

**UNIVERSIDAD DE LA CORUÑA**  
**Departamento De Ciencias De La Salud I**

---

**APORTACIONES DE LA RESONANCIA  
MAGNÉTICA AL ESTUDIO CLÍNICO DE LA  
MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA**

---

Rafaela Soler Fernández  
La Coruña

---

**UNIVERSIDAD DE LA CORUÑA**

**DEPARTAMENTO DE CIENCIAS DE LA SALUD I**

---

**APORTACIONES DE LA RESONANCIA  
MAGNÉTICA AL ESTUDIO CLÍNICO DE LA  
MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA**

---

---

**Rafaela Soler Fernández**

**La Coruña, 1997**

---

---

D. Jorge Teijeiro Vidal, Doctor en Medicina y Cirugía y Catedrático de  
Universidad de Radiología y Medicina Física

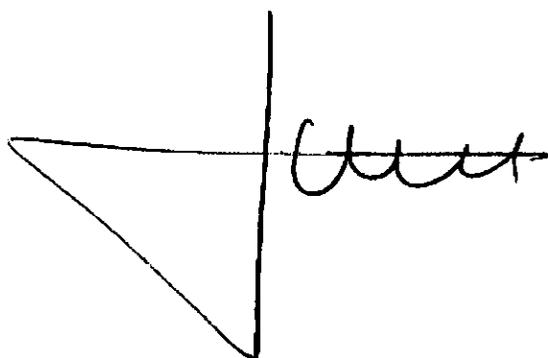
**CERTIFICO**

Que la licenciada en Medicina y Cirugía Dña. Rafaela Soler Fernández ha  
realizado bajo mi dirección el Trabajo titulado:

**Aportaciones De La Resonancia Magnética Al Estudio Clínico De La  
Miocardiopatía Hipertrófica**

Revisado el presente trabajo, quedo conforme con su presentación para ser  
juzgado como Tesis Doctoral.

La Coruña, 5 de Mayo de 1997

A handwritten signature in black ink, consisting of a vertical line on the left, a horizontal line crossing it, and a series of loops and strokes to the right.

Fdo. Dr. D. Jorge Teijeiro Vidal

---



---

# **AGRADECIMIENTOS**

---

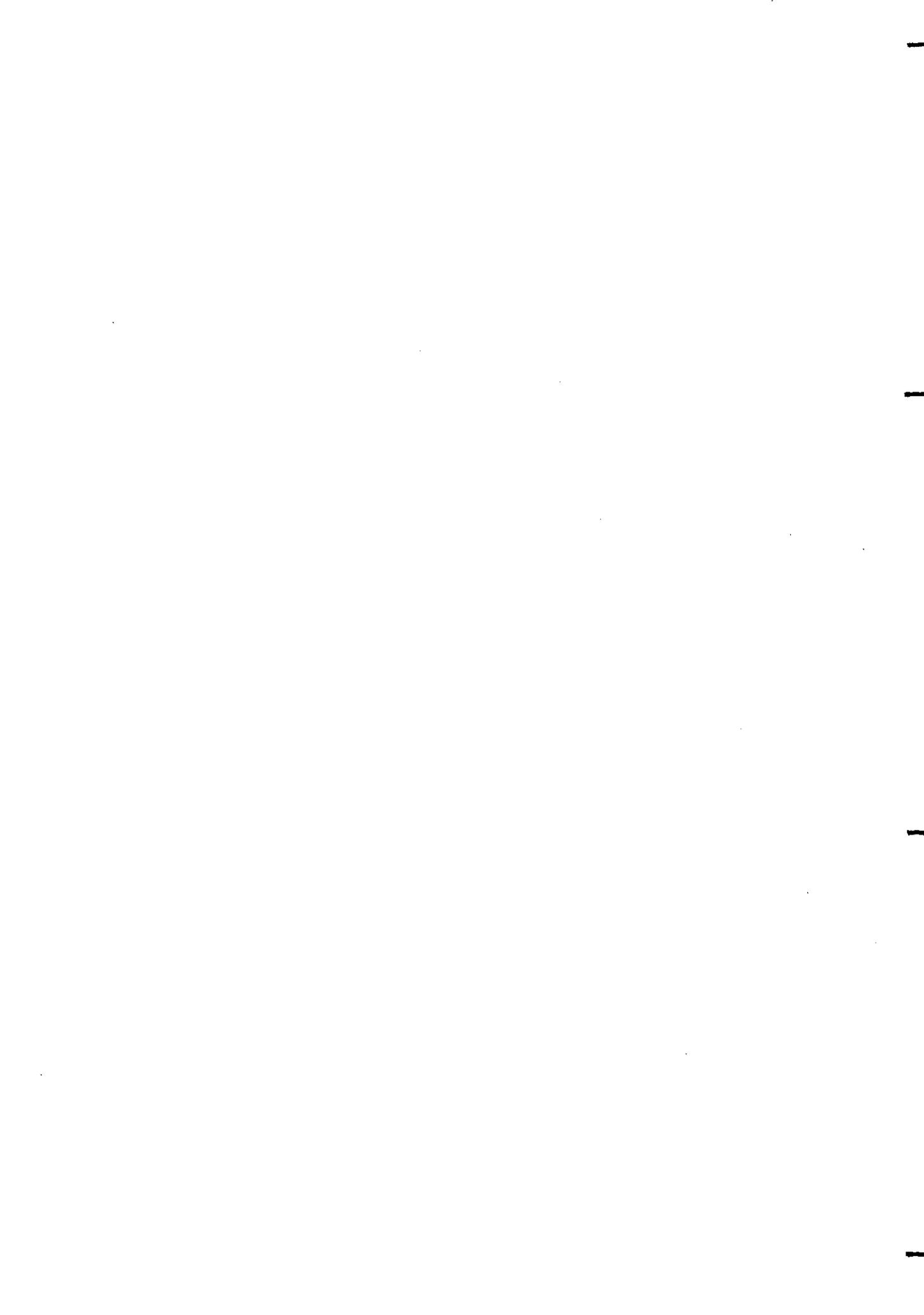
Al Prof. Dr. D. Jorge Teijeiro Vidal, por la dirección de esta tesis.

Al Dr. D. Alfonso Castro Beiras, codirector de esta tesis, a D. Benigno Cossio Coll, y a los Servicios de Radiología y Cardiología por su apoyo al desarrollo de la RM cardíaca y a la realización de este trabajo.

A Esther Rodríguez García por su colaboración .

Al Dr. D. Javier Muñiz García, por su ayuda y asesoramiento en el estudio estadístico.

---



---

# ÍNDICE

---

## **ABREVIATURAS; V**

## **INTRODUCCIÓN; 1-76**

### **Historia; 1-7**

- Historia De La Resonancia Magnética Cardíaca; 1-5
- Historia De La Miocardiopatía Hipertrófica; 5-7

### **Anatomía Del Corazón; 8-29**

- Anatomía Descriptiva; 8-20
- Anatomía Del Corazón Por Resonancia Magnética; 20-29

### **Resonancia Magnética Cardíaca; 29-53**

- Estudios Morfológicos; 32, 33
- Estudios funcionales; 33-36
- Grosor Y Contracción Del Miocardio; 36-40
- Masa Miocárdica y Volúmenes; 40-48
- Fracción De Eyección Ventricular; 48, 49
- Medidas De Tamaño Y Volúmenes Auriculares; 49, 50
- Caracterización Tisular; 51
- Nuevas Técnicas En RM Cardíaca; 52-53

### **Miocardiopatía Hipertrófica; 53-76**

- Clínica; 60, 61
- Diagnóstico Electrocardiográfico; 61, 62
- Diagnóstico Por Imagen; 63-76

## **JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS; 77-80**

## **MATERIAL Y MÉTODOS; 81-101**

### **Pacientes; 81-83**

- Criterios De Inclusión; 82
- Motivo De Consulta, Síntomas y Hallazgos relevantes; 83

### **Protocolo De Estudio; 83-87**

---

---

• Material Utilizado; 83, 84

• Método De Estudio; 84-87

**Análisis Morfológico; 87-94**

• Grosor Del Miocardio Del VI; 88-90

• Grosor Del Miocardio Del VD; 91

• Tamaño De Cavidades Izquierdas; 91, 92

• Masa Miocárdica Del VI; 92, 93

**Análisis Funcional; 93-97**

• Valvulopatía Mitral; 94, 95

• Obstrucción Al Tracto De Salida Del VI; 95

• Índice De Engrosamiento Sistólico; 95, 96

• Fracción De Acortamiento; 96

• Volúmenes Del VI; 96, 97

**Intensidad De Señal; 97, 98**

**Tiempo De Análisis De Datos De RM; 98, 99**

**Recogida De Datos Ecográficos; 99, 100**

**Análisis Estadístico; 100, 101**

**RESULTADOS; 103-143**

**Sujetos Estudiados; 103, 104**

**Análisis Morfológico; 104-131**

• Miocardio Del VI; 104-123

• Grosor Del Miocardio Del VD; 123

• Tamaño De Cavidades Izquierdas; 124-127

• Masa Miocárdica Del VI; 127-130

**Análisis Funcional; 131-142**

• Valvulopatía Mitral; 131-134

• Obstrucción Al Tracto De Salida Del VI; 134-136

• Índice De Engrosamiento Sistólico; 136, 137

• Fracción De Acortamiento; 137, 138

• Volúmenes Del VI; 138, 139

• Fracción De Eyección, Gasto Cardíaco y Volumen Latido; 139-142

---

**Intensidad De Señal; 142**

**Tiempo Necesario Para Cada Estudio; 143**

**DISCUSIÓN; 145-183**

**Análisis Morfológico; 147-166**

- Miocardio Del VI; 147-158
- Miocardio Del VD; 158, 159
- Tamaño De Cavidades; 160-162
- Masa Miocárdica Del VI; 162-166

**Análisis Funcional; 167-178**

- Valvulopatía Mitrál; 167-169
- Obstrucción Al Tracto De Salida Del VI; 169-173
- Índice De Engrosamiento Sistólico Y Fracción De Acortamiento; 173-175
- Volúmenes Del VI Fracción De Eyección, Gasto Cardíaco, Volumen Latido; 176-178

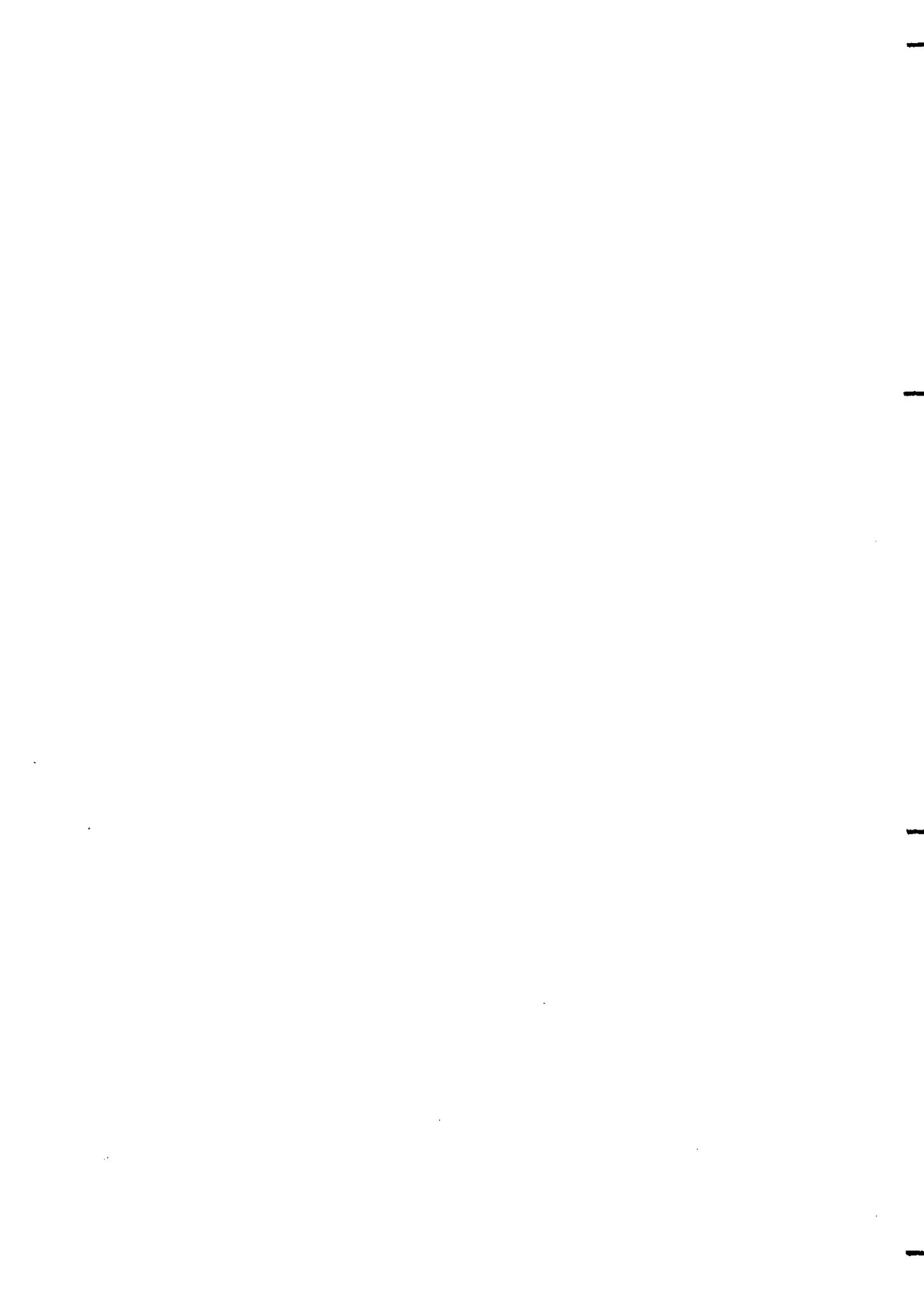
**Intensidad De Señal; 179, 183**

**CONCLUSIONES; 185, 186**

**REFERENCIAS; 187-207**

**APÉNDICE A: Valores Normales; 209, 210**

**APÉNDICE B: Fórmulas; 211**



---

## **ABREVIATURAS**

---

<b>AI</b>	Aurícula Izquierda
<b>ATP</b>	Adenosin Trifosfato
<b>DDVI</b>	Diámetro Diastólico Ventrículo Izquierdo
<b>DSVI</b>	Diámetro Sistólico Ventrículo Izquierdo
<b>ECG</b>	Electrocardiograma
<b>ECO</b>	Ecocardiografía
<b>EG</b>	Eco de Gradiente
<b>FE</b>	Fracción De Eyección
<b>Gd - DTPA</b>	Gadolinio Dietilen Triamino - Pentaacético
<b>GPP</b>	Grosor Pared Posterior
<b>GPPVI</b>	Grosor Pared Posterior Ventrículo Izquierdo
<b>GTIV</b>	Grosor de Tabique Interventricular
<b>I. E. S.</b>	Índice De Engrosamiento Sistólico
<b>MCH</b>	Miocardopatía Hipertrófica
<b>RF</b>	Radiofrecuencia
<b>RM</b>	Resonancia Magnética
<b>SE</b>	Espín - eco
<b>T1</b>	Tiempo de relajación longitudinal
<b>T2</b>	Tiempo de relajación transversal
<b>SE - T1</b>	Secuencia espín - eco potenciada en T1
<b>SE - T2</b>	Secuencia espín - eco potenciada en T2
<b>TE</b>	Tiempo de Eco
<b>TR</b>	Tiempo de Repetición
<b>VD</b>	Ventrículo derecho
<b>VFD</b>	Volumen Al Final De La Diástole
<b>VFS</b>	Volumen Al Final De La Sístole
<b>VI</b>	Ventrículo Izquierdo

---



## Capítulo I: INTRODUCCIÓN

### Historia; 1-7

- Historia De La Resonancia Magnética Cardíaca; 1-5
- Historia De La Miocardiopatía Hipertrófica; 5-7

### ANATOMÍA DEL CORAZÓN; 8-29

- Anatomía Descriptiva; 8-20
- Anatomía Del Corazón Por Resonancia Magnética; 29-53

### RESONANCIA MAGNÉTICA CARDÍACA; 29-53

- Estudios Morfológicos; 32, 33
- Estudios Funcionales; 33-36
- Grosor Y Contracción Del Miocardio; 36-40
- Masa Miocárdica Y Volúmenes; 40-48
- \* Ventrículo Izquierdo; 44-47
- \* Ventrículo Derecho; 47-48
- Fracción De Eyección Ventricular; 48, 49

- Medidas De Tamaño Y Volúmenes Auriculares; 49, 50

- Caracterización Tissular; 51

- Nuevas Técnicas En RM Cardíaca; 52, 53

### MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA; 53-76

- Clínica; 60, 61

- Diagnóstico Electrocardiográfico; 61, 62

- Diagnóstico Por Imagen; 63-76

- \* Radiografía De Tórax; 63

- \* Ecocardiografía; 63-65

- \* Ventriculografía; 66

- \* Isótopos; 67, 68

- \* Tomografía Computarizada; 68, 69

- \* Resonancia Magnética; 69-76

## HISTORIA

### • *Historia De La Resonancia Magnética Cardíaca*

1946. Felix Bloch y Edward M Purcell demostraron que al situar determinado tipo de núcleos en campos magnéticos potentes, estos núcleos podían absorber energía de radiofrecuencia (RF) y posteriormente liberarla, también en forma de energía de RF, y ser captada por una antena. Denominaron a este fenómeno físico

resonancia nuclear magnética y a la frecuencia se le denominó frecuencia de resonancia.

- 1966.** Richard R Ernst y Weston Anderson introducen una modificación en el fenómeno de la resonancia magnética (RM) que consiste en aplicar la RF no de una forma continua, sino mediante pulsos de RF (1).
- 1971.** Damadian publica un trabajo sobre la posibilidad de discriminar tejidos según las diferencias en los tiempos de relajación de éstos (2).
- 1973.** Lateurburg publica el primer experimento de tomografía por RM sobre unos tubos llenos de agua.
- 1979.** RC Hawkes obtiene las primeras imágenes de tomografía por RM.
- 1981.** Se instala el primer prototipo de RM para uso clínico en el Hospital Hammersmith de Londres.
- 1982.** Se inician las primeras descripciones de la utilidad de la RM para la evaluación de las estructuras cardiovasculares (3).
- 1983.** Las limitaciones que inicialmente habían existido para la realización de estudios cardíacos debidas al movimiento constante de este órgano, fueron superadas al conseguir un sistema de sincronización mediante el cual, cada pulso de radiofrecuencia (RF) se acoplaba a un instante concreto del ciclo cardíaco. De este modo se consigue

que las estructuras cardíacas se vean con nitidez como "instantáneas" tomadas en diferentes momentos del ciclo cardíaco, y se publican las primeras descripciones de los hallazgos anatómicos y patológicos (4-5).

**1984.** Los primeros estudios clínicos de RM cardíaca se realizaron en planos ortogonales al cuerpo. Sin embargo, Dinsmore et al (6) en 1984 consideraron que muchas de las estructuras y anomalías cardíacas no se podían evaluar bien mediante planos ortogonales al cuerpo. Dado que la posición del corazón en el interior del tórax varía de unos pacientes a otros, los planos ortogonales al cuerpo no son óptimos para medir con precisión el tamaño de las cámaras cardíacas, que, por el contrario, sí se puede analizar bien en imágenes obtenidas siguiendo los ejes intrínsecos del corazón. Las imágenes de RM siguiendo los planos intrínsecos cardíacos se obtenían inicialmente cambiando la posición del paciente, según ángulos predefinidos o cambiando la posición del paciente y la dirección de uno de los ejes del imán (6).

**1985.** Farmer et al publican el primer trabajo sobre la utilidad de la RM en el estudio de la miocardiopatía hipertrófica (MCH) (7). Posteriormente, mediante un sistema de angulación electrónica de los campos magnéticos, se pudo obtener un número prácticamente infinito de proyecciones, capaz de reproducir o simular cualquier plano que se pueda obtener con otras técnicas de imagen como la ventriculografía o la ecografía (8). En este mismo año, Dinsmore et al (9) demostraron que utilizando planos orientados según los ejes

intrínsecos cardíacos se obtenían medidas de las cámaras cardíacas que se pueden correlacionar directamente con las obtenidas mediante ECO bidimensional y se publicaron los valores de las dimensiones de las cavidades izquierdas en planos intrínsecos cardíacos siguiendo el eje largo y el eje corto en fase telediastólica y telesistólica comparándolas con las medidas obtenidas en los mismos planos y fases del ciclo cardíaco en ECO bidimensional (10).

**1987.** Los estudios de RM cardíaca fueron inicialmente morfológicos, pero el desarrollo constante de la técnica permitió que inmediatamente se iniciaran estudios de función cardíaca (11), caracterización tisular, valoración de alteraciones valvulares, cálculos de masa miocárdica y volúmenes, realización de mapas de velocidad de fase, y estudios angiográficos. La RM se convierte entonces en una técnica de uso clínico en múltiples patologías cardíacas (12).

**1992.** Con objeto de facilitar la interpretación y comparación entre las diferentes técnicas de imagen cardíaca, sociedades científicas americanas de cardiología y medicina nuclear, publican las recomendaciones sobre la nomenclatura que se debe utilizar en los estudios de RM cardíaca y la forma en que se deben mostrar las imágenes (13).

**1997.** Nuevos desarrollos técnicos, con secuencias más rápidas y uso de contraste intravenoso, han aumentado en los últimos años la utilidad de la RM en la clínica y, sin duda, aumentará más en los próximos

años el papel de la RM en la investigación y clínica cardiovascular (14).

## • ***Historia De La MCH***

**1869.** Henri Liouville (15) y M. Hallopeau (16) describieron, algunos casos en los que el corazón presentaba una hipertrofia llamativa que afectaba al tabique ventricular y que hizo pensar a estos autores que esa era la causa responsable de la obstrucción a la eyección del ventrículo izquierdo (VI).

**1907.** A. Schmincke (17) describió la existencia de hipertrofia severa del miocardio del tabique interventricular en dos mujeres de 50 y 56 años, que él consideró de origen congénito.

**1952.** Davies describió (18) una familia con anomalías cardíacas que afectaba a 5 de 9 hermanos y uno de sus hijos. La afectación familiar sugería una alteración cardíaca hereditaria caracterizada por cardiomegalia, soplos sistólicos audibles en el área situada entre el ápex y el esternón, y defectos de la conducción visibles en el electrocardiograma. Tres de las hermanas fallecieron por muerte súbita a los 38, 29 y 16 años. En la necropsia de dos de las hermanas se demostró cierto grado de estenosis subaórtica.

**1957.** Sir Russell Brock (19) describe el caso de una mujer de 58 años intervenida por sospecha de estenosis aórtica severa. En la

intervención quirúrgica la aorta ascendente estaba marcadamente dilatada y el anillo valvular aórtico era normal, sin evidencia de calcificación. Durante la intervención, ante la probabilidad de una estenosis subvalvular, se realizó un registro de presiones en el VI y se demostró que existía estenosis a 2,5 cm por debajo de la válvula aórtica. En la autopsia se demostró una severa hipertrofia del miocardio del VI que alcanzaba su mayor grosor a una distancia de 2,5 cm por debajo de la válvula aórtica donde el miocardio hipertrofiado protruía hacia la luz del ventrículo. Posteriormente describe el caso de una mujer de 63 años, con hallazgos similares a la anterior paciente, en la que también se demuestra en la autopsia una válvula aórtica normal y una severa hipertrofia concéntrica del VI que se extendía hasta la región subvalvular aórtica.

**1958.** Donald Teare (20) describe los hallazgos anatómicos en 8 pacientes con hipertrofia asimétrica de VI y cavidades ventriculares no dilatadas. Teare creyó que los hallazgos correspondían a una tumoración benigna que histológicamente se caracterizaba por una alteración en la alineación de los haces musculares que adoptaban una disposición bizarra y variedad en el tamaño de las células miocárdicas y de sus núcleos.

**1968-73.** Se realizan las primeras descripciones de series de pacientes con MCH incidiendo en la fisiopatología, clínica e historia natural de la enfermedad (21-22).

- 1980-90.** El desarrollo durante los años ochenta de la ecocardiografía (ECO) permite realizar una valoración no invasiva de las alteraciones morfológicas de la MCH determinando los patrones de distribución de los segmentos hipertróficos y las alteraciones funcionales cardíacas (23). Durante estos años, se profundiza, además, en el conocimiento de los mecanismos de arritmogenia, isquemia y muerte súbita y se empiezan a definir pautas de tratamiento médico o quirúrgico para distintas formas clínico - morfológicas de MCH.
- 1990.** Se describen casos de familias con muerte súbita en las que no se detecta hipertrofia macroscópica en las necropsias pero en las que se identifican trastornos histológicos del miocardio. Se empieza a hablar de MCH sin hipertrofia (24).
- 1991-97.** La aplicación de técnicas de biología molecular al estudio de la MCH demuestran la existencia de diferentes alteraciones cromosómicas en pacientes con MCH, tanto en la forma familiar, como en los casos esporádicos con diversos grados de manifestaciones clínicas (25). En la actualidad se llega a considerar que la MCH puede ser, de hecho, una enfermedad genética del sarcómero (26).

## ANATOMÍA DEL CORAZÓN

### • *Anatomía Descriptiva*

El corazón se encuentra situado en el mediastino medio. Aproximadamente dos tercios del corazón están situados a la izquierda de la línea media y su cara inferior se apoya sobre la superficie del diafragma, con la punta dirigida hacia abajo y hacia adelante. El esternón y los arcos costocentrales tercero a quinto se encuentran cubriendo la parte anterior del corazón.

Externamente se puede distinguir en el corazón el *surco coronario o atrioventricular* que rodea todo el corazón entre las aurículas y los ventrículos. Por el lado derecho del surco auriculoventricular, entre la aurícula y el ventrículo derecho, circula la arteria coronaria derecha; del mismo modo, entre la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo se sitúa la arteria circunfleja.

Entre ambos ventrículos se puede también delimitar la presencia del *surco interventricular*, que desciende desde el surco auriculoventricular hacia el ápex. En el surco interventricular anterior se sitúa la arteria coronaria descendente anterior izquierda, que se dirige por delante del septo interventricular, entre el ventrículo derecho e izquierdo, hacia el ápex cardíaco; al alcanzar el ápex, lo rodea y se dirige hacia el surco interventricular posterior sobre la superficie diafragmática del corazón. Por el surco interventricular posterior discurre la arteria coronaria posterior descendente. Las superficie posterior de las aurículas está externamente

delimitada por una hendidura entre las venas pulmonares derechas y la vena cava.

Internamente el corazón está constituido por 4 cámaras, *aurícula derecha, ventrículo derecho, aurícula izquierda y ventrículo izquierdo* que se encuentran anatómica y funcionalmente relacionadas con las venas y arterias que drenan y parten de las cámaras cardíacas. En este recuerdo anatómico incluiré, por tanto, no sólo las cuatro cámaras cardíacas, sino también las estructuras centrales vasculares torácicas en relación directa con las cámaras cardíacas, siguiendo la misma secuencia que el flujo sanguíneo: *venas cava superior e inferior, aurícula derecha, ventrículo derecho, arterias pulmonares, venas pulmonares, aurícula izquierda, ventrículo izquierdo y aorta.*

#### \* Venas Sistémicas Torácicas

##### ✓ Vena Cava Superior

La vena cava superior se forma por la confluencia del sistema venoso que drena la sangre de las extremidades superiores, la cabeza y el cuello. El tronco venoso braquiocefálico izquierdo formado por la unión de la vena subclavia y la yugular izquierda, cruzan el mediastino superior por delante de la vía aérea. En el lado derecho del mediastino superior, la vena cava superior se origina de la unión del tronco venoso braquiocefálico izquierdo, la vena yugular y la vena subclavia derecha.

La vena cava superior desciende verticalmente por la derecha del mediastino hasta desembocar en la aurícula derecha (Figura 1).

### ✓ Vena Cava Inferior

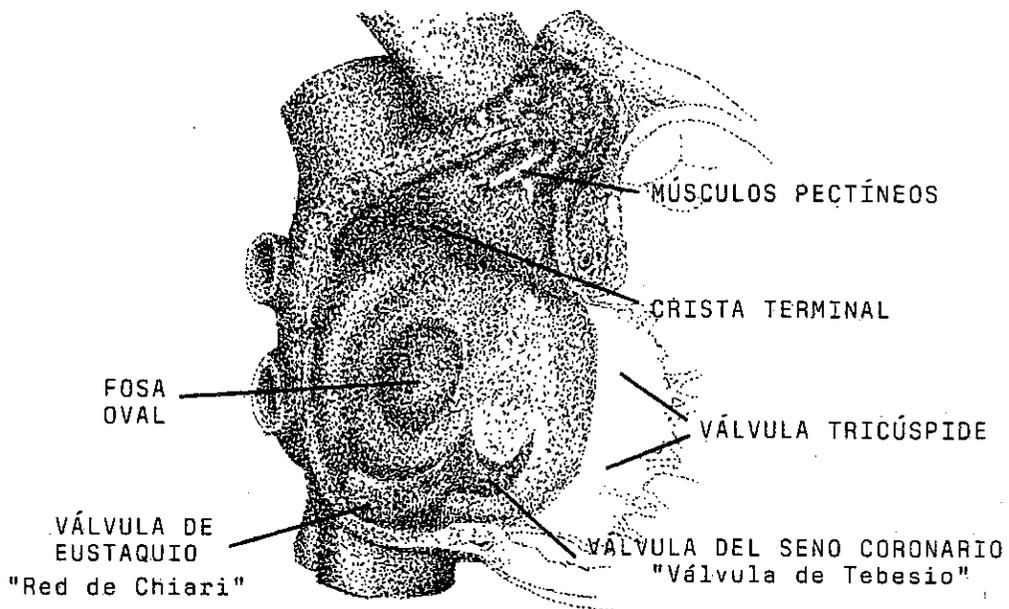
La vena cava inferior drena la sangre de las extremidades inferiores y del abdomen. Entra en el tórax a través de un orificio en el hemidiafragma derecho inmediatamente después de que en ella desemboquen las venas suprahepáticas e inmediatamente desemboca en la aurícula derecha (Figura 1).

### \* Aurícula Derecha

La aurícula derecha está constituida por dos partes: (i) una parte posterior que deriva del seno venoso embriológico, de paredes lisas, que se conoce como *cuerpo de la aurícula derecha o seno venoso* que está situado posteriormente entre la desembocadura de la vena cava superior, vena cava inferior y el plano aurículoventricular y (ii) otra parte trabeculada y muy delgada que deriva de la aurícula derecha embriológica.

La sangre venosa de la mitad superior del cuerpo alcanza la aurícula derecha a través de la vena cava superior que entra en la aurícula por un orificio que no tiene válvula; el orificio en el que desemboca la vena cava superior dirige directamente el flujo hacia abajo y adelante, a la región atrioventricular. En un número pequeño de personas parte de la sangre de la mitad superior del cuerpo puede ser drenada también por una vena cava superior izquierda persistente que desemboca en el seno coronario; aunque

este puede ser un hallazgo normal, existe una mayor incidencia de persistencia de vena cava superior izquierda en pacientes con cardiopatía congénita.



**Figura 1:** Aurícula derecha.

La vena cava inferior desemboca en la aurícula derecha a través de una pequeña válvula - *la válvula de Eustaquio* - que está constituida por un pliegue de la capa membranosa de la aurícula en forma de semiluna y algunas fibras musculares (Figura 1). Este pliegue está anclado a la pared anterior e izquierda de la vena cava inferior. Durante la vida embrionaria la valva de Eustaquio tiene un papel importante en dirigir la sangre hacia la parte de la aurícula en la que se encuentra el foramen oval; sin embargo, durante la vida adulta la importancia funcional de la válvula de Eustaquio es menor y con frecuencia la válvula está perforada, es muy pequeña e incluso

no existe. Cuando la válvula de Eustaquio es muy grande está perforada por múltiples aberturas formando una estructura en “encaje” conocida como *red de Chiari*.

El seno coronario drena la sangre venosa procedente de las venas cardíacas hacia la aurícula derecha a través de un orificio situado entre la desembocadura de la vena cava superior y la válvula aurículoventricular. El orificio de desembocadura del seno coronario tiene también una pequeña válvula, denominado *válvula del seno coronario o válvula de Tebesio* (Figura 1); ésta válvula se encuentra constituida por un pliegue semicircular membranoso, extensión de la capa membranosa de la aurícula derecha.

La aurícula derecha comunica con el ventrículo derecho a través de la zona aurículoventricular, situada en la parte anteromedial de la aurícula. La zona aurículoventricular esta formada por la válvula tricúspide con sus tres hojas: septal, anterior y posterior y el anillo fibroso que rodea al orificio valvular.

