



CASO DEL MES SEICAT

Autores : Luisa Fernanda Taborda Ramírez.
Covadonga del Riego Fernández-Nespral.
Jorge Cabezudo Pedraza.

Servicio: Radiodiagnóstico.

Hospital: *Hospital Universitario de Fuenlabrada- Madrid.*



PRESENTACIÓN

- Motivo de la petición:
Mujer de 22 años con tos y expectoración ligeramente hemoptoica de una semana de evolución.
- Antecedentes personales de interés:
Parto hace 1 mes.

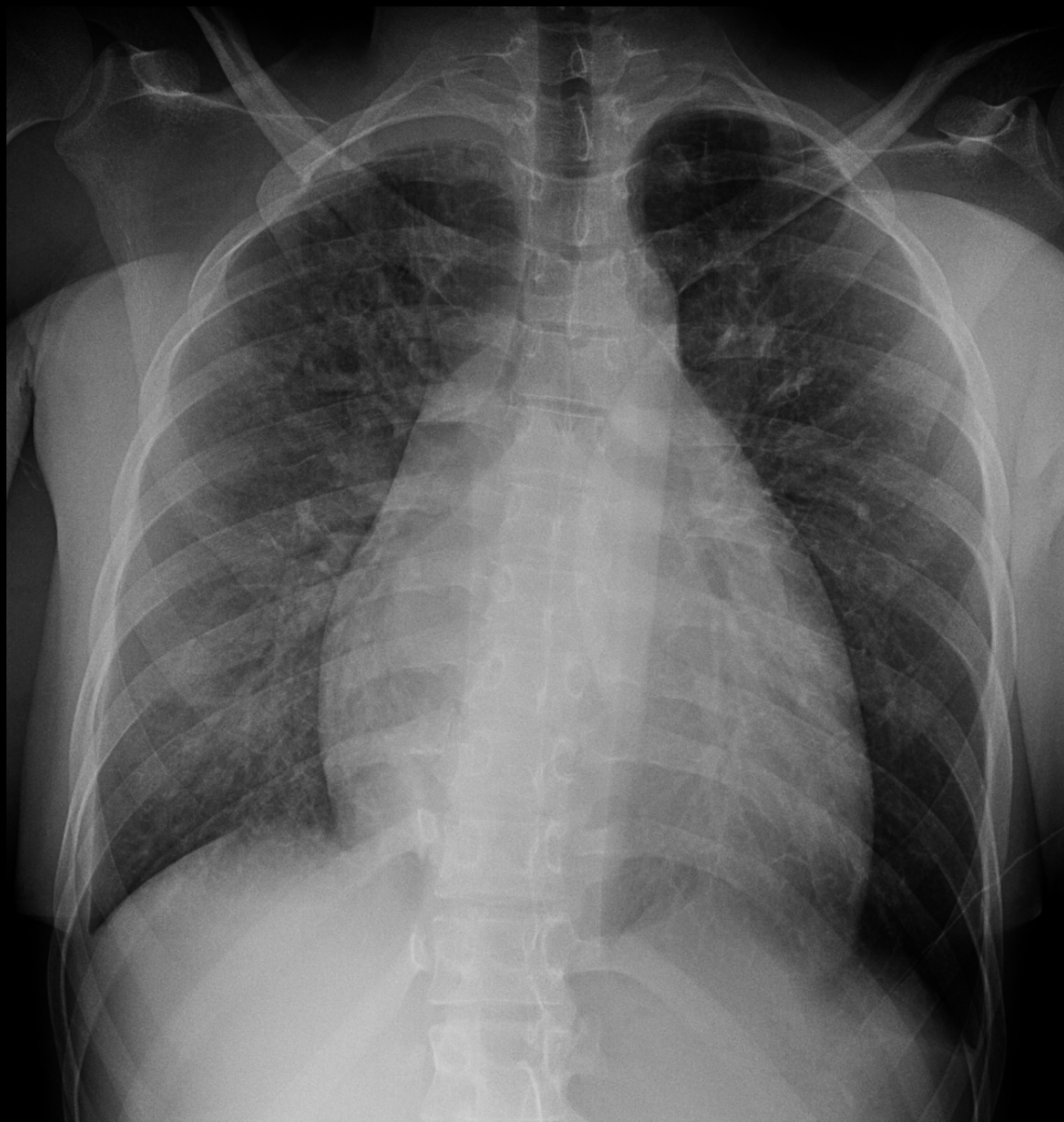


Figura 1. Radiografía de tórax en decúbito supino

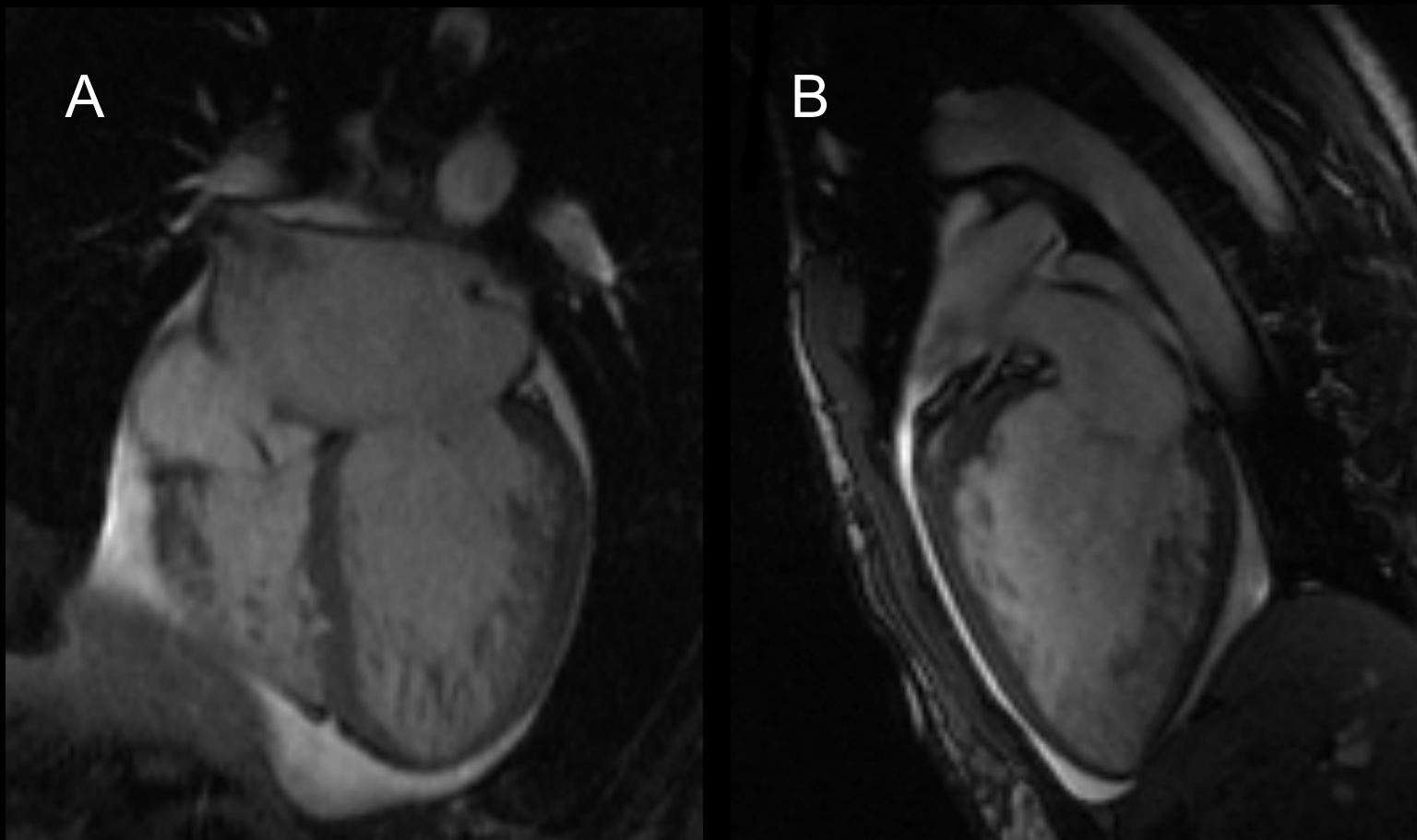


Figura 2. RM cardiaca. Secuencia sangre blanca multifase. Ejes largos, A) cuatro y B) dos cámaras.

