

## **Miocardopatía hipertrófica asociada a no compactación miocárdica. Diagnóstico diferencial.**

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Margalida Pons Perelló, **María Rodríguez Eiriz**, Diego Mauricio Angulo Henao, Melisa Guadalupe Tito Mollo, Sandra Liliana Barrero Varon, Mercedes Rodriguez Romero

### **Objetivos Docentes**

Revisar los pacientes con miocardopatía hipertrófica (MCH) estudiados en nuestro hospital entre enero del 2011 y diciembre del 2015.

Evaluar el genotipo y la expresión fenotípica centrándonos en los pacientes que asocian no compactación miocárdica.

Describir los hallazgos en Resonancia Magnética (RM) para caracterizar las diversas manifestaciones fenotípicas de esta entidad.

### **Revisión del tema**

La MCH es la cardiopatía de origen genético más frecuente, con una prevalencia de 1:500 en la población general. Está causada por mutaciones en 13 o más genes que codifican proteínas contráctiles del sarcómero cardíaco, como la cadena pesada de la  $\beta$ -miosina (MYH7) y la proteína C ligadora de la miosina cardíaca (MYBPC3). La MCH está caracterizada por una sustancial heterogeneidad genética y fenotípica, lo cual condiciona una diversidad considerable en su presentación y curso clínico, incluyendo manifestaciones clínicas como la muerte súbita (la MCH es la causa más común de muerte súbita en gente joven) y síntomas de fallo cardíaco en pacientes de cualquier edad.

### PRESENTACIÓN CLÍNICA

Los pacientes con MCH pueden ser asintomáticos durante décadas o pueden presentar síntomas de manera precoz, que suelen ser intolerancia al ejercicio, angina, disnea, mareos, presíncope y síncope (particularmente durante o inmediatamente después del esfuerzo) y/o muerte súbita. Los síntomas de fallo cardíaco avanzado como ortopnea, disnea paroxística nocturna y edemas son poco frecuentes.

## DIAGNÓSTICO

La ecocardiografía ha sido tradicionalmente la modalidad de imagen principal utilizada en el diagnóstico de la MCH, mediante la demostración de hipertrofia de la pared del ventrículo izquierdo inexplicable por otros motivos (con un rango entre 13 y 60 mm y una media de 21-22 mm) y sin la presencia de una cavidad ventricular izquierda dilatada.

Sin embargo, la RM cardíaca frecuentemente es mejor que la ecocardiografía para el diagnóstico de MCH ([Fig. 1](#)).

RM CARDÍACA	ECOCARDIOGRAFÍA
Medidas precisas del grosor de la hipertrofia	Medidas imprecisas del grosor de la pared debido a la oblicuidad del eje corto
Identificación correcta de la hipertrofia focal, sobretodo si está completamente o predominantemente limitada a: - Pared antero-lateral - Septo posterior - Ápex	Baja calidad de imagen en relación al parénquima pulmonar o torácico.
Aneurismas apicales del VI	Por razones similares
Fibrosis miocárdica: <b>realce tardío de gadolinio.</b>	

La RM cardíaca ha demostrado ser mayor utilidad para identificar la presencia y/o la magnitud de la hipertrofia del ventrículo izquierdo (VI), sobretodo identificando áreas de hipertrofia segmentaria limitada (o predominante) en la pared anterior libre, en el septo posterior o en el ápex, que son mal visualizados en la ecocardiografía.

La localización más común para la hipertrofia del VI en los pacientes con MCH es la confluencia del septo basal anterior con la pared libre anterior contigua. La hipertrofia de estos dos segmentos está presente en cerca de un 70% de los pacientes con MCH.

En muchos casos, la hipertrofia incluye más de un 50% del miocardio del VI. Sin embargo, también existe la MCH focal, que afecta en su mayoría al septo basal anterior, pero también a la pared libre anterolateral, al septo posterior y al ápex.

Los pacientes con aneurismas apicales de pared fina asociados a hipertrofia medio-ventricular, pueden ser infradiagnosticados en la ecocardiografía. En cambio, pueden ser fácilmente identificados en la RM cardíaca, así como la hipertrofia masiva del VI y la disfunción sistólica avanzada. Todos estos casos están considerados como pacientes de alto riesgo.

Los estudios realizados mediante RM cardíaca sugieren que el proceso miocardiopático en la MCH es más difuso de lo que se contemplaba previamente, extendiéndose más allá del miocardio ventricular izquierdo e incluyendo hipertrofia del ventrículo derecho (VD) así como diversidad morfológica en cuanto a los músculos papilares y a la válvula mitral. Estos hallazgos tienen implicaciones en el manejo del paciente.

En los familiares de pacientes con MCH que son portadores de una mutación sarcomérica causante de enfermedad pero sin hipertrofia del VI (genotipo positivo/fenotipo negativo), la RM cardíaca ha identificado marcadores fenotípicos únicos que incluyen criptas miocárdicas, alargamiento de las valvas mitrales y realce tardío de Gadolinio.

La administración de contraste endovenoso (Gadolinio) en la RM cardíaca tiene la capacidad de identificar áreas de realce tardío de Gadolinio, que corresponden a fibrosis miocárdica, lo cual puede representar un marcador novel, aumentando el riesgo del paciente. El realce tardío de Gadolinio parece ser un determinante importante de remodelación del VI asociada a disfunción sistólica. Sin embargo, el valor predictivo del realce tardío de Gadolinio para la muerte súbita es aún incierto ([Fig. 2](#)). El realce tardío traduce fibrosis que puede distribuirse en focos o áreas intramiocárdicas normalmente afectando a los segmentos de máxima hipertrofia o bien puede afectar al miocardio de forma difusa lo que dificulta su detección mediante las secuencias de supresión miocárdica, en estos casos se postula que sería de mayor utilidad utilizar secuencias T1 mapping.

MARCADORES DE RIESGO ESTABLECIDOS	FACTORES MODIFICADORES O NOVELES DE RIESGO
Paro cardíaco resucitado previo (fibrilación ventricular, taquicardia ventricular sostenida)	Realce tardío de gadolinio
Grosor máximo de hipertrofia >30 mm	Marcada obstrucción del tracto de salida del VI
Historia familiar de muerte súbita	Mutación sarcomérica severa o múltiples
Síncope	Ciertas expresiones fenotípicas: aneurismas apicales, obstrucción medio-ventricular.
Taquicardia ventricular no sostenida	Disfunción sistólica o diastólica severa, por ejemplo, patrón restrictivo, "burned out heart".
Respuesta anormal al ejercicio de la presión arterial	Enfermedad arterial coronaria
	Sustrato arritmogénico: fibrilación auricular

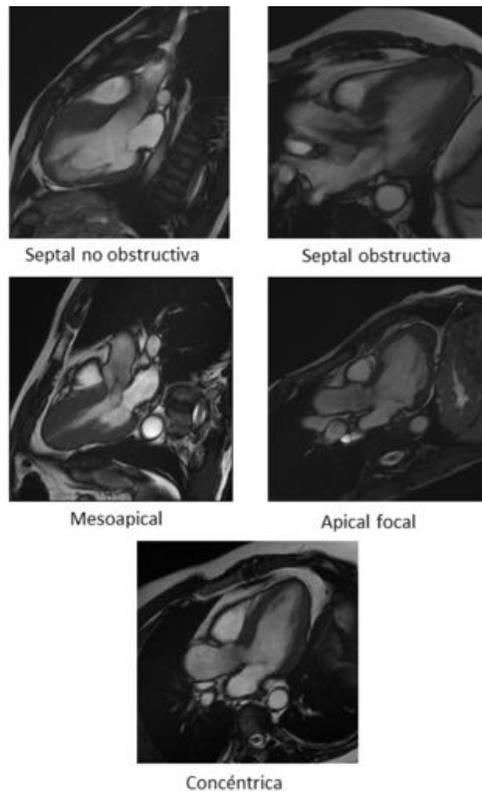
Estas observaciones remarcan el importante rol de la RM cardíaca en el estudio y seguimiento de pacientes con MCH, ya que aporta información importante en el diagnóstico y en las estrategias de manejo clínicas.

### CARACTERIZACIÓN FENOTÍPICA. Patrón y distribución de la hipertrofia del VI

Hay múltiples variantes morfológicas de MCH que se pueden identificar mediante la RM cardíaca ([Fig 3](#)). Son las que se describen a continuación:

1. MCH asimétrica con contorno septal sigmoideo (o MCH septal): es la presentación más frecuente.
2. MCH asimétrica con contorno septal reverso
3. MCH con obstrucción medio-ventricular (con o sin divertículo apical del VI)
4. Apical
5. Simétrica (o concéntrica)
6. Focal

La hipertrofia del VD está presente en aproximadamente un 18% de los pacientes con MCH.



### CARACTERIZACIÓN GENOTÍPICA

La MCH está causada por más de 1400 mutaciones genéticas en 13 o más genes, lo que significa que presenta una vasta heterogeneidad genética. Los genes afectados codifican proteínas contráctiles de los sarcómeros cardíacos o de proteínas asociadas a los sarcómeros, como la cadena pesada de la  $\beta$ -miosina (MYH7) o la proteína C ligadora de la miosina cardíaca (MYBPC3). Estas son las dos mutaciones más comunes.

La relación y correlación entre los subtipos morfológicos de la MCH y las mutaciones sarcoméricas es controvertida y necesita un mayor estudio.

La transmisión familiar se encuentra en aproximadamente la mitad de los casos, y generalmente sigue un patrón autosómico dominante. Casi todos los pacientes que heredan una mutación causante de enfermedad, presentarán la enfermedad con hipertrofia ventricular en la temprana madurez. Sin embargo, algunos pacientes pueden presentar un retraso en la expresión del fenotipo (hacia la mediana edad) debido a la variabilidad en la penetrancia en relación a la edad.

Las bases genéticas de un importante número de pacientes con evidencia fenotípica de MCH permanecer inciertas.

En los pacientes índice de MCH en los que se identifica una mutación, se recomienda estudiar genéticamente a sus familiares para poder identificar los que están en riesgo de desarrollar la enfermedad.

Los familiares que presentan un genotipo positivo/fenotipo negativo, es probable que acabar desarrollando evidencia fenotípica de la enfermedad en algún punto de su curso clínico, por lo cual, está recomendada la vigilancia continua mediante pruebas de imagen. Los familiares que no son portadores de la mutación, no tienen riesgo de desarrollar MCH de manera que no es necesario estudiarlos más.

## FENOCOPIAS

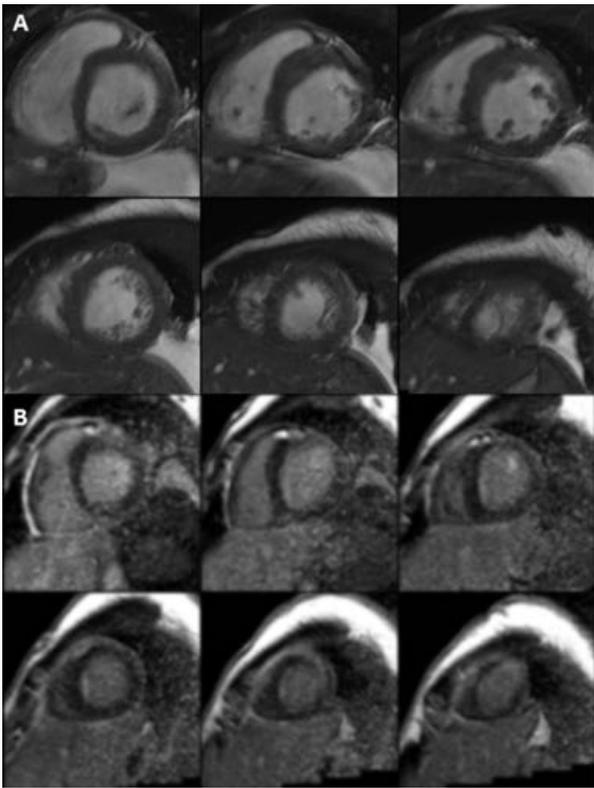
Algunas enfermedades sistémicas pueden presentar hipertrofia de la pared ventricular entre sus manifestaciones fenotípicas, casi idéntica a la que presentan los pacientes con MCH de origen sarcomérico, con estrategias muy diferentes de tratamiento. Algunas de estas fenocopias son enfermedades familiares y otras adquiridas. Entre las enfermedades no familiares se encuentran la hipertensión arterial y la estenosis aórtica que cursa con hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, las enfermedades por depósito como la amiloidosis y miocardiopatías restrictivas como la fibrosis endomiocárdica. El patrón fenotípico y del realce tardío nos ayudará a establecer un diagnóstico de sospecha por RM ([Fig. 4](#)).

El estudio genético puede ayudar a diferenciar las fenocopias hereditarias.