La *crista terminalis* (Figura 1) es un puente muscular prominente que se extiende a lo largo de la parte posterior de la aurícula derecha entre el orificio de la vena cava superior e inferior. La crista terminalis marca la división embriológica entre la parte de la aurícula derecha que deriva del seno venoso y la parte que deriva de la aurícula embriológica. En su extremo inferior la crista terminalis se une con la válvula de Eustaquio y la válvula de Tebesio. Desde la cara lateral de la crista terminalis se extienden hacia la pared libre de la aurícula derecha los *músculos pectíneos* (Figura 1).

El septo interauricular constituye la pared posterior media de la aurícula derecha. En la parte inferior del septo interauricular se encuentra la *fosa oval* (Figura 1), remanente del foramen oval que conecta durante la vida fetal, la aurícula derecha y la izquierda.

### \* Ventrículo Derecho

El ventrículo derecho está localizado anterior e inferior a la aurícula derecha. Constituye la mayor parte de la superficie anterior del corazón.

El ventrículo derecho se puede dividir morfo - funcionalmente en dos partes: (i) una parte posteroinferior o *cámara de entrada* que contiene la válvula tricúspide y (ii) una parte anterosuperior o *cámara de salida* en la que se origina el cono de la arteria pulmonar. El límite entre estas dos partes está definido por unas bandas musculares prominentes: *la banda parietal, la cresta supraventricular, la banda septal, y la banda moderadora*, que juntas forman prácticamente un orificio casi circular.

La *cámara de entrada* del ventrículo derecho está muy trabeculada, una serie irregular de bandas y haces musculares conocidos como trabeculae carnae se proyecta desde la superficie interna del ventrículo (Figura 2). Algunas *trabeculae carnae* están completamente ancladas a la superficie interna del ventrículo y forman pequeñas elevaciones o puentes en su pared. Una de estas trabeculae carnae, llamada *cresta supraventricular*, se dirige a lo largo de la pared ventricular posterior desde la cúspide de la valva tricúspide anterior hacia el tronco de la pulmonar, otra trabeculae carnae está fija a ambos extremos de la pared ventricular pero protruye hacia el

interior de la cavidad, es la *banda moderadora o haz septomarginal* que está localizada en la parte central o apical del ventrículo derecho, generalmente es gruesa y atraviesa la cavidad ventricular desde la base del músculo papilar anterior hasta el septo interventricular; el haz septomarginal forma la rama derecha del haz de His donde se encuentran las fibras de Purkinje.

Los *músculos papilares* son extensiones de forma cónica del músculo ventricular que se insertan en las cúspides de la válvula tricúspide, a través de unas cuerdas fibrosas denominadas *Chordae tendinae*. Dos de estos músculos papilares, el anterior y el medio son bastante constantes en posición aunque varían mucho de tamaño y forma; los otros músculos papilares son muy variables. El músculo papilar anterior tiene su origen en la banda moderadora y está fijo a la pared anterior y septal del ventrículo derecho, se conecta a través de las cuerdas tendinosas, con las cúspides anterior y posterior de la válvula tricúspide. El músculo papilar del infundíbulo (también llamado medio o conal), localizado cerca de la cresta supraventricular, está conectado a las cúspides anterior y septal. Existen, además, múltiples músculos papilares septales que se originan en el septo interventricular y conectan con muchas cuerdas tendinosas.

La cámara de salida, también conocida como *tracto de salida o infundíbulo del ventrículo derecho* (Figura 2), por el contrario, está poco trabeculada. En la parte superior del infundíbulo se encuentra la comunicación entre el ventrículo derecho y el tronco de la pulmonar, a través de la válvula pulmonar. El plano de la válvula pulmonar se encuentra superior y a la izquierda del plano valvular aurículoventricular. La válvula pulmonar está

compuesta por tres cúspides semilunares: anterior, derecha e izquierda, fijas a un anillo fibroso. El extremo libre de las valvas se dirige superiormente hacia el tronco de la pulmonar y tiene sus cúspides ancladas a la pared del tronco de la pulmonar.

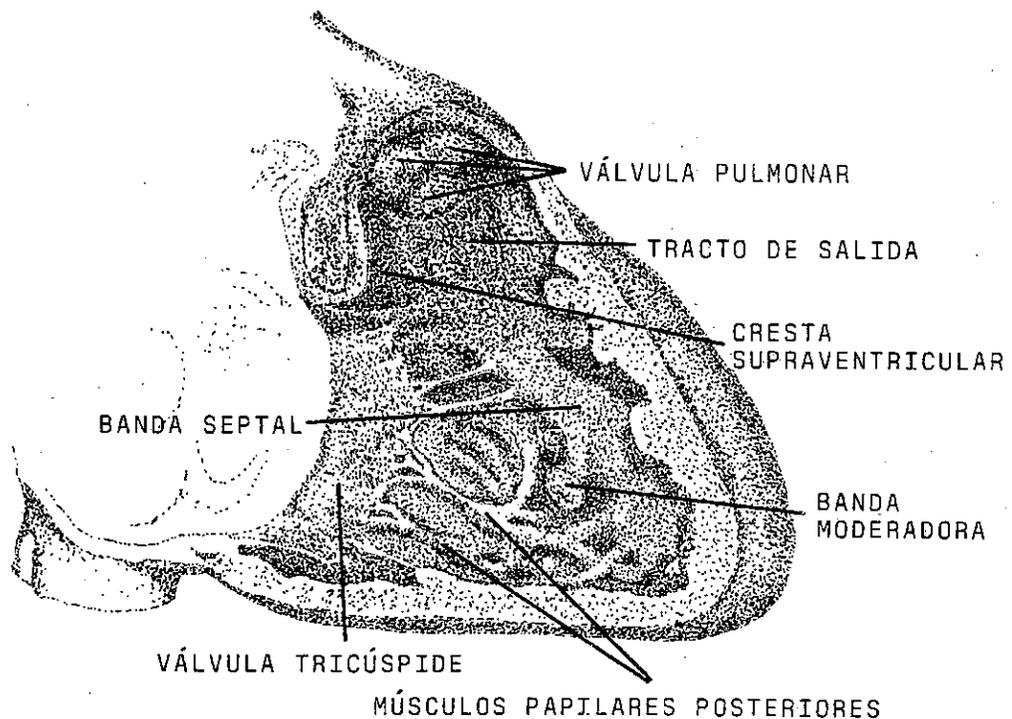


Figura 2: Ventriculo derecho.

### \* Arteria Pulmonar

La arteria pulmonar principal originada en el ventrículo derecho sigue una dirección hacia arriba y ligeramente hacia la izquierda, entre ambas

aurículas y anterior a la arteria aorta. Por detrás de la arteria pulmonar principal en su primer segmento cruza la arteria coronaria izquierda. La arteria pulmonar principal sigue ascendiendo por delante de la aurícula izquierda, y se curva dorsalmente al plano de la aorta ascendente. A una altura aproximada entre la 5ª y 6ª vértebra dorsal, la arteria pulmonar principal se divide en dos ramas: arteria pulmonar principal derecha y arteria pulmonar principal izquierda. Los diámetros aproximados al final de diástole son: arteria pulmonar principal = 1,8 cm, arteria pulmonar derecha = 1,2 cm y arteria pulmonar izquierda = 1,1 cm.

#### \* Venas Pulmonares

Las venas pulmonares llevan la sangre, oxigenada en los pulmones, a la aurícula izquierda. Habitualmente hay cuatro venas pulmonares - superior e inferior derecha y superior e inferior izquierda -, aunque en ocasiones hay tres venas derechas - superior, media e inferior - y una o dos izquierdas. Las venas pulmonares desembocan en la parte posterior de la aurícula izquierda, a través de un orificio sin válvulas.

#### \* Aurícula Izquierda

La aurícula izquierda forma gran parte de la superficie dorsal y basal del corazón. La aurícula izquierda es más pequeña que la derecha, pero su pared es más gruesa.

La superficie interna de la aurícula izquierda es lisa. Tan sólo en la pared interauricular hay una pequeña depresión delimitada inferiormente por una pequeña elevación en forma de semiluna, que es el *remanente de la válvula del foramen oval* (Figura 3).

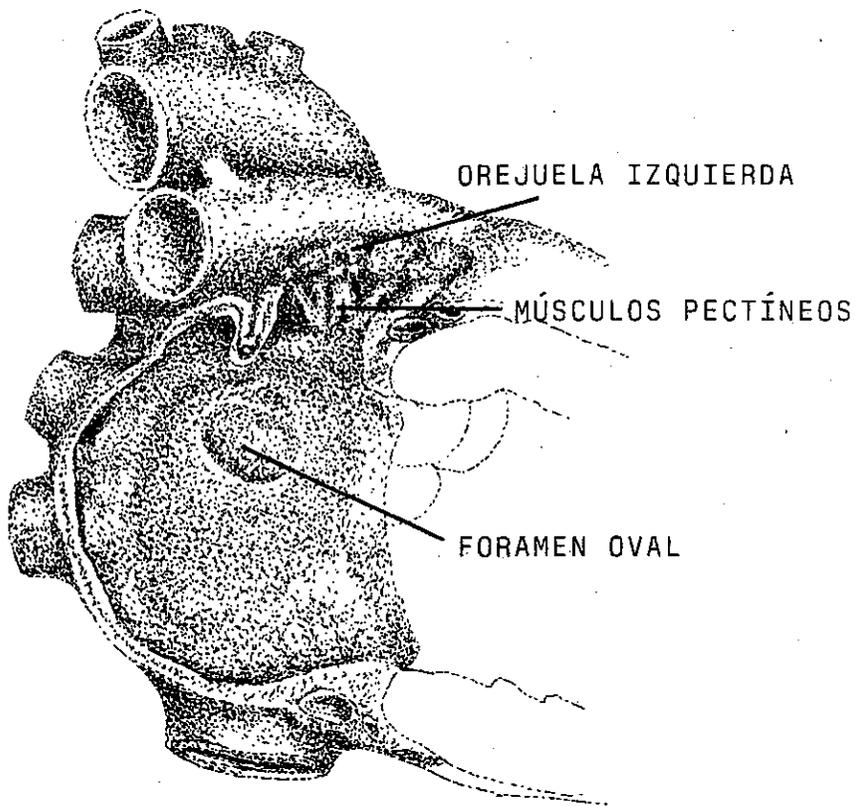


Figura 3: Aurícula izquierda.

La *orejuela izquierda* es un apéndice de la aurícula izquierda, continuación de su parte izquierda y anterior, que tiene una forma variable, generalmente alargada y estrecha y que constituye el borde superior izquierdo del corazón. La superficie interna de la orejuela es algo rugosa debido a que está

compuesta por pequeños *músculos pectíneos*. Frecuentemente, la orejuela cubre anteriormente el tronco de la pulmonar y la parte proximal del origen de la arteria coronaria izquierda.

#### \* Ventrículo Izquierdo

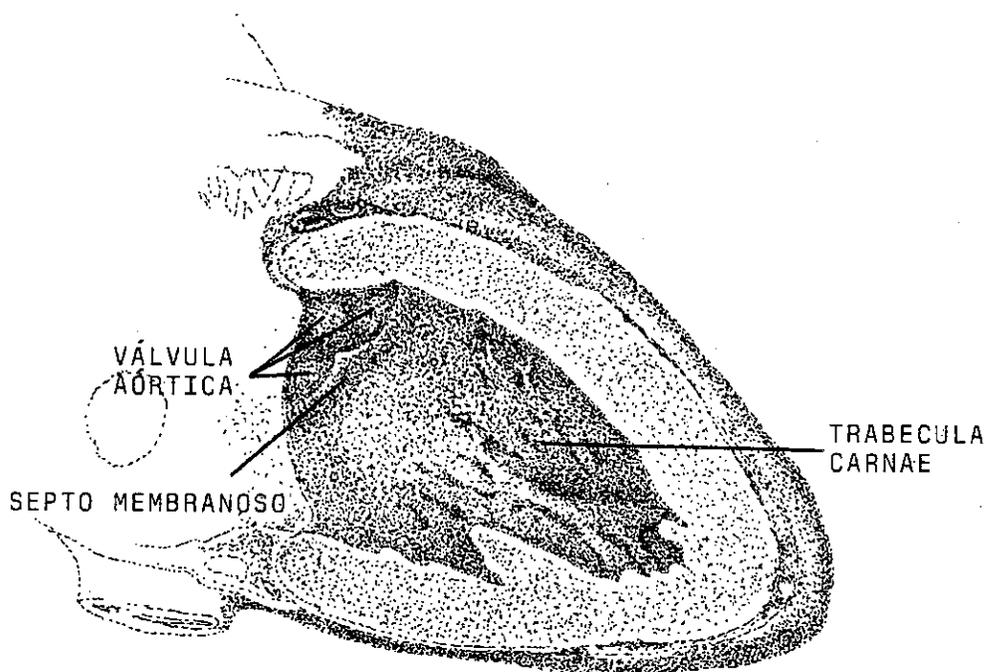
El ventrículo izquierdo, que tiene forma de elipse con la base truncada, está situado anterior e inferior a la aurícula izquierda. Su base está constituida por el plano aurículoventricular donde se encuentra la válvula mitral y, adyacente a ella, en el mismo plano, la válvula aórtica. El contorno izquierdo del corazón lo constituye en su mayor parte el VI, el ápex del VI forma la punta del corazón y su pared anteroinferior constituyen la pared diafragmática y esternocostal del corazón.

La luz del VI está trabeculada, fundamentalmente en su tercio distal, debido a la presencia de *trabeculae carnae*. Estas trabeculas son menos gruesas que las del ventrículo derecho y, de hecho, algunas son prácticamente cuerdas tendinosas (Figura 4).

Existen, además, conformando esa superficie interna irregular, dos *músculos papilares*, anterior y posterior, que reciben las cuerdas tendinosas de las dos hojas de la válvula mitral, la cúspide anterior de mayor tamaño y la cúspide menor situada posteriormente.

El *septo interventricular* está formado por dos partes, una pequeña parte superior, situada inmediatamente por debajo de las cúspides derecha y posterior de la válvula aórtica que es muy delgada y membranosa (Figura 4)

y una parte inferior que constituye la mayor parte del septo interventricular y que es de tejido muscular. El septo interventricular tiene un grosor similar a la pared libre del VI. En la base del VI se encuentra la válvula mitral con sus dos cúspides fijas a un anillo fibroso que se continúa con el anillo fibroso que rodea a la válvula aórtica. La válvula aórtica está formada por tres cúspides anterior, posterolateral izquierda y posterolateral derecha.



**Figura 4:** Ventrículo izquierdo.

#### \* Aorta

La sangre que sale del VI pasa a través de la válvula aórtica para alcanzar la aorta. En su origen la aorta ascendente está en contacto con el tronco de la arteria pulmonar y la aurícula derecha. Posteriormente, tras dar origen a las

arterias coronarias, la aorta se dirige hacia arriba en contacto a su derecha con la aurícula derecha y la vena cava superior y a la izquierda el cono de la pulmonar y la aurícula izquierda.

En la región de los senos de Valsalva, la aorta mide aproximadamente 2,8 cm. y en el tercio medio de la aorta ascendente el calibre normal es de 2,6 cm.

## **• Anatomía Del Corazón Por Resonancia Magnética**

La anatomía del corazón y de los grandes vasos mediastínicos se define nítidamente en estudios de resonancia magnética en virtud del contraste que se produce entre la pared de los vasos y de las cámaras cardíacas y la sangre que fluye en su interior.

Las imágenes obtenidas en secuencias espín - eco potenciadas en T1 (SE-T1) proporcionan información anatómica de las estructuras torácicas. En las imágenes SE-T1 la grasa mediastínica es muy hiperintensa, los tejidos blandos como el miocardio, tienen una intensidad de señal intermedia y el aire de la vía aérea y del espacio aéreo periférico es hipointenso. La sangre que fluye en el interior de los vasos y de las cavidades cardíacas, que típicamente tiene un flujo con velocidad alta, se ve hipointensa en las secuencias SE-T1.

El corazón se encuentra situado en la caja torácica con su eje largo a aproximadamente 45° del plano medio sagital de la columna dorsal.

Los planos en los que podemos analizar la anatomía cardíaca pueden orientarse ortogonales al cuerpo (axial, coronal o sagital) o según los ejes intrínsecos cardíacos. Se considera que los planos que siguen los ejes intrínsecos cardíacos (eje largo, eje corto o cuatro cámaras) evalúan mejor las estructuras cardíacas.

### \* Planos Ortogonales Al Cuerpo

#### ✓ Plano Axial

Las imágenes axiales a través de la base del corazón muestran la relación de los grandes vasos con la raíz de la aorta situada a la derecha y posterior al tracto de salida del ventrículo derecho. El grosor del miocardio del ventrículo derecho a la altura del tracto de salida es inferior a 5 mm. En este plano puede verse en ocasiones la válvula aórtica, la válvula tricúspide, y la orejuela de la aurícula izquierda situada a la derecha y anterior a la raíz de la aorta.

En el plano siguiente, en dirección caudal, se identifica el cuerpo de la aurícula izquierda situado detrás de la raíz de la aorta.

En planos consecutivos se ven las venas pulmonares superiores e inferiores entrando en la aurícula izquierda.

En los siguientes planos en sentido caudal se delimitarán las cámaras cardíacas, el septo interauricular, el septo interventricular, las válvulas tricúspide y mitral, el seno coronario y el extremo proximal de las arterias coronarias.

Los elementos fibromusculares de la aurícula derecha: la crista terminalis, red de Chiari y la válvula de Eustaquio se ven en RM como un engrosamiento nodular de tamaño variable en la parte posterior de la pared auricular que puede incluso llegar a confundirse con una masa (27), aunque algunos autores consideran poco probable esta confusión dada la nitidez con la que en los equipos actuales de RM se puede delimitar el interior de las cámaras cardíacas y establecer la conexión anatómica entre los elementos fibromusculares y las prominencias intraauriculares (28).

### ✓ Plano Coronal

El tracto de salida del ventrículo derecho se ve con claridad en los planos coronales anteriores. En los planos coronales medios la relación entre el VI, el tracto de salida de la aorta y la aorta ascendente suele delimitarse adecuadamente. En los planos más posteriores se puede identificar la aurícula izquierda con las cuatro venas pulmonares desembocando en ella.

### ✓ Plano Sagital

La relación entre vena cava superior, aurícula derecha y vena cava inferior queda claramente demostrado en los planos parasagitales derechos.

En un plano sagital medial se identifica, en posición retroesternal, el tracto de salida del ventrículo derecho y el origen de la arteria pulmonar principal y se demuestra la relación entre estas estructuras y la aorta ascendente que se encuentra situada inmediatamente por detrás.

### \* Planos Intrínsecos Cardíacos

#### ✓ Plano Eje Largo Ventrículo Izquierdo

Es el plano que se extiende desde la punta hasta la base del ventrículo (el punto medio de la válvula aórtica).

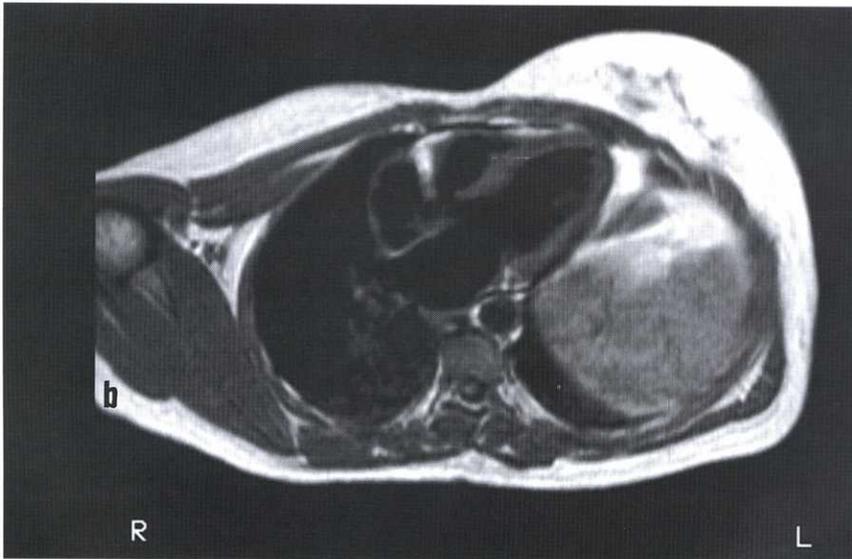
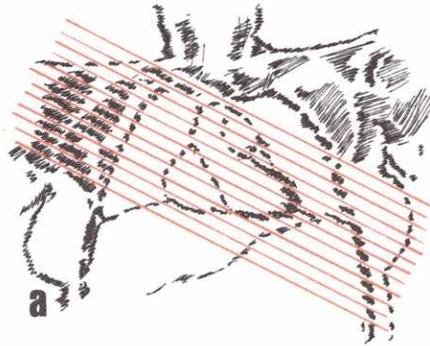
El eje largo del VI puede ser perpendicular o paralelo al plano del septo interventricular, así pues se podrá obtener, un eje largo horizontal (perpendicular al septo), y un eje largo vertical (paralelo al septo).

Para obtener imágenes en plano eje largo es necesario marcar la orientación exacta del corazón sobre un plano ortogonal al cuerpo previamente obtenido, en el que se vea la punta del ventrículo y la base ventricular.

#### *Plano Eje Largo Del Ventrículo Izquierdo Horizontal*

Las imágenes en plano eje largo horizontal del VI se obtienen a partir de imágenes en plano coronal. Se selecciona la imagen coronal en la que se vea la punta ventricular y la válvula aórtica. El plano eje largo horizontal del VI será aquel que pasa por la punta del VI hasta el punto medio de la válvula aórtica (Figura 5 a).

En este plano se puede ver la pared septal, la pared lateral y la región apical del VI, la válvula aórtica y la raíz aórtica (Figura 5 b). Posterior a la raíz de la aorta, se encuentra la aurícula izquierda y, posterior al plano valvular aórtico, se identifica la válvula mitral.



**Figura 5 (a, b):** (a). Plano localizador coronal a partir del cual se programa la orientación del eje largo horizontal del VI. (b). Imagen SE - T1 en eje largo horizontal del VI.

### *Plano Eje Largo Del Ventrículo Izquierdo Vertical o Coronal*

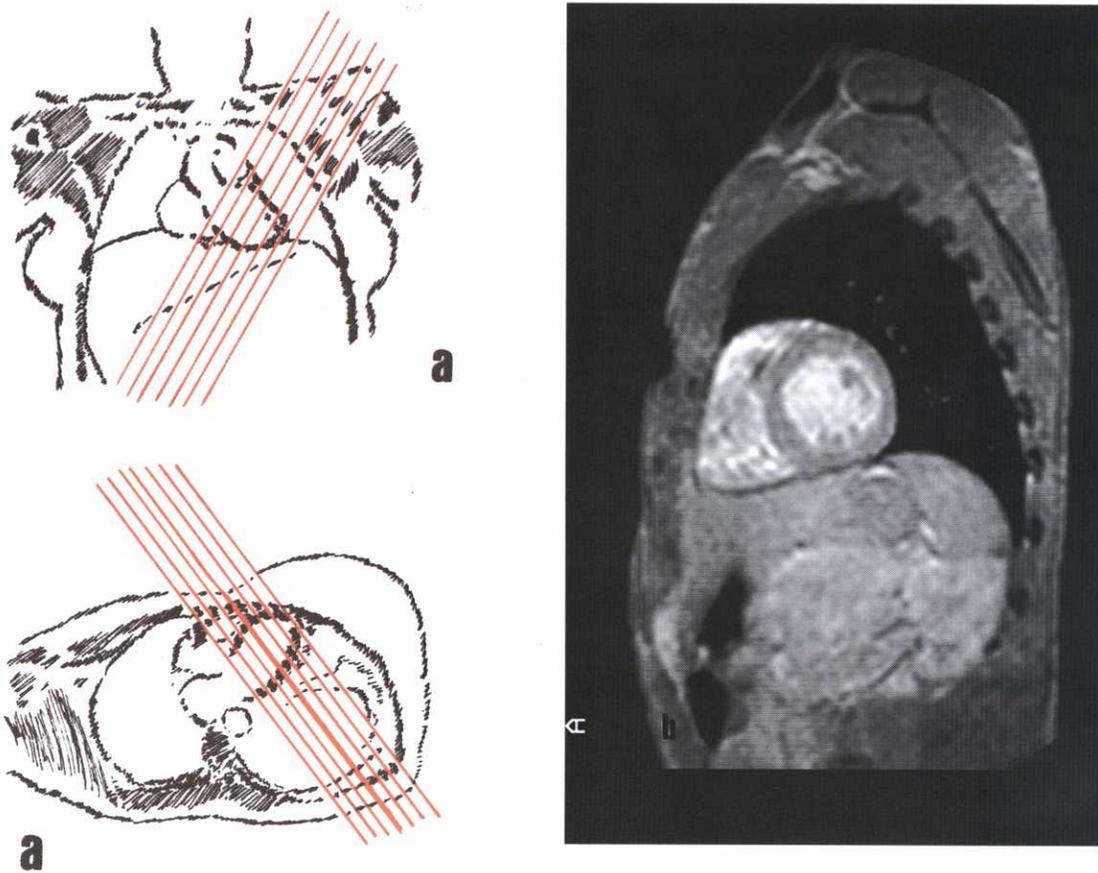
En este plano se ve la pared anterior y posterior (o superior e inferior) y la región apical del VI, la válvula aórtica y raíz aórtica. Por detrás y a la derecha de la raíz de la aorta se suele ver la aurícula izquierda.

Para obtener una imagen en plano eje largo vertical se necesita programar sobre un plano localizador axial obtenido previamente; se programa el plano eje largo horizontal del VI pasando por la parte anteroapical del VI y la parte media de la válvula aórtica.

### **✓ Plano Eje Corto**

Para obtener una imagen en plano eje corto se debe realizar una doble angulación que siga la dirección del VI; sobre un plano coronal y uno axial o bien sobre un plano coronal y el otro sagital, se programara un plano que en ambas imágenes preliminares sea perpendicular al eje largo del VI (Figura 6 a).

Tiene como objetivo ver los ventrículos desde la base hasta el ápex de frente, es decir, desde un plano perpendicular al septo. En las imágenes en plano eje corto se puede ver el VI como un círculo y se puede analizar su pared septal, lateral, anterior y posterior. Por delante del VI se ve el ventrículo derecho, la pared libre y el tracto de salida del ventrículo derecho (Figura 6 b).



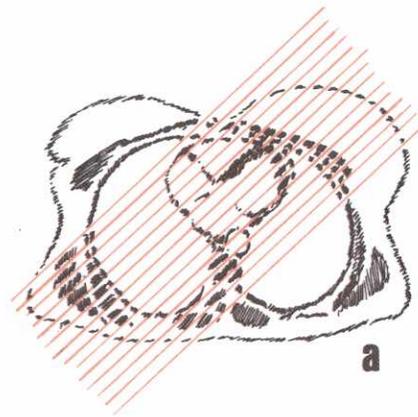
**Figura 6 (a, b):** (a). Eje corto del VI obtenido a partir de una doble angulación sobre un plano coronal y eje largo horizontal de VI. (b). Imagen EG en plano eje corto.

## ✓ Plano Dos Cámaras

### *De Cavidades Izquierdas*

El plano dos cámaras de cavidades izquierdas se obtiene desde una imagen axial en la que se vea la punta del ventrículo y la válvula mitral sobre la que se programa la inclinación de modo que el plano pase por ambas puntos (Figura 7 a).

El plano dos cámaras de cavidades izquierdas permite ver en una imagen coronal oblicua la pared anterior y posterior (o superior e inferior) de la AI y del VI y el plano valvular mitral (Figura 7 b).



**Figura 7 (a, b):** (a). Localizador axial sobre el que se programa un plano coronal - oblicuo que pase por la punta del ventrículo y el punto medio de la válvula auriculoventricular. (b). Imagen EG dos cámaras de cavidades izquierdas.

### *De Cavidades Derechas*

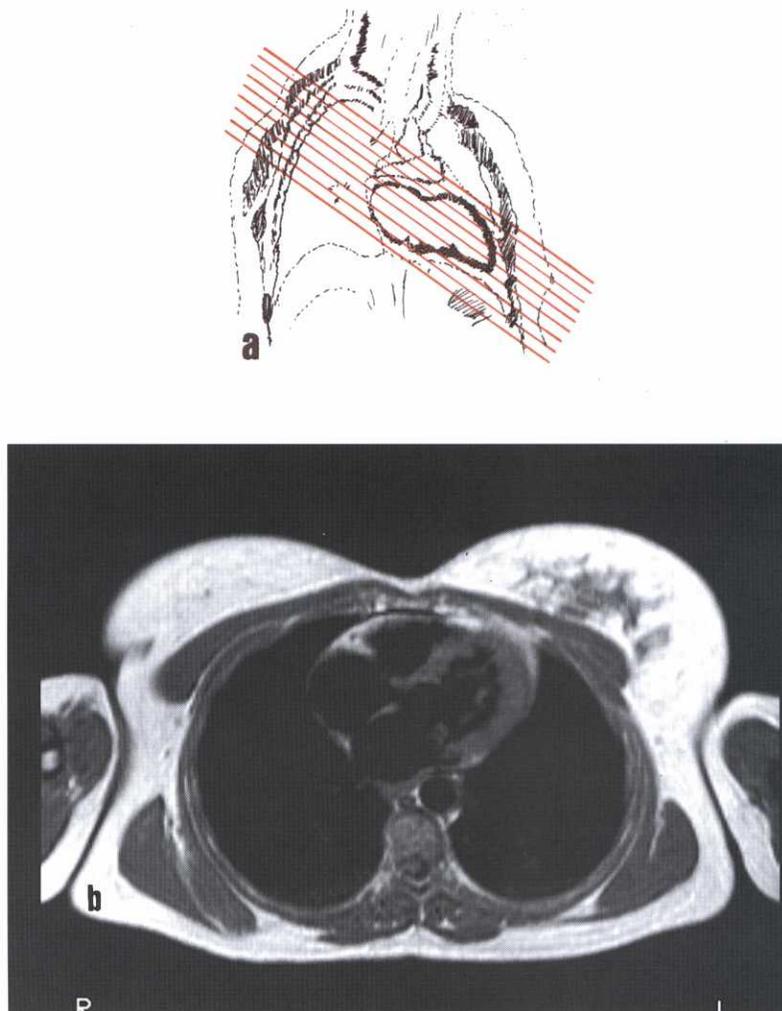
El plano dos cámaras aurícula y ventrículo derecho permite ver en una imagen coronal oblicua la pared superior e inferior de ambas cámaras y la válvula tricúspide.

Se obtiene desde una imagen axial en la que se vea la punta del ventrículo derecho y la válvula tricúspide sobre la que se programa la inclinación de modo que el plano coronal - oblicuo pase por ambas puntos.

### ✓ **Plano Cuatro Cámaras**

Para obtener específicamente imágenes en plano cuatro cámaras se selecciona la imagen central del plano 2 cámaras izquierda y se programa un plano axial oblicuo que pase por la punta del VI y la parte media de la válvula mitral (Figura 8 a).

El plano cuatro cámaras es un plano en el que se ve la aurícula derecha, aurícula izquierda, ventrículo derecho y VI y el plano valvular aurículoventricular. En algunas ocasiones, dependiendo de la posición del corazón, al programar el plano axial al cuerpo la imagen cardíaca resultante es igual a un plano cuatro cámaras (Figura 8 b).



**Figura 8 (a, b):** (a). Sobre una imagen central en proyección dos cámaras AI-VI se programa un plano angulado que pase por la punta del VI y el punto medio de la válvula mitral para obtener un plano cuatro cámaras (b). Imagen SE - T1 en plano cuatro cámaras.

## RESONANCIA MAGNÉTICA CARDÍACA

La resonancia magnética es una técnica de imagen no invasiva que permite analizar el sistema cardiovascular en base a unas principios físicos diferentes a las técnicas de imagen previamente utilizadas, que le confiere

ciertas ventajas y limitaciones frente a los clásicos estudios de imagen cardíacos mediante cateterismo y ECO.

Inicialmente el estudio con técnicas de imagen de la patología cardíaca se había basado durante décadas en la angiocardiografía. Posteriormente la ECO bidimensional unida al estudio doppler del flujo sanguíneo cardiovascular permitió realizar una valoración morfológica y funcional no invasiva de la patología cardíaca. Sin embargo, la ECO puede no ser concluyente, por el pequeño tamaño del campo de visión, por factores dependientes del hábito corporal del paciente (mala ventana) y por ser una técnica muy dependiente del explorador. La angiografía sigue siendo un procedimiento ampliamente utilizado en el diagnóstico y tratamiento de la patología cardíaca pero se trata de un procedimiento invasivo que requiere la utilización de radiación ionizante, introducción de catéteres arteriales o venosos, y la inyección de contraste yodado para opacificar la luz de las estructuras cardíacas.

La utilidad de la RM en el estudio de la anatomía y de las alteraciones morfológicas cardiovasculares ha sido ampliamente demostrada en la literatura (29). Sin embargo, el objetivo de la RM no es tan sólo ver la morfología cardíaca, sino también analizar la función, la caracterización tisular del miocardio y de las masas cardíacas y analizar el metabolismo miocárdico (30-32).

