

Papel de la Resonancia Magnética Nuclear en el Diagnóstico de la Cardiopatía Hipertrófica Apical

Juan Camilo Lalinde Ruiz¹

juancamilolalinderuiz@gmail.com
<https://orcid.org/0009-0003-8497-0492>

Médico General
Universidad Tecnológica de Pereira, Colombia

Carlos Hernando Murgas Cañas

carlosmurgasunal@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-6542-0597>

Médico Internista
Universidad Libre de Barranquilla, Colombia

María José Durango de la Ossa

mayydurango@hotmail.com
Residente de primer año de Radiología
Universidad de Ciencias Médicas
de la Habana, Cuba.

Humberto Julio Herazo Tuirán

humbito1@hotmail.com
Médico Radiólogo
Universidad de Los Andes, Venezuela.

Ahmed Zea Ovando

ahmedzea@gmail.com
<https://orcid.org/0009-0002-2815-8486>

Médico General
Universidad CES, Colombia.

Brayan Andrés Gómez Jiménez

andresgomezj17@gmail.com
<https://orcid.org/0009-0009-2905-193X>

Médico General
Universidad Pontificia Bolivariana

Paola Andrea Mier Zúñiga

pamierz17@gmail.com
<https://orcid.org/0009-0000-1970-4102>

Médico General
Universidad de Sucre, Colombia

Jorge Andres Almaza Romero

joandr1228@gmail.com
<https://orcid.org/0009-0000-4620-4402>

Médico General
Corporación Universitaria Remington
Medellín, Colombia.

RESUMEN

La miocardiopatía hipertrófica es una enfermedad genética con una alta heterogeneidad en diferentes aspectos. Una de sus formas poco conocidas es la miocardiopatía hipertrófica apical la cual se caracteriza por un compromiso, casi exclusivo, del ápice ventricular izquierdo, y se distingue por la morfología de as de picas en la ventriculografía. El ECG es un método diagnóstico para dicha patología pero diferentes métodos diagnósticos no invasivos como la resonancia magnética cardíaca nos permite confirmar su diagnóstico debido a su mayor resolución y apreciación de la morfología cardíaca. Realizamos una búsqueda bibliográfica de artículos en inglés y español con distintos descriptores lo cual dio como resultado el hallazgo de diferentes reportes de casos en los que se destacan el papel de la resonancia magnética cardíaca como método de diagnóstico de gran utilidad en la miocardiopatía hipertrófica apical. Por ello, los métodos de imagen como la resonancia magnética, desempeñan un papel crucial en la identificación de las características morfológicas y en la evaluación de las complicaciones asociadas a esta patología

Palabras claves: resonancia magnética; cardiopatía hipertrófica; MCH; Apical; MHA.

¹ Autor principal

Correspondencia: juancamilolalinderuiz@gmail.com

Role of Nuclear Magnetic Resonance in the Diagnosis of Apical Hypertrophic Heart Disease

ABSTRACT

Hypertrophic cardiomyopathy is a genetic disease with high heterogeneity in different aspects. One of its little-known forms is apical hypertrophic cardiomyopathy, which is characterized by an almost exclusive involvement of the left ventricular apex, and is distinguished by the ace-of-spades morphology on ventriculography. The ECG is a diagnostic method for this pathology but different non-invasive diagnostic methods such as cardiac magnetic resonance allow us to confirm its diagnosis due to its greater resolution and appreciation of cardiac morphology. We performed a bibliographic search of articles in English and Spanish with different descriptors, which resulted in the discovery of different case reports that highlight the role of cardiac magnetic resonance as a very useful diagnostic method in apical hypertrophic cardiomyopathy. Therefore, imaging methods such as magnetic resonance play a crucial role in the identification of morphological characteristics and in the evaluation of complications associated with this pathology.

Keywords: *magnetic resonance; hypertrophic heart disease; MCH; apical; MHA.*

Artículo recibido 15 agosto 2023

Aceptado para publicación: 28 setiembre 2023

INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una enfermedad genética con una alta heterogeneidad en cuanto a sus mutaciones causales, presentación clínica y pronóstico (1).

