

Paciente con disfunción sistólica ventricular

15

C. Corros Vicente y C. Jiménez López-Guarch

INTRODUCCIÓN

El manejo y pronóstico de una miocardiopatía va a depender de su etiología. La prueba de imagen de elección en la valoración inicial de una miocardiopatía es la ecocardiografía ya que se trata de una técnica rápidamente disponible, con amplia experiencia en su realización, con resultados precisos y que permite realizar una valoración hemodinámica no invasiva. Desde hace ya unos años, la resonancia magnética cardíaca (RMC) se ha convertido en una técnica que proporciona una información robusta y valiosa complementaria a la obtenida con la ecocardiografía. Esta técnica tiene un gran impacto en el diagnóstico, en el manejo clínico y terapéutico de estos pacientes.

INDICACIÓN DE LA PRUEBA. ¿POR QUÉ HACER UNA RMC?

En un estudio de 45 a 60 minutos podemos evaluar con RMC una miocardiopatía. Debido a su gran resolución espacial y temporal, a la posibilidad de obtener imágenes en 3 dimensiones sin limitaciones relacionadas con el hábito corporal del paciente ni la anatómica torácica, esta técnica nos permite realizar un estudio morfológico, de cualquier estructura cardíaca, sin limitaciones en los planos espaciales.



La RMC es la técnica de referencia en la cuantificación de volúmenes de las cámaras cardíacas, estimación de masa y en determinación de la fracción de eyección de ambos ventrículos sin la necesidad de realizar asunciones geométricas, por lo que se trata del método más preciso y reproducible.

La naturaleza tridimensional de la RMC la convierte en una técnica especialmente útil en la valoración del ventrículo derecho debido a su mayor complejidad anatómica, con una mayor dificultad en la valoración con ecocardiografía y debido a su variabilidad morfológica. Además, la RMC nos permitirá valorar la presencia de patología valvular concomitante con las secuencias de contraste de fase.



Una característica única de la RMC es la precisión en la caracterización de tejidos mediante secuencias específicas que permiten valorar la presencia de edema miocárdico como las secuencias potenciadas en T2.

La administración de gadolinio y la posterior adquisición de secuencias de supresión de miocardio nos permiten valorar la presencia de captación tardía de contraste o presencia de realce tardío, que equivale a identificar zonas de fibrosis, necrosis o infiltración miocárdica. La caracterización tisular ha expandido significativamente el papel de la RMC en el estudio de pacientes con miocardiopatías, tanto a nivel diagnóstico como pronóstico, al tratarse de la única técnica no invasiva que nos proporciona esta información.



Los patrones de realce tardío nos ayudarán a la hora de realizar un diagnóstico diferencial entre distintas miocardiopatías.

Por una parte, podemos identificar un patrón típico de la cardiopatía isquémica donde el realce se extenderá desde el subendocardio hacia el epicardio (siguiendo típicamente el flujo coronario), además la distribución del realce en la miocardiopatía isquémica seguirá un territorio coronario concreto. En otras miocardiopatías la distribución del realce será intramiocárdica o subepicárdica con una distribución lineal o parcheada que no seguirá la distribución de un territorio coronario, aunque estos patrones no son específicos de una miocardiopatía en concreto, el tipo de patrón en conjunto con otros hallazgos como morfología ventricular, masa, disfunción ventricular, presencia o no de edema... integrado con los datos clínicos, antecedentes y genética, nos permiten llegar a un diagnóstico en la mayoría de casos.

¿CÓMO HACER UN ESTUDIO DE RM CARDÍACA?

Un estudio convencional comenzará con la adquisición de imágenes localizadoras, que son secuencias potenciadas en T1, realizadas en planos axiales, coronales o sagitales, que permiten valorar no sólo la estructura cardíaca y conexiones vasculares, sino que también permiten una evaluación de estructuras extracardiácas anatómicamente próximas.

En la práctica diaria un estudio convencional de miocardiopatía implicará una valoración cuantitativa de las cámaras cardíacas, así como la función ventricular. La valoración funcional se realizará con secuencias de cine en eje corto, 2, 3 y 4 cámaras para lograr una valoración integral que abarque todo el ventrículo con cortes de espesor variable entre 6 a 8 mm. Así podremos obtener una información precisa acerca de los volúmenes, masa y fracción de eyección. Las secuencias de cine más usadas son las llamadas *steady state free precession* (SSFP), que ofrecen un buen ratio ruido/contraste entre la sangre que se verá brillante comparada con el miocardio que se verá más oscuro.

En éstas los pulsos de inversión usados para suprimir la señal de la grasa y la sangre permiten un buen contraste entre el miocardio con edema y el normal.



Además de la valoración anatómica y funcional de las cavidades cardíacas, las secuencias potenciadas en T1 y T2 nos permitirán caracterizar el miocardio debido a las propiedades de relajación distintas para cada tejido como miocardio, grasa o agua. Las secuencias potenciadas en T2 son especialmente útiles para detectar la presencia de edema y, dentro de ellas, las secuencias más usadas son las STIR (*triple inversion-recovery prepared fast spin echo*).

Una vez administrado gadolinio, podremos adquirir secuencias de primer paso, que se trata de una secuencia en la que se evalúa la perfusión miocárdica en reposo (también se puede utilizar con un agente estresante) y nos permitirá detectar la presencia de isquemia miocárdica. Posteriormente podremos adquirir secuencias de realce precoz, especialmente útiles en la detección de trombos. Las secuencias más características y que mayor información nos aportarán, tras la administración de gadolinio, serán las secuencias de realce tardío. Son secuencias que se obtienen después de la administración de un contraste de gadolinio (0,1-0,2 mmol/kg), realizando la adquisición con un retraso entre 8-15 minutos tras la administración (dependerá del equipo y del contraste). En estas secuencias se usan los llamados pulsos de inversión-recuperación que permiten magnificar notablemente la señal entre un miocardio normal y un miocardio patológico.