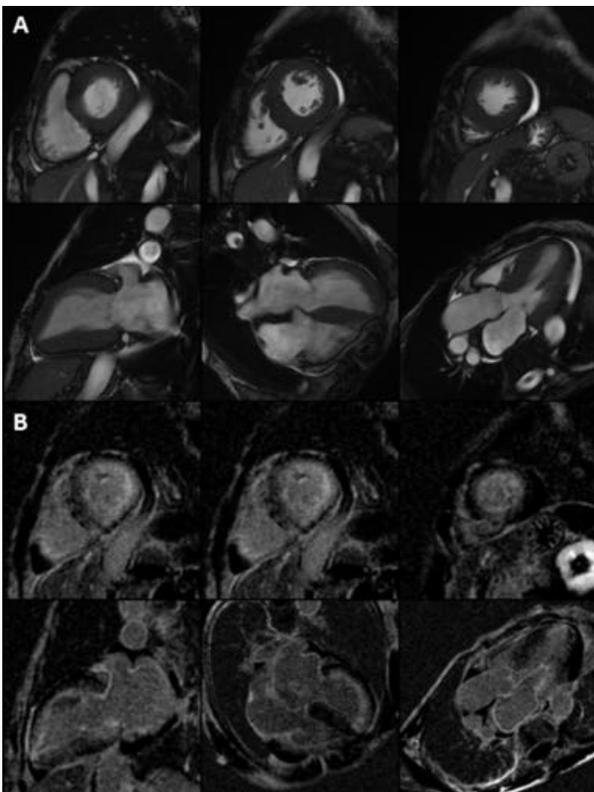
FAMILIARES	ADQUIRIDAS
Enfermedades por depósito de glucógeno: <ul style="list-style-type: none"><li>- Enfermedad de Wolff-Parkinson-White</li><li>- Enfermedad de Pompe</li><li>- Enfermedad de Forbes</li><li>- Síndrome de Danon</li></ul>	Obesidad
Enfermedades por depósito lisosomal: <ul style="list-style-type: none"><li>- Enfermedad de Anderson-Fabry</li><li>- Síndrome de Hunter</li></ul>	Hijos de madres diabéticas
Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos	Corazón de atleta
Deficiencia de Carnitina	Amiloidosis no familiar
Deficiencia de fosforilasa-b-quinasa	Hipertensión arterial
Citopatías mitocondriales	Estenosis aórtica
MCH sindrómicas: <ul style="list-style-type: none"><li>- Síndrome de Noonan</li><li>- Síndrome LEOPARD</li><li>- Ataxia de Friedreich</li><li>- Síndrome de Beckwith-Wiedemann</li><li>- Síndrome de Swyer</li></ul>	Fibrosis endomiocárdica
Otras: <ul style="list-style-type: none"><li>- Mutaciones en el promotor del fosfolamban</li><li>- Amiloidosis familiar</li></ul>	

Presentamos algunos ejemplos de fenocopias de casos estudiados en nuestro Hospital:

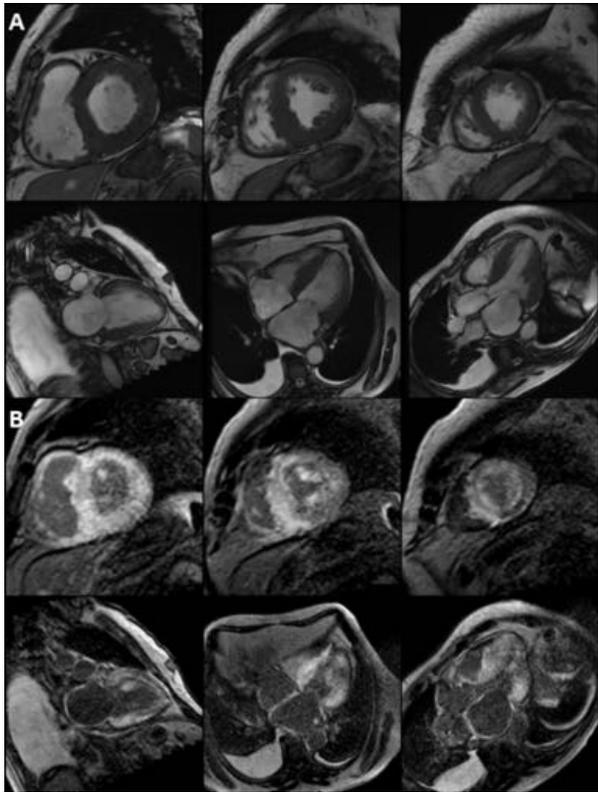
- Enfermedad de Wolff-Parkinson-White en un niño de 14 años ([Fig. 5](#)):



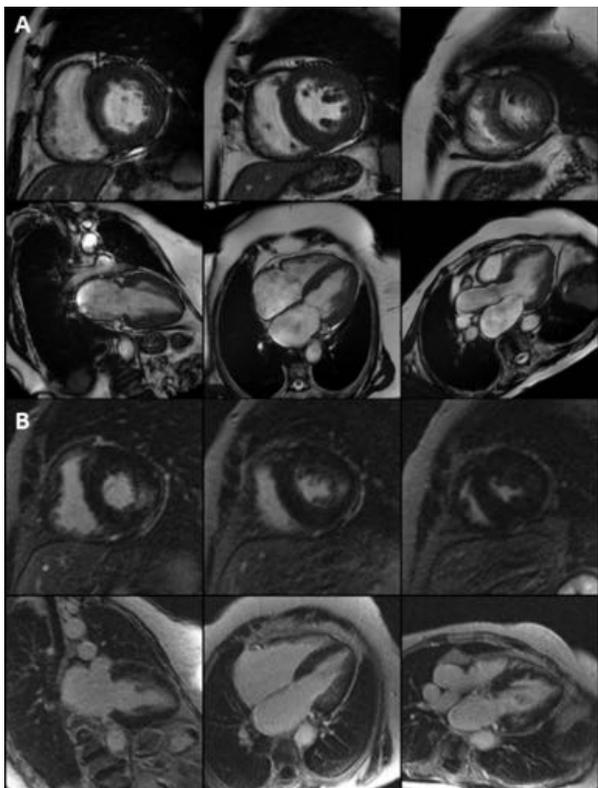
- Amiloidosis en una mujer de 84 años ([Fig. 6](#)):



- Amiloidosis en un hombre de 60 años ([Fig. 7](#)):



- Enfermedad de Fabry en mujer de 78 años ([Fig. 8](#)):



## MATERIAL Y METODO

Revisamos todas las RM cardíacas realizadas en el Hospital Universitari Son Espases entre el 2011 y 2015 con sospecha de MCH debido a los resultados en la ecocardiografía o electrocardiograma, para estudios de familiares de pacientes con MCH o por dolor torácico.

Los estudios de RM cardíaca fueron realizados utilizando el siguiente protocolo ([Fig. 9](#)):

1. Localizador múltiple: axial, coronal, sagital
2. SSPF (Steady state free precession) Cine-RM: <ol style="list-style-type: none"><li>1. Plano eje cuatro cámaras</li><li>2. Plano eje largo</li><li>3. Plano eje corto</li><li>4. Plano tracto de salida del VI</li></ol>
3. T2* map
4. Secuencias de perfusión de 1º paso: 0.1 mmol/Kg de Gadolinio a 5 ml/s
5. Realce tardío de gadolinio 0.2mmol/Kg de Gadolinio
6. OPCIONAL: Secuencias de flujo de contraste de fase en el tracto de salida del VI

## RESULTADOS

Un total de 107 pacientes presentaron criterios de MCH. La MCH asimétrica con hipertrofia septal fue el fenotipo más común (61%). La hipertrofia concéntrica (21%), apical (7%) y la focal (5%) fueron significativamente menos frecuentes.

En todos los fenotipos, el miocardio no hipertrófico era normal o presentaba hipertrabeculación. Nos dimos cuenta de que en un grupo de pacientes, el miocardio no hipertrófico cumplía criterios de no-compactación miocárdica.

Nos centramos en los pacientes en los que los segmentos hipertróficos y los de miocardio no-compactado coexistían. La prevalencia de este fenotipo fue del 6% en relación a todas las miocardiopatías hipertróficas.

Encontramos una prevalencia de sexo de predominio femenino respecto al masculino con ratio 2:1. Los síntomas más comunes fueron dolor torácico atípico y disnea, aunque dos de estos pacientes fueron estudiados porque tenían familiares con MCH.

Detectamos este fenotipo en 6 pacientes, tres pertenecían a una misma familia. Todos ellos presentaron hipertrofia anterior y septal asociada no-compactación del miocardio en los segmentos laterales. Todos los pacientes adultos presentaron extensa fibrosis intramiocárdica en los segmentos hipertróficos, lo cual determinó su manejo clínico ya que se les implantó un DAI (desfibrilador automático implantable), uno de ellos sólo presentó focos de fibrosis intramiocárdica septal en la unión con el VD y se optó por realizar seguimiento.

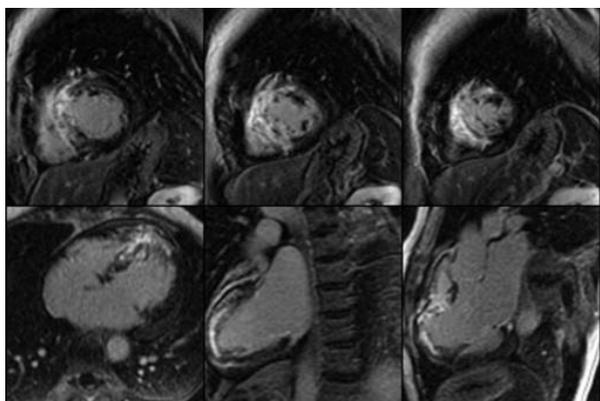
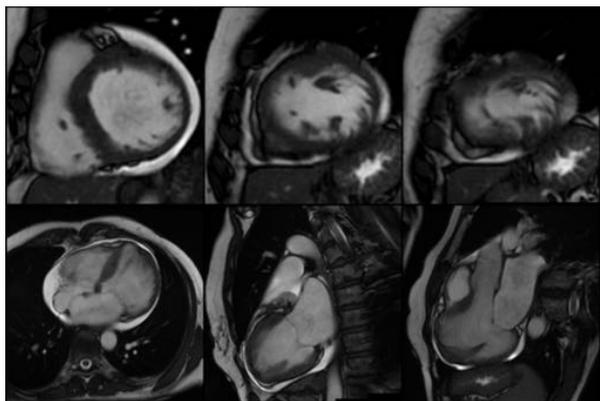
El genotipo encontrado en estos pacientes fue variado, tres de ellos presentaron una mutación en el gen TNNT2 y todos ellos formaban parte de la misma familia. En dos casos se encontró una mutación en el gen MYBPC3 y en otro de los pacientes no disponíamos de estudio genético.

A nuestro conocimiento, al menos 11 miembros de la familia afectada por la mutación en el gen TNNT2 han estado afectados por la enfermedad, pero solo tres de ellos fueron estudiados mediante RM. En esta familia, ha habido dos muertes súbitas en jóvenes y un miembro de la 4ª generación es portador de la

mutación, pero no presenta hipertrofia ventricular en el momento actual.

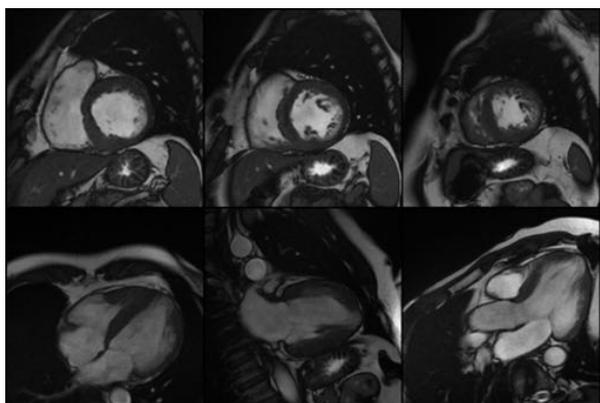
### Caso 1

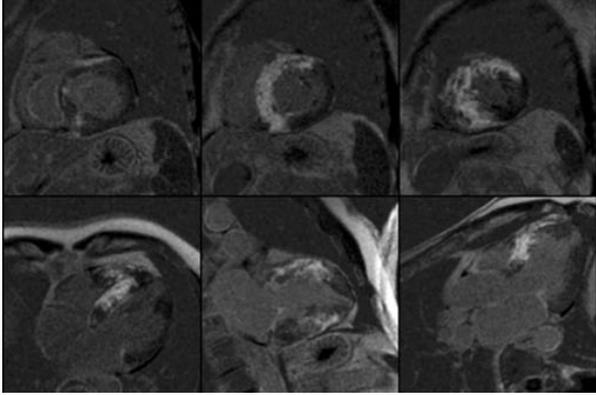
MCH en una mujer de 53 años, miembro afectado de ésta familia. Su padre y otros familiares están afectados por la enfermedad. La paciente ha tenido tres hijos: uno murió de muerte súbita, otro es genotipo positivo/fenotipo negativo y el tercero no es portador de la mutación. La paciente presentaba palpitaciones, mareos y dolor torácico por lo que los cardiólogos solicitaron la RM cardíaca para definir las áreas de fibrosis porque querían implantarle un DAI ([Fig. 10](#), [Fig. 11](#)).



### Caso 2

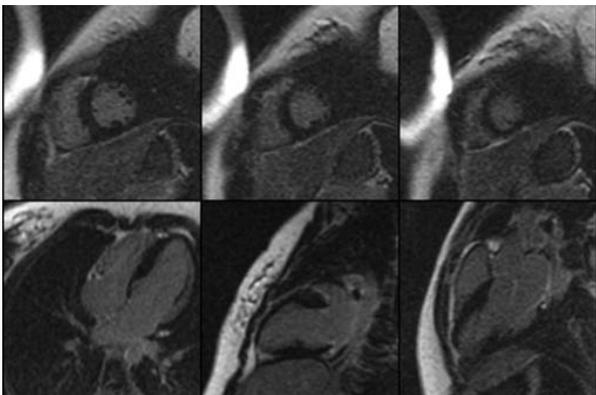
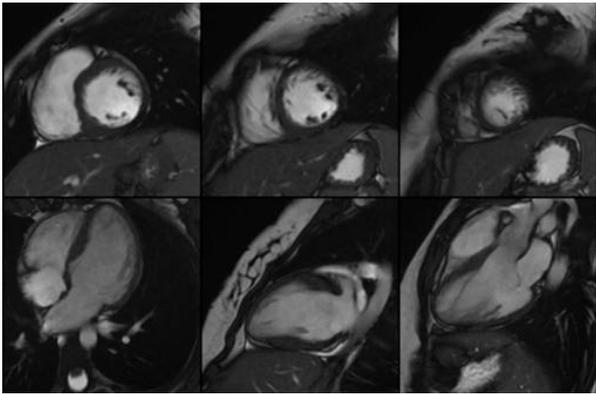
Paciente varón de 46 años, el hermano de la paciente del caso 1, quien también presenta la mutación en el gen TNNT2 y está afectado por la misma enfermedad. El paciente tiene dos hijos, ambos con MCH. Él estaba asintomático en el momento de la exploración, la cual se realizó para completar el estudio cardíaco del paciente ([Fig. 12](#), [Fig. 13](#)).