La RM es una técnica de imagen óptima para demostrar la anatomía interna de las cavidades cardíacas, el miocardio, el pericardio y las estructuras

mediastínicas adyacentes. Su superioridad respecto a otras técnicas de imagen se basa fundamentalmente en tres puntos:

1. Campos de visión amplios, de hasta 450 mm, que permiten ver en un sólo plano todo el tórax.
2. Posibilidad de obtener imágenes en múltiples planos del espacio (ortogonales e intrínsecos cardíacos).
3. No limitaciones para obtener imágenes de RM que dependan del hábito corporal del paciente, de la interposición de aire pulmonar, o del esqueleto óseo de la caja torácica.

Las nuevas secuencias rápidas de cine - RM proporcionan la posibilidad de estudiar la función del corazón y, en consecuencia, la posibilidad de realizar una valoración no invasiva del flujo y sus posibles alteraciones así como de realizar valoraciones cuantitativas y semicuantitativas de los volúmenes cardíacos (33). Se han desarrollado recientemente técnicas de RM que permiten medir el flujo y obtener medidas cualitativas y cuantitativas del volumen y velocidad del flujo en los vasos de mayor calibre. Estas técnicas están siendo actualmente aplicadas satisfactoriamente al sistema cardiovascular para cuantificar función ventricular global y parcial, enfermedad valvular cardíaca, enfermedad arterial pulmonar, enfermedad torácica aórtica, enfermedades cardíacas congénitas y enfermedad isquémica miocárdica (34, 35). Actualmente se acepta que la RM cardíaca puede complementar la información obtenida mediante ECO, cuando ésta presenta

limitaciones en situaciones clínicas concretas y puede, en algunos casos, remplazar a la angiografía (36-39).

## • ***Estudios Morfológicos Cardíacos***

Los estudios morfológicos cardíacos se realizan mediante secuencias espín - eco (SE) con sincronización electrocardiográfica. El tiempo de repetición (TR) tiene que ser igual al intervalo entre dos ondas R del ECG del paciente, por lo que la potenciación que se obtiene en estas secuencias SE es variable, según la duración del R-R de cada paciente y según el tiempo de eco (TE) elegido. Con el sincronismo cardíaco todos los datos de cada corte se adquieren en la misma fase del ciclo cardíaco, pero cada una de las imágenes estará en un momento diferente del ciclo cardiaco. Por tanto, en las secuencias SE multicorte no se puede comparar el grosor de las paredes cardíacas ni el tamaño de las cámaras en cortes adyacentes.

En las secuencias SE los pulsos de radiofrecuencia son selectivos para cada corte. Para generar una señal, los protones deben ser excitados por un pulso de radiofrecuencia de  $90^\circ$  y un segundo pulso de reenfocamiento de los protones de  $180^\circ$ . Si los protones no permanecen en el plano de corte en el momento de recibir estos dos pulsos se produce una pérdida de señal y en consecuencia, como la sangre fluye fuera del plano de corte en el intervalo entre sucesivos pulsos de RF, el resultado es la ausencia de señal llamada también vacío de señal. El flujo, por tanto, será marcadamente hipointenso. Sin embargo, pueden aparecer señales intravasculares como consecuencia de fenómenos que son inherentes a la velocidad y dirección del flujo y a la

técnica de imagen. Así, podemos ver señales intravasculares como consecuencia de:

- ⇒ *Fenómeno de entrada*: la sangre que fluye hacia dentro del plano de imagen está completamente magnetizada y proporciona una señal hiperintensa en los planos extremos de una secuencia multicorte.
- ⇒ *Flujo lento*: durante la sístole, la velocidad de la sangre es rápida y existirá vacío de señal, pero durante la diástole, la velocidad de la sangre es muy lenta y los protones circulantes provocan una señal fisiológica en el interior de los vasos y cámaras cardíacas (40).

Para analizar el interior de las cámaras cardíacas en secuencias SE, es importante que en las imágenes obtenidas el flujo sea lo más hipointenso posible para que se pueda definir con precisión el borde endocárdico. Para conseguir este objetivo, existen algunos recursos técnicos que aumentan la hipointensidad intracardiovascular como son: disminuir el grosor de corte, usar pulsos de RF más largos y utilizar pulsos de presaturación.

## • **Estudios Funcionales Cardíacos**

Los estudios funcionales cardíacos se basan en la utilización de secuencias eco de gradiente (EG). Las secuencias EG tienen una resolución temporal muy alta y permiten obtener entre 15 y 40 imágenes durante cada ciclo cardíaco (en el equipo utilizado en este trabajo), dependiendo del tiempo R-R. Esta elevada resolución temporal permite estudiar dinámicamente el

movimiento cardíaco y sus alteraciones, así como analizar las estructuras cardíacas en las diferentes fases del ciclo cardíaco.

En las secuencias EG el flujo es completamente hiperintenso. La sangre que fluye no había sido previamente excitada por pulsos de RF (ya que se encontraban fuera del plano de corte) y, como consecuencia, produce una señal muy hiperintensa que contrasta con la señal baja de los tejidos estacionarios. La adecuada valoración de las cámaras cardíacas en secuencias EG requiere que el flujo sea lo más hiperintenso posible para poder diferenciarlo bien del límite endocárdico o de las posibles masas o trombos intracardíacos. Existen algunos recursos técnicos para conseguir la máxima hiperseñal intracardíaca que son: obtener cortes lo más delgados posible, aplicar la técnica de compensación de flujo y utilizar un TR y un ángulo de inclinación con una relación adecuada entre ambos (TR corto entre 30 y 60 mseg. y ángulo intermedio, entre 30° y 60°). Por último, aunque no se han utilizado en este trabajo, existen estudios que demuestran que la utilización de contrastes de quelatos de gadolinio acortan el tiempo de relajación longitudinal (T1) de la sangre y aumentan la señal intravascular (41-42).

La hiperintensidad del flujo intravascular normal contrasta intensamente con la hipointensidad que se produce en las zonas de flujo turbulento. Así, en los estudios funcionales cardíacos se podrán ver como áreas hipointensas el flujo turbulento retrógrado que entra en una cámara cardíaca debido a insuficiencia valvular y el flujo turbulento que se produce al atravesar una zona estenótica.

Los estudios funcionales cardíacos pueden obtenerse en secuencias unicorte - multifase o secuencias multicorte - multifase. Las imágenes unicorte-multifase pueden verse en movimiento y es lo que se conoce como cine - RM. Estas imágenes en movimiento son muy útiles para identificar los límites del endocardio y para definir la fase del ciclo cardíaco en la que se encuentra una imagen y de esta manera, realizar las medidas necesarias en la fase apropiada del ciclo cardíaco. Con esta técnica de cine - RM se puede ver la apertura y cierre de las válvulas aurículoventriculares; la última imagen obtenida antes del cierre de las válvulas aurículoventriculares corresponde a la imagen de final de diástole, que generalmente es la imagen de máximo volumen ventricular; la imagen al final de la diástole es, además, la primera imagen obtenida después de la onda R. La imagen obtenida en fase sistólica es la inmediatamente previa a la apertura de la válvula mitral, que es también aquella en la que la luz del ventrículo es la más pequeña.

<i>Técnica</i>	<i>Espín - Eco (SE)</i>	<i>Eco de Gradiente (EG)</i>
<b>Sincronismo Cardíaco</b>	Si	Si
<b>Tiempo de repetición (TR)</b>	Según frecuencia cardíaca	Según frecuencia cardíaca
<b>Tiempo de Eco (TE)</b>	Corto (25 - 35 mseg.)	Corto (25 - 35 mseg.)
<b>Ángulo de inclinación</b>	-	Intermedio (35° - 45°)
<b>Campo de visión</b>	250 - 450 mm	250 - 450 mm
<b>Flujo</b>	Negro (vacío de señal)	Blanco (hiperintenso)
<b>Contraste tisular</b>	Grasa hiperintensa (+++)	Grasa intermedia (± +)
	Miocardio intermedio (+)	Miocardio intermedio (+)

**Tabla 1:** Diferencias entre las secuencias espín - eco y eco de gradiente.

En la Tabla 1 se resumen las principales diferencias entre las secuencias espín - eco y eco de gradiente. Las secuencias EG tienen algunos

inconvenientes inherentes a la técnica como son: la gran sensibilidad a los artefactos por susceptibilidad magnética, la insensibilidad al flujo que lleva la misma dirección que el plano en el que se está obteniendo la imagen y la alta sensibilidad para las turbulencias, inconvenientes que deben tenerse en consideración en el momento de interpretar las imágenes.

## • **Grosor Y Contracción Del Miocardio**

### \* Grosor Del Miocardio

La resonancia magnética delimita con nitidez los bordes endo y epicárdico del miocardio. En secuencias SE el borde endocárdico se define como el punto de interfase entre el vacío de señal en la cavidad ventricular provocado por el flujo en movimiento y la señal intermedia del miocardio. El límite epicárdico del miocardio en las secuencias SE está definido por la interfase entre la señal intermedia del miocardio y la hiperseñal de la grasa epicárdica. En las secuencias SE multicorte, la imagen obtenida en cada corte corresponde a una fase diferente del ciclo cardíaco y, por tanto, no permiten obtener medidas del miocardio que deben adquirirse en determinadas fases del ciclo cardíaco.

En las secuencias EG el borde endocárdico del miocardio queda definido por la interfase existente entre la hiperseñal provocada por el flujo sanguíneo intracavitario y la señal intermedia del miocardio, mientras que el borde epicárdico se delimita por la señal intermedia del miocardio y la señal, ligeramente más intensa, de la grasa epicárdica. En secuencias EG se

pueden obtener imágenes en un corte multifase o multicorte - multifase; de este modo podemos ver el miocardio en diversas fases del ciclo cardíaco y medirlo en las fases telediastólica y telesistólica.

Los valores del grosor miocárdico en diástole medido por RM en sujetos adultos normales oscilan entre  $10 \pm 0,1$  mm y  $11 \pm 2$  mm en el segmento basal del septo interventricular y  $10,2 \pm 1,3$  mm y  $11 \pm 1$  mm en la pared posterior basal del VI (10, 43-48) (Tabla 2).

<i>Autor, año, (referencia)</i>	<b>Septo interventricular</b>	<b>Pared posterior</b>
<b>Byrd, 1985, (43)</b>	$11,0 \pm 2,0$	$11,0 \pm 1,0$
<b>Higgins, 1985, (44)</b>	$10,2 \pm 0,4$	$10,8 \pm 0,5$
<b>Friedman, 1985, (45)</b>	$10,0 \pm 0,1$	$11,0 \pm 0,1$
<b>Kaul, 1986, (10)</b>	$10,3 \pm 0,5$	$10,2 \pm 0,5$
<b>Park, 1992, (46)</b>	$10,4 \pm 2,7$	$10,2 \pm 1,3$
<b>Sardanelli, 1993, (47)</b>	$10,1 \pm 1,1$	$10,5 \pm 0,6$
<b>Arrivé, 1994, (48)</b>	$10,6 \pm 1,1$	$10,4 \pm 1,1$

**Tabla 2:** Grosor diastólico (milímetros) del miocardio del VI en sujetos adultos normales.

### \* Valoración De La Contracción Miocárdica

Se han utilizado muchas técnicas para obtener información cuantitativa sobre los cambios en el grosor de la pared miocárdica durante el ciclo cardíaco. La ECO se considera el método ideal para evaluar la dinámica del engrosamiento de la pared miocárdica; sin embargo, en la práctica, la delimitación de los bordes endo y epicárdico en la circunferencia de todo el ventrículo es un problema en muchos pacientes por limitaciones de la ventana acústica. La valoración de la contracción de cada segmento del miocardio mediante RM se basa en obtener imágenes multicorte - multifase

y comparar las imágenes obtenidas en plano eje corto de los ventrículos, desde la base al ápex, al final de la diástole y al final de la sístole. Sin embargo, el acortamiento fisiológico que se produce en el VI a lo largo de su eje largo durante la sístole puede provocar que la imagen obtenida como correspondiente al mismo plano en diástole y sístole pudiera, de hecho, corresponder a dos planos diferentes del ventrículo. Esta limitación de la valoración de la motilidad miocárdica a lo largo del ciclo cardíaco es común a cualquier técnica de sección como son la ECO y la RM.

Dada la importancia que las alteraciones de la contractilidad del miocardio tienen en múltiples patologías cardíacas, ya desde el inicio de la RM cardíaca se realizaron estudios sobre la capacidad de esta técnica para evaluar alteraciones de la contractilidad. Inicialmente los estudios se basaron en comparar los hallazgos de RM con los de la ECO y/o la ventriculografía, como técnicas de referencia. Así, Fisher et al en 1985 (49) realizaron un estudio en individuos sanos en el que demostraron que la RM era capaz de mostrar la pared del ventrículo y determinar el grado de engrosamiento que se producía durante diversas fases del ciclo cardíaco. Obtuvieron medidas del grosor del miocardio del VI en el septo, pared lateral y pared anterior, en diástole y sístole y detectaron un aumento del grosor del miocardio de, al menos, un 20%, aunque oscilaba entre 40% en el septo, 59% la pared posterior y el 73% la anterior. Las medidas del grosor del miocardio eran superponibles a las obtenidas con ECO. Sin embargo, estos autores ya indicaron que una limitación de su estudio con RM era que las medidas se habían realizado sobre imágenes obtenidas en plano axial y no siguiendo los ejes intrínsecos cardíacos. Por este motivo, los valores normales del miocardio en diástole y el tanto por ciento de engrosamiento

durante el ciclo cardíaco que se recogen en este estudio, no se pueden utilizar como referencia, por no ser perpendiculares al miocardio. Posteriormente, Pfugfelder et al (50) realizaron un estudio con cine RM en 13 sujetos normales y 15 pacientes con enfermedad isquémica que tenían anomalías de la contractilidad detectadas por ECO y/o ventriculografía. En su trabajo obtuvieron imágenes en dos o tres planos a través de los ventrículos en diversas fases del ciclo cardíaco seleccionando un plano medio ventricular para evaluar los hallazgos. Analizaron cualitativamente la motilidad miocárdica como normal, hipocinética, discinética y no interpretable y midieron el grosor del miocardio al final de la diástole y al final de la sístole en valores absolutos y el tanto por ciento de engrosamiento demostrando que este se producía de forma heterogénea en diferentes segmentos de la pared ventricular y que la correlación entre la valoración cualitativa de la motilidad miocárdica comparada con la valoración realizada mediante ECO y ventriculografía era muy buena.

Se sabe que, debido al acortamiento del VI a través de su eje largo, las imágenes que se obtienen en plano axial en distintas fases del ciclo cardíaco no corresponden exactamente al mismo segmento miocárdico. Algunos autores han considerado que, como consecuencia de este movimiento, no es suficiente obtener imágenes en plano eje corto sino que hay que obtener imágenes también en eje largo para poder analizar adecuadamente la motilidad y contractilidad del VI (51). Sin embargo otros autores consideran que, a pesar de las limitaciones de las técnicas de sección como la RM, desde un punto de vista de la aplicación clínica, estos estudios son

valorables porque todas las medidas tomadas están sometidas al mismo error sistemático (52).

Lo que ha supuesto un avance muy significativo en el estudio no invasivo de la contracción miocárdica, ha sido el desarrollo de la técnica de marcaje miocárdico, aplicando pulsos de presaturación (53-54). El marcaje miocárdico permite conocer con exactitud la posición de cada segmento del miocardio en las diversas fases del ciclo y así se ha podido recientemente analizar el grosor del miocardio y el tanto por ciento de engrosamiento en las diferentes fases del ciclo cardíaco sin las limitaciones derivadas de los movimientos intrínsecos cardíacos (55-56). Se han obtenido medidas tridimensionales del movimiento miocárdico mediante el uso combinado de imágenes con técnica de respiración - contenida (breath - hold), marcaje miocárdico y mapas de fase codificados con la velocidad con las que ha sido posible cuantificar la severidad y extensión de los trastornos de la motilidad miocárdica en reposo y tras estrés (57).

### **• Masa Miocárdica Y Cálculos De Volúmenes**

La cuantificación de la masa miocárdica, de los volúmenes ventriculares, - volumen telediastólico, telesistólico, volumen latido, gasto cardíaco y fracción de eyección - y los volúmenes auriculares, son parámetros muy importantes del estado morfológico y funcional del corazón.

Los métodos de imagen habitualmente utilizados en la clínica como ultrasonidos, ventriculografía y gammagrafía isotópica se basan en obtener un cálculo a partir de una aproximación geométrica a la forma del VI,

asumiendo que el ventrículo es una elipse y aplicando fórmulas matemáticas para deducir el volumen y masa miocárdica; estos métodos indirectos son, por tanto, inexactos, fundamentalmente cuando nos encontramos ante pacientes con patologías que alteran la morfología del ventrículo.

La determinación de la masa y volúmenes del ventrículo derecho es mucho más limitada que los cálculos del VI con la mayoría de las técnicas de imagen; La forma compleja del ventrículo derecho no se adapta a la de ninguna figura geométrica y, por tanto, las aproximaciones por fórmulas matemáticas a los cálculos de volúmenes son menos fiables que las realizadas para el VI.

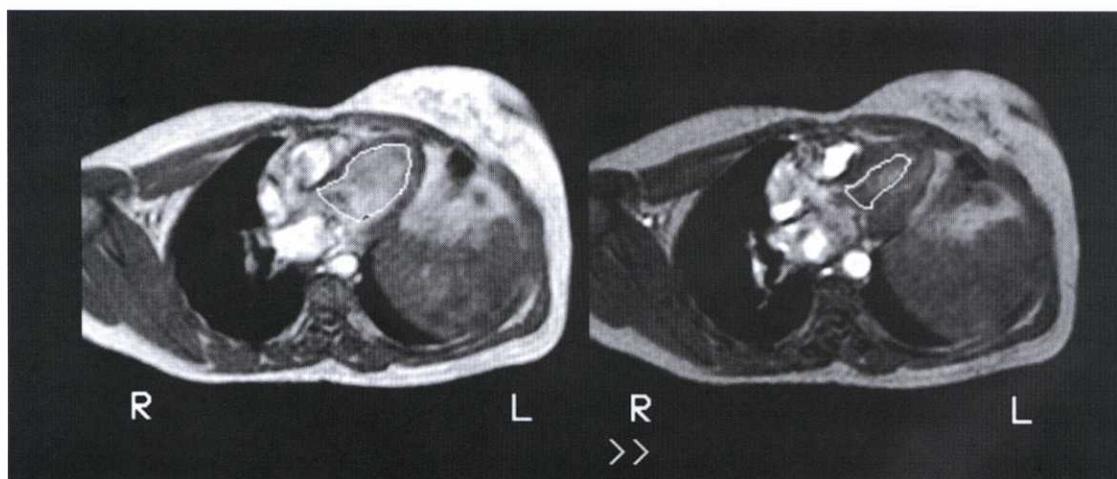
La RM permite ver directamente las cámaras cardiacas en eje largo o eje corto, desde la base de los ventrículos hasta el ápex y delimitar el borde endocárdico y epicárdico de cada cámara. Esta posibilidad permite utilizar diversos métodos para medir volúmenes y masa ventriculares y que esencialmente podemos agrupar en dos tipos:

⇒ Métodos indirectos que aplican diversas fórmulas matemáticas.

⇒ Método tridimensional.

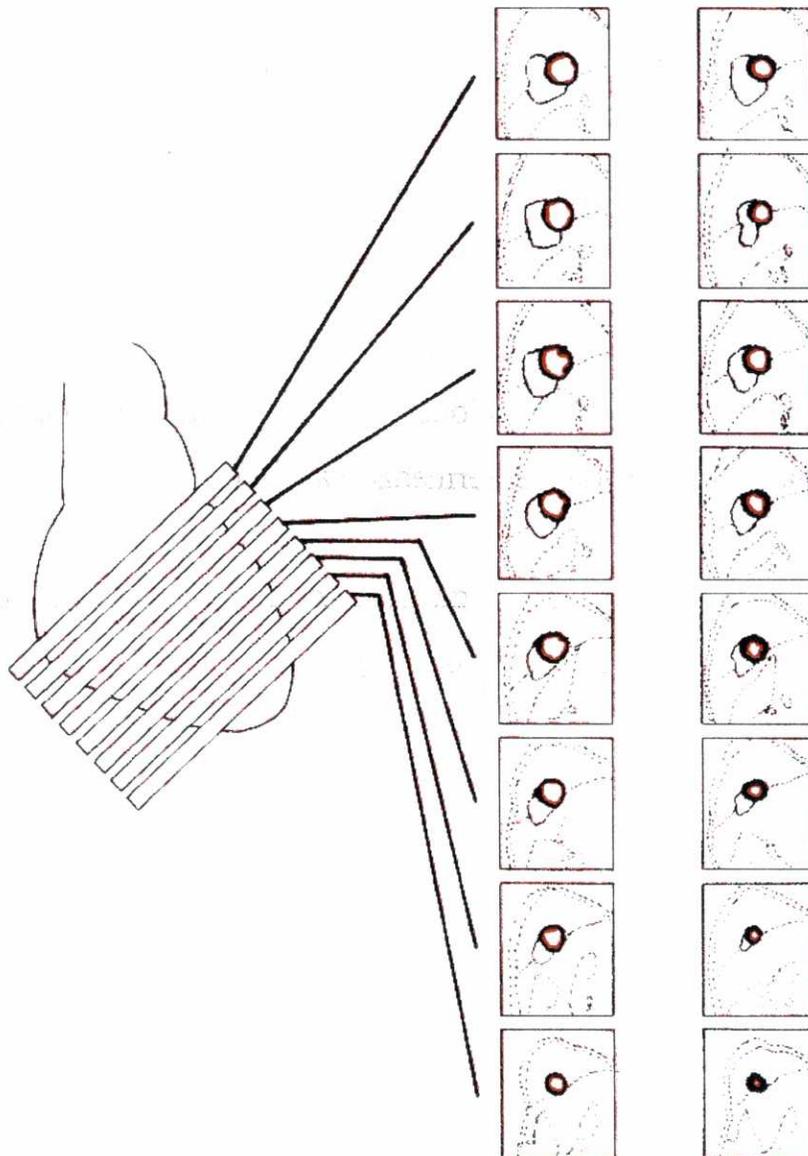
Los **métodos indirectos** asumen que la forma del ventrículo es elíptica. Con estos métodos, a partir de algunas medidas del ventrículo, se calcula matemáticamente el volumen y la masa. Estos métodos indirectos son los utilizados habitualmente en la práctica clínica en los estudios ecocardiográficos y en las ventriculografías. En los estudios con RM pueden también utilizarse métodos indirectos calculando la masa y el

volumen ventricular a partir de los mismos datos ventriculares y de la aplicación de las mismas fórmulas clásicamente utilizadas en ECO. Estos métodos indirectos son, entre otros, los conocidos como: la regla de Simpson modificada, el método biplano de la elipse (método área / longitud biplano), en la que el eje mayor y menor de la elipse son determinados en dos imágenes ortogonales y el *método área - longitud* (Figura 9) que consiste en dibujar en un plano eje largo horizontal o en una imagen oblicua anterior derecha (similar a la de la ventriculografía) el borde endocárdico del VI y se traza el eje largo del ventrículo; el volumen final será el resultado de la siguiente fórmula: Volumen (ml) = 0'85 x [(área VI)<sup>2</sup> / Eje largo VI].



**Figura 9:** Cálculo del volumen del VI por el método área / longitud.

El **método tridimensional** se basa en la aplicación de la regla de Simpson. Consiste en obtener una serie de imágenes paralelas de todo el ventrículo - desde la base hasta el ápex - y de cada una de ellas varias imágenes en diversas fases del ciclo cardíaco (Figura 10).



**Figura 10:** Cálculo del volumen mediante el método tridimensional. Volumen (ml) = (área 1 + área 2 + ..... área x) x grosor de corte x intervalo de corte.

Las medidas de los volúmenes y de la masa se conseguirán delineando el contorno endocárdico y epicárdico del ventrículo que se está estudiando. Cada plano dibujado contendrá en su interior el área de cada sección. La suma de todas las áreas dibujadas, multiplicada por el grosor de corte e intervalo entre cortes proporcionará el volumen del ventrículo. Así pues con el método tridimensional no se asumen fórmulas según la geometría del ventrículo y se puede medir directamente tanto el ventrículo izquierdo como el derecho (Figura 10).

#### \* Ventrículo Izquierdo

La determinación de la masa miocárdica y de los volúmenes del VI son muy importantes en diversas situaciones clínicas, fundamentalmente en miocardiopatías, hipertensión y enfermedad valvular.

La hipertrofia del VI es un mecanismo cardíaco importante de adaptación al aumento de las resistencias o a las sobrecargas de volumen y la masa del VI es uno de los determinantes de la distensibilidad del ventrículo, de modo que un incremento en la masa ventricular frecuentemente implica disfunción diastólica.

Estudios con RM realizados a voluntarios sanos demostraron que, aplicando la regla de Simpson (método tridimensional), los valores medios de la masa del VI eran de  $146 \pm 23,1$  gr. (rango: 92,3 - 190,4 gr.) (58).

Estudios experimentales realizados con animales demostraron que los valores de la masa, obtenidos aplicando la regla de Simpson, eran más

exactos cuando las imágenes del corazón se obtenían en plano eje corto y demostraron que el error estándar de la masa del VI obtenida por este método, es tan sólo de 3,1 gr. (59).

Estudios de RM realizados en secuencias SE multicorte multifase en eje corto a 40 pacientes con diversas patologías cardíacas y a 10 corazones de autopsia fijados en formalina, con las cavidades cardíacas distendidas y orientados en la posición del eje corto cardíaco, demostraron que, aplicando el método de Simpson, se obtiene la masa miocárdica con gran precisión y reproducibilidad (60).

Germain et al en 1992 (61) realizaron un estudio prospectivo de la masa del VI obtenida por ECO modo M y por RM a 20 pacientes; seleccionaron pacientes con buena ventana acústica y excluyeron aquellos que tenían enfermedad coronaria y enfermedades con alteración focal del grosor del miocardio, como pacientes con MCH. Para obtener la masa del VI por ECO medían el grosor del tabique interventricular (GTIVD) y de la pared posterior del VI en diástole (GPPVID) y el diámetro diastólico del VI (DDVI); a partir de estos datos obtenían la masa del VI (MVI) aplicando el método de Devereux (62) (fórmula Penn - Cube), en la que  $MVI = 1,04 \times [(GTIVD + DDVI + GPPVID)^3 - DDVI^3] - 13,6$ . Para medir la masa en los estudios de RM utilizaron el método tridimensional y aplicaron la regla de Simpson. A partir de los datos obtenidos con ambas técnicas, los autores concluyen que las diferencias intra e interobservador son menores en los estudios con RM por el método tridimensional que en los estudios por ECO.

Los estudios de los volúmenes del VI con técnica de cine RM realizados por Sechtem et al (63) demostraron una correlación muy buena con los datos obtenidos por ECO. Los volúmenes ventriculares medidos por ECO se realizaron incluyendo los músculos papilares de la cavidad del VI; por el contrario, en los estudios de RM se delineaba la cavidad ventricular, excluyendo de la cavidad del VI el espacio ocupado por los músculos papilares; como consecuencia de esta diferencia metodológica podría esperarse que los volúmenes determinados mediante ECO fueran mayores que los obtenidos mediante cine - RM y sin embargo, los valores obtenidos por ambos métodos son muy superponibles. Los autores suponen que probablemente se deba a que la cine - RM permite delimitar bien la cavidad ventricular en la región apical que, con frecuencia, no se ve en ECO. Por el contrario, los valores medios del volumen al final de la sístole y al final de la diástole del VI en cine - RM son menores que los valores obtenidos por ventriculografía debido probablemente a una sobreestimación de la ventriculografía porque los músculos papilares generalmente se incluyen en el volumen de la cavidad.

Semelka et al (64) analizaron por primera vez la reproducibilidad de las medidas de la masa y volumen del VI con cine - RM en pacientes con miocardiopatía dilatada (n = 11) y con miocardiopatía hipertrófica (n = 10). Dos observadores, independientemente, obtuvieron datos de masa, volumen al final de la sístole, volumen al final de la diástole, fracción de eyección, volumen latido, gasto cardíaco y diámetro diastólico del VI en dos estudios realizados en un intervalo corto de tiempo. La reproducibilidad de las medidas de la masa y del volumen del VI era muy buena; las diferencias entre ambos observadores en las medidas de la masa, tanto en la

miocardiopatía hipertrófica como en la dilatada, eran inferiores a 6%, las diferencias en los cálculos de volúmenes al final de diástole y de la fracción de eyección eran menores de 5%, la variabilidad en el volumen al final de la sístole era de 4,3 - 4,5% en las miocardiopatías dilatadas y de 8,4% en las miocardiopatías hipertróficas.

Las limitaciones que inicialmente se atribuían a la RM, como la duración de las exploraciones, el tiempo necesario para realizar el postprocesado de imágenes que permitiera valorar masa y volúmenes, y la presencia de señales intracavitarias que, en ocasiones, dificultaba la delimitación del contorno endocárdico, han sido subsanadas con las técnicas actuales. Se ha demostrado que los estudios de RM con las técnicas actuales son seguros y fiables para realizar cálculos de masa y volumen ventricular y que se pueden obtener imágenes con buena relación señal / ruido, sin artefactos intracavitarios y con un adecuado contraste endo y epicárdico en tiempos inferiores a 5 minutos (65-67).

#### \* Ventrículo Derecho

La determinación de los volúmenes y de la masa del ventrículo derecho son muy difíciles y limitadas con la mayoría de las técnicas de imagen y, en concreto, con la ECO. Esto se debe fundamentalmente a dos motivos: la compleja geometría del ventrículo derecho y la posición inmediatamente retroesternal que limita la visión ecográfica de la pared libre del ventrículo derecho. Utilizando el mismo sistema que para obtener la masa y el volumen del VI, se han realizado estudios en los que se demuestra la utilidad de la

RM para el estudio de la masa y el volumen del ventrículo derecho (63, 68-69).

Boxt et al. (70) demostraron una excelente correlación entre los estudios in vivo y los estudios con un modelo experimental y objetivaron muy baja variabilidad intra e interobservador en la determinación de los volúmenes del ventrículo derecho e izquierdo en sujetos sanos y en pacientes con hipertensión pulmonar. Por el contrario, recientemente Pattynama et al (71), aunque coinciden en que la RM es la única técnica de imagen capaz de determinar in vivo la masa del ventrículo derecho tanto en sujetos sanos como en diversas patologías, consideran que la variabilidad intraobservador e interobservador es grande, probablemente debido a la marcada trabeculación de la cavidad del ventrículo derecho que dificulta y hace subjetiva la delimitación de su borde endocárdico.

### • ***Fracción De Eyección Ventricular***

La fracción de eyección ventricular es una medida importante de la función cardíaca con valor pronóstico en pacientes con enfermedad coronaria, insuficiencia cardíaca y miocardiopatías y en la valoración del riesgo preoperatorio.

Estudios de correlación entre la fracción de eyección obtenida mediante RM y las obtenidas con ventriculografía y ECO han demostrado la validez de la RM y la fiabilidad de esta técnica. Se aplicó el método de área - longitud, [que se basa en la fórmula:  $FE (\%) = [(Volumen\ Final\ Diástole - Volumen\ Final\ Sístole) / Volumen\ Final\ Diástole] \times 100$ ], a imágenes de RM en plano

eje largo del VI (72) y en plano coronal oblicuo anterior derecho, paralelo al septo interventricular (73) y en ambos se demostró la validez de la RM.

Se obtuvieron también los valores de la fracción de eyección mediante cine - RM multicorte - multifase delineando todo el ventrículo (aplicando la regla de Simpson) y se demostró la fiabilidad del método comparándolo con los valores obtenidos por cateterismo cardíaco (74).

## **• Medidas De Tamaño Y Volúmenes Auriculares**

El tamaño de las aurículas es un índice de la existencia y severidad de algunas enfermedades cardíacas. Pueden existir alteraciones en el tamaño y función de la AI en sujetos con enfermedad valvular mitral, estenosis aórtica, enfermedad pericárdica, fibrilación auricular, dilatación del VI, hipertrofia del VI y enfermedad cardíaca isquémica. El tamaño auricular puede estudiarse por múltiples métodos, aunque lo más habitual es medir ecográficamente uno de los ejes de la AI.

La RM permite medir los tres ejes de ambas aurículas, los volúmenes diastólico, sistólico y la fracción de eyección auricular; Mohiaddin et al (75) midieron los valores normales del volumen al final de diástole y sístole y la fracción de eyección de las aurículas derecha e izquierda y de ambos ventrículos (Tabla 3) y estudiaron la alteración de estos valores en pacientes con infarto de miocardio previo, probablemente secundarios a la alteración de la dinámica del eje largo del VI. Además, estos autores objetivaron con

RM que el diámetro máximo de las aurículas se alcanza durante el final de la sístole ventricular y creen que probablemente esto se deba a que durante la eyección ventricular normal, las válvulas aurículoventriculares son empujadas de forma activa hacia abajo por el miocardio ventricular que se está contrayendo, lo que conlleva un aumento en el tamaño de la aurícula y una disminución de la presión auricular que induce el llenado de la aurícula desde las grandes venas.

