

**seram**

Sociedad Española de Radiología Médica

**34**

Congreso Nacional

PAMPLONA  $\frac{24}{27}$  MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

# Miocardopatía arritmogénica en RM.

## *Más allá del ventrículo derecho*

Juan Mesa Quesada, Simona Espejo Pérez, Marta Blanco  
Negredo, Isabel Fernández López, Aurora Bolívar Puente

*Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

## Introducción

La displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD) es una entidad rara, presente en el 20% de los individuos menores de 35 años que presentan un evento de muerte súbita. Se estima una prevalencia en la población general que varía desde 1 de cada 1000 a 1 de cada 5000 personas.

La DAVD está caracterizada por un reemplazo fibrograso subepicárdico ventricular progresivo, que genera una cicatriz compleja incrementando los episodios de arritmias ventriculares y muerte súbita.

Genéticamente presenta una herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta y expresividad variable. La incidencia de la forma familiar se estima entre el 15 y el 50%.

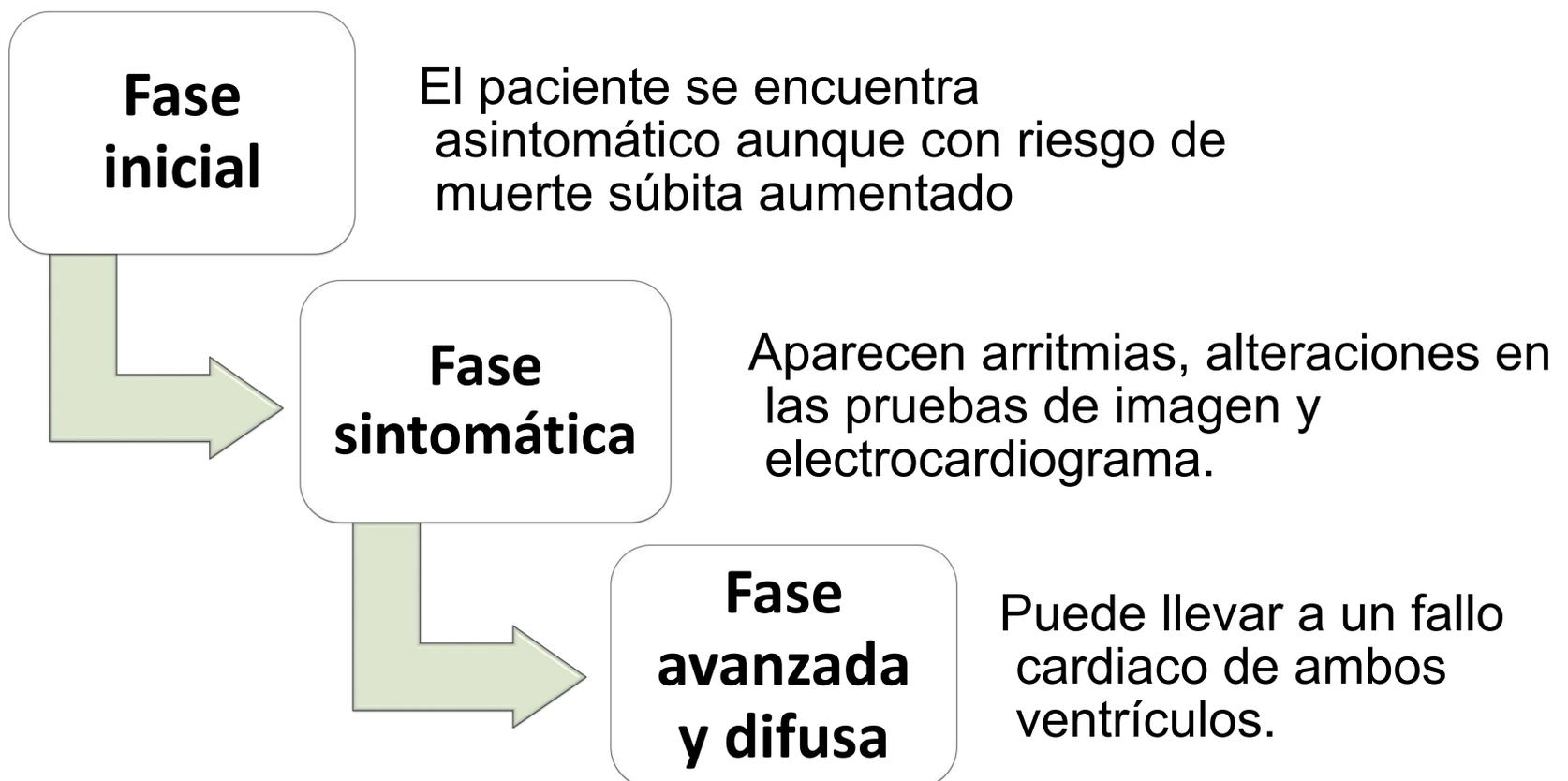
La mayoría de los pacientes que manifiestan síntomas se encuentran entre la segunda y cuarta década de la vida, aunque puede ocurrir durante la adolescencia mientras que otros portadores de la mutación pueden permanecer asintomáticos durante toda la vida.

## Objetivos

- Definir el papel de la RM cardiaca en el diagnóstico de la DAVD.
- Revisar los criterios Task-Force.
- Describir y mostrar los principales hallazgos en resonancia magnética (RM), en especial, los signos de afectación del ventrículo izquierdo.

## Revisión del tema

### *Fases de la enfermedad:*



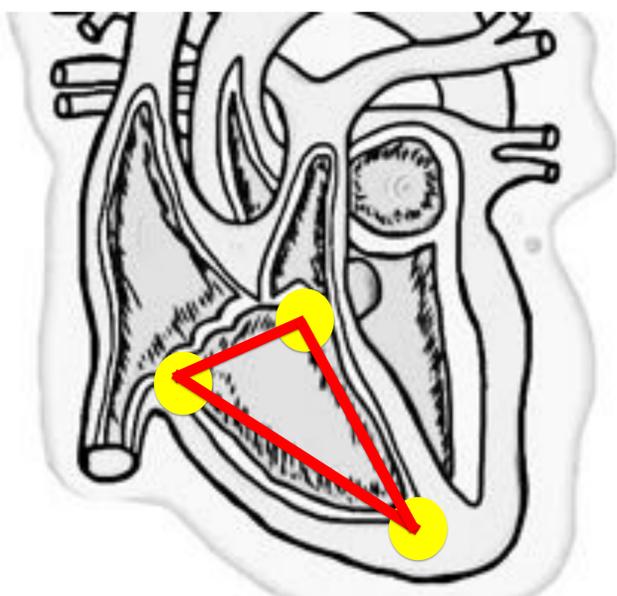
A pesar de que el tejido displásico afecta predominantemente al ventrículo derecho (VD), la afectación del ventrículo izquierdo (VI) no es nada infrecuente y se estima que este está alterado hasta en el 75% de los pacientes con cambios en el VD. Por este motivo, el término de **miocardiopatía arritmogénica (MA)** se prefiere al de DAVD. No obstante, esta terminología no está ampliamente aceptada, probablemente porque la participación del VD constituye un distintivo de la enfermedad y las formas no clásicas son difíciles de distinguir de las miocardiopatías dilatadas no isquémicas.

## Revisión del tema

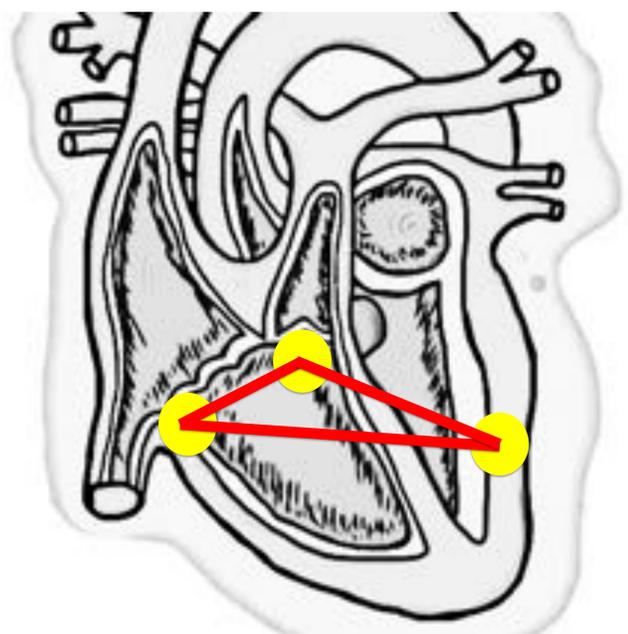
### *Triángulo de la displasia:*

Clásicamente se ha establecido un área de afectación en los pacientes con DAVD que se localiza en el tracto de entrada del VD, el tracto de salida y el ápex, lo que se denomina como “triángulo de la displasia”.

No obstante, estudios recientes localizan las anomalías preferentemente en la región subtricuspídea epicárdica y en la pared libre basal del VD, mientras que al ápex del VD y el endocardio se respetan, viéndose afectada la pared lateral del VI con más frecuencia que el vértice del VD, aspecto importante a la hora de realizar el diagnóstico ya que el ápex del VD es delgado y difícil de evaluar.



Triángulo “clásico” de la DAVD



Triángulo de la displasia revisado

## Revisión del tema

### ***¿Cómo realizar el diagnóstico de DAVD?:***

El diagnóstico definitivo de DAVD sigue siendo un desafío debido a la baja prevalencia de la enfermedad y la falta de una única prueba diagnóstica concluyente, por lo que es necesaria la unión de varios criterios que permitan realizar una correcta aproximación diagnóstica.

Las técnicas de imagen habitualmente utilizadas para la evaluación de la DAVD incluyen la ecocardiografía, resonancia magnética cardíaca (RMc) y la angiografía del VD. Tanto la ecocardiografía como la angiografía presentan bastantes limitaciones en la evaluación del VD. La RMC se ha establecido como la técnica de imagen de elección ya que permite un análisis detallado de la morfología, función y caracterización del tejido cardíaco en un solo procedimiento no invasivo.

Actualmente no existe ninguna modalidad diagnóstica única lo suficientemente específica para realizar el diagnóstico de DAVD.

## Revisión del tema

### *¿Cómo realizar el diagnóstico de DAVD?:*

Los criterios Task Force de 1994, que permitían realizar el diagnóstico de DAVD, no eran lo suficiente sensibles para detectar la enfermedad en estadios precoces y las pruebas de imagen eran poco específicas, lo que llevaba a múltiples falsos positivos.

En 2010 se modificaron estos criterios con el objetivo de aumentar la sensibilidad en pacientes con un alto riesgo genético y mejorar la especificidad de las pruebas de imagen. Estos nuevos criterios incluyen alteraciones estructurales y de la contractilidad en los que juega un papel muy importante la RMc, factores histológicos, electrocardiográficos, genéticos así como el historial familiar.