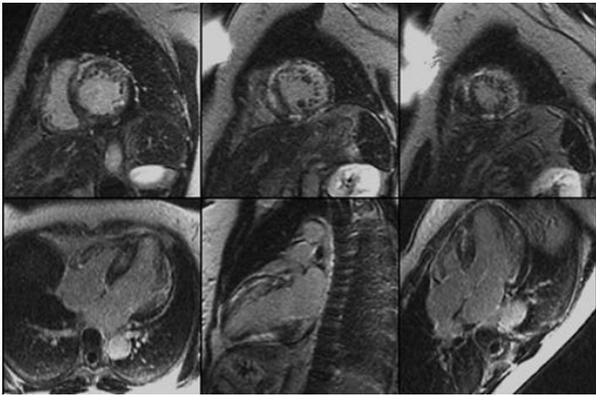
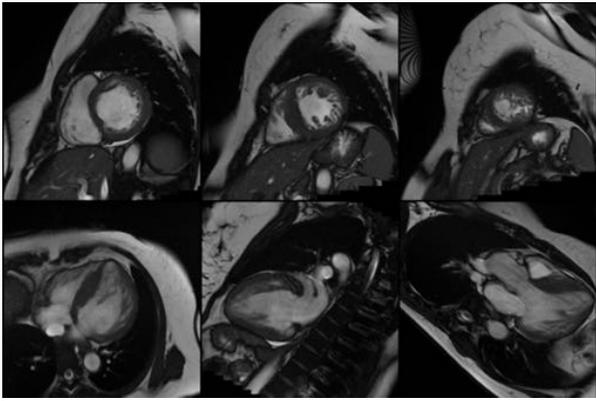
### Caso 3

MCH en una paciente de 13 años, la hija del paciente del caso anterior. Ella está asintomática y los hallazgos por imagen muestran un estadio precoz de la enfermedad. El estudio mediante RM cardíaca también se solicitó para completar el estudio cardíaco ([Fig. 14](#), [Fig. 15](#)).



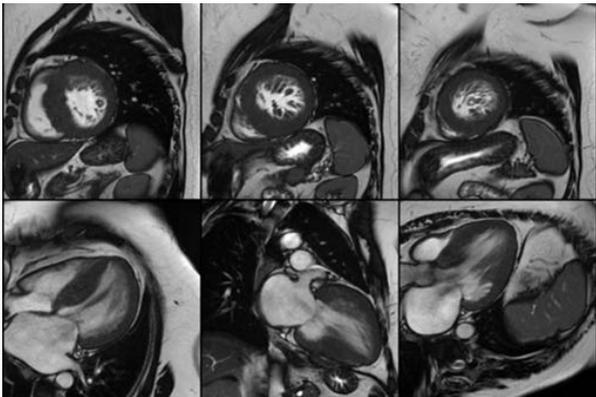
### Caso 4

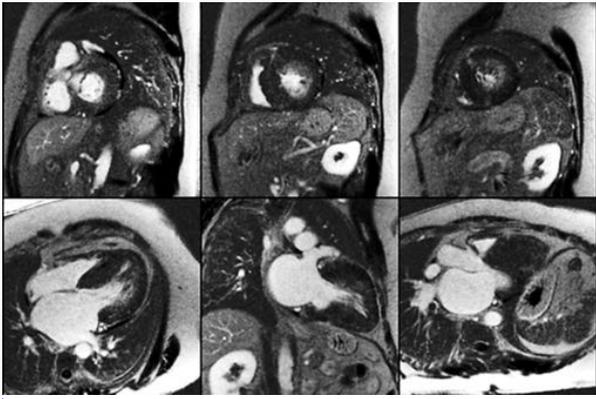
Mujer de 43 años con MCH y portadora de una mutación en el gen MYBPC3. Presentaba dolor torácico y durante su hospitalización se realizó una ecocardiografía. Se observó que presentaba criterios para MCH asimétrica, aunque los cardiólogos querían descartar otras posibles etiologías para el dolor torácico (como miocarditis aguda), para lo cual se solicitó una RM cardíaca ([Fig. 16](#), [Fig. 17](#)).



### Caso 5

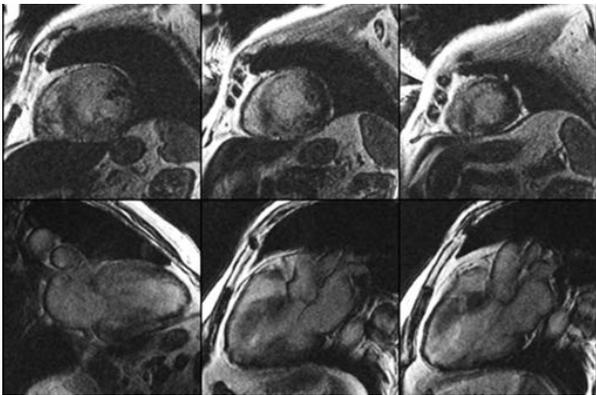
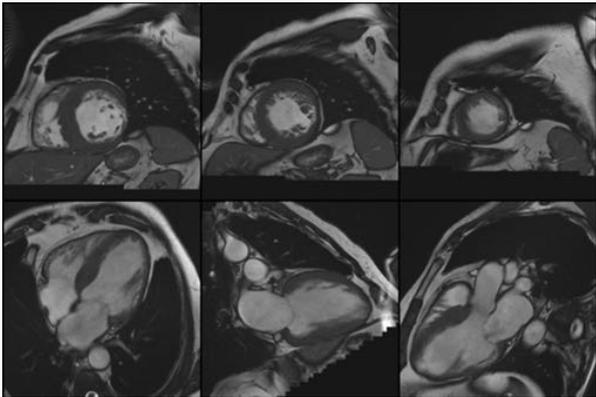
Mujer de 52 años con el diagnóstico de MCH mediante ecocardiografía. Presentaba dolor torácico atípico y disnea. Se pidió una RM cardíaca cuando se exacerbaron sus síntomas (pasó del grado II al III en la clasificación NYHA). Hasta el momento no se ha estudiado genéticamente ([Fig. 18](#), [Fig. 19](#)).





### Caso 6

MCH en un paciente varón de 71 años. Padece un ictus y en una ecocardiografía realizada en el estudio rutinario se observaron segmentos de hipertrofia miocárdica de manera incidental. Apenas presentaba síntomas (grado I en la clasificación NYHA). Se realizó un estudio genético y se observó que es portador de una mutación en el gen MYBPC3. La RM cardíaca demuestra la presencia de MCH con no-compactación miocárdica ([Fig. 20](#), [Fig. 21](#)).



Imágenes en esta sección:

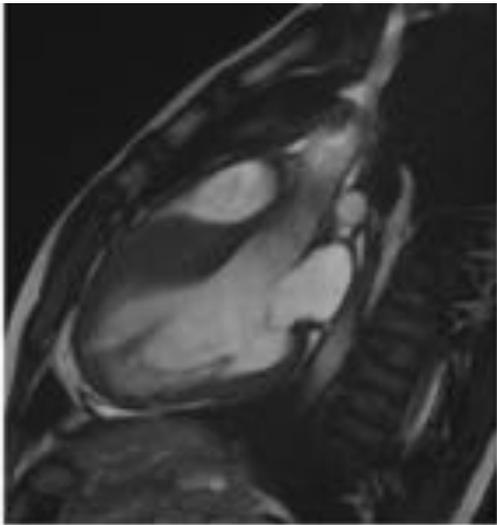
RM CARDÍACA	ECOCARDIOGRAFÍA
Medidas precisas del grosor de la hipertrofia	Medidas imprecisas del grosor de la pared debido a la oblicuidad del eje corto
Identificación correcta de la hipertrofia focal, sobretodo si está completamente o predominantemente limitada a: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Pared antero-lateral</li> <li>- Septo posterior</li> <li>- Ápex</li> </ul>	Baja calidad de imagen en relación al parénquima pulmonar o torácico.
Aneurismas apicales del VI	Por razones similares
Fibrosis miocárdica: <b>realce tardío de gadolinio.</b>	

**Fig. 1:** Ventajas de la RM cardíaca frente a la ecocardiografía en el diagnóstico de la MCH.

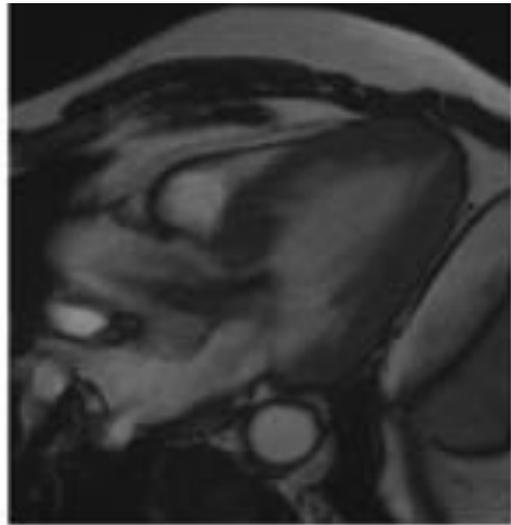
MARCADORES DE RIESGO ESTABLECIDOS	FACTORES MODIFICADORES O NOVELES DE RIESGO
Paro cardíaco resucitado previo (fibrilación ventricular, taquicardia ventricular sostenida)	Realce tardío de gadolinio
Grosor máximo de hipertrofia >30 mm	Marcada obstrucción del tracto de salida del VI
Historia familiar de muerte súbita	Mutación sarcomérica severa o múltiples
Síncope	Ciertas expresiones fenotípicas: aneurismas apicales, obstrucción medio-ventricular.
Taquicardia ventricular no sostenida	Disfunción sistólica o diastólica severa, por ejemplo, patrón restrictivo, "burned out heart".
Respuesta anormal al ejercicio de la presión arterial	Enfermedad arterial coronaria
	Sustrato arritmogénico: fibrilación auricular

