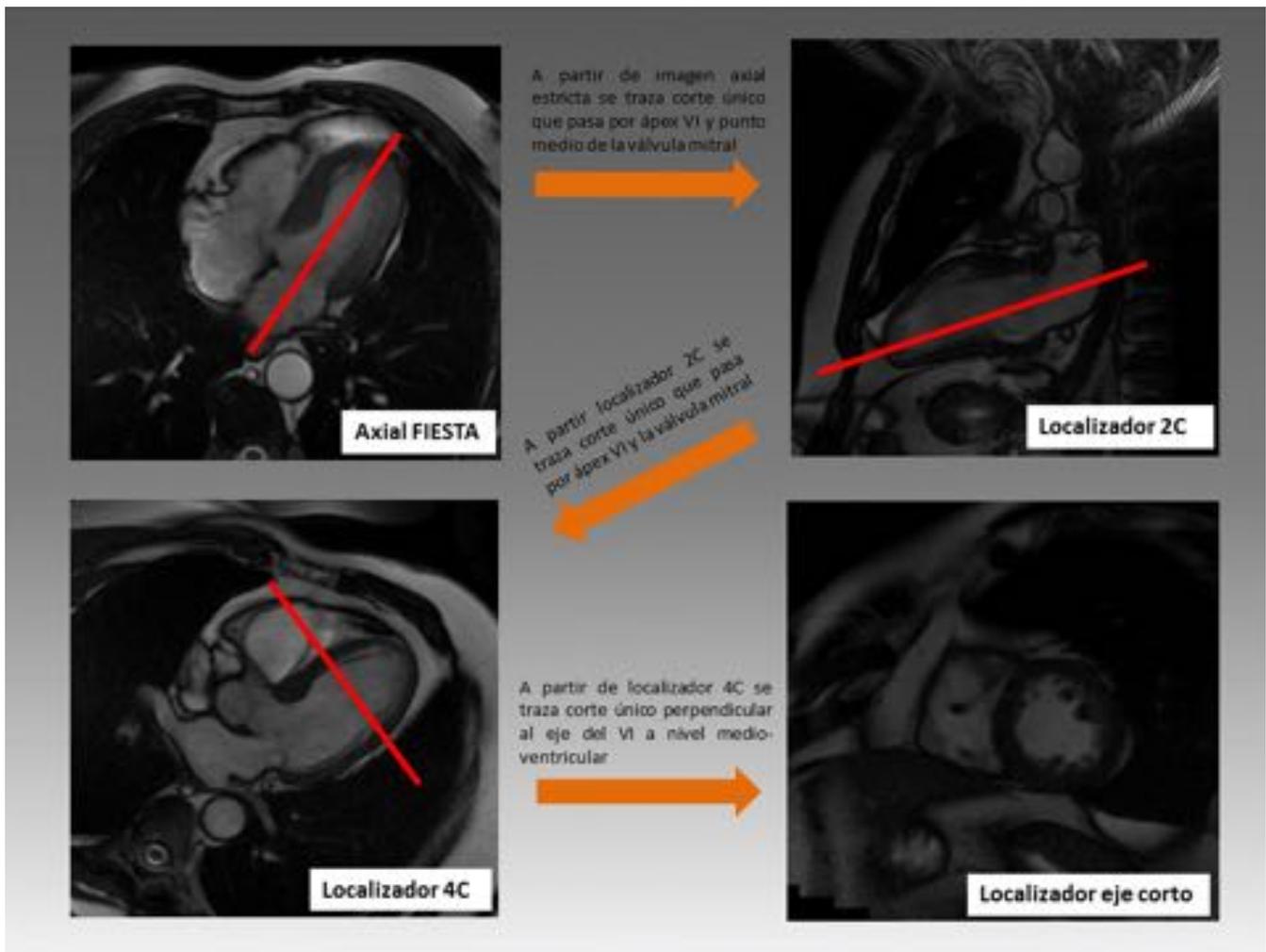


Fig. 5: Protocolo estudio MCH. Adquisición de secuencias localizadoras de los planos anatómicos del corazón .