Los criterios Task-Force 2010 se subdividen en criterios mayores y menores y el diagnóstico se establece en función al número y tipo de hallazgos que presenta cada paciente

DIAGNÓSTICO DEFINITIVO	DIAGNÓSTICO "BORDERLINE"	DIAGNÓSTICO POSIBLE
<ul style="list-style-type: none"> <li>• 2 criterios mayores</li> <li>• 1 criterio mayor y 2 menores</li> <li>• 4 criterios menores</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 criterio mayor y 1 menor</li> <li>• 3 criterios menores</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 criterio mayor</li> <li>• 2 criterios menores</li> </ul>

## Revisión del tema

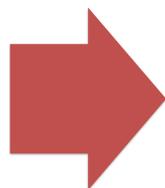
### *¿Cómo realizar el diagnóstico de DAVD?:* Criterios TASK-FORCE 2010

Alteraciones  
estructurales



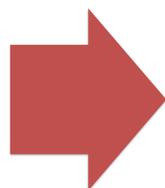
Eco, RMc y angiografía

Caracterización tisular



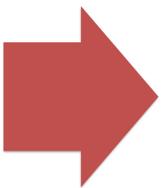
Biopsia

Anomalías de la  
repolarización y  
despolarización



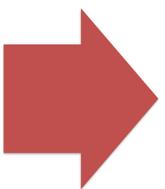
Electrocardiograma

Arritmias



Electrocardiograma y  
Holter

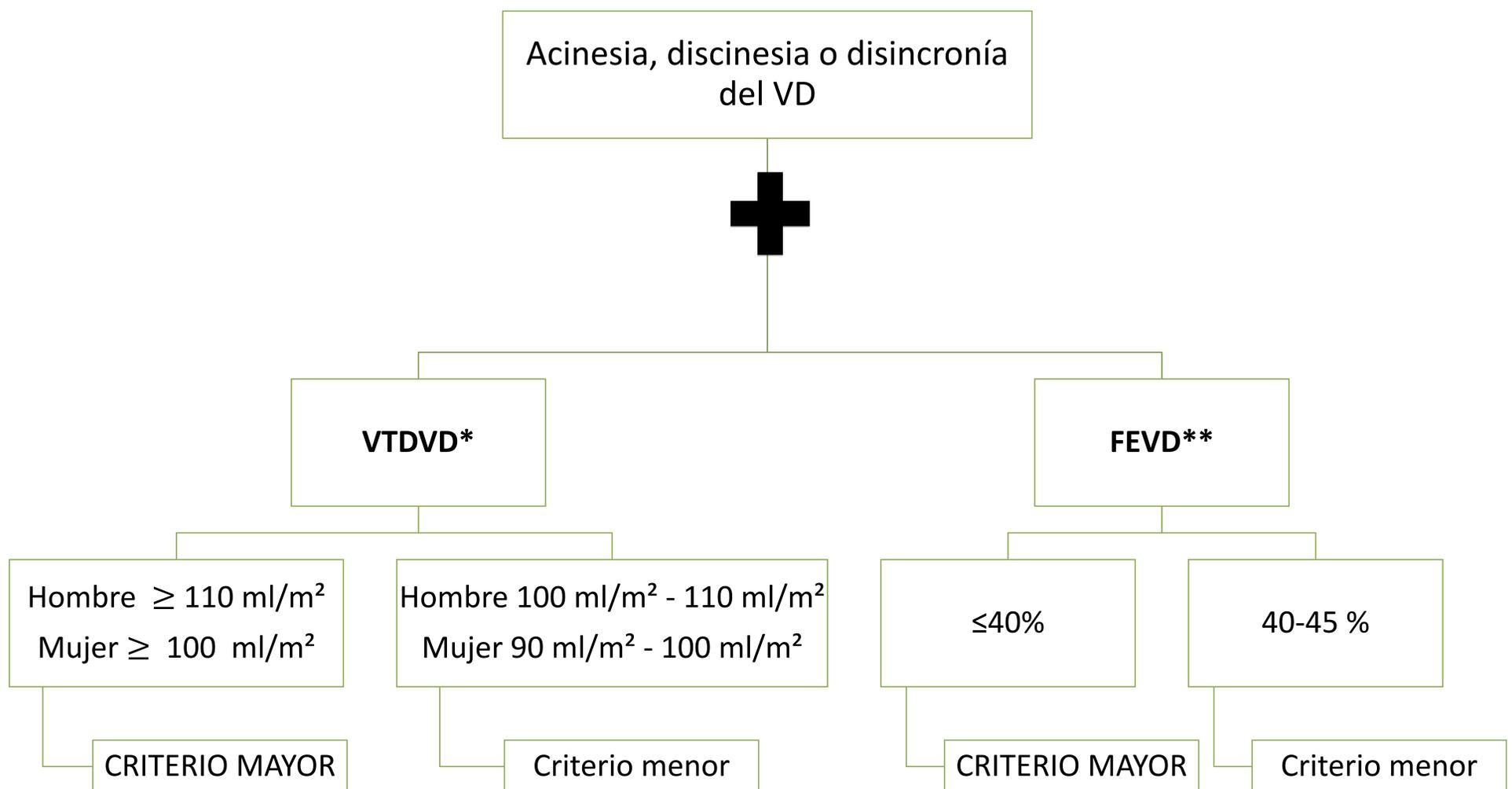
Historia familiar



Estudio genético y  
casos familiares de  
DAVD

## Revisión del tema

### *¿Cómo realizar el diagnóstico de DAVD?:* **Criterios TASK-FORCE para RMc**

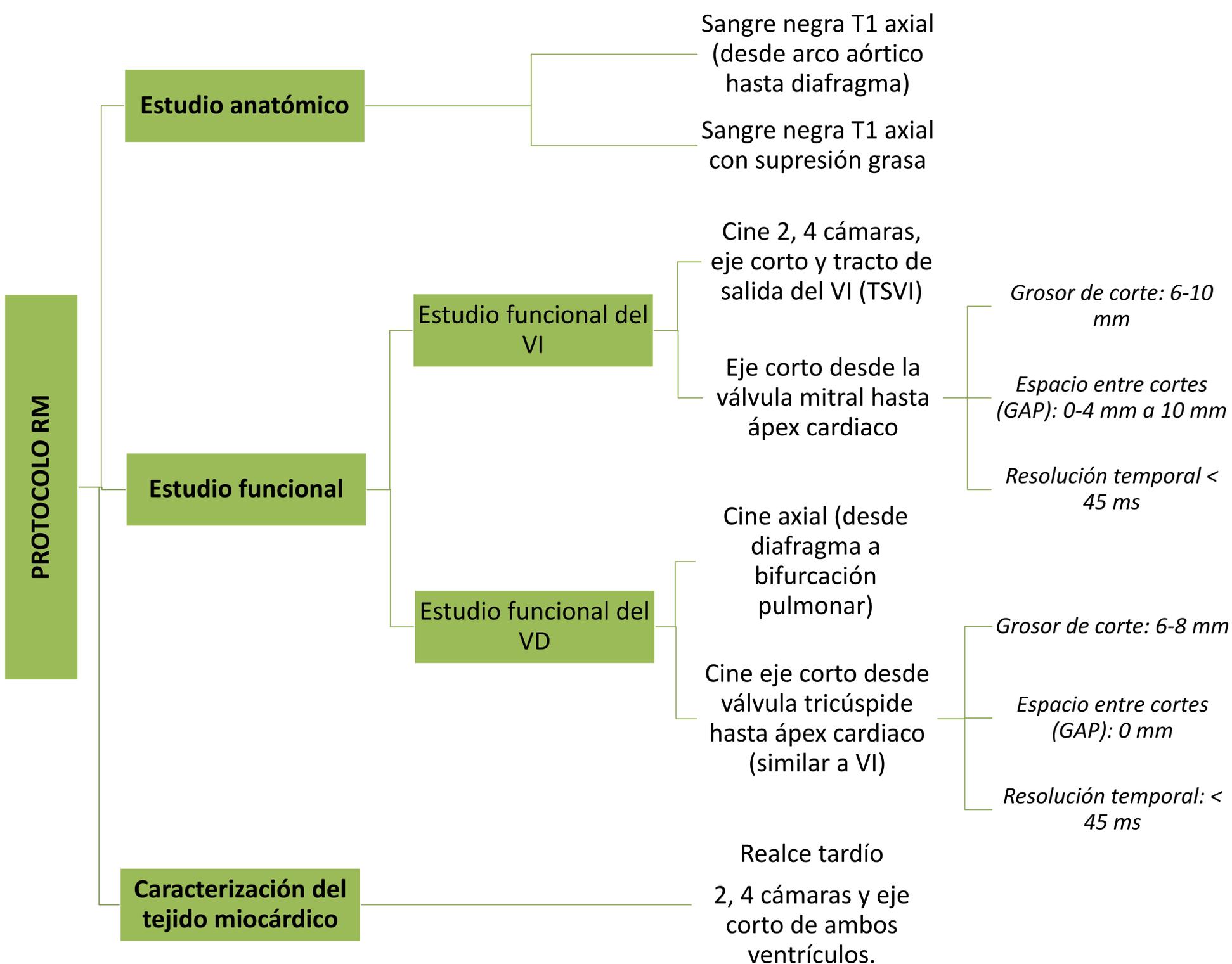


\* VTDVD (VDF): Volumen telediastólico del ventrículo derecho

\*\* FEVD: Fracción de eyección del ventrículo derecho

## Revisión del tema

La RMc puede considerarse el estándar de referencia para la evaluación de la morfología y función del VD en la DAVD. Los criterios Task-Force solamente contemplan alteraciones regionales o globales de la contractilidad del VD aunque existen otros hallazgos, no incluidos, que se presentan con frecuencia en estos pacientes y que son necesarios tener en cuenta en la evaluación final.



## Revisión del tema

### ***Alteraciones de la contractilidad (incluidas en Task-Force 2010):***

Se prefiere evaluar las alteraciones de la contractilidad en la pared de la región subtricuspídea ya que el VD distal (desde la banda moderadora hasta el ápex visto en eje largo) presenta patrones de contracción variables en el individuo normal.

- **Acinesia:** Falta de movimiento de un segmento.
- **Discinesia:** Movimiento anormal de un segmento que sobresale hacia fuera en sístole.
- **Disincronía:** Contracción regional que ocurre en diferentes tiempos.

El término microaneurisma se eliminó en la última revisión Task-Force de los criterios de RMc (sí presente en otras modalidades como la ecografía) y hace referencia a las áreas de acinesia o discinesia.



Discinesia



Disincronía

## Revisión del tema

### ***Alteraciones estructurales (no incluidas en Task-Force 2010)***

Existen hallazgos, no incluidos en los criterios, que podemos encontrar con cierta frecuencia en pacientes con DAVD:

- **Infiltración grasa miocárdica (casos nº 1 y nº 4):** La detección de grasa intramiocárdica presenta escasa reproducibilidad en los estudios de RMc, motivo por el cual se ha eliminado de los criterios Task-Force. La infiltración se inicia en el epicardio y se extiende hacia el endocardio. Las zonas con mayor afectación son: el infundíbulo, la pared libre del VD, trabéculas, banda moderadora y tabique interventricular. En el VI a menudo se infiltra la pared lateral subepicárdica, y según algunos estudios, se considera un hallazgo con alta especificidad para DAVD.
- **Adelgazamiento del VD:** Nunca debe utilizarse como criterio aislado pero suelen aparecer en combinación con otras alteraciones segmentarias de la contractilidad.
- **Dilatación del TSVD (caso nº 3)**

## Revisión del tema

### ***Realce tardío (no incluido en Task-Force 2010):***

El realce tardío (RT) es una secuencia suficientemente validada para la evaluación de la fibrosis miocárdica. Si partimos de la base de que la DAVD consiste en un remplazo fibro-adiposo del miocardio, el RT puede ayudarnos a detectar zonas alteradas. **Está presente hasta casi el 90 % de los pacientes con afectación del VD y 60 % con afectación del VI.**

La participación del VI suele presentarse en los segmentos inferior y lateral. La afectación del septo suele verse en más de la mitad de los pacientes con subtipo predominante izquierdo, mientras que la afectación septal es poco habitual en pacientes con subtipo clásico del VD.

No obstante, es necesario tener en cuenta que el RT no ha sido validado por el grupo Task-Force como criterio diagnóstico de DAVD (entre otros motivos, el escaso espesor del VD dificulta su valoración y existe un amplio diagnóstico diferencial de las áreas con RT).