**Fig. 2:** Factores de riesgo de muerte súbita en pacientes con MCH.

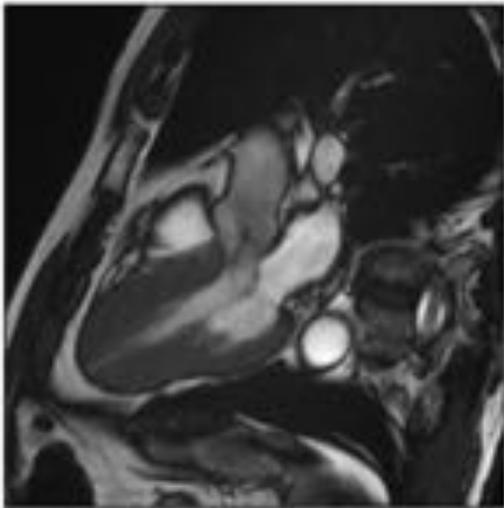




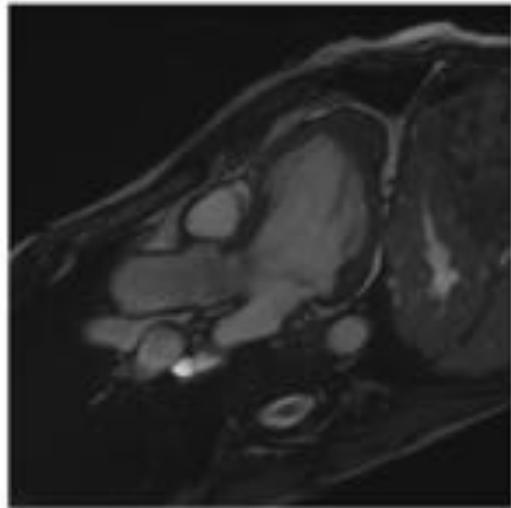
Septal no obstructiva



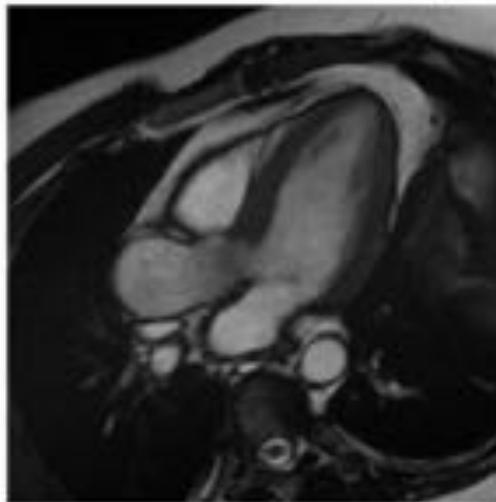
Septal obstructiva



Mesoapical



Apical focal

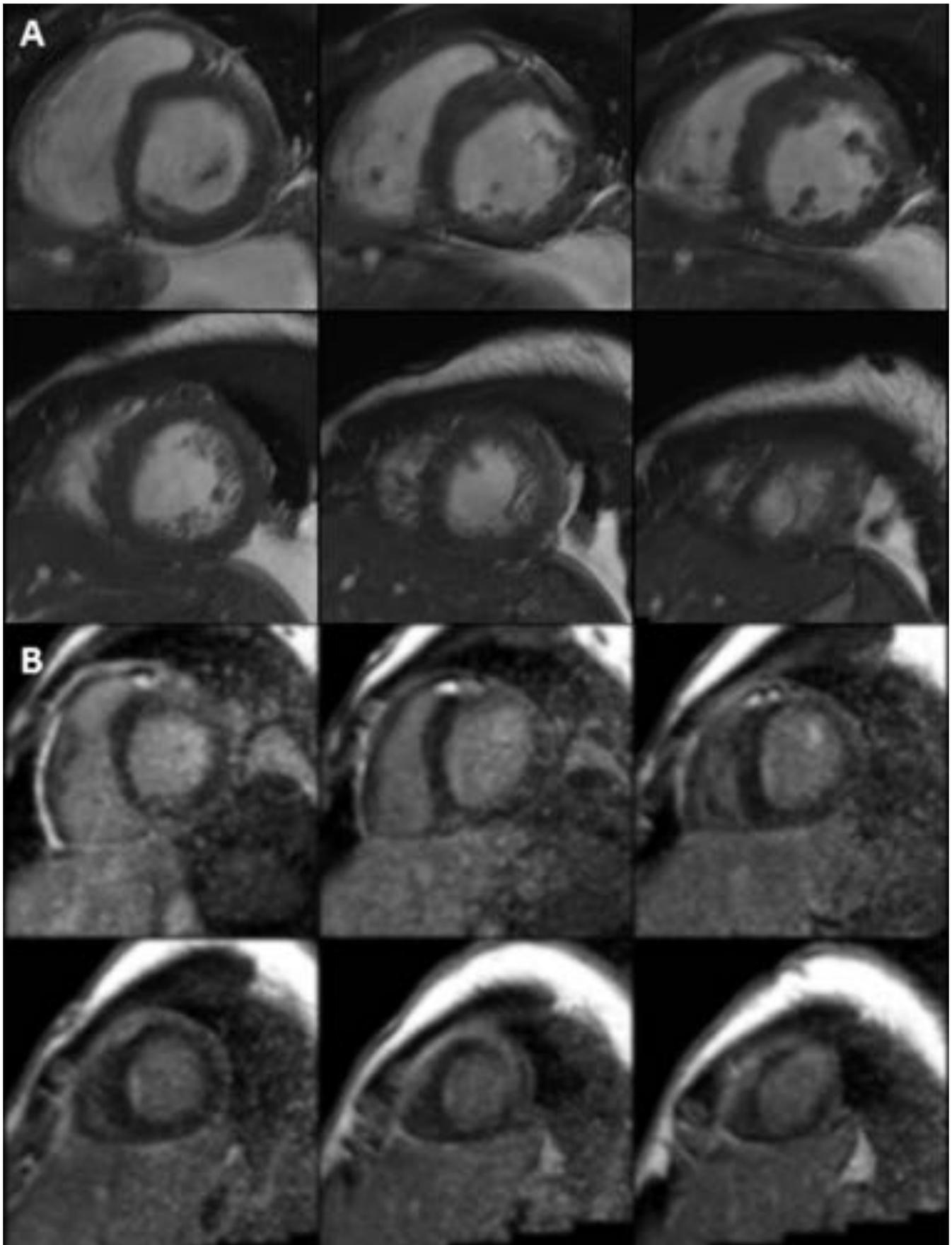


Concéntrica

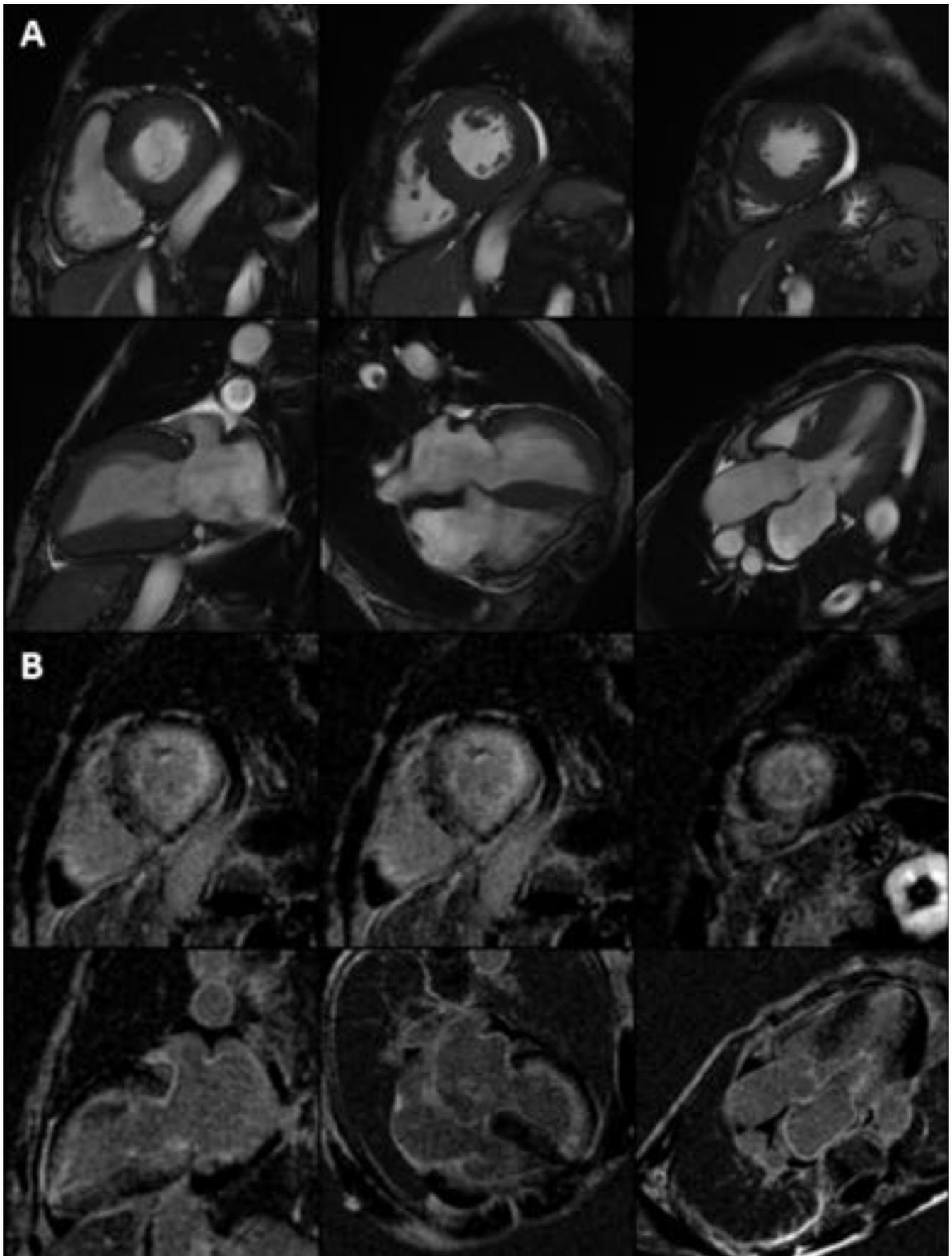
**Fig. 3:** Imágenes de RM cardíaca de pacientes de nuestro Hospital (Hospital Universitari Son Espases) mostrando los diferentes fenotipos de MCH.

FAMILIARES	ADQUIRIDAS
<b>Enfermedades por depósito de glucógeno:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Enfermedad de Wolff-Parkinson-White</li> <li>- Enfermedad de Pompe</li> <li>- Enfermedad de Forbes</li> <li>- Síndrome de Danon</li> </ul>	<b>Obesidad</b>
<b>Enfermedades por depósito lisosomal:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Enfermedad de Anderson-Fabry</li> <li>- Síndrome de Hunter</li> </ul>	<b>Hijos de madres diabéticas</b>
<b>Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos</b>	<b>Corazón de atleta</b>
<b>Deficiencia de Carnitina</b>	<b>Amiloidosis no familiar</b>
<b>Deficiencia de fosforilasa-b-quinasa</b>	<b>Hipertensión arterial</b>
<b>Citopatías mitocondriales</b>	<b>Estenosis aórtica</b>
<b>MCH sindrómicas:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Síndrome de Noonan</li> <li>- Síndrome LEOPARD</li> <li>- Ataxia de Friedreich</li> <li>- Síndrome de Beckwith-Wiedemann</li> <li>- Síndrome de Swyer</li> </ul>	<b>Fibrosis endomiocárdica</b>
<b>Otras:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Mutaciones en el promotor del fosfolamban</li> <li>- Amiloidosis familiar</li> </ul>	

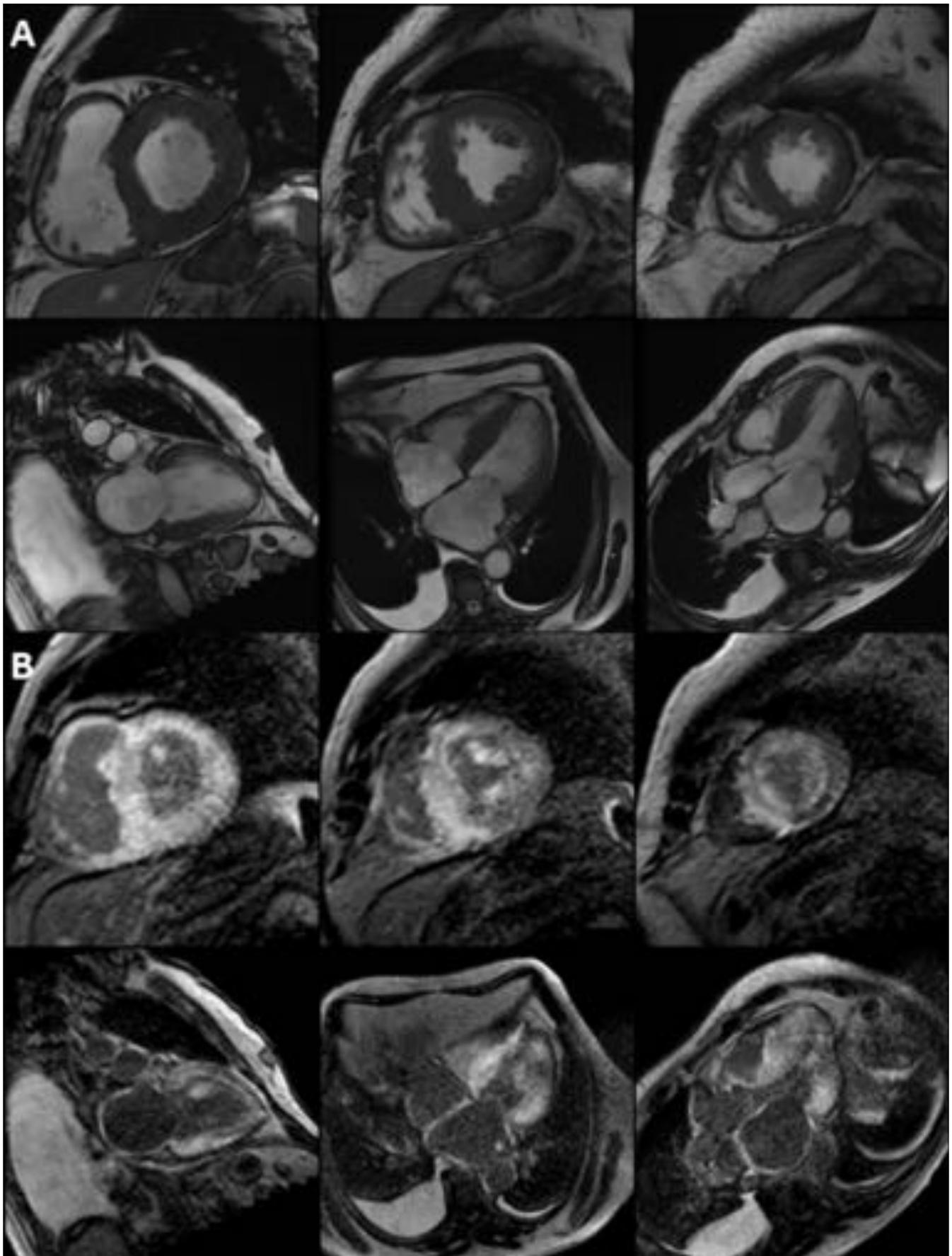
**Fig. 4:** Fenocopias familiares y adquiridas.



