

Cardio-RM en el estudio de la miocardiopatía no compactada.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **María Dolores García Roa**, Silvia López Fernández, Ángela Salmerón Ruiz, Genaro López Milena

Objetivos Docentes

- Describir el protocolo de RM empleado en nuestro centro para el estudio de los pacientes con sosp miocardiopatía no compactada.
- Describir los hallazgos por RM en la miocardiopatía no compactada (criterios morfológicos), ejemplificando con casos recogidos en nuestro hospital.
- Valorar la utilidad de la RM en el estudio de la miocardiopatía no compactada.

Revisión del tema

Las **miocardiopatías** son un amplio grupo de enfermedades que afectan al miocardio. El músculo miocárdico estructural y funcionalmente anormal, en ausencia de enfermedad coronaria, hipertensión arterial, valvulopatía o enfermedad congénita suficiente para causar la anomalía miocárdica observada.

La American Heart Association (AHA) publicó un documento de consenso en el 2006 con una nueva clasificación basada en la genética molecular, definiendo las miocardiopatías como “un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio asociadas a disfunción mecánica y/o eléctrica que generalmente (pero no de manera invariable) presentan hipertrofia ventricular inadecuada o dilatación y que son debidas a una variedad de etiologías que frecuentemente son genéticas. Las miocardiopatías pueden estar confinadas al corazón o ser parte de un síndrome sistémico generalizado, conduciendo a menudo a la muerte cardiovascular o a la insuficiencia cardíaca progresiva” (Maron BJ, 2006).

Existen varias clasificaciones de las miocardiopatías; la AHA (2006) las divide en:

1. Miocardiopatías primarias: confinadas exclusiva o predominantemente al músculo cardíaco. Se dividen en genéticas, adquiridas y mixtas.
2. Miocardiopatías secundarias: en las que la afectación del músculo cardíaco forma parte de un síndrome sistémico y multiorgánico. En clasificaciones anteriores eran las denominadas “miocardiopatías específicas o enfermedades específicas del músculo cardíaco”.

Miocardiopatía no compactada (MCNC):

También denominada **no compactación del ventrículo izquierdo, no compactación aislada del ventrículo izquierdo o miocardiopatía “espongiforme”**.

Se clasifica como:

- Miocardiopatía primaria (Organización Mundial de la Salud).
- Miocardiopatía “no clasificada”: no está claro si la compactación del ventrículo izquierdo es una miocardiopatía separada o meramente un rasgo morfológico congénito o adquirido compatible con miocardiopatías fenotípicamente distintas (Sociedad Europea de Cardiología).
- Miocardiopatía genética (AHA).

Se trata de una patología con una prevalencia baja (0.014-0.17%).

Se define por los hallazgos morfológicos:

- Miocardio engrosado con dos capas:
 - Endocárdica no compactada
 - Epicárdica compactada
- Prominentes trabeculaciones y recesos endomiocárdicos profundos intertrabeculares en el miocardio comunican con la cavidad del ventrículo izquierdo, típicamente localizados en el ápex y las paredes inferior medial y lateral.

Fisiopatología:

La compactación de la malla trabecular del miocardio se produce entre las semanas 5^a-8^a de gestación y se caracteriza por la progresiva desaparición de los espacios intertrabeculares de aspecto sinusoidal del miocardio embrionario, que se transforman en capilares intramiocárdicos y que participan en la circulación coronaria. Se desarrolla desde el epicardio al endocardio, de la base al ápex y del septo a la pared lateral, lo que explica las localizaciones más frecuentes del miocardio no compactado.

[Fig. 1](#)

Se cree que la MCNC es secundaria a una alteración de la maduración del miocardio durante la embriogénesis por el cese precoz de la compactación debido a una mutación genética aleatoria o a un trastorno genético (transmisión autosómica dominante).

Clínica:

La MCNC puede darse en cualquier rango de edad y presenta una expresión fenotípica variable:

- Pacientes asintomáticos
- Fallo cardíaco, arritmias, eventos tromboembólicos
- Muerte súbita

No hay un tratamiento específico para la MCNC, por lo que el manejo de estos pacientes dependerá de la existencia de disfunción cardíaca o arritmias. El diagnóstico precoz y preciso es obligatorio para descartar diagnósticos subyacentes y prevenir complicaciones mayores.

Diagnóstico diferencial:

- Miocardiopatía dilatada, miocardiopatía hipertrófica apical, fibroelastosis endocárdica, tromboapex del ventrículo izquierdo.

- Hipertrabeculación con miocardio compactado normal: se da en atletas de élite, anemia de células falciformes, embarazo.

Diagnóstico:

- Pruebas de imagen:
 - Ecocardiografía transtorácica
 - RM cardíaca
- Test genéticos: es una enfermedad heterogénea genéticamente, habitualmente con herencia AD, aunque también se han descrito casos ligados al cromosoma X.
- Valoración neurológica: ocasionalmente se asocia otras malformaciones congénitas.
- Estudio electrofisiológico: en caso de arritmias sintomáticas, síncope.
- Cribado en familiares de primer grado: ecocardiografía + test genéticos.

Pruebas de imagen en la MCNC:

El diagnóstico de la MCNC es complejo, ya que se trata de una entidad que comparte hallazgos con otras miocardiopatías.

1. Ecocardiografía:

- Prueba de diagnóstico inicial
- Alta sensibilidad (falsos positivos elevados)
- Existen varias definiciones de la enfermedad y muchos criterios diagnósticos, por lo que es difícil saber cuáles son los mejores para un buen diagnóstico
- Operador dependiente, paciente dependiente

Fig. 2

2. RM cardíaca:

Se emplea para confirmar el diagnóstico ante la sospecha por ecocardiografía. Permite valorar:

- Anatomía y morfología
- Función
- Caracterización tisular
- Viabilidad miocárdica (tras la inyección de contraste intravenoso)

Requerimientos para la realización de un estudio de RM cardíaca:

- Equipo de 1.5 T
- Antena de superficie (phased array)
- Sincronización ECG y respiratoria

El protocolo básico de estudio ante la sospecha de MCNC en nuestro centro consta de:

- Localizadores en los tres planos
- Secuencia FIESTA axial de tórax

- Localizadores SSFP
- Secuencias cine SSFP (“sangre blanca”)
- Secuencias potenciadas en T2 doble IR STIR (“sangre negra”)
- Secuencias de realce tardío: T1 GRE

1. Secuencias morfológicas:

- **Secuencias en “sangre blanca”:** son secuencias eco de gradiente (EG). El interior del corazón y de los vasos aparece hiperintenso por el T2 relativamente largo de la sangre y por el flujo que entra en el plano de la imagen y que contrasta con la pérdida de señal por saturación de los tejidos estacionarios.

FIESTA axial: valorar la anatomía del tórax, el corazón y el parénquima pulmonar.

Cine SSFP (steady-state free precession) en planos 4 cámaras (4C), eje corto, 2 cámaras (2C) y 3 cámaras del ventrículo izquierdo (VI).

[Fig. 3](#) [Fig. 4](#) [Fig. 5](#)

- **Secuencias en “sangre negra”:** son secuencias espín eco (SE). Se obtienen con pulsos de radiofrecuencia selectivos para cada corte, de manera que la sangre que fluye a través del plano durante la obtención de la imagen no proporcionará señal, es decir, el interior del corazón y de los vasos aparece hipointenso. Se pueden potenciar en T1 (información anatómica) o T2 (caracterización tisular). Para obtener imágenes de mayor resolución más rápida se han conseguido las secuencias FSE.