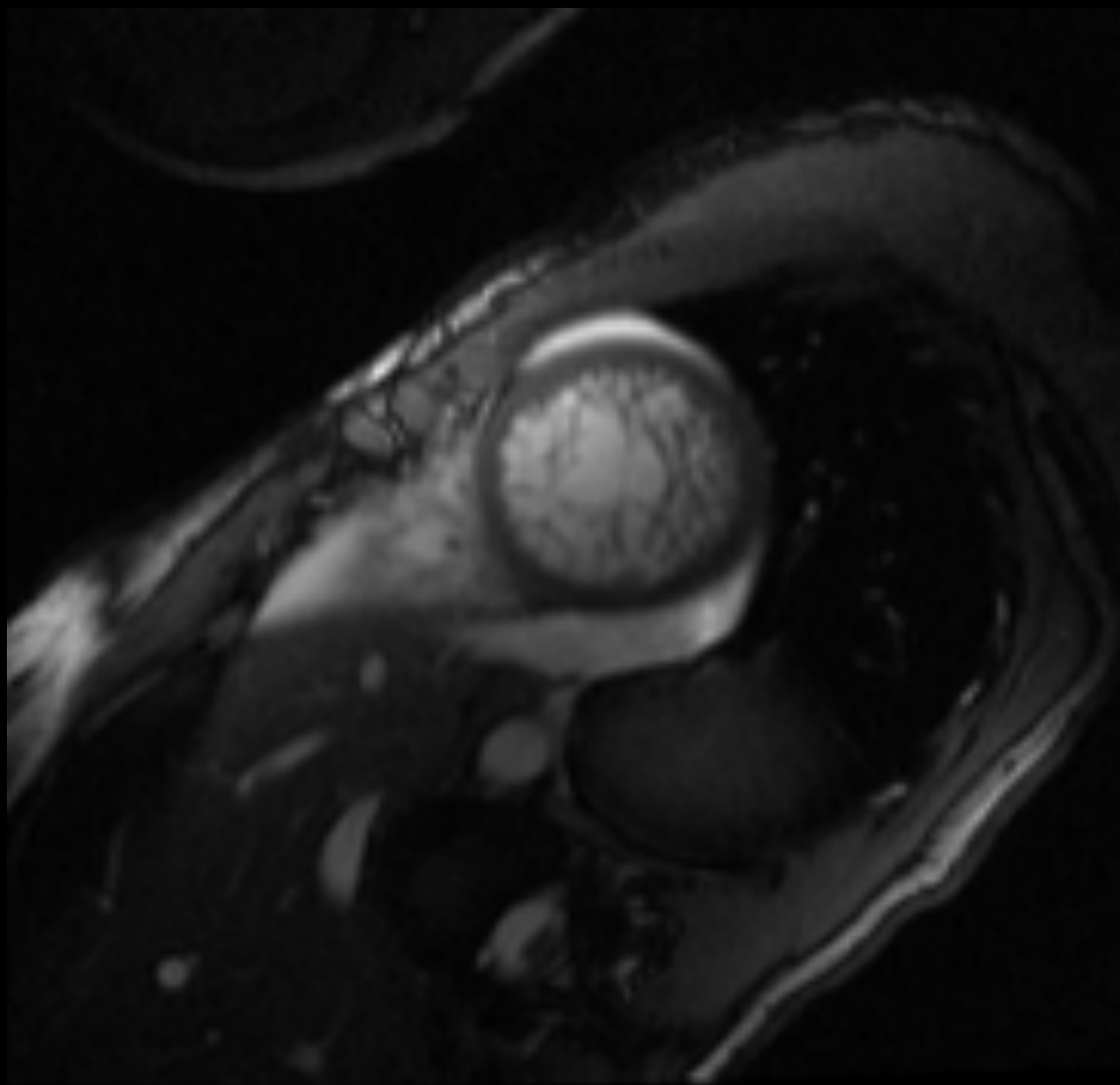


Figura 3. RM cardiaca. Secuencia sangre blanca multifase. Eje corto apical.



LECTURA RADIOLOGICA 1

- Radiografía de tórax AP en decúbito supino (Figura 1):

Cardiomegalia global asociada a borrosidad de la trama broncovascular más centrada en áreas perihiliares, manguitos peribronquiales, líneas B de Kerley, dilatación de la vena ácigos y obliteración de los senos costofrénicos, hallazgos de insuficiencia cardiaca en fase de edema intersticial.

Derrame pleural de predominio derecho, visible en el vértice del mismo lado.



LECTURA RADIOLOGICA 2

- RM cardiaca (Figura 2):

Secuencia sangre blanca multifase, eje largo cuatro (A) y dos cámaras (B) en diástole. VI dilatado, con escasa compactación del miocardio, de predominio en segmentos medios y apicales. En el eje de cuatro cámaras existe una regurgitación de insuficiencia tricuspídea. Derrame pericárdico.



