

Características en la RM cardíaca de la miocardiopatía hipertrófica apical

Claudio Saavedra Gutiérrez¹
Mercedes Ciriza Esandi¹
Julio Fernández Gajardo¹
Gerardo Rodríguez Henao¹
Loreto Ana De Llano Ibisate¹
Virginia Álvarez Asiain²

1. Servicio de Radiología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España
2. Servicio Cardiología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España

Objetivos Docentes

- Conocer la utilidad de la RM para el estudio de la miocardiopatía hipertrófica (MH).
- Conocer las características diagnósticas y de pronóstico de la MH apical.

Introducción

- La miocardiopatía hipertrófica (MH) es la enfermedad cardíaca genética más común, y es la primera causa de muerte súbita en adultos jóvenes.
- El criterio diagnóstico más común de la MH es un grosor parietal del ventrículo izquierdo mayor de 15 mm.
- Existen tres fenotipos principales de la MH: asimétrica, concéntrica y apical.
- Existe un número de pacientes con cambios en el electrocardiograma (ECG) sugestivos de MH, y que con la ecocardiografía (ETT) no diagnóstico, en los que la RM cardíaca (RMC) logra demostrar una MH. Esto ocurre más frecuentemente en un subtipo: la **MH apical (MHA)**.
- En la literatura se suele sugerir que la MHA es una variante menos frecuente, con un mejor pronóstico, a pesar de que varios estudios han descrito que algunos de estos pacientes sí pueden presentar muerte súbita o una arritmia grave.

Introducción

- La incidencia de la MHA ha sido muy variable en distintas series, lo que podría explicarse debido al menor grosor del ápex cardiaco y a que no existen criterios diagnósticos diferenciados para este tipo especial de MH.
- Usualmente el ETT es la primera técnica utilizada para su diagnóstico, no obstante la RMC tiene una mayor resolución espacial y está indicada cuando la primera es limitada o no diagnóstica, permitiendo además valorar la presencia de fibrosis miocárdica.
- La presencia y la extensión del realce en la RMC, que refleja la fibrosis miocárdica, se ha correlacionado con el aumento en la mortalidad y en especial con muerte súbita cardiaca. Sin embargo pocos estudios han estudiado si este hallazgo también conlleva un peor pronóstico en este subtipo de MH.
- Realizamos una revisión de la literatura, con énfasis en las diferencias diagnósticas y pronósticas entre la MH apical y la no apical, además de una revisión pictográfica de nuestra base de datos con más de 35 RM con diagnóstico de MH apical.

Miocardiopatía hipertrófica apical

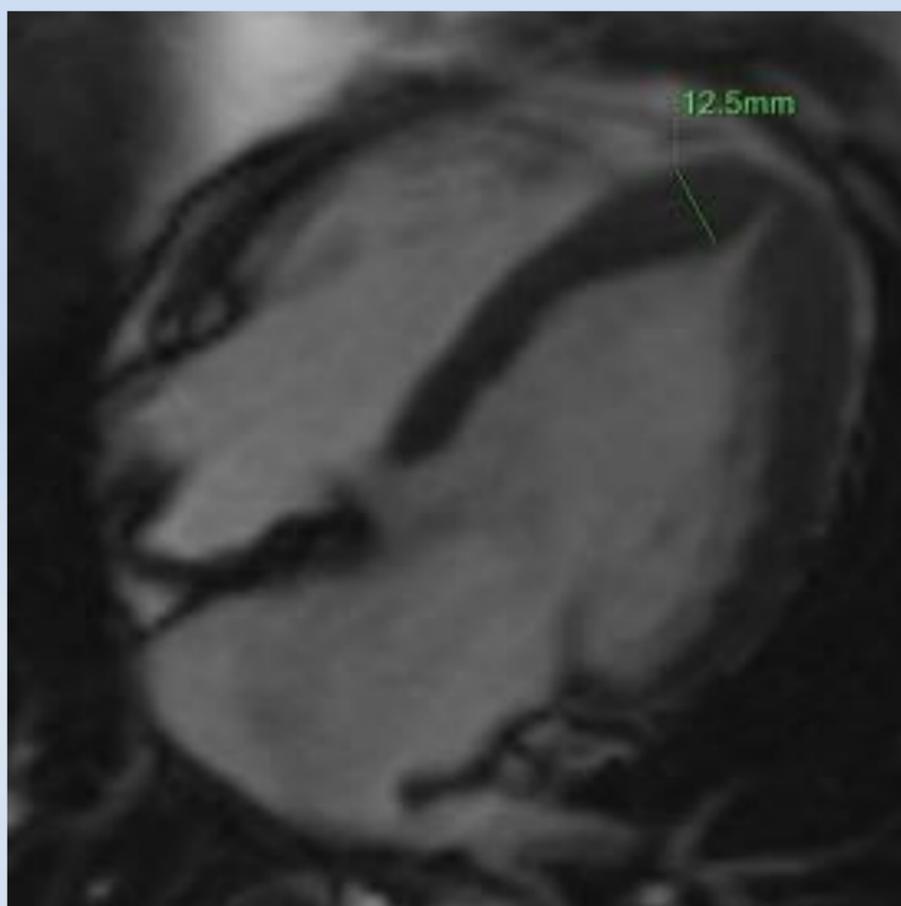
- A pesar de que la MH es conocida como una enfermedad global del miocardio, cada subtipo de ella muestra heterogeneidades regionales, tanto morfológicas como en sus aspectos clínicos.
- En particular, la MHA presenta un fenotipo único, con frecuente asociación con onda T invertida gigante e hipertrofia limitada al ápex cardiaco, muchas veces relativa y no absoluta.
- La MHA inicialmente fue descrita en personas asiáticas, sin embargo su diagnóstico en los últimos años ha aumentado en los países occidentales. Su incidencia es muy variable, llegando hasta el 25% de todas las MH en Japón, a hasta un 9% en algunas series reportadas en países occidentales. Sin embargo, en la era de la RMC, la incidencia podría ser mayor.