T2 FSE doble IR STIR en planos 4C, eje corto, 2c y 3C del VI: consiguen una supresión efectiva de la señal de la sangre con una muy buena delineación de los límites sangre-miocardio, con alta intensidad de señal de endocardio, lo que permite diferenciar el miocardio no compactado cuando hay dudas en el resto de secuencias.

[Fig. 6](#)

2. Función:

- Secuencias cine SSFP en planos 4C, eje corto, 2C y 3C del VI.

[Fig. 3](#) [Fig. 4](#) [Fig. 5](#)

3. Viabilidad miocárdica:

- Secuencia potenciada en T1 GRE para la valoración del realce tardío en planos 4C, eje corto, 2C y 3C del VI. El gadolinio es un agente extracelular que se acumula en las áreas de expansión intersticial (fibrosis, edema o infiltración). Se suprime la señal de miocardio sano y el realce corresponde a las zonas patológicas.

[Fig. 7](#)

Hallazgos por RM en la MCNC:

La RM proporciona gran resolución espacial y buen contraste entre la trabeculación y la sangre que rodea al corazón. Permite valorar:

1. Miocardio engrosado y con dos capas:

- Endocárdica no compactada:

Presencia de trabéculas

Recesos intertrabeculares profundos comunicados con la cavidad ventricular

- Epicárdica compactada

[Fig. 8](#)

2. Ausencia de músculos papilares
3. Otros:

- Disfunción sistólica o diastólica: suele ser frecuente la disfunción sistólica, por defectos de la reserva de flujo coronario y defectos de la microcirculación. La disfunción diastólica es típica, atribuida en parte a la relajación anormal por la excesiva trabeculación.
- No compactación del ventrículo derecho: es muy rara en el adulto. Con frecuencia, coexiste con la compactación del ventrículo izquierdo.
- Fibrosis miocárdica: es un marcador pronóstico independiente en diferentes tipos de miocardiopatías.

Criterios diagnósticos de MCNC por RM:

- **Criterios de Petersen:** son los que empleamos en nuestro centro para establecer el diagnóstico de MCNC.

Medida de la ratio miocardio no compactado (MNC): miocardio compactado (MC) mayor de 2,3.

La medición se realiza en telediástole y en el eje largo.

- **Criterios de Jaquier:**

Medida de la masa de miocardio trabeculado mayor del 20% de la masa total del ventrículo izquierdo.

La medición se realiza en telediástole y en el eje corto.

[Fig. 9](#)

Se ha observado que los criterios de Petersen pueden resultar en un sobrediagnóstico en poblaciones con probabilidad pretest y los criterios de Jaquier tienen baja reproducibilidad para la medida del porcentaje de masa trabecular.

Las figuras [Fig. 10](#) [Fig. 11](#) [Fig. 12](#) [Fig. 13](#) [Fig. 14](#) corresponden a casos de pacientes con MCNC.

Las figuras [Fig. 15](#) [Fig. 16](#) [Fig. 17](#) [Fig. 18](#) corresponden a otras alteraciones del miocardio, diagnóstico diferencial con la MCNC. La RM cardíaca ayuda a establecer un diagnóstico definitivo.

Ventajas de la RM cardíaca:

- Permite la valoración del corazón en cualquier plano
- Es independiente del morfotipo del paciente
- Caracterización tisular sin contraste intravenoso
- No radiación ionizante
- Relativa seguridad del gadolinio intravenosos

Es la prueba de elección para:

- Seguimiento de pacientes
- Cribado familiar
- Estratificación del riesgo

Imágenes en esta sección:

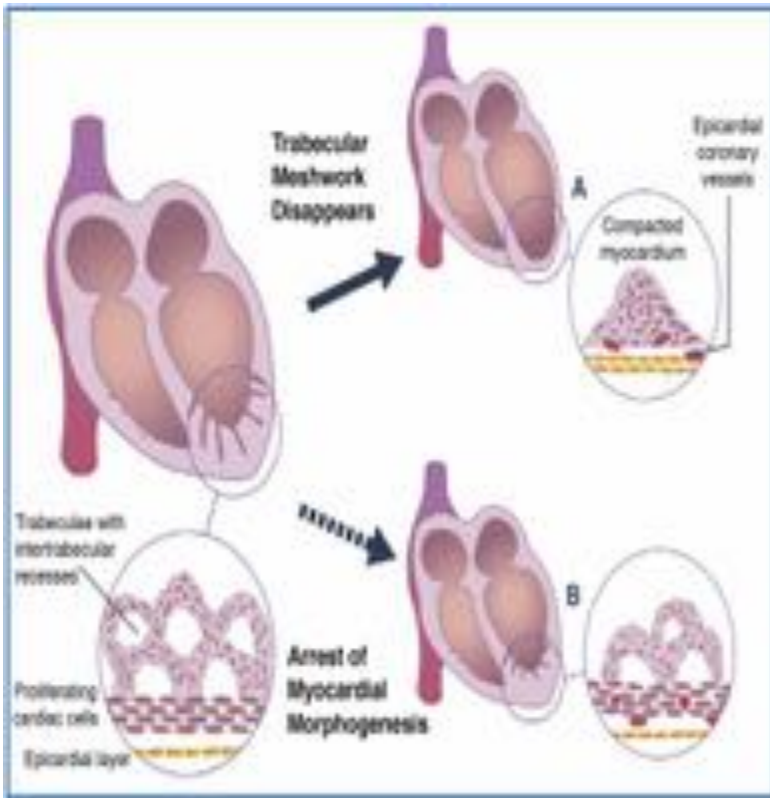


Fig. 1: Desarrollo del miocardio. El miocardio aparece como una red de fibras que regresa entre la 5^a-8^a s de gestación para formar el miocardio compactado externo y la capa interna de músculo liso (A). En la M hay un retraso en la morfogénesis con persistencia de la red trabecular (B).

Criterios ecocardiográficos para el diagnóstico de MCNC

Chin et al (criterios de California):

- MCNC es definida como la ratio $X/Y \leq 0.5$
- Planos eje corto paraesternal y apical, pared libre del VI en telediástole

Jenni et al (criterios de Zurich):

- Miocardio en dos capas: compactado (C) y no compactado (NC) con recesos endomiocárdicos profundos: $NC/C > 2$
- Localización predominante en segmentos medio lateral, medio inferior y apical
- Evidencia de recesos intertrabeculares llenos de sangre de la cavidad del VI
- Plano eje corto en telesístole

Stöllberger et al (criterios de Viena):

- ≥ 4 trabeculaciones que protruyen desde la pared del VI, apical a los mm papilares y visibles en un plano
- Trabeculaciones con la misma ecogenicidad que el miocardio y movimiento sincrónico con las contracciones ventriculares
- Perfusión de los recesos intertrabeculares desde la cavidad del VI
- Plano 4C

Paterick et al (criterios de Milwaukee):

- Evaluación del tamaño de las trabeculaciones (NC) en relación con el espesor del miocardio compactado (C) en múltiples planos y diferentes niveles del ventrículo
- Miocardio en dos capas, en planos eje corto y niveles medio y apical, 2C y 4C
- El grosor de las dos capas del miocardio se mide mejor en plano eje corto en telediástole, con ratio $NC/C > 2$ siendo diagnóstico de MCNC
- Función ventricular y movimiento miocárdico anormal con diagnóstico de MCNC

Fig. 2: Criterios por ecocardiografía para el diagnóstico de MCNC.

