Cardio-imaging

Casos clínicos basados en imagen cardiovascular

Coordinador: Dr. Edgar Fuentes Molina

REVISTA
COSTARRICENSE
DE CARDIOLOGÍA

PRÓLOGO

Cardio-imaging es una sección de la Revista Costarricense de Cardiología, orientada a la difusión de casos clínicos en los cuáles la imagen cardiovascular ha demostrado un papel preponderante en el diagnóstico, pronóstico y/o terapéutica de una determinada patología cardíaca. Además, está diseñada para la difusión de imágenes cardíacas de gran interés, ya sea por la aplicación de nuevas técnicas, por la rareza de la patología, por la dificultad en obtenerlas, o simplemente por el hecho de ser un buen ejemplo para otros colegas con situaciones clínicas similares. Siendo el pilar fundamental la ecocardiografía (y sus múltiples variantes), esta sección está abierta a casos que involucren el uso de la tomografía cardíaca, la resonancia magnética cardíaca, la medicina nuclear cardiológica y la hemodinamia.

Imagen multimodalidad en miocardiopatía hipertrófica

Caso #2, Setiembre 2019 (Edición 20 Aniversario RCC)

Dr. Edgar Fuentes Molina¹

1. Cardiólogo, Ecocardiografista, Máster en Ecocardiografía Transesofágica, Fellow de Ecocardiografía ECOSIAC, Hospital San Juan de Dios, Hospital Clínica Bíblica.

Abreviaturas: VI: ventrículo izquierdo; MCH: miocardiopatía hipertrófica; RMC: resonancia magnética cardíaca; VD: ventrículo derecho.

Palabras clave: Miocardiopatía hipertrófica, resonancia magnética cardíaca, strain, realce tardío con gadolinio.

El caso trata de un paciente masculino de 41 años, sin antecedentes patológicos de relevancia, quien presenta al menos 2 cuadros sincopales relacionados con el esfuerzo. Como parte de los estudios iniciales, se le realiza un electrocardiograma que demuestra anomalías inespecíficas en la repolarización de las derivaciones precordiales derechas y transitoriales (ver resumen del caso en la figura 1). En vista de tales hallazgos, se le realiza un ecocardiograma transtorácico.

El ecocardiograma transtorácico demostró los siguientes hallazgos: hipertrofia ventricular izquierda septal asimétrica (con grosor máximo a nivel medio-septal de 28 mm Hg) (ver figura #2), con extensión a la porción derecha del septum interventricular y el ápex del VD (ver video #1), el cual se encontraba obliterado; la fracción de eyección del VI es supranormal; no se documenta obstrucción dinámica del TSVI ni medio-ventricular, tanto en reposo como post-maniobra de Valsalva. Tampoco se documentan anomalías estructurales significativas de la válvula mitral, ni de la implantación de los músculos papilares. Llamativamente, el aspecto del septum interventricular no es uniforme, y muestra zonas

hiperecogénicas (ver video #2), hallazgo sugestivo, pero no específico de fibrosis y/o "disarray" subyacente; coincidentemente el análisis de strain longitudinal en esa zona muestra valores reducidos (ver videos #3, #4, #5, y figura #3), lo cual va en relación con una distorsión significativa de la ultraestructura de la miofibrilla, que igualmente podría corresponder a un subrogante de fibrosis miocárdica focal. El diagnóstico ecocardiográfico fue: miocardiopatía hipertrófica septal asimétrica no obstructiva, con extensión al ápex del VD.

Con base en el cuadro clínico, y los hallazgos del ecocardiograma, se solicitó un estudio "Holter" de 48 horas, con el fin de definir con mayor exactitud el perfil de riesgo de muerte súbita en este paciente, y establecer las medidas terapéuticas a seguir. Dicho estudio demostró ectopia ventricular frecuente, con algunas dupletas y tripletas, sin lograr documentar taquicardia ventricular.

Se decide por lo tanto, la realización de una resonancia magnética cardíaca con contraste (gadolinio), con el fin de establecer con mayor exactitud la caracterización tisular miocárdica. Los hallazgos son los siguientes: se corrobora el

patrón asimétrico de la hipertrofia del VI (compromiso septal, anterior y ápex del VD), así como la ausencia de trastornos de contractilidad, y la preservación de la fracción de eyección del VI (ver videos #6, #7, y figura #4); las secuencias de realce tardío con gadolinio (10 minutos post-administración) demuestran la acumulación persistente del medio de contraste en la zona del septum interventricular en grado significativo (ver figuras #5 y #6), hallazgo en relación con fibrosis focal.

Llamativamente, hay una adecuada correlación entre los hallazgos de caracterización tisular derivados tanto de la resonancia magnética cardíaca, como de la evaluación de strain longitudinal mediante ecocardiografía; además la resonancia permitió establecer un mayor grosor septal respecto al estimado por ecocardiografía (32 vs 28 mm), evidenció el compromiso adicional de la pared anterior, y sobre todo, objetivizó la presencia de fibrosis septal (en el área de mayor hipertrofia), previamente sospechada mediante la ecocardiografía.

En base a los hallazgos obtenidos, y el perfil clínico del paciente, se decidió la colocación de un desfibrilador automático implantable, como medida de prevención primaria de muerte súbita.