ECG de un hombre de 43 años con miocardiopatía hipertrófica apical. Se observan complejos QRS de voltaje elevado y ondas T negativas en todas las derivadas precordiales.

Miocardiopatía hipertrófica apical

- A diferencia de la MH concéntrica, la forma apical es más frecuente en hombres de edad media, rara vez se asocia con muerte súbita cardíaca, teniendo relativamente un buen pronóstico.
- El criterio diagnóstico para la MHA es un **grosor apical** absoluto de más de **15 mm** o una proporción entre el grosor apical del VI y la base de 1.3-1.5. En la RMC (así como en el Angio-TC cardíaco) se puede ver la morfología en “as de picas”, que se produce por la hipertrofia apical localizada, y que se aprecia bien en los planos orientados en el eje largo (proyecciones de 4 cámaras y 2 cámaras).



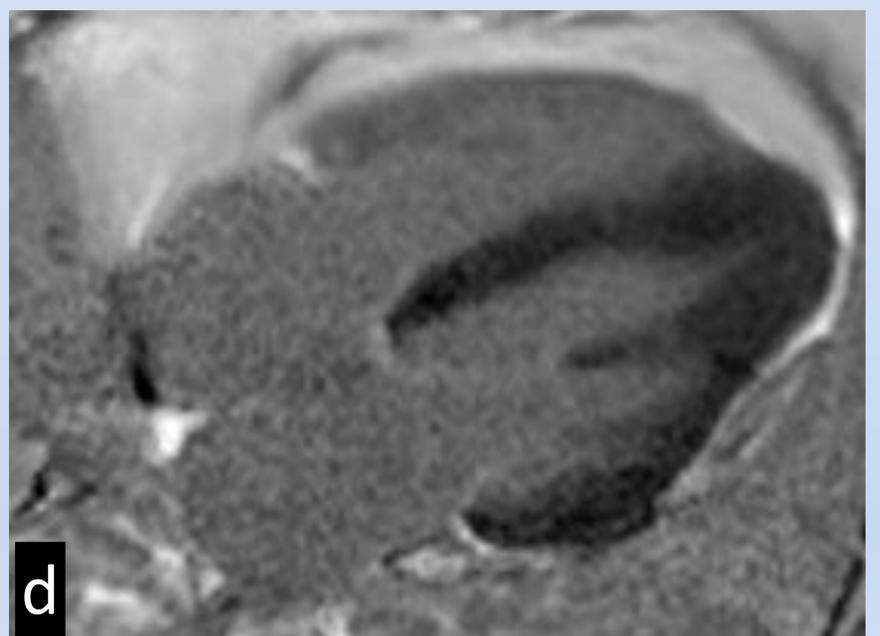
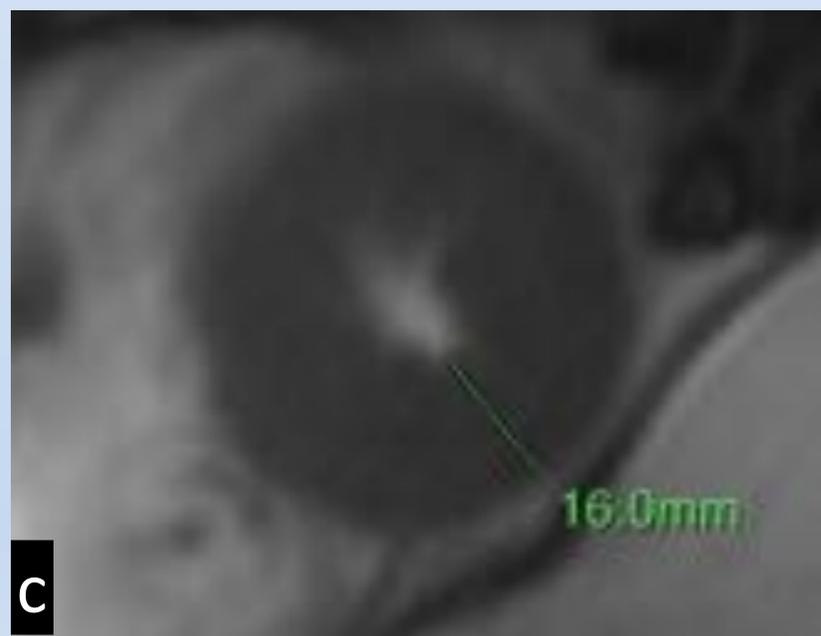
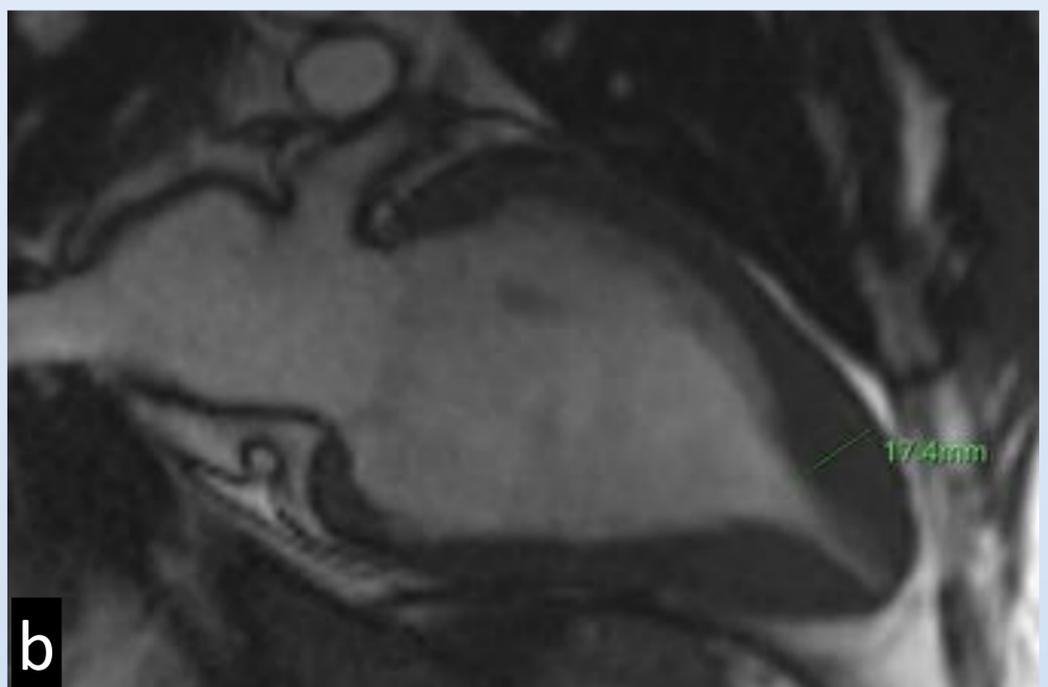
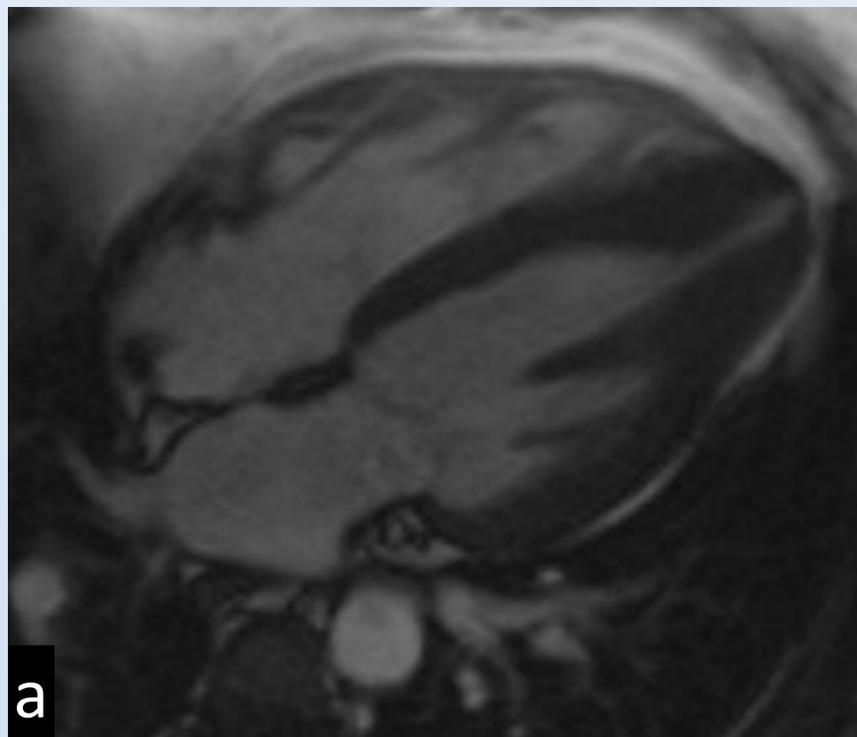
Proyección 4 cámaras en secuencia cine, en la que se observa una hipertrofia apical relativa con morfología en as de picas