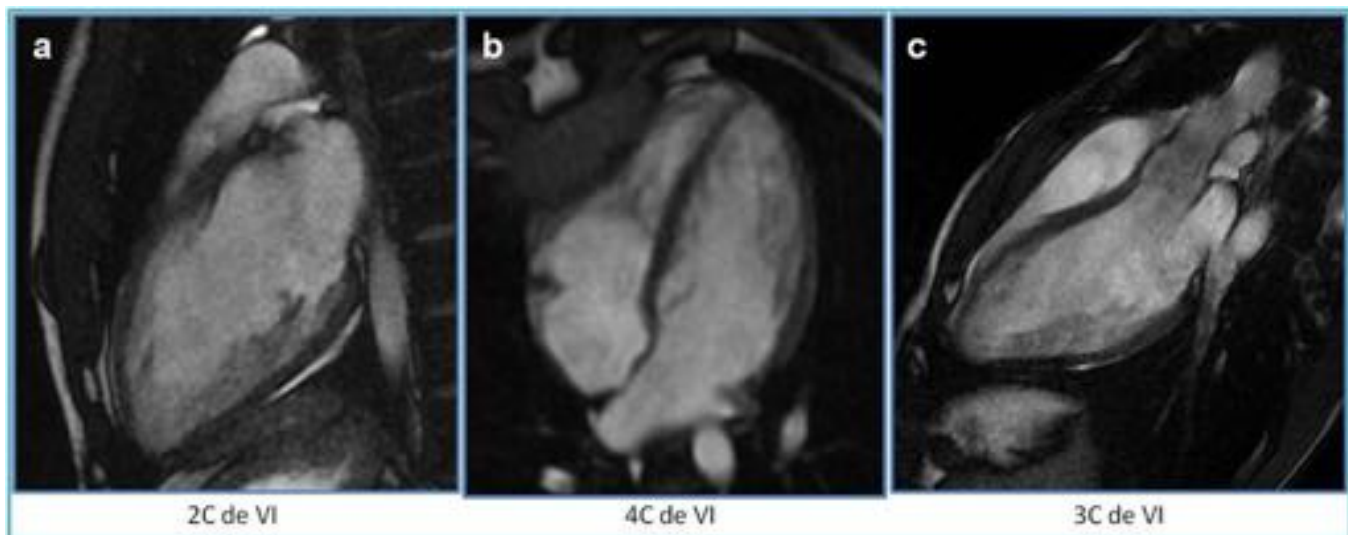


Fig. 3: Paciente con MCNC. Imágenes correspondientes a secuencias cine SSFP en planos 2C de VI (a), 3C de VI (c).

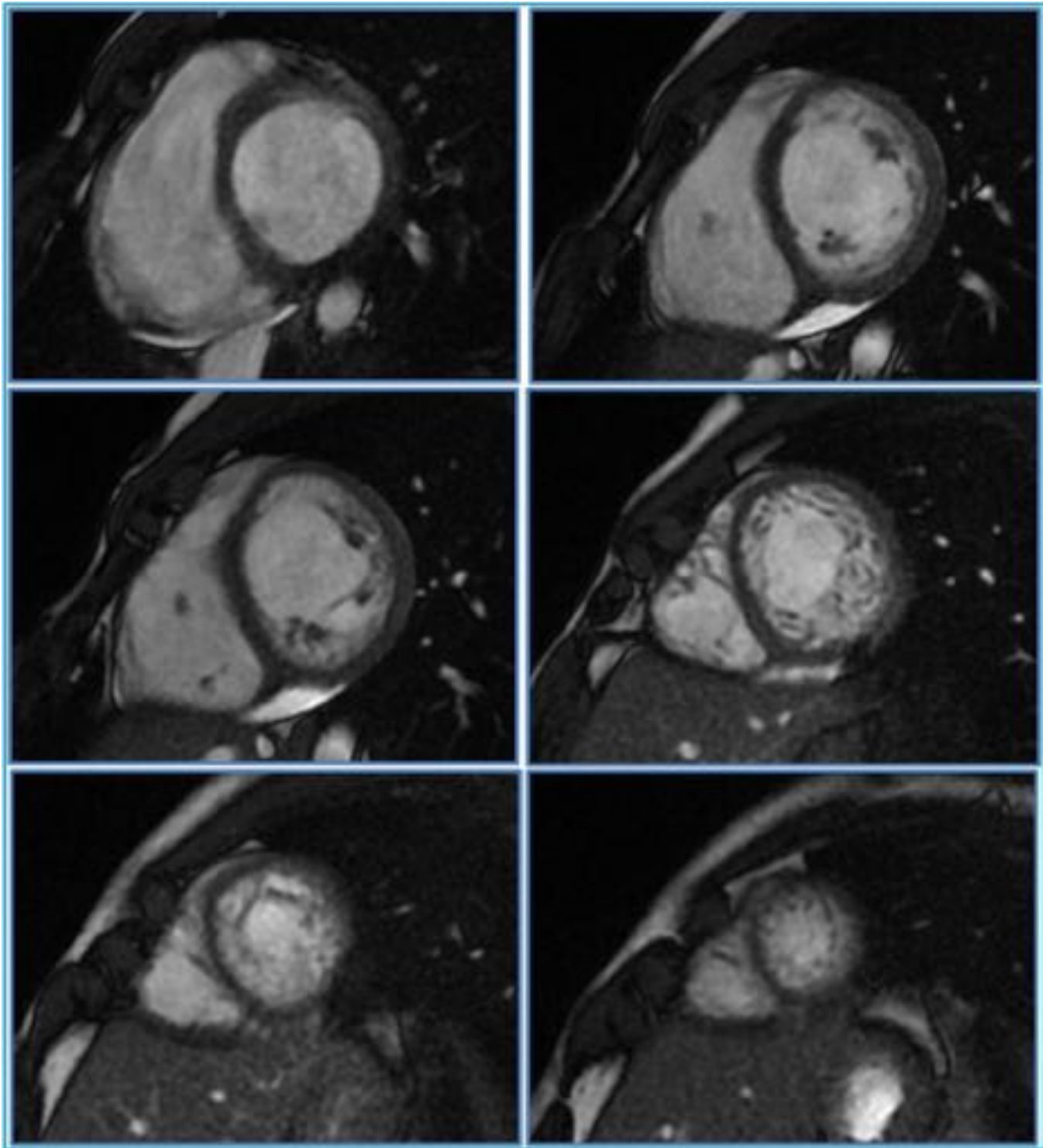


Fig. 4: Paciente con MCNC. Imágenes que corresponden a la secuencia cine SSFP en plano eje corto.

Fig. 5: Paciente con MCNC. Secuencia cine SSFP en plano eje corto.