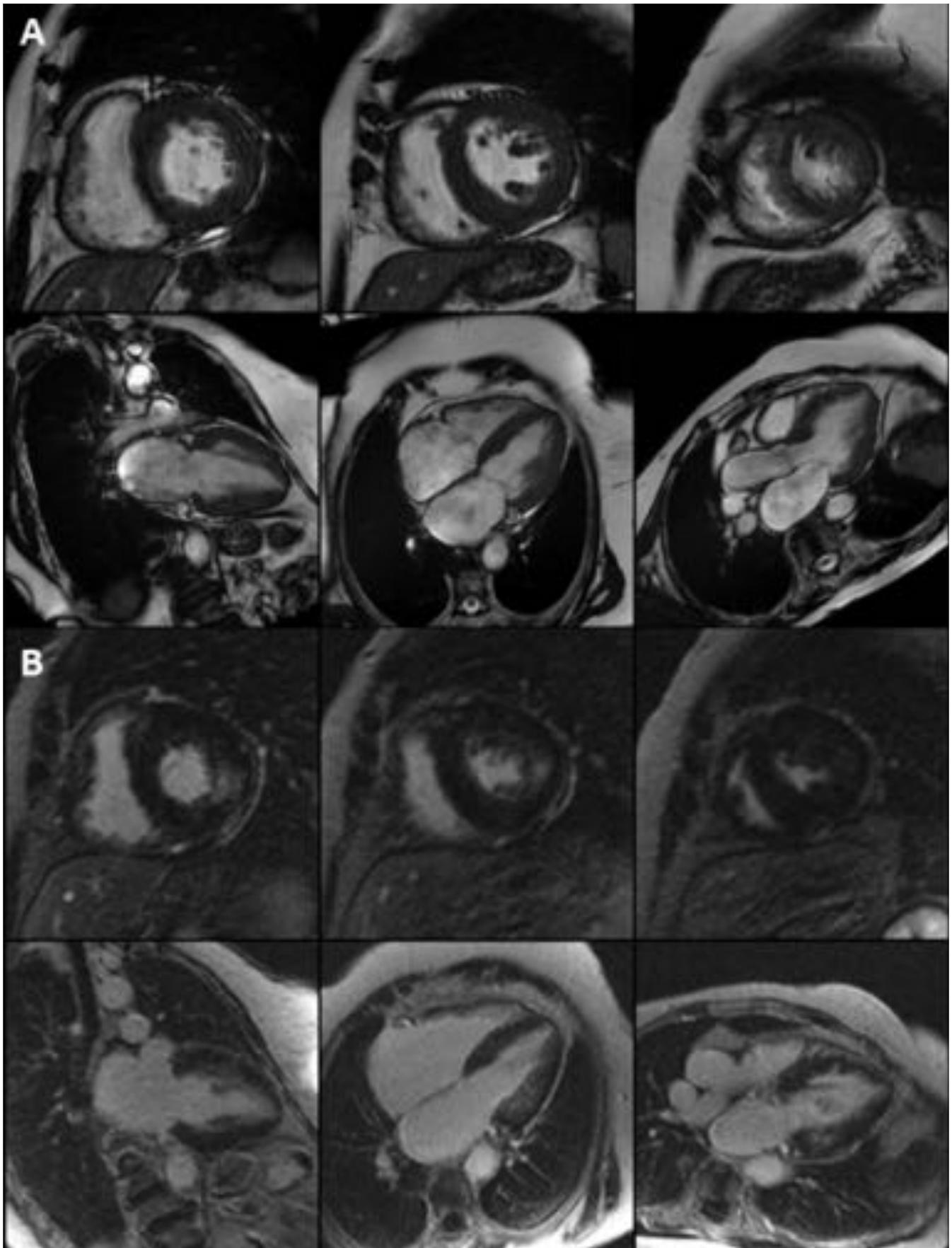
**Fig. 5:** Wolff-Parkinson-White. A. Secuencias de Cine. Las imágenes muestran un VI con volúmenes aumentados y disfunción sistólica global moderada. Presenta hipertrofia focal anteroseptal basal de 18mm. B. Las secuencias de supresión miocárdica no muestran realce tardío.



**Fig. 6:** Amiloidosis. A. Secuencias Cine. Se observa hipertrofia concéntrica del VI y leve hipertrofia del VD, dilatación de ambas aurículas y ligero derrame pericárdico. B. Secuencias de realce tardío tras la administración de Gadolinio. Se identifica realce tardío subendocárdico global con distribución en anillo en ambos ventrículos e intramiocárdico parcheado en segmentos anteriores y septales. Las aurículas también presentan realce tardío característico de esta enfermedad.



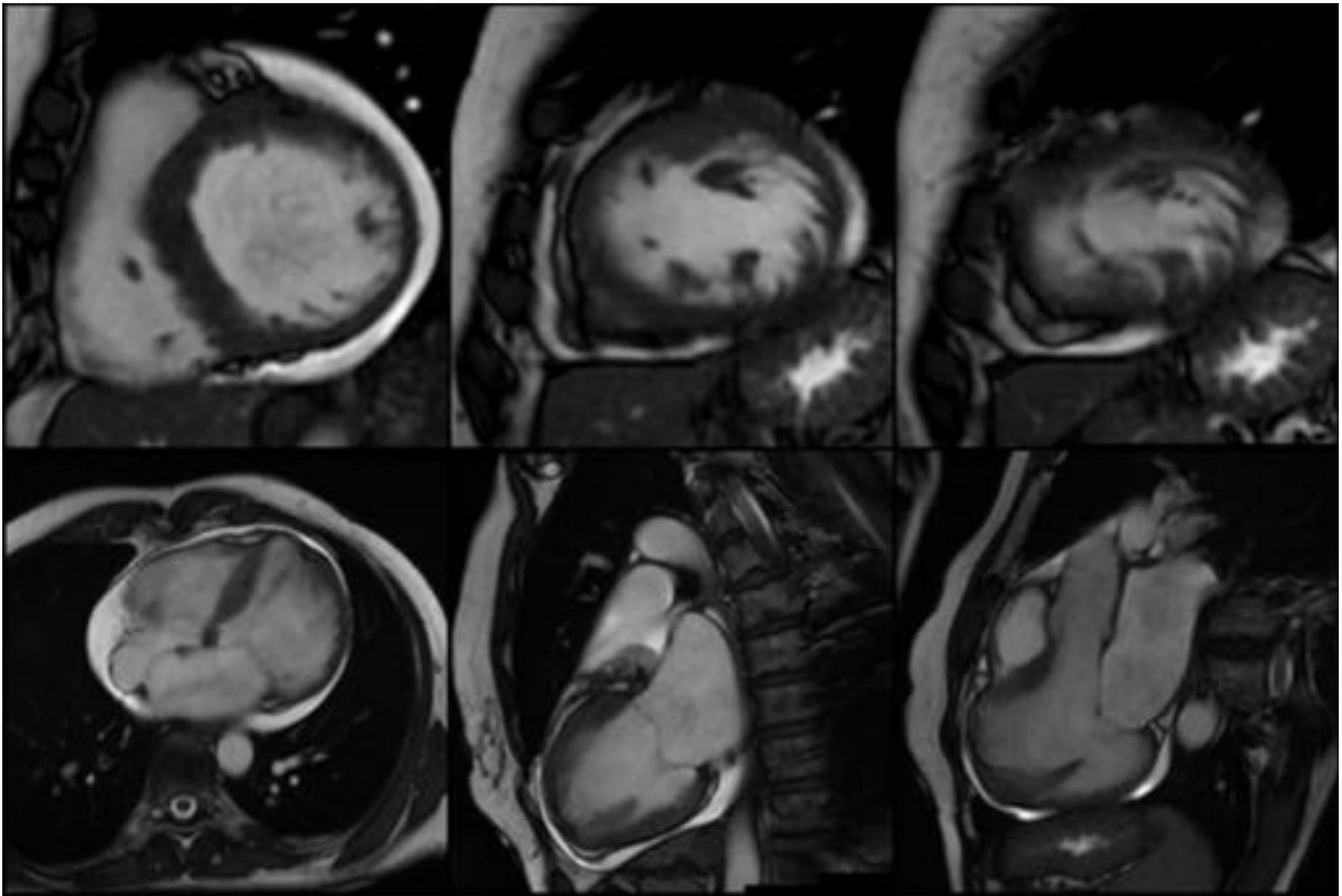
**Fig. 7:** Amiloidosis. A. Secuencias Cine. Hipertrofia y disfunción sistólica biventricular. También se observa dilatación de la aurícula izquierda, y moderado derrame pericárdico y pleural. B. Secuencias de realce tardío tras la administración de Gadolinio. Las imágenes muestran extenso realce tardío difuso y global en ambos ventrículos.



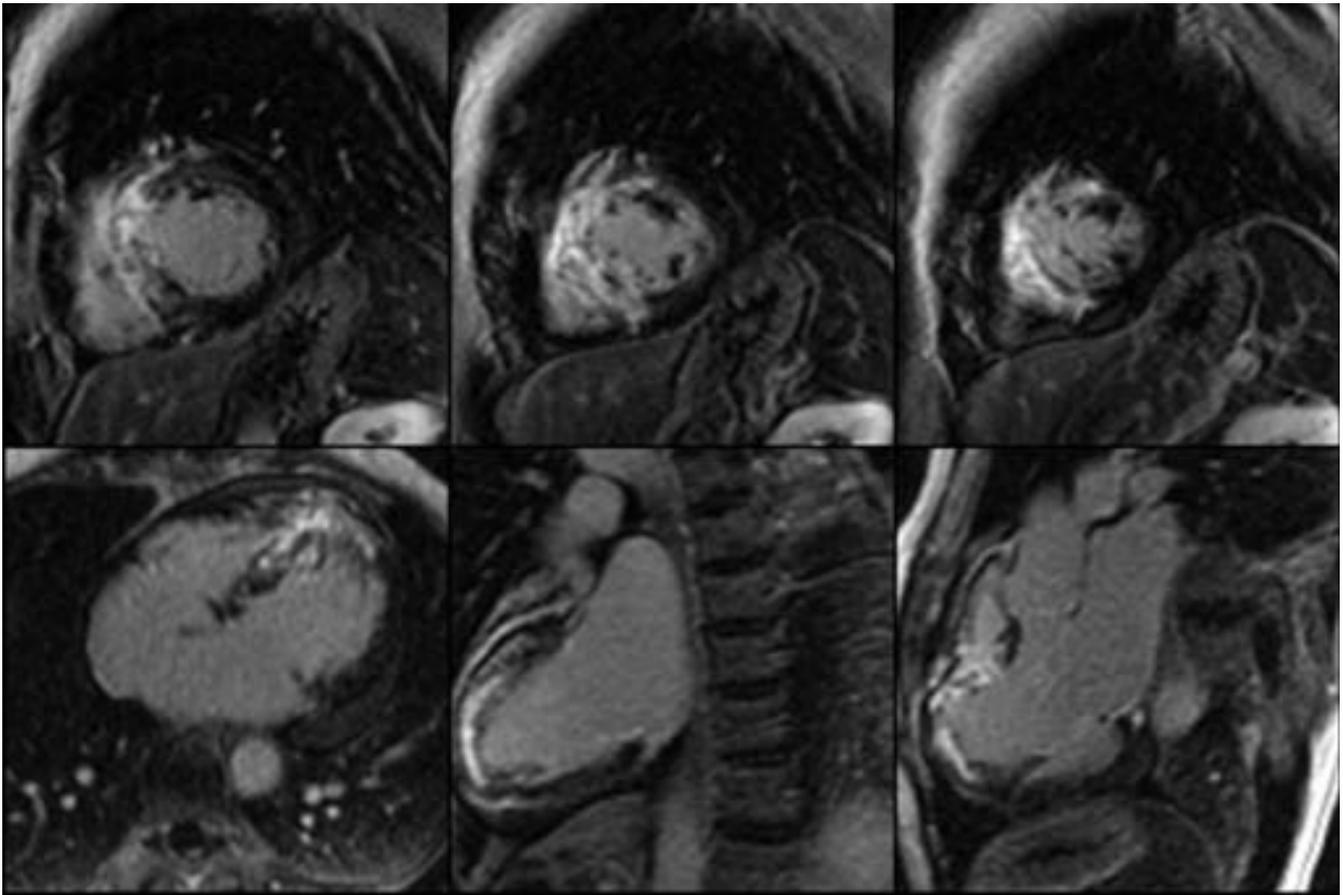
**Fig. 8:** Enfermedad de Fabry. A. Secuencias Cine. Las imágenes muestran el VI con hipertrofia severa asimétrica de predominio septal y dilatación de las aurículas. B. Secuencias de supresión miocárdica, donde se observa realce tardío intramiocárdico en el segmento inferolateral basal, característico de esta enfermedad.