Miocardiopatía hipertrófica apical

- El ápex cardiaco puede no visualizarse bien en el ecocardiograma, lo que puede llevar a un número importante de falsos negativos en la MHA. Por lo tanto, es muy recomendable utilizar la RMC como el método de elección en casos de sospecha de MHA.
- A pesar de que se ha establecido en otras MH que la presencia y extensión del realce en la RMC (reflejo de fibrosis miocárdica) es un factor de mal pronóstico, pocos estudios han investigado si este hallazgo también conlleva un peor pronóstico en la MHA. Sin embargo, la mayor serie estudiada, de 96 pacientes de la clínica Mayo [3], demostró que los pacientes con realce tardío presentaban mayor grosor parietal, síntomas más severos y TSV no mantenida más frecuente en el estudio de Holter. Se ha postulado que las áreas de fibrosis pueden ser áreas de origen de arritmias ventriculares.
- En el mismo estudio, la prevalencia de realce tardío en pacientes con MHA fue de un 75%, notoriamente más alta que en otros estudios, que han reportado en general una prevalencia de un 60%, sin considerar el subtipo morfológico. Los autores teorizaban que parte de esta diferencia puede deberse a la exclusión en otros estudios de pacientes con infartos previos, o sometidos a ablación septal o a miomectomía.