El realce tardío aparecerá como una hiperintensidad de señal en determinadas regiones del miocardio que corresponderán con áreas de inflamación, necrosis o fibrosis, dado que en estas regiones la cinética del gadolinio será diferente comparado con el tejido normal. Esta técnica será de gran utilidad para hacer el diagnóstico diferencial entre miocardiopatía de origen isquémico y no isquémico.

mico. Como ya se ha descrito en los temas correspondientes en la cardiopatía isquémica, el realce se extenderá desde el subendocardio al epicardio siguiendo una distribución vascular mientras que en las miocardiopatías no isquémicas el realce seguirá otros patrones como veremos posteriormente. Al igual que sucedía en las cardiopatías isquémicas, en las no isquémicas la presencia de realce también se asociará con mayor un incremento de mortalidad y de eventos cardíacos.

Como hemos mencionado, una característica única de la resonancia es su utilidad en la diferenciación entre distintos tejidos, en este sentido, en los últimos años se han desarrollado nuevas secuencias que permiten realizar una valoración más precisa de la presencia de fibrosis miocárdica y de su cuantificación. En presencia de fibrosis miocárdica difusa, ésta puede ser no detectada por las secuencias tradicionales, incluidas las secuencias de realce tardío. Sin embargo, sí que se producen alteraciones en los valores de los tiempos de relajación en T1 y T2. Hay secuencias que permiten estimar estos cambios y crear mapas de color anatómicos a partir de la señal del miocardio de tal manera que veremos representados los valores de T1/T2 en cada vóxel.

Cada tejido posee un tiempo de relajación en T1 y en T2 únicos, estos tiempos de relajación se pueden ver alterados ante determinadas patologías o condiciones, así, por ejemplo, la presencia de fibrosis intersticial alterará los valores del T1 miocárdico con respecto a un miocardio normal. De esta manera, podemos obtener un mapa miocárdico en T1 y conocer el valor nativo del miocardio de un paciente en concreto. Tras la administración de gadolinio, se puede obtener el T1 poscontraste que nos permitirá cuantificar la fracción de volumen extracelular. Estos parámetros suelen alterarse en presencia de miocardiopatías de una forma más precoz que la aparición de realce tardío. Además, se ha visto que la alteración de estos valores de T1 tiene un valor pronóstico.

Del mismo modo, evaluando los valores de relajación en T2 o relajación transversal, también podemos distinguir el miocardio alterado del normal. La principal causa para la prolongación de los valores de los tiempos en T2 será el incremento del contenido de agua en el miocardio, de tal manera que la presencia de edema prolongará significativamente los valores de T2, como, por ejemplo, en el caso de miocarditis, infarto agudo de miocardio, sarcoidosis, rechazo en caso de trasplante cardíaco o miocardiopatía de estrés. Las secuencias de mapeo en T2 son más sensibles en la detección de edema que las secuencias STIR, descritas previamente y utilizadas tradicionalmente (**Fig. 15-1**).

Podemos realizar también un mapeo en T2* que nos permitirá descartar la presencia de sobrecarga férrica.

Las secuencias de mapeo en T1 y en T2 presentan una alta reproducibilidad y una gran utilidad clínica con múltiples aplicaciones, no sólo para realizar un diagnóstico más precoz, sino para monitorizar la evolución de las miocardiopatías.

En la **figura 15-1** se muestran algunas de las secuencias utilizadas.



- La resonancia es una técnica en la que, mediante el uso de un campo magnético, se estimulan los protones de hidrógeno; al relajarse se liberará una energía cuya señal se puede recoger y ser transformada en una imagen.
- La relajación se produce por varios mecanismos, conocidos como potenciados en T1 o en T2. Cada tejido tendrá unas propiedades únicas que pueden ser detectadas por la resonancia y, de este modo, diferenciar un tejido de otro y un tejido sano de un tejido enfermo.

RMC COMO HERRAMIENTA PARA EL ESTUDIO DE LAS MIOCARDIOPATÍAS CON DISFUNCIÓN VENTRICULAR DE ORIGEN NO ISQUÉMICO: CARACTERIZACIÓN ETIOLÓGICA Y EVALUACIÓN PRONÓSTICA

La RMC es una técnica con un coste de realización y un tiempo de evaluación muy superior al de una ecocardiografía, por tanto, no debe ser la herramienta inicial de evaluación y su realización debe

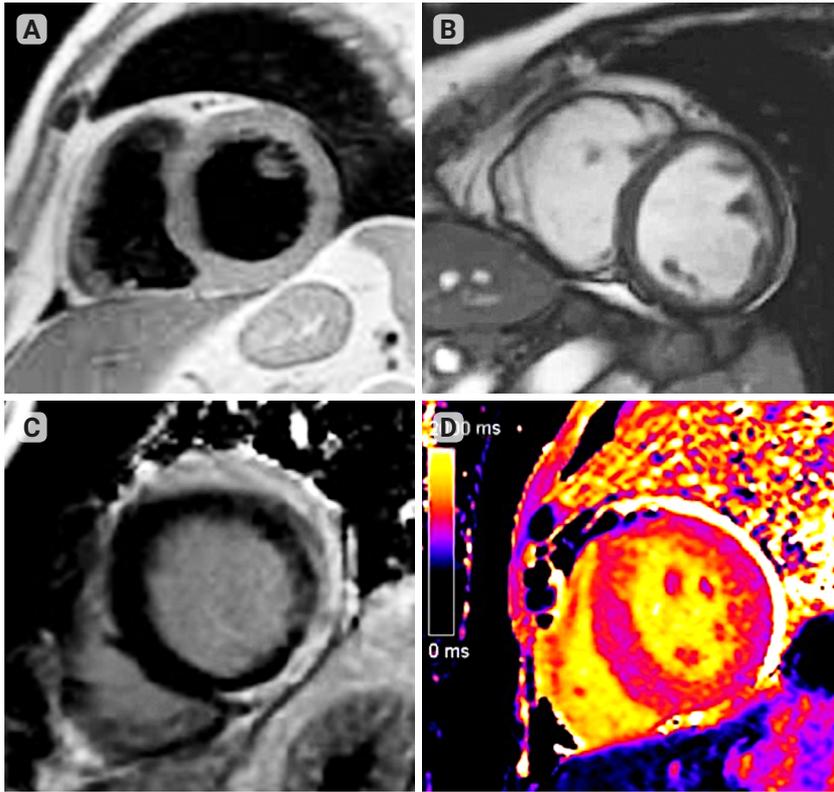


Figura 15-1. Secuencias.

