



CASO DEL MES SEICAT

Autores: Joana F Madureira Cordeiro¹

Teresa M de Caralt Robira²

Rosario J Perea Palazón²

Servicio: Radiodiagnóstico

Hospital: ¹Hospital General de Granollers, ²Hospital Clínic de Barcelona



PRESENTACIÓN

- Varón de 32 años sin antecedentes patológicos ni familiares de interés.
- Refiere sensación de inestabilidad preferentemente con el esfuerzo de semanas de evolución, que se hace persistente y se acompaña de dolor torácico opresivo, por lo que acude a urgencias.
- ECG: Taquicardia ventricular sostenida.
- Prueba de esfuerzo que se suspende por extrasístoles politópicas, frecuentes.
- Coronariografía: Arterias coronarias epicárdicas normales.
- Ecocardiografía transtorácica.
- RM cardiaca.
- Estudio electrofisiológico, practicándose ablación de foco ínfero-apical y lateral. Durante el procedimiento se induce otra TV con eje superior y BRIHH de origen epicárdico. Se decide implante de DAI.

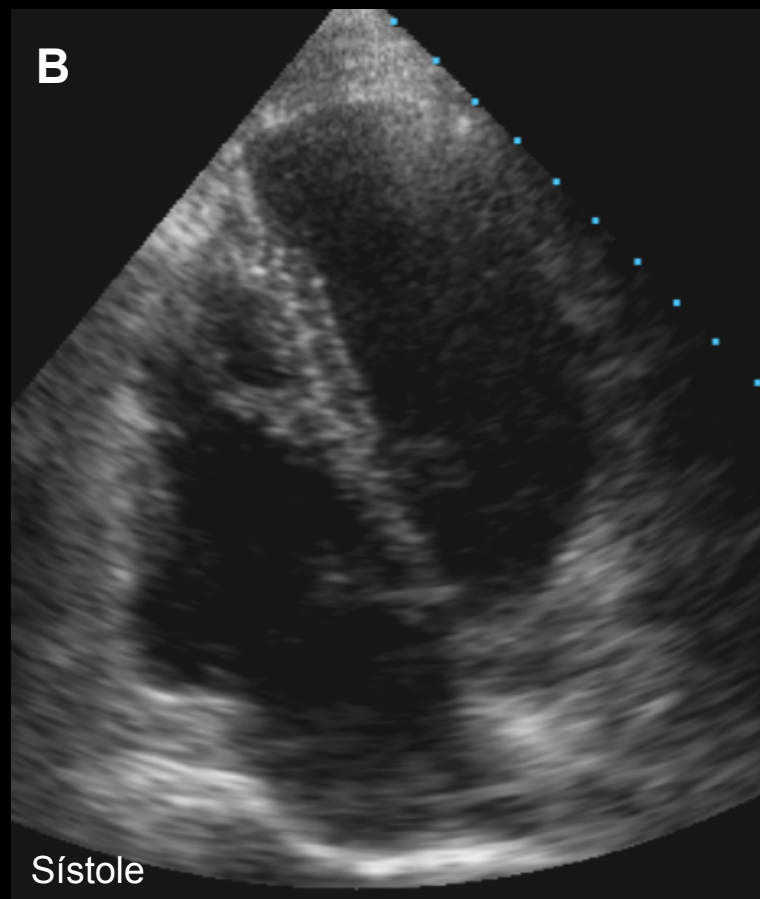
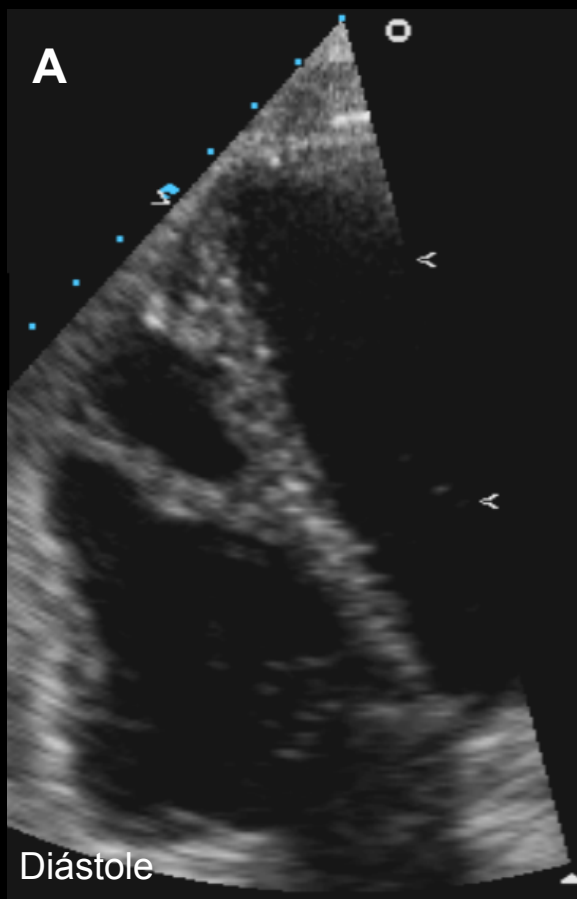