Recientemente se ha desarrollado un método simplificado para determinar el tamaño y los volúmenes auriculares con RM, que se basa en el análisis del área de la aurícula y la aplicación de fórmulas matemáticas asumiendo la geometría de ésta. Aunque este método es fácil y fiable, el más exacto sigue siendo el método volumétrico tridimensional (76).

VALORES NORMALES

CÁMARA	VFD (ml)	VFS (ml)	FE (%)
Aurícula Izquierda	36 ± 11	62 ± 16	42 ± 0,9
Aurícula Derecha	35 ± 12	74 ± 15	52 ± 13
Ventrículo Izquierdo	124 ± 23	48 ± 14	62 ± 0,8
Ventrículo Derecho	129 ± 34	45 ± 14	65 ± 0,7

Tabla 3: Volúmenes de las cuatro cámaras cardíacas VFD: volumen al final de la diástole. VFS: volumen al final de la sístole. FE: fracción de eyección de las cuatro cámaras cardíacas (75).

## • **Caracterización Tisular**

La RM permite diferenciar los tejidos con una elevada resolución de contraste en base a las características de los tiempos de relajación y la cantidad de protones de cada tejido. Las características tisulares de los tejidos estacionarios vendrán definidos por el tiempo de relajación longitudinal (T1), la densidad protónica y del tiempo de relajación transversal (T2). En las imágenes obtenidas en RM, las diferencias en la escala de grises debidas a las diferencias en la composición tisular, permiten diferenciar nítidamente la grasa epi y pericárdica, el pericardio, el miocardio y éste de neoplasias o de trombos.

El miocardio tiene típicamente una intensidad de señal intermedia en secuencias potenciadas en T1 y baja de intensidad en secuencias potenciadas en T2. Las modificaciones de la intensidad de señal del miocardio que se pueden producir en diferentes enfermedades cardíacas son, en esencia, el reflejo del aumento en la cantidad de agua, el desarrollo de áreas de fibrosis, y el depósito de sustancias que modifican los tiempos de relajación.

La espectroscopía por RM permite, además, medir no invasivamente el metabolismo del fósforo<sup>31</sup> y cuantificar las concentraciones de fosfocreatina (PCr) y adenosin trifosfato (ATP) y las alteraciones en la relación entre ambas, como expresión de distintos estados patológicos del miocardio. Recientemente se han empezado a estudiar las posibilidades de la espectroscopía cardíaca con otros núcleos diferentes del fósforo<sup>31</sup> que son prometedoras (77).

## • ***Nuevas Técnicas En RM Cardíaca***

El desarrollo de las técnicas en RM es constante y en los últimos años se han desarrollado múltiples secuencias que permiten obtener imágenes en menos tiempo, y por tanto con menos artefactos respiratorios, evaluar la perfusión miocárdica y valorar permeabilidad vascular, velocidades de flujo y gradientes. Simplemente citaré algunos datos de interés para el conocimiento de la situación actual del tema, sin profundizar, ya que ninguna de ellas está disponible en el equipo en el que se ha realizado este trabajo.

### \* Cine - RM Con Respiración - Contenida (Breath - Hold)

Es un método de cine - RM con el que se consiguen obtener secuencias ultrarrápidas (15 a 30 seg.) durante un período de apnea y consiguientemente suprimir los artefactos derivados de los movimientos respiratorios.

### \* Imágenes De Eco - Planar (EPI) De Un Disparo

En este método el tiempo total de adquisición de la imagen está en torno a 100 mseg. Requiere un equipo especial y tiene poca resolución espacial.

### \* Imágenes Eco - Planar Multidisparo

Es una variación del método EPI de un disparo. En el método EPI multidisparo se utilizan varios pulsos de RF, entre 4 y 16. Se consigue así

una imagen con mayor resolución espacial y con tiempos muy rápidos que permiten también obtener imágenes durante una apnea.

### \* Valoración De La Velocidad Del Flujo Por Cartografía De Fase

Las imágenes de fase se basan en el principio según el cual cuando los protones se mueven a lo largo de un campo magnético (con gradientes de campo) se produce un cambio en la dirección de la fase que es proporcional a la velocidad y a la intensidad del gradiente del campo. Sólo las estructuras en movimiento tendrán, por tanto, modificación de su fase durante la obtención de una secuencia y, se podrán ver como señales hiperintensas o hipointensas. Por el contrario, todos los tejidos estacionarios que no sufren modificaciones de su fase durante la obtención de las imágenes serán grises en las imágenes de codificación de fase.

Las técnicas de contraste de fase o técnicas codificadas con la velocidad permiten determinar la velocidad y dirección del flujo sanguíneo (78, 79).

## **MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA**

Las miocardiopatías son enfermedades en las que se produce una alteración primaria del miocardio. Según criterios morfológicos y funcionales, las miocardiopatías se dividen en hipertróficas, dilatadas y restrictivas:

La miocardiopatía hipertrófica es una alteración primaria del miocardio de etiología desconocida, caracterizada por la existencia de un VI hipertrófico, no dilatado, en ausencia de enfermedad cardíaca o sistémica coexistente, capaz de producir hipertrofia del VI (tal como hipertensión arterial y estenosis valvular aórtica) (80).

La MCH es la enfermedad cardíaca hereditaria más frecuente, con una herencia autosómica dominante, pero con patrones de distribución de la hipertrofia diferentes entre los distintos miembros de una misma familia. La variante apical de la MCH es, por el contrario, generalmente esporádica aunque se han descrito familias con MCH apical con un patrón de herencia autosómica dominante que presentaban una distribución de la hipertrofia similar en todos los miembros afectados (81).

Análisis genéticos de familias con MCH han demostrado alteraciones en los genes de los cromosomas 1, 11, 14 y 15 y se han descrito, al menos 17 tipos de mutaciones. Se han detectado alteraciones en los genes de la cadena pesada de la  $\beta$  miosina,  $\alpha$  tropomiosina y troponina cardíaca T (82).

Publicaciones recientes han descrito una relación entre determinadas mutaciones y el pronóstico en familias con MCH de modo que la profundización en el conocimiento de la asociación entre diferentes genotipos y fenotipos de la MCH puede ser en el futuro utilizado para proporcionar consejo genético (83). Así pues se ha observado, por ejemplo, que la mutación en el gen  $\alpha$  tropomiosina, que supone aproximadamente el 5% de los casos de MCH, está caracterizado por la existencia de hipertrofia

del VI que progresa a dilatación y a una alta incidencia de muerte súbita (84).

Todos estos hallazgos en los estudios de genética molecular han permitido determinar que la MCH es, de hecho, una enfermedad de las proteínas del sarcómero y que probablemente la hipertrofia es un mecanismo secundario compensador al bajo rendimiento contráctil del sarcómero (85, 86).

La prevalencia exacta de la MCH es desconocida, aunque en general se considera infrecuente, con una incidencia aproximada de 0,02 a 0,2 %. Inicialmente diagnosticada en Japón, se consideraba infrecuente en occidente, sin embargo, cada vez hay más publicaciones de diferentes procedencias que indican que la MCH ocurre en todo el mundo.

Morfológicamente la MCH pueden presentarse con formas muy variadas que van desde la hipertrofia del miocardio, asociada o no a alteración de la motilidad de la válvula mitral, a casos con ausencia total de hipertrofia.

La distribución y localización de los segmentos hipertróficos es muy heterogénea. Con frecuencia existe engrosamiento de segmentos no contiguos del VI y áreas de grosor normal entre ellos (80). La forma más frecuente de MCH es la asimétrica que afecta, según las series, hasta un 95% de los pacientes; en estos casos el engrosamiento suele afectar predominantemente al septo interventricular, con una relación entre el septo y la pared libre del VI  $\geq 1,3$ . La MCH simétrica, con afectación similar de todos los segmentos del miocardio se considera rara (2% de los casos) aunque en algunas series la han identificado con mayor frecuencia (20% de

los casos) (23, 87). La MCH de predominio apical se caracteriza por una hipertrofia desproporcionada de las regiones apicales del VI (88-91). Se describió inicialmente en Japón en 1976 asociada a inversión "gigante" de la onda T y una apariencia en "as de picas" en la ventriculografía, obtenida en plano oblicuo anterior izquierdo al final de la diástole. Este subtipo de MCH representa el 25% de las MCH en pacientes orientales (92), y tienen en general mejor pronóstico (93). Sin embargo, la MCH apical representa tan sólo el 2%-3% de las MCH en occidente e incluso cuando se observa no está invariablemente asociada con ondas T gigantes invertidas (89-91).

Uno de los aspectos que genera más confusión en la MCH es que el fenotipo de la enfermedad es muy variable de unos pacientes a otros y además puede cambiar con el paso del tiempo. Así, aunque la característica morfológica típica de la MCH es la hipertrofia asimétrica con una cavidad ventricular pequeña, este hallazgo puede cambiar durante la vida del paciente. Se ha identificado progresión de la hipertrofia en > 70% de los niños con MCH entre los 3 y los 6 años, que en muchos casos es un incremento muy marcado; la progresión de la hipertrofia es particularmente llamativa durante la adolescencia y no ha sido identificada en adultos. El hecho de que esta rápida progresión de la hipertrofia se produzca durante un período de crecimiento corporal intenso, ha sugerido que factores que son responsables del crecimiento de los jóvenes, puedan desempeñar un papel en el incremento del grosor ventricular (94). Por el contrario, en algunos pacientes adultos, los cambios se producen en sentido opuesto al descrito en los niños y adolescentes; la pared ventricular, inicialmente engrosada, puede adelgazarse progresivamente hasta llegar a adquirir una morfología más parecida a la que se ve en las miocardiopatías dilatadas; un factor

fundamental en esta evolución es el reemplazamiento del músculo por tejido fibroso, posiblemente por obliteración de las pequeñas arterias intramiocárdicas; así Maron et al describen los hallazgos en necropsia de pacientes con MCH y concluyen que el infarto transmural miocárdico en ausencia de estenosis coronaria es un hallazgo no infrecuente (prevalencia del 15%) en los pacientes que mueren por MCH (95). Por último, existe también un grupo de pacientes con MCH que no presentan engrosamiento miocárdico, a pesar de demostrarse en ellos alteraciones histológicas compatibles con MCH (96).

Histológicamente la MCH se caracteriza por desorganización de las células musculares del miocardio, anomalías de las arterias coronarias intramurales de pequeño tamaño, desarrollo de cicatrices miocárdicas y aumento de la matriz del tejido conectivo. La alteración en la posición o desorganización de las fibras miocárdicas fue descrita inicialmente por Teare (20) en pacientes con MCH. Sin embargo, estas alteraciones no son específicas. Noventa por ciento de los pacientes con MCH tienen desorganización de las células miocárdicas en cantidad superior al 5 % del volumen miocárdico, fundamentalmente del septo interventricular, mientras que el diez por ciento restante de los pacientes con MCH no tienen desorganización de las fibras miocárdicas o la tienen afectando a un volumen miocárdico inferior al 5%. Por el contrario, sujetos normales pueden presentar desorganización de las miofibrillas en una extensión generalmente < 5% (97). Las anomalías de las pequeñas arterias intramurales se produce en aproximadamente la mitad de los pacientes con MCH, en los que se identifica disminución del calibre arterial, como consecuencia del engrosamiento de la pared, debido a

proliferación de las células de músculo liso y del colágeno en las capas media e íntima del vaso.

Otras anomalías morfológicas, demostradas en necropsias realizadas a 40 pacientes con MCH, incluyen una cavidad ventricular de tamaño normal o disminuida, especialmente en sístole, y un aumento de tamaño de la aurícula izquierda. Este aumento de tamaño auricular pudiera deberse al incremento de la participación de la aurícula izquierda en el llenado del VI que tiene una distensibilidad disminuida en la MCH y una cavidad ventricular normal o disminuida (98).

Desde el punto de vista funcional, la MCH se caracteriza fundamentalmente por la existencia de disfunción diastólica ventricular, disminución de la distensibilidad, hipercontractilidad en sístole, obstrucción del tracto de salida del VI - que se produce hasta en 20 - 25% de los casos de MCH - y anomalías de la válvula mitral. La alteración diastólica es secundaria a una disminución de la distensibilidad ventricular, probablemente debida a la desorganización de las fibras miocárdicas; como consecuencia de la disminución de la distensibilidad miocárdica se produce un enlentecimiento del llenado diastólico del VI con prolongación del período de relajación isovolumétrico, hasta en un 80% de los pacientes con MCH. Las anomalías de la función sistólica, están en relación con la obstrucción funcional al tracto de salida del VI provocado por la asociación de múltiples factores; entre ellos se incluyen el engrosamiento del tabique interventricular basal anterior, el movimiento sistólico anterior de la valva mitral dentro de la cavidad ventricular, el aumento de tamaño y longitud de las valvas mitrales, una eyección ventricular hiperdinámica que provoca un flujo de alta

velocidad a través de un tracto de salida relativamente estrecho y que atrae a la válvula hacia el septo (efecto Venturi) y las anomalías del aparato valvular mitral y de los músculos papilares que son responsables de una alteración en la distribución de la tensión de las valvas mitrales. Las alteraciones de la válvula mitral en la MCH son, por tanto, funcionales y estructurales con alteraciones de la forma y tamaño demostradas en válvulas quirúrgicamente reseçadas en pacientes con MCH. Funcionalmente, las alteraciones de la válvula mitral se caracterizan por el movimiento sistólico anterior y el desarrollo de insuficiencia valvular (99, 100). Ocasionalmente el miocardio hipertrófico puede también evolucionar hacia la hipocinesia global o segmentaria, progresión que puede producirse tras un infarto o desarrollarse gradualmente sin evidencia clínica o electrocardiográfica de infarto (101).

El tratamiento de la MCH es variable según las formas clínico - funcionales de la enfermedad; en las formas asintomáticas de la MCH existen argumentos a favor (102) y en contra (103) de su tratamiento. Cuando la MCH es sintomática el tratamiento médico se basa en el uso de agentes  $\beta$  bloqueantes, antagonistas del calcio y algunos fármacos antiarrítmicos que suelen permitir un control adecuado de los síntomas (102). La cirugía en la MCH está reservada para aquellos pacientes que siguen sintomáticos a pesar del tratamiento médico correcto y que presentan obstrucción al tracto de salida del VI (104).

## • **Clínica**

La mayoría de los pacientes con MCH comienzan con síntomas entre los 20 y 40 años. Suelen referir limitación funcional con síntomas congestivos, disnea de esfuerzo y sensación de fatiga, en ocasiones aquejan ortopnea o disnea paroxística nocturna, pueden presentar dolor con características típicas de angina, o dolor atípico punzante y muy intenso que incluso puede aumentar tras administración de nitroglicerina sublingual y tener sensación de mareo, fundamentalmente durante cambios posturales, síncope y palpitaciones.

La historia natural de la MCH es el resultado de un conjunto de interacciones de la hipertrofia del VI, remodelamiento del VI y varias alteraciones funcionales que incluyen disminución diastólica, isquemia miocárdica, obstrucción al tracto de salida del VI y arritmia. Debido a que la severidad de cada una de estas alteraciones morfológicas y funcionales varía mucho de unos pacientes a otros, el curso clínico de la MCH es muy variable. Algunos pacientes con MCH nunca desarrollan síntomas, otros desarrollan síntomas debidos a fallo cardíaco y otros sufren muerte súbita que a menudo se presenta en individuos sin síntomas cardíacos previos (94).

La tasa de mortalidad por muertes súbitas en pacientes con MCH está entre 2% y 4%, aunque recientemente se han citado frecuencias menores, en torno al 1% (105). Aunque Maron et al han descrito 14 pacientes con MCH implicados en deporte de competición (106), la MCH es además la causa más frecuente de muerte súbita cardíaca en atletas jóvenes.

A pesar de múltiples estudios dirigidos a identificar los factores de riesgo para la muerte súbita en la MCH, no se sabe con exactitud cuáles son los mecanismos precisos que la desencadenan. Entre los probables factores de riesgo asociados con muerte súbita se incluyen: historia familiar "maligna" de muerte súbita, anomalías genéticas asociadas con aumento en la prevalencia de muerte súbita, taquiarritmias ventriculares o supraventriculares mantenidas, síncope recurrentes en la juventud y bradiarritmias en relación con trastornos de la conducción. Son factores potenciales de riesgo de muerte súbita: marcado incremento en el grosor de la masa ventricular, isquemia miocárdica inducida por taquicardias, obstrucción dinámica al tracto de salida del VI, disminución al llenado del VI, hipotensión sistémica inducida por el ejercicio, activación de barorreflejos ventriculares con hipotensión con o sin bradicardia, anomalías de la conducción e inhomogeneidad de la conducción intraventricular (80, 107, 108).

### • ***Diagnóstico Electrocardiográfico***

Las alteraciones electrocardiográficas en la MCH son muy variables. Existen alteraciones en el electrocardiograma (ECG) en casi todos los pacientes con MCH con formas obstructivas, pero entre un 6% y un 25% de los pacientes asintomáticos con MCH no obstructiva pueden tener un ECG dentro de los límites de la normalidad (109).

Las alteraciones en el ECG variarán según la distribución y localización de la hipertrofia. Las anomalías más frecuentes son la presencia de ondas Q patológicas, ondas T negativas gigantes y ascenso del segmento ST.

La presencia de ondas Q patológicas, que pueden desaparecer con frecuencias altas o tras miomectomía, no se corresponden con enfermedad coronaria concomitante ni con trastornos de la contractibilidad objetivables ecocardiográficamente.

Las ondas T negativas gigantes [negatividad  $\geq 10$  mV (10 mm)] se describieron inicialmente en pacientes orientales con MCH de predominio apical y posteriormente se detectaron también en pacientes occidentales con MCH de predominio apical.

La depresión del segmento ST se ha descrito en pacientes con MCH en asociación con evidencia metabólica de isquemia miocárdica, en casos aislados precediendo a muerte súbita y recientemente se ha demostrado que la depresión en el segmento ST puede reflejar un metabolismo miocárdico anormal sin isquemia. En una serie de 94 pacientes con MCH se registró el ECG durante su actividad diaria normal y se demostró que la depresión en el segmento ST es relativamente común en pacientes jóvenes con MCH y está significativamente asociada con una historia de angina y disnea de ejercicio (110).

Los pacientes con MCH pueden además presentar arritmias ventriculares, bradicardias y trastornos de conducción con disfunción del nódulo sinusal, trastornos de la conducción auricular y aurículoventricular (100).

## • **Diagnóstico Por Imagen**

### \* Radiografía De Tórax

El valor de la radiografía de tórax en la MCH es muy limitado ya que lo único que se puede detectar es un aumento del tamaño de la silueta cardíaca pero sin poder definir con precisión cual es el sustrato anatómico de este agrandamiento.

El agrandamiento de la silueta cardíaca se produce además, en tan sólo 2/3 de los pacientes con MCH y es debido al agrandamiento del ventrículo y de la aurícula izquierda y hasta el 50% de los pacientes con MCH e hipertrofia muy severa del VI tienen una radiografía de tórax completamente normal.

### \* Ecocardiografía

La ecocardiografía es considerada la técnica de elección para el diagnóstico inicial de la MCH. Maron et al (23) identificaron diversos subtipos de MCH utilizando ECO bidimensional y clasificaron la MCH en cuatro tipos según los segmentos engrosados: hipertrofia confinada a la parte anterior del septo interventricular (tipo I), afectación de todo el septo interventricular, sin afectación de la pared libre (tipo II), afectación de septo y parte anterolateral de la pared libre (tipo III), que en su serie fue el tipo de distribución más frecuente (52%) y engrosamiento en otras localizaciones diferentes del septo ventricular anterobasal, incluidos los casos en los que la hipertrofia estaba confinada a la región apical (tipo IV).

Posteriormente se describen de forma más detallada los hallazgos ecocardiográficos del subtipo apical de la MCH como un engrosamiento de las paredes septal y posterior del ápex, que provocan una significativa obliteración de la cavidad ventricular en el segmento apical (88) y se confirma que la hipertrofia confinada a las regiones apicales del VI pueden ser sólo detectables en proyecciones ecocardiográficas de 2 y 4 cámaras y no en la proyección paraesternal (89).

Sin embargo, aunque la ecografía bidimensional es la técnica inicial para el diagnóstico de la MCH, algunos autores han cuestionado si la ECO permite una adecuada visualización de las regiones apicales como para definir con seguridad la existencia y grado de MCH apical (87) y se acepta que en la práctica la delineación y reconocimiento de los bordes endo y epicárdico alrededor de la circunferencia ventricular no es posible en muchos pacientes (49).

Las alteraciones de la válvula mitral en la MCH, caracterizadas por la existencia de un típico movimiento sistólico anterior de la válvula mitral y por el desarrollo de insuficiencia, son bien conocidas por estudios ecocardiográficos transtorácicos (111-113) y transesofágicos (114).

La ecocardiografía doppler permite, además, cuantificar el gradiente subvalvular en el tracto de salida del VI en pacientes con MCH obstructiva e identificar la existencia y severidad de los gradientes intraventriculares (115).

Recientemente, se han descrito datos ecocardiográficos que permiten identificar a los pacientes que se pueden beneficiar de un tratamiento quirúrgico con realización de miomectomía septal. McCully et al (116) estudian 47 pacientes con MCH a los que se les había realizado miomectomía, y llegan a la conclusión de que existen tres variables detectables en los estudios ecocardiográficos que identifican a los pacientes que se van a beneficiar de miomectomía septal: el engrosamiento asimétrico frente al engrosamiento concéntrico, la severidad del movimiento sistólico anterior de la válvula mitral y la prolongación del tiempo de relajación isovolumétrico.

Aunque todavía no es de uso clínico habitual, los desarrollos técnicos en ECO abren la posibilidad de establecer una caracterización tisular en base a la impedancia acústica del tejido miocárdico. El análisis de la radiofrecuencia de la señal ultrasónica tiene como objetivo evaluar las alteraciones bioquímicas e histológicas del miocardio. Basándose en este análisis se han descrito alteraciones ecocardiográficas en las situaciones en las que se produce alteración del contenido en colágeno y aumento del tejido fibrótico, así mismo, se han objetivado alteraciones en el índice de reflexión del miocardio de pacientes con MCH, que por el contrario no se detectan en pacientes con hipertrofia miocárdica secundaria y que pueden en el futuro ser útiles en el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con MCH (117).

## \* Ventriculografía

La ventriculografía del VI en la MCH se caracteriza por la existencia de una alteración en la morfología de la cavidad ventricular, que variará según la zona hipertrofiada del ventrículo y por la identificación de las alteraciones funcionales características de la MCH. Se han utilizado diferentes proyecciones: plano oblicuo anterior izquierdo (30°), oblicuo anterior derecho y oblicuo anterior izquierdo con angulación craneal, frontal y lateral, para poder evaluar la existencia y distribución de la hipertrofia, ya que en cada una de ellas se puede analizar tan sólo alguno de los segmentos de la pared (118). Según la zona hipertrofiada y la proyección obtenida se han descrito diversos patrones angiográficos de la MCH: 1) abombamiento del septo en el tracto de salida del VI en la proyección oblicua anterior izquierda típica de la MCH septal, 2) disminución de la cavidad ventricular por hipertrofia de los músculos papilares, 3) cavidad ventricular en forma de "banana" o "babucha" en la proyección frontal o en oblicua anterior derecha, 4) imagen en reloj de arena, por hipertrofia de la zona central del VI (119), y la típica configuración en "as de picas" que refleja la hipertrofia de la pared anterior y posterior de la zona apical de VI (88). Se han descrito también alteraciones funcionales detectadas mediante ventriculografía, tal como obstrucción al tracto de salida del VI, valvulopatía mitral (movimiento sistólico anterior e insuficiencia) y la existencia de una prolongación del tiempo de llenado ventricular (120).

## \* Isótopos

Los estudios con isótopos no son exploraciones realizadas sistemáticamente en pacientes con sospecha de MCH aunque con los isótopos pueden obtenerse múltiples datos morfológicos y funcionales cardíacos.

Las características morfológicas de la MCH y la valoración funcional con estudios de la fracción de eyección y de la disfunción diastólica pueden analizarse mediante ventriculografía isotópica en equilibrio (121).

La tomografía computarizada con emisión de fotones (SPECT: single - photon emission - computed tomography) utilizando Talio<sup>201</sup> permite obtener imágenes de cortes de todo el VI, incluyendo las regiones apicales y determinar la existencia de hipertrofia del miocardio (122).

La gammagrafía miocárdica con Talio<sup>201</sup> determina la existencia de alteraciones de la perfusión miocárdica en pacientes con MCH y con coronariografía normal. Utilizando la gammagrafía miocárdica con Talio<sup>201</sup> se ha estudiado la frecuencia de isquemia miocárdica como factor potencial de la parada cardíaca y el síncope en pacientes jóvenes y se ha sugerido que, en este grupo de pacientes, ambas complicaciones están frecuentemente relacionadas con isquemia miocárdica más que con un sustrato ventricular arritmogénico (123).

Utilizando tomografía por emisión de positrones se ha demostrado una alteración en la distribución transmural del flujo con reducción en la perfusión subendocárdica y se han observado que se producen

modificaciones de la perfusión transmural tras administración de verapamil (124).

Aunque la masa del VI puede ser valorada con SPECT Tc-99m y sincronismo cardíaco con una seguridad del 78 % respecto a los valores obtenidos con ecocardiografía, es necesario que los pacientes tengan una perfusión miocárdica normal o casi normal (125).

### \* Tomografía Computarizada

La tomografía computarizada (TC), fundamentalmente desde la incorporación de técnicas ultrarrápidas y con sincronización electrocardiográfica, proporciona imágenes del corazón con alta resolución espacial y temporal que permiten obtener medidas de las cavidades cardíacas y realizar cálculos de masa ventricular, además de otras múltiples aplicaciones en la patología cardíaca (valoración de calcificaciones de las arterias coronarias, estudios de localización, extensión y caracterización de masas de origen cardíaco o mediastínico extendiéndose al corazón, identificación de alteraciones pericárdicas etc..).

Estudios experimentales con TC realizados a perros, demostraron una excelente seguridad para los cálculos de la masa miocárdica (126, 127).

Posteriormente, Roig et al (128) en estudios con TC ultrarrápida realizados a pacientes con enfermedad isquémica demostraron que la variabilidad entre

estudios, interobservador e intraobservador para los cálculos de volumen y masa ventricular, era muy baja.

La posibilidad de realizar cortes tomográficos contiguos permite obtener cálculos de la masa y de los volúmenes ventriculares sin necesidad de asumir modelos geométricos y, aunque no es factible adquirir las imágenes en planos intrínsecos cardíacos, la posibilidad de realizar postprocesados de imagen y obtener así imágenes tridimensionales del corazón aminora la limitaciones inherentes a la realización exclusivamente de planos axiales (129).

Sin embargo, la utilización de la TC en el estudio de la MCH es escasa. Saito et al (130) estudian 8 pacientes con MCH con TC ultrarrápida para investigar la relación entre el aumento de densidad en las imágenes obtenidas post inyección intravenosa de contraste yodado, y el grado de engrosamiento de la pared del VI. Estos autores observaron que existía un aumento tardío de la densidad, de forma parcheada, que era mayor en los segmentos engrosados que en los segmentos de grosor normal, hallazgo que consideraron podía estar en relación con las alteraciones en la estructura miocárdica de los pacientes con MCH.

### \* Resonancia Magnética

La primera publicación sobre la utilidad de la RM en el estudio de la MCH fue realizada por Farmer et al (7) que describieron los hallazgos en RM en un paciente de 62 años con MCH. En ese caso, la RM demostró, con mayor precisión que la ECO y la ventriculografía, la obliteración de la cavidad del

VI provocada por un marcado engrosamiento de las paredes anterior anteroseptal y anterolateral en la región medioventricular y una cavidad aneurismática en el ápex; Además los autores señalan, ya en este primer artículo, que las alteraciones en la intensidad de señal del miocardio detectadas en el estudio de RM podrían ser debidas a diferencias en la naturaleza del tejido miocardio, por la existencia de áreas de fibrosis o isquemia. Higgins et al (29) en una serie de 172 estudios de RM cardíaca demuestran que los 17 pacientes con MCH presentan alteraciones morfológicas, con engrosamiento de, al menos, algún segmento del VI y describen que la RM permitió demostrar el lugar, severidad y distribución de la MCH. Comparan sus hallazgos con los de la ECO bidimensional como técnica de referencia y afirman que la RM define mejor la MCH que la ventriculografía y la ECO.

Posteriores estudios demuestran que la RM debido a la capacidad multiplanar y la ausencia de limitaciones de ventana, permite evaluar el grosor de la pared en pacientes con MCH en todos los segmentos ventriculares, incluyendo la región apical (44). Casolo et al en 1989 (131) publican los hallazgos en RM de 4 pacientes con MCH apical de grado medio y destacan la utilidad de la RM para identificar hipertrofia en aquellas zonas del miocardio que puedan ser no adecuadamente analizadas con ECO. Posteriormente Webb et al (91) describen la RM de 12 pacientes con MCH apical incidiendo en la capacidad de identificar el engrosamiento del miocardio en esta región del ventrículo y recientemente Kozelje et al (132) comunican tres casos de MCH septal asimétrica en la que la RM fue superior a la ECO para establecer el diagnóstico y descartar otras posibles alteraciones tales como trombo mural o tumor. A partir de la obtención de

planos estrictamente ortogonales al corazón con RM, se ha conseguido medir con seguridad el grosor del miocardio desde la base hasta el ápex del VI y se han definido con RM diferentes subtipos de MCH (46); se han demostrado casos de MCH apical que no tenían en la ventriculografía morfología en "as de picas" (133) y se ha establecido la relación entre la distribución de la hipertrofia en la MCH y las alteraciones en el ECG (134). En resumen, desde el punto de vista morfológico, tanto en las publicaciones anteriormente citadas como en series más amplias, recientemente publicadas, se confirma la superioridad de la RM respecto a la ECO en la identificación del engrosamiento miocárdico en cualquier segmento del VI, particularmente en la región apical (135, 136).

La pared del ventrículo derecho también puede estar engrosada en pacientes con MCH. McKenna et al (137) detectaron ecográficamente hipertrofia de la pared libre del ventrículo derecho en 44% de sus pacientes; todos ellos tenían hipertrofia severa del VI, mayor frecuencia de arritmia supraventricular y de taquicardias ventriculares y mayor compromiso funcional que los pacientes que no tenían hipertrofia del ventrículo derecho. Sin embargo, se acepta que la RM es claramente superior a la ECO en la valoración del grosor de la pared del ventrículo derecho; su localización muy próxima a la pared torácica y retroesternal, impide que se obtengan ecográficamente medidas de toda la periferia del ventrículo derecho y así Suzuki et al (138) evalúan con RM el grosor de la pared libre del ventrículo derecho en sujetos normales, pacientes con hipertensión pulmonar y con MCH en planos eje corto y eje largo. Estos autores demuestran que el grosor de la pared libre del ventrículo derecho en sujetos normales es de 2 a 5 mm y que un grosor  $> 5$  mm debe considerarse hipertrófico; en los pacientes con

MCH severa, el grosor de la pared del ventrículo derecho es significativamente mayor que en los sujetos normales pero raramente es  $> 8$  mm. Posteriormente Fattori et al (136) demuestran hipertrofia ventricular derecha ( $> 5$  mm) en 70% de los pacientes con MCH (23 de los 37 casos estudiados en su serie); todos los pacientes que tenían hipertrofia del ventrículo derecho tenían un grosor de la pared posterior del VI y un diámetro de la aurícula izquierda mayor que el resto de los pacientes.

Con el desarrollo de las secuencias dinámicas, cine - RM, se inician los estudios funcionales mediante RM de la MCH. Se realizan valoraciones de la sensibilidad para detectar la obstrucción al tracto de salida del VI y se evalúa la existencia de valvulopatía mitral en 12 pacientes con MCH (47) y en 10 pacientes con MCH asimétrica septal demostrando una buena correlación con los mismos datos obtenidos mediante ECO (48). Se describen los signos de movimiento sistólico anterior de la válvula mitral por RM (48) y recientemente se ha analizado el valor de la RM en la valoración pre y postquirúrgica a la obstrucción al tracto de salida del VI (139).

Dulce et al (140) estudian los volúmenes y la fracción de eyección del VI mediante RM en 10 sujetos sanos y 10 pacientes con hipertrofia del VI utilizando diferentes métodos (método tridimensional o volumétrico, regla de Simpson modificada, elipse biplano, modelo de la hemiesfera cilíndrica, modelo de la elipse en un sólo plano y modelo Teichholz), y demuestran que los volúmenes del VI y la fracción de eyección obtenidos mediante la regla de Simpson modificada y la fórmula de la elipse biplano tienen una elevada correlación y alta reproducibilidad interobservador, cuando se

comparan con el método volumétrico, en corazones morfológicamente normales. Sin embargo, esta superponibilidad de datos entre el método volumétrico y las fórmulas geométricas puede tener inexactitudes cuando el ventrículo no es morfológicamente normal, como ocurre frecuentemente en la MCH o cuando el plano seleccionado para realizar los cálculos no es el adecuado.