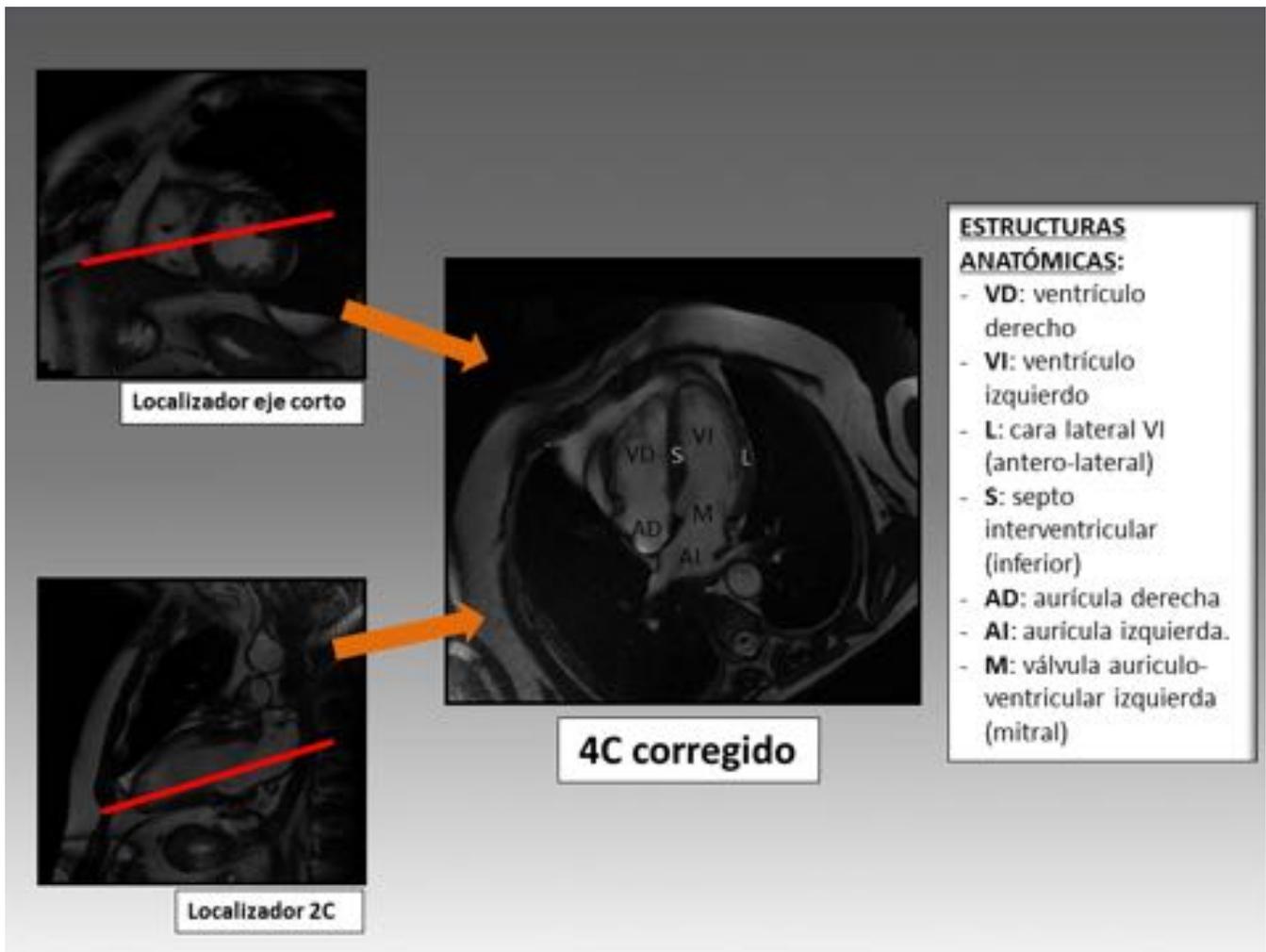


Fig. 6: Protocolo estudio MCH. Adquisición del cine 4C

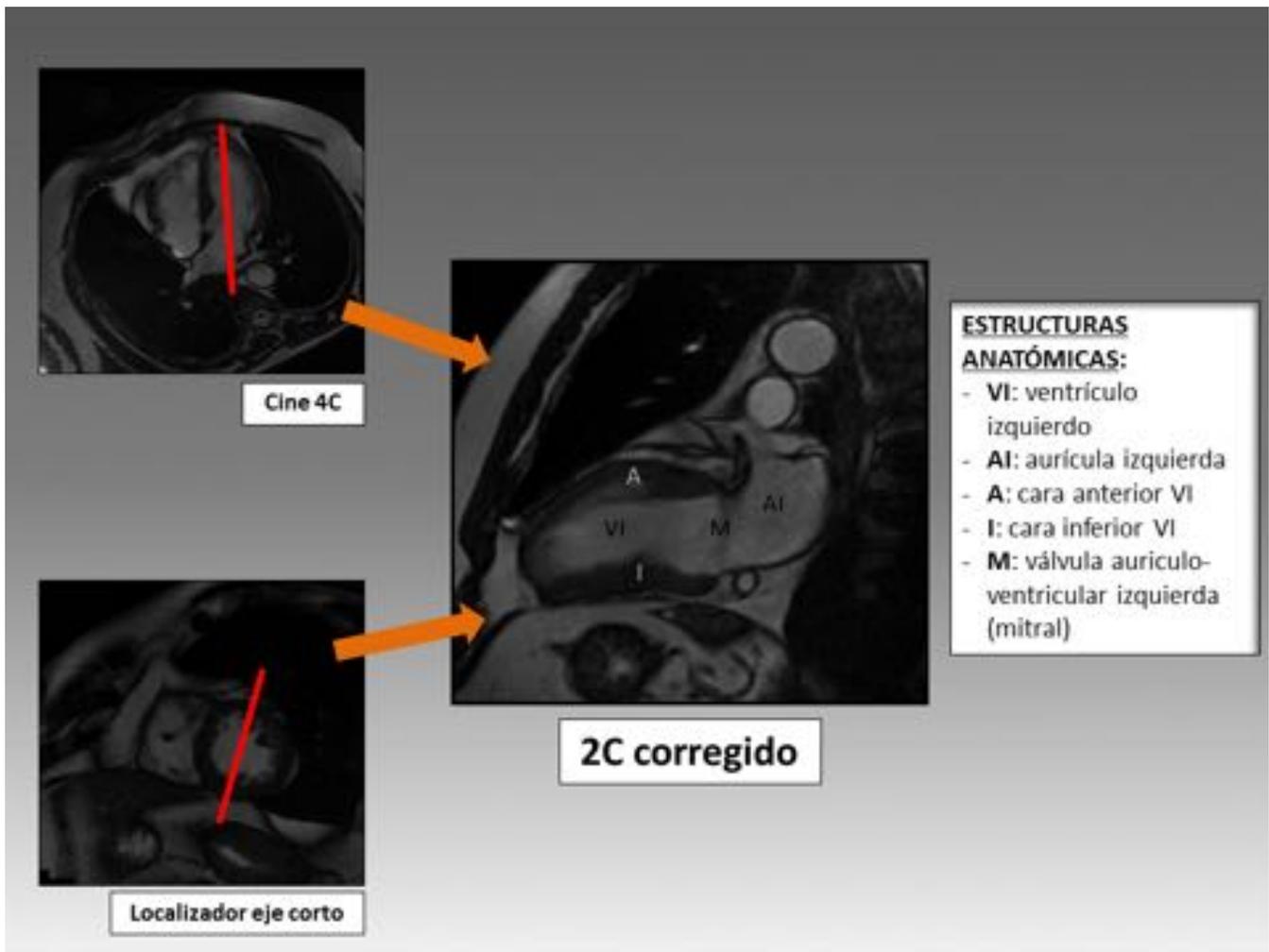


Fig. 7: Protocolo estudio MCH. Adquisición del cine 2C