LECTURA RADIOLÓGICA 2

- RM cardiaca (Figura 3):

Secuencia sangre blanca multifase, eje corto apical. Fase diastólica. Escasa compactación del miocardio con una ratio entre capas no compactadas y compactadas mayor de 2,3.



DISCUSIÓN

- En nuestro caso, se trata de una mujer joven, en periodo de posparto, con insuficiencia cardiaca, por lo que se planteó la posibilidad de miocardiopatía periparto. Esta entidad se diagnostica por la presencia de cuatro criterios establecidos por la sociedad americana de cardiología (AHA/ACC): 1) desarrollo de insuficiencia cardiaca congestiva (ICC) en el último mes de gestación o hasta 5 meses en el periodo posparto, 2) disfunción sistólica ventricular izquierda, 3) ausencia de cardiopatía previa y 4) exclusión de otras causas de ICC.
- Al tratarse de una patología de exclusión, se realizó una RM cardiaca con el objetivo de descartar otras causas de insuficiencia cardiaca. Se encontró una escasa compactación del miocardio, de predominio en ápex y segmentos medios, con una relación miocardio no compactado / compactado superior a 2,3, por lo que cumplía criterios de miocardiopatía no compactada (MNC).



DIAGNÓSTICO FINAL

Miocardiopatía no compactada



IMAGEN COMPLEMENTARIA 1

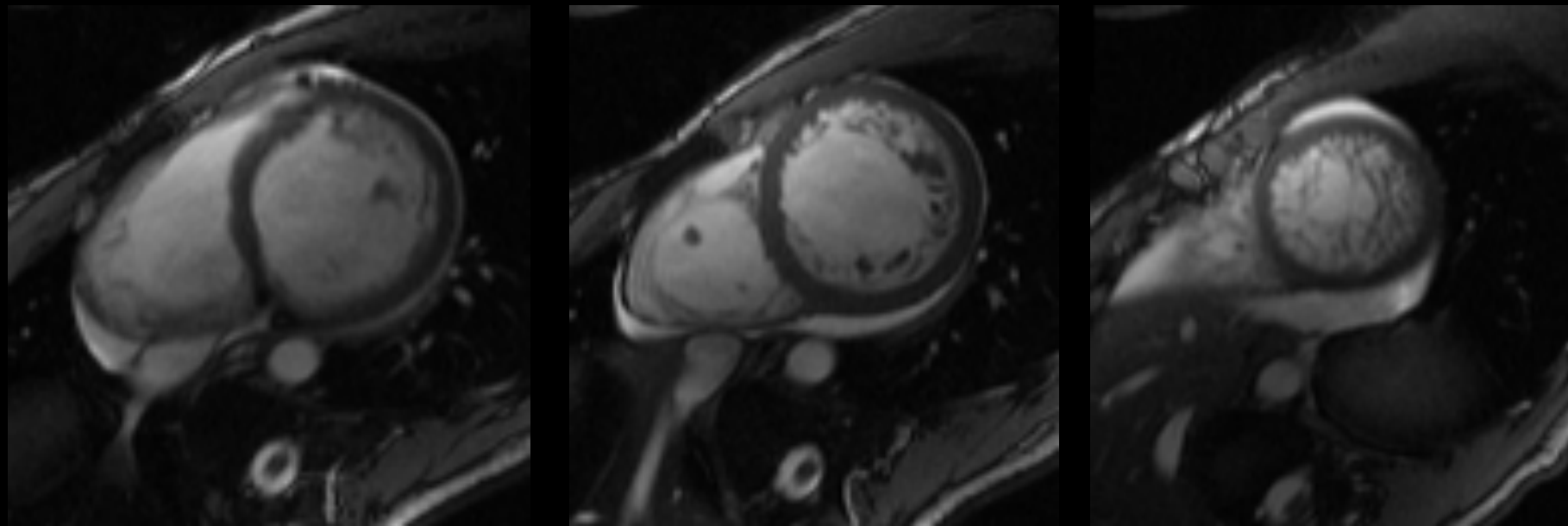


Figura 4. RM cardiaca secuencia sangre blanca multifase, en eje corto de los niveles basal, medio y apical en diástole: El área de no compactación afecta predominantemente a los segmentos apicales, respetando los segmentos basales. Cavidades cardiacas aumentadas de tamaño.