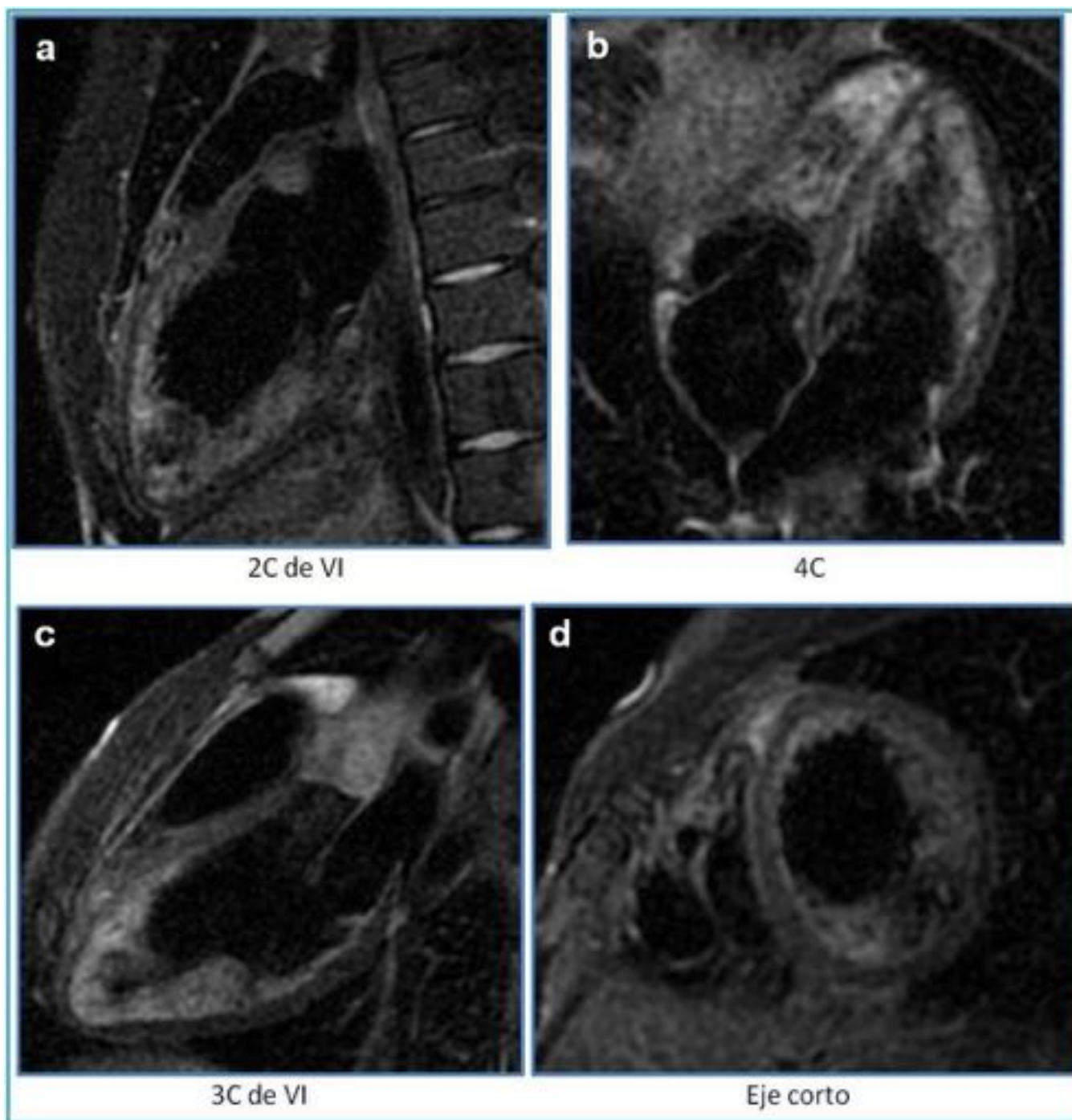


Fig. 6: Paciente con MCNC. Secuencia potenciada en T2 doble IR STIR en planos 2C de VI (a), 4C (b), VI (c) y eje corto (d). Se diferencia claramente el miocardio no compactado (hiperintenso) del miocardio compactado (intensidad de señal intermedia).

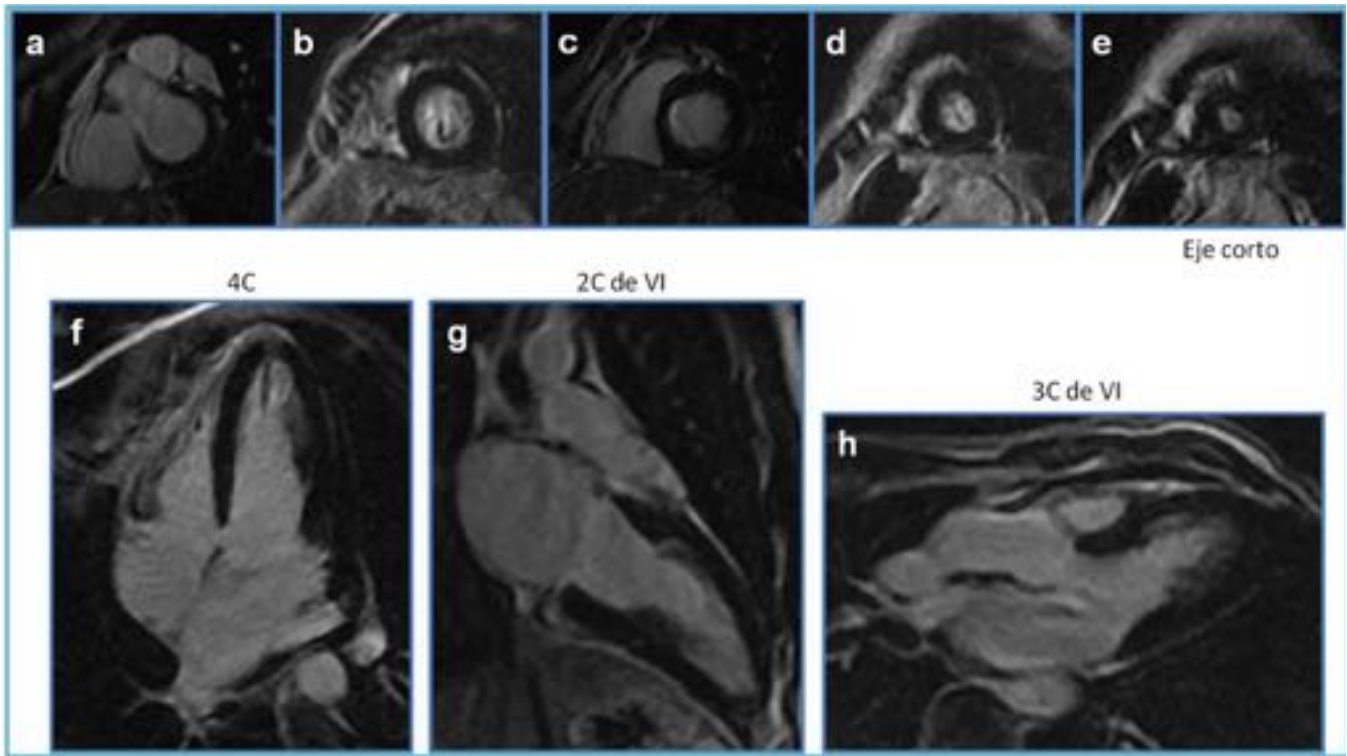


Fig. 7: Secuencia T1 GRE tras la administración de gadolinio iv (realce tardío) en planos eje corto (a-e), 2C de VI (g) y 3C de VI (h). En este paciente con MCNC no se aprecia retención patológica de gadolinio