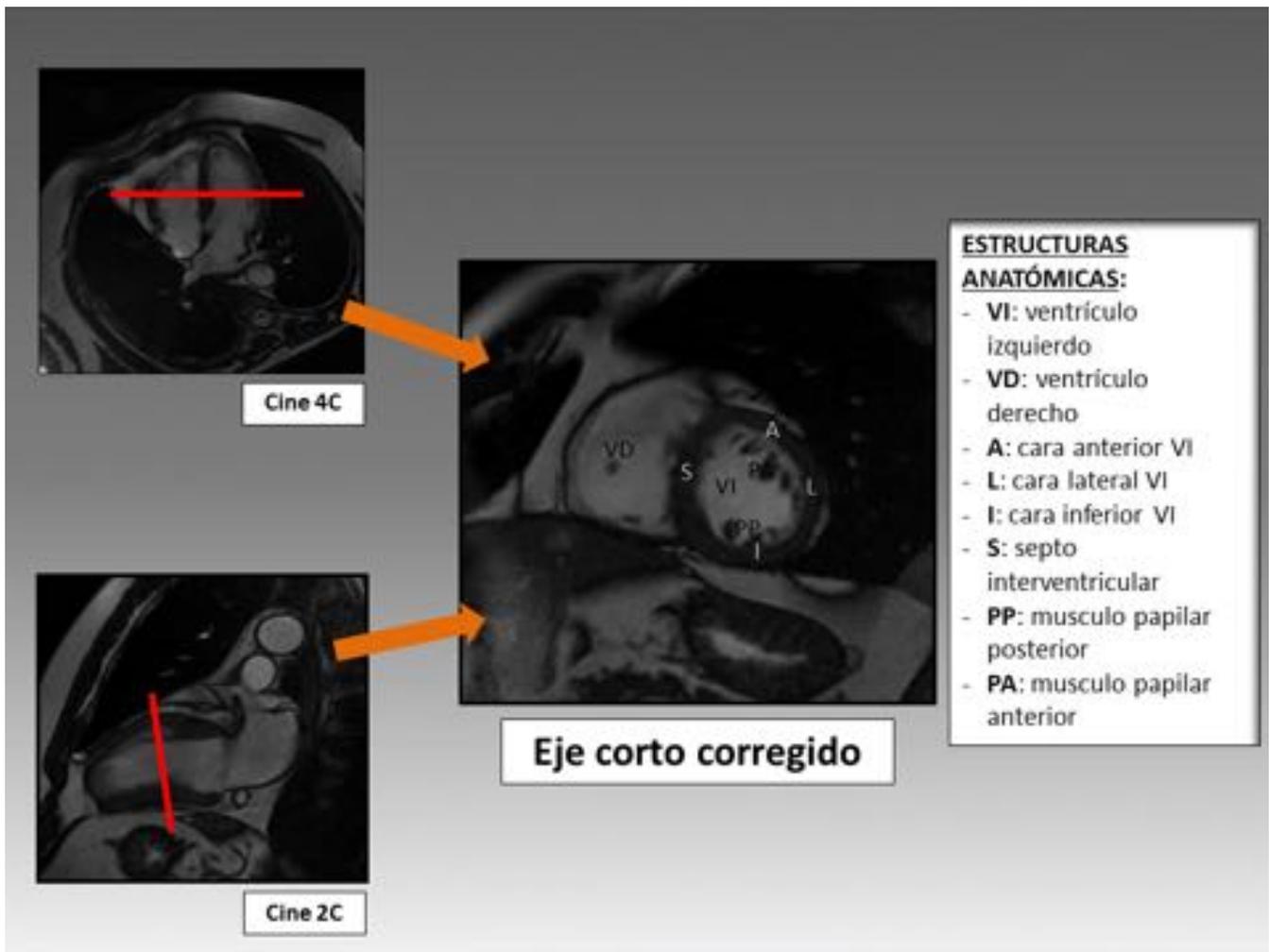


Fig. 8: Protocolo estudio MCH. Adquisición del cine eje corto

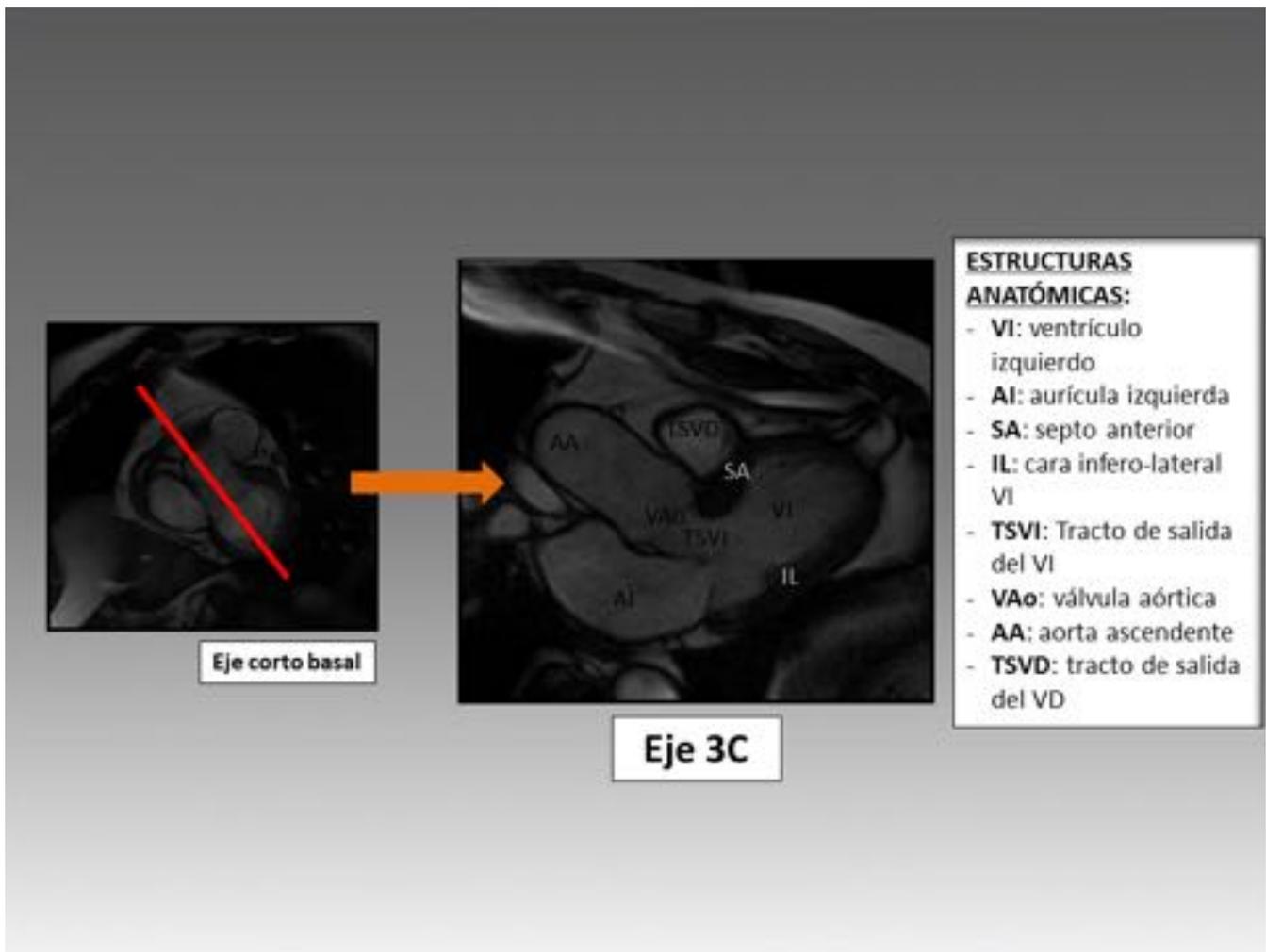


Fig. 9: Protocolo estudio MCH. Adquisición del cine 3C