- A)** Secuencia potenciada en T2 o sangre negra; la sangre circulante en las cavidades cardíacas aparecerá más oscura que el miocardio, esta secuencia se utiliza para estudiar detalles anatómicos u observar la presencia de edema.
- B)** Secuencia eco gradiente o sangre blanca; en esta secuencia la sangre aparecerá más clara que el miocardio, son las secuencias utilizadas para estimar volúmenes y función cardíaca.
- C)** Secuencia de realce tardío; es una secuencia obtenida unos ocho minutos tras administrar gadolinio, en la que se realiza una supresión del miocardio normal y donde el miocardio patológico mostrará presencia patológica de gadolinio debido a que el contraste permanecerá más tiempo en aquellas áreas miocárdicas donde la membrana celular se haya roto y, por tanto, pueda penetrar en su interior o exista aumento de tejido intersticial.
- D)** Secuencia de T1 mapping, cada tejido presenta un tiempo de relajación diferente, tras ser estimulado, a partir del cual se puede elaborar un mapa que nos permitirá identificar aquellos tiempos alterados con respecto a los valores normales.

ir dirigida a un propósito concreto, de tal forma que nos proporcionará una información muy valiosa dentro de un conjunto de datos clínicos, genéticos y analíticos.

A continuación, revisaremos que información nos puede proporcionar esta herramienta ante distintos escenarios de miocardiopatías que pueden causar disfunción ventricular. Los objetivos fundamentales del estudio serán determinar:

- Etiología.
- Predicción de mortalidad.
- Predicción de eventos como arritmias.
- Evaluación de respuesta a terapia.

Miocardiopatía dilatada

La miocardiopatía dilatada está formada por un grupo heterogéneo de patologías que se caracterizan por dilatación del ventrículo izquierdo o biventricular, con disfunción sistólica asociada, puede ser el estadio final de un numeroso grupo de patologías de etiología no isquémica como las secundarias a tóxicos como alcohol o cocaína, alteraciones endocrinas como exceso de hormona del crecimiento, patología tiroidea, diabetes *mellitus*, feocromocitoma o secundaria a patología infecciosa como miocarditis.

Valor diagnóstico

La RMC tiene un papel fundamental en el diagnóstico, estratificación de riesgo, evaluación pronóstica y monitorización del tratamiento.

Una característica de la miocardiopatía dilatada es la fibrosis miocárdica que presentará un patrón diferente, en la secuencia de realce tardío, si la etiología es isquémica o si no lo es. Así, en estudios realizados se ha observado que la RMC tiene un valor diagnóstico equiparable al de la coronariografía en la detección de origen isquémico de una miocardiopatía. Hay trabajos que muestran que el realizar primero una RMC con contraste, en el estudio etiológico de una miocardiopatía dilatada, es más económico que comenzar el algoritmo diagnóstico realizando una coronariografía, además la RMC nos proporcionará información adicional acerca de volúmenes ventriculares, función sistólica, presencia de fibrosis o viabilidad.

Valor pronóstico

Podemos detectar fibrosis o realce tardío en un 30 a 40 % de pacientes con miocardiopatía dilatada, según se ha descrito en distintas series.



La distribución del realce es típicamente intramiocárdica lineal a nivel septal, aunque en ocasiones puede ser multifocal o epicárdica (Fig. 15-2).

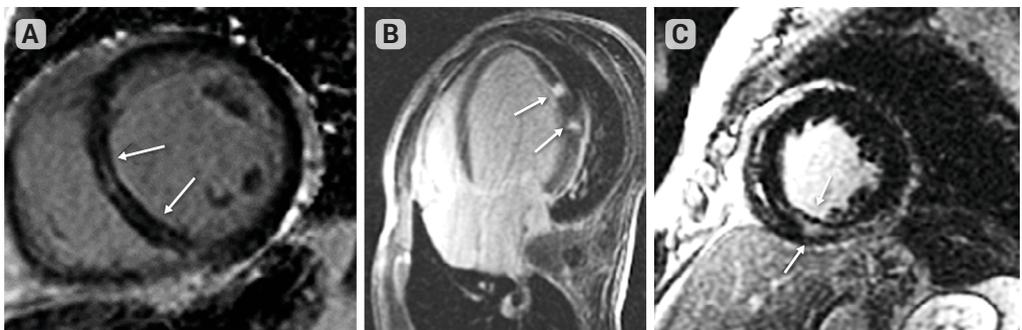


Figura 15-2. Patrones de realce tardío.

Secuencia de realce tardío donde se puede ver la sangre en las cavidades cardíacas (blanca), el miocardio normal suprimido (negro) y distintos patrones de depósito de gadolinio en el miocardio indicando la presencia de fibrosis.

- A) Patrón de realce tardío más típico en la miocardiopatía dilatada que veremos como una hiperintensidad de señal intramiocárdica, lineal, de localización septal.
- B) Patrón intramiocárdico, en pared lateral, focal o parcheado; este patrón es sugestivo de una posible miocarditis previa.
- C) Patrón de realce intramiocárdico inferior e inferolateral que podemos observar en distintas miocardiopatías no isquémicas.

A pesar de los avances en los tratamientos que se han producido en los últimos años un estudio aleatorizado reciente que incluía a más de 8.000 pacientes con insuficiencia cardíaca y fracción de eyección de ventrículo izquierdo menor del 40 % puso de manifiesto que tras una media de seguimiento de 27 meses el ratio de mortalidad era casi del 20 % a pesar de un tratamiento óptimo.