Ejemplos de RMC con MHA

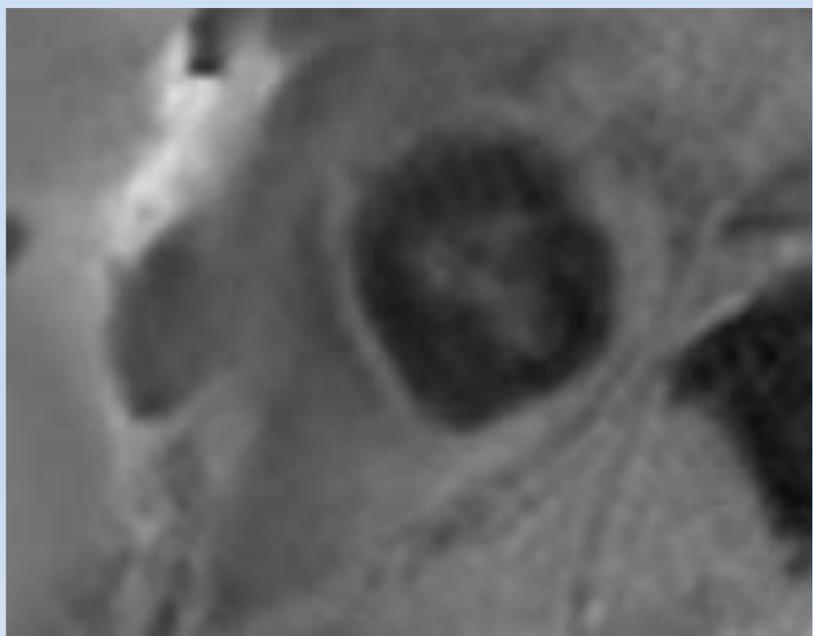
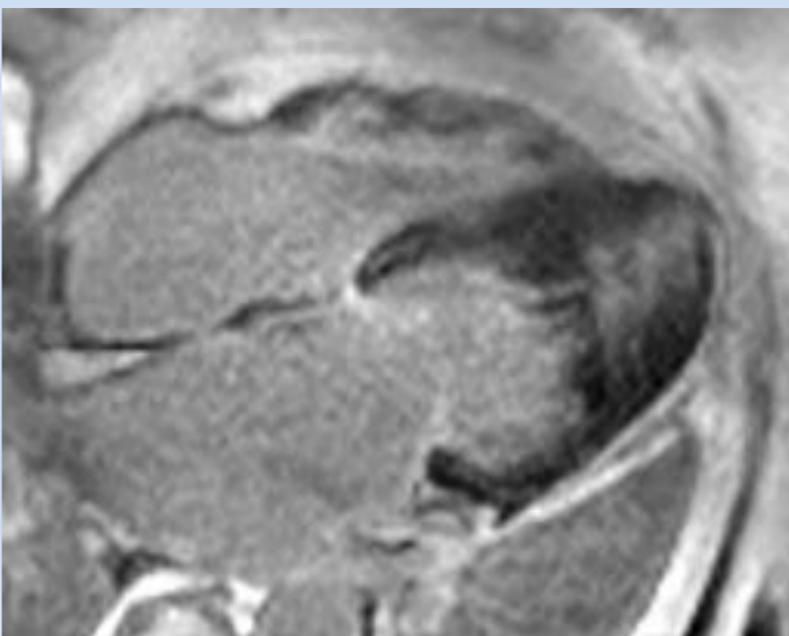
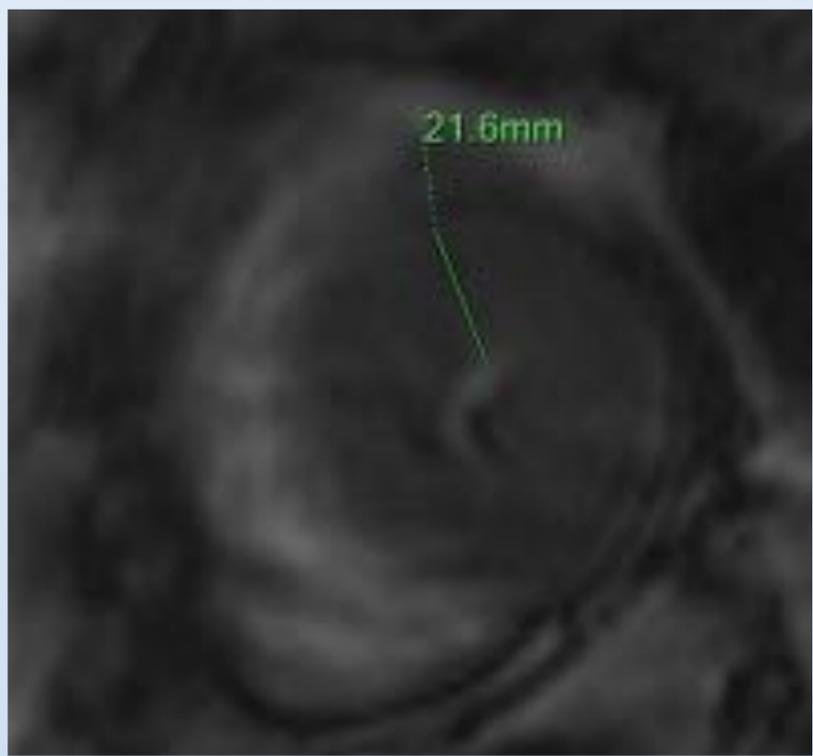