IMAGEN COMPLEMENTARIA 2

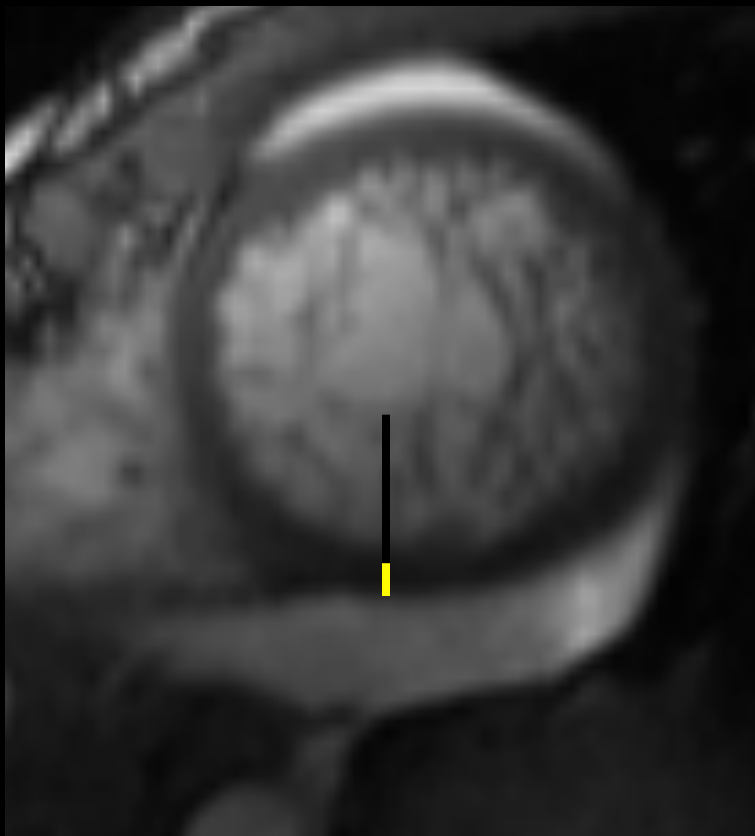


Figura 5. RM cardiaca secuencia sangre blanca multifase, eje apical, en diástole: Ratio del miocardio no compactado (línea negra) /miocardio compactado (línea amarilla) superior a 2.3.