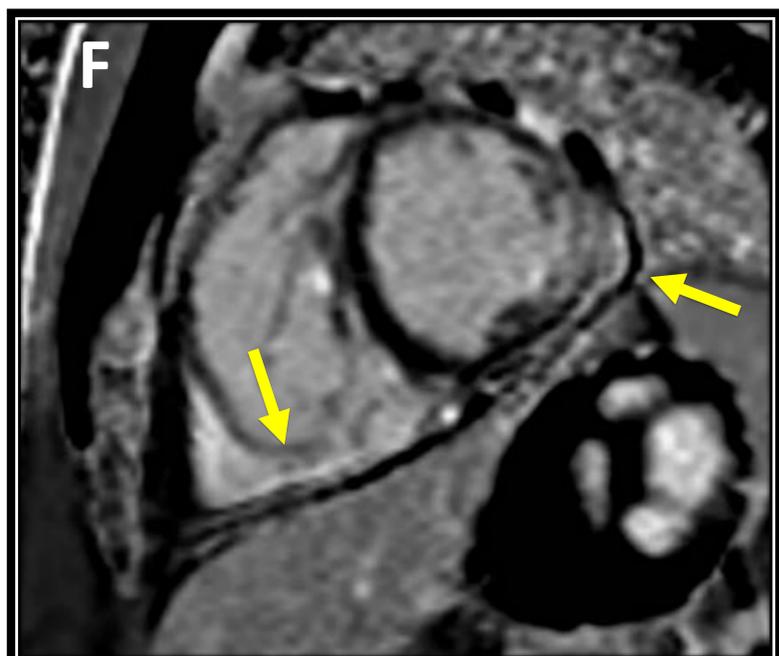
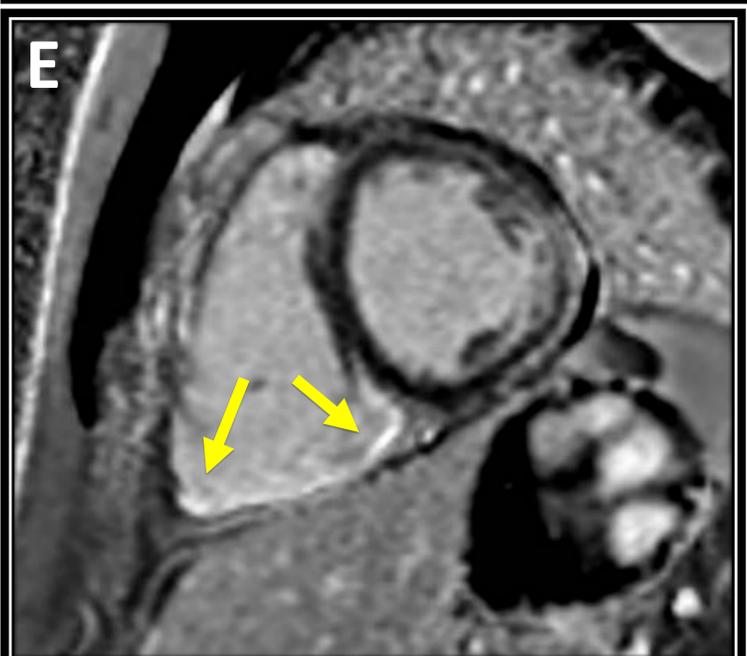
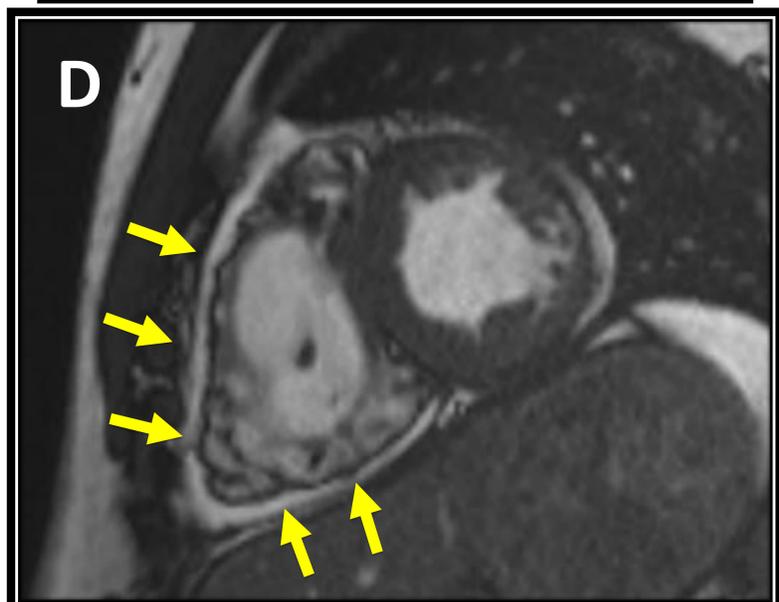
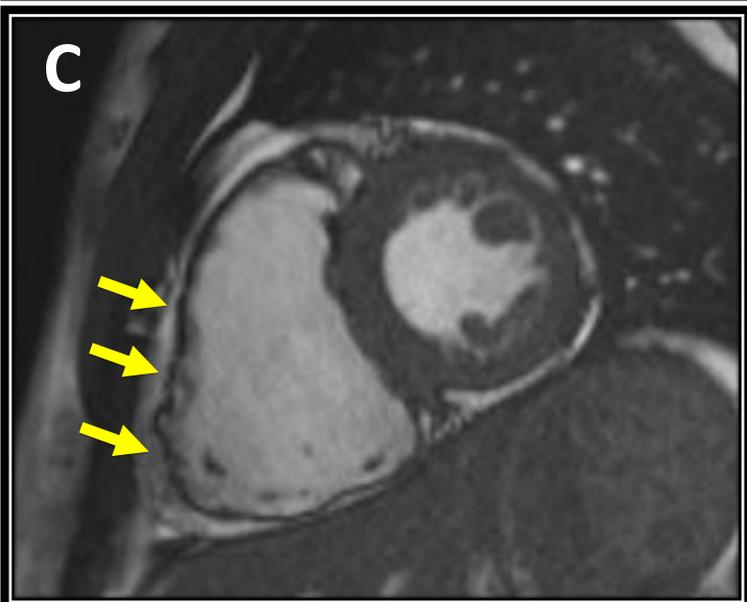
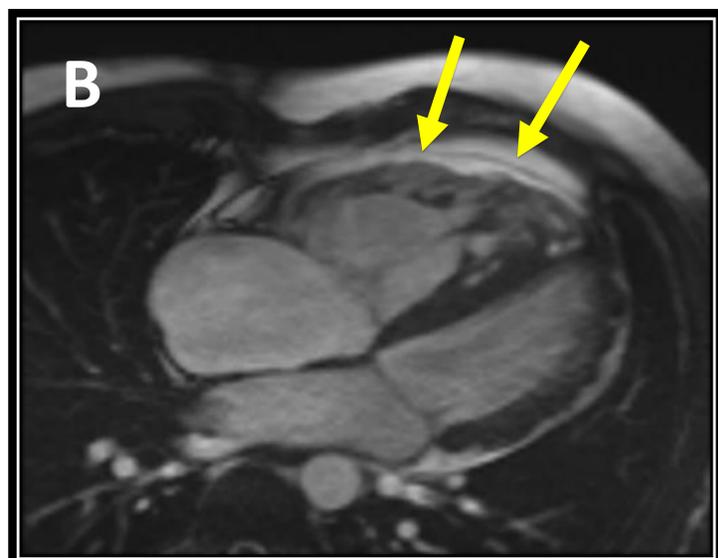
Por tanto, **el RT debe utilizarse como confirmación diagnóstica y como predictor pronóstico**, ya que los pacientes con RT presentan mayor probabilidad de arritmias ventriculares y disfunción del VD.

## Caso nº 1

- Varón de 31 años con muerte súbita recuperada. Abuela con muerte súbita a los 51 años.

- Spin Echo sangre negra T1 axial (fig. A). Eco de gradiente sangre blanca, cuatro cámaras (fig. B) y eje corto (figs. C,D). Realce tardío postcontraste eje corto (figs. E y F).

- Infiltración grasa del septo interventricular (fig. A). Marcada irregularidad de los segmentos laterales e inferiores del ventrículo derecho (figs. B-D). Adelgazamiento e irregularidad del contorno de la pared lateral del VI. Realce tardío subepicárdico en segmentos medios lateral e inferior del VI y segmentos inferiores del VD en relación con fibrosis (figs. E y F).

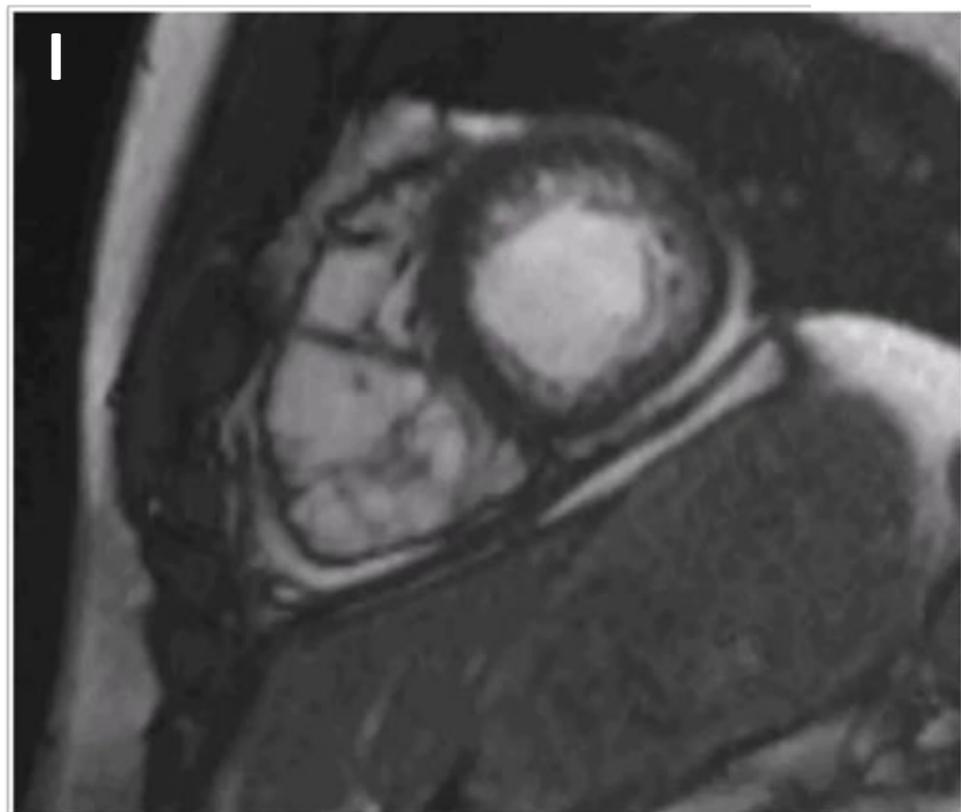
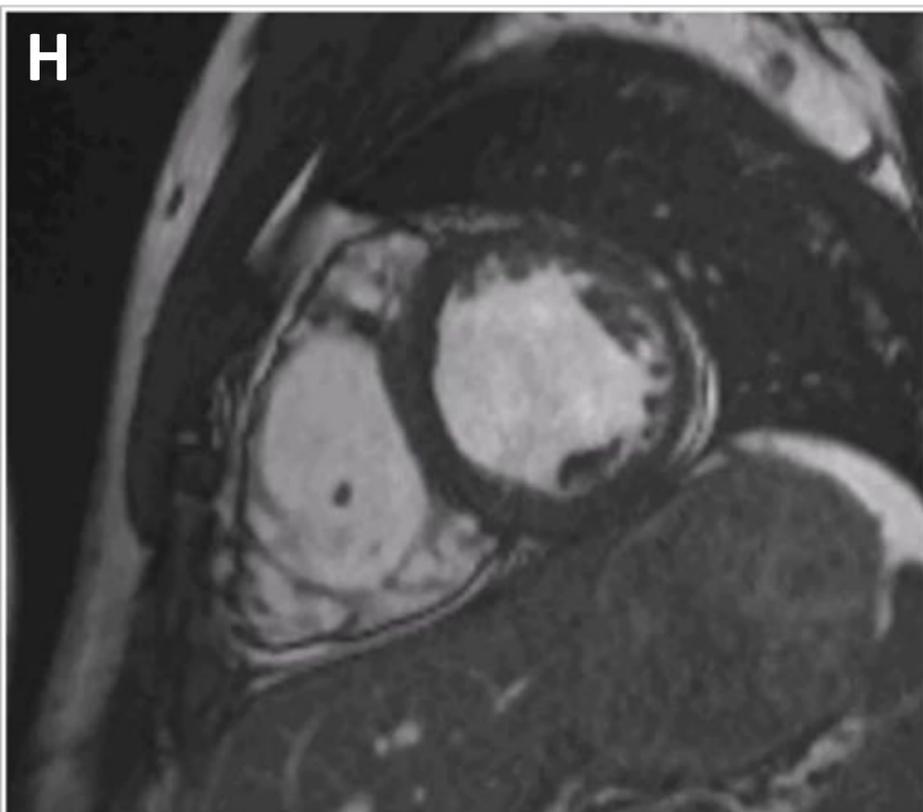
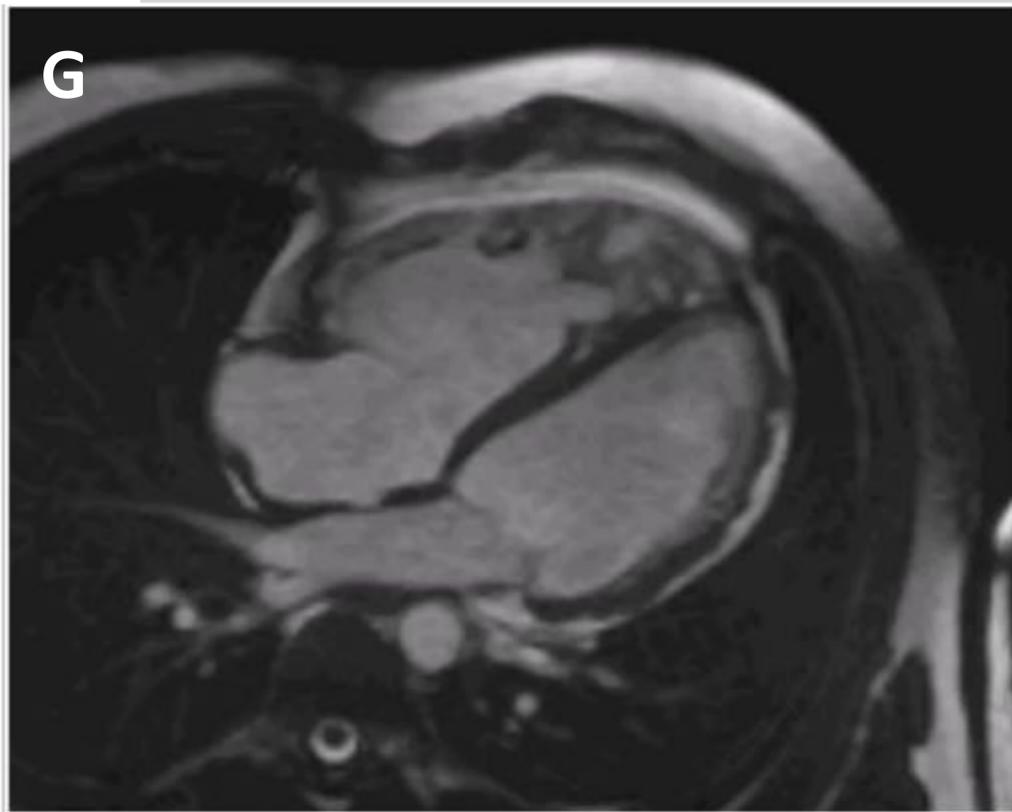