- 1. Localizador múltiple:** axial, coronal, sagital
- 2. SSPF (Steady state free precession) Cine-RM:**
  1. Plano eje cuatro cámaras
  2. Plano eje largo
  3. Plano eje corto
  4. Plano tracto de salida del VI
- 3. T2\* map**
- 4. Secuencias de perfusión de 1º paso:** 0.1 mmol/Kg de Gadolinio a 5 ml/s
- 5. Realce tardío de gadolinio** 0.2mmol/Kg de Gadolinio
- 6. OPCIONAL: Secuencias de flujo de contraste de fase** en el tracto de salida del VI

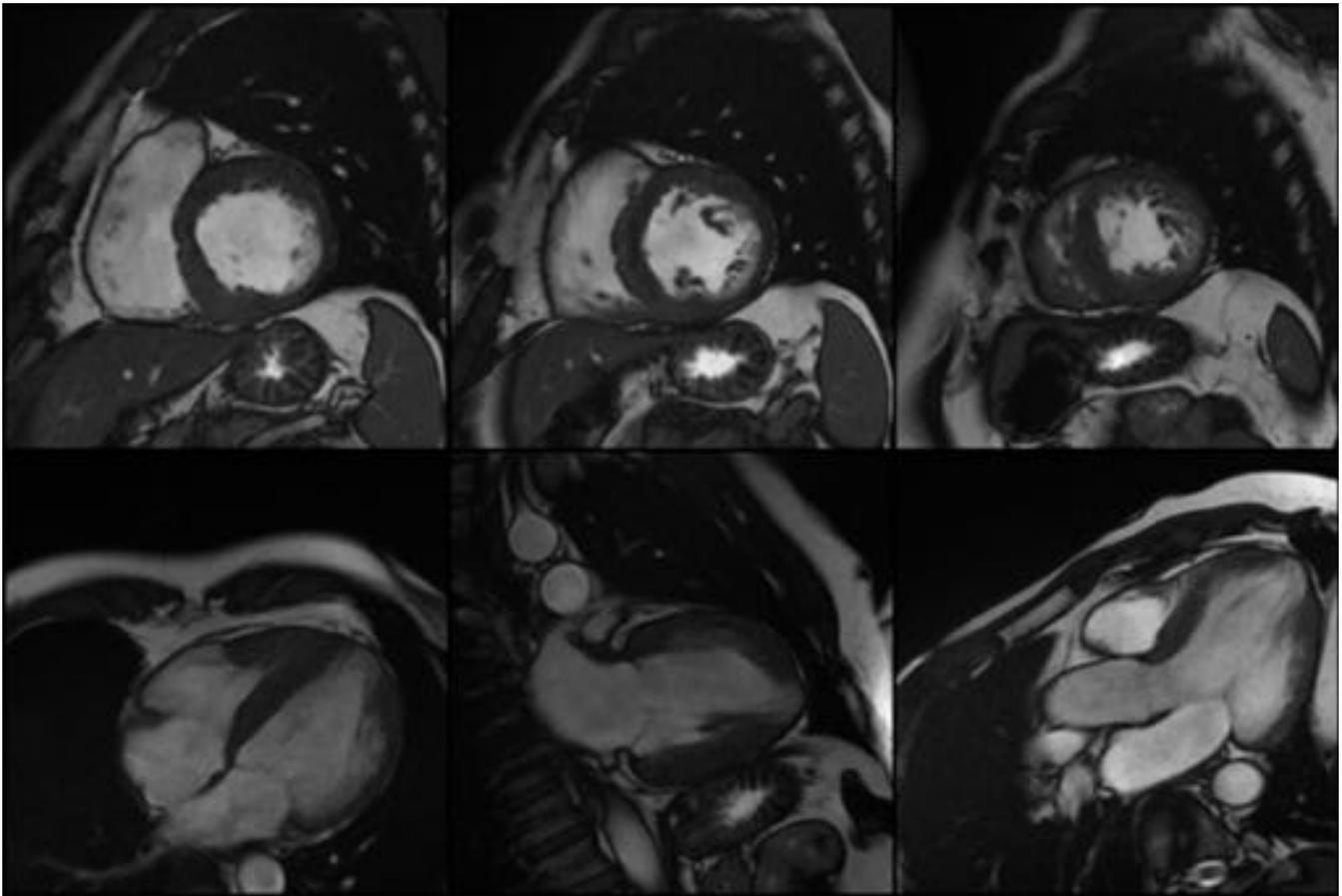
**Fig. 9:** Protocolo en la MCH (RM).



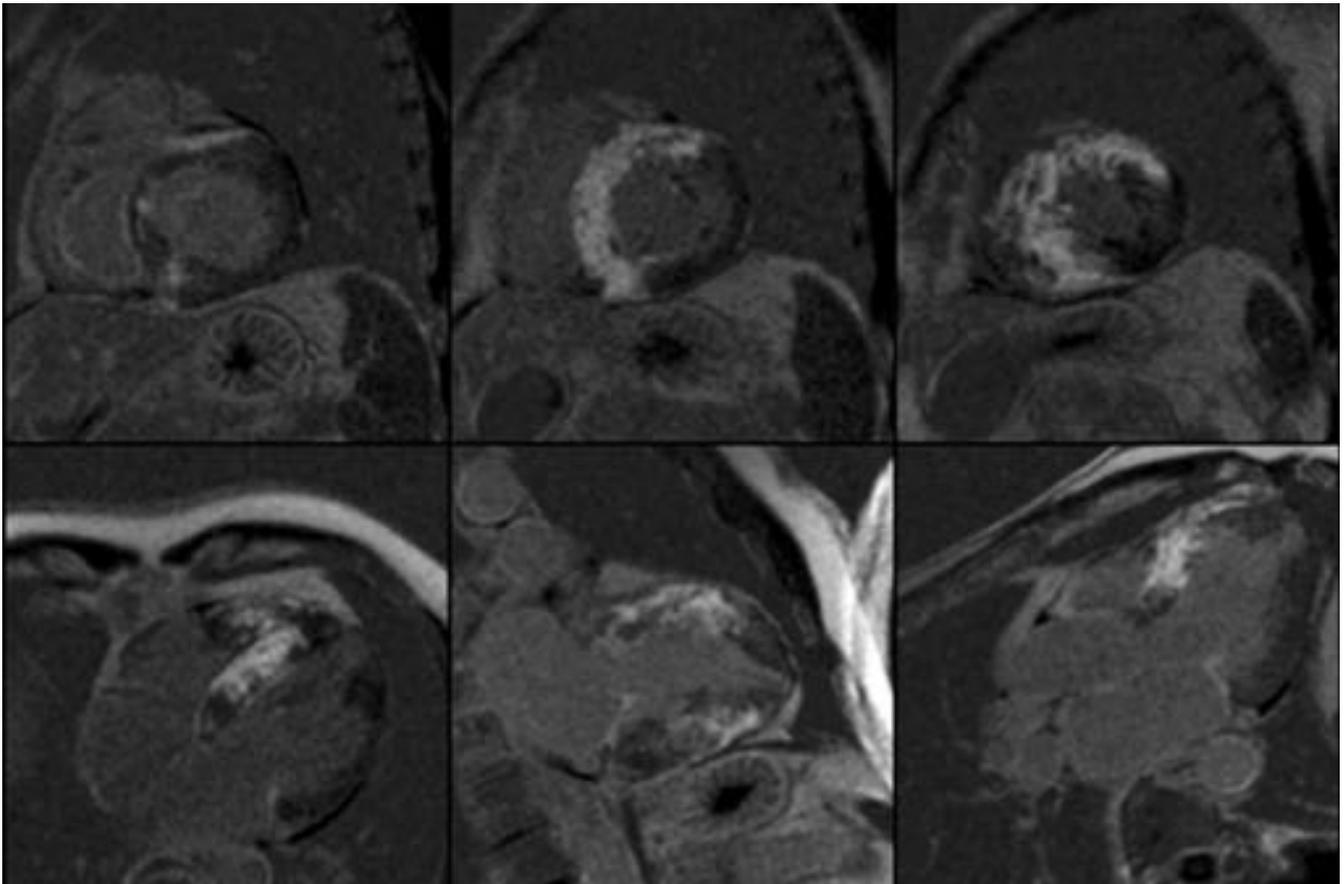
**Fig. 10:** Secuencias Cine: Eje corto a nivel basal, medial y apical. Cuatro cámaras. Eje largo. Tracto de salida del VI. Las imágenes muestran hipertrofia asimétrica del segmento basal anterior, del septo basal y del segmento medial anterior, asociados a áreas de no-compactación miocárdica en el segmento apical lateral y en el ápex del VI. Presenta disfunción sistólica global del VI (fracción de eyección del 51%).



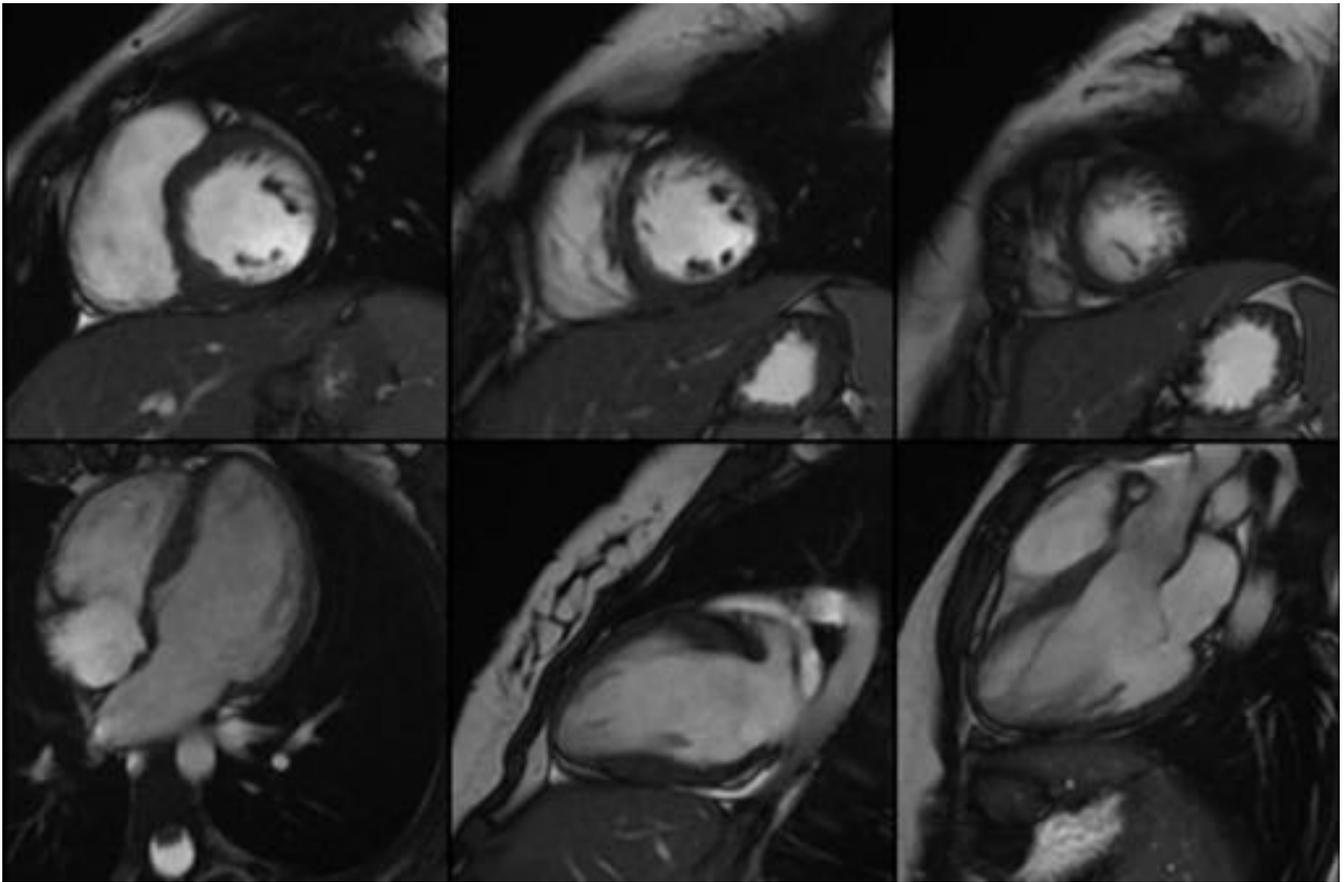
**Fig. 11:** Secuencias de realce tardío de gadolinio en la misma paciente. Eje corto a nivel basal, medial y apical. Cuatro cámaras. Eje largo. Tracto de salida del VI. Hay extenso realce tardío de Gadolinio en el septo, segmentos anteriores y en el ápex.



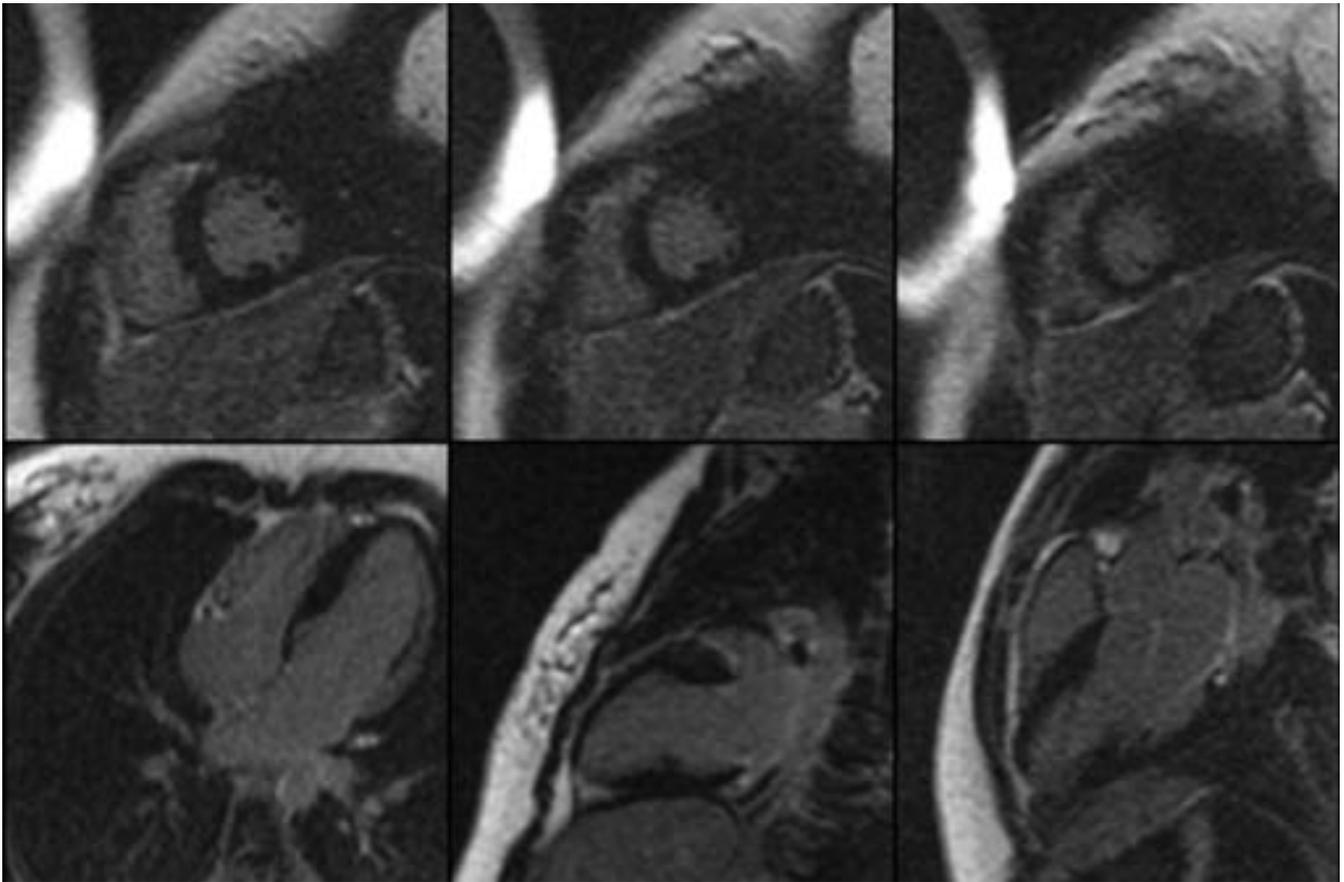
**Fig. 12:** Las imágenes demuestran hipertrofia asimétrica de predominio en los segmentos anteriores y septales, coexistiendo con áreas de no-compactación laterales. También hay hipertrofia de la pared libre apical del VD.