El manejo de estos pacientes va a venir determinado en gran medida a partir de los síntomas, alteraciones en electrocardiograma y la fracción de eyección del ventrículo izquierdo, sin embargo, éste continúa siendo un algoritmo imperfecto que no clasifica correctamente en un número significativo de pacientes la probabilidad de responder a terapia o el riesgo de muerte súbita. Necesitamos pues, marcadores que nos ayuden a orientar la posible terapia óptima. En este sentido, la presencia de fibrosis ha resultado determinante a la hora de valorar la etiología de la miocardiopatía y orientarnos en la probabilidad de éxito del tratamiento y el pronóstico del paciente.



Como se ha explicado, podemos evaluar la presencia de fibrosis con RMC de dos formas: 1) fibrosis irreversible, en determinadas áreas miocárdicas, con una distribución intramiocárdica o subepicárdica (parchada o lineal), detectada con la secuencia de realce tardío, siendo la forma de presentación más frecuente es la de realce intramiocárdico en el septo, y 2) fibrosis intersticial, detectada con la secuencia de mapeo T1 y que puede corresponder a una manifestación más precoz de la enfermedad.

La presencia de realce puede asociarse a alteraciones en la contractilidad segmentaria (no siempre) si bien la presencia de realce tiene un valor pronóstico independiente de la FEVI y del grado de insuficiencia cardíaca. Algunos estudios han propuesto diversos valores de corte de extensión de la fibrosis para predecir eventos, aunque no hay un consenso al respecto, la presencia de fibrosis se considera una variable continua y cuanto más extensa mayor es el riesgo de eventos. Así, los pacientes con presencia de realce intramiocárdico tienen una mortalidad más alta y mayor probabilidad de padecer arritmias comparados con pacientes con miocardiopatía sin presencia de realce; de forma independiente a la fracción de eyección, la presencia y la extensión del realce es un predictor de mortalidad. Estudios más recientes han demostrado que la presencia de alteración de los valores de tiempos de T1 nativo pueden suponer un mejor predictor de eventos en estos pacientes.



La miocardiopatía dilatada es una entidad que engloba el curso final de un grupo heterogéneo de enfermedades. La RMC tendrá un valor excelente para permitirnos distinguir un origen isquémico de un origen no isquémico. Asimismo, la presencia de realce tardío estará asociada a un peor pronóstico en el curso de la enfermedad.

Miocardiopatía no compactada

La miocardiopatía no compactada se caracteriza por una trabeculación muy extensa del miocardio, principalmente localizada en el ápex y cara lateral del ventrículo izquierdo. Hemos de tener en cuenta que el corazón del ser humano en condiciones normales es trabeculado, con una trabeculación mayor que la que presentan otros mamíferos como por ejemplo el cerdo o el perro. Además, en muchas miocardiopatías dilatadas, independientemente de su etiología, estas trabéculas se pondrán más de manifiesto en la evolución, sin que por ello se trate en origen de una miocardiopatía no compactada. Por ello el diagnóstico de esta entidad será especialmente complejo y la disponibilidad de técnicas, como la RMC, que nos permiten estudiar el corazón con gran detalle anatómico, serán de gran utilidad para determinar un diagnóstico correcto.



En la miocardiopatía no compactada el miocardio no compactado será claramente significativo con respecto al miocardio compactado, aumentando el riesgo de desarrollo de insuficiencia cardíaca, trombosis y mortalidad (**Fig. 15-3**).

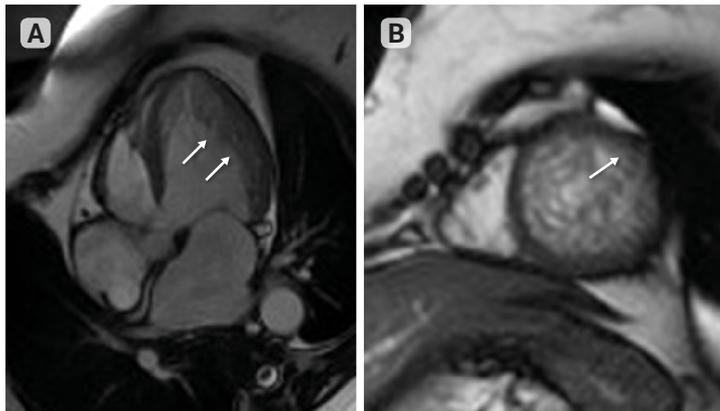


Figura 15-3. Miocardiopatía no compactada.

- A)** Secuencia de eco gradiente, 4 cámaras; se puede ver la capa miocárdica no compactada como una trabeculación prominente en el miocardio.
- B)** Secuencia de eco gradiente, eje corto, trabeculación prominente a nivel apical de VI con un espesor de miocardio no compactado disminuido.



Como hemos mencionado, el riesgo de solapamiento en el diagnóstico entre una miocardiopatía dilatada y una miocardiopatía no compactada es elevado, por lo que se han propuesto distintos algoritmos diagnósticos por parte de distintos autores.

Peterson et al. han establecido un ratio de corte entre miocardio no compactado/compactado de 2,3 a 1 con una sensibilidad del 86 % y una especificidad el 99 %, sin embargo, en estudios posteriores se ha determinado que hasta un 43 % de pacientes a los que se realiza un estudio de RMC pueden cumplir este criterio, por lo que la enfermedad estará sobrediagnosticada. Estudios más recientes se han basado en una cuantificación de la masa del miocardio trabeculado y lo han comparado con la masa total del miocardio, de tal forma que, cuando la masa del miocardio no compactado sobrepasa el 20 % de la masa total de miocardio, la sensibilidad de diagnóstico aumenta hasta un 94 %.

La presencia de relace tardío en esta patología no es frecuente, sin embargo, su presencia se relaciona con un peor pronóstico.

A día de hoy, el diagnóstico de esta entidad continúa siendo problemático y, aunque la RMC constituye la técnica de elección, todavía quedan por definir algoritmos más precisos que aumenten la sensibilidad diagnóstica evitando el solapamiento.