## Caso nº 1

***Varón de 31 años con muerte súbita recuperada. Antecedente de abuela con muerte súbita a los 51 años.***

Secuencias eco de gradiente cine cuatro cámaras (fig. G) y eje corto (figs H e I).

Disquinesia de la pared libre del VD



## Caso nº 1

***Varón de 31 años con muerte súbita recuperada.  
Antecedente de abuela con muerte súbita a los 51 años.***

- VDF indexado del VD: 121 ml/m<sup>2</sup>
- FEVD: 20 %

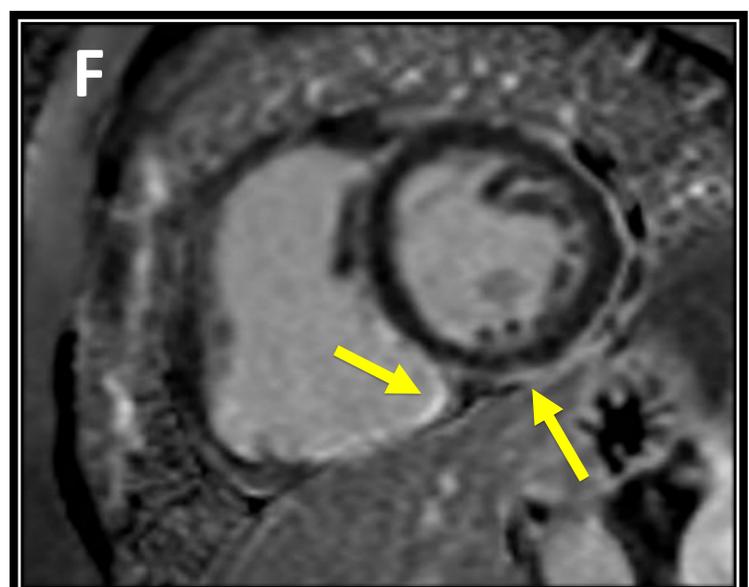
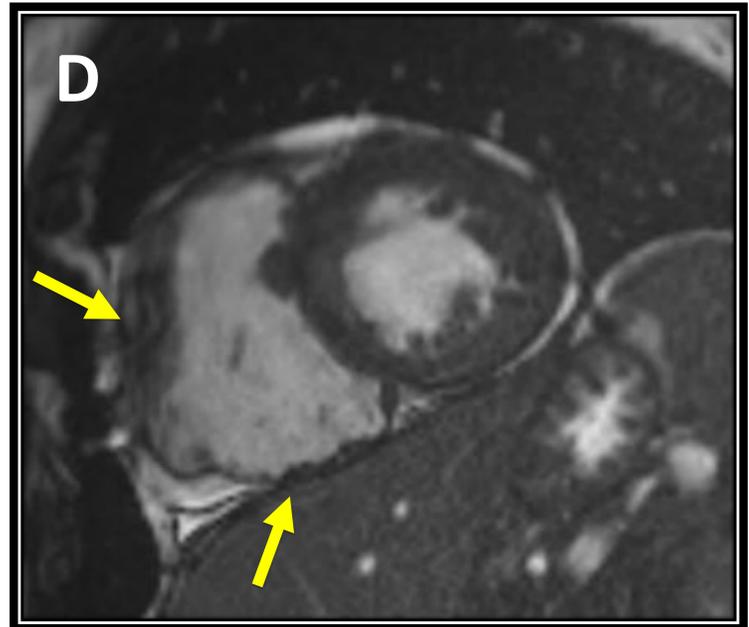
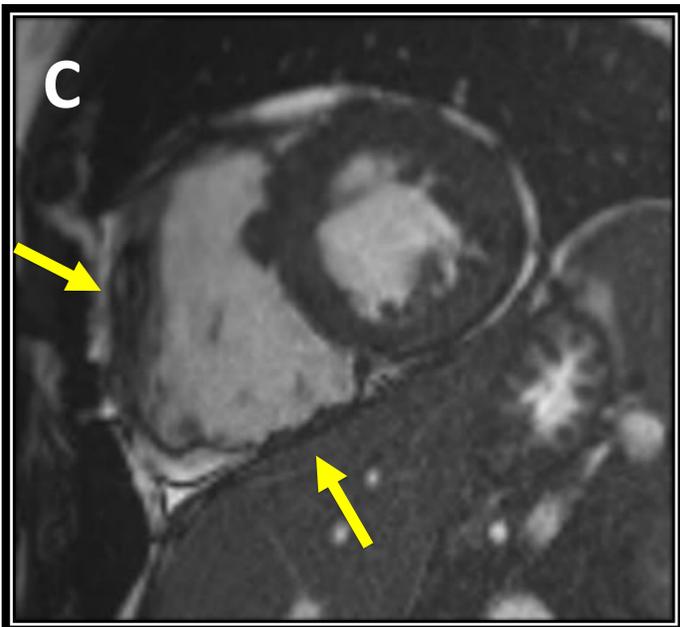
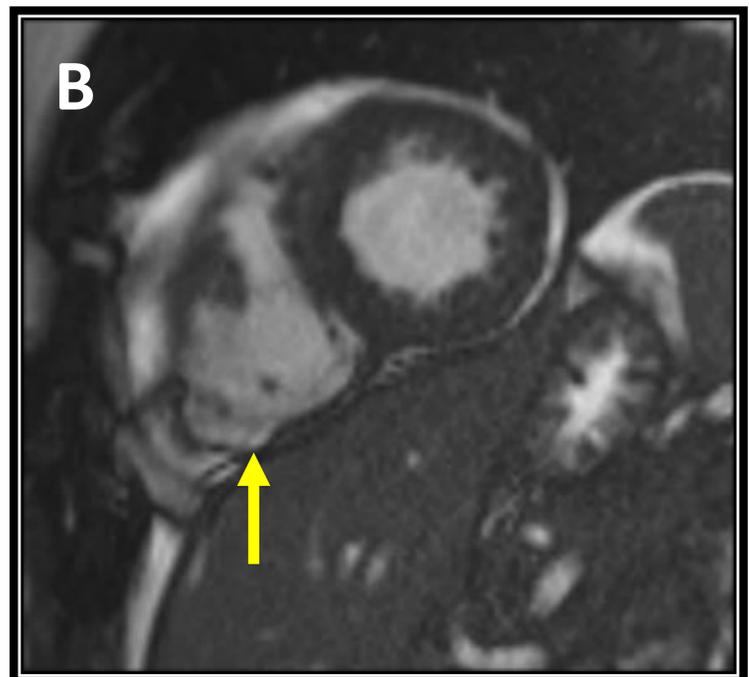
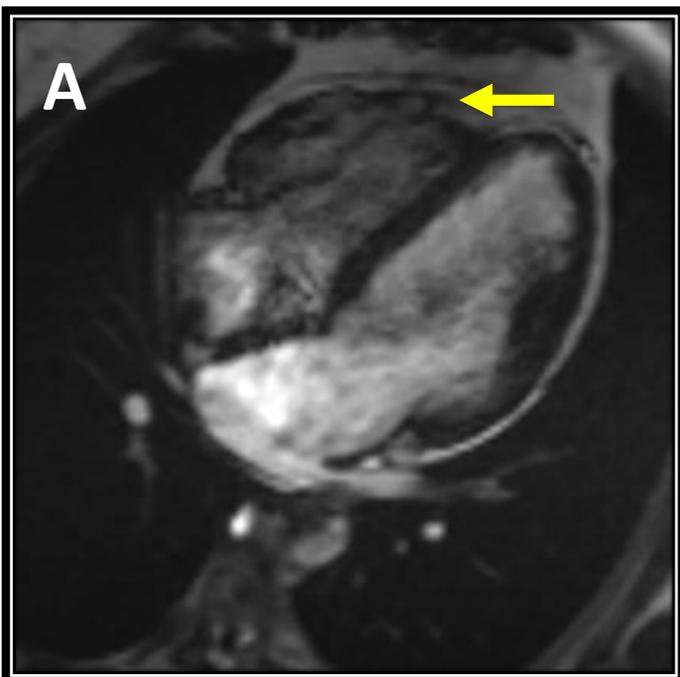
- ✓ 2 criterios mayores mediante RM
  - Disquinesia + VDF  $\geq$  110 ml/m<sup>2</sup>
  - Disquinesia + FEVD < 40%
- ✓ Datos de afectación del VI (infiltración grasa miocárdica y áreas de realce tardío subepicárdico, claramente no isquémicas que en el contexto sugieren afectación por DAVD).