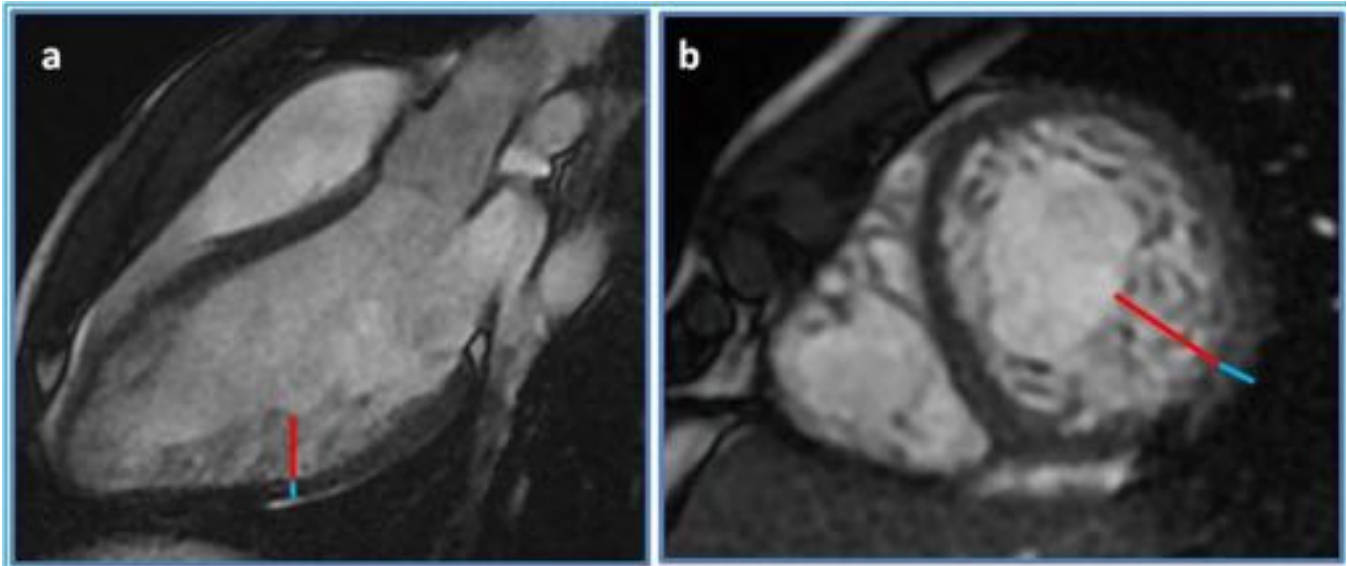


Fig. 8: MCNC. Medida del miocardio no compactado o MCN (línea roja) y del miocardio compactado o (línea azul) en planos 3C de VI (a) y eje corto (b).

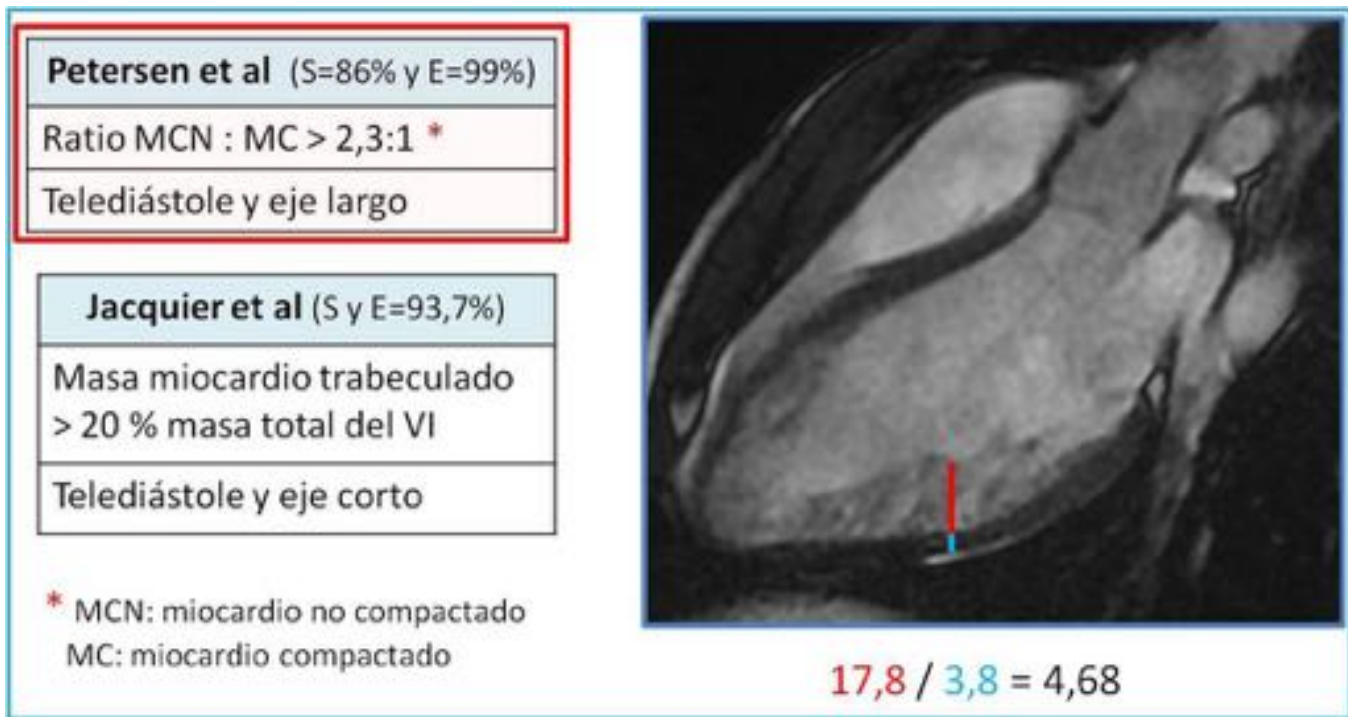


Fig. 9: Criterios por RM para el diagnóstico de MCNC. Paciente con MCNC por criterios de Petersen, lo utilizamos en nuestro centro, con una ratio MNC/MC de 4.68.