Figura 1. Ecocardiografía, A) Plano 4 cámaras en diástole, centrado en ventrículo derecho; B) Plano 4 cámaras en sístole.

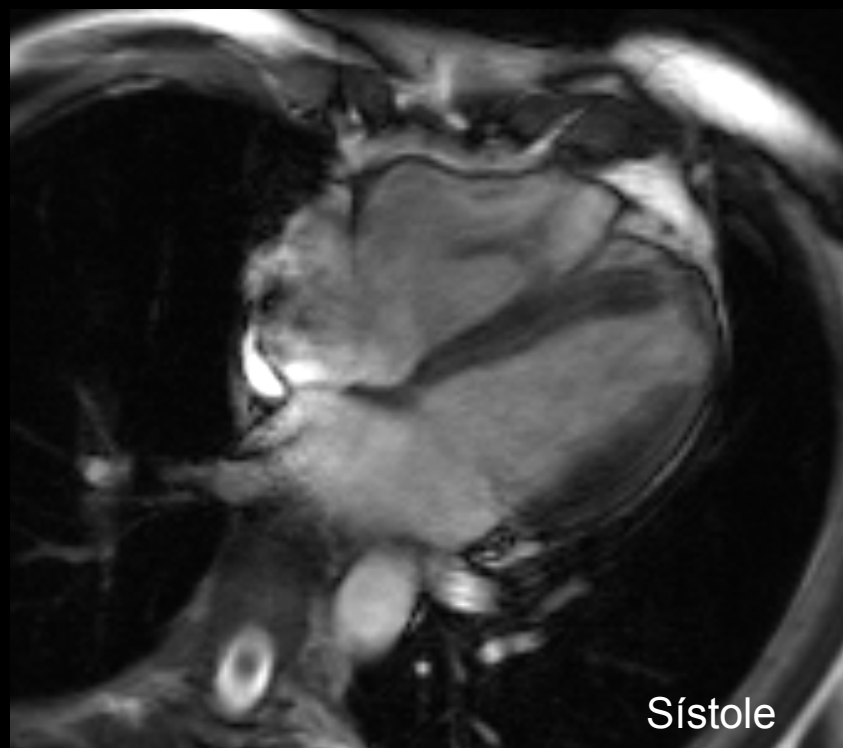
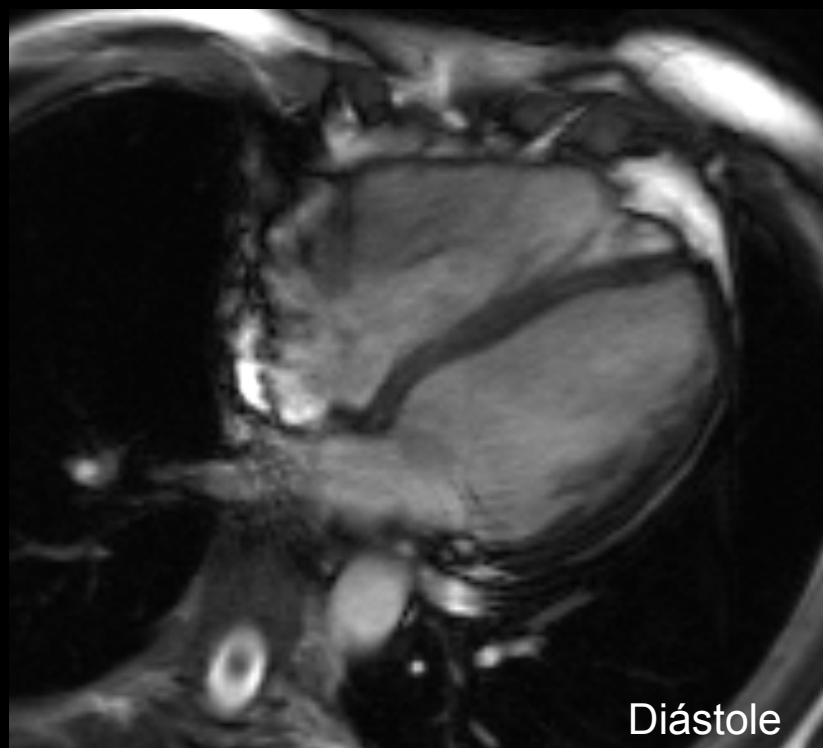