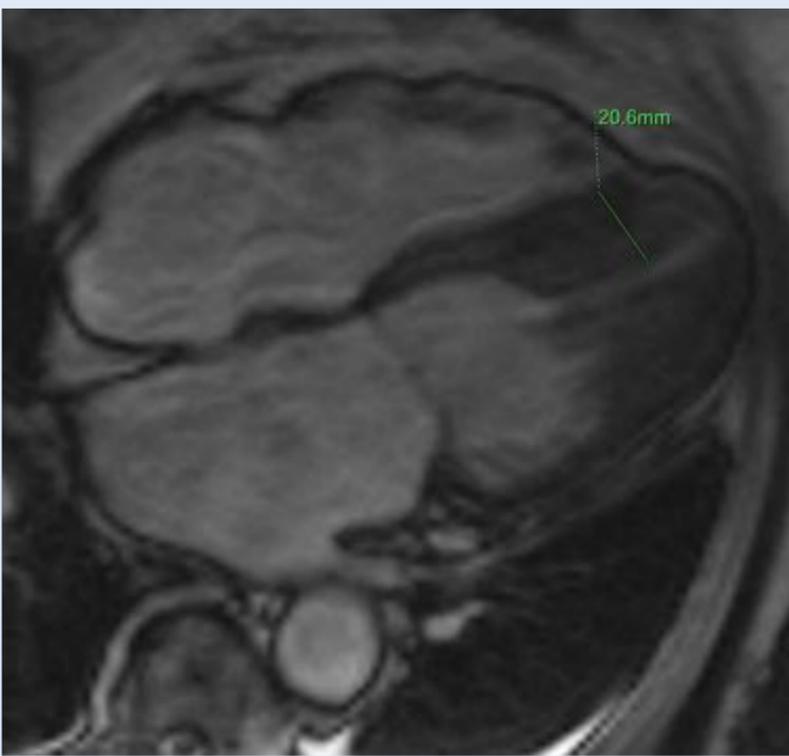
- Caso 1: hombre de 51 años con ondas T negativas en ECG y criterios de MHA en ecocardiograma. Solicitan RMC para valorar fibrosis