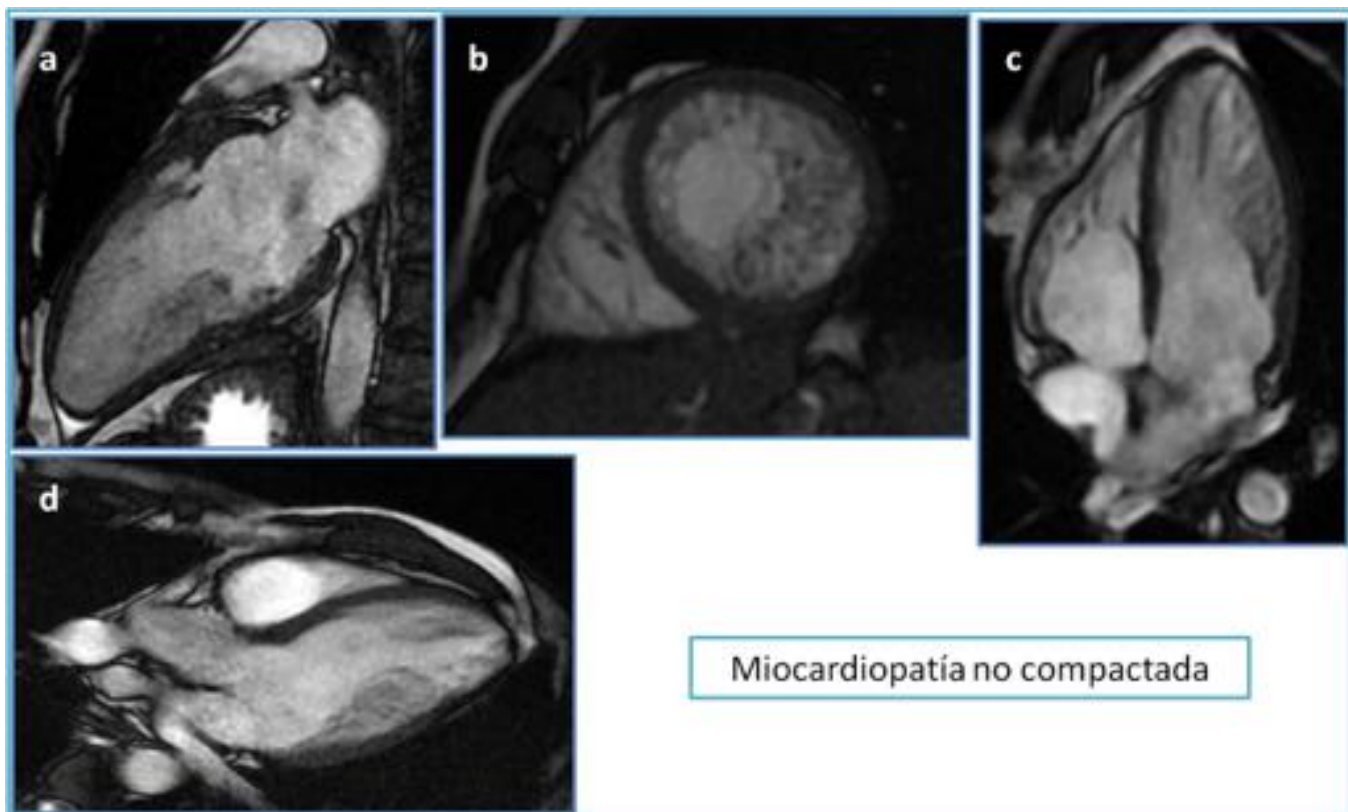


Fig. 10: Paciente con MCNC. Se visualiza un miocardio engrosado y con dos capas diferenciadas, con predominio de la capa endocárdica no compactada, que cumple los criterios de Petersen. Imágenes de sec cine SSFP en planos 2C de VI (a), eje corto (b), 4c (c) y 3C de VI (d).

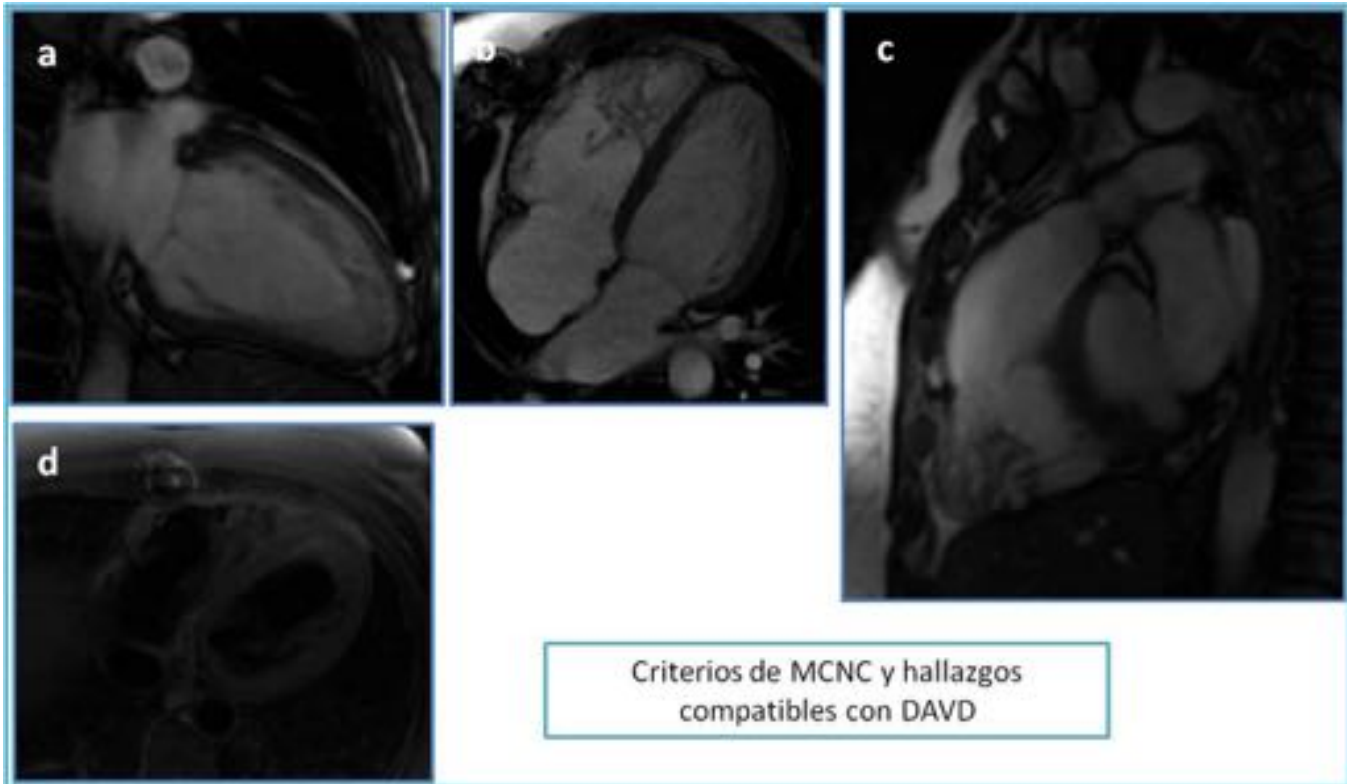
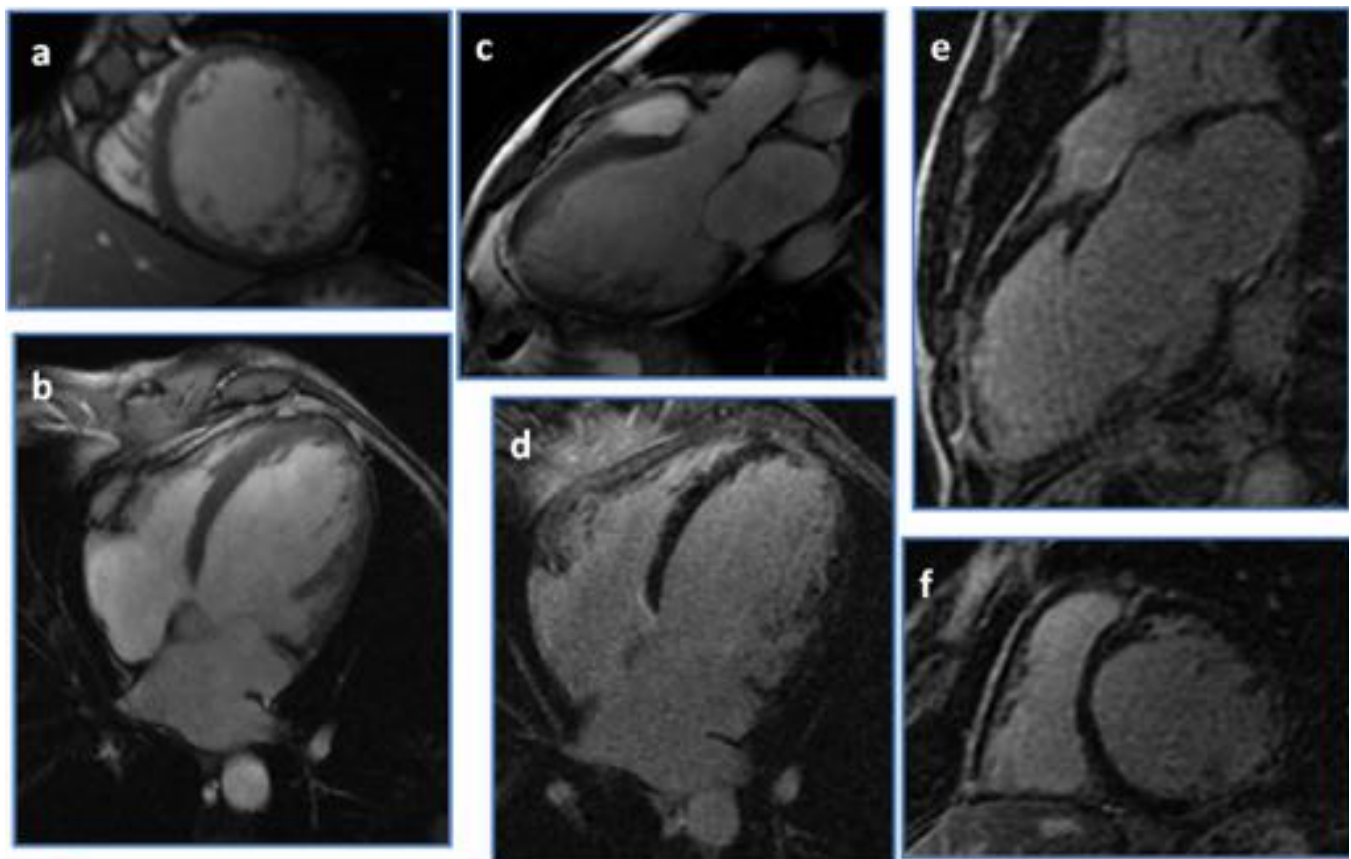