Dada la sensibilidad de la RM para evaluar los volúmenes del ventrículo derecho Suzuki et al (141) estudian la curva tiempo - llenado del ventrículo derecho en pacientes con MCH asimétrica septal y demuestran que la disfunción diastólica no sólo afecta al ventrículo izquierdo, como era clásicamente conocido, sino que también afecta al ventrículo derecho.

Recientemente, el desarrollo de técnicas de marcaje miocárdico y de imágenes tridimensionales está abriendo múltiples campos en la investigación de la biomecánica y de la función cardíaca en pacientes con MCH. Utilizando el sistema de marcaje miocárdico en pacientes con MCH, Maier et al (142) analizaron las características de movimiento del miocardio del VI y demostraron que el movimiento cardíaco es complejo, con un movimiento de torsión de diferente intensidad en el endocardio y en el epicardio. Estos autores observaron que el centro de la torsión del VI se encuentra situado en el tercio medio del VI, durante el ciclo cardíaco la base del ventrículo rota en el sentido de las agujas del reloj mientras que el ápex rota en dirección opuesta, antihorario; este movimiento se produce del mismo modo tanto en los 8 pacientes con MCH como en los voluntarios sanos, sin embargo observaron que los pacientes con MCH tenían una reducción en el grado de dicha rotación. En todos los casos el movimiento

era más intenso en el endocardio y menor en el epicardio. Por el contrario, estudios posteriores realizados por Young et al (143), con marcaje miocárdico e imágenes tridimensionales en 7 pacientes con MCH y 12 sujetos normales, demostraron que el movimiento normal de la base ventricular en sentido horario durante la fase precoz de la sístole, se encuentra abolido en los pacientes con MCH y consecuentemente se produce un incremento en el grado de torsión del VI entre la base y el ápex en estos pacientes con respecto a los voluntarios sanos. Young et al (143) observan, además, una disminución en el acortamiento miocárdico que afecta heterogéneamente a diferentes segmentos de la pared del VI, y lo atribuyen a una probable consecuencia de las alteraciones de las miofibrillas.

También con RM y marcaje miocárdico, en 1994, Dong et al (144) estudian 17 pacientes con MCH y demuestran que el engrosamiento del miocardio durante la sístole es heterogéneo y que el índice de engrosamiento y el acortamiento circunferencial del miocardio hipertrofico está disminuido, siendo la disminución del índice de engrosamiento y del acortamiento circunferencial inversamente proporcional al grosor local del miocardio. Kramer et al (145) demuestran en un estudio sobre 10 pacientes con MCH, que la mayor parte del acortamiento miocárdico se produce en fases precoces de la sístole.

Los estudios de RM con marcaje miocárdico tridimensional permiten corregir los posibles “errores” debidos a los movimientos cardíacos, y así se ha demostrado que los segmentos más engrosados del miocardio en pacientes con MCH tienen una función sistólica reducida, y que cuanto más

grueso es el segmento, menor es su función, con engrosamiento casi nulo en los segmentos mayores de 20 mm (146).

Todos estos estudios con RM y marcaje miocárdico han proporcionado un gran información sobre la dinámica del miocardio en la MCH. En la actualidad se siguen desarrollando nuevos métodos de RM para profundizar en el conocimiento las alteraciones ventriculares y auriculares en la MCH in vivo y de forma no invasiva (147-149).

La nitidez con la que la RM identifica el miocardio engrosado en cualquier segmento del corazón y las características de la intensidad de señal del miocardio hipertrófico en secuencias potenciadas en T1 y / o T2 permiten establecer el diagnóstico diferencial con otras entidades que ecográficamente puedan ser potencialmente confundidas con hipertrofia asimétrica, tales como trombo apical o tumor (132). Basándose en las diferencias de intensidad que se producen cuando los tejidos sufren modificaciones histológicas, se afirmó inicialmente (7) que la RM podría caracterizar la MCH según las alteraciones del T1 y/o del T2 y sugerir el desarrollo de cambios fibróticos en la MCH. Así, en el engrosamiento del miocardio provocado por el depósito de amiloide, se ha visto que existe un incremento de la intensidad de señal del miocardio comparado con el músculo esquelético en secuencias potenciadas en T1 y T2 (150). También se han descrito alteraciones en la intensidad de señal en casos de hemocromatosis cardíaca (151) y en un paciente con engrosamiento focal del septo basal debida a sarcoidosis miocárdica (152). En un estudio sobre la caracterización de la MCH con RM, Di Cesare et al (153) demuestran que existen diferencias significativas en la intensidad de señal del miocardio en

secuencias potenciadas en T1 y potenciadas en T2, de 15 pacientes con MCH respecto a 5 pacientes con hipertrofia miocárdica secundaria a hipertensión arterial y sugieren que estas diferencias de intensidad podrían deberse a las diferencias en la cantidad de tejido intersticial y a las distintas cantidades de agua en el intersticio. Fattori et al (136) describen hipointensidades en secuencias potenciadas en T2, en las zonas hipertróficas en MCH. Sin embargo, hasta la actualidad, no se ha demostrado especificidad de la intensidad de la señal en las enfermedades con engrosamiento miocárdico por infiltración o depósito de sustancias, respecto a la intensidad de señal en la MCH.

Los estudios con espectroscopía por RM han demostrado que existe un metabolismo anormal del fósforo en pacientes con MCH y que las anomalías metabólicas detectadas no se correlacionan con anomalías de la perfusión estudiadas con Talio<sup>201</sup> (154), estudios que, sin duda, abren nuevas vías de investigación en el diagnóstico no invasivo de una enfermedad tan compleja como la MCH.

## *Capítulo II: JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS*

---

JUSTIFICACIÓN; 77-79

OBJETIVOS; 79, 80

---

---

### **JUSTIFICACIÓN**

La mayor parte de las publicaciones sobre la utilización de la RM en el diagnóstico de la MCH han evaluado series pequeñas de pacientes diagnosticados de MCH, en las que se demostraba el valor de la RM para identificar el engrosamiento del miocardio y corroborar el grado y extensión de las alteraciones detectadas por ECO. Sin embargo, no existen series amplias en las que se defina cuál es el valor de la RM en la confirmación de MCH sospechada por ECO o si, en casos dudosos con ECG sugestivo de crecimiento del VI y ECO en los límites superiores de la normalidad, la RM puede ser la técnica de referencia en la valoración de la MCH.

La MCH, por otra parte, no es una enfermedad exclusivamente morfológica debida al engrosamiento del miocardio, sino que se caracteriza también por una serie de anomalías funcionales, en las que la ECO bidimensional y doppler son de conocida utilidad. La RM, para ser una técnica de referencia en el diagnóstico de la MCH, no puede circunscribirse exclusivamente a la valoración de las alteraciones morfológicas del miocardio, sino que debe demostrar su capacidad para identificar las anomalías funcionales que

caracterizan a la MCH. Algunas publicaciones describen los hallazgos en RM de la obstrucción al tracto de salida del VI y los signos de la valvulopatía mitral frecuentemente asociada a la MCH. Sin embargo, hay pocos estudios prospectivos sobre la sensibilidad de la RM para detectar estas alteraciones en series de pacientes con MCH.

Se ha demostrado, en sujetos normales y con diversas patologías cardíacas, que los cálculos de volúmenes y masa miocárdica mediante RM tienen una correlación óptima con la ECO y la ventriculografía, y que en casos de patología cardíaca, con alteraciones morfológicas del ventrículo y pérdida de su forma elíptica, los valores obtenidos por RM - utilizando como referencia los hallazgos de series de necropsia - son más exactos que los obtenidos mediante ECO o ventriculografía. Esto se debe a que la RM permite obtener valores directos basados en métodos tridimensionales que no extrapolan fórmulas matemáticas según la geometría teórica del ventrículo. Se afirma que la MCH es una de las enfermedades cardíacas en las que los cálculos tridimensionales pueden ser significativamente diferentes de los obtenidos por fórmulas matemáticas, debido a la deformidad ventricular que en esta enfermedad presenta el ventrículo y a la afectación frecuentemente focal del miocardio. Sin embargo, no se ha demostrado en series de pacientes con MCH si esta aseveración teórica es real y si existen o no diferencias significativas en los valores de la masa ventricular calculada por el método tridimensional o por los métodos habituales de fórmulas matemáticas.

Se acepta que puede haber pacientes con MCH sin hipertrofia miocárdica y casos en los que existen alteraciones en las proteínas del sarcómero y

alteraciones histológicas de las miofibrillas en áreas del miocardio en las que no se ha desarrollado hipertrofia. Es bien conocida la elevada resolución de contraste de la RM para discernir alteraciones tisulares, y se ha descrito que las alteraciones de la intensidad del miocardio podrían reflejar las alteraciones histológicas de la MCH.

Se ha diseñado un protocolo de estudio mediante RM que puede realizarse en una única sesión, en la práctica asistencial diaria y que superpone en lo posible los planos y objetivos clásicamente conocidos en los estudios ecocardiográficos.

## **OBJETIVOS**

1. Valorar si la RM es una técnica útil para detectar las características morfológicas y funcionales de la MCH de forma objetiva y reproducible.
2. Analizar por RM las características morfológicas y funcionales de los pacientes con MCH y establecer las diferencias con los sujetos normales.
3. Determinar si existen diferencias significativas entre las medidas de la masa y del volumen del VI calculadas mediante fórmulas geométricas y por el método tridimensional en los pacientes con MCH.

4. Determinar si el diagnóstico de MCH, distribución, grado de afectación y repercusión funcional realizado por ECO es superponible al obtenido mediante RM y establecer la correlación entre los datos obtenidos por ambas técnicas.
5. Evaluar si existen diferencias cualitativas o cuantitativas en las intensidades de señal del miocardio que permitan diferenciar miocardio normal de miocardiopatía hipertrófica.
6. Definir si los casos dudosos o no diagnósticos por ECO deben ser estudiados mediante RM, como técnica de imagen de referencia.

## Capítulo III: MATERIAL Y MÉTODOS

### PACIENTES; 81-83

- *Criterios De Inclusión*; 82
- *Motivo De Consulta, Síntomas Y Hallazgos Relevantes*; 83

### PROTOCOLO DE ESTUDIO; 83-87

- *Material Utilizado*; 83, 84
- *Método De Estudio*; 84-87
- \* *Imágenes En Secuencias SE*; 84, 85
- \* *Imágenes En Secuencias EG*; 85, 87

### ANÁLISIS MORFOLÓGICO; 87-94

- *Grosor Del Miocardio Del VI*; 88-90
- \* *Subtipos de MCH y Distribución*; 90, 91
- *Grosor Del Miocardio Del VD*; 91
- *Tamaño De Cavidades Izquierdas*; 91, 92
- \* *Aurícula Izquierda*; 92
- \* *Ventrículo Izquierdo*; 92
- *Masa Miocárdica Del VI*; 92, 93
- \* *Método Troy*; 92, 93

- \* *Método Tridimensional*; 93

### ANÁLISIS FUNCIONAL; 93-97

- *Valvulopatía Mitral*; 94, 95
- \* *Insuficiencia Mitral*; 94, 95
- \* *Movimiento Sistólico Anterior De La Valva Mitral*; 95
- *Obstrucción Al Tracto De Salida Del VI*; 95
- *Índice De Engrosamiento Sistólico*; 95, 96
- *Fracción De Acortamiento*; 96
- *Volumenes Del VI*; 96, 97
- \* *Método Área / Longitud*; 96, 97
- \* *Método Tridimensional*; 97

### INTENSIDAD DE SEÑAL; 97, 98

### TIEMPO DE ANÁLISIS DE DATOS DE RM; 98, 99

### RECOGIDA DE DATOS ECOGRÁFICOS; 99, 100

### ANÁLISIS ESTADÍSTICO; 100, 101

## PACIENTES

Desde Octubre de 1992 hasta Diciembre de 1996, 72 pacientes fueron estudiados prospectivamente, mediante RM, siguiendo el mismo protocolo. Doce de ellos eran sujetos voluntarios sanos estudiados para obtener valores de referencia. Tres pacientes tuvieron que ser excluidos del estudio por claustrofobia (n = 2) o fallo en la sincronización cardíaca (n = 1).

Los pacientes (n = 72), 51 hombres y 19 mujeres, tenían edades comprendidas entre 20 y 78 años (media:  $49,5 \pm 14,2$  años)

## • **Criterios De Inclusión**

Se incluyeron en el estudio todos los pacientes atendidos por el Servicio de Cardiología durante este período de tiempo con:

- A) Diagnóstico ecográfico de MCH.
- B) Familiares de pacientes con MCH.
- C) Pacientes con signos en el ECG de crecimiento del VI sin causa demostrable y con ECO dudoso por: grosor del miocardio en los límites superiores de la normalidad, impresión subjetiva del ecografista de miocardio engrosado en áreas mal exploradas con ECO y / o pacientes con mala ventana ecográfica.

Todos los pacientes fueron remitidos a RM con la única información de posible MCH sin especificar el grado de sospecha o de certeza ni los datos concretos que llevaban a este diagnóstico, con objeto de que el estudio de RM fuese prospectivo y ciego.

## • ***Motivo De Consulta, Síntomas Y Hallazgos Relevantes***

Los pacientes acudieron a la consulta de cardiología por presentar:

1. Uno o varios síntomas que podían ser de origen cardíaco [dolor torácico (n = 28), disnea (n = 15), palpitaciones (n = 14), mareos (n = 4)]
2. Alteraciones en el electrocardiograma (n = 33) sugestivas de crecimiento del VI.
3. Antecedentes familiares de MCH y síntomas (dolor torácico y palpitaciones).

## **PROTOCOLO DE ESTUDIO**

### • ***Material Utilizado***

Todos los estudios de RM se realizaron en un equipo superconductor de 0'5 Tesla (Philips, Gyroscan T5) siguiendo el mismo protocolo.

La señal electrocardiográfica se registró con un equipo Hewlet Packard y se utilizaron electrodos no magnéticos.

Se colocó un dispositivo (en forma de cinturón) sobre la parte superior del abdomen para detectar los movimientos respiratorios utilizando en la programación de todos los estudios el sistema incorporado en el equipo de RM de disminución de los artefactos respiratorios (PEAR, Philips).

En una segunda consola de trabajo (Gyrovie Release 1,5 -1992- Philips) se analizaron las imágenes y se obtuvieron medidas de diámetros, volúmenes e intensidad de señal.

## • **Método De Estudio**

### \* Imágenes En Secuencia SE

Se obtuvieron imágenes en secuencia SE multicorte, con sincronismo cardíaco, con un TR dependiente de la frecuencia cardíaca y que, en consecuencia, varió entre 500 y 1000 mseg. y un TE de 30 mseg. El número de cortes en cada una de las secuencias es dependiente del TR y, por tanto, varió según los casos, entre 6 y 15 imágenes por secuencia. El grosor de corte osciló entre 8 y 10 mm, con un campo de visión de 400 mm y una matriz de adquisición rectangular de 154 x 256.

Las imágenes fueron obtenidas en los siguientes planos:

1. **Plano coronal.** Para localizar la posición y orientación del corazón.
2. **Plano axial.** Desde la base hasta el ápex cardíaco, programado sobre las imágenes centrales del localizador coronal. Según la posición del

corazón, en ocasiones, la imagen obtenida al programar un plano axial correspondía con un plano cuatro cámaras.

3. ***Plano en eje largo - tracto de salida del VI.*** A partir de la imagen del localizador coronal en la que se veía la punta del VI y el plano valvular aórtico se programaba el plano eje largo de VI pasando por ambas estructuras (punta del ventrículo y punto medio de la válvula aórtica).
4. ***Imágenes en plano dos cámaras coronal AI - VI.*** Obtenidas únicamente en aquellos casos en los que las imágenes previas proporcionaban medidas del ápex del VI en los límites superiores de la normalidad. Para obtener esta secuencia se programaba, sobre una imagen axial en la que se viese la punta de VI y el plano valvular mitral, un plano coronal oblicuo pasando por ambas referencias anatómicas.
5. ***Imágenes en plano 4 cámaras.*** La obtención de este plano fue también opcional, en casos con valores en los límites superiores de la normalidad. Se programó sobre un plano dos cámaras pasando por la punta del ventrículo, el plano medio valvular mitral y la parte media de la aurícula izquierda.

#### \* Imágenes En Secuencia EG

Se adquirieron imágenes en secuencias EG, sincronizadas con el electrocardiograma, en un corte - multifase y multicorte - multifase. El TR varió de unos casos a otros según la frecuencia cardíaca, el TE fue de 13 mseg. y el ángulo de inclinación de 45°. En la secuencia un corte - multifase

el número de imágenes obtenidas osciló entre 14 y 34 imágenes, según la frecuencia cardíaca de cada paciente. En la secuencia multicorte - multifase se obtuvieron 8 cortes, con un grosor de corte de 8-10 mm, y un intervalo entre cortes del 10%; en cada uno de los cortes se obtuvieron 4 imágenes en diferentes fases del ciclo cardíaco. La matriz de adquisición fue en todos los casos de 128 x 128, con un campo de visión de 350.

Los planos en los que se obtuvieron secuencias EG fueron:

1. ***Plano eje largo - tracto de salida de VI horizontal un corte multifase (cine RM).*** De entre las imágenes SE previamente obtenidas en este plano, se seleccionó la imagen central en la que se identificaba base y punta de VI, plano valvular mitral y tracto de salida de VI. Los datos de la localización exacta de esta imagen eran utilizados para programar la secuencia EG en un plano - multicorte exactamente con la misma geometría.
2. ***Plano eje corto de VI multicorte - multifase.*** Se programaba con doble angulación para obtener imágenes estrictamente perpendiculares a la pared de VI colocando los 8 cortes de modo que las imágenes obtenidas abarcasen todo el ventrículo desde la base hasta el ápex, únicamente modificando cuando era necesario el grosor de corte entre 8 y 10 mm
3. ***Plano dos cámaras AI-VI coronal y/o cuatro cámaras un corte multifase (cine RM).*** Estos planos eran obtenidos cuando las medidas del ápex estaban en los límites superiores de la normalidad.

El tiempo medio de adquisición de este protocolo fue de 25 a 45 minutos (media 35 minutos).

## **ANÁLISIS MORFOLÓGICO**

En la consola principal del equipo, mientras el paciente se encontraba en la sala de exploración y, durante la obtención de las imágenes, se realizaron medidas del grosor miocárdico del VI para definir si el estudio era suficiente o si era necesario completar con otros planos para analizar zonas dudosas.

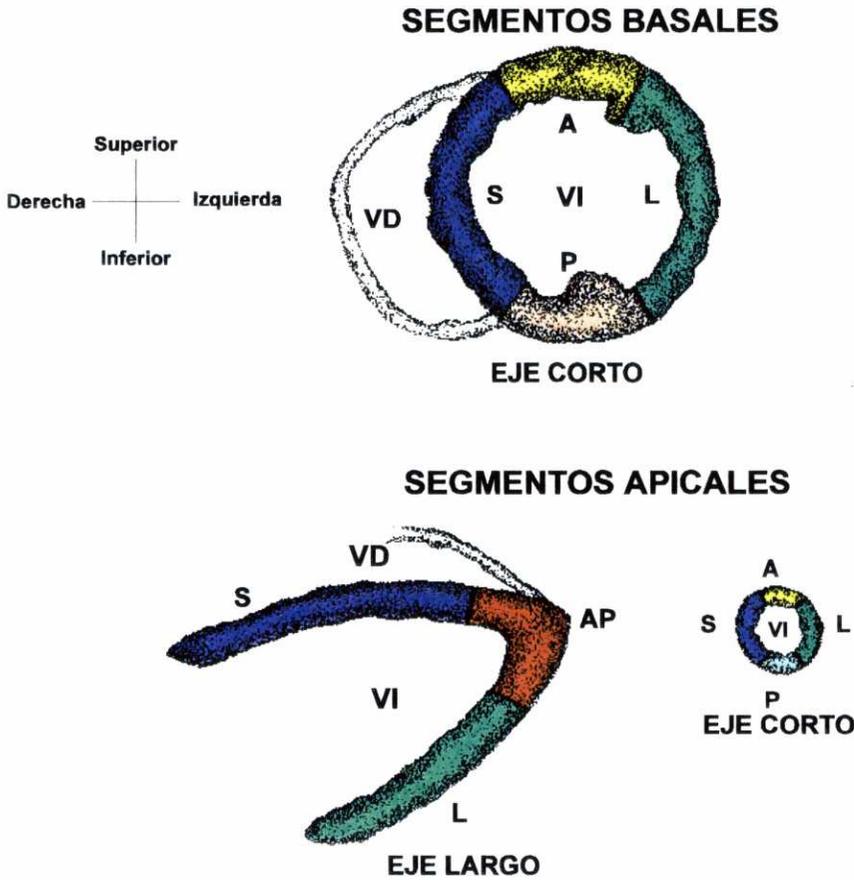
Las imágenes fueron posteriormente transferidas, desde el disco óptico en el que se almacenan todos los datos de cada estudio, hasta la segunda consola. En esta estación de trabajo un segundo observador realizó de nuevo todas las medidas del grosor del miocardio siguiendo exactamente el mismo método que el primer observador, sin conocimiento de los datos clínicos ni de los resultados obtenidos por el primer observador.

Los valores obtenidos por ambos observadores fueron registrados independientemente en una base de datos, siguiendo un formulario diseñado para este estudio.

Se analizó estadísticamente la variabilidad interobservador para cada una de las medidas obtenidas y la variabilidad interobservador en el diagnóstico final.

## **. Grosor Del Miocardio Del Ventrículo Izquierdo**

El grosor del miocardio del VI se midió en 4 segmentos basales y en 5 segmentos apicales, como se muestra en la Figura 11.



**Figura 11:** División de la pared del VI en plano eje corto y eje largo en los segmentos basales y apicales: septal (S), lateral (L), anterior (A), posterior (P) y ápex puro (AP).

- **Grosor de los segmentos basales del miocardio del VI:** En el plano basal de la secuencia multicorte multifase eje corto se midió el grosor del

miocardio en los segmentos basal septal, basal lateral, basal anterior y basal posterior en diástole y en sístole.

- *Grosor de los segmentos apicales del miocardio de VI:* El grosor del miocardio en los segmentos apical septal, apical lateral, apical anterior y apical posterior en diástole se medía en el plano más apical de la secuencia multicorte multifase eje corto, en la que se veía cavidad ventricular con flujo.

- *Grosor del miocardio en el ápex puro:* se seleccionó la imagen telediastólica del plano EG eje largo de VI horizontal y/o dos cámaras y/o cuatro cámaras y se midió el ápex.

No se midió el grosor del miocardio en los segmentos apicales en sístole porque en esa fase del ciclo cardíaco, en muchos casos, se perdía el contraste de la cavidad ventricular y no se podía delimitar con precisión el borde endocárdico.

En todos los casos se utilizó el sistema electrónico de medidas incorporado en el equipo de RM y se midió el grosor de la pared del VI entre el borde endo y epicárdico del miocardio. El borde endocárdico era definido como el punto de unión entre la señal intermedia del miocardio y la hiperseñal del flujo de la luz del ventrículo. El borde externo correspondía al cambio de intensidad de señal entre el miocardio y la grasa mediastínica o el aire pulmonar. En caso de observarse diferencias de grosor en diferentes partes de cada segmento se registraba en la base de datos el valor mayor de los medidos.

El miocardio era considerado normal cuando en telediástole medía menos de 15 mm y se consideró que existía hipertrofia cuando el grosor de la pared del ventrículo izquierdo era  $\geq 15$  mm en, al menos, uno de los segmentos.

### \* Subtipos De MCH y Distribución

Según los datos obtenidos del grosor del miocardio, cada observador clasificó independientemente cada caso como:

⇒ **Normal:** grosor del miocardio  $< 15$  mm.

⇒ **MCH:** Grosor del miocardio  $\geq 15$  mm en, al menos, uno de los segmentos.

⇒ **MCH Apical:** si sólo estaba afectada la pared del VI situada distal a los músculos papilares.

⇒ **MCH Apical Pura:** cuando existía hipertrofia del ápex, sólo identificable en planos eje largo de VI o cuatro cámaras.

⇒ **MCH Difusa:** afectación similar de todos los segmentos del miocardio.

⇒ **MCH Septal:** cuando el engrosamiento afectaba predominantemente al septo interventricular.

⇒ **MCH Basal** si el engrosamiento afectaba sólo a la pared del VI situado entre los músculos papilares y el plano valvular.

La MCH se consideró de distribución:

- ⇒ **Simétrica** cuando el engrosamiento del miocardio era similar en toda la circunferencia del VI, medidos los segmentos en plano eje corto.
- ⇒ **Asimétrica** cuando la relación entre los segmentos afectados era  $\geq 1,3$ .
- ⇒ **Apical Pura** que por definición no puede ser simétrica ni asimétrica.

### • ***Grosor Del Miocardio Del VD***

Se midió el grosor del miocardio de la pared libre del VD en el tercio medio del ventrículo en fase telediastólica, en la secuencia EG multicorte multifase en plano eje corto. Dado el grosor del miocardio del VD, para poder medirlo con mayor precisión, se utilizó un sistema de lupa incorporada en el aparato para magnificar la imagen. Se obtuvieron también medidas de la pared de VD en aquellas zonas en las que ópticamente se apreciaba sospecha de engrosamiento cualquiera que fuese su localización en la pared del VD. El grosor del miocardio del VD se consideró normal cuando era  $< 5$  mm.

### • ***Tamaño De Cavidades Izquierdas***

Las medidas de las cavidades izquierdas se registraron de forma independiente por los dos observadores y se analizó la correlación de las medidas obtenidas por ambos.

\* Aurícula Izquierda

Se midieron dos diámetros de la aurícula izquierda. El diámetro anteroposterior se medía de forma similar a la orientación y localización en la que se mide la aurícula izquierda en la ECO, desde la parte de la aurícula situada por detrás del tracto de salida de la aorta hasta la pared posterior (inmediatamente por delante de la aorta descendente torácica). El diámetro transversal se obtuvo en un plano axial, midiendo el eje de la aurícula izquierda entre la pared derecha e izquierda en un plano entre la desembocadura de las venas pulmonares superiores e inferiores.

\* Ventrículo Izquierdo

Se midió el diámetro del VI en diástole y sístole en la base del ventrículo, desde la pared septal hasta la pared lateral, en un plano superponible al que se obtiene con la ECO.

• ***Masa Miocárdica Del VI***

\* Método de Troy

Se obtuvo la masa miocárdica de VI a partir de la fórmula de Troy (155) que relaciona la masa ventricular con el diámetro diastólico del VI (DDVI), el grosor del miocardio del tabique interventricular (GTIV) y el grosor de la pared posterior del VI (GPPVI). Este es también el método de cálculo de la masa del VI utilizada en los estudios de ECO de éste trabajo.

**Fórmula de Troy:**  $1,05 \times [ (DDVI + GTIV + GPPVI)^3 - (DDVI)^3 ]$

Se valoraron las diferencias cuantitativas entre la masa de los sujetos de referencia y los pacientes con sospecha de MCH correlacionando los resultados con los datos obtenidos por el mismo método en la ECO.

#### \* Método Tridimensional

Se obtuvo la masa miocárdica del VI por el método tridimensional, de la siguiente manera:

- ⇒ Se seleccionó la secuencia EG multicorte multifase en plano eje corto y se delineó el borde endocárdico y epicárdico del VI.
- ⇒ Se obtuvo así el volumen del miocardio del VI (la suma de las áreas de la pared ventricular contorneada manualmente, por el grosor de cada corte, por el intervalo entre los cortes).
- ⇒ Se calculó la masa del miocardio del VI multiplicado el volumen del VI por la densidad específica del miocardio, que es 1,05.

## **ANÁLISIS FUNCIONAL**

Se observaron las secuencias EG un corte multifase en plano eje largo del VI y / o en plano cuatro cámaras con el modo cine - RM para valorar si

existían signos de valvulopatía mitral, obstrucción al tracto de salida del VI, o alteraciones en la contractilidad ventricular.

## • ***Valvulopatía Mitral***

### \* Insuficiencia Mitral

La presencia de un vacío de señal que se dirigía desde el VI hacia la aurícula izquierda durante la sístole ventricular era considerada indicativa de la existencia de insuficiencia mitral.

El grado de insuficiencia fue analizado de forma semicuantitativa según el tamaño del vacío de señal y la superficie de la aurícula izquierda ocupada por éste y la duración de la regurgitación a través de la válvula mitral durante el ciclo cardíaco. Los grados de insuficiencia mitral fueron definidos como: 0 = No Insuficiencia, I = Insuficiencia mínima, II = insuficiencia leve, III = insuficiencia moderada, IV = insuficiencia severa.

Se consideró mínima cuando el vacío de señal era pequeño y se veía adyacente a la válvula, durante la primera parte de la sístole; leve cuando el vacío de señal ocupaba el tercio proximal de la aurícula; moderada cuando el vacío ocupaba los dos tercios de la aurícula y severa cuando el vacío ocupaba toda la aurícula (156).

\* **Movimiento Sistólico Anterior De La Valva Mitral**

Se consideró que existía movimiento sistólico anterior de la válvula mitral cuando la valva anterior se dirigía hacia el septo durante la sístole, con una distancia entre la hoja valvular mitral y el septo interventricular  $< 10$  mm (48).

• ***Obstrucción Al Tracto De Salida Del VI***

Se observó ópticamente si existía o no vacío de señal en el tracto de salida del VI. El vacío de señal en el tracto de salida fue considerado un hallazgo normal cuando se identificaban imágenes lineales pequeñas de localización periférica o central en la fase precoz de la sístole (157).

Se consideró que existía obstrucción cuando se identificaba una amplia zona de vacío de señal durante la sístole ocupando todo el tracto de salida del VI. Se evaluó si existía, asociado al vacío de señal, movimiento sistólico anterior de la valva mitral.

• ***Índice De Engrosamiento Sistólico***

Se calculó el índice de engrosamiento sistólico en los segmentos basal septal, basal lateral, basal anterior y basal posterior del VI, como la relación entre la diferencia del grosor sistólico y diastólico del VI con el grosor diastólico.

Índice de engrosamiento sistólico (%) = [(grosor del miocardio en sístole - grosor del miocardio en diástole) / grosor del miocardio en diástole] x 100.

Se analizó si existían diferencias entre el índice de engrosamiento sistólico de los segmentos hipertróficos y no hipertróficos.

### • **Fracción De Acortamiento Del VI**

La fracción de acortamiento del VI fue calculada como la relación de la diferencia entre el diámetro diastólico (DDVI) y sistólico (DSVI) con el diámetro diastólico (DDVI).

Fracción de acortamiento del VI (%) = [(DDVI - DSVI) / DDVI ] x 100.

### • **Volúmenes Del Ventrículo Izquierdo**

\* Método Área / Longitud

La obtención de datos por el método área longitud se puede realizar sobre las imágenes obtenidas en secuencias EG un corte multifase en el plano eje largo de VI o en el plano cuatro cámaras.

Se seleccionó la imagen telediastólica y telesistólica y se dibujó el contorno interno del VI. Se delimitó el eje largo del VI, desde el centro de la base ventricular, hasta la punta del ventrículo.

Se aplicó el programa automático de cálculos cardíaco de la consola Gyroview obteniendo así el volumen del VI al final diástole y al final de la sístole, el eje largo al final de la diástole y al final de la sístole y la fracción de eyección del VI.

#### \* Método Tridimensional

El cálculo de los volúmenes del VI por el método tridimensional era obtenido de la siguiente manera:

Se seleccionó la secuencia EG multicorte multifase en plano eje corto.

Se dibujó el contorno interno del VI en todos los planos, desde la base hasta la punta de VI, en fase diastólica y sistólica. Se aplicó la regla de Simpson, incorporada automáticamente en el programa de cálculos cardíacos y se obtuvieron los siguientes datos: volumen final diástole, volumen final sístole, fracción de eyección, volumen latido y gasto cardíaco.

Con objeto de evaluar la variación intraobservador en estos cálculos tridimensionales, se seleccionaron aleatoriamente 30 de los estudios y se repitieron las medidas por el mismo observador con un intervalo entre ambas medidas de 6 meses.

### **INTENSIDAD DE SEÑAL**

Se evaluó cualitativamente la homogeneidad vs heterogeneidad y la intensidad de señal del miocardio.

La intensidad de señal del miocardio fue medida mediante regiones de interés (ROI) rectangulares, inferiores a 3 mm<sup>3</sup>. Las medidas se tomaron en todos los pacientes en una zona en la que existiese hipertrofia del miocardio y en una de las paredes de VI de grosor normal (basal septal o basal posterior) en secuencias SE potenciada en T1 y en las secuencias dinámicas en EG (con una potenciación intermedia en densidad protónica).