Existe un gran solapamiento en el diagnóstico entre miocardiopatía no compactada y otras formas de miocardiopatía dilatada con un origen diferente, por lo que hay que ser prudentes en el diagnóstico.

Miocardiopatía arritmogénica

La displasia arritmogénica es una entidad de origen genético caracterizada por un remplazo fibroadiposo del miocardio. Aunque afecta predominantemente al ventrículo derecho, con una frecuencia creciente se están identificando casos con afectación de ambos ventrículos. Esta patología predispone al desarrollo de disfunción ventricular y aparición de taquicardias ventriculares malignas. Aunque la prevalencia en la población general es de sólo 1:5.000, la displasia arritmogénica constituye una de las causas más frecuentes de muerte súbita en pacientes jóvenes y atletas.

La RMC es la técnica de elección en el diagnóstico de esta patología, sin embargo en ocasiones no resulta sencillo debido, sobre todo, a la dificultad de identificación de formas precoces donde las manifestaciones morfológicas y funcionales serán menores. Otras dificultades en el diagnóstico vendrán derivadas de la adquisición de las imágenes dado que con frecuencia se pueden producir artefactos relacionados con la presencia de extrasistolia ventricular frecuente.

Los hallazgos fundamentales serán la dilatación ventricular, la presencia de aneurismas, zonas de hipocinesia regionales y disfunción ventricular, así como la presencia de remplazo graso o infiltración fibroadiposo en las secuencias de supresión grasa (si bien estas secuencias pueden estar sometidas a múltiples artefactos, por lo que hoy en día no se consideran un criterio diagnóstico). Estas anomalías estructurales se localizan preferentemente en la región epicárdica subtricuspidéa e infundibular. Según los criterios diagnósticos actuales se considera un criterio mayor de displasia arritmogénica la presencia de aquinesia o disquinesia regional del VD más uno de los siguientes: volumen telediastólico indexado del VD $> 110 \text{ mL/m}^2$ en hombres y $> 100 \text{ mL/m}^2$ en mujeres o la presencia de fracción de eyección de VD menor al 40%. Un criterio menor de displasia arritmogénica sería la presencia de aquinesia o disquinesia regional o disincronía de VD asociado a uno de los siguientes: volumen telediastólico indexado de VD entre $100\text{-}110 \text{ mL/m}^2$ en hombres y $90\text{-}100 \text{ mL/m}^2$ en mujeres o la presencia de fracción de eyección de VD de 40 a 45%. Hay que tener en cuenta que no son criterios diagnósticos de displasia arritmogénica el adelgazamiento de la pared libre ni la infiltración grasa debido a que son hallazgos más subjetivos, ya que la pared del ventrículo derecho presenta, en condiciones normales, un grosor fino que dificulta su valoración y debido a la presencia fisiológica de grasa epicárdica adyacente a la pared en condiciones normales lo que dificulta realizar un análisis con una fiabilidad adecuada.

La RMC permite también valorar la posible afectación del ventrículo izquierdo, así como la presencia de fibrosis miocárdica derecha o izquierda. La presencia de realce tardío está descrita en hasta un 88% de estos pacientes y se relaciona estrechamente con el desarrollo de arritmias (Fig. 15-4). La presencia de realce miocárdico tampoco se considera un criterio diagnóstico de esta entidad hoy en día dada la dificultad en la detección de realce en muchos casos debido fundamentalmente a la pared miocárdica más delgada del VD.

La miocardiopatía arritmogénica con afectación izquierda se caracteriza por una dilatación asociada a disfunción del VI, presencia de áreas de adelgazamiento miocárdico y alteraciones de la contractilidad segmentaria. El realce tardío suele distribuirse intramiocárdico o subepicárdico con una localización inferior o lateral pudiendo llegar a ser circunferencial en un 20%.

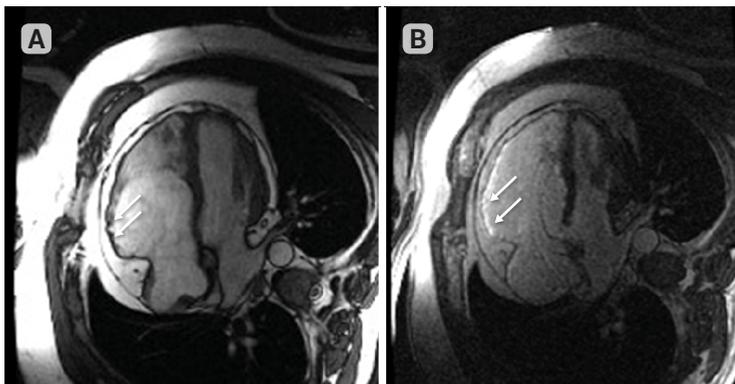


Figura 15-4. Miocardiopatía arritmogénica de ventrículo derecho (VD).

- A)** Secuencia de eco gradiente, 4 cámaras, en la que se puede observar un VD dilatado y con dilataciones saculares (flechas).
B) Secuencia de realce tardío con presencia de realce transmural en la pared libre del VD.



La miocardiopatía arritmogénica, aunque afecta con más frecuencia al ventrículo derecho, también puede ser una entidad responsable de disfunción de ventrículo izquierdo. Debido a las limitaciones en su identificación, el hallazgo de infiltración grasa en secuencias específicas de RMC no se considera un criterio diagnóstico hoy en día al igual que la presencia de realce tardío.

Miocardiopatía de estrés (síndrome de Tako-tsubo)

La miocardiopatía de estrés también es conocida como *apical ballooning*. Se trata de una disfunción transitoria del ventrículo izquierdo que afecta de forma predominante a los segmentos apicales ocasionando una morfología del VI en balón. Su aparición se asocia a hechos que causan estrés emocional y en la coronariografía no se observa enfermedad coronaria.



En la RMC podremos detectar disfunción de VI con morfología en *apical ballooning* dada la dilatación y discinesia de segmentos apicales, así como la presencia de edema sin presencia de realce miocárdico asociado (característica típica), lo que lo diferenciará de un infarto agudo de miocárdico (realce subendocárdico) o de una miocarditis (realce intramiocárdico o subendocárdico parcheado).