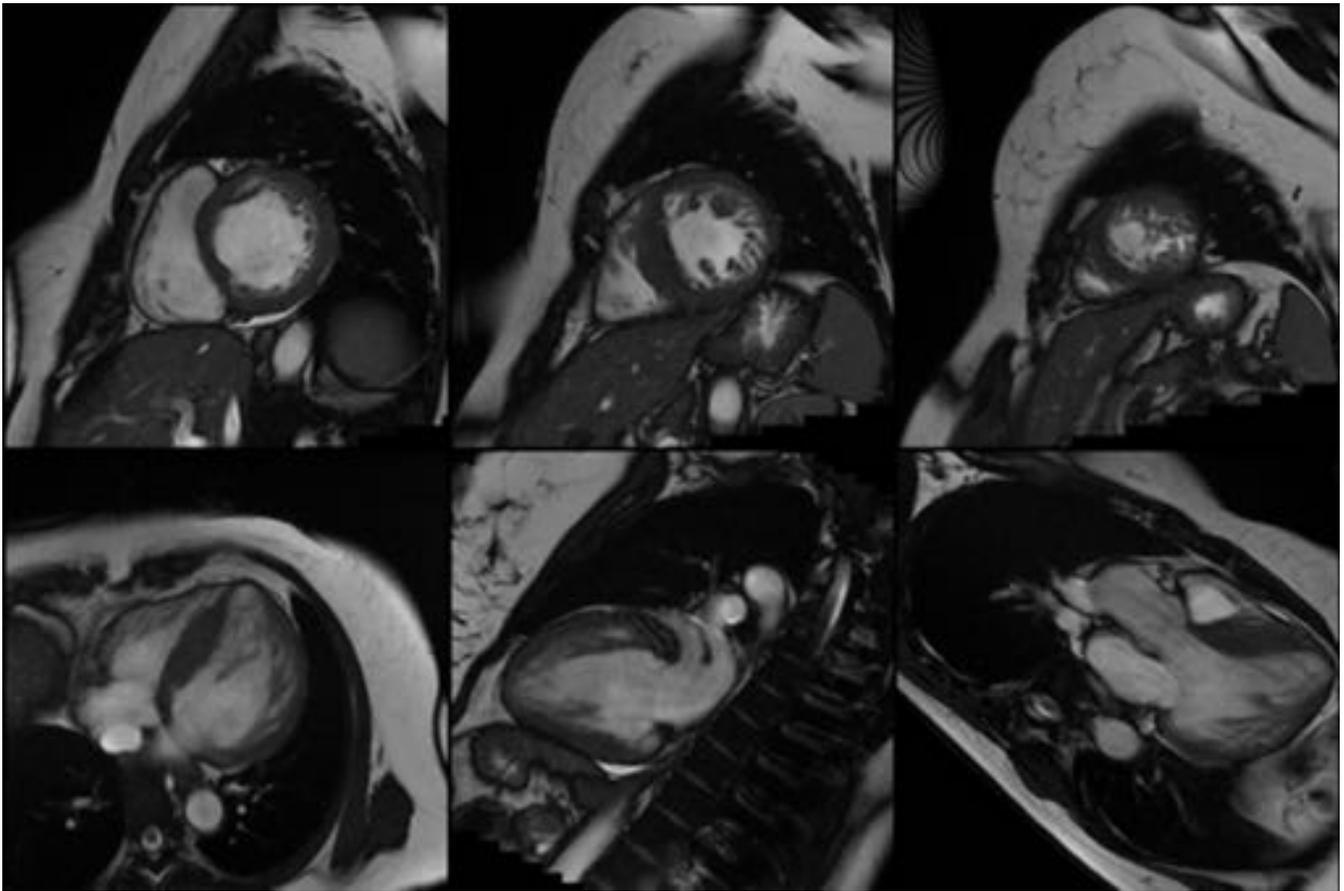
**Fig. 13:** Extenso realce tardío de Gadolinio en los segmentos hipertróficos del VI y del VD.



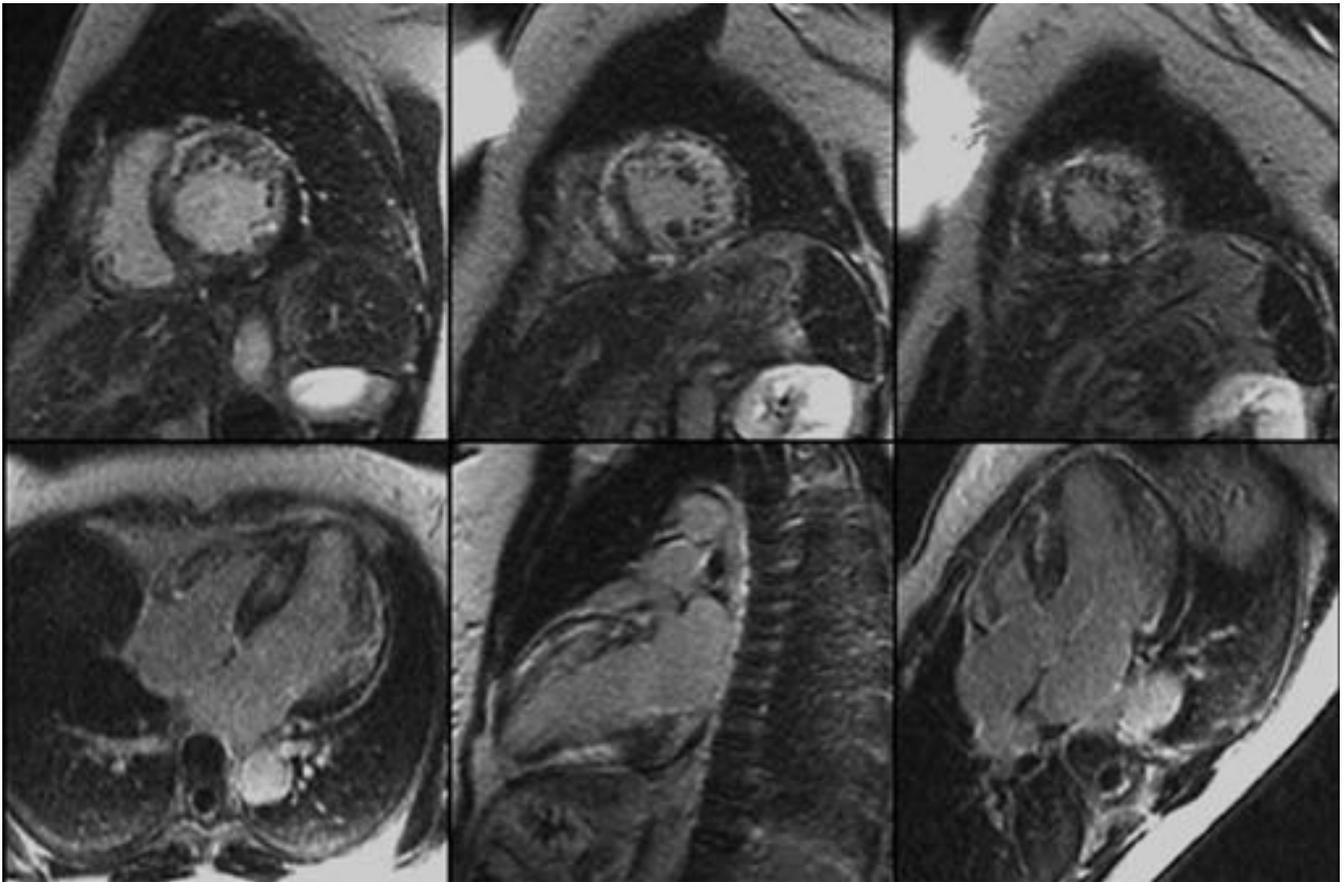
**Fig. 14:** Las imágenes muestran un discreto engrosamiento del segmento basal anterior, septo basal anterior, y septo inferior medio y basal con hipertrabeculación de predominio en el ápex. Estos hallazgos son equivalentes en menor grado a los que su padre presenta.



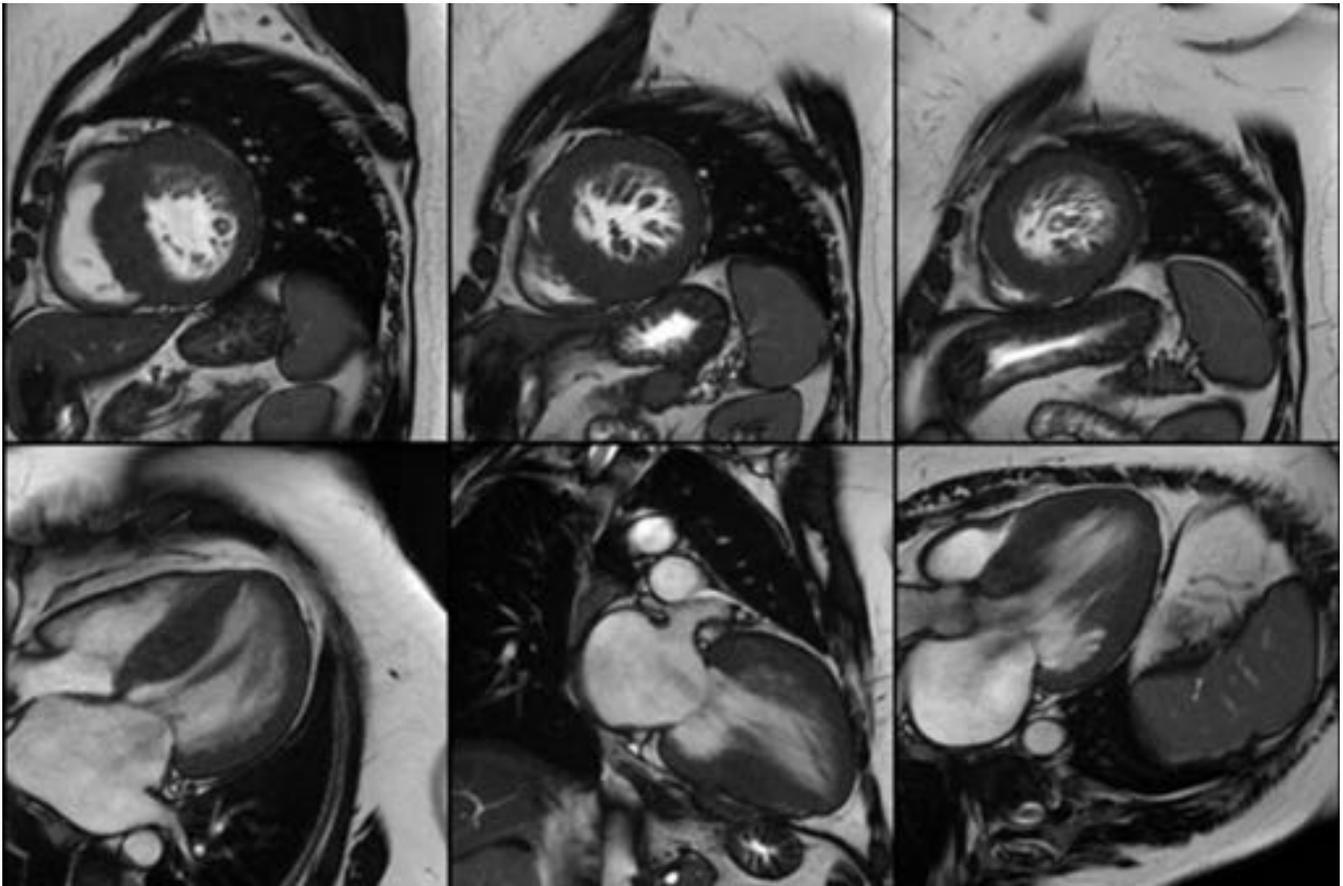
**Fig. 15:** No se observa realce tras la administración de Gadolinio en esta paciente.