**Diagnóstico definitivo de DAVD con  
afectación del VD y VI.**

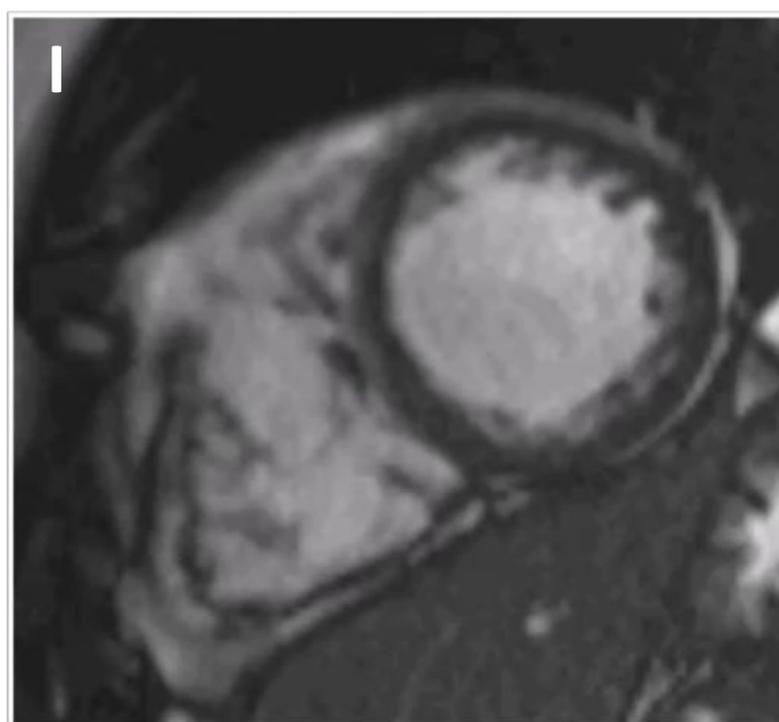
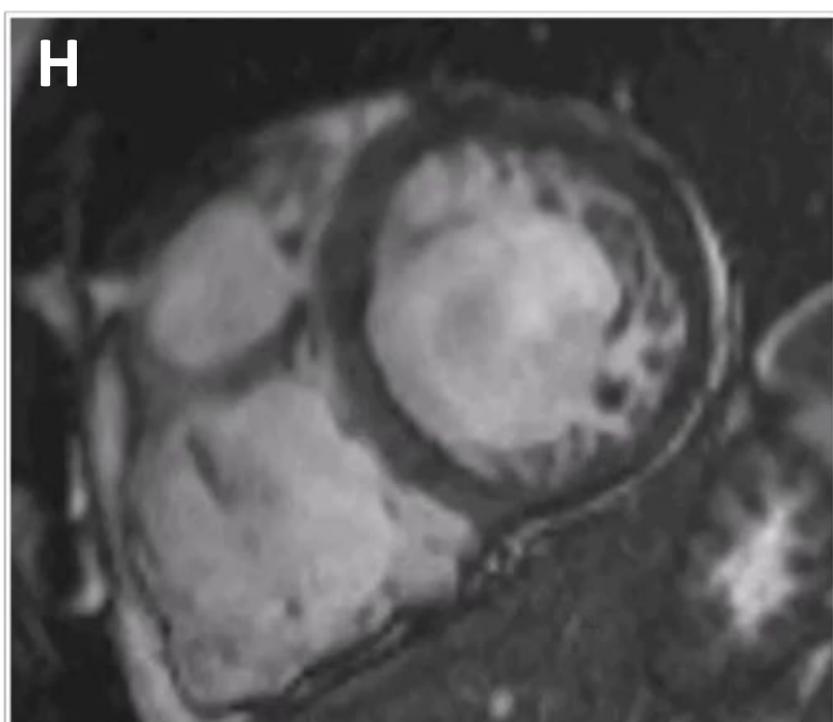
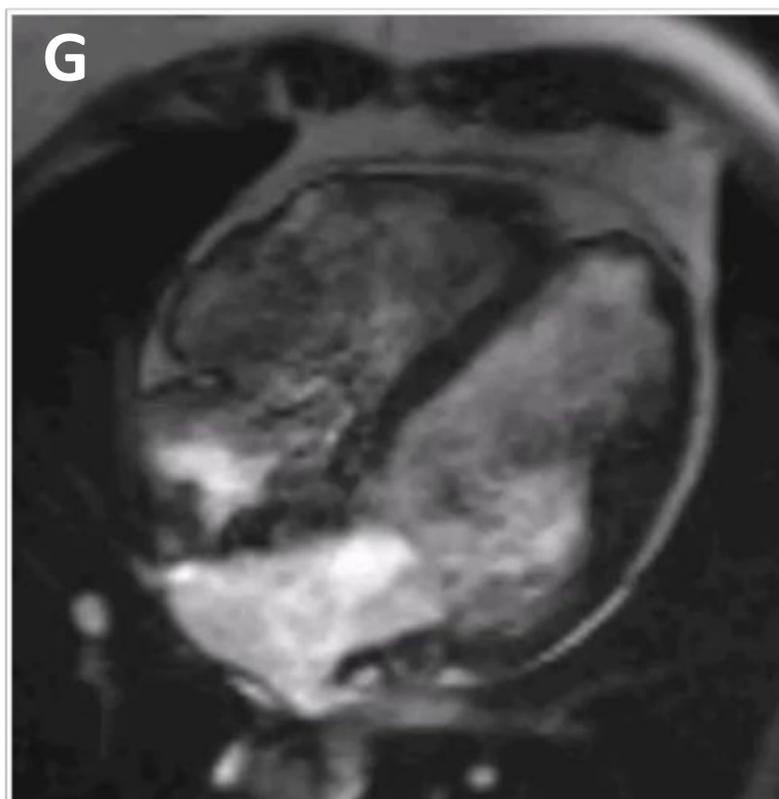
## Caso nº 2

- **Varón de 47 años con taquicardia ventricular**
- Eco de gradiente sangre blanca, cuatro cámaras (fig. A) y eje corto (figs. B-D). Realce tardío eje corto (figs. E y F).
- Irregularidad de la pared libre del VD (fig. A-D). Áreas de realce tardío en segmentos inferiores de la pared del VD y segmentos medios inferior y lateral del VI.



## Caso nº 2

- **Varón de 47 años con taquicardia ventricular.**
- Eco de gradiente cine, cuatro cámaras (fig. G) y eje corto (figs. H e I).
- Irregularidad de la pared y disquinesia en segmentos laterales e inferiores del VD.



## Caso nº 2

*Varón de 47 años con taquicardia ventricular.*

- VDF indexado del VD: 75 ml/m<sup>2</sup>
- FEVD: 35 %

- ✓ 1 criterio mayor mediante RM:
  - Disquinesia + FEVD < 40%
- ✓ 1 criterio mayor en estudio genético:
  - Variantes genéticas asociadas a DAVD: TTN p.8121R>W; DSP p.S1888Rfs\*8
- ✓ Datos de afectación de ambos ventrículos (realce tardío)



**Diagnóstico definitivo de DAVD con afectación del VD y VI.**

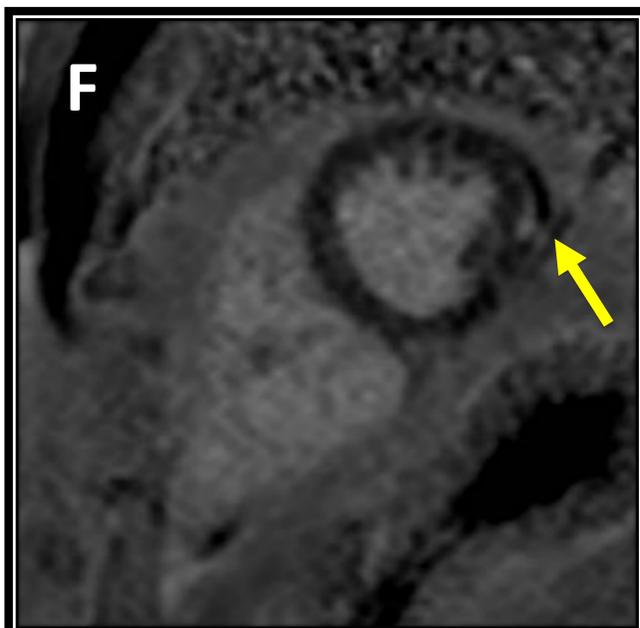
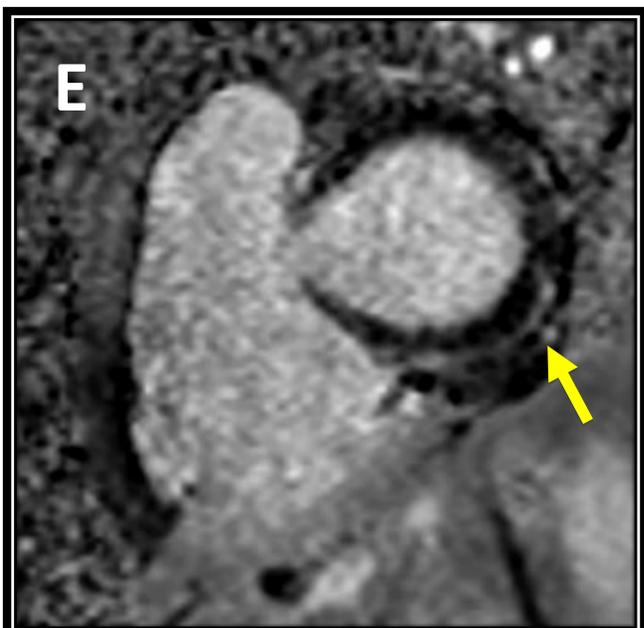
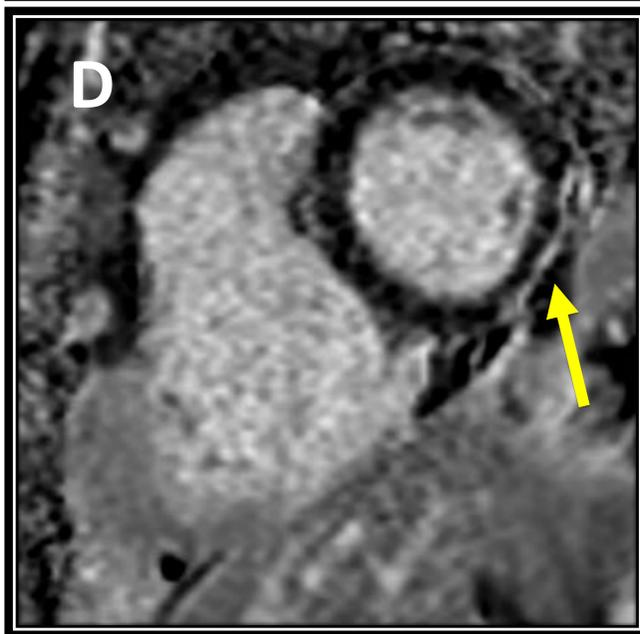
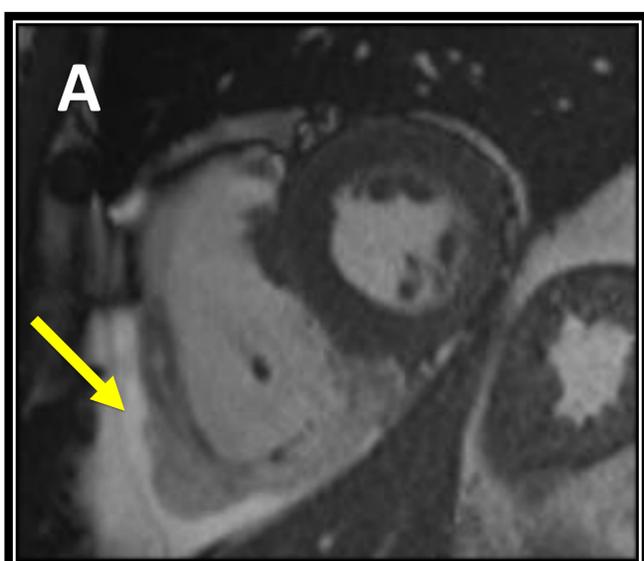
## Caso nº 3

- Varón de 50 años con síncope secundario a taquicardia con QRS ancho.

- Eco de gradiente sangre blanca eje corto (fig. A) y tracto de salida del VD (TSVD) (fig. B). Realce tardío postcontraste eje corto (figs. C-F).