Según autores, es la forma más frecuente de enfermedad cardíaca congénita y es una causa común y prevenible de muerte súbita entre los jóvenes, por su capacidad de provocar arritmia, insuficiencia cardíaca y fibrilación auricular (con accidente cerebrovascular embólico) (2).

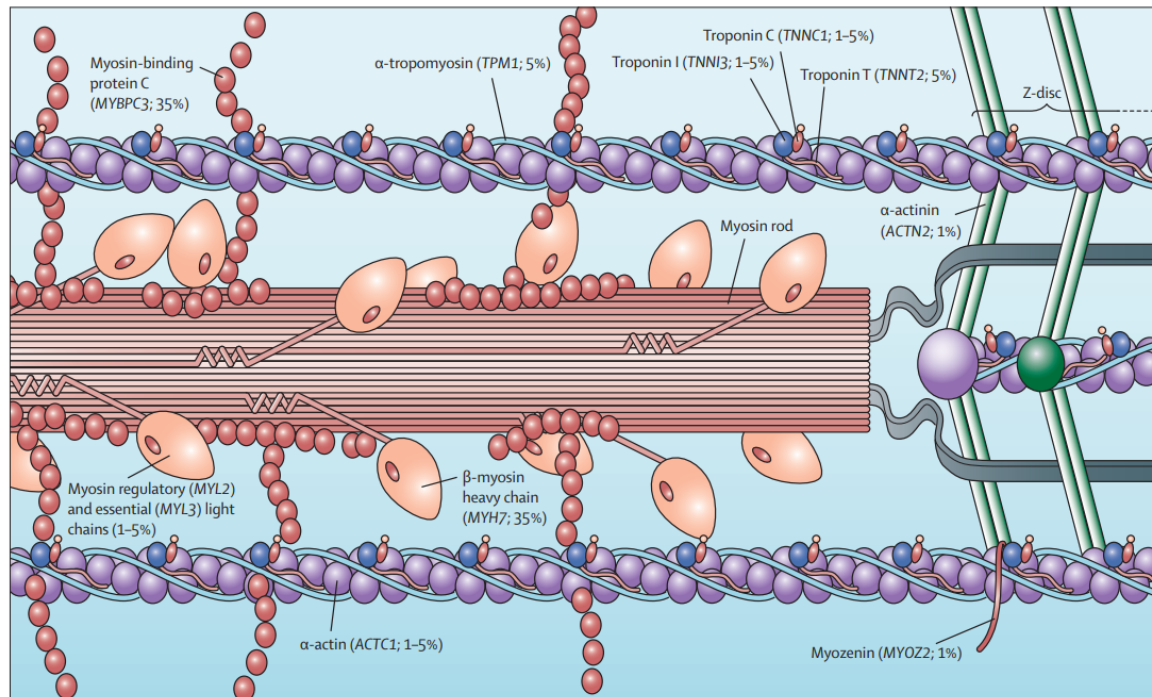
Su prevalencia es del 0,2% o 1:500 personas con casos reportados en más de 50 países en todos los continentes, y no discrimina sexo origen étnico y racial (3) (4).

Su diagnóstico surge tras la visualización del engrosamiento apical mayor a 15 mm o una relación entre el espesor de la pared apical y el espesor basal del ventrículo izquierdo $\geq 1.3-1.5$, aunque, realmente el sello distintivo de la MCH es la hipertrofia ventricular izquierda en ausencia de dilatación de la cavidad ventricular, ya que, el aumento del espesor máximo (> 15 mm) puede generar falsos positivos para enfermedad cardíaca hipertensiva o para la condición de "corazón de atleta" (5).

Dentro de sus bases genéticas, estudios genéticos muestran que la hipertrofia de la miocardiopatía es causada por mutaciones dominantes en 11 o más genes que codifican los componentes proteicos de los miofilamentos del sarcómero que, en condiciones normales, le confieren la capacidad contráctil al tejido. De los pacientes han sido genotipados con éxito, alrededor del 70% tienen mutaciones en dos genes asociados a la cadena pesada de β -miosina (MYH7), proteína C de unión a miosina (MYBPC3) y la Troponina T (TNNT2).varios otros genes representan cada uno el 5% o menos de casos Figura 1 (6).