Miocardiopatía asociada a distrofias neuromusculares

Aunque estas patologías se caracterizan, clásicamente, por la degeneración de los músculos esqueléticos con una debilidad progresiva, un problema mayor puede ser la aparición de miocardiopatías que puede no hacerse manifiesta clínicamente hasta estadios avanzados de la enfermedad. La detección temprana de la afectación miocárdica puede permitirnos introducir terapias que modifiquen el curso natural de estas patologías. A pesar de que las miocardiopatías pueden constituir una importante causa de mortalidad en esos pacientes, la mayoría (aproximadamente el 70%) presenta una fracción de eyección superior al 55%; un 20% presentará una fracción de eyección del ventrículo izquierdo inferior (FEVI) de entre un 45-54%; un 6% presentará una FEVI de entre 35-44%, y sólo un 3% tendrá una FEVI inferior al 30%.



Debido a la relativa falta de sensibilidad de la FEVI para detectar disfunción sistólica en estos pacientes, otras técnicas como las secuencias de mapeo en T1 y T2 nos permiten detectar un daño miocárdico antes de que la caída en la FEVI o la dilatación ventricular se ponga de manifiesto.

Herramientas ecocardiográficas como el *strain* circunferencial también pueden ser anormal de forma precoz.

Adicionalmente, la presencia de realce tardío puede preceder al desarrollo de disfunción ventricular asociándose a un mayor riesgo de muerte súbita (Fig. 15-5).

Miocardiopatía chagásica

La afectación cardíaca afecta a un 30% de los pacientes seropositivos para infección por *Trypanosoma cruzi*.



El estudio con RM nos permitirá observar en las secuencias de cine áreas aneurismáticas, adelgazamiento miocárdico y disfunción ventricular. En las secuencias de realce tardío los patrones de realce típicos serán los intramiocárdicos a nivel apical y medio inferolateral aunque también se pueden observar áreas de realce isquémico (subendocárdico).

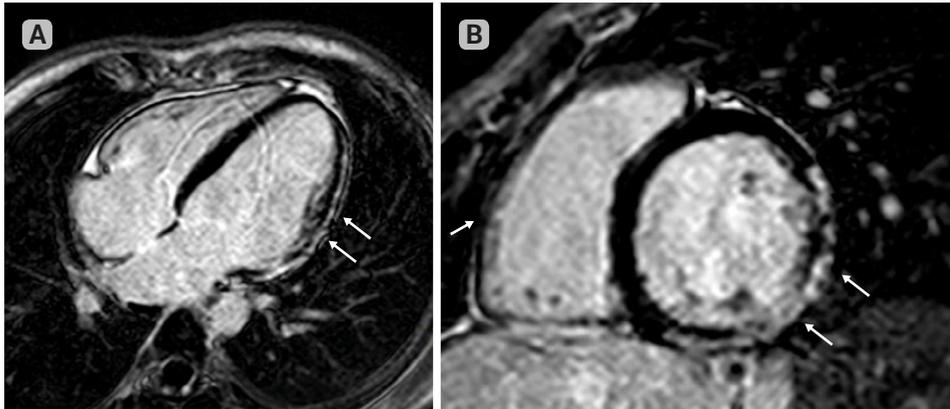


Figura 15-5. Miopatía de Becker.

A) Secuencia de realce tardío, 4 cámaras, imagen de realce subepicárdico.

B) Secuencia de realce tardío, eje corto, realce tardío subepicárdico, de localización anterolateral, inferolateral e inferior a nivel medio ventricular. La distribución del realce en pacientes con distrofias es muy variable.

Habitualmente el realce se observa en formas avanzadas de la enfermedad. Aunque con menor frecuencia, también se han descrito en pacientes seropositivos asintomáticos sin alteraciones de la contractilidad, si bien, lo habitual es que la extensión del realce se correlacione de forma inversa con la disminución de la FEVI. La presencia de fibrosis se asocia con un peor pronóstico.

Sarcoidosis

Esta granulomatosis sistémica de etiología incierta puede presentar afectación miocárdica con una prevalencia no bien establecida, que varía entre un 5 a un 20 %.

La afectación miocárdica tiene una expresividad clínica variable que abarca desde pacientes asintomáticos, pacientes con alteraciones de la conducción asintomática hasta manifestaciones como insuficiencia cardíaca o arritmias ventriculares malignas. Un diagnóstico precoz será determinante para iniciar un tratamiento que prevenga estas complicaciones.

La biopsia endomiocárdica y la ecocardiografía han demostrado ser herramientas con una baja sensibilidad en el diagnóstico de esta patología por lo que la RMC ha resultado ser una técnica efectiva en el diagnóstico y estratificación pronóstica de estos pacientes.



La RMC permite valorar las anomalías que ocurren en las diferentes fases de la sarcoidosis cardíaca. En las secuencias de cine podemos observar alteraciones de la contractilidad, mientras que en las secuencias potenciadas en T2 se pueden detectar áreas de inflamación. El patrón de realce tardío en esta enfermedad es muy variable: intramiocárdico, epicárdico y, en ocasiones, transmural simulando una captación de origen isquémico si bien sin distribuirse siguiendo un territorio coronario concreto. El hallazgo fundamental en el patrón de realce tardío será la presencia de realce intramiocárdico o subepicárdico, especialmente en los segmentos más basales del septo y de la pared lateral del ventrículo izquierdo (Fig. 15-6).

La presencia de realce tardío se asocia con un riesgo mayor de desarrollar eventos cardíacos, incluyendo muerte súbita. Además, las áreas de realce pueden servir para guiar donde realizar biopsias endomiocárdicas.