Figura 2. RM cardiaca, secuencia de cine RM en plano 4 cámaras.

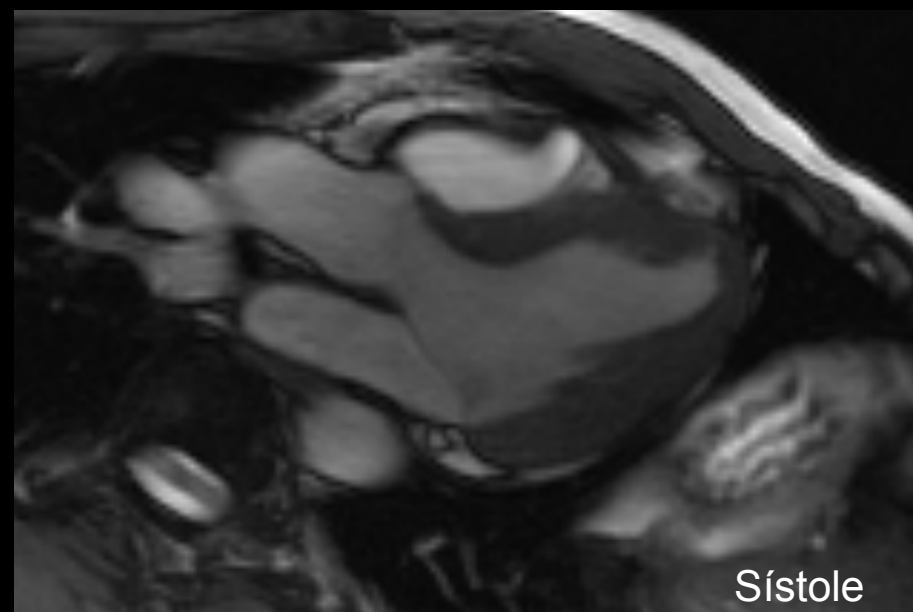
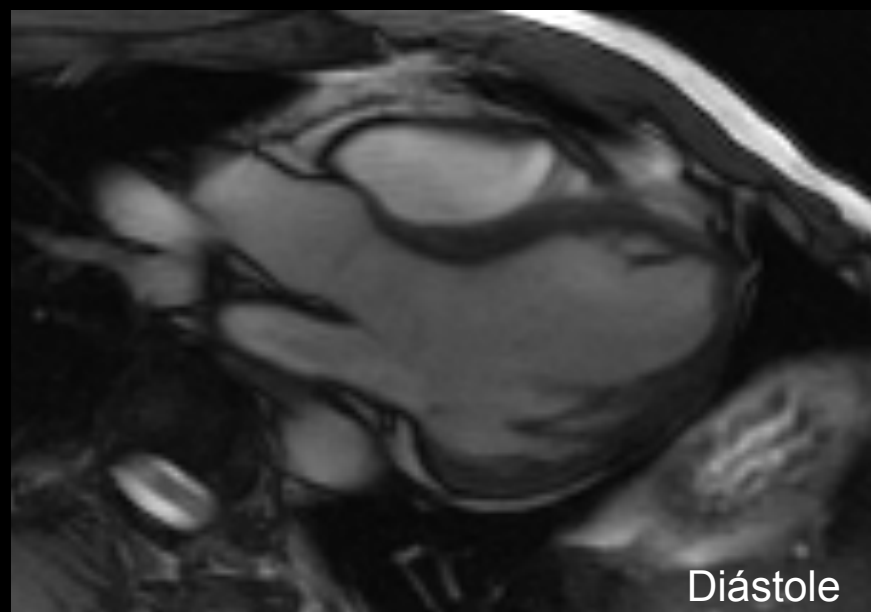
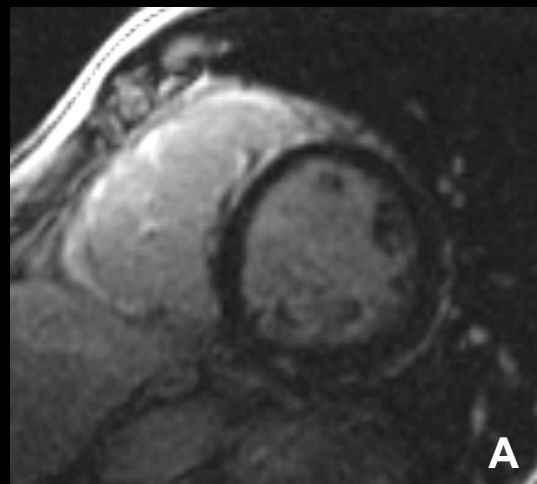
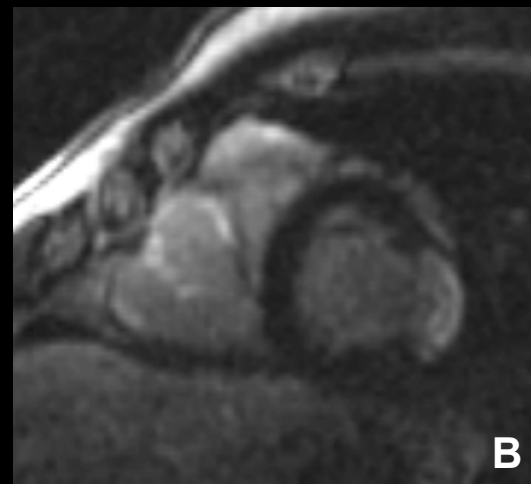


Figura 3. RM cardiaca, secuencia de cine RM en plano 3 cámaras.



Eje corto
medioventricular



Eje corto
apical



4 cámaras

Figura 4. RM cardiaca, secuencia de realce tardío con gadolinio (RTG).
A) Eje corto medioventricular; B) Eje corto apical; C) 4 cámaras.