- a) Proyección 4 cámaras en secuencia cine, en la que se observa una hipertrofia apical con morfología en as de picas
- b) Proyección 2 cámaras en secuencia cine, donde se objetiva un diámetro apical máximo de 17 mm.
- c) Eje corto cine a la altura del ápex
- d) Secuencia PSIR 4 cámaras con ausencia de realce tardío

Ejemplos de RMC con MHA

- Caso 2: hombre de 81 años, HTA con FA permanente, con ECG con ondas T negativas. Ecocardiograma compatible con miocardiopatía hipertrofica apical.

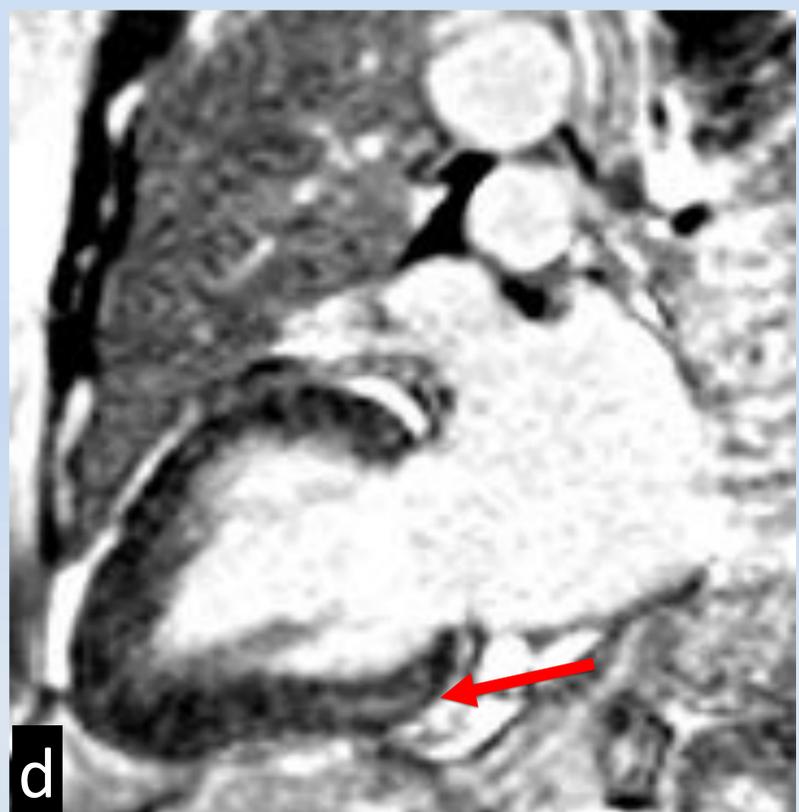
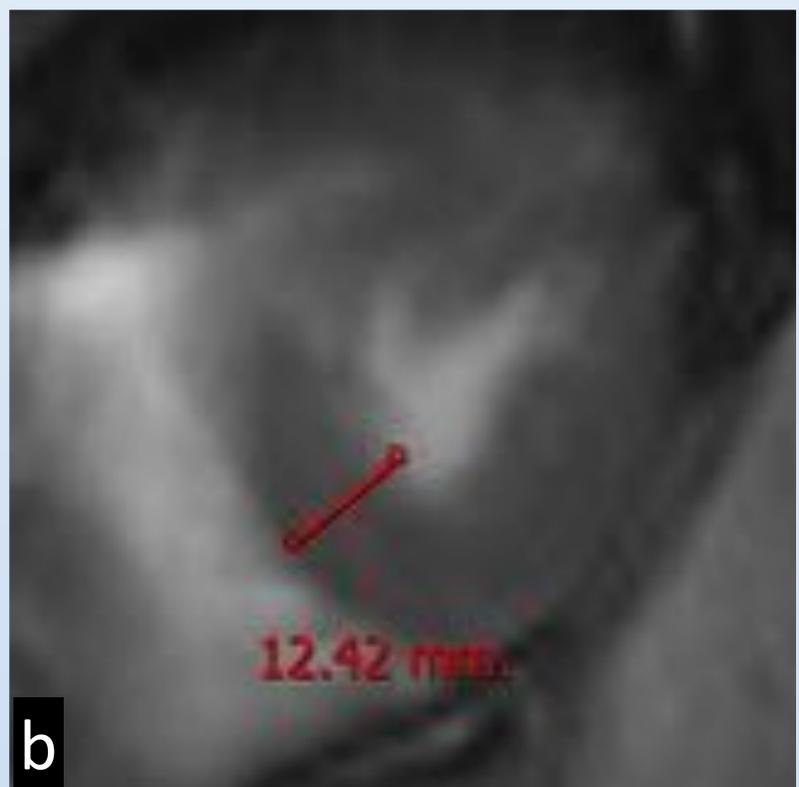
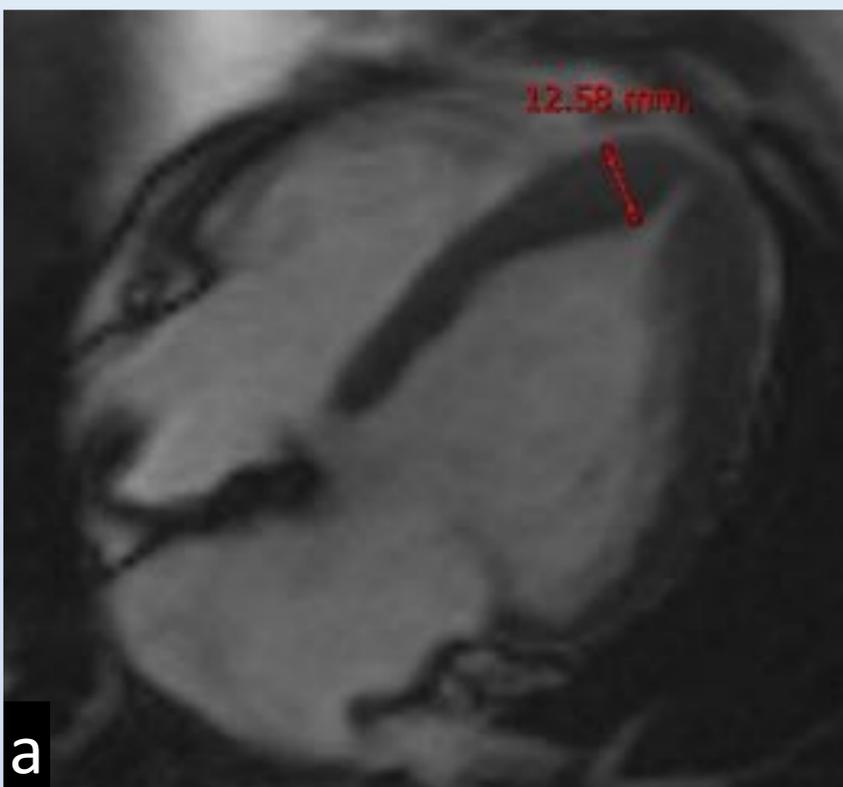