Existe una gran variabilidad en los tiempos de relajación - T1 y T2 - medidos en el mismo paciente en diversos momentos o en diferentes pacientes, por lo que se decidió adoptar como parámetro cuantitativo de la intensidad de señal la relación entre las intensidades de señal del miocardio / músculo - esquelético y miocardio / grasa subcutánea. Para ello, se midió en el mismo plano, y con el mismo tamaño de ROI, la intensidad de señal del miocardio, del músculo esquelético y de la grasa subcutánea y se estableció la relación entre ellos.

Se analizaron estadísticamente los datos de las intensidades de señal y se evaluó si existían diferencias entre los valores en voluntarios sanos y los pacientes.

## **TIEMPO DE ANÁLISIS DE DATOS DE RM**

En cada formulario se anotó el tiempo consumido en la realización de las secuencias SE y EG y el tiempo total de exploración

Se evaluó el tiempo medio necesario para obtener los datos de cada paciente.

## RECOGIDA DE DATOS ECOGRÁFICOS

Se realizó un formulario en el que se recogieron los datos ecográficos de la historia clínica de los pacientes. Los estudios ecográficos habían sido realizados por diferentes exploradores en el curso del trabajo asistencial, sin seguir ningún protocolo específicamente diseñado para este trabajo, sino siguiendo las normas habituales del Servicio de Cardiología del Hospital Juan Canalejo. En todos los casos se recogieron los siguientes datos:

1. Diámetro anteroposterior de la AI en diástole.
2. Diámetro diastólico y telesistólico del VI.
3. Grosor del tabique interventricular y de la pared posterior del VI.
4. Grosor del miocardio del VI en la región apical (en los casos en los que constaba esta medida).
5. Fracción de eyección.
6. Masa del VI calculada por la fórmula Troy.
7. Valvulopatía mitral.

8. Obstrucción al tracto de salida del VI.

9. Se anotó la impresión subjetiva del ecografista sobre la existencia de hipertrofia y su distribución.

Se estableció una correlación entre los datos disponibles de la ECO y los datos obtenidos con la RM. Los doce sujetos sanos estudiados con RM para obtener valores de referencia no tenían estudios ecocardiográficos y, por tanto, en este grupo de pacientes no existen datos de correlación entre ambas técnicas.

## **ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

Para el análisis de las medias de cada una de las variables cuantitativas se utilizó la *t - Student*.

Para valorar de la correlación entre las medidas obtenidas por dos observadores y entre dos medidas del mismo observador se calculó el coeficiente de correlación - *Pearson* -.

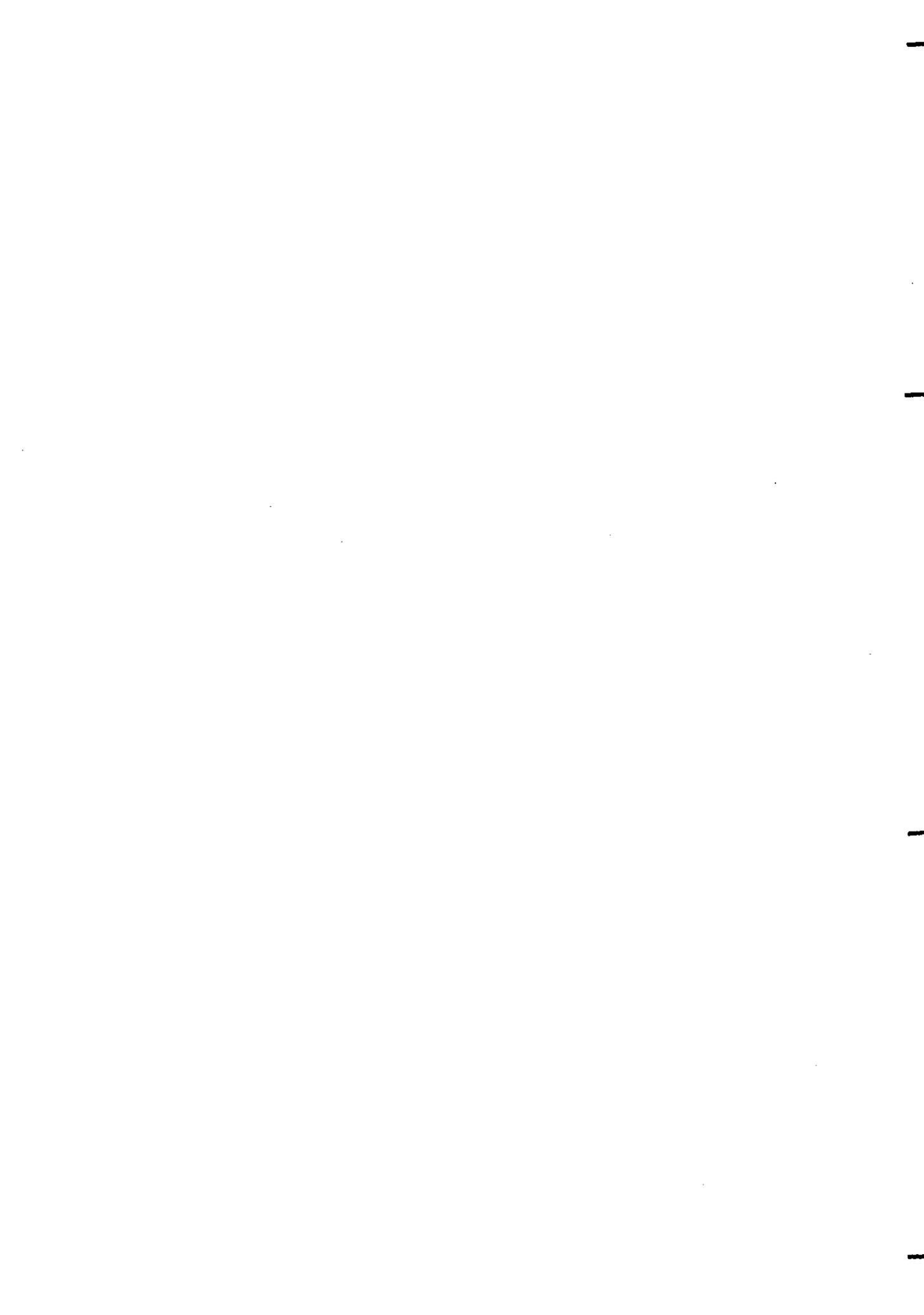
La concordancia entre observadores en la clasificación del diagnóstico final, tanto en lo relativo a la extensión como a la distribución, se analizó mediante el estadístico *Kappa*.

Para la comparación múltiple de medias se utilizó el procedimiento de Games - Howell, que ajusta el valor facial de "p" (significación estadística)

a la comparación simultánea de varias medias. Con este procedimiento se reduce la probabilidad de error tipo alfa al comparar simultáneamente más de 2 grupos. Esta comparación entre medias se realizó con el programa “Computer programs for epidemiological analyses” de PM Gahlinger y JH Abramson.

En este estudio las diferencias se consideraron “estadísticamente significativas” cuando  $P < 0,05$ .

El análisis de datos se realizó con el paquete estadístico SPSS para ordenador personal.



## Capítulo IV.- RESULTADOS

**SUJETOS ESTUDIADOS; 103, 104**

**ANÁLISIS MORFOLÓGICO; 104-131**

- *Miocardio Del VI; 104-123*
- \* Variabilidad Interobservador; 104-107
- \* Grosor Del Miocardio Del VI; 107-109
- \* Diagnósticos Por RM, Subtipos De MCH y Distribución; 109-116
- \* Correlación Con Ecocardiografía; 117-123
- *Grosor Del Miocardio Del VD; 123*
- *Tamaño De Cavidades Izquierdas; 124-127*
- \* Aurícula Izquierda; 124-125
- \* Ventrículo Izquierdo; 125, 127
- *Masa Miocárdica Del VI; 127-130*
- \* Método Tridimensional Y Fórmula Troy; 127, 128

- \* Correlación De Los Cálculos De La Masa Del VI Por RM Y Por ECO; 129, 130

**ANÁLISIS FUNCIONAL; 131-142**

- *Valvulopatía Mitral; 131-134*
- \* Insuficiencia Mitral; 131-133
- \* Movimiento sistólico Anterior De La Valva Mitral; 133, 134
- *Obstrucción Al Tracto De Salida Del VI; 134-136*
- *Índice De Engrosamiento Sistólico; 136, 137*
- *Fracción De Acortamiento; 137*
- *Volúmenes Del VI; 138, 139*
- *Fracción De Eyección, Gasto Cardíaco y Volumen Latido; 139-142*

**INTENSIDAD DE SEÑAL; 142**

**TIEMPO NECESARIO PARA CADA ESTUDIO; 143**

### SUJETOS ESTUDIADOS

De los 72 sujetos estudiados se excluyeron 3 (claustrofobia y no sincronismo). Los 69 restantes se dividieron en tres grupos:

⇒ **Grupo I** (n = 12), corresponde a los voluntarios sanos considerados en este estudio como valores de referencia.

⇒ **Grupo II** (n = 17), corresponde a los pacientes que tras realizar las medidas del miocardio en el estudio de RM fueron considerados normales; es decir, ninguno de estos pacientes tenía ningún segmento del miocardio que en diástole midiera más de 15 mm.

⇒ **Grupo III** (n = 40), corresponde a los pacientes con diagnóstico de MCH por RM.

El objetivo de esta división fue establecer las comparaciones estadísticas de todos los valores entre sujetos de referencia y los pacientes con diagnóstico por RM de normales y de MCH.

## **ANÁLISIS MORFOLÓGICO**

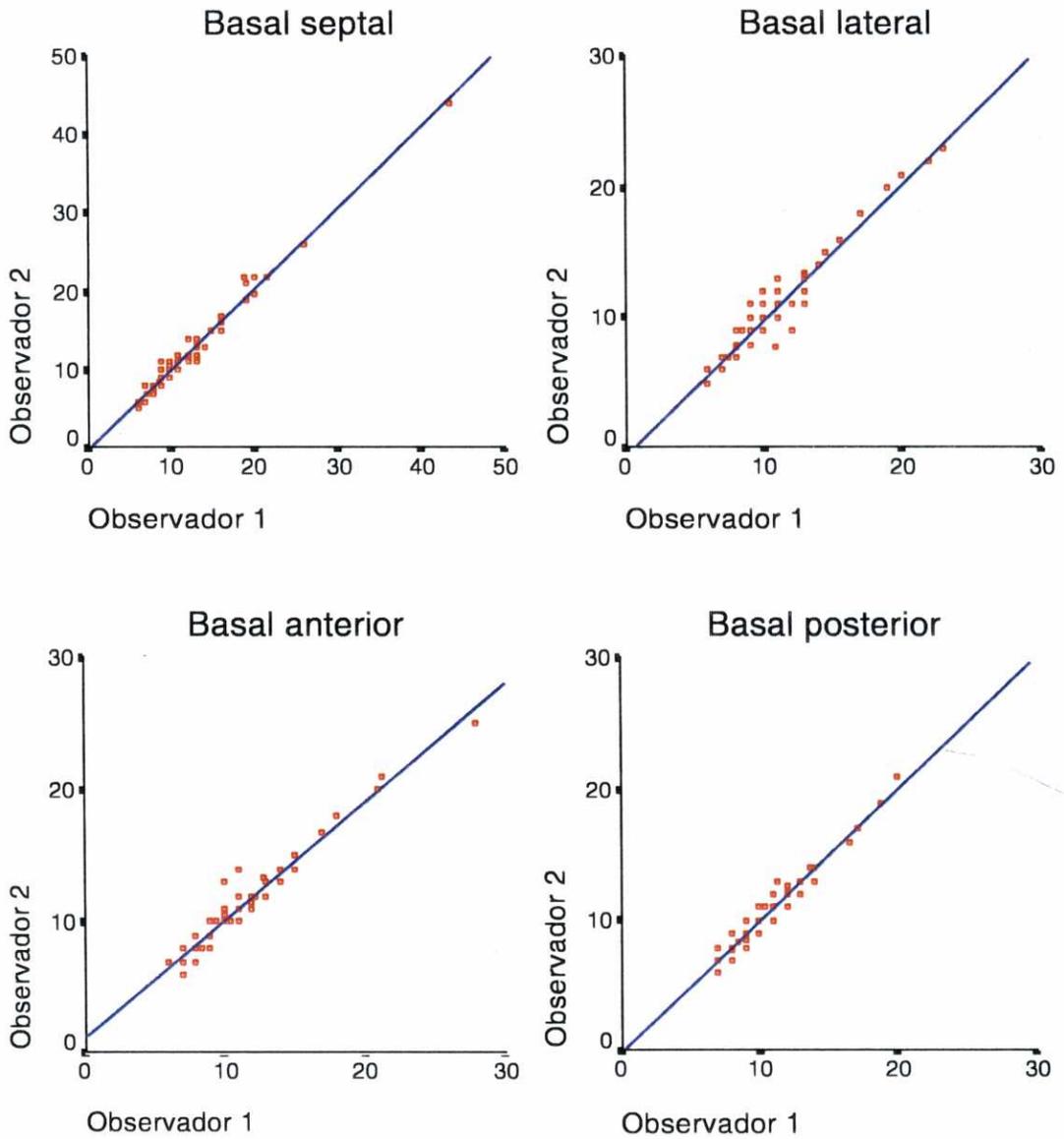
### **• *Miocardio Del Ventrículo Izquierdo***

#### **\* Variabilidad Interobservador**

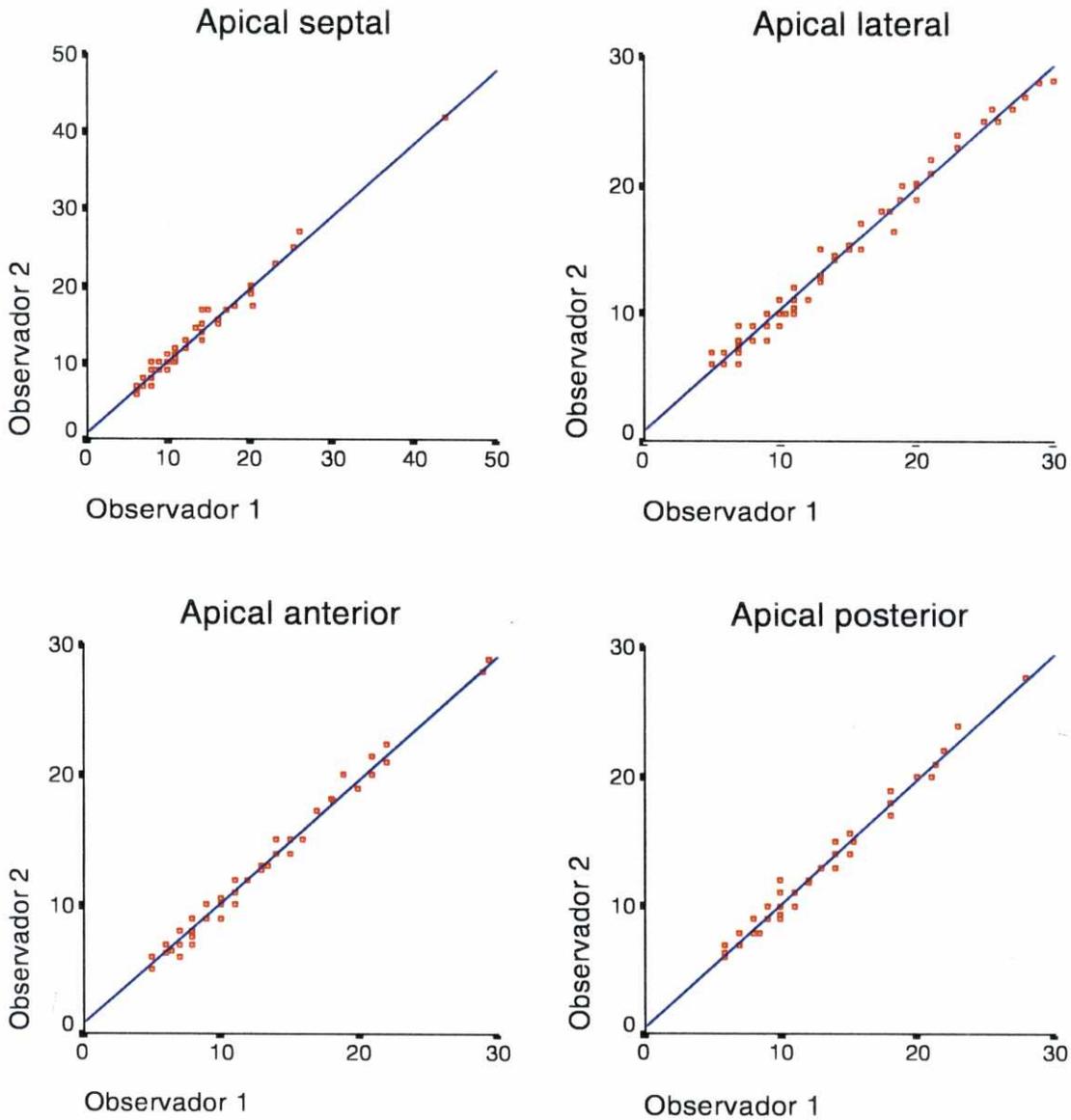
Se analizó el coeficiente de correlación entre las medidas del grosor del miocardio obtenidas por los dos observadores, para evaluar la variabilidad interobservador.

La correlación interobservadores fue excelente ( $P < 0,001$ ), con una relación que osciló en los diversos segmentos entre  $r = 0,95$  y  $r = 0,99$  (Figuras 12 - 14).

La diferencia entre las medidas tanto de los segmentos basales como de los apicales por los 2 observadores osciló entre 0,20 y 1,05 mm.

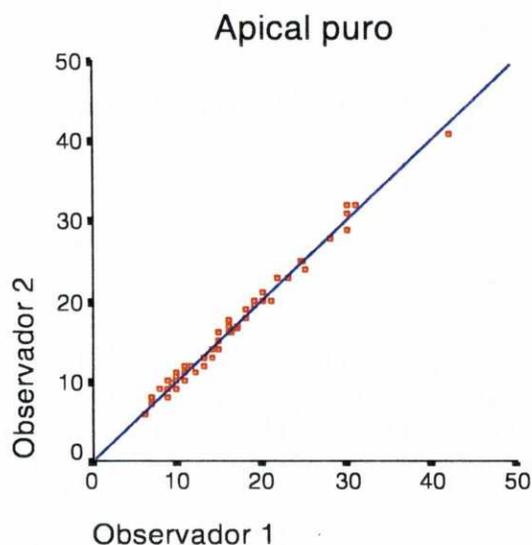


**Figura 12:** Correlación interobservadores en las medidas del grosor del miocardio del VI en los segmentos basales de los 69 pacientes.



**Figura 13:** Correlación interobservadores en las medidas del grosor del miocardio del VI en los segmentos apicales septal, lateral, anterior y posterior de los 69 sujetos estudiados.

Una vez objetivada la excelente correlación de las medidas obtenidas por ambos observadores, los datos que a continuación se detallan son los medidos por el observador 1.



**Figura 14:** Correlación interobservadores en las medidas del grosor del miocardio del VI en el segmento apical puro de los 69 sujetos estudiados.

#### \* Grosor Del Miocardio Del Ventrículo Izquierdo

El grosor del miocardio del VI de los segmentos basales en diástole y sístole y apicales en diástole, en los tres grupos estudiados [sujetos de referencia (grupo I), pacientes con sospecha de MCH no confirmada por RM (grupo II) y pacientes con diagnóstico por RM de MCH (grupo III)], se presenta en las Tablas 4 - 6.

Se observaron diferencias significativas en el grosor diastólico de todos los segmentos basales entre el grupo III (pacientes con MCH confirmada por RM) y los grupos I (sujetos de referencia) y II (sospecha de MCH no confirmada por RM).

<i>Diástole</i>	<b>Grupo I (n =12)</b>		<b>Grupo II (n = 17)</b>		<b>Grupo III (n = 40)</b>	
	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<b>Septal</b> <sup>(a)</sup>	8,76 ± 1,91	6 - 12	9,94 ± 1,51	7 - 12	13,94 ± 6,79	5 - 44
<b>Lateral</b> <sup>(a)</sup>	8,06 ± 1,97	5 - 11	9,11 ± 1,90	6 - 12	11,93 ± 4,06	7 - 23
<b>Anterior</b> <sup>(a)</sup>	8,90 ± 1,55	7 - 12	9,35 ± 1,72	6 - 13	12,02 ± 4,27	7 - 28
<b>Posterior</b> <sup>(b)</sup>	8,72 ± 1,48	7 - 11	9,82 ± 1,66	6 - 13	11,54 ± 2,89	8 - 21

**Tabla 4:** Grosor del miocardio en los segmentos basales del VI en diástole. M = media (mm), DS = desviación estándar (mm). <sup>(a)</sup> Grupo I y II vs III ( $P < 0,01$ ), <sup>(b)</sup> grupo I vs III ( $P < 0,01$ ) y grupo II vs III ( $P < 0,05$ ).

<i>Sístole</i>	<b>Grupo I (n =12)</b>		<b>Grupo II (n = 17)</b>		<b>Grupo III (n = 40)</b>	
	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<b>Septal</b> <sup>(a)</sup>	14,57 ± 2,21	9,9 - 17	13,51 ± 2,90	8 - 19	17,14 ± 3,76	11 - 45
<b>Lateral</b> <sup>(b)</sup>	11,86 ± 1,68	9 - 15	14,08 ± 3,10	10 - 21	15,74 ± 3,24	10 - 28
<b>Anterior</b> <sup>(c)</sup>	13,82 ± 1,59	11 - 16	14,12 ± 2,88	7 - 18	17,41 ± 5,70	11 - 41
<b>Posterior</b> <sup>(d)</sup>	13,25 ± 2,17	11 - 18	14,04 ± 3,09	9 - 18	15,80 ± 3,41	10 - 26

**Tabla 5:** Grosor del miocardio en los segmentos basales del VI en sístole. M = media (mm), DS = desviación estándar (mm). <sup>(a)</sup> Grupo I vs III ( $P < 0,05$ ) y grupo II vs III ( $P < 0,01$ ), <sup>(b)</sup> grupo I vs III ( $P < 0,01$ ), <sup>(c)</sup> grupo I vs III ( $P < 0,01$ ) y grupo II vs III ( $P < 0,05$ ) y <sup>(d)</sup> grupo I vs III ( $P < 0,05$ ).

Los valores del grosor del miocardio en los pacientes con sospecha de MCH no confirmada por RM son ligeramente superiores al grupo de sujetos de referencia, aunque no existen diferencias estadísticamente significativas entre ellos.

Se detectaron diferencias significativas en el grosor sistólico de todos los segmentos basales entre el grupo III y los sujetos de referencia (grupo I). Las diferencias en el grosor del septo y de la pared anterior en sístole entre los grupos

II (sospecha de MCH no confirmada por RM) y III (MCH confirmada por RM) fueron significativas. No había diferencias estadísticamente significativas en el grosor sistólico a nivel de la pared lateral y posterior entre los grupos II y III, aunque los valores eran ligeramente superiores en el grupo III.

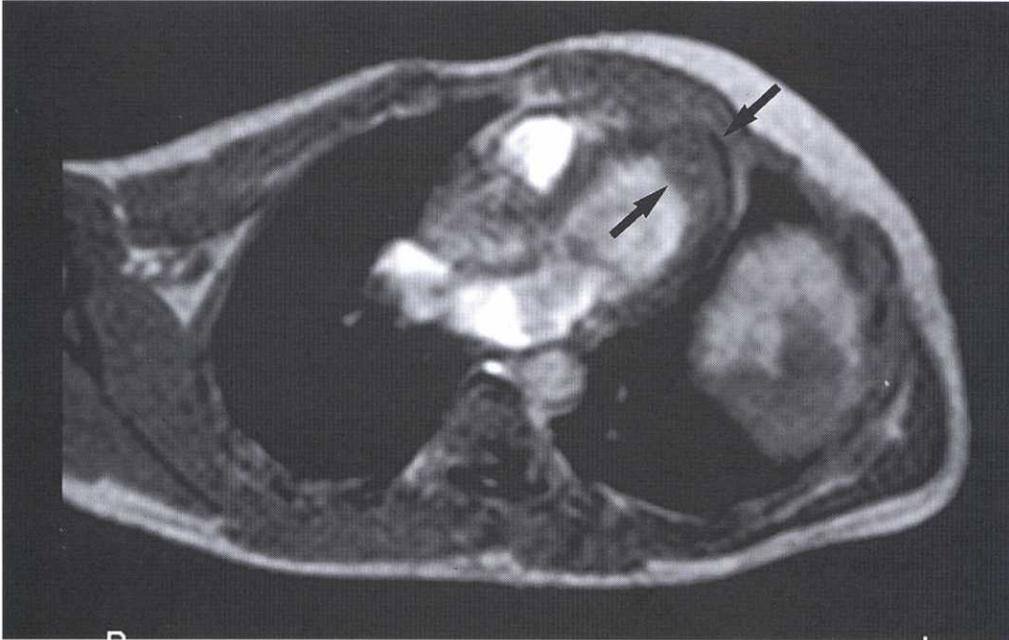
<i>Diástole</i>	<b>Grupo I (n =12)</b>		<b>Grupo II (n =17)</b>		<b>Grupo III (n = 40)</b>	
	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<b>Septal</b> <sup>(b)</sup>	8,37 ± 1,36	6 - 10	8,88 ± 2,20	6 - 14	13,69 ± 6,15	6 - 26
<b>Lateral</b> <sup>(a)</sup>	8,41 ± 1,67	7 - 11	8,58 ± 1,87	6 - 12	16,99 ± 6,71	5 - 30
<b>Anterior</b> <sup>(a)</sup>	7,95 ± 1,52	6 - 12	8,58 ± 2,03	6 - 13	13,92 ± 5,85	5 - 29,5
<b>Posterior</b> <sup>(a)</sup>	7,83 ± 1,58	6 - 12	8,47 ± 1,37	6 - 10	13,55 ± 5,41	6 - 28
<b>Ápex puro</b> <sup>(a)</sup>	9,95 ± 1,71	7 - 13	9,82 ± 1,91	6 - 13	19,83 ± 6,80	9 - 42

**Tabla 6:** Grosor del miocardio en los segmentos apicales del VI en diástole. M = media (mm), DS = desviación estándar (mm). <sup>(a)</sup> Grupo I y II vs III ( $P < 0,01$ ) y <sup>(b)</sup> grupo I vs III ( $P < 0,01$ ).

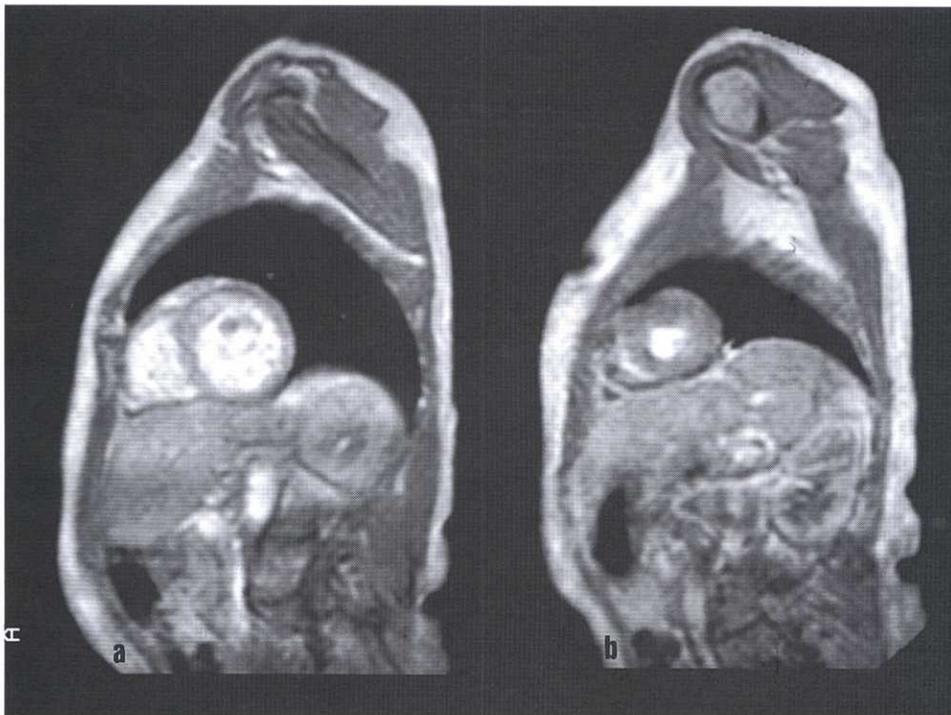
El grosor diastólico del miocardio en todos los segmentos apicales presentaba diferencias significativas entre el grupo I (sujetos de referencia) y el grupo III (pacientes con MCH diagnosticada por RM). Las diferencias eran estadísticamente significativas entre el grupo II (sospecha de MCH no confirmada por RM) y el grupo III (MCH confirmada por RM) en todos los segmentos apicales excepto en el segmento apical septal.

#### \* Diagnósticos por RM, Subtipos De MCH y Distribución

A partir de las medidas anteriormente especificadas, se confirmó la sospecha de MCH en 40 pacientes y se descartó en 17.

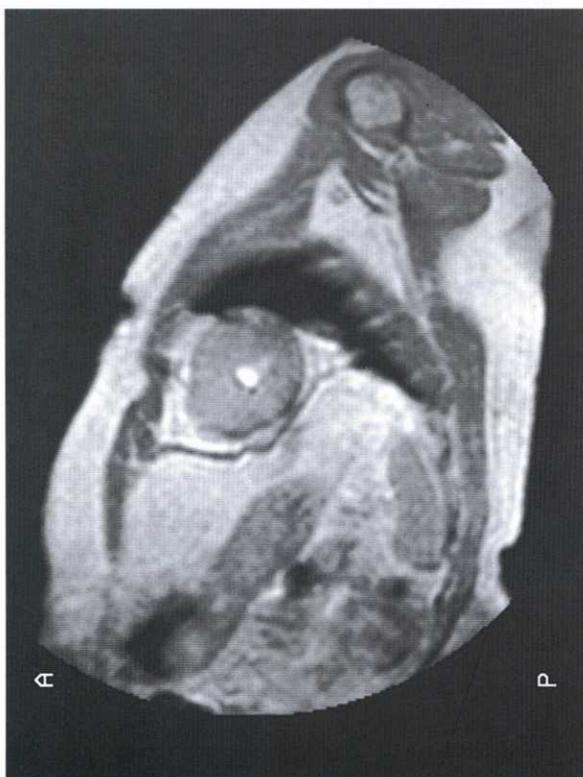


**Figura 15. MCH apical pura.** Imagen telediastólica en secuencia EG, plano eje largo de VI. Aumento del grosor del miocardio confinado a la región apical (flechas).



**Figura 16 (a, b). MCH apical asimétrica.** Imagen obtenida en secuencia EG en plano eje corto a través de la región basal (a) y apical (b) del VI. El grosor del miocardio es normal en los segmentos basales y  $> 15$  mm en los apicales. La relación entre el grosor de la pared libre y el septo es  $> 1,3$ .

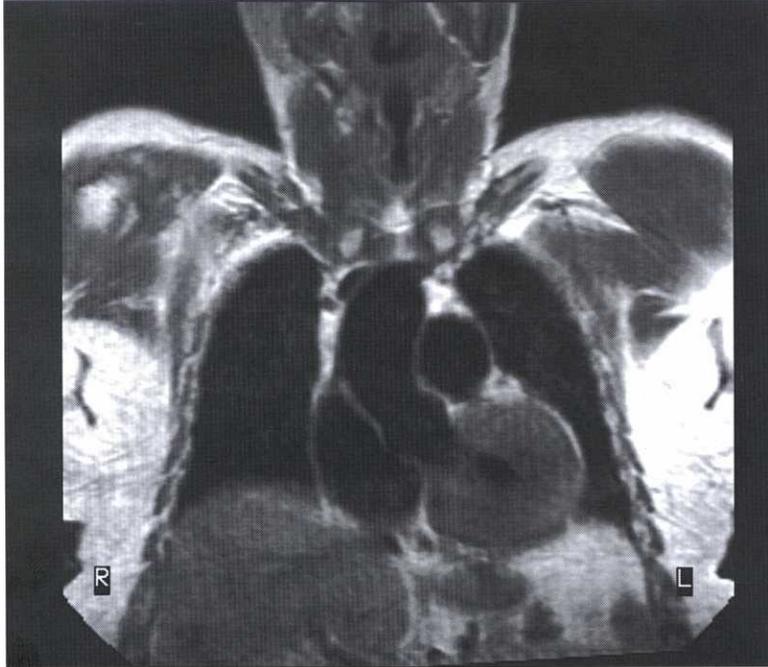
De los 40 pacientes con sospecha confirmada de MCH, 25 (62,5%) tenían afectación predominantemente apical (Figuras 15 -17), 12 (30%) eran basales y apicales (Figura 18), 2 (5%) tenían hipertrofia miocárdica difusa (Figura 19) y en uno (2,5%) la afectación era septal (Figura 20). La distribución era asimétrica en 28 casos (70%), simétrica en 2 (5%) y apical pura en 10 (25%).