LECTURA RADIOLÓGICA

- » Figura 1. Ecocardiografía. El ápex del ventrículo izquierdo (VI) se encuentra deformado. El ventrículo derecho (VD) está dilatado y con alteraciones segmentarias de la motilidad (saculación apical).
- » Figura 2. Secuencia de cine RM, plano 4 cámaras. VI no dilatado, no hipertrófico, con disfunción sistólica ligera (FEVI 42%). Discinesia apical por presencia de pequeña área aneurismática latero-apical. VD dilatado (50 mm), severamente hipocinético (FEVD 27%). Áreas focales discinéticas a nivel de la pared libre.
- » Figura 3. Secuencia de cine RM, plano 3 cámaras. Área focal discinética en la región infundibular del VD.
- » Figura 4. Secuencia de realce tardío con gadolinio (RTG). Área de realce transmural a nivel latero-apical del VI. Extenso realce de la pared libre y cara inferior del VD.



DISCUSIÓN

- Los hallazgos por RM muestran una cardiopatía con afectación biventricular de predominio derecho.
- Ante un paciente con disfunción biventricular, una vez descartadas las valvulopatías, la cardiopatía congénita y la hipertensión arterial, el diagnóstico diferencial fundamentalmente se plantea entre cardiopatía isquémica (la más frecuente) vs miocardiopatía. La **secuencia de RTG** permite diferenciar un **patrón isquémico** (realce subendocárdico o transmural de distribución vascular coronaria) frente a un **patrón no isquémico** (realce intramiocárdico, mesocárdico y/o subepicárdico, que no sigue un territorio coronario).
- La dilatación del VD, la disfunción sistólica y la alteración de la cinética segmentaria biventricular, junto con el patrón de realce, son sugestivos de miocardiopatía arritmogénica con afectación biventricular.



DIAGNÓSTICO FINAL

Miocardiopatía arritmogénica biventricular



DISCUSIÓN

Originalmente descrita como una enfermedad del VD, displasia o miocardiopatía arritmogénica del VD (MAVD), actualmente se reconocen tres patrones de expresión de la enfermedad: uno clásico con afectación exclusiva del VD, uno con afectación predominantemente izquierda y otro con afectación biventricular.

Existen una serie de hallazgos por RM cardiaca que orientan el diagnóstico de esta entidad:

Criterios morfológicos:

- Adelgazamiento de la pared ventricular.
- Infiltración fibroadiposa de la pared del ventrículo.
- Dilatación del tracto de salida del VD.
- Aneurismas/saculaciones de la pared ventricular.

Criterios funcionales:

- Alteraciones de la contractilidad regional ventricular: acinesia, discinesia focal.
- Dilatación del VD (aumento del volumen telediastólico).
- Disminución de la función sistólica del VD.
- Disfunción diastólica del VD.

Otros hallazgos:

- Realce tardío de la pared ventricular.



DISCUSIÓN

Ante la ausencia de un “gold standard”, la MAVD se diagnostica por la existencia de unos criterios establecidos por la International Task Force (2010).

Los criterios se clasifican siguiendo los siguientes apartados:

1. Disfunción global o regional y alteraciones estructurales
 - a) por ecocardiografía 2D
 - b) por RM cardiaca
 - c) por angiografía del VD
3. Caracterización tisular de la pared por biopsia.
4. Alteraciones de la repolarización.
5. Alteraciones de la despolarización/conducción.
6. Arritmias.
7. Historia familiar.

A su vez estos criterios, dentro de cada apartado, se dividen en **mayores** y **menores**.

Para establecer el diagnóstico definitivo de MAVD son necesarios:

- » **2 criterios mayores**
- » **1 criterio mayor y dos menores**
- » **4 criterios menores**



DISCUSIÓN

CRITERIOS DIAGNOSTICOS POR RM CARDIACA DE MAVD (TASK FORCE, 2010):

Criterios mayores:

Acinesia o discinesia regional o contracción asincrónica del VD,
y uno de los siguientes: - Volumen telediastólico indexado ≥ 110 mL/ m² (varones)
 ≥ 100 mL/m² (mujeres)

- FE del VD $\leq 40\%$

Criterios menores:

Acinesia o discinesia regional o contracción asincrónica del VD,
y uno de los siguientes: - Volumen telediastólico indexado ≥ 100 a 110mL/ m² (varones)
 ≥ 90 a 100 mL/ m² (mujeres)

- FE del VD >40 a $\leq 45\%$

En nuestro caso, en la RM se cumplen 2 criterios mayores para el diagnóstico de MAVD:

- **FE VD $\leq 40\%$ (27%)**
- **Alteraciones de la motilidad segmentaria**
- Además de ligera disfunción sistólica del VI (FEVI 42%)



DESCRIPCIÓN DE LA ENTIDAD

- La MAVD es una miocardiopatía caracterizada por una serie de anomalías estructurales y funcionales secundarias a un reemplazamiento progresivo del miocardio por tejido fibroadiposo. Este reemplazamiento se inicia a nivel subepicárdico y progresa hacia al subendocardio.
- Es una entidad clásicamente vinculada al VD, aunque cada vez es más patente la implicación del VI, habiéndose descrito su afectación en estadios más precoces, previa a la del VD e incluso de forma aislada. Es por ello que actualmente ha pasado a denominarse miocardiopatía arritmogénica (MCA).
- Su patogenia no está claramente establecida, aunque un 50% de casos tienen una base genética, con herencia autosómica dominante (aunque existen casos de herencia recesiva).
- Afecta preferentemente a gente joven, con una relación hombre:mujer de 3:1, siendo una de las causas más frecuentes de muerte súbita en jóvenes.



DESCRIPCIÓN DE LA ENTIDAD

- La RM cardiaca es la modalidad de imagen más sensible para el diagnóstico y estudio de la MCA. Permite una evaluación precisa de la morfología de ambos ventrículos y la cuantificación de la función ventricular tanto de forma global como segmentaria. La administración de gadolinio permite la caracterización tisular, aunque actualmente las guías clínicas no lo reconocen como un criterio diagnóstico por imagen.
- La interpretación de las imágenes en fases iniciales de la enfermedad puede ser difícil, por lo que los hallazgos de RM en esta fase son complementarios a otros criterios diagnósticos.
- Existen variantes de la normalidad y algunas patologías que pueden simular una MAVD. Entre las variantes anatómicas se encuentran: el pectus excavatum, el abultamiento apical de la pared libre del VD a nivel de la banda moderadora y el ápex en mariposa. Los principales diagnósticos diferenciales son: la taquicardia del TSVD, la sarcoidosis, la miocardiopatía dilatada idiopática, la miocarditis aislada, la *adipomatosis cordis*, el prolapso mitral, el Síndrome de Brugada y la anomalía de Uhl



INTERÉS DOCENTE

- La MCA clásicamente se ha vinculado al ventrículo derecho, pero cada vez es más patente la implicación del ventrículo izquierdo.
- La RM cardiaca es actualmente la técnica de imagen más sensible para el diagnóstico de MCA. Los hallazgos por RM permiten realizar su diagnóstico, conjuntamente con el resto de criterios de la Task Force 2010.
- Entre las limitaciones de los criterios diagnósticos actuales de la Task Force, se encuentran:
 - El RTG como signo de caracterización tisular por RM no es un criterio diagnóstico de MCA.
 - No existen criterios diagnósticos para la afectación del VI.



BIBLIOGRAFÍA

- » Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Baucé B, Bluemke DA. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Proposed modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J*. 2010;31:806-14.
- » Vermes E, Strohm O, Otmani A, Childs H, Duff H, Friedrich MG. Impact of the revision of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia task force criteria on its prevalence by CMR criteria. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2011;4(3):282-7.
- » Judge, DP. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: a family affair. *Circulation*. 2011;123(23):2661-3.
- » te Riele A, Harikrishna T, Bluemke DA. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC): cardiovascular magnetic resonance update. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2014; 16:50.