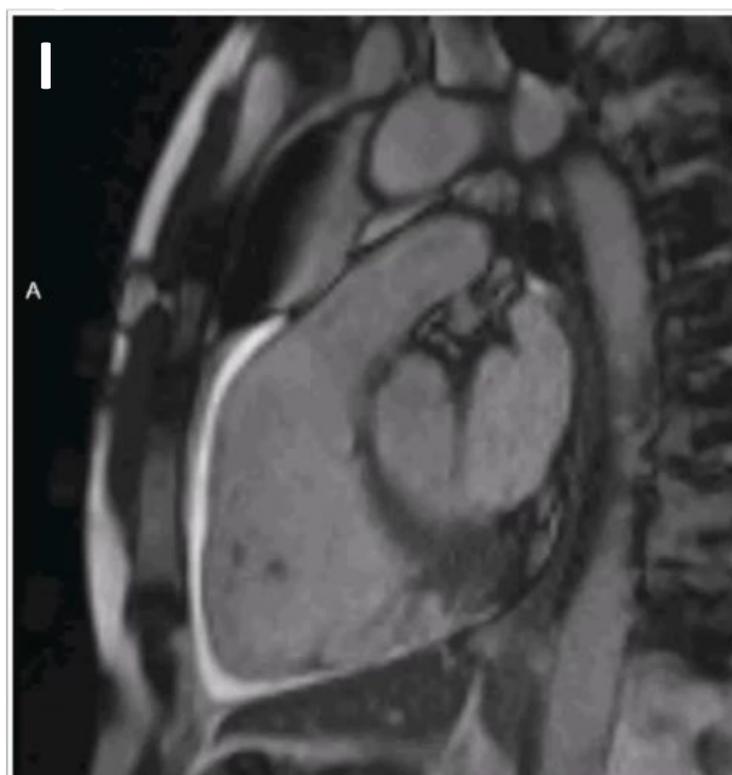
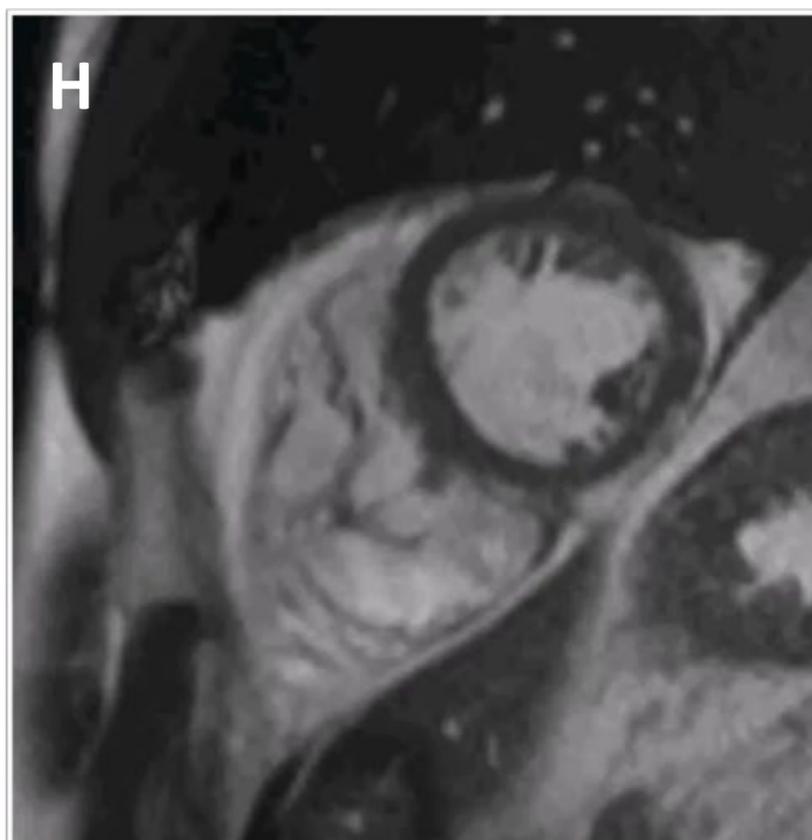
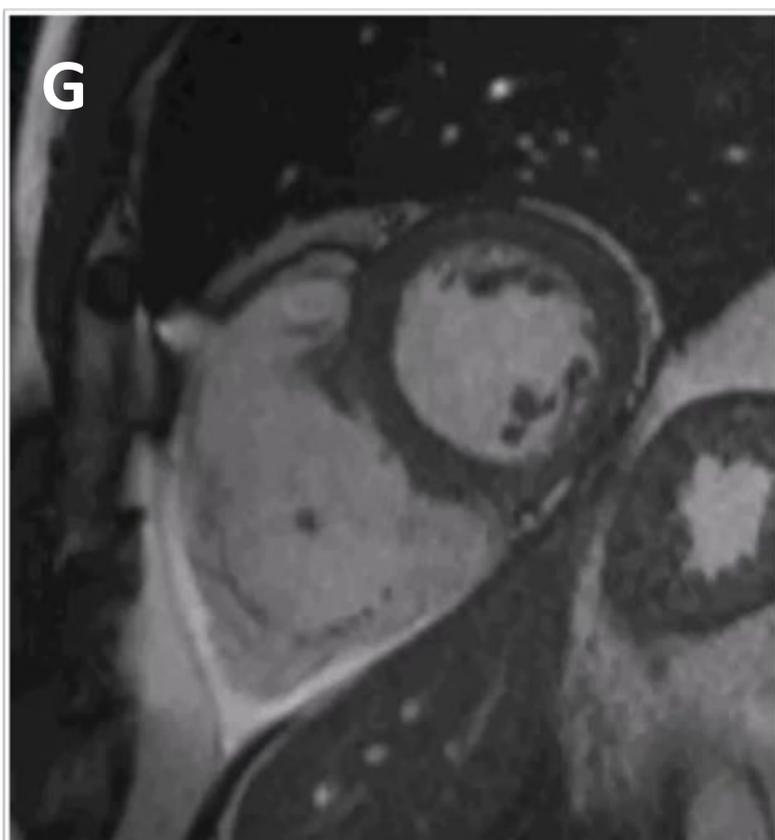
- Irregularidad de segmentos laterales e inferiores del VD (fig. A).

Dilatación del TSVD (fig. B). Retención de contraste en secuencias de realce tardío subepicárdico en segmentos lateral e inferior medio-apical del VI y más sutil en segmentos inferiores del VD en relación con fibrosis.



## Caso nº 3

- Varón de 50 años con síncope secundario a taquicardia con QRS ancho.
- Eco de gradiente cine eje corto (figs. G y H) y TSVD (fig. I).
- Disquinesia de segmentos laterales e inferiores medio apicales del VD. Dilatación del TSVD.



## Caso nº 3

*Varón de 50 años con síncope secundario a taquicardia con QRS ancho.*

- VDF indexado del VD: 121 ml/m<sup>2</sup>
- FEVD: 32 %

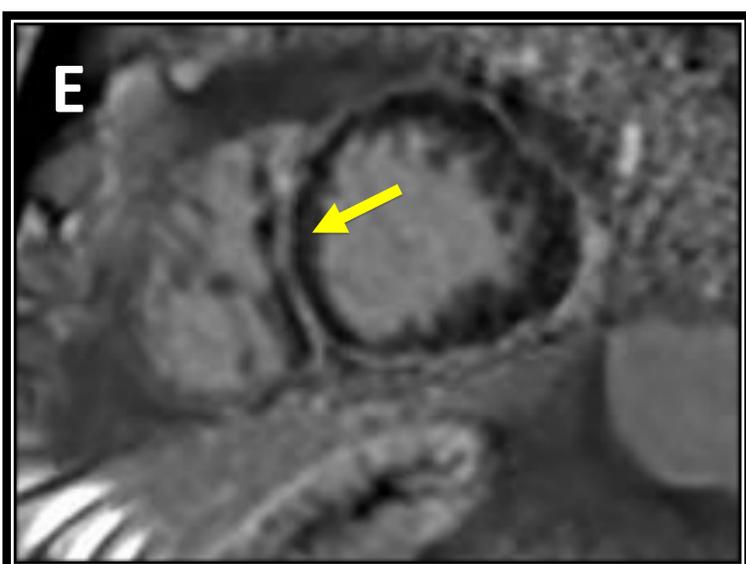
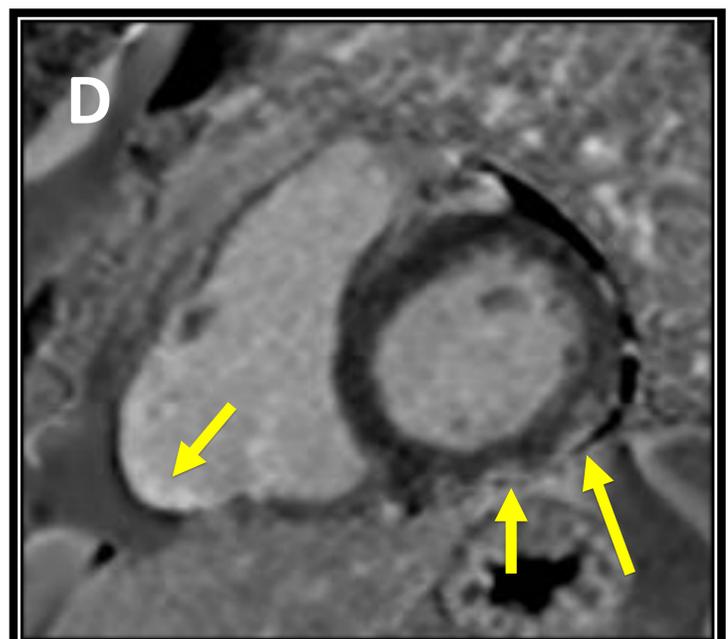
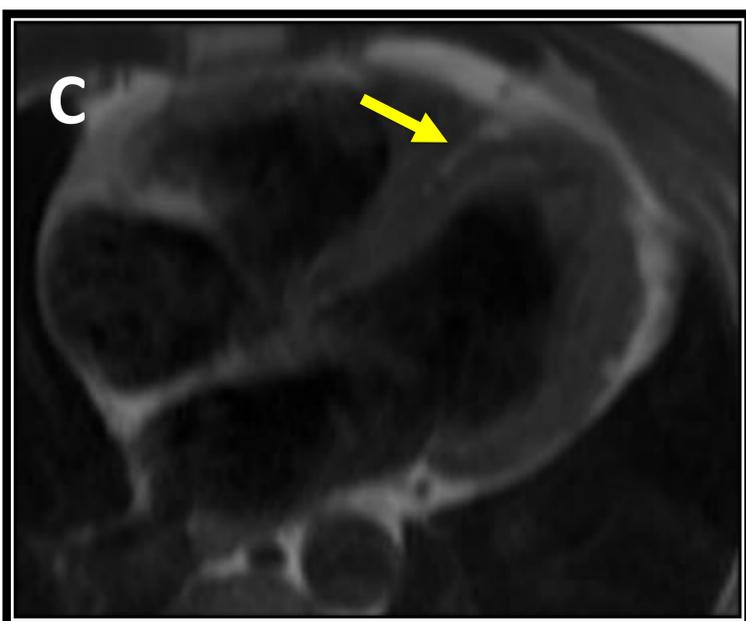
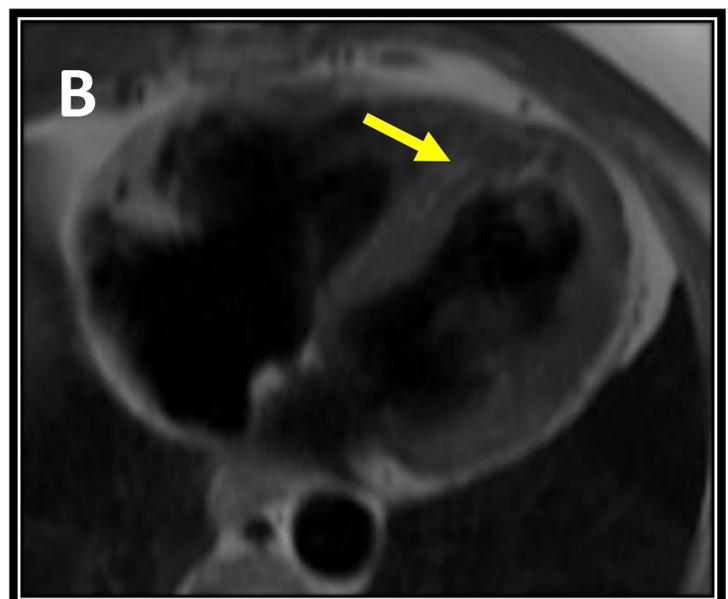
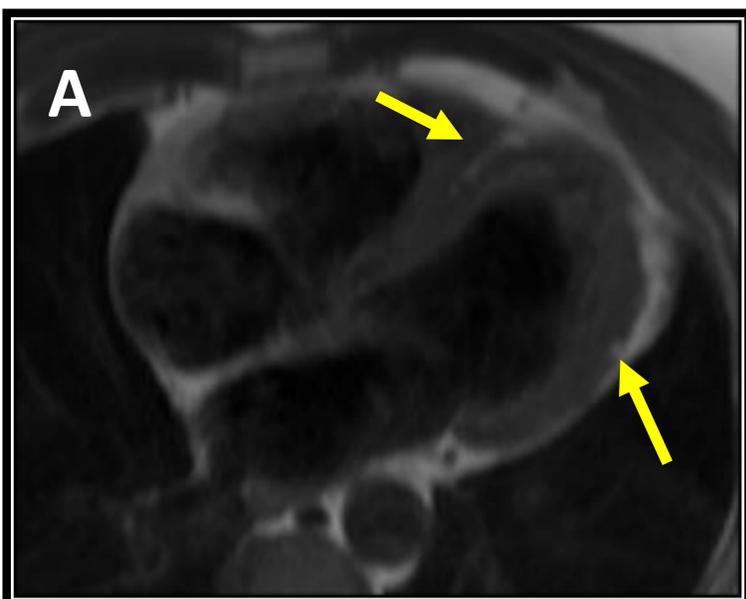
- ✓ 2 criterios mayores mediante RM
  - Disquinesia + VDF > 110
  - Disquinesia + FEVD < 40 %
- ✓ Datos de afectación del VD y VI (áreas de realce tardío subepicárdico que en el contexto sugieren afectación por DAVD).