Figura 1.

Ubicaciones de genes dentro del sarcómero cardíaco que se sabe que causan miocardiopatía hipertrófica



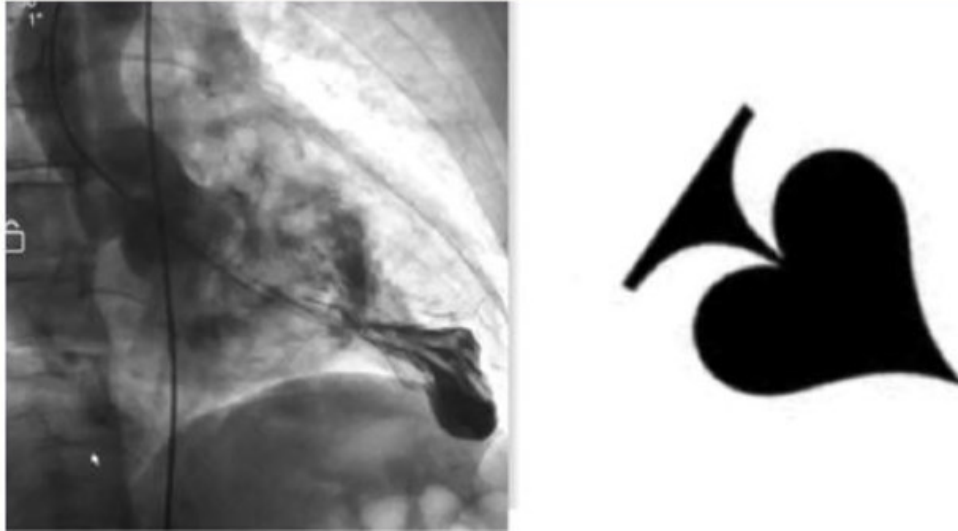
Tomado de: Marion, Barry J., and Martin S. Maron. "Hypertrophic cardiomyopathy." *The Lancet* 381.9862 (2013): 242-255.

Esta patología puede comprometer todo el corazón, o bien, puede comprometer sus partes por separado como los segmentos medioventricular, segmentos basales, y apicales de ambos ventrículos, no obstante, cuando se habla de cardiomiopatía hipertrófica apical, esta es una forma poco común de cardiomiopatía hipertrófica que se caracteriza por un compromiso, casi exclusivo, del ápice ventricular izquierdo, y se distingue por la morfología de as de picas en la ventriculografía (Figura 2) (7). Un alto porcentaje de los pacientes tienden a ser asintomáticos y el diagnóstico se hace por los hallazgos incidentales en el ECG, sin embargo, el médico debe ser cauteloso al momento de interpretar este examen ya que, en algunos casos, podría confundirse con un síndrome coronario agudo (8). Como se mencionó, un ECG de 12 derivaciones, puede mostrar un alto voltaje del QRS, anomalías de la repolarización y las inversiones clásicas de las ondas T profundas en las derivaciones precordiales, las cuales se observan en el 93% de los pacientes (9). Las ondas T negativas gigantes, definidas como un voltaje ≥ 10 mm, se encuentran

en menor porcentaje (47% de los pacientes) Otras características clásicas son hallazgos de hipertrofia ventricular izquierda (alrededor del 65% de los casos) (10).

Figura 2.

Ventriculografía que evidencia el ventrículo izquierdo muy hipertrófico, en particular en los segmentos medio ventricular y apical, generando una apariencia angiográfica de as de picas característica de la cardiomiopatía hipertrófica apical.