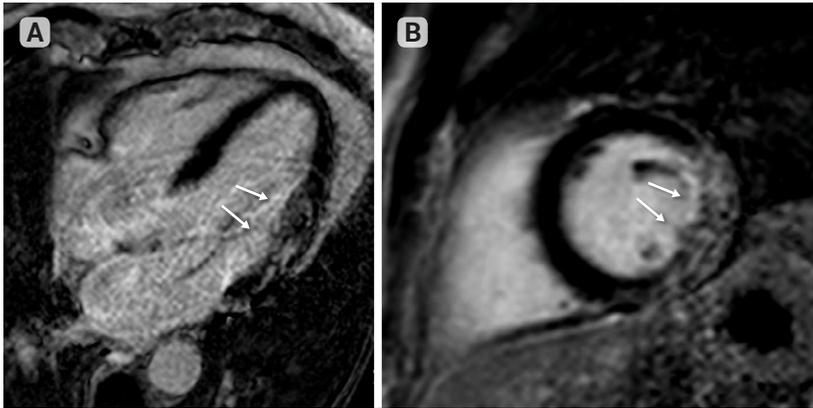


Figura 15-6. Sarcoidosis.

- A)** Secuencia de realce tardío, 4 cámaras, área de realce tardío intramiocárdico, típicamente en segmentos basales y medios anterolaterales.
- B)** Realce tardío, eje corto, mismo paciente con realce intramiocárdico inferolateral y anterolateral.

Miocardiopatía asociada a depósito de hierro

El depósito de hierro en el miocardio puede conducir a una disfunción sistólica y el desarrollo de insuficiencia cardíaca. Esta patología se encuentra en la talasemia transfusión-dependiente y en el depósito primario de hierro asociado a la hemocromatosis de causa hereditaria.

La RMC será una herramienta fundamental en el diagnóstico de esta entidad ya que nos permite cuantificar la presencia de hierro en el miocardio mediante una secuencia T2* o mapeo en T2.

- Un valor de T2* inferior a 20 ms sugiere la presencia de hierro depositado en el miocardio.
- Un valor menor a 10 ms sugiere un depósito de hierro severo y es un valor predictor del desarrollo de insuficiencia cardíaca y de muerte.
- Actualmente se están utilizando secuencias de mapeo en T1 y T2 con una excelente sensibilidad y especificidad en la detección de depósito de hierro en el miocardio ya que la sobrecarga de hierro disminuye los valores de T1.

Disfunción sistólica en el trasplante cardíaco

A pesar de los avances el tratamiento para prevenir el rechazo, el desarrollo de rechazo agudo celular continúa siendo la principal causa de mortalidad temprana en pacientes sometidos a trasplante cardíaco. La técnica de elección en el diagnóstico de esta entidad continúa siendo la realización de biopsias endomiocárdicas consecutivas durante el seguimiento, pero esta técnica se encuentra limitada por la posible falta de sensibilidad.



La RMC puede ser una técnica útil en la detección precoz de rechazo, dado que las secuencias potenciadas en T2 nos permitirán realizar una detección de la presencia de edema (útil excepto en las fases muy precoces tras el trasplante donde se observará edema posoperatorio).

Además, esta secuencia permitirá monitorizar el tratamiento, ya que se observará una normalización completa al instaurar un tratamiento eficaz.

Después del primer año de trasplante, el desarrollo de enfermedad coronaria del injerto constituye la principal causa de mortalidad en estos pacientes, detrás del cáncer. La presencia de realce tardío

y los distintos patrones están siendo objeto de estudio. Se ha descrito la presencia de un patrón de realce no isquémico hasta en un 50 % de estos pacientes. La presencia de realce isquémico puede ser observado, incluso en ausencia de enfermedad coronaria significativa en la coronariografía, asociándose con un peor pronóstico.

Miocardiopatía inducida por quimioterapia cardiotoxica

Un efecto adverso, frecuente y con múltiples implicaciones clínicas y pronósticas, de forma independiente al tipo de cáncer, es la cardiotoxicidad inducida por el tratamiento quimioterápico. Este efecto secundario se ha observado en un alto número de fármacos con mecanismos de acción distintos, entre ellos, las antraciclinas son los fármacos más frecuentemente relacionados con el desarrollo de miocardiopatía. La incidencia de insuficiencia cardíaca en estos pacientes oscila entre el 1 al 5 % y la presencia de disfunción ventricular asintomática varía entre el 5 al 20 %. La toxicidad se puede manifestar de forma precoz (en el primer año de tratamiento) o bien de forma más tardía. Se han descrito dos formas de daño cardíaco:

- Daño celular miocárdico directo y permanente que ocasiona muerte celular.
- Disfunción celular reversible.

La dosis de fármaco acumulada, la edad en el momento de la exposición a la droga, los efectos concomitantes de otros agentes quimioterápicos, el uso asociado de radioterapia o la existencia de enfermedad cardiovascular preexistente se encuentran entre los factores de riesgo de desarrollo de miocardiopatía asociada a la quimioterapia.

La ecocardiografía continúa siendo la técnica de imagen de elección en la evaluación de estos pacientes, aunque se han descrito series de pacientes evaluados con RMC. Se ha propuesto que la ausencia de realce podría predecir una reversibilidad en la disfunción ventricular pero aun así se trata de estudios preliminares.

DISFUNCIÓN SISTÓLICA AISLADA DEL VENTRÍCULO DERECHO: CARACTERIZACIÓN ETIOLÓGICA MEDIANTE RMC

La compleja morfología del VD hace difícil una adecuada evaluación mediante ecocardiografía, la técnica de imagen no invasiva más utilizada por su accesibilidad, bajo coste e inocuidad. La RMC permite una valoración tanto morfológica como funcional del VD, obviando las asunciones geométricas de la ecocardiografía, y permitiendo además la valoración conjunta no sólo del miocardio, sino del flujo pulmonar (estudio de insuficiencia valvular tricúspide o pulmonar y de cortocircuitos intracardíacos o extracardíacos), del lecho vascular pulmonar (unidad ventrículo-arterial) en la búsqueda de signos de aumento de poscarga (hipertensión pulmonar) y del resto de cámaras cardíacas (aurículas y ventrículo izquierdo), que darán una visión global del sustrato patológico.