**Diagnóstico definitivo de DAVD con afectación del VD y VI.**

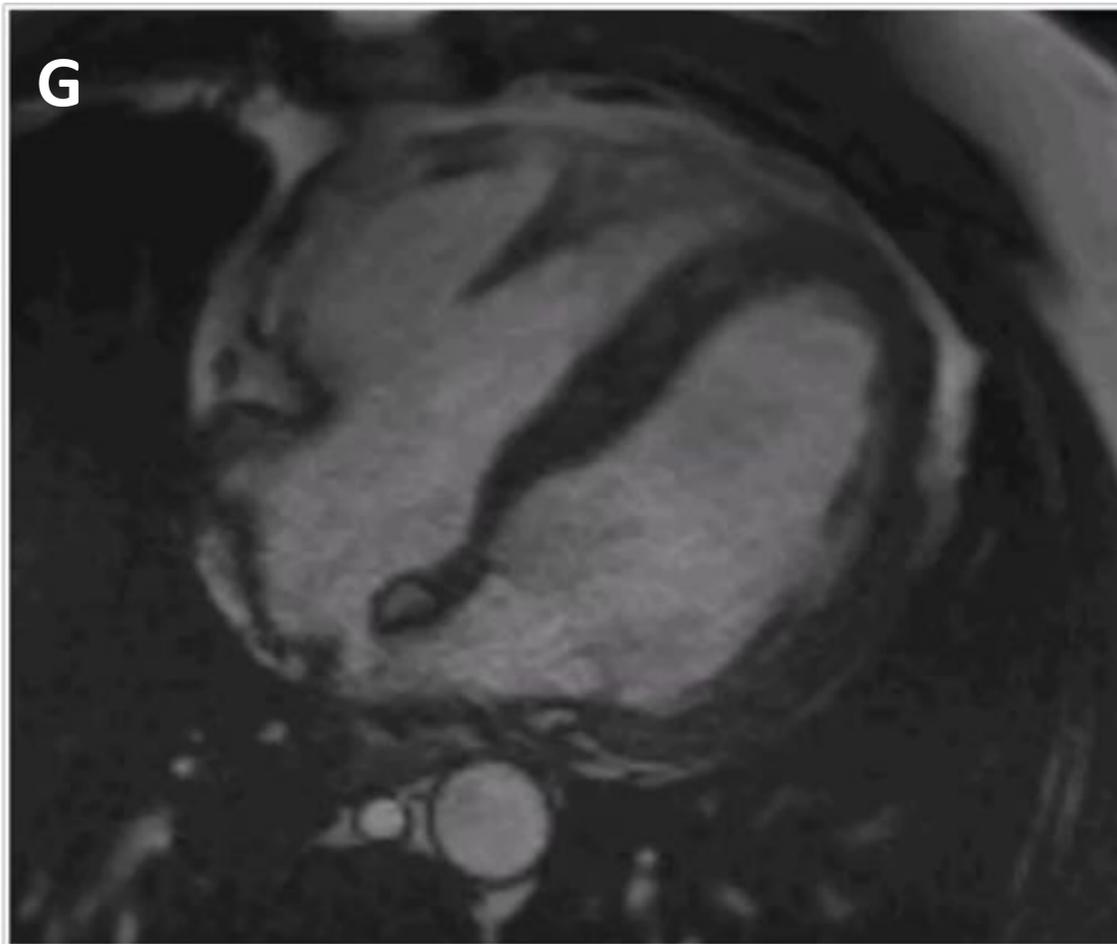
## Caso nº 4

- **Varón de 55 años asintomático, en estudio por familiar con DAVD.**
- Spin Echo sangre negra T1 axial (figs. A-C). Realce tardío postcontraste eje corto (figs. D-F).
- Infiltración grasa del septo interventricular apical y de la pared lateral del VI (figs. A-C). En secuencias de realce tardío se identifican áreas de fibrosis subepicárdica en segmentos medios inferiores del VI, septo interventricular y segmentos inferiores del VD (figs. D-F).



## Caso nº 4

- **Varón de 55 años asintomático, en estudio por familiar con DAVD.**
- Eco de gradiente cine cuatro cámaras (fig. G)
- Disincronía en segmentos basales del VD próximos al surco AV. Se aprecia claramente la infiltración grasa miocárdica del septo interventricular y de la pared lateral del VI.



## Caso nº 4

***Varón de 55 años asintomático, en estudio por familiar con DAVD.***

- VDF indexado del VD: 109 ml/m<sup>2</sup>
- FEVD: 37 %

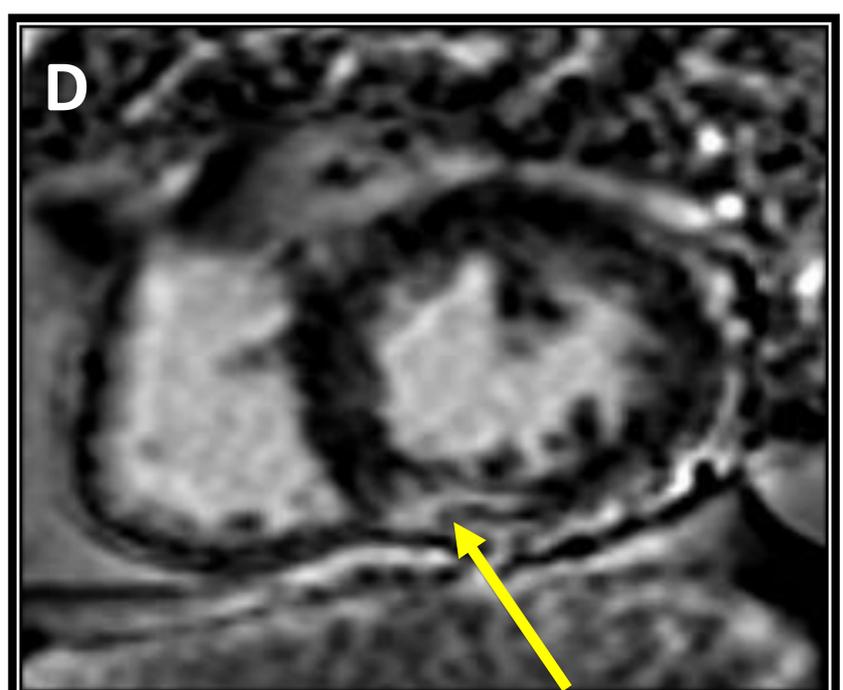
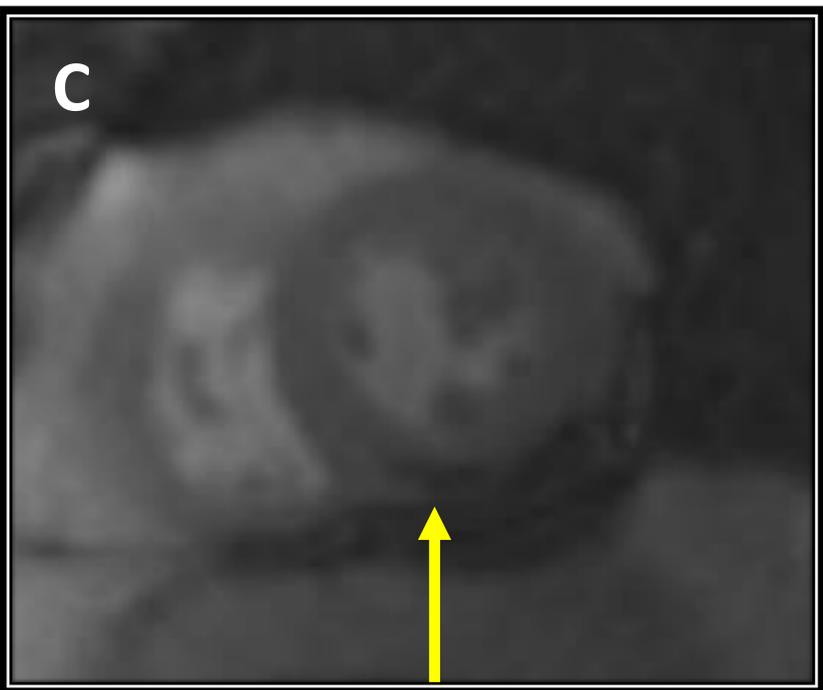
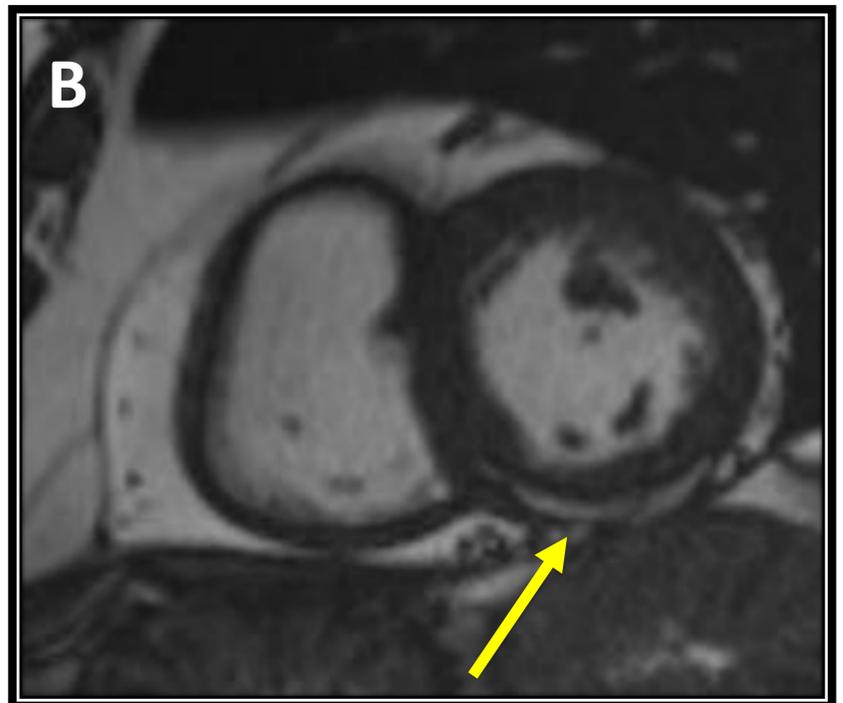
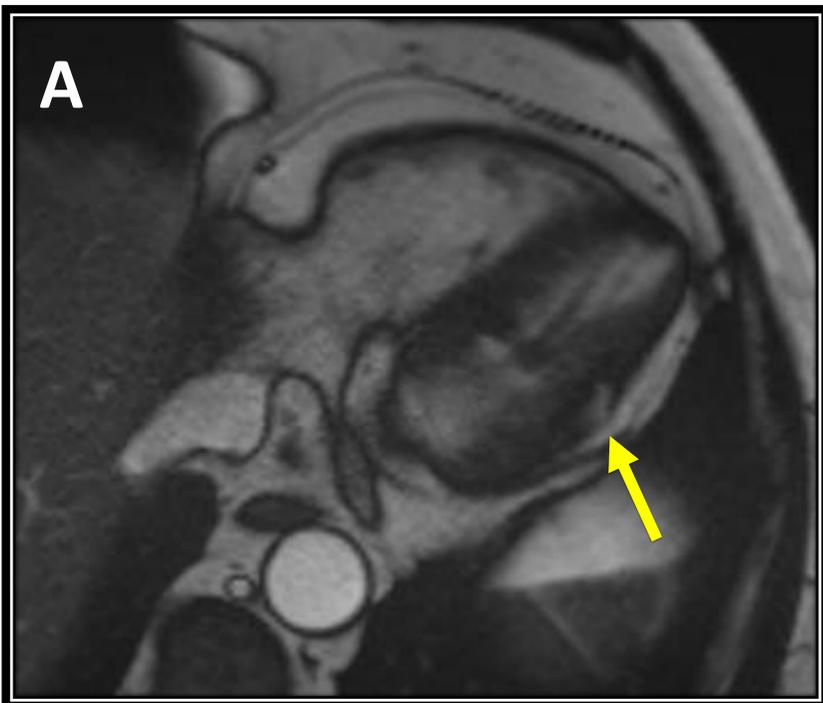
- ✓ 1 criterio mayores mediante RM
  - Disincronía + FEVD < 40 %
- ✓ 1 criterio menor mediante RM
  - Disincronía + VDF 100-110
- ✓ 1 criterio mayor en estudio genético
  - Gen asociado a DAVD: DSP p.S1888Rfs\*8
- ✓ Datos de afectación del VD y VI (áreas de infiltración grasa y realce tardío subepicárdico que en el contexto sugieren afectación por DAVD).