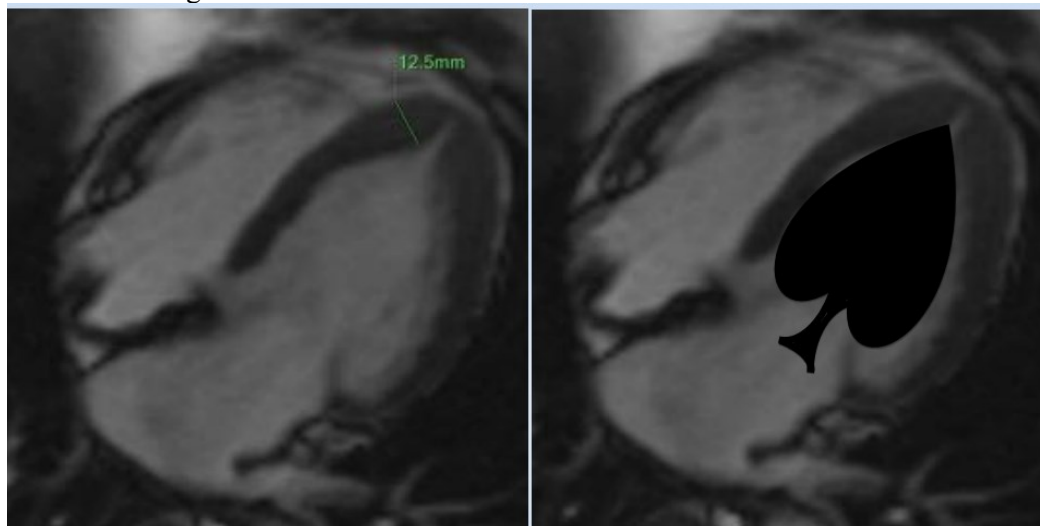


Tomado de: Bedoya-Jaramillo, Tatiana M., et al. "Cardiomiopatía hipertrófica apical: revisión de la literatura y presentación de caso." *Revista Colombiana de Cardiología* 28.5 (2021): 458-463.

Una vez se tiene la sospecha de esta entidad, para corroborar su presencia, se utilizan métodos diagnósticos no invasivos como la ecocardiografía bidimensional y la resonancia magnética cardíaca (Figura 3) (11). Esta última, puede obtener imágenes en cualquier plano con una mayor resolución y apreciación de la morfología cardíaca, por lo que determina de manera confiable la estructura del ápice cardíaco y a menudo, es superior a ecocardiografía para caracterización del fenotipo, incluso, autores afirman que la extensión y la presencia del realce en la RMC, puede reflejar una fibrosis miocárdica, y esto, se ha correlacionado con el aumento en la mortalidad y en especial con muerte súbita cardíaca. Sin embargo, pocos estudios han estudiado si este hallazgo también conlleva un peor pronóstico de MHA. (12).

Figura 3.

Resonancia magnética con evidencia de MHA.



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

Tomado de: Gutiérrez, Claudio Saavedra, et al. "Características en la RM cardíaca de la miocardiopatía hipertrófica apical." *Seram* 2.1 (2018).

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó una búsqueda bibliográfica detallada de información publicada más relevante en las bases de datos pubmed, scielo, medline, bibliotecas nacionales e internacionales especializadas en los temas tratados en el presente artículo de revisión. Se utilizaron los siguientes descriptores: Resonancia magnética, Cardiopatía hipertrófica, MCH, Apical, MHA. Los datos obtenidos oscilan entre los 10 y 45 registros tras la utilización de las diferentes palabras claves. La búsqueda de artículos se realizó en español e inglés, se limitó por año de publicación y se utilizaron estudios publicados desde 2004 a la actualidad.

RESULTADOS

La cardiomiopatía hipertrófica (CMH) se caracteriza por ser la enfermedad cardíaca hereditaria más frecuente y la segunda causa de muerte cardíaca súbita (MCS) seguida de la enfermedad coronaria y una de sus variantes más frecuentes es la cardiomiopatía hipertrófica apical (13). Alca y col en el año 2021 presenta el caso de una paciente de 41 años sin antecedentes cardiovasculares y en evaluación prequirúrgica por colecistectomía. No se describen palpitaciones y/o síncope. En el EKG, se presentó un ritmo sinusal con complejo QRS de amplitud incrementada y cambios en

la repolarización difusos. En la ecocardiografía transtorácica, el grosor parietal máximo del ventrículo izquierdo se descubrió a nivel apical (21 mm), con extensión al tercio medioventricular. La evaluación con resonancia magnética encontró acinesia apical y obliteración de la cavidad ventricular en sístole, presentando realce tardío de gadolinio (RTG) en las zonas de máxima hipertrofia, cuantificado en un 23,9%. El estudio de perfusión miocárdica no mostró isquemia inducible. (14).