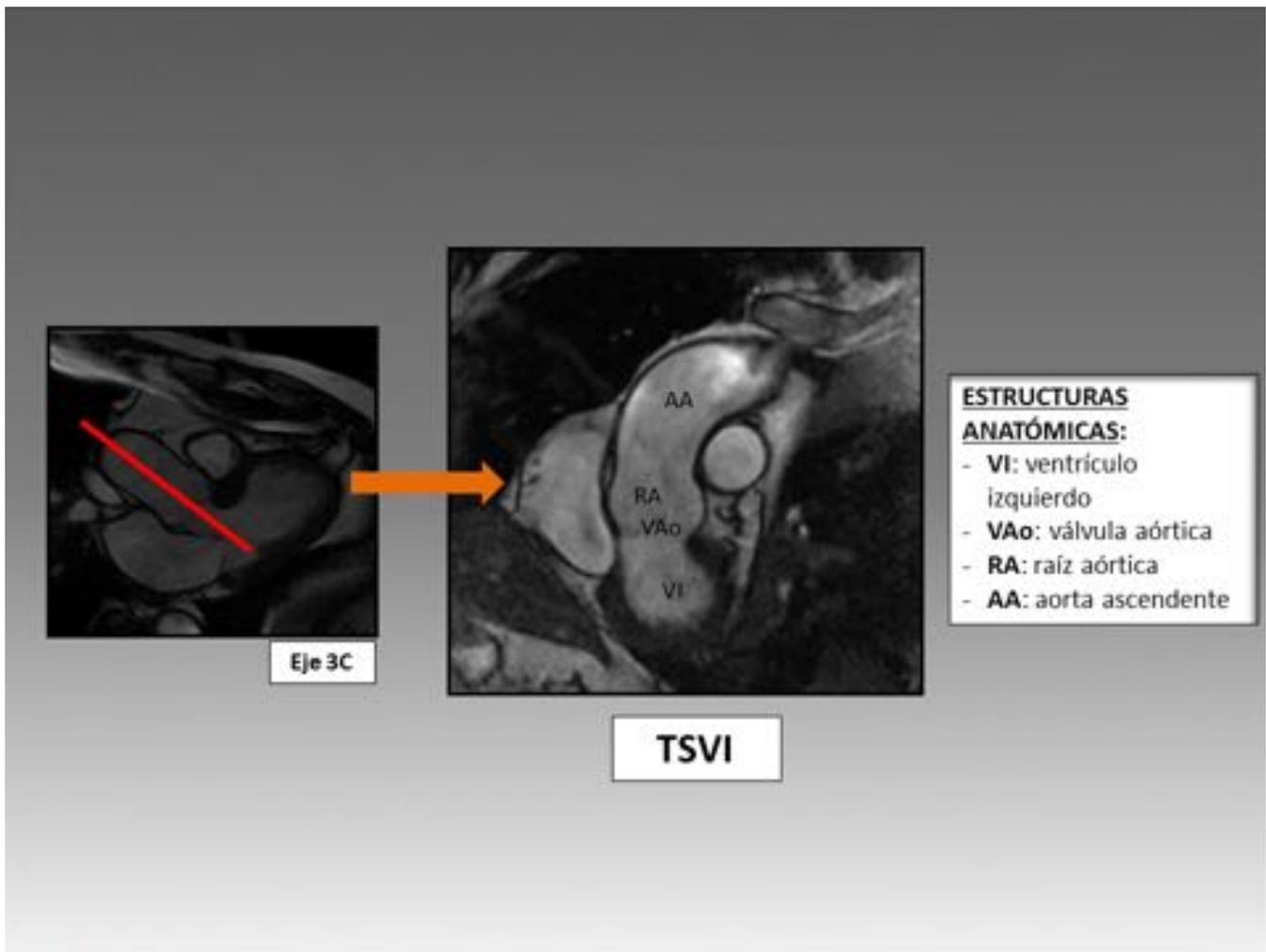


Fig. 10: Protocolo estudio MCH. Adquisición del cine TSVI

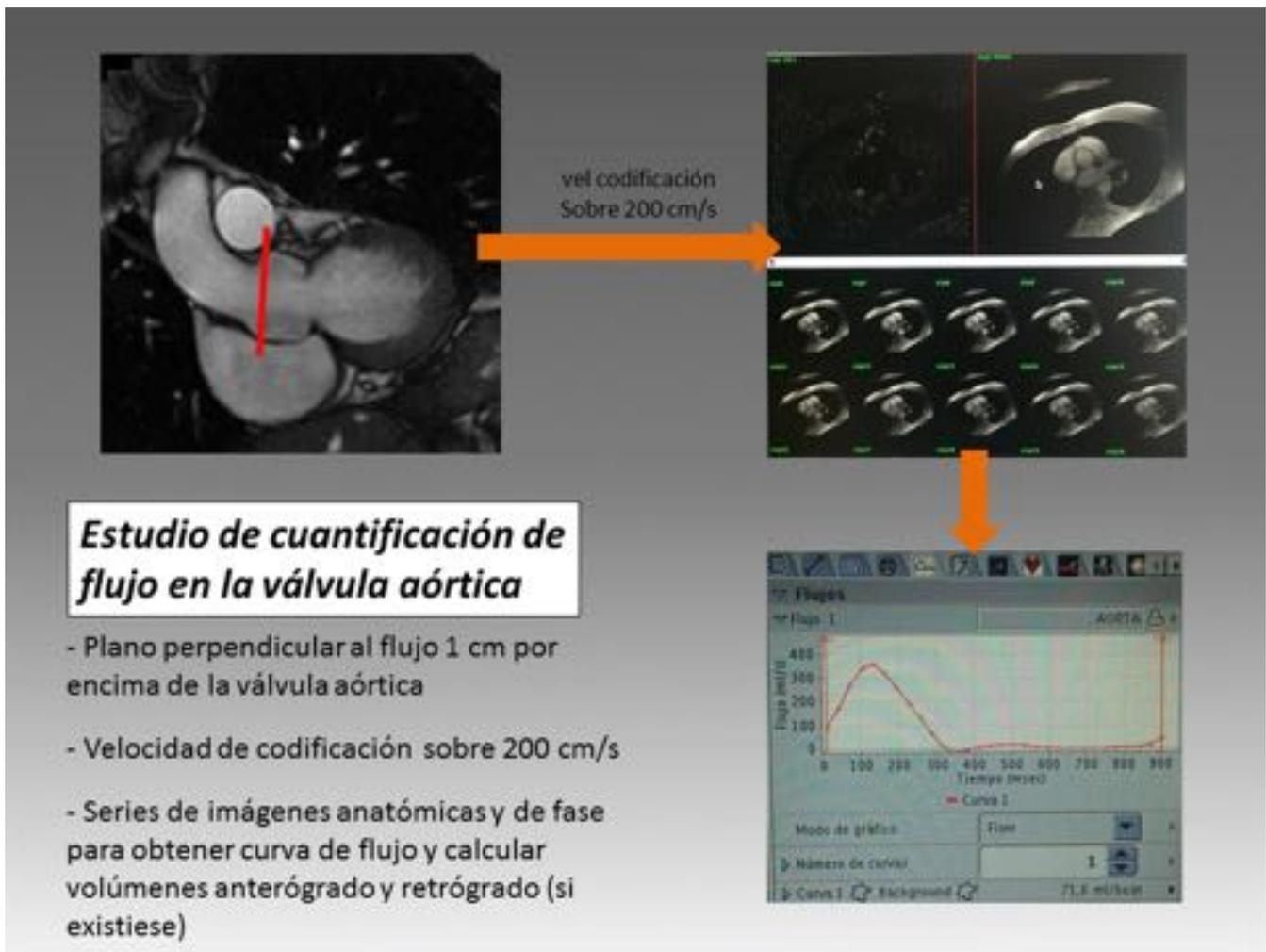


Fig. 11: Protocolo estudio MCH. Adquisición de secuencia de contraste de fase.