Fig. 11: Paciente con hallazgos sugerentes de displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD) y 1 Secuencias cine SSFP en planos (a) 2C de VI (criterios de MCNC), (b) 4C (dilatación del VD y criterios MCNC) y (c) TSVD (dilatación aneurismática del TSVD). (d) Secuencia potenciada en T1 axial, con infir grasa del VD (en la actualidad no es criterio de DAVD).

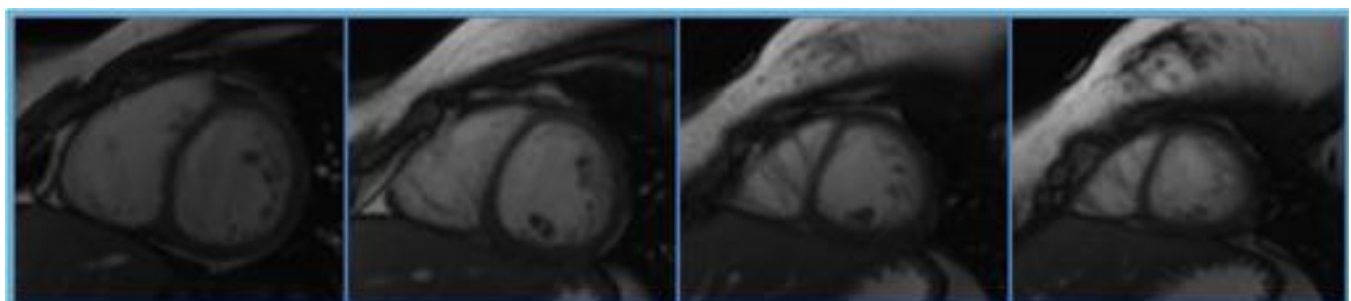
Fig. 12: Secuencia cine SSFP en plano paralelo al TSVD que corresponde al paciente de la figura 11. Se irregularidades / microaneurismas de la pared libre anterior del VD, en relación con la displasia arritmog VD (DAVD).



MCNC con VI severamente dilatado, asincronía y disfunción sistólica muy severa, presencia de realce tardío

Fig. 13: Paciente con MCNC y VI severamente dilatado, con realce tardío tras la administración de gado. Imágenes de secuencias cine SSFP en planos (a) eje corto, (b) 4C y (d) 3C del VI. Secuencia T1 tras gado planos (d) 4C, (e) 2C del VI y (f) eje corto, donde se aprecia retención patológica de gadolinio mesocárdi segmentos inferior e inferolateral y lateral.

Fig. 14: Secuencia cine SSFP en plano 4C que corresponde al caso de la fugura 13. VI severamente dilatado, hipcontractilidad severa y asincronía; disfunción sistólica muy severa.



Inserción dispersa de los músculos papilares

Fig. 15: Secuencia cine SSFP en plano eje corto. Inserción dispersa de los músculos papilares.

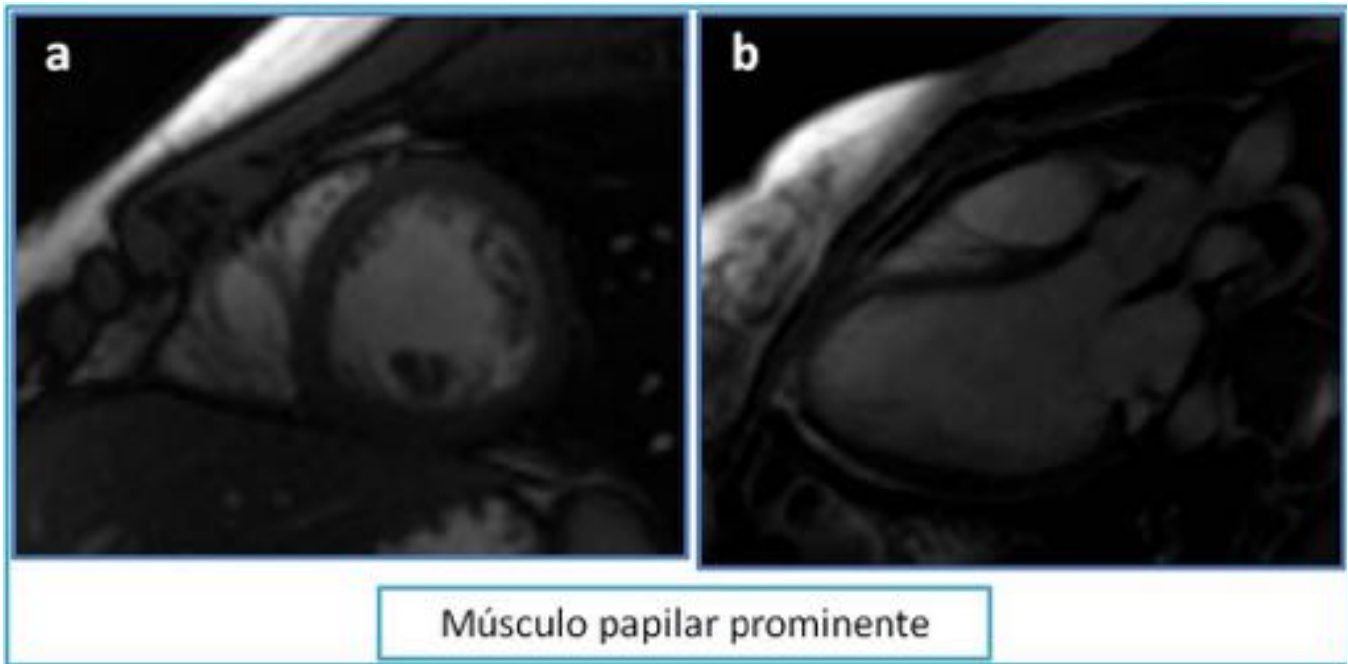


Fig. 16: Músculo papilar prominente. Secuencias cine SSFP en planos (a) eje corto, donde se visualiza un músculo papilar posteromedial aumentado de tamaño, y (b) 3C del VI, sin criterios de no compactación.