Asimismo, Doctorian y col en el año 2017 describen el caso de una paciente de 53 años que acude al servicio de urgencias por dolor torácico que la despertaba en las noches. En los últimos meses, presentaba una opresión torácica retroesternal que inicialmente aparecía con el esfuerzo, pero posteriormente comenzó a ocurrir con mayor frecuencia e incluso en estado de reposo. Dichos episodios se encontraban acompañados de palpitaciones y mareos. Como antecedentes era una paciente con hipertensión, ACV reciente y obesidad. Antecedentes familiares de importancia resaltan la muerte súbita cardíaca de su abuelo paterno. Dado los síntomas de la paciente, inversiones profundas de la onda T mostradas en su EKG, episodios de taquicardia ventricular sintomática y antecedentes familiares de importancia el cardiólogo sugirió más imágenes cardíacas por ende se le realizó una resonancia magnética cardíaca con realce de gadolinio lo cual demostró una configuración en forma de pala del ventrículo izquierdo con hipertrofia apical (el segmento más grueso con una medida de 3 cm) y ectopia ventricular, siendo hallazgos compatibles con una miocardiopatía hipertrófica apical (15).

No obstante, la miocardiopatía hipertrófica está bien descrita y, aunque se encuentre distribuida de manera uniforme son raros los casos de esta patología en el entorno africano. (16). Por ello, Rugbeer y col en el año 2022 presentan el caso de un varón africano de 52 años diagnosticado de miocardiopatía hipertrófica apical. Inicialmente al paciente se le diagnosticó una cardiopatía hipertensiva y se le colocó un tratamiento. Pero luego de múltiples revisiones de sus signos y síntomas, se comenzó a considerar una miocardiopatía hipertrófica apical, después de 5 años de la presentación de los síntomas al paciente se le realizó una resonancia magnética cardíaca, en la cual se observó un engrosamiento significativo de la pared del miocardio de 23 mm y obliteración

casi completa de la cavidad del ápice. Dichas características coinciden con una miocardiopatía obstructiva hipertrófica apical predominante, junto con infiltración miocárdica y fibrosis. (17)

DISCUSIÓN

Debido a la alta capacidad de provocar arritmias, insuficiencia cardíaca, fibrilación auricular y muerte súbita, la miocardiopatía dilatada apical es una condición cardíaca que requiere un oportuno diagnóstico, que contribuya a un adecuado manejo y estilo de vida por parte del paciente, además, esta variante de la miocardiopatía hipertrófica presenta una transmisión autosómica dominante que cursa con síntomas inespecíficos, lo que quiere decir que ante la sospecha clínica, podría tratarse de cualquier patología cardiovascular, lo que hace imperativa la utilización de métodos complementarios para su diagnóstico final. Para el diagnóstico de esta condición se utilizan métodos como el electrocardiograma, ecocardiograma y resonancia magnética, siendo este último el más utilizado en la actualidad.

En cuanto al uso del electrocardiograma, generalmente se presenta una inversión de ondas T gigantes de V2 a V4 morfológicamente diferentes, lo que manifiesta un retraso en las fuerzas finales de repolarización dado por un segmento descendente de la onda T más lento, una profundidad de las ondas T negativas en pacientes relacionadas con mayor promedio de espesor apical, un aumento en la relación espesor apical/basal y una la presencia de realce tardío con gadolinio en la resonancia magnética (18), por lo que estima que la resonancia magnética permite un diagnóstico definitivo. A su vez, en su presentación de caso, Ávila y Colaboradores, presentan el caso de una paciente femenina de 74 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial y fibrilación auricular bajo tratamiento con Carvedilol, Amlodipino y Acenocumarol que acude al servicio de urgencias debido a aumento de volumen de ambos miembros inferiores, tos, disnea al esfuerzo y al decúbito, refiriendo además decaimiento. Se realizó un electrocardiograma que reflejó T negativa asimétrica en DI, AVL, V4 A V6, ecocardiograma que evidenció sospecha de fibrosis endomiocárdica y una Rx de tórax, en la que se reflejó un índice cardiorácico aumentado, un botón aórtico prominente calcificado, y una radiopacidad bilateral de ambos campos pulmonares, por lo que se solicitó una resonancia magnética que evidenció hipertrofia apical miocárdica y fibrosis endomiocárdica, con lo que se diagnosticó miocardiopatía