**Diagnóstico definitivo de DAVD con afectación del VD y VI.**

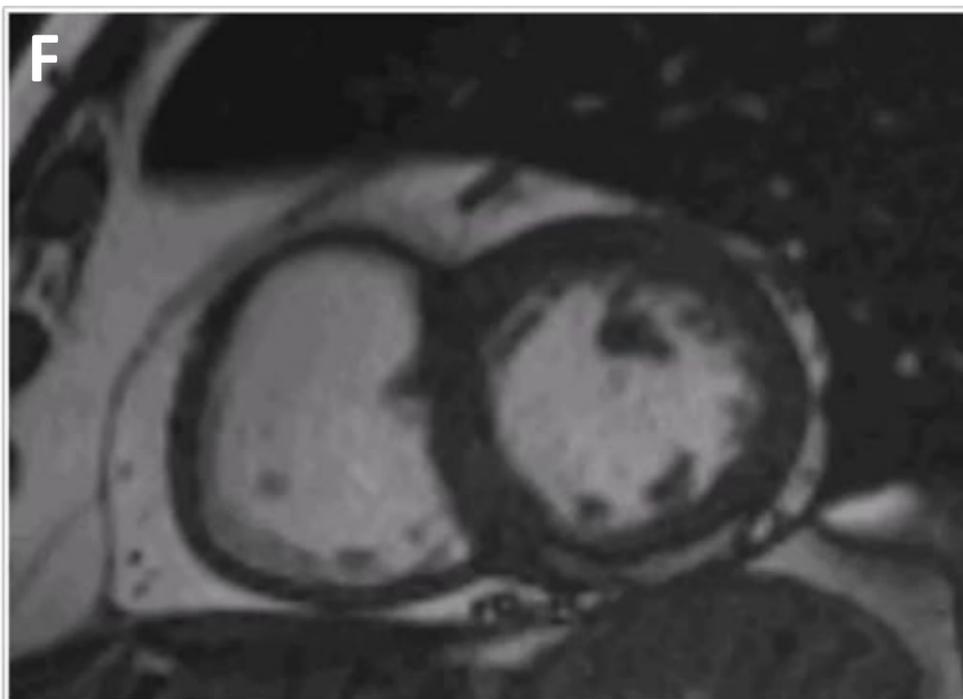
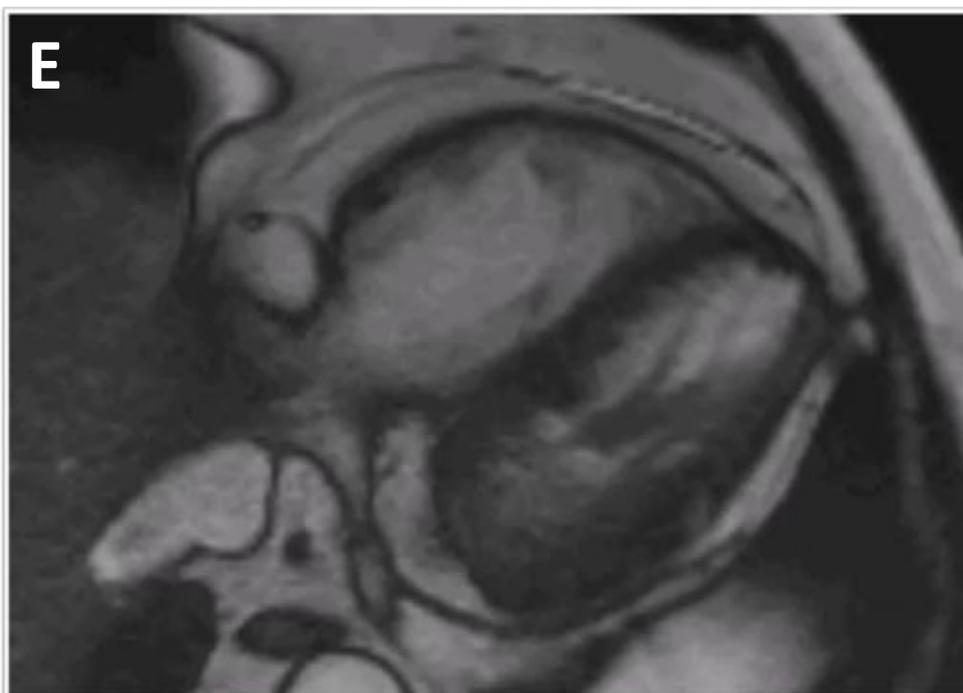
## Caso nº 5

- Varón de 77 años asintomático, en estudio por hijo con DAVD con afectación del VI.
- Eco de gradiente sangre blanca axial (fig. A) y eje corto (fig B). Perfusión de primer paso (fig. C) Realce tardío eje corto (fig. D).
- Infiltración grasa miocárdica (figs. A y B), defecto de perfusión (fig. C) y realce tardío en segmento medio inferior del VI



## Caso nº 5

- **Varón de 77 años asintomático, en estudio por hijo con DAVD con afectación del VI.**
- Eco de gradiente cine sangre blanca axial (fig. E) y eje corto (fig F)
- Infiltración grasa en segmento medio-inferior del VI. No se observan alteraciones segmentarias de la contractilidad.



## Caso nº 5

- *Varón de 77 años asintomático, en estudio por hijo con DAVD con afectación del VI.*

- VDF indexado del VD: 54 ml/m<sup>2</sup>
- FEVD: 49 %

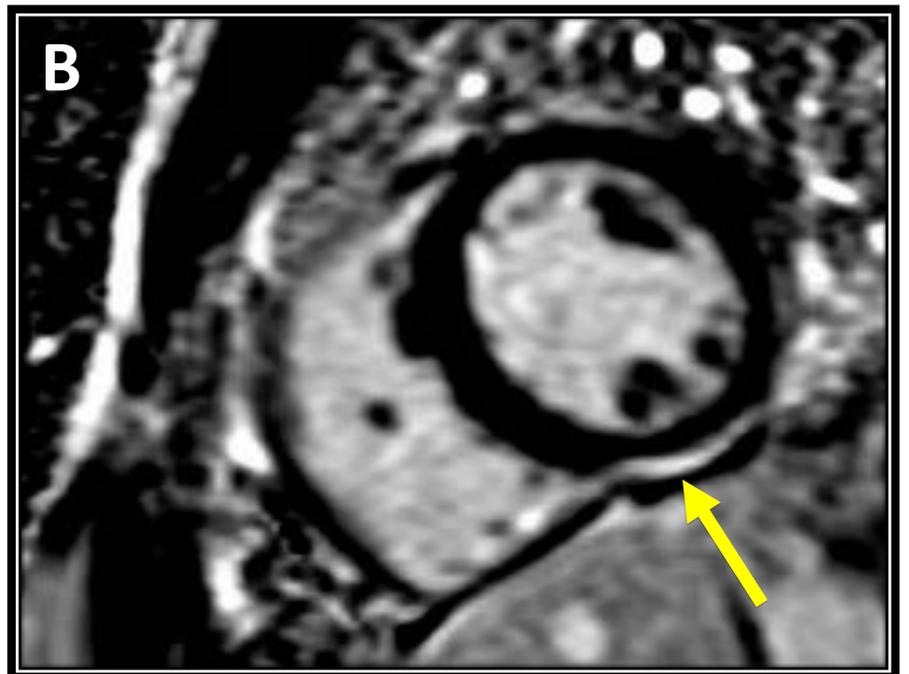
- ✓ 1 criterio mayor en estudio genético
  - Positivo a gen Desmoplakina (DSP NP\_004406.2:p.Gln1667Hisfs\*14, NM\_004415.2:c.5001delG NC\_000006.11:g.7581424delG
- ✓ 1 criterio mayor en antecedentes familiares
  - Familiar de 1º grado con DAVD confirmada
- ✓ Datos de afectación del VI (áreas de infiltración grasa, defecto de perfusión y realce tardío subepicárdico).



**Diagnóstico definitivo de DAVD con afectación solamente del VI.**

## Caso nº 6

- **Varón de 16 años asintomático, en estudio por madre con DAVD.**
- Realce tardío eje corto (figs. A y B).
- Realce tardío subepicárdico en segmentos medios lateral e inferior del VI en relación con fibrosis. Resto del estudio normal.



## Caso nº 5

*- Varón de 16 años asintomático, en estudio por madre con DAVD.*

- VDF indexado del VD: 87 ml/m<sup>2</sup>
- FEVD: 50 %

- ✓ 1 criterio mayores en estudio genético
  - Positivo TTN p.8121R>W y DSP p.S1888Rfs\*8
- ✓ 1 criterio mayor en antecedentes familiares.
  - Familiar de 1º grado con DAVD confirmada
- ✓ Datos de afectación del VI (realce tardío subepicárdico en relación con fibrosis).



**Diagnóstico definitivo de DAVD con afectación solamente del VI.**

## Conclusión

La displasia ventricular es una entidad frecuente de arritmias y muerte súbita en pacientes jóvenes y atletas.

La RM juega un papel fundamental en el diagnóstico de esta patología potencialmente mortal. Por ello, es muy importante conocer a fondo los criterios “clásicos” Task-Force, así como los hallazgos menos típicos, aunque no poco frecuentes, de afectación del ventrículo izquierdo.

## Referencias

1. Te Riele A, Tandri H, Bluemke D. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC): cardiovascular magnetic resonance update. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. 2014;16(1).
2. Saguner A. Arrhythmogenic ventricular cardiomyopathy: A paradigm shift from right to biventricular disease. *World Journal of Cardiology*. 2014;6(4):154.
3. Berte B, Denis A, Amraoui S, Yamashita S, Komatsu Y, Pillois X et al. Characterization of the Left-Sided Substrate in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology*. 2015;:CIRCEP.115.003213.
4. Izgi C, Mohiaddin R. Role of cardiovascular magnetic resonance in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia with left ventricular involvement. *Anadolu Kardiyoloji Dergisi/The Anatolian Journal of Cardiology*. 2012;.
5. Calkins H, Tandri H. Left Ventricular Involvement in ARVD/C. *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology*. 2015;8(6):1311-1312.
6. Tavano A, Maurel B, Gaubert J, Varoquaux A, Cassagneau P, Vidal V et al. MR imaging of arrhythmogenic right ventricular dysplasia: What the radiologist needs to know. *Diagnostic and Interventional Imaging*. 2015;96(5):449-460.