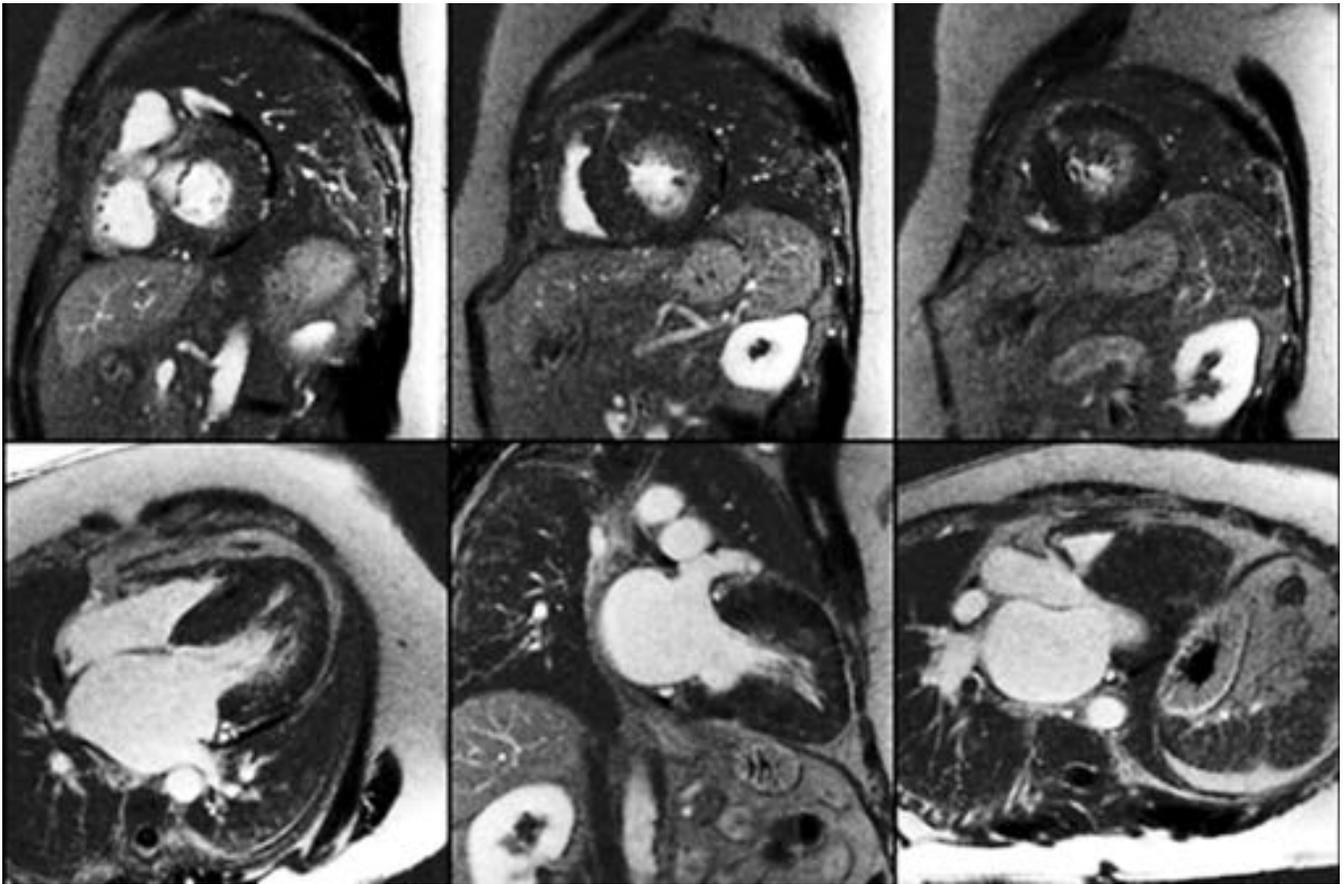
**Fig. 16:** Las imágenes de la RM cardíaca demuestran hipertrofia septal asimétrica severa en segmentos medio-apicales con áreas de no-compactación en segmentos anteriores y laterales.



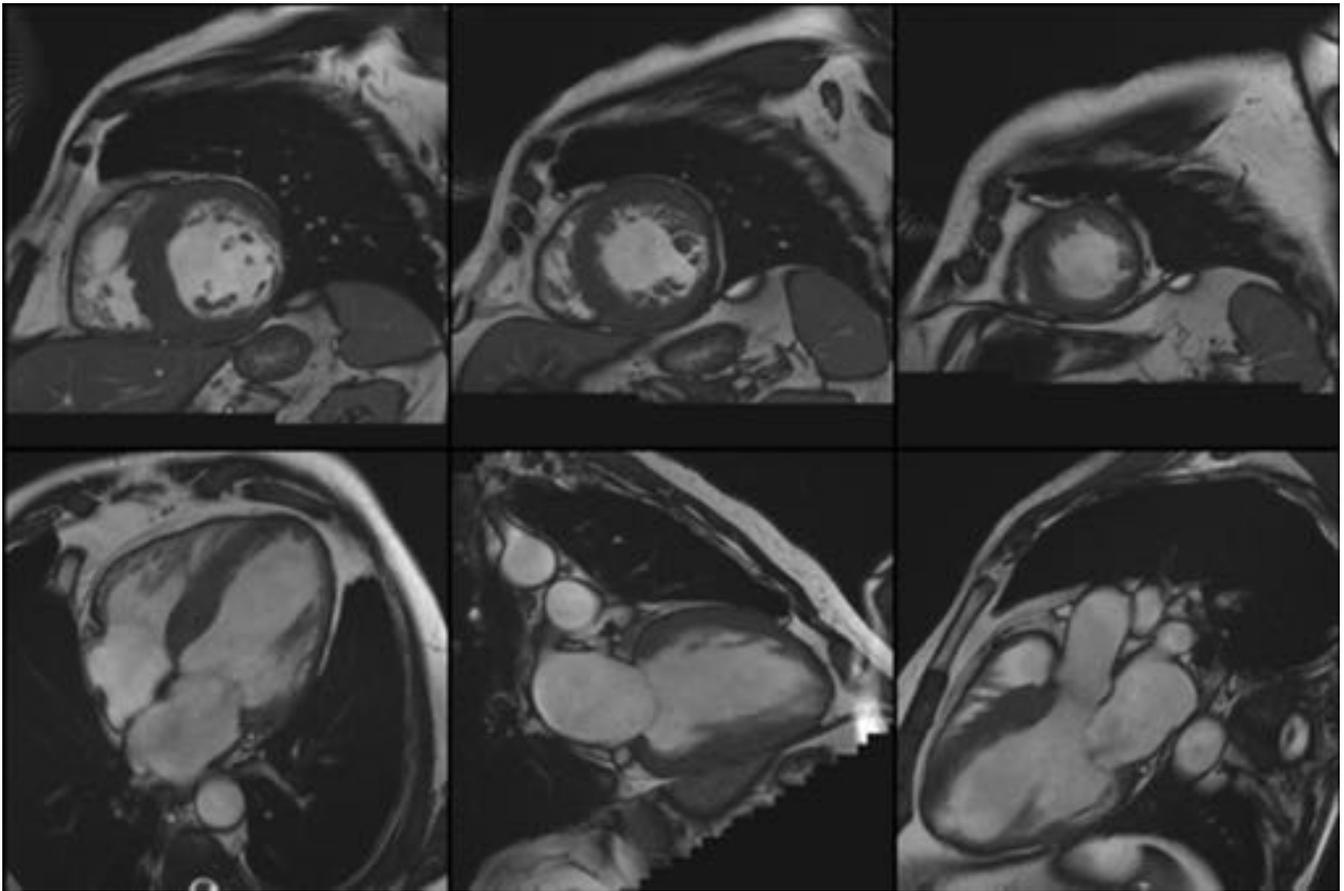
**Fig. 17:** Se observan extensas áreas de realce tardío de Gadolinio, tanto en las áreas hipertróficas como en las de no-compactación.



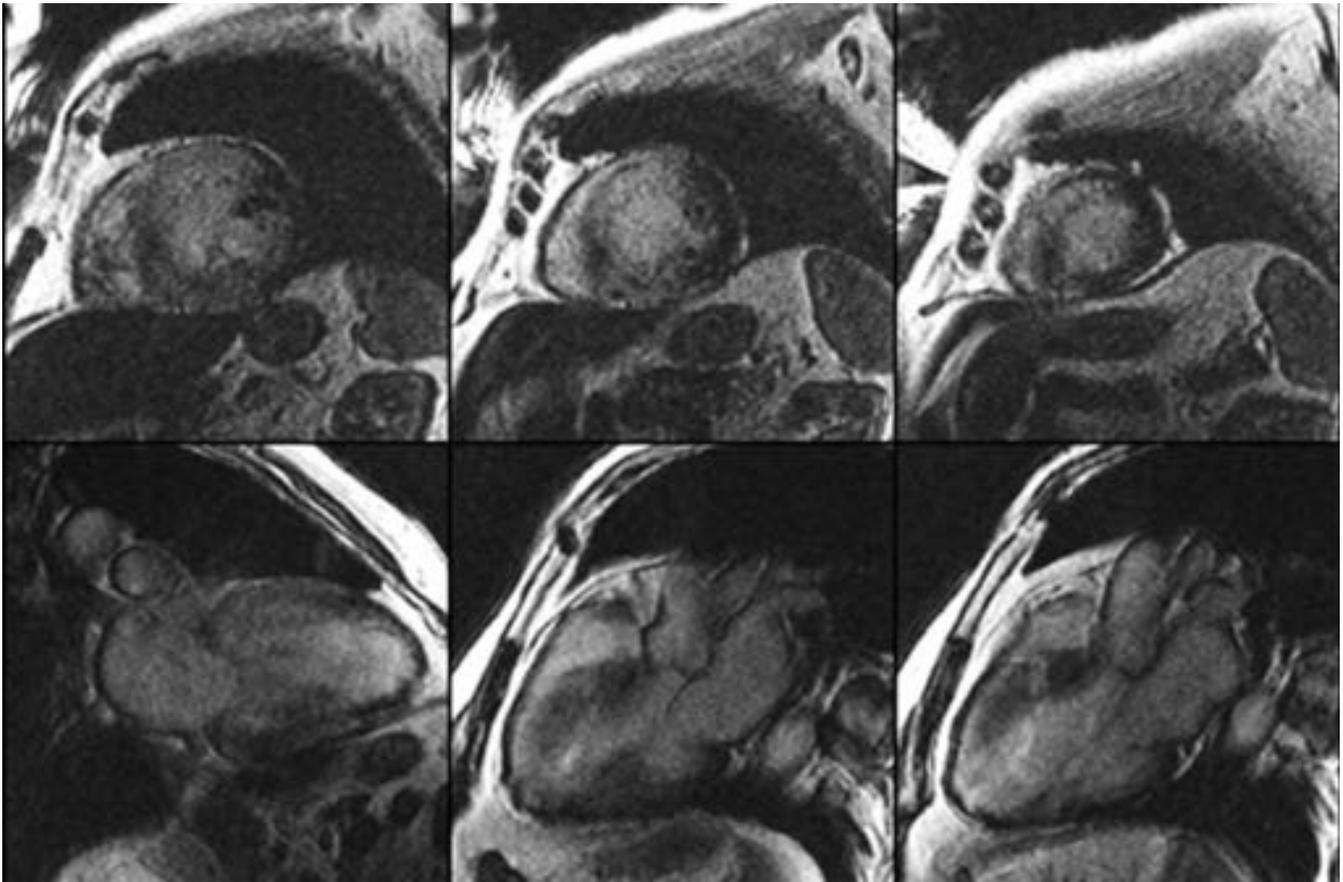
**Fig. 18:** Las imágenes ilustran hipertrofia asimétrica basal anterior, medial anterior y septal asociada a áreas de no-compactación medio-apicales laterales.



**Fig. 19:** El realce tardío de Gadolinio está localizado focalmente en el septo anterior e inferior y en los segmentos de no-compactación apical laterales.



**Fig. 20:** Las imágenes muestran hipertrofia asimétrica septal e inferior con no-compactación y severo adelgazamiento miocárdico de los segmentos laterales.



**Fig. 21:** Se observa realce tardío de Gadolinio en los segmentos hipertróficos.

## Conclusiones

La MCH asociada a miocardio no compactado es una expresión fenotípica poco frecuente, de peor pronóstico y mayor riesgo de muerte súbita, que los radiólogos debemos conocer y ser capaces de diferenciar de otras miocardiopatías no sarcoméricas que cursan con hipertrofia ventricular (fenocopias).

## Bibliografía / Referencias

Maron MS. Clinical utility of cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic Cardiomyopathy. J Cardiovasc Magn Reson. 2012 Feb 1;14:13.

Noureldin RA, Liu S, Nacif MS, Judge DP, Halushka MK, Abraham TP, Ho C, Bluemke DA. The diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance. J Cardiovasc Magn Reson. 2012 Feb 20;14:17.

Hensley N, Dietrich J, et al. Hypertrophic Cardiomyopathy: A Review. *Anesth Analg*. 2015 Mar;120(3):554-69.

O'Hanlon R, Grasso A, Roughton M, Moon JC, et al. Prognostic significance of myocardial fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2010 Sep 7;56(11):867-74.

Bogaert J, Olivotto I. MR Imaging in Hypertrophic Cardiomyopathy: From Magnet to Bedside Radiology. 2014 Nov;273(2):329-48.

Efthimiadis GK, Pagourelis ED, et al. Hypertrophic cardiomyopathy in 2013: Current speculations and future perspectives. *World J Cardiol*. 2014 Feb 26;6(2):26-37.

Stroumpoulis KI, Pantazopoulos IN, Xanthos TT. Hypertrophic cardiomyopathy and sudden cardiac death. *World J Cardiol*. 2010 Sep 26;2(9):289-98.

Jacoby DL, DePasquale EC, McKenna WJ. Hypertrophic cardiomyopathy: diagnosis, risk stratification and treatment. *CMAJ*. 2013 Feb 5;185(2):127-34.

Grothoff M, Pachowsky M, et al. Value of cardiovascular MR in diagnosing left ventricular non-compaction cardiomyopathy and in discriminating between other cardiomyopathies. *Eur Radiol* 2012 Dec;22(12):2699-709.