hipertrófica apical con restricción asociada al llenado ventricular por fibrosis endomiocárdica, y se concluyó que la principal ventaja de la RMC sobre el examen ecocardiográfico es la cobertura completa de la morfología del ventrículo izquierdo, incluido el vértice, permitiendo identificar ambas patologías en el mismo individuo. (19)

En el año 2008, Morelos y colaboradores, presentan el caso clínico de un paciente masculino de 46 años de edad, alcohólico y con antecedente de infarto de miocardio, quien acudió al servicio de urgencias debido a cuadro clínico consistente en disnea de grandes esfuerzos, diaforesis y lipotimia en reposo. Se procedió a hospitalizar al paciente y solicitar todos los paraclínicos necesarios. En el electrocardiograma se presentaron signos de hipertrofia ventricular izquierda, ondas T negativas en derivaciones V2- V6, y presencia de QS en DIII y AVF y se realizó cateterismo cardíaco, en el que se evidenció arterias coronarias epicárdicas normales. Posteriormente, se realizó ecocardiograma que reflejó hallazgos no concluyentes de miocardiopatía hipertrófica biventricular apical, por lo que se procedió a realizar resonancia magnética, en la que se observó el ventrículo izquierdo con hipocinesia severa de la pared inferior con adelgazamiento de la misma, a nivel del ápex se identificó hipertrofia severa de 18 mm de grosor además de la presencia de infarto transmural de la pared inferior con escasa cantidad de miocardio viable, lo que confirmó el diagnóstico de cardiomiopatía hipertrófica apical con presencia de fibrosis del ápex. (20)

Según Buitrago y colaboradores, los criterios diagnósticos de miocardiopatía hipertrófica apical con resonancia magnética son un espesor de la pared apical > 15 mm y/o una relación entre el espesor de la pared apical/ basal del ventrículo izquierdo $\geq 1.3-1.5$, (21) y este método es altamente ventajoso, puesto que según Berríos y colaboradores, la resonancia magnética ha demostrado que hasta un tercio de los pacientes con esta patología presenta alteraciones del ventrículo derecho entre las que se mencionan hipertrofia de pared libre, hipertrofia de cresta supraventricular y obstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho. (22)

Ahora bien, a pesar de su gran utilidad en el diagnóstico de esta patología, Paluszkiwicz y colaboradores mencionan que a pesar de estos avances, las guías recientes no recomiendan el uso de resonancia para la estratificación del riesgo (23) por lo cual, es de vital importancia que el

paciente mejore su estilo de vida y ponga en práctica métodos de prevención para evitar el desarrollo de esta condición.

CONCLUSIÓN

La miocardiopatía hipertrófica apical es una condición cardíaca grave que demanda un abordaje diagnóstico y terapéutico preciso. Los métodos de imagen, como la resonancia magnética, desempeñan un papel crucial en la identificación de las características morfológicas y en la evaluación de las complicaciones asociadas a esta patología. El conocimiento en constante evolución sobre esta afección permitirá mejorar el manejo clínico y las medidas preventivas para brindar una atención integral y mejorar la calidad de vida de los pacientes afectados.

REFERENCIAS

Rodríguez-Capitán, J., et al. "Prevalencia de la miocardiopatía hipertrófica en una amplia muestra de la población laboral española." *Revista Clínica Española* 221.6 (2021): 315-322.

Seidman CE, Seidman JG. Identifying sarcomere gene mutations in hypertrophic cardiomyopathy: a personal history. *Circ Res* 2011; 108: 743–50.

Maron MS, Olivetto I, Zenovich AG, et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation* 2006; 114: 2232–39

Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, et al; American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. Developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery, American Society of Echocardiography, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Failure Society of America, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:e212-60.

Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: A global burden of disease. *Am J Med* 2004;116:63-6.
<http://doi.org/dr3svm>

- Marion, Barry J., and Martin S. Maron. "Hypertrophic cardiomyopathy." *The Lancet* 381.9862 (2013): 242-255.
- Bedoya-Jaramillo, Tatiana M., et al. "Cardiomiopatía hipertrófica apical: revisión de la literatura y presentación de caso." *Revista Colombiana de Cardiología* 28.5 (2021): 458-463.
- Atel H, Ko Ko NL, Kumar S, Gros B. "Acing" the hidden spade: review of diagnosis, follow-up, prognosis, and various associations of apical variant hypertrophic cardiomyopathy. *Cureus*. 2019;11:e3979
- Abugroun A, Ahmed F, Vilchez D, Turaga L. Apical hypertrophic cardiomyopathy: a case report. *Cardiol Res*. 2017;8:265-8.
- Khanna S, Sreedharan R, Maheshwari K, Ruetzler K. Giant T-wave inversions in apical hypertrophic cardiomyopathy. *Anesthesiology*. 2019;131:398-9.
- Gutiérrez, Claudio Saavedra, et al. "Características en la RM cardíaca de la miocardiopatía hipertrófica apical." *Seram* 2.1 (2018).
- Mirabbasi SA, Khalighi K, Mukkamala S, Kodali A. A rare case of apical hypertrophic cardiomyopathy (AHCM). *J Community Hosp Intern Med Perspect*. 2017;7:122-5.
- Weissler-Snir A, Allan K, Cunningham K, Connelly KA, Lee DS, Spears DA, et al. Muerte cardíaca súbita relacionada con la miocardiopatía hipertrófica en jóvenes de Ontario. *Circulación*. 2019; 140 (21): 1706–16.
- Alca-Clares R, Salinas-Arce J, Anchante-Hernández H, Medina-Palomino F. Importancia de la resonancia magnética en el diagnóstico y pronóstico de la cardiomiopatía hipertrófica apical, a propósito de un caso clínico [Importance of magnetic resonance imaging in the diagnosis and prognosis of apical hypertrophic cardiomyopathy, a case report and literature review]. *Arch Cardiol Mex*. 2021;91(1):143-146.
- Doctorian T, Mosley WJ, Do B. Apical Hypertrophic Cardiomyopathy: Case Report and Literature Review. *Am J Case Rep*. 2017 May 12;18:525-528
- Miocardiopatía hipertrófica apical: la variante menos conocida. Hughes RK, Knott KD, Malcolmson J, et al. *Asociación del corazón de J Am*. 2020; 9 :0.

- Rugbeer Y, Ismail M, Nadar S, Naidoo DR. The Ace of Spades: Apical Hypertrophic Cardiomyopathy in an African Male Patient. *Cureus*. 2022 Feb 23;14(2):e22514
- Chillik, I. Gil, A. Ordoñez, S. Tomas, L. Parodi, J. Costabel, J. Diferencias electrocardiográficas en miocardiopatía hipertrófica apical e infarto apical sin elevación del segmento st. *medicina (Buenos Aires)* 2018; 78: 71-75
- Avila, M. Cabezas, D. Taboada, A. Apical hypertrophic cardiomyopathy associated with endomyocardial fibrosis. About a case. *CIENCIMEQ* 2023.
- Morelos, M. Cruz, N. Pérez, C. Cobos, C. Martinez, M. Roldan, E. Cardiomiopatía hipertrófica apical: Diagnóstico con resonancia magnética cardiovascular. *Med Sur*. 2008;15(4):297-301
- Buitrago, N. Herrera, A. Negrete, A. Quiñonez, C. Miocardiopatía hipertrófica apical. *Acta médica Colombiana*. 2021. Vol. 46 n°4
- Berrios, E. Bustamante, S. Palacios, E. Alexanderson, E. Barrero, A. Lainez, J. Meave, A. Características morfológicas de la miocardiopatía hipertrófica en la resonancia magnética. *Anales de Radiología México* 2014;13:94-102
- Paluszkiewicz, J. Krasinska, B. Milting, H. Gummert, J. Pyda, M. Apical hypertrophic cardiomyopathy: diagnosis, medical and surgical treatment. *Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska* 2018; 15 (4)