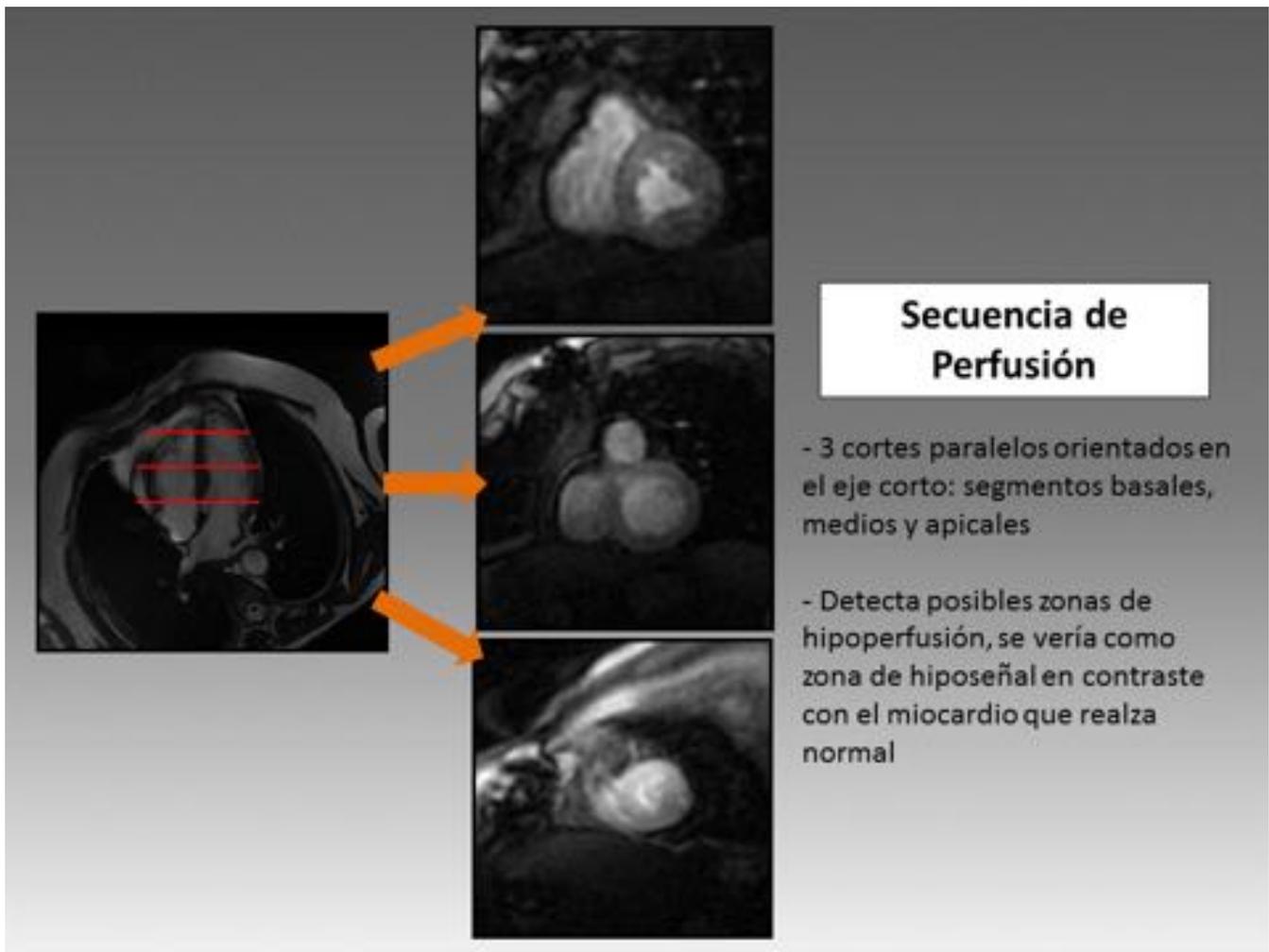


Fig. 12: Protocolo de estudio MCH. Adquisición de secuencia de perfusión.

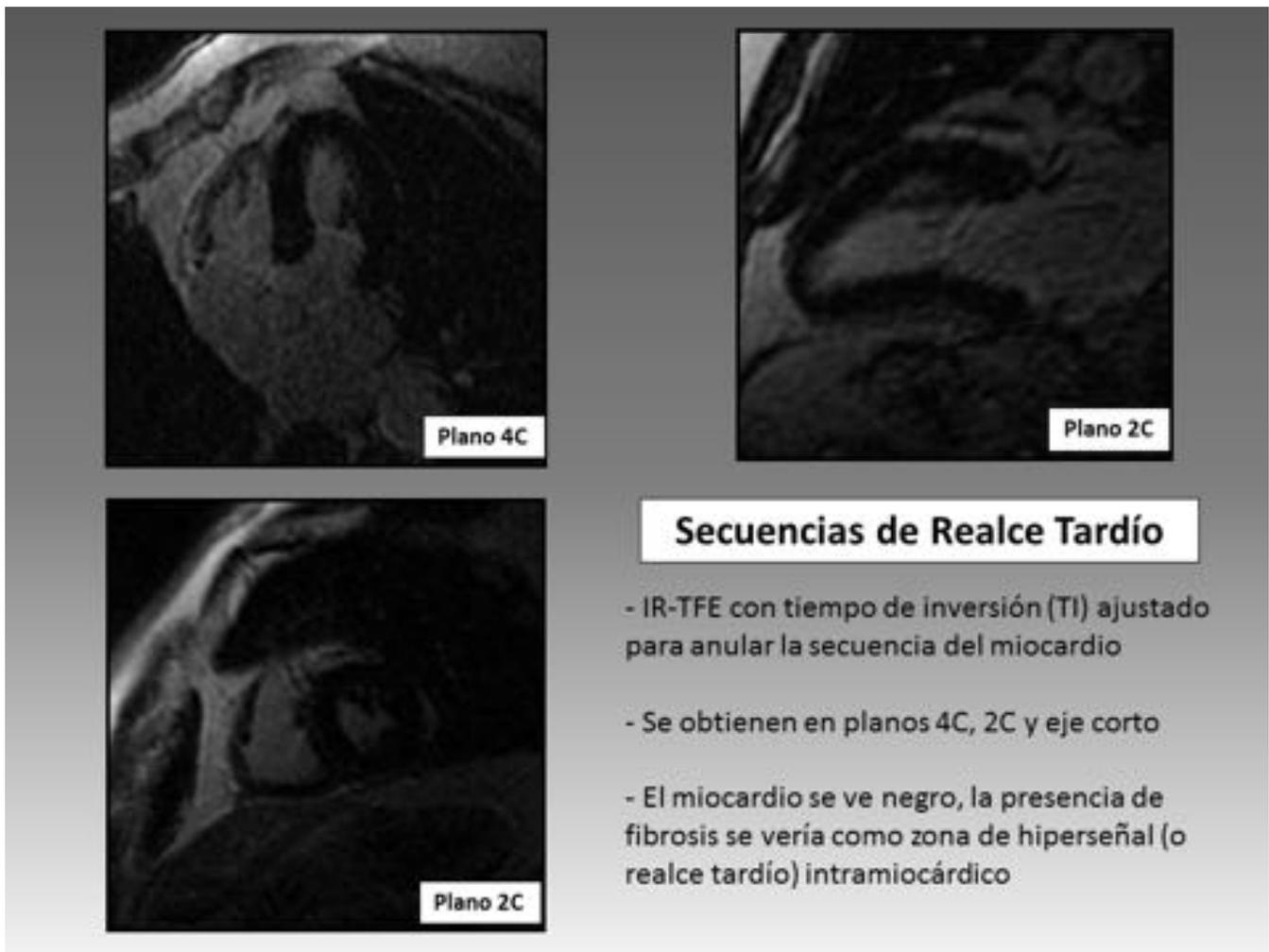
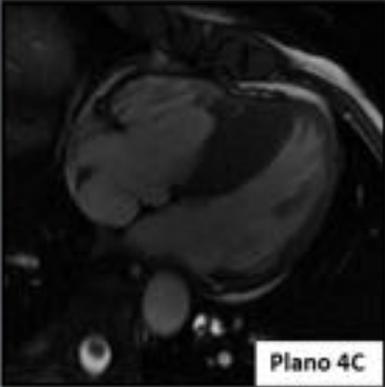
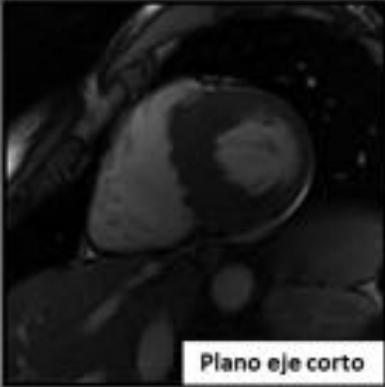