IMAGEN COMPLEMENTARIA 3

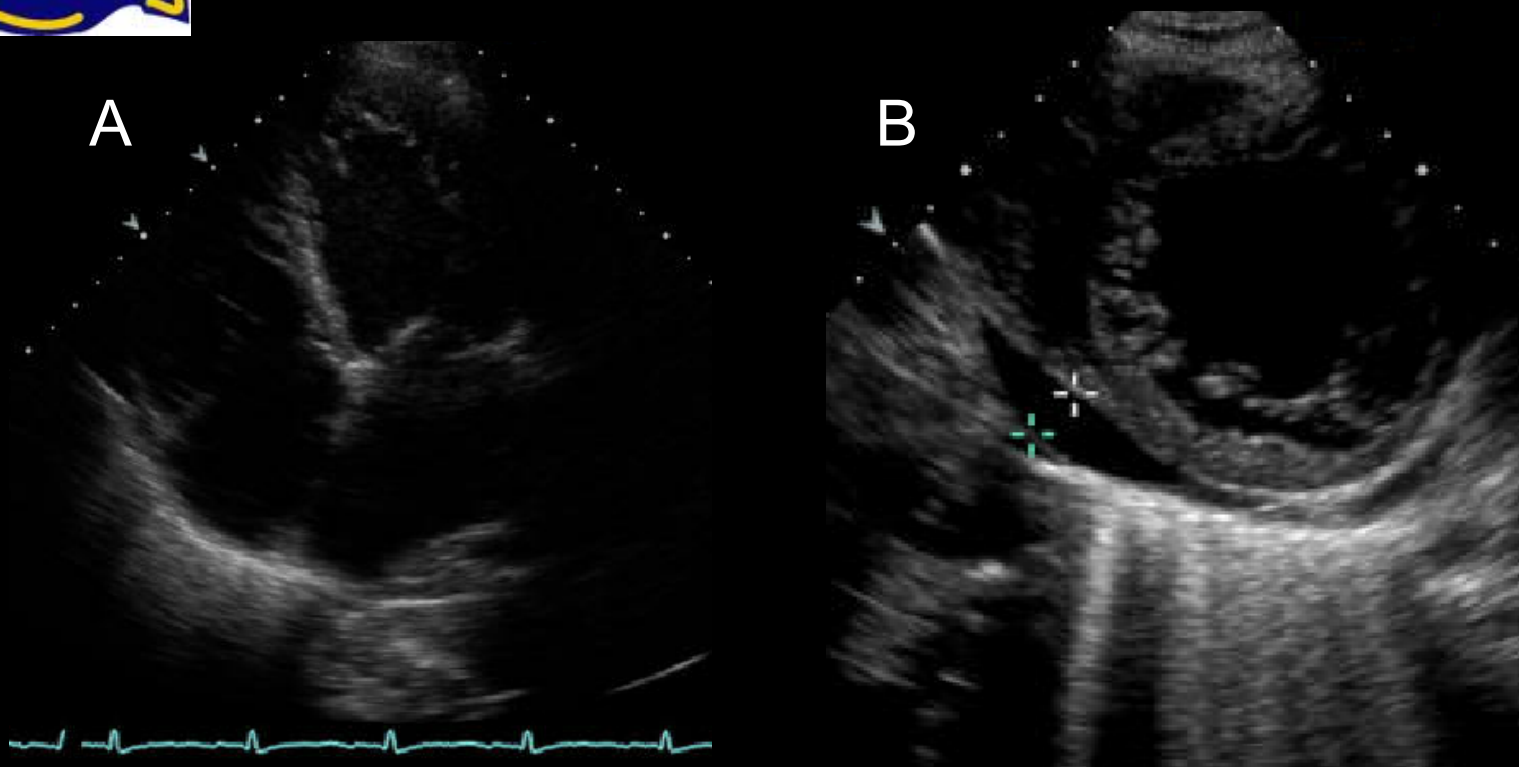


Figura 6. Ecocardiograma: A) Eje de cuatro cámaras y B) eje corto. Disfunción sistólica severa global, dilatación de cavidades cardíacas y marcada hipertrabeculación miocárdica en todos los segmentos medios y apicales. Derrame pericardico.



DESCRIPCIÓN DE LA ENTIDAD

- La miocardiopatía no compactada o no compactación del ventrículo izquierdo es una patología poco frecuente, de origen congénito, producida por una alteración en la compactación miocárdica entre la 4^a y 8^a semana de gestación, periodo en el cual los recesos embrionarios se transforman en miocardio compactado. Se puede asociar a otras cardiopatías congénitas, predominando la atresia pulmonar y la obstrucción del flujo del ventrículo izquierdo combinada con un septo ventricular integro.
- El sustrato genético involucra la mutación de genes relacionados con la función mitocondrial.
- La sobrecarga de volumen en el posparto inmediato hace que en ocasiones se confunda con una miocardiopatía periparto.
- Las manifestaciones clínicas incluyen fallo cardiaco, arritmias, tromboembolia pulmonar y muerte súbita.



DESCRIPCIÓN DE LA ENTIDAD

- La RM cardiaca es actualmente el estándar de referencia para su diagnóstico y estudio, tiene una alta sensibilidad y especificidad para su identificación, obtiene una medición muy precisa del grosor de las capas compactada y no compactada del ventrículo, valora la extensión y la distribución de los segmentos afectados (predominantemente en ápex y zona media ventricular de pared lateral e inferior), siendo diagnóstica una medición al final de diástole de la ratio miocardio no compactado / miocardio compactado $> 2,3$ y la masa trabeculada del ventrículo izquierdo mayor del 20% con respecto a la masa global del mismo.
- También permite una adecuada evaluación del ventrículo derecho y la función biventricular.



INTERÉS DOCENTE

La miocardiopatía no compactada es una entidad infrecuente, cuyos hallazgos por RM cardiaca permiten realizar su diagnóstico y diferenciarla de otras patologías como la miocardiopatía periparto.



BIBLIOGRAFÍA

1. Shemisa K, Li J, Tam M, Barcena J. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2013;3:170-5.
2. Anderson RH. Ventricular non-compaction - a frequently ignored finding?. *Eur Heart J.* 2008;29:10-1.
3. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:101-5.
4. Murphy RT, Thaman R, Gimeno-Blanes J, Ward D, Sevdalis E, Papra E, et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur Heart J.* 2005;26:187-92.
5. Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol.* 2002;90:899-902.