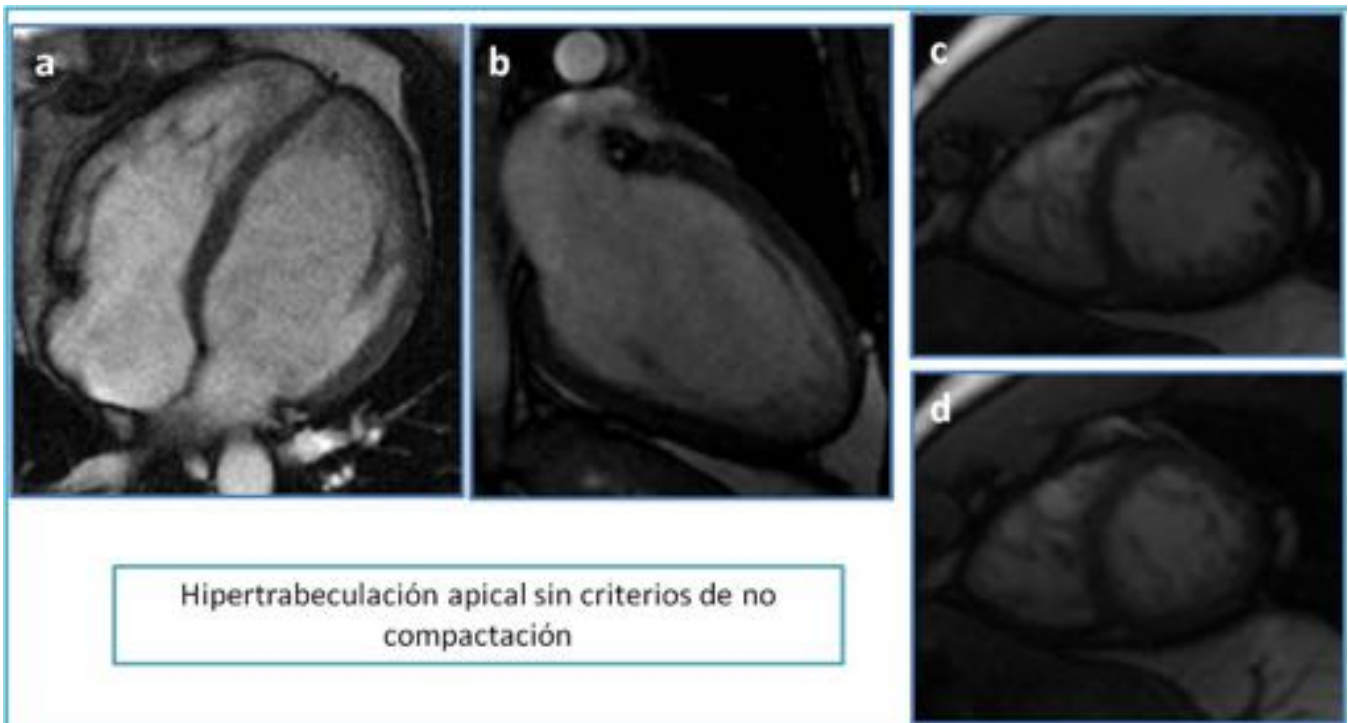


Fig. 17: Hipertrabeculación apical sin criterios de no compactación. Secuencias cine SSFP en planos (a) 2C del VI, (c) y (d) eje corto.



Fig. 18: Paciente con miocardiopatía hipertrófica. Secuencias cine SSFP en planos (a) 4C, (b) 3C del VI corto.

Conclusiones

La RM cardíaca desempeña un papel relevante en el diagnóstico de la MCNC, ya que presenta gran resolución espacial (técnica multiplanar) y permite la valoración de la función cardíaca y la caracterización del tejido (secuencias sin y con contraste intravenoso).

Es de utilidad para valorar el pronóstico en la MCNC, ya que permite identificar la presencia de disfunción ventricular y fibrosis (parámetro de severidad clínica).

Además, la RM cardíaca es la prueba de elección en el seguimiento de pacientes y en el cribado familiar.

Bibliografía / Referencias

1. [Parsai C](#), [O'Hanlon R](#), [Prasad SK](#), [Mohiaddin RH](#). Diagnostic and prognostic value of cardiovascular magnetic resonance in non-ischaemic cardiomyopathies. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2012;14:54.
2. [Paterick TE](#), [Tajik AJ](#). Left Ventricular Noncompaction. A Diagnostically Challenging Cardiomyopathy. *Circ J*. 2012;76(7):1556–62.
3. [Grothoff M](#), [Pachowsky M](#), [Hoffmann J](#), [Posch M](#), [Klaassen S](#), [Lehmkuhl L](#) et al. Value of cardiovascular magnetic resonance in diagnosing left ventricular non-compaction cardiomyopathy and in discriminating between cardiomyopathies. *Eur Radiol*. 2012;22:2699-709.
4. [De Smet K](#), [Verdries D](#), [Tanaka K](#), [De Mey J](#), [De Maesseneer M](#). MRI in the assessment of non-ischemic myocardial diseases. *Eur J Radiol*. 2012;81(7):1546–8.
5. [Stacey RB](#), [Andersen MM](#), [St Clair M](#), [Hundley WG](#), [Thohan V](#). Comparison of systolic and diastolic criteria for isolated LV noncompaction in CMR. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2013;6(9):931-40.
6. [Catalán P](#), [Salinas A](#), [Barettino D](#). Ventrículo izquierdo hipertrabeculado o no compactado: ¿son necesarios nuevos criterios diagnósticos? *Rev Esp Cardiol*. 2010;63(4):472.
7. [Gati S](#), [Rajani R](#), [Carr-White GS](#), [Chambers JB](#). Adult left ventricular noncompaction. Reappraisal of current diagnostic imaging modalities. *J Am Coll Cardiol Img*. 2014;7(12):1266–75.

8. [Arbustini E](#), [Weidemann F](#), [Hall JL](#). Left ventricular noncompaction. A distinct cardiomyopathy or shared by different cardiac diseases? J Am Coll Cardiol. 2014;64(17):1840–50.
9. [Montserrat Iglesias L](#). Miocardiopatía no compactada: una enfermedad en busca de criterios. Rev E Cardiol. 2008;61(2):112-5.
10. [Martín M](#), [Santamarta E](#), [Corros C](#), [Benito EM](#), [León D](#), [Velasco E](#) et al. Left ventricle non-compa cardiomyopathy: Different clinical scenarios and magnetic resonance imaging findings. Arch Card 2013;83(1):35-9.
11. Miocardiopatía no compactada: ¿en qué punto estamos hoy? Revisión en la página de la Sociedad Española de Cardiología
(<http://secardiologia.es/multimedia/blog/3480-miocardiopatia-no-compactada-ien-que-punto-estam>)