Fig. 13: Protocolo estudio MCH. Adquisición de secuencias RT



Plano 4C



Plano eje corto

MCH (asimétrica) septal

- Forma mas frecuente (60-70%).
- Miocardio en septo > 15 mm.
- Relación espesor miocárdico septo / espesor miocardio cara inferior > 1,5
- 20-30% asocian obstrucción dinámica en el TSVI.
- Coexistencia de insuficiencia mitral es frecuente.
- Alto riesgo cardiovascular

MCH (asimétrica) apical

- 2ª en frecuencia: 10%
- Espesor miocárdico en ápex > 15 mm.
- Relación espesor miocárdico apical / basal > 1,3.
- Mejor pronóstico, menor asociación con muerte súbita



Plano 4C - diástole



Plano 4C - sistole

Fig. 14: Tipos de MCH: asimétrica septal y asimétrica apical

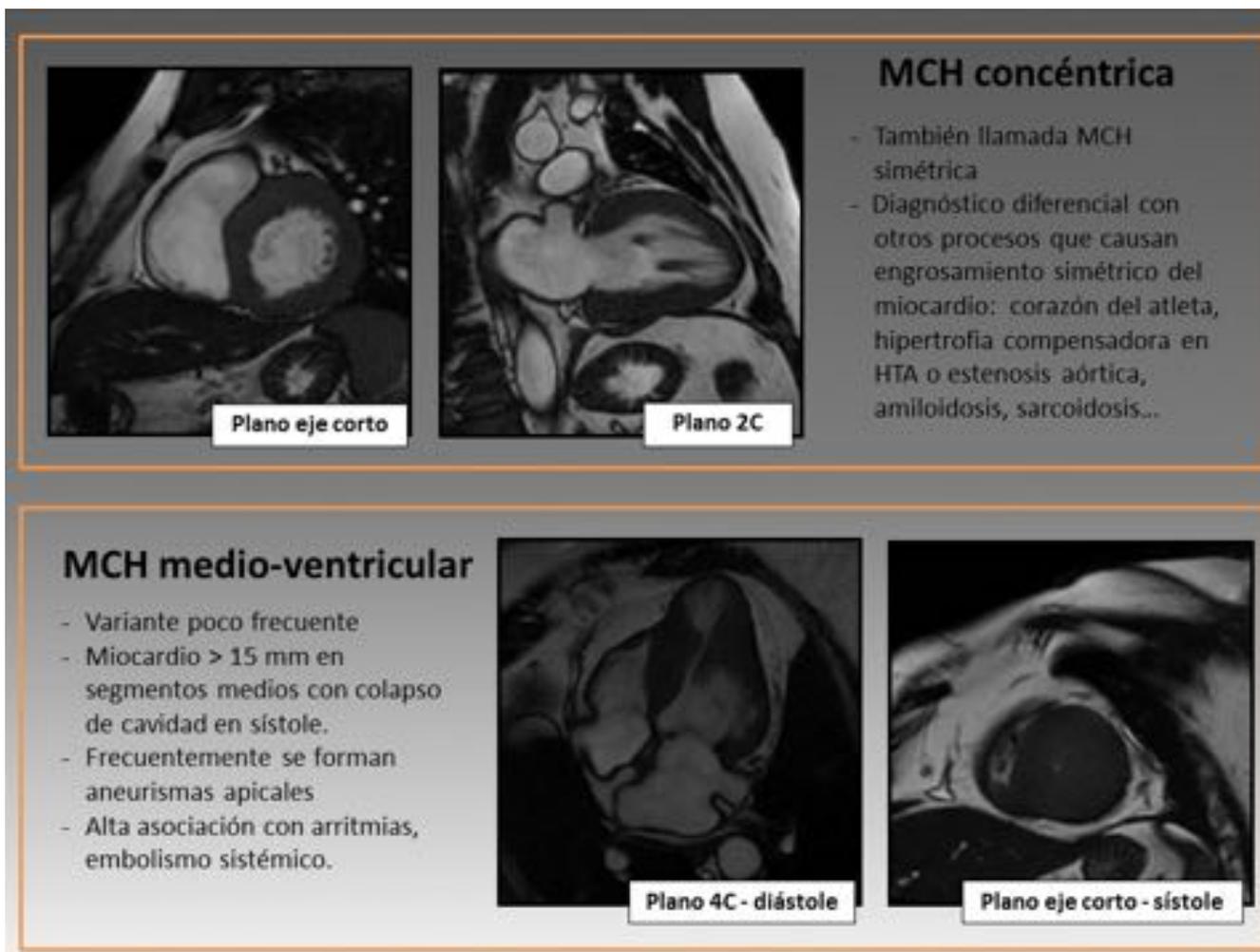
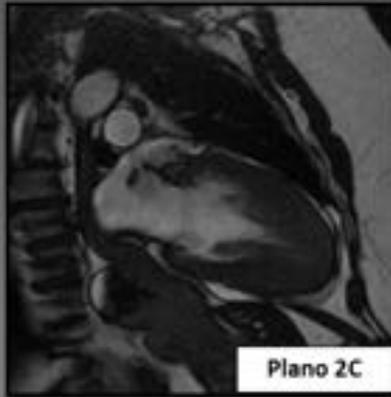


Fig. 15: Tipos de MCH: concéntrica y medioventricular.



Incremento de la masa miocárdica

- Hipertrofia asimétrica de predominio apical y cara anterior
- ↑ masa miocárdica: 280g.
- Factor determinante de la severidad de la MCH



Masa miocárdica normal

- Espesores miocárdicos dentro de la normalidad: < 15 mm.
- Masa miocárdica: 85 g..

Fig. 16: Incremento de la masa miocárdica.