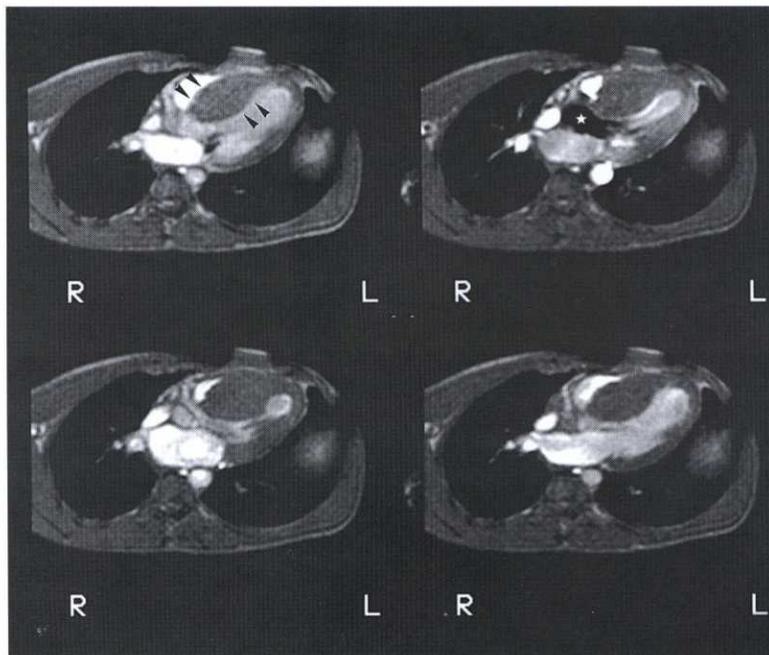
**Figura 17. MCH apical simétrica.** Imagen en secuencia EG en plano eje corto en la que se objetiva engrosamiento concéntrico del miocardio.



**Figura 18. MCH basal y apical.** Engrosamiento de los segmentos basales septal y anterior (flechas). Existía además engrosamiento de todos los segmentos apicales.



**Figura 19. MCH difusa.** Imagen en secuencia SE potenciada en T1 en planos coronal en la que se objetiva engrosamiento difuso del miocardio del VI, con disminución de la cavidad ventricular.



**Figura 20. MCH septal obstructiva.** Cine - RM en plano eje largo. Engrosamiento fusiforme del septo interventricular (cabezas de flecha) y vacío de señal en el tracto de salida del VI por obstrucción (asterisco).

La concordancia en el diagnóstico MCH vs normal fue completa entre los dos observadores. Los diagnósticos de ambos, especificando los segmentos afectados se presentan en la Figura 21. La distribución simétrica, asimétrica o apical pura de la hipertrofia analizada por los 2 observadores se presentan en las Figura 22.

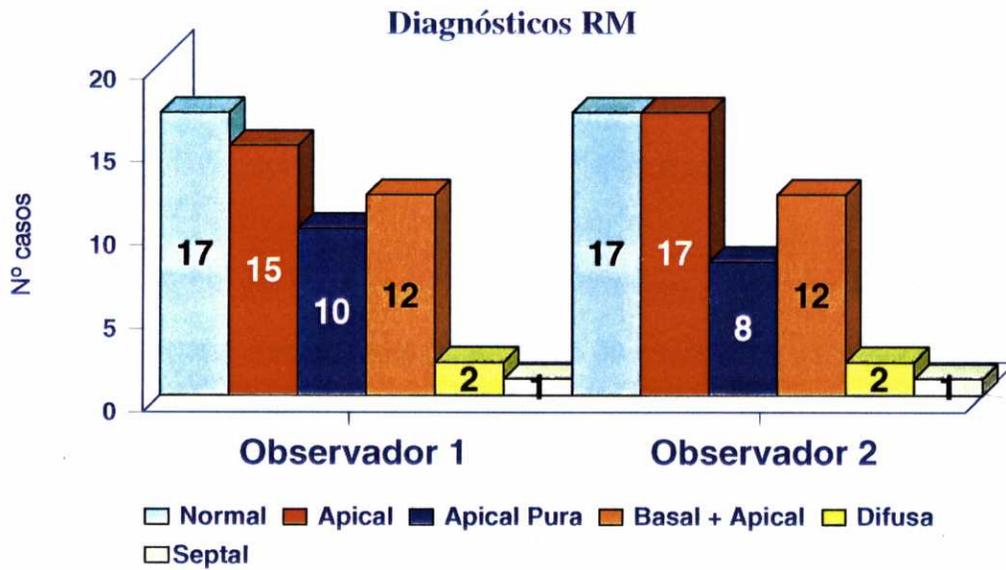


Figura 21: Diagnósticos de los dos observadores según los segmentos afectados.

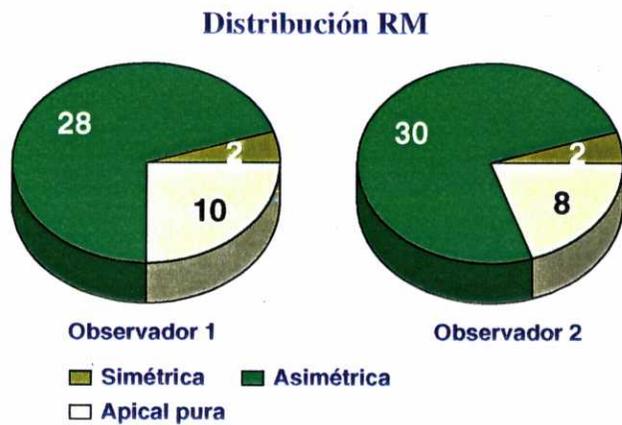


Figura 22: Distribución de los segmentos hipertróficos de los dos observadores.

Aunque el diagnóstico de los dos observadores coincidía en todos los casos, la distribución de la MCH fue diferente en dos pacientes. El primer observador midió 14 mm en el segmento apicoposterior de dos pacientes con el ápex puro de 18 mm, por lo que lo clasificó como MCH apical pura. Para el 2º observador el grosor de la pared apicoposterior en estos dos casos era de 15 mm y, por tanto, lo consideró apical asimétrica.

La concordancia interobservador en el diagnóstico final [extensión ( $k = 0,964$ ) y distribución ( $k = 0,952$ ) de la hipertrofia] por RM fue excelente.

Cada paciente presentaba en la mayoría de los casos ( $n = 26$ , 65%) más de un segmento afectado. Sólo en el grupo de MCH apicales, existía hipertrofia aislada de algún segmento [ápex puro ( $n = 10$ ), apical lateral ( $n = 3$ ) y apical septal ( $n = 1$ )]. Las frecuencias de afectación de los segmentos hipertroficados se muestran en la Figura 23.

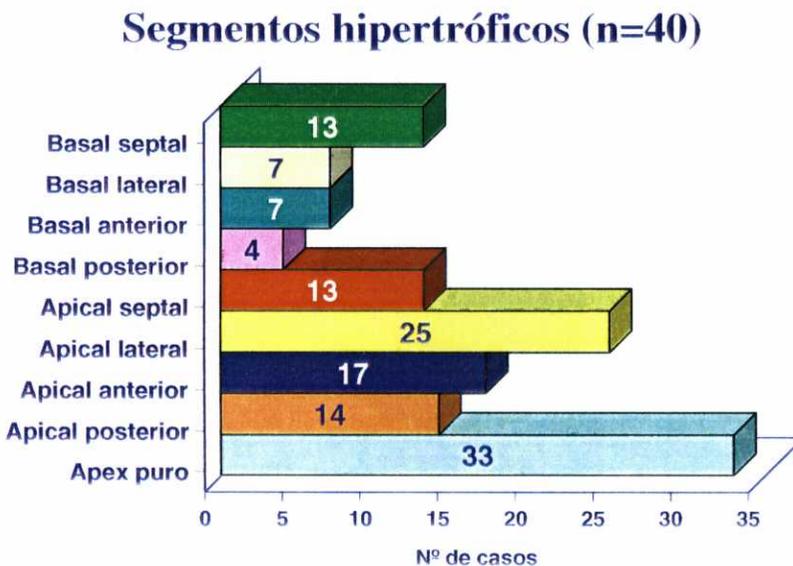
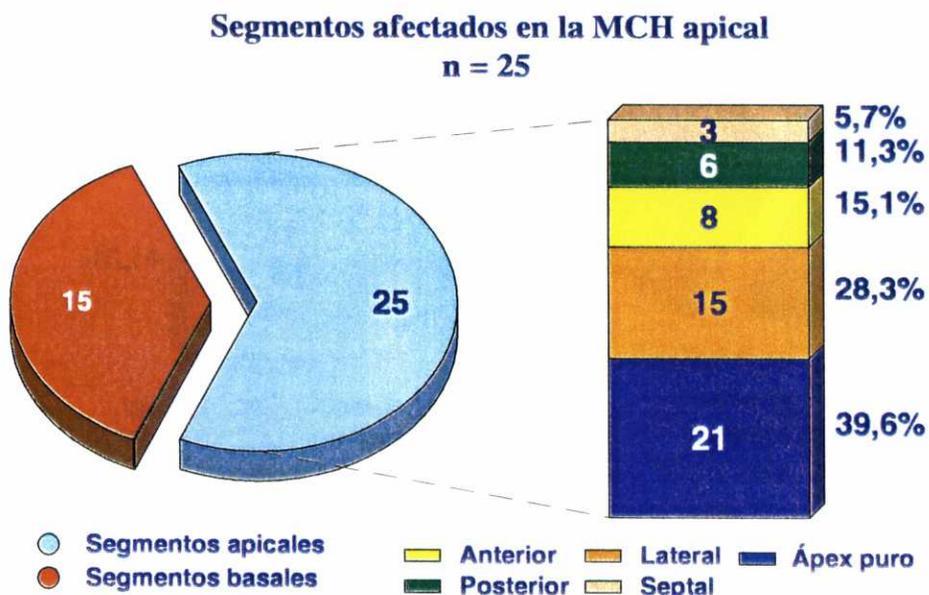


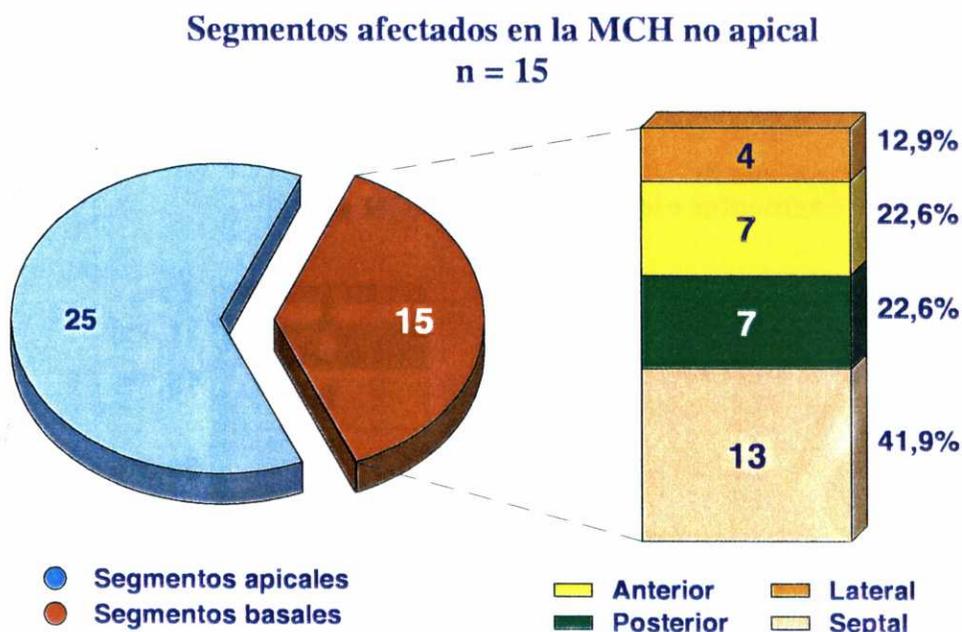
Figura 23: Segmentos afectados en 40 pacientes con MCH.

Los segmentos apicales fueron los afectados con más frecuencia ( $n = 25$ , 62,5%) (Figura 24). En las MCH apicales, los segmentos más engrosados y que estaban afectados con mayor frecuencia fueron el ápex puro ( $n = 21$ ; grosor:  $19,83 \pm 6,80$  mm) y el segmento apical lateral ( $n = 15$ ; grosor:  $16,99 \pm 6,71$  mm). Existen diferencias significativas entre el engrosamiento del ápex puro ( $P < 0,001$ ) y el engrosamiento apical septal, apical anterior y apical posterior. La distribución de la hipertrofia en los segmentos apicales era asimétrica en 15 (60%) casos y apical pura en 10 (40%). La configuración en “as de picas” producida por el engrosamiento simultáneo de los segmentos anterior y posterior se encontró en sólo 6 (24%) casos.



**Figura 24:** Distribución de los segmentos afectados en la MCH apical.

Los segmentos afectados en los pacientes con MCH no apical se presentan en la Figura 25. La hipertrofia afectó a los segmentos basales (n = 15, 37,5%) con menor frecuencia que los apicales. De ellos, el septo (n = 13) era el que presentaba hipertrofia con más frecuencia, aunque no existían diferencias significativas con respecto al resto de los segmentos. De los 15 casos con hipertrofia de los segmentos basales, 13 (86,6%) presentaban una hipertrofia asimétrica y en 2 (10,6%) la afectación era simétrica.



**Figura 25:** Distribución de los segmentos afectados en la MCH no apical.

## \* Correlación Con Ecocardiografía

## ✓ Correlación Del Grosor Del Miocardio Del VI Por RM Y Por Ecocardiografía

La correlación entre las medidas del grosor del miocardio por RM y por ECO sólo pudo analizarse en los segmentos basales septal y posterior en diástole y sístole y en el ápex puro en diástole, por ser las medidas disponibles en la ECO.

La correlación entre las medidas del grosor del miocardio en los segmentos basales septal y posterior en diástole y en sístole en los 57 pacientes (grupos II y III) estudiados por RM y ECO se muestra en las Tablas 7 y 8.

	RM		ECO	
	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<i>Basal Septal Diástole</i>				
Grupo II (n = 17)	9,94 ± 1,51	7 - 12	14,0 ± 5,3	8 - 14
Grupo III (n = 40) <sup>(a)</sup>	13,94 ± 6,79	5 - 44	14,7 ± 5,5	9 - 37
<i>Basal Septal Sístole</i>				
Grupo II (n = 17)	13,51 ± 2,90	8 - 19	18,6 ± 5,1	15 - 28
Grupo III (n = 40) <sup>(a)</sup>	17,14 ± 3,76	11 - 27	19,5 ± 6,7	11 - 40

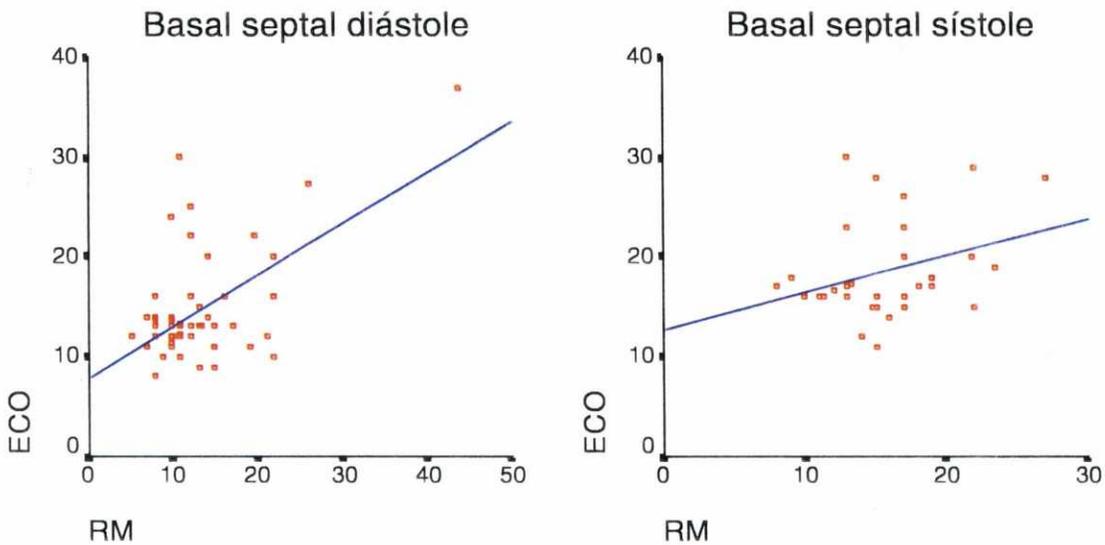
**Tabla 7:** Correlación del grosor del miocardio en el segmento basal septal del VI en diástole y sístole. M = media (mm), DS = desviación estándar (mm). <sup>(a)</sup> RM vs ECO en diástole ( $r = 0,668$ ;  $P < 0,01$ ) y sístole ( $r = 0,502$ ;  $P < 0,05$ ).

La correlación entre RM y ECO en el grosor del miocardio en la pared basal septal fue muy buena en diástole ( $r=0,66$ ;  $P<0,01$ ) y buena en sístole ( $r=0,50$ ;  $P<0,05$ ) (Figura 26) en el grupo de pacientes con sospecha de MCH confirmada por RM (grupo III). En este grupo la diferencia en las medidas osciló entre -0,96 y

2,32 mm (media:  $0,67 \pm 5,13$  mm) en diástole y  $-0,99$  y  $3,45$  mm en sístole (media:  $1,22 \pm 4,62$  mm).

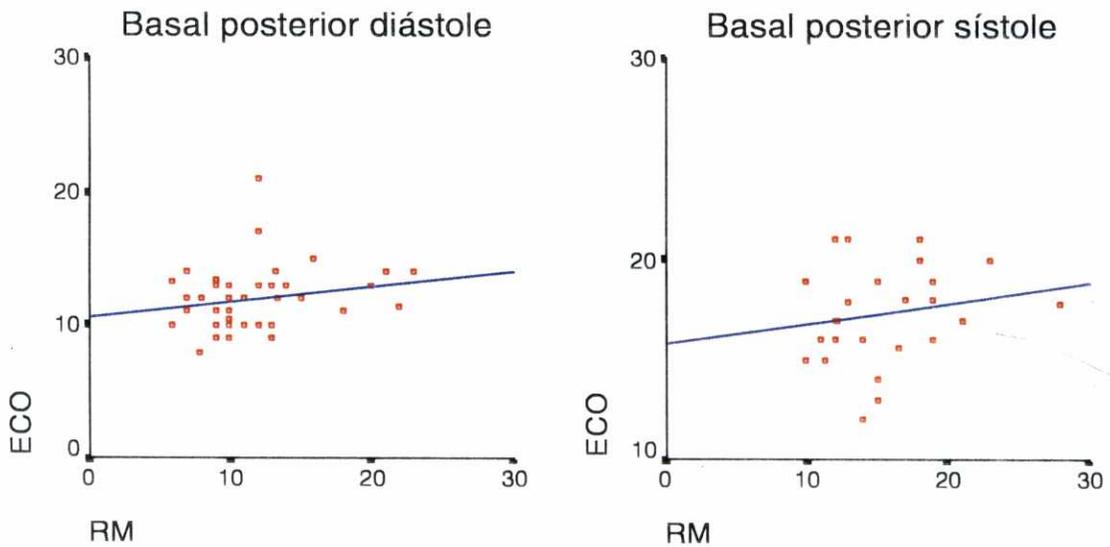
	RM		ECO	
	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<b>Basal Posterior Diástole</b>				
<b>Grupo II (n = 17)</b>	$9,82 \pm 1,66$	6 - 13	$11,7 \pm 1,3$	9 - 14
<b>Grupo III (n = 40)</b>	$11,54 \pm 2,89$	8 - 21	$11,9 \pm 2,3$	9 - 17
<b>Basal Posterior Sístole</b>				
<b>Grupo II (n = 17)</b>	$14,04 \pm 3,09$	9 - 18	$16,7 \pm 1,6$	15 - 21
<b>Grupo III (n = 40)</b>	$15,80 \pm 3,41$	10 - 26	$17,9 \pm 2,8$	12 - 21

**Tabla 8:** Correlación del grosor del miocardio en el segmento basal posterior del VI en diástole y sístole. M = media (mm), DS = desviación estándar (mm).



**Figura 26:** Correlación del grosor del miocardio en el segmento basal septal del VI en diástole ( $r = 0,668$ ;  $P < 0,01$ ) y sístole ( $r = 0,502$ ;  $P < 0,05$ ) obtenidos por RM y ECO.

No se ha encontrado una correlación estadísticamente significativa entre las medidas por RM y ECO del grosor diastólico y sistólico en la pared basal posterior ( $r = 0,2$ ;  $P > 0,05$ ), aunque la diferencia entre ambas medidas tan sólo osciló entre  $-1,35$  y  $1,29$  mm (media:  $-0,03 \pm 4,14$  mm) en diástole y entre  $-1,15$  y  $3,94$  mm (media:  $1,39 \pm 4,9$  mm en sístole (Figura 27).



**Figura 27:** Correlación entre los valores obtenidos por RM y ECO del grosor diastólico y sistólico en el segmento basal posterior del VI ( $P > 0,05$ ).

En el grupo de pacientes con sospecha de MCH no confirmada por RM (grupo II) la correlación entre las medidas por RM y ECO fue mala. La diferencia entre las medidas por RM y por ECO en el segmento basal septal era de  $1,42$  y  $6,69$  mm (media:  $4,05 \pm 5,1$  mm) en diástole y de  $1,38$  y  $8,94$  mm (media:  $5,16 \pm 5,9$  mm) en sístole. En el segmento basal posterior, la diferencia entre las medidas por ambas técnicas oscilaba entre  $1,45$  y  $4,12$  mm en diástole (media:  $2,78 \pm 2,50$  mm) y  $0,35$  y  $5,74$  mm en sístole (media:  $3,05 \pm 3,76$  mm).

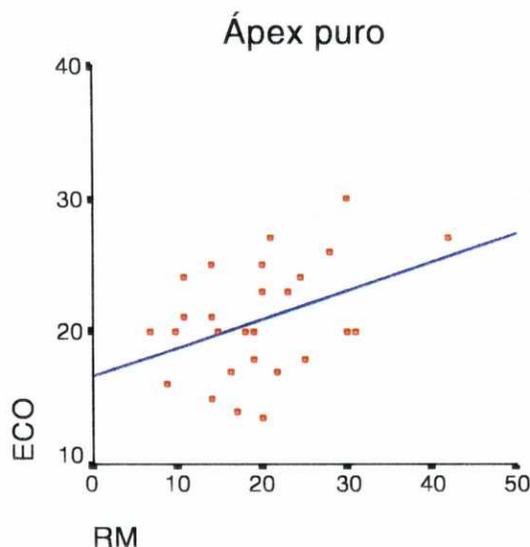
En los segmentos apicales, se estableció la correlación entre la medida obtenida en el ápex puro por RM y por ECO ya que en ambas técnicas este dato se obtiene en un plano eje largo del VI y son, por tanto, datos relacionables (Tabla 9). No pudo establecerse correlación en las medidas de RM de los segmentos apical anterior, apical posterior, apical lateral y apical septal, por la dificultad de obtener un plano eje corto de la región apical en la ECO.

<i>Ápex Diástole</i>	RM (n = 57)		ECO (n = 27)	
	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<b>Grupo II (n = 17)</b>	10,57 ± 1,91	6 - 13	20,33 ± 0,33	20 - 21
<b>Grupo III (n = 40)<sup>(a)</sup></b>	19,83 ± 6,80	9 - 42	20,97 ± 4,50	13 - 30

**Tabla 9:** Correlación del grosor del miocardio en el ápex del VI en diástole. M = media (mm), DS = desviación estándar (mm).<sup>(a)</sup> r = 0,432; P < 0,05.

El grosor del ápex puro se midió por ECO en 27 (47,36%) de los 57 pacientes con sospecha de MCH. La correlación entre ambas técnicas fue buena (r = 0,432; P < 0,05) en los pacientes pertenecientes al grupo III (MCH confirmada por RM) (n=23), con una diferencia entre las medidas por ambas técnicas que osciló entre -3,07 y 2,93 mm (media: -0,06 ± 6,9 mm) (Figura 28).

La correlación entre las medidas del ápex puro en el grupo de pacientes con sospecha de MCH no confirmada por RM (grupo II) (n=4) fue mala (P > 0,05) con diferencias que oscilaron entre 5,1 y 16,2 mm (media: 9,7 ± 2,8 mm).



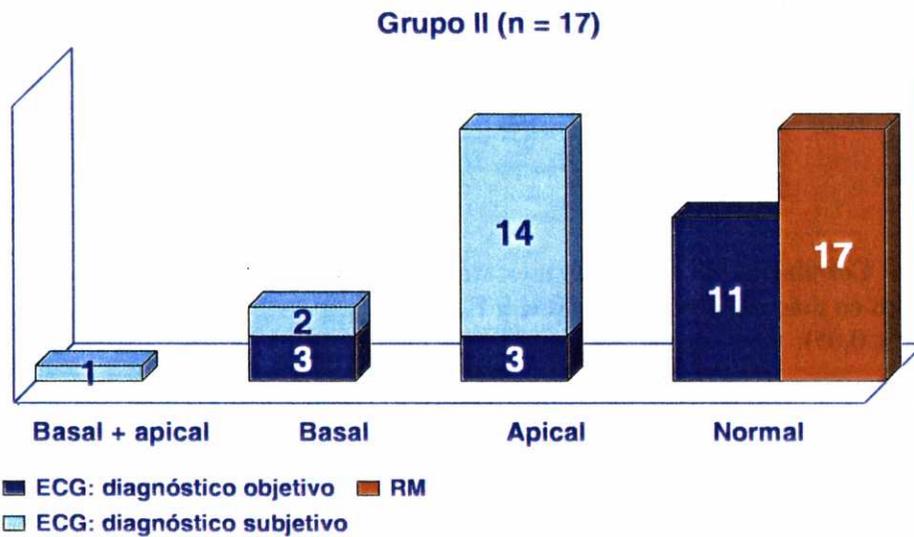
**Figura 28:** Correlación del grosor del miocardio en el ápex puro en diástole obtenido por RM y ECO ( $r = 0,432$ ;  $P < 0,05$ ).

### ✓ Correlación Del Diagnóstico y Subtipos De MCH Por RM vs Ecocardiografía

Se estableció la correlación entre el diagnóstico establecido en base a las medidas obtenidas por RM y el diagnóstico basado en las medidas tomadas en ECO, que he denominado diagnóstico ECO objetivo.

Se correlacionó también el diagnóstico por RM con el diagnóstico subjetivo realizado por el ecografista. Se ha considerado así diagnóstico subjetivo de ECO, el realizado en base a la impresión de hipertrofia en segmentos no medibles por limitaciones de ventana acústica.

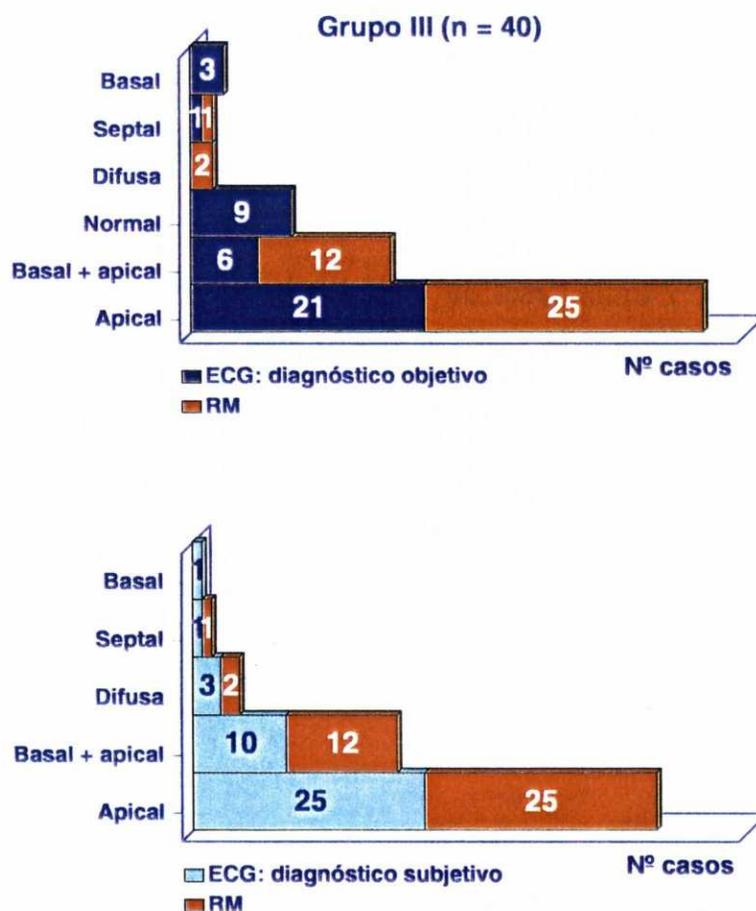
A efectos de esta correlación diagnóstica he decidido agrupar todas las MCH apicales (tanto fuesen simétricas, asimétricas y apicales puras según el diagnóstico de RM), dado que las medidas apicales por ECO no permiten objetivamente medir el grosor de todas los segmentos apicales (Figuras 29, 30).



**Figura 29:** Correlación entre el diagnóstico por RM y por ECO en el grupo II.

En los pacientes del grupo II (sospecha de MCH no confirmada por RM), la correlación entre la RM y el diagnóstico objetivo por ECO o la impresión subjetiva del ecografista fue mala.

En el grupo III (sospecha de MCH confirmada por RM), la correlación entre el diagnóstico de la RM y el diagnóstico objetivo por ECO era mala. Sin embargo, la correlación entre la RM y la impresión subjetiva del ecografista era muy buena ( $r = 0,666$ ;  $P < 0,001$ ).



**Figura 30:** Correlación entre el diagnóstico por RM y por ECO en el grupo III.

### • ***Grosor Del Miocardio Del Ventrículo Derecho***

En esta serie, el grosor del miocardio de VD era hipertrófico (> 5 mm) tan sólo en 2 pacientes en los que medía 7,3 y 7,5 mm respectivamente; uno de los casos era un paciente con MCH difusa y el otro pacientes tenía MCH de predominio apical y el engrosamiento del miocardio estaba afectando también a la parte distal de la pared libre del ventrículo derecho. En ninguno de los dos casos se había objetivado hipertrofia del miocardio del VD por ECO.

## • **Tamaño De Cavidades Izquierdas**

\* Aurícula Izquierda

El diámetro anteroposterior y transversal de la AI en los tres grupos se presenta en la Tabla 10. La correlación interobservador en las medidas de los diámetros de la AI fue muy buena ( $r = 0,941$ ;  $P < 0,01$ ).

	Anteroposterior				Transversal	
	RM		ECO		RM	
	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<b>Grupo I</b>	38,5 ± 4,5	30 - 45			60,3 ± 8,5	44 - 70
<b>Grupo II</b>	37,8 ± 5,2	30 - 50	39,7 ± 5,9	32 - 53	63,8 ± 5,6	56 - 80
<b>Grupo III</b> <sup>(a)</sup>	42,3 ± 7,4	25 - 59	42,1 ± 4,5	30 - 59	65,4 ± 7,9	43 - 85

**Tabla 10:** M = media (mm), DS = desviación estándar (mm). <sup>(a)</sup> Grupo I y II vs III,  $P < 0,05$ .

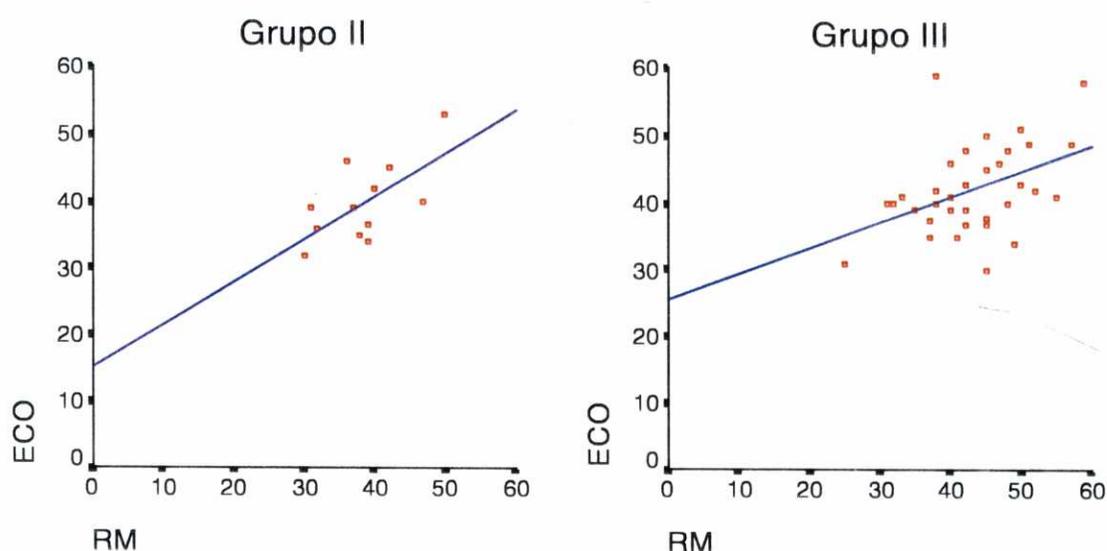
El diámetro anteroposterior de la AI fue significativamente mayor ( $P < 0,05$ ) en los pacientes con MCH (grupo III) que en los grupos de referencia (grupo I) y de pacientes con sospecha de MCH no confirmada por RM (grupo II).