Proyección 4 cámaras (a) y eje corto (b) en secuencias cine, que evidencian VI con hipertrofia apical (21 mm).

Secuencia PSIR (c y d) con pequeños focos de realce tardío intamural apical.

Ejemplos de RMC con MHA

- Caso 3: hombre de 71 años, con ECG con signos de HVI y ondas T negativas anterolateral. Ecocardiograma no concluyente.



Proyección 4 cámaras (a) y eje corto (b) en secuencias cine, VI con morfología en as de picas (a), con hipertrofia apical relativa (12 mm). Secuencia PSIR (c y d) con realce tardío septal apical e inferior basal

Nuestra experiencia

- Al revisar nuestra base de datos, con más de 5600 RM realizadas desde 2007 a 2017, hallamos 35 estudios compatibles con miocardiopatía hipertrófica apical.
- Usamos los criterios clínicos y ecocardiográficos clásicos, en ausencia de otras enfermedades que explicaran la hipertrofia.
 - Definimos MHA clásica si cumple criterios de hipertrofia con espesor apical igual o mayor de 15 mm.
 - Y hablamos de MHA relativa cuando el miocardio presenta morfología en “as de picas” con espesor apical máximo menor de 15 mm, pero mayor que el resto de segmento.

	Hipertrofia apical relativa	MHA clásica
Número de pacientes	13	22
Edad promedio (rango de edad)	63,6 (35-89)	59,8 (32-85)
Espesor máximo apical medio (mm)	13,1 (+ 2DS: 12,7 – 13,5)	19,2 (+ 2DS: 17,6 – 20,6)
Nº de pacientes con realce tardío (%)	4 (30,8)	14 (63,6)
Espesor máximo en pacientes con realce (mm)	12,8	19,4
Espesor máximo en pacientes sin realce (mm)	13,25	19,4

Nuestros resultados

- En nuestra casuística, hasta un 64% de los pacientes con MHA clásica presentó realce tardío, lo que es similar a los estudios publicados.
- La presencia de realce tardío fue significativamente mayor en los pacientes con MHA clásica en comparación con los con hipertrofia apical relativa (64% vs 31%).
- No hubo diferencias significativas en el espesor máximo entre los pacientes que presentaban fibrosis miocárdica y aquellos que no.

Conclusiones

- La RM cardíaca es una herramienta de diagnóstico y pronóstico importante en la MH.
- En la era de la RM cardíaca, la MH apical podría tener una prevalencia mayor a la publicada previamente, dado que en nuestra experiencia hasta un 37% de los pacientes con sospecha de MHA no cumplen criterios clásicos.
- La morfología en “as de picas” con hipertrofia relativa de segmentos apicales en pacientes con un ECG compatible sugieren el diagnóstico de MHA, lo que conlleva implicaciones de cara al seguimiento, tratamiento y screening familiar.

Bibliografía

1. Chun E. et al. Hypertrophic Cardiomyopathy: Assessment with MR Imaging and Multi-detector CT. *RadioGraphics* 2010; 30:1309–1328.
2. Hansen M. et al. MRI of Hypertrophic Cardiomyopathy: Part I, MRI Appearances. *AJR* 2007; 189:1335–1343.
3. Kebed K. et al. Evaluation of Apical Subtype of Hypertrophic Cardiomyopathy Using Cardiac Magnetic Resonance Imaging With Gadolinium Enhancement. *Am J Cardiol* 2014;114:777-782.
4. Kim E. et al. Differences in apical and non-apical types of hypertrophic cardiomyopathy: a prospective analysis of clinical, echocardiographic, and cardiac magnetic resonance findings and outcome from 350 patients. *Eur Heart J – Cardiovasc Imaging* (2016) 17, 678–686.
5. Fattori R. et al. Significance of Magnetic Resonance Imaging in Apical Hypertrophic Cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2010;105:1592–1596.