PARA RECORDAR

- La miocardiopatía hipertrófica es una patología con expresión fenotípica variable, y presentación clínica diversa; por lo tanto se debe de sospechar en personas con sintomatología cardíaca y poca probabilidad de enfermedad coronaria.
- La presencia de síncope inexplicado en un paciente con un electrocardiograma patológico, es indicación de un ecocardiograma, para descartar o confirmar la presencia de cardiopatía estructural.

- 41 años
- #2 síncope
- EKG anormal

Figura 1. Resumen del caso.

- La ecocardiografía transtorácica es la primera y principal técnica de imagen para el tamizaje diagnóstico de la miocardiopatía hipertrófica; además tiene valor pronóstico y es importante desde el punto de vista de decisiones terapéuticas.
- La resonancia magnética cardíaca con contraste es una técnica de imagen con una gran exactitud para la estimación de la fracción de eyección del VI, volúmenes ventriculares y espesores parietales; sin embargo uno de los aspectos más importantes de la técnica es la de permitir la caracterización tisular del miocardio, y definir cualitativa y cuantitativamente la presencia de fibrosis focal, hallazgo de gran relevancia desde el punto de vista terapéutico y pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

1. Echocardiographic strain in hypertrophic cardiomyopathy and hypertensive left ventricular hypertrophy. *Echocardiography*. 2019 Feb;36(2):257-265. doi: 10.1111/echo.14222. Epub 2018 Dec 18.
2. Ventricular twist and strain in hypertrophic cardiomyopathy: relation to exercise capacity Abozguia K, Nallur Shivu G, Ahmed I, et al. *Heart* 2009;95:71.
3. Echocardiography in Hypertrophic Cardiomyopathy: In with Strain, Out with Straining? Chun, Soohun et al. *Journal of the American Society of Echocardiography*, Volume 28, Issue 2, 204 – 209.
4. Cardiac Magnetic Resonance in Hypertrophic Cardiomyopathy. Andrew C.Y. To, Ashwat Dhillon, Milind Y. Desai *JACC: Cardiovascular Imaging* Oct 2011, 4 (10) 1123-1137; DOI: 10.1016/j.jcmg.2011.06.022

Figura 2. Ecocardiograma 2D, eje paraesternal largo. Se evidencia hipertrofia septal asimétrica severa, con grosor máximo de 28 mm.

Figura 3. Imagen de "bull's eye" de strain longitudinal 2D global y regional. Se demuestra la presencia de valores reducidos de deformación miocárdica en los segmentos basales y medios del septum interventricular y la pared anterior, hallazgo concordante con las zonas de mayor hipertrofia.

Figura 4. Fotograma de secuencia cine de resonancia magnética cardíaca, 4 cámaras. Se observa patrón asimétrico de la hipertrofia del ventrículo izquierdo, y medición del grosor máximo del septum (32 mm). Además se observa artefacto de adquisición en la pared lateral.

Figura 5. Secuencia de realce tardío con gadolinio, resonancia magnética cardíaca, eje largo. Se observa presencia de gadolinio en forma tardía en el septum interventricular anterior, en localización intramiocárdica (flechas rojas).

Figura 6. Secuencia de realce tardío con gadolinio, resonancia magnética cardíaca, eje de 2 cámaras. Presencia de realce tardío en la pared anterior hipertrofica, con compromiso subendocárdico, intramiocárdico y subepicárdico (flechas verdes).

Video 1. Ecocardiografía 2D, eje paraesternal largo modificado (tracto de entrada al ventrículo derecho). Se observa hipertrofia y obliteración de la porción apical del VD (flecha verde).

Video 2. Ecocardiografía 2D, eje paraesternal largo. Se señala el septum interventricular anterior, que muestra áreas de hiperecogenicidad junto con áreas de miocardio de aspecto usual, sugestivas de focos de fibrosis.

Video 3. Ecocardiografía 2D, eje de 3 cámaras (eje largo), strain longitudinal 2D. Se observa en forma gráfica y codificada en color, la disminución regional de la deformación longitudinal en la zona del septum interventricular anterior (zonas en color rosado), con compensación de los segmentos apicales (zonas en color rojo).

Video 4. Imagen paramétrica de análisis de strain longitudinal 2D global y regional (vista apical de 3 cámaras). Compromiso severo de los segmentos basal y medio del septum interventricular anterior.

Video 5. Ecocardiografía 2D, ejes apicales de 4, 2 y 3 cámaras, más “bull’s eye” de strain longitudinal 2D. Se observa correspondencia de las zonas hiperecogénicas del miocardio del septum interventricular (flechas verdes), con valores regionalmente disminuidos de strain longitudinal.

Video 6. Secuencia cine de resonancia magnética cardíaca, 4 cámaras. Se observa patrón asimétrico de hipertrofia del VI, con fracción de eyección normal, y compromiso hipertrófico del ápex del VD. Además, ausencia de insuficiencia mitral significativa y movimiento sistólico anterior mitral. También se observa artefacto de adquisición en segmento medio de pared lateral.

Video 8. Secuencia cine de resonancia magnética cardíaca, 2 cámaras. Se observa hipertrofia significativa de la pared anterior, con patrón asimétrico respecto a la pared inferior. Además, ausencia de insuficiencia mitral significativa y ausencia de trombos en orejuela izquierda.

Video 7. Secuencia cine “base-ápex” durante el primer paso de gadolinio, resonancia magnética cardíaca, eje corto secuencial. Se observa patrón asimétrico septal de la hipertrofia ventricular, así como obliteración del ápex del VD.