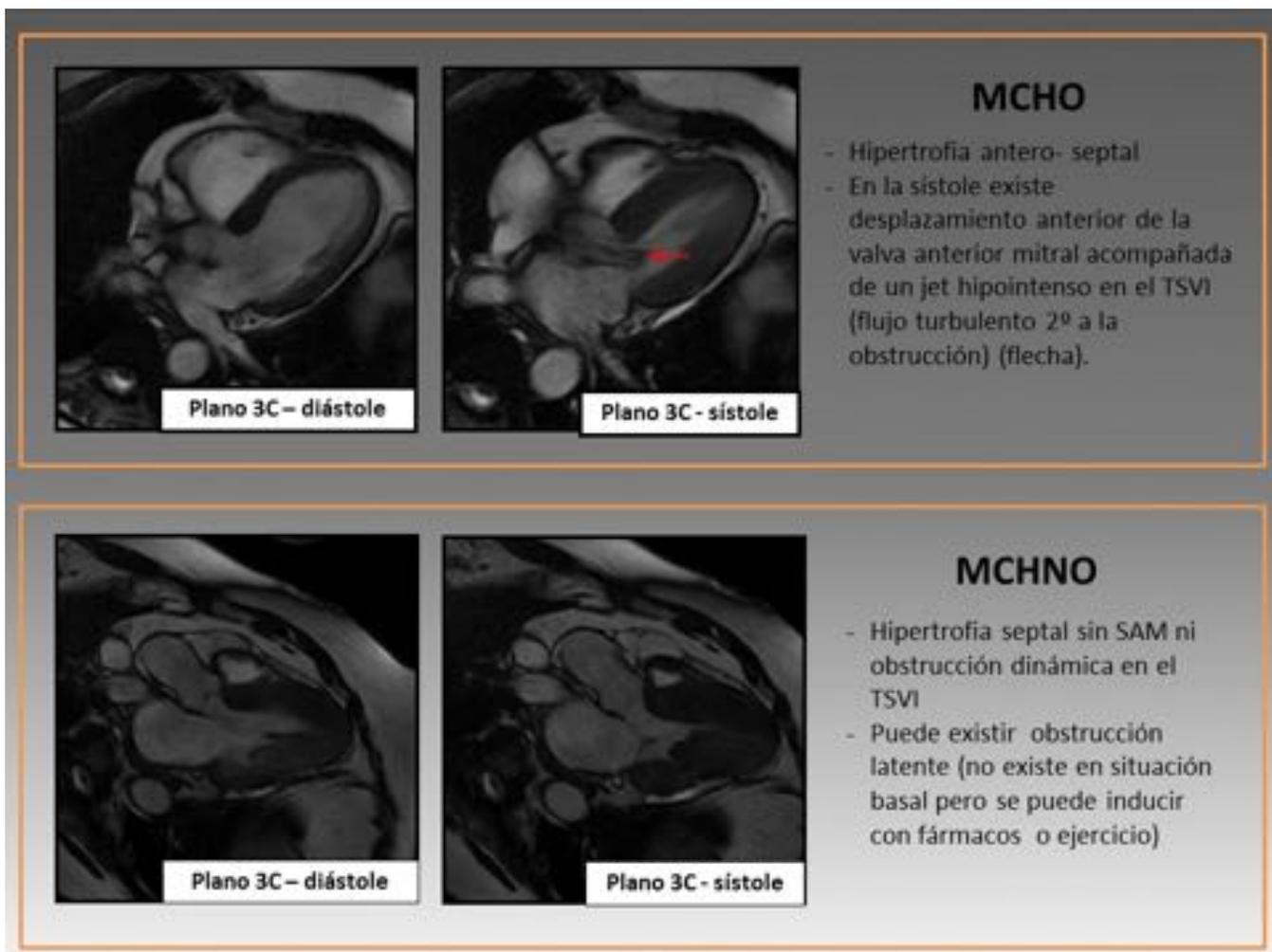


Fig. 17: Obstrucción dinámica del TSVI

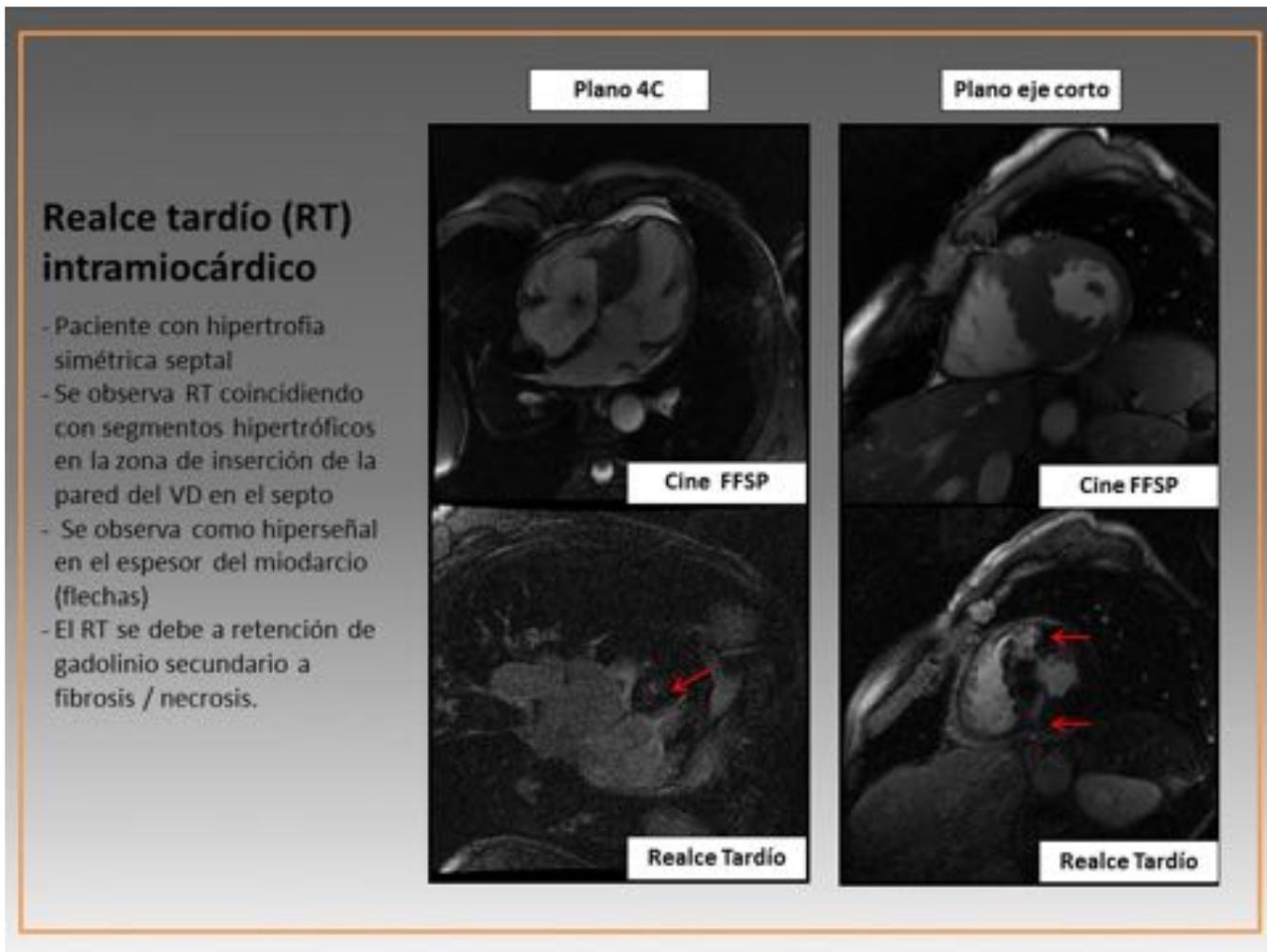
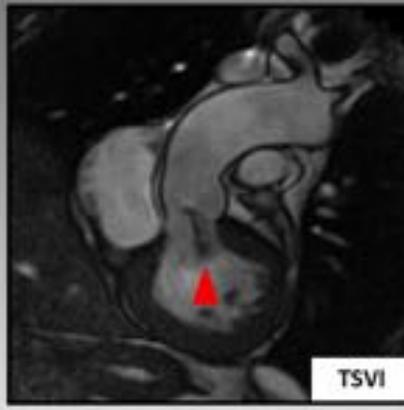
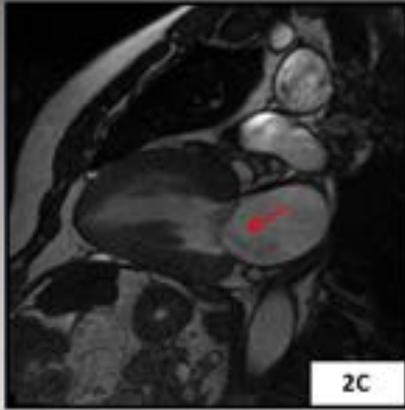
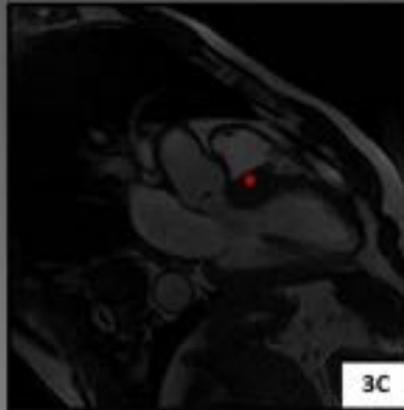
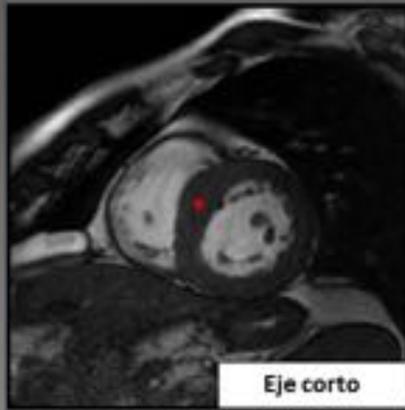