Ante el hallazgo de dilatación y disfunción sistólica ventricular derecha, se debe ahondar en la búsqueda de la causa subyacente, y el *remodelado* del ventrículo derecho (*dilatación* global/segmentaria, *hipertrofia* si/no, grado de *disfunción* sistólica) nos hará sospechar si estamos ante:

- a) **Miocardiopatía intrínseca:** se caracteriza por la disfunción, normalmente, asociada a adelgazamiento miocárdico. La afectación parcheada, con microaneurismas en la región basal subtricúspide y en el infundíbulo, como hemos visto en el apartado previo, hará sospechar miocardiopatía arritmogénica con afectación de VD. El patrón de realce difuso o parcheado, subendocárdico/transmural, y la extensión nos permitirá hacer el diagnóstico diferencial con enfermedad coronaria (infarto de ventrículo derecho aislado), miocardiopatías asociadas a enfermedades autoinmunes como la esclerosis sistémica u otras entidades menos frecuentes en las que se afectaría aisladamente el VD, como la sarcoidosis.

- b) Aumento crónico de la precarga:** debido a cortocircuito con *shunt* sistémico-pulmonar o insuficiencia de las válvulas tricúspide o pulmonar, en fase de disfunción sistólica (generalmente se sospecha por ecocardiograma, pero la precisión de la medición de flujos, volúmenes y función sistólica tiene implicaciones terapéuticas). En estas situaciones, se observará dilatación global sin hipertrofia.
- c) Aumento crónico de la poscarga:** debido a hipertensión pulmonar, de cualquier etiología. En estos casos, el remodelado que se observa conlleva hipertrofia de la pared libre y de las trabéculas del VD, además de otros signos indirectos tanto derivados del flujo de arteria pulmonar, como de la presencia de realce intramiocárdico en los puntos de inserción de la pared libre en el septo posterior y anterior.

Las patologías que subyacen a la dilatación del VD en relación con los apartados *b* y *c* se van a explicar detalladamente en temas específicos (cardiopatías congénitas, hipertensión pulmonar, valvulopatías...).



La RMC es una técnica especialmente útil en la valoración del VD debido a su complejidad anatómica, lo que limita la valoración y, especialmente, cuantificación de volúmenes, fracción de eyección, etc., con técnicas más comúnmente empleadas en la rutina diaria como el ecocardiograma.

PERSPECTIVAS FUTURAS

El papel de la RMC en el estudio de una miocardiopatía, en la práctica diaria, ha cobrado un papel extraordinario debido a la información valiosa y precisa que nos proporciona.

El estudio de deformación miocárdica que ha cobrado una gran relevancia gracias al desarrollo de herramientas ecocardiográficas como el *strain* y el *strain rate*. Con resonancia, este estudio era posible con las secuencias llamadas *tagging*, donde se creaba un «tatuaje» miocárdico cuya señal de deformación podía ser evaluado a lo largo de todo el ciclo cardíaco, esta secuencia tenía la limitación de que implicaba un posprocesado complejo.

Actualmente disponemos de nuevas secuencias, prometedoras, en el estudio de deformación miocárdica con RMC como es el *feature-tracking*. Estos valores nos pueden permitir detectar anomalías de forma más precoz evitando así una mayor progresión de la miocardiopatía.

Además, como hemos visto a lo largo de la exposición, el desarrollo de nuevas herramientas, más sensibles para una mejor caracterización tisular, como son el mapeo en T1 y en T2, están resultando de gran utilidad en la detección temprana de cambios en el miocardio, lo que permite la introducción temprana de tratamientos.



CONCLUSIONES

La RMC es una técnica de gran utilidad en el estudio diagnóstico y pronóstico de un paciente con disfunción ventricular. Aunque no debe ser la técnica de imagen de primera aproximación al paciente, sí nos ofrecerá una información complementaria única en términos de cuantificación precisa de volúmenes y fracción de eyección de ambos ventrículos, estudio morfológico y anatómico detallado y, sobre todo, nos permitirá caracterizar los tejidos y detectar la presencia de edema o fibrosis.

BIBLIOGRAFÍA

- Arnold JR, McCann GP. Cardiovascular magnetic resonance: applications and practical considerations for the general cardiologist. *Heart*. 2020;106(3):174-81. doi:10.1136/heartjnl-2019-314856.
- Brown PF, Miller C, Di Marco A, et al Towards cardiac MRI based risk stratification in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Heart*. 2019;105:270-5.

Tema 15: Paciente con disfunción sistólica ventricular

- Francone M. Role of cardiac magnetic resonance in the evaluation of dilated cardiomyopathy: diagnostic contribution and prognostic significance. *ISRN Radiol.* 2014 Feb 4;2014:365404. doi: 10.1155/2014/365404.
- Hänselmann A, Veltmann C, Bauersachs J, Berliner D. Dilated cardiomyopathies and non-compaction cardiomyopathy. *Herz.* 2020 May;45(3):212-20. doi: 10.1007/s00059-020-04903-5.
- McKenna WJ, Maron BJ, Thiene G. *Circ Res.* 2017 Sep 15;121(7):722-30.
- Pinto YM, Elliott PM, Arbustini E, et al. Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. *European Heart Journal.* 2016 June;37(23):1850-8.
- Raman SV, Basso C, Tandri H, Taylor MR. Imaging phenotype vs genotype in nonhypertrophic heritable cardiomyopathies: dilated cardiomyopathy and arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2010 Nov;3(6):753-65. doi: 10.1161/CIRCIMAGING.110.957563.
- Saito T, Asai K, Tachi M, et al. Long-term prognostic value of ultrastructural features in dilated cardiomyopathy: comparison with cardiac magnetic resonance. *ESC Heart Fail.* 2020 Apr;7(2):682-91. doi: 10.1002/ehf2.12662.
- Schiau C, Schiau Ș, Dudea SM, Manole S. Cardiovascular magnetic resonance: contribution to the exploration of cardiomyopathies. *Med Pharm Rep.* 2019;92(4):326-36.