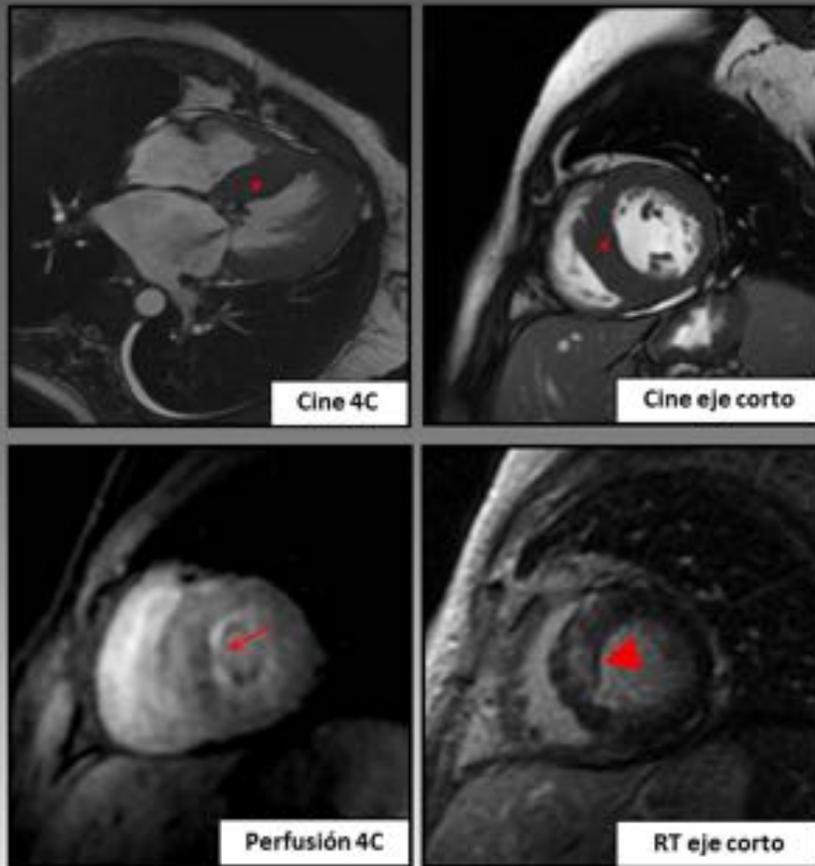
Fig. 18: Realce tardío intramiocárdico



Insuficiencia de la válvula mitral

- Paciente con hipertrofia asimétrica septal (*)
- Por distorsión de la morfología de la válvula mitral se observa jet de vacío de señal desde la válvula mitral en relación con insuficiencia mitral (flecha)
- Se observa también vacío de señal en relación con insuficiencia aórtica (cabeza de flecha)

Fig. 19: Insuficiencia válvula mitral



Hipoperfusión regional

- Paciente con hipertrofia asimétrica septal (*)
- Se observa defecto de hipoperfusión (flecha) que coincide con zona de realce tardío intramiocárdico (cabeza de flecha).
- La presencia de un defecto de perfusión se correlaciona con mayor severidad de la MCH

Fig. 20: Hipoperfusión regional

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL MCH

Proceso	Distribución	Realce Tardío	Otros hallazgos
MCH	Variable, predominio VI	Mesocárdico	Señal similar al miocardio Alt contractilidad segmentaria
Corazón del atleta	Engrosamiento circunferencial < 15 mm	No	AP: ejercicio intenso Contractilidad conservada
Hipertrofia secundaria	Ligero engrosamiento circunferencial del miocardio	No	AP: HTA, estenosis aórtica
Amiloidosis	Hipertrofia difusa ± engrosamiento musculo papilar	Difuso subendocárdico Selección T1: proteína amiloide alarga el T1	Hiposeñal en T1 y T2
Sarcoidosis	+ frec hipertrofia septo basal	Nodular y parcheado Transmural en fases crónicas	Hiperseñal en T2 Frec afectación multisistémica

Fig. 21: Diagnóstico diferencial de la MCH

Conclusiones

La RM es la técnica de referencia para el diagnóstico y seguimiento de la MCH. Un buen manejo del protocolo de estudio y el conocimiento de los principales hallazgos de esta patología permite un correcto diagnóstico y tipificación de la patología, además de una adecuada estratificación pronóstica.

Bibliografía / Referencias

Cummings KW, Bhalla S, Javidan-Nejad C, Bierhals AJ, Gutierrez FR, Woodard PK. A Pattern-based Approach to Assessment of Delayed Enhancement in Nonischemic Cardiomyopathy at MR Imaging. *Radiographics*. 2009 Jan-Feb;29(1):89-103.

Chun EJ, Choi SI, Jin KN, Kwag HJ, Kim YJ, Choi BW, Lee W, Park JH. Hypertrophic Cardiomyopathy: Assessment with MR Imaging and Multidetector CT. *Radiographics*. 2010 Sep;30(5):1309-28.

Fattal J, Henry MA, Ou S, Bradette S, Papas K, Marcotte F, Garceau P, Pressacco J. Magnetic Resonance Imaging of hypertrophic Cardiomyopathy: Beyond Left Ventricular Wall Thickness. *Can Assoc Radiol J*. 2015 Feb;66(1):71-8.

Wasfy MM, Weiner RB. Differentiating the Athlete's Heart from Hypertrophic Cardiomyopathy. *Curr Opin Cardiol*. 2015;30:500-505.

Pons Lladó, Guillem. *Protocolos cardio-RM y cardio-TC de la Unidad de Imagen Cardíaca Sant Pau*. Barcelona: Marge Médica Books, 2012

Kramer CM, Barkhausen J, Flamm SD, Kim RJ, Nagel E; Society for Cardiovascular Magnetic Resonance Board of Trustees Task Force on Standardized Protocols. Standardized cardiovascular magnetic resonance (CMR) protocols 2013 update. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2013 Oct 8;15:91.