El diámetro transversal de la AI también mostró unos valores mayores en el grupo III (MCH confirmada por RM) que en los otros dos grupos, sin embargo, esta diferencia no fue estadísticamente significativa ( $P > 0,05$ ).

Los diámetros anteroposterior y transversal de la AI eran mayores cuando existía insuficiencia mitral asociada, aunque no se detectaron diferencias significativas con el resto de los pacientes.

Se estableció la correlación entre el diámetro anteroposterior obtenido por RM y el obtenido por ECO en los pacientes de los grupos II y III.

La correlación entre la medida del diámetro anteroposterior de la aurícula izquierda por RM y la medida realizada por ECO fue buena en ambos grupos de pacientes (grupo III,  $p < 0,01$  y grupo II,  $P < 0,05$ ) (Figura 31).



**Figura 31:** Correlación entre la medida del diámetro anteroposterior de AI por RM y ECO en los grupos II (sospecha de MCH no confirmada por RM) ( $P < 0,05$ ) y III ( $P < 0,01$ ).

No se ha establecido correlación en el diámetro transversal de la AI porque éste diámetro no se mide sistemáticamente en la ECO.

#### \* Ventrículo Izquierdo

El diámetro del VI, en diástole y sístole medido en un plano basal en eje corto, desde la pared septal hasta la pared lateral no mostró diferencias significativas entre los tres grupos de pacientes (Tabla 11).

<i>DDVI</i>	RM		ECO	
	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<b>Grupo II (n = 12)</b>	49,6 ± 4,9	41 - 58		
<b>Grupo II (n = 17)</b>	48,8 ± 5,9	40 - 62	46,6 ± 4,6	38 - 54
<b>Grupo III (n = 40)</b>	49,0 ± 6,7	33 - 61	48,0 ± 5,5	35 - 61

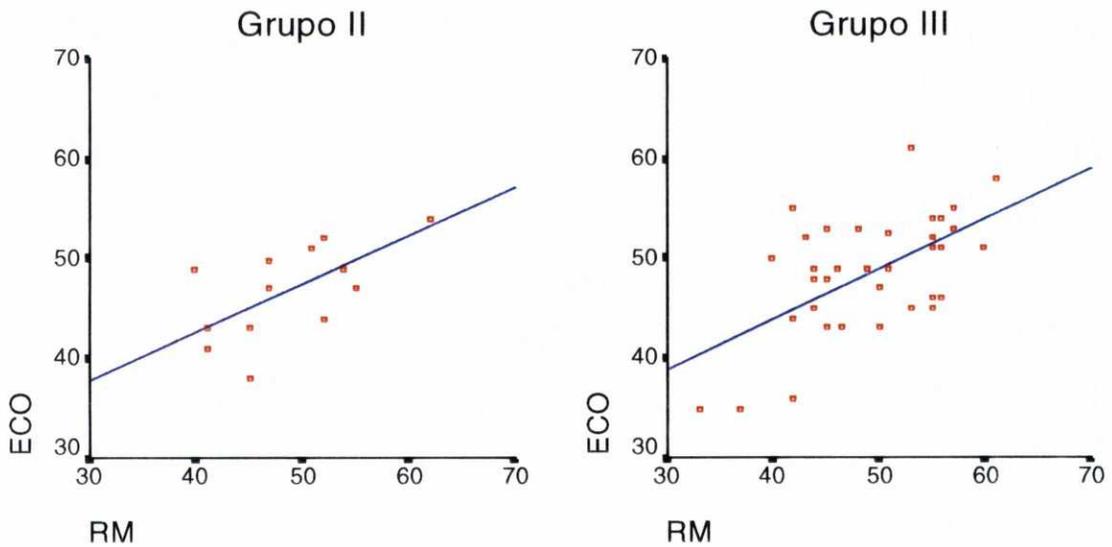
  

<i>DSVI</i>	RM		ECO	
	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<b>Grupo I (n = 12)</b>	36,2 ± 5,3	26 - 43		
<b>Grupo II (n = 17)</b>	32,5 ± 8,8	15 - 48	28,5 ± 3,8	23 - 36
<b>Grupo III (n = 40)</b>	35,4 ± 5,9	21 - 50	30,6 ± 5,5	18 - 44

**Tabla 11:** Diámetros diastólico y sistólico del VI medidos por RM y ECO. M = media (mm). DS = desviación estándar (mm).

En el grupo II (sospecha de MCH no confirmada por RM) la correlación entre las medidas de RM y las obtenidas por ECO fue buena en el diámetro diastólico del VI ( $r = 0,633$ ;  $P < 0,01$ ) (Figura 32a) y mala en el diámetro sistólico del VI ( $P > 0,05$ ).

La correlación entre las medidas obtenidas por RM y ECO fue buena en el grupo III (sospecha de MCH confirmada por RM) tanto en el diámetro del VI en diástole ( $r = 0,577$ ;  $P < 0,01$ ) (Figura 32b) como en sístole ( $r = 0,396$ ;  $P < 0,05$ ).



**Figura 32:** Correlación entre la medida del diámetro diastólico del VI por RM y ECO en el grupo de pacientes con sospecha de MCH no confirmada por RM (grupo II) ( $r = 0,633$ ;  $P < 0,01$ ) y en el grupo III (MCH confirmada por RM) ( $r = 0,577$ ;  $P < 0,01$ ).

## • **Masa Miocárdica Del Ventrículo Izquierdo**

### \* Método Tridimensional Y Fórmula Troy

Los valores de la masa del VI calculada en RM mediante el método tridimensional y aplicando la fórmula Troy se presentan en la Tabla 12.

La masa del VI en los grupos II (sospecha de MCH no confirmada por RM) y III (MCH confirmada por RM) es mayor que en los sujetos de referencia (grupo I). Sin embargo, sólo existen diferencias muy significativas entre el grupo III (MCH confirmada por RM) y los grupos I y II (método tridimensional: grupos I y II vs

grupo III,  $P < 0,01$ ; fórmula Troy: grupo I vs grupo III,  $P < 0,05$  y grupo II vs grupo III,  $P < 0,01$ ).

RM	Método Tridimensional <sup>(a)</sup>		Fórmula Troy <sup>(b)</sup>	
	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<b>Masa miocardio VI</b>				
<b>Grupo I (n = 12)</b>	132,3 ± 30,7	91,6 - 180,3	181,2 ± 47,9	114,9 - 274,4
<b>Grupo II (n = 17)</b>	140,2 ± 42,8	61,0 - 215,7	207,1 ± 50,1	122,1 - 313,8
<b>Grupo III (n = 40)</b>	201,6 ± 74,0	119,1 - 369,1	328,9 ± 163	131,1 - 875,7

**Tabla 12:** Masa del VI calculada por el método tridimensional y la fórmula Troy en RM. M = media (gr), DS = desviación estándar (gr). <sup>(a)</sup> Grupo I y II vs III ( $P < 0,01$ ), <sup>(b)</sup> Grupo I vs III ( $P < 0,05$ ) y grupo II vs III ( $P < 0,01$ ).

La correlación entre los valores de la masa calculada por el método tridimensional y por el mismo observador con un intervalo entre ambos cálculos de 6 meses fue excelente ( $r = 0,94$ ;  $P < 0,01$ ).

La correlación entre los cálculos de la masa obtenida en RM mediante el método tridimensional y la fórmula de Troy es buena en el grupo de voluntarios sanos (grupo I) ( $P < 0,05$ ) y en los pacientes con sospecha de MCH no confirmada por RM (grupo II) ( $P < 0,05$ ) y mala en el grupo de pacientes con MCH (grupo III) ( $P > 0,05$ ). La media de las diferencias entre los valores de la masa calculada por ambos métodos era de  $\pm 66,8$  gr. en los grupos I y II y de  $\pm 113,8$  gr. en el grupo III.

### ✓ Correlación De Los Cálculos De La Masa Del VI Por RM y Por Ecocardiografía

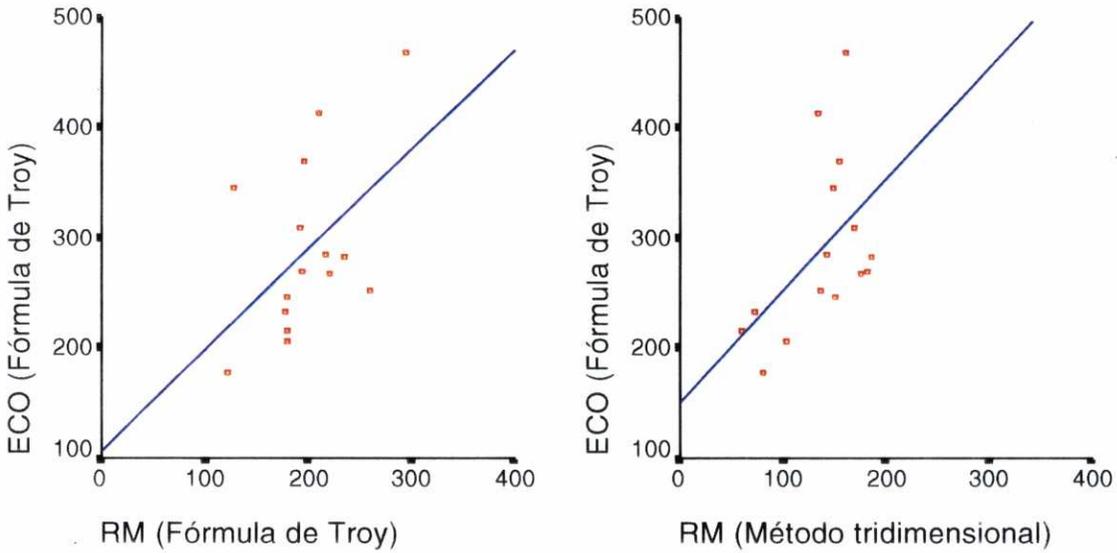
Los valores de la masa miocárdica del VI obtenidos por ECO mediante la fórmula Troy se presentan en la Tabla 13.

<i>Fórmula Troy</i>	<b>ECO</b>	
	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<b>Grupo II (n = 17)</b>	288,7 ± 80,3	176,6 - 468,5
<b>Grupo III (n = 40) <sup>(a)</sup></b>	321,5 ± 99,8	110,1 - 577,3

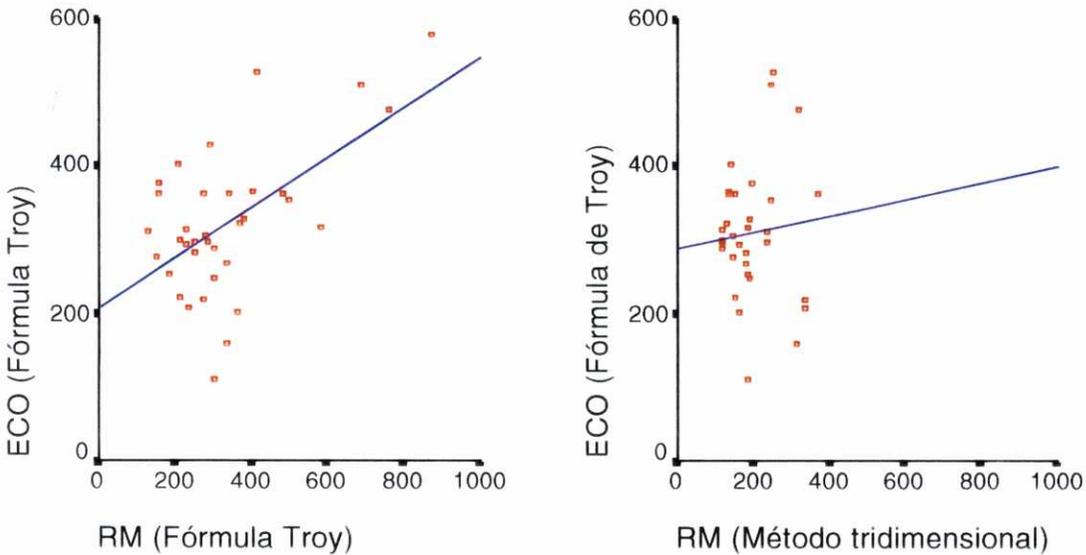
**Tabla 13:** Masa del VI calculada por ECO aplicando la fórmula Troy. M = media (gr), DS = desviación estándar (gr).  
<sup>(a)</sup> Grupo II vs III ( $P < 0,01$ ).

En el grupo II (sospecha de MCH no confirmada por RM), la correlación entre los valores de la masa calculada en RM por el método tridimensional y en ECO por la fórmula de Troy es buena ( $r = 0,49$ ;  $P < 0,05$ ), aunque la variabilidad es algo menor ( $r = 0,55$ ) cuando se comparan los valores de la masa calculados por ambas técnicas mediante la fórmula de Troy (Figura 33).

En el grupo III (sospecha de MCH confirmada por RM), la correlación entre los valores de la masa calculada en ambas técnicas (RM y ECO) mediante la fórmula de Troy es muy buena ( $r = 0,68$ ;  $P < 0,01$ ) (Figura 34 a). Sin embargo, la correlación es mala ( $r = 0,09$ ;  $P > 0,05$ ) cuando se comparan los valores de la masa calculada por el método tridimensional en RM y por la fórmula de Troy en ECO (Figura 34 b).



**Figura 33 (a, b):** Correlación de los cálculos de la masa del VI en el grupo II (sospecha de MCH no confirmada por RM). **(a).** Masa calculada por RM y ECO mediante la fórmula de Troy ( $r = 0,55$ ;  $P < 0,05$ ). **(b).** Masa calculada en RM mediante el método tridimensional y en ECO por la fórmula de Troy ( $r = 0,49$ ;  $P < 0,05$ ).



**Figura 34 (a, b):** Correlación de los cálculos de la masa del VI en el grupo III (sospecha de MCH confirmada por RM). **(a).** Masa calculada en RM y en ECO por la fórmula de Troy ( $r = 0,68$ ;  $P < 0,01$ ). **(b).** Masa calculada por el método tridimensional en RM y por la fórmula de Troy en ECO ( $r = 0,09$ ;  $P > 0,05$ ).

## ANÁLISIS FUNCIONAL

### • *Valvulopatía Mitral*

#### \* Insuficiencia Mitral

Se detectaron signos de insuficiencia mitral por RM en 9 pacientes y por ECO en 10. El grado de insuficiencia por RM y ECO se presenta en la Figura 35. De los 40 pacientes con MCH, 7 (17,5%) tenían insuficiencia mitral asociada. La relación entre el tipo de MCH y el grado de insuficiencia mitral por RM se presenta en la Figura 36. Se asociaban con insuficiencia mitral, 4 MCH basales + apicales, 1 MCH difusa, 1 MCH apical y 1 MCH septal. En todos los casos, la distribución de la hipertrofia era asimétrica.

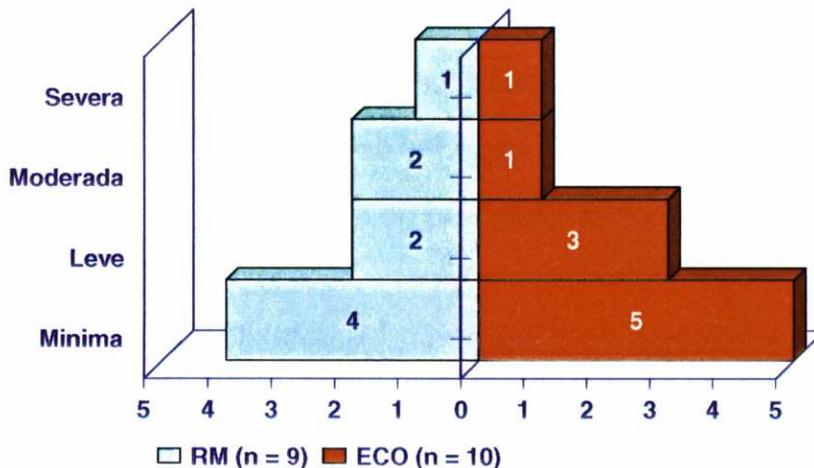
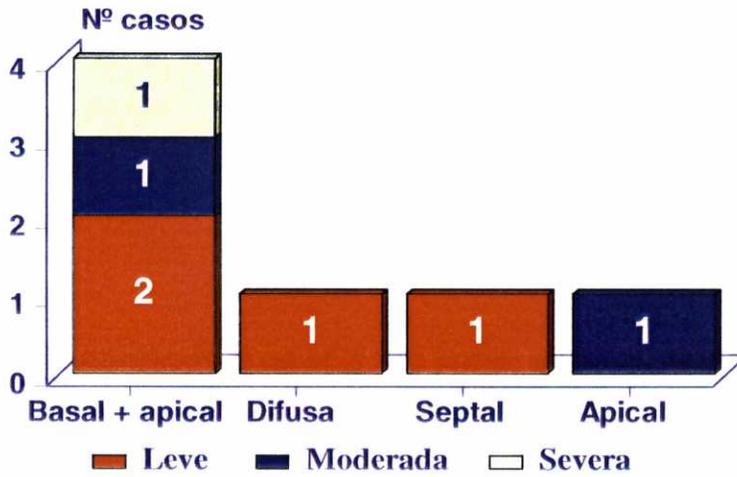


Figura 35: Grado de insuficiencia mitral RM vs ECO ( $P < 0,01$ )

**Grado De Insuficiencia Mitral y Subtipo De MCH**



**Figura 36:** Relación entre el grado de insuficiencia mitral y el subtipo de MCH

La correlación en la detección ( $r = 0,938$ ) y clasificación ( $r = 0,931$ ) del grado de insuficiencia mitral por RM vs ECO fue excelente ( $P < 0,01$ ). Todos los casos en los que se había detectado insuficiencia mitral por RM tenían insuficiencia por ECO. Sólo en un paciente del grupo II (sospecha de MCH no confirmada por RM) con insuficiencia mitral leve por ECO, la RM no mostró alteraciones.

La insuficiencia mitral se asociaba a un aumento de los diámetros anteroposterior y transversal de la aurícula izquierda aunque no existían diferencias significativas con respecto al tamaño de la aurícula izquierda en pacientes con MCH no asociada a insuficiencia mitral (Tabla 14).

En cuatro pacientes existía movimiento sistólico anterior de la valva mitral asociado a la insuficiencia mitral. La distancia entre la punta de la valva mitral y

el septo durante el movimiento sistólico anterior en los pacientes con insuficiencia mitral asociada era de 3 mm (insuficiencia mitral leve) en un caso, 5 mm en 2 casos (insuficiencia mitral moderada y severa) y de 6 mm (insuficiencia mitral leve) en un caso.

	<i>Diámetro AI</i>	
	<b>Anteroposterior</b>	<b>Transversal</b>
	<i>MS ± DS</i>	<i>MS ± DS</i>
<b>MCH + IM [n = 7 (17,5%)]</b>	42,3 ± 7,4	65,42 ± 7,9
<b>MCH sin IM (n =33)</b>	41,21 ± 6,9	64,78 ± 8,0

**Tabla 14:** Diámetros anteroposterior y transversal de la aurícula izquierda en las 40 MCH con y sin insuficiencia mitral asociada. M = media (mm), DS = desviación estándar (mm). No existen diferencias significativas en los diámetros de la aurícula izquierda entre las MCH asociadas o no a insuficiencia mitral ( $P > 0,05$ ).

#### \* Movimiento Sistólico Anterior De La Valva Mitral

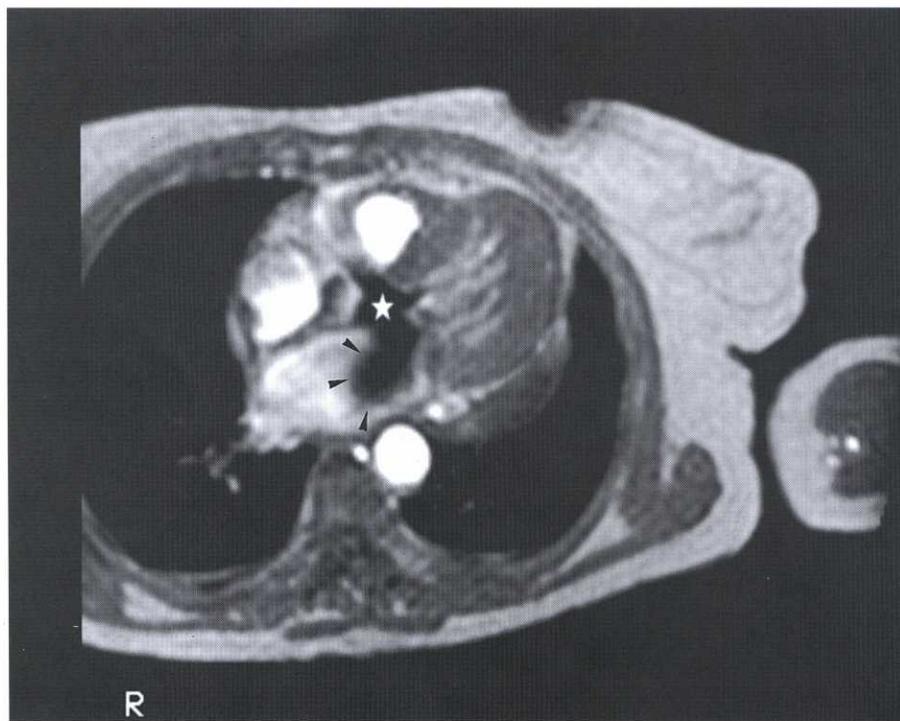
El movimiento sistólico anterior de la valva mitral analizado de forma óptica en las imágenes en modo cine - RM no se observó en ninguno de los voluntarios sanos (grupo I), ni en el grupo de pacientes con sospecha de MCH no confirmada por RM (grupo II). Sin embargo, el movimiento sistólico anterior de la valva mitral dirigiéndose hacia el septo, se detectó en 6 (15%) pacientes con sospecha confirmada de MCH (grupo III).

La distancia entre la punta de la valva mitral y el septo durante el movimiento sistólico anterior fue de 3 mm (n = 1), 5 mm (n = 3), 6 mm (n = 1) y 9 mm (n = 1). En ningún caso se observó contacto de la valva mitral anterior con el segmento basal septal. En base a ésta distancia, el movimiento sistólico anterior de la válvula mitral se clasificó como ausente en 85% (34 / 40) de los casos,

medio en 12,5% (5 / 40) y severo en 2,5% (1 / 40). En 4 casos existía insuficiencia mitral asociada y todos los casos de obstrucción al tracto de salida del VI tenían movimiento sistólico anterior de la valva mitral.

### • *Obstrucción Al Tracto De Salida Del VI*

Se clasificaron como MCH obstructivas todos los casos que tenían vacío de señal en el tracto de salida del VI en sístole con o sin movimiento sistólico anterior de la valva mitral asociado (Figura 37). Ningún paciente de los grupos I y II tenían vacío de señal durante la sístole en el tracto de salida de VI.



**Figura 37:** Imagen EG unicorte multifase (cine - RM) en plano eje largo horizontal del VI. Vacío de señal en el tracto de salida del VI (asterisco) debido a obstrucción y vacío de señal en AI (cabezas de flecha) por insuficiencia mitral.

Cinco pacientes (del grupo III) tenían vacío de señal en el tracto de salida del VI en sístole asociado en todos ellos a movimiento sistólico anterior de la valva mitral. Los 5 (12,5%) casos correspondía a MCH de distribución asimétrica y extensión basal + apical (n = 4) y septal (n = 1).

La correlación en el diagnóstico de MCH obstructiva por RM vs ECO fue excelente ( $r = 0,904$ ;  $P < 0,01$ ). Sólo uno de los pacientes diagnosticado de MCH obstructiva por RM (vacío de señal en el tracto de salida del VI + movimiento sistólico anterior de la valva mitral) no presentaba MCH obstructiva por ECO.

Las Tablas 15 y 16 muestran la frecuencia de afectación y el grosor miocárdico de los segmentos basales en las MCH obstructivas y no obstructivas.

<i>Segmentos basales</i>	<b>Obstructiva [n = 5 (12,5%)]</b>			<b>No obstructiva [n = 35 (87,5%)]</b>		
	<i>Nº (%)</i>	<i>MS ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>Nº (%)</i>	<i>MS ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<b>Anterior</b>	3 (50,0)	16,2 ± 5,8	12 - 28	32 (91,4)	10,3 ± 3,0	6 - 21
<b>Posterior</b>	1 (16,6)	13,2 ± 1,6	11 - 16	34 (97,1)	10,3 ± 2,6	6 - 21
<b>Septal <sup>(a)</sup></b>	5 (100)	22,8 ± 11,6	10 - 44	30 (85,7)	11,0 ± 3,5	5 - 21
<b>Lateral <sup>(a)</sup></b>	5 (100)	17,5 ± 5,0	11 - 23	30 (85,7)	9,9 ± 2,7	5 - 20

**Tabla 15:** Grosor del miocardio en los segmentos basales del VI en diástole. M = media (mm), DS = desviación estándar (mm). Nº = número de casos. <sup>(a)</sup> MCH obstructiva vs MCH no obstructiva ( $P < 0,01$ ).

Los segmentos más frecuentemente engrosados en las MCH obstructivas son el basal septal, basal lateral y basal anterior. Los segmentos basales septal y lateral eran hipertróficos en los 5 casos clasificados como MCH obstructivas. Existen además, diferencias muy significativas ( $P < 0,01$ ) entre el grosor de estos dos segmentos en las MCH obstructivas y no obstructivas. Sin embargo, en sístole el

grosor de los segmentos basales anterior y lateral era significativamente mayor ( $P < 0,05$ ) en los pacientes con MCH obstructivas que en las no obstructivas.

Segmentos basales	Obstructiva [n = 5 (12,5%)]			No obstructiva [n = 35 (87,5%)]		
	Nº (%)	MS ± DS	Intervalo	Nº (%)	MS ± DS	Intervalo
Sístole						
Anterior <sup>(a)</sup>	3 (50,0)	26,8 ± 5,1	16 - 41	32 (91,4)	16,4 ± 0,6	11 - 26
Posterior	1 (16,6)	20,1 ± 2,1	15 - 26	34 (97,1)	15,4 ± 2,9	11 - 23
Septal	5 (100)	21,5 ± 4,2	17 - 27	30 (85,7)	16,7 ± 3,4	11 - 23
Lateral <sup>(a)</sup>	5 (100)	19,3 ± 2,9	14 - 28	30 (85,7)	15,3 ± 0,4	10 - 23

**Tabla 16:** Grosor del miocardio en los segmentos basales del VI en sístole. M = media (mm), DS = desviación estándar (mm). Nº = número de casos. <sup>(a)</sup> Existen diferencias significativas en el grosor de los segmentos basales anterior y lateral entre las MCH obstructivas y no obstructivas ( $P < 0,05$ )

### • Índice De Engrosamiento Sistólico

El índice de engrosamiento del miocardio durante la sístole en los segmentos basales se presenta en la Tabla 17.

I. E. S.	Segmentos basales < 15 mm			Segmentos basales ≥ 15 mm		
	Nº	M ± DS	Intervalo	Nº	M ± DS	Intervalo
Anterior	62	55,1 ± 34,7	0 / 144,4	7	34,2 ± 31,1	5,5 / 66,6
Lateral <sup>(a)</sup>	62	55,0 ± 45,9	-16,6 / 200	7	-1,56 ± 24,6	-31,4 / 27,7
Posterior <sup>(a)</sup>	65	49,1 ± 35,1	-7,69 / 157	4	4,77 ± 15,3	23,5 / -12,1
Septo <sup>(a)</sup>	56	51,3 ± 41,9	-20 / 152	13	12,4 ± 11,9	-4,76 / 33,3

**Tabla 17:** Índice de engrosamiento sistólico en segmentos basales hipertroficados y no hipertroficados. I. E. S. = índice de engrosamiento sistólico. M = media (%), DS = desviación estándar (%). <sup>(a)</sup> Grupo I y II vs III ( $P < 0,01$ ).

El índice de engrosamiento sistólico fue menor en los segmentos hipertróficos (media:  $51,23 \pm 37,6\%$ ) que en los segmentos no hipertróficos (media:  $12,49 \pm 20,7\%$ ). Las diferencias entre los grupos (grupos I y II vs grupo III) fueron estadísticamente significativas en todos los segmentos ( $P < 0,01$ ) excepto en la pared basal anterior.

El índice de engrosamiento sistólico no se ha valorado en los segmentos apicales porque en sístole, en muchos casos, se perdía el contraste de la cavidad ventricular y no se podía delimitar con precisión el borde endocárdico.

### • **Fracción De Acortamiento Del Ventrículo Izquierdo**

La fracción de acortamiento se calculó como la relación de la diferencia del diámetro diastólico (DDVI) y sistólico (DSVI) con el diámetro diastólico (DDVI):  $[(DDVI - DSVI) / DDVI] \times 100$ .

Los datos obtenidos de este cálculo en los tres grupos se presentan en la Tabla 18.

<i>Fracción de acortamiento</i>	<b>RM</b>	
	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<b>Grupo I (n = 12)</b>	27,33 ± 2,19	13,33 - 38,29
<b>Grupo II (n = 17)</b>	33,90 ± 3,68	11,53 - 66,66
<b>Grupo III (n = 40)</b>	27,35 ± 1,86	10,23 - 51,59

**Tabla 18:** Fracción de acortamiento en los distintos grupos. M = media (%), DS = desviación estándar (%).

No se objetivaron diferencias significativas en la fracción de acortamiento entre los tres grupos de pacientes.

## • **Volúmenes Del Ventrículo Izquierdo**

Los valores medios de los volúmenes del VI calculados por el método área / longitud y el método tridimensional se presentan en la Tabla 19.

<i>Volúmenes VI</i>	<b>Final Diástole (<i>M ± DS</i>)</b>		<b>Final Sístole (<i>M ± DS</i>)</b>	
	<b>A / L</b>	<b>TR</b>	<b>A / L</b>	<b>TR</b>
<b>Grupo I (n = 12)</b>	113,5 ± 34,7	107,1 ± 39,5	26,5 ± 14,1	62,9 ± 26,6
<b>Grupo II (n = 17)</b>	122,8 ± 37,5	117,1 ± 32,4	25,7 ± 10,3	43,9 ± 20,1
<b>Grupo III (n = 40)</b>	105,5 ± 28,3	105,7 ± 25,5	29,4 ± 15,2	35,9 ± 14,7

**Tabla 19:** A / L = Área / Longitud. TR = Tridimensional. M = media (ml). DS = desviación estándar (ml).

No hay diferencias significativas entre los tres grupos de pacientes ni entre los grupos de pacientes con MCH apical (n = 25) y MCH no apical (n = 15) en los volúmenes al final de la diástole y al final de la sístole calculados por ambos métodos ni se detectó ninguna relación significativa entre el volumen del VI al final de la diástole y el diámetro diastólico de la AI en los pacientes que tenían agrandamiento de la AI.

La media de los valores del volumen al final de la sístole obtenida por el método tridimensional es superior a la media de los valores obtenidos por el método área / longitud y la correlación entre ellos no es buena ( $P > 0,05$ ). La correlación entre los cálculos de los volúmenes del VI al final de la diástole obtenidos por los métodos tridimensional y área / longitud es buena ( $P < 0,05$ ).

La correlación entre los cálculos de los volúmenes al final de la diástole y al final de la sístole obtenidos por el método tridimensional por el mismo observador con un intervalo de 6 meses fue muy buena ( $r = 0,955$ ;  $P < 0,01$ ).

### • **Fracción De Eyección, Gasto Cardíaco Y Volumen Latido**

En la Tabla 20 se presentan los valores de la fracción de eyección obtenidos por los métodos área / longitud y tridimensional.

<i>Fracción de eyección</i>	<i>Área / Longitud</i>		<i>Tridimensional</i>	
	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<b>Grupo I (n = 12)</b>	71,97 ± 19,7	15,4 - 94,0	52,59 ± 11,1	30 - 68
<b>Grupo II (n = 17)</b>	72,54 ± 10,0	41,7 - 92,2	63,59 ± 11,6	36 - 83
<b>Grupo III (n = 40)</b>	77,63 ± 10,6	57,8 - 97,1	65,93 ± 9,41	40 - 81

**Tabla 20:** Fracción de eyección obtenida por los métodos área / longitud y tridimensional. M = media (%), DS = desviación estándar (%). No había diferencias significativas en los valores obtenidos entre los tres grupos de pacientes.

En el grupo III (pacientes con MCH confirmada por RM), los valores de la fracción de eyección obtenidos por ambos métodos son ligeramente superiores al resto de los grupos, aunque las diferencias no son estadísticamente significativas. Tampoco existen diferencias significativas entre los valores de la fracción de eyección en el grupo de pacientes con MCH apicales (n = 25) y MCH no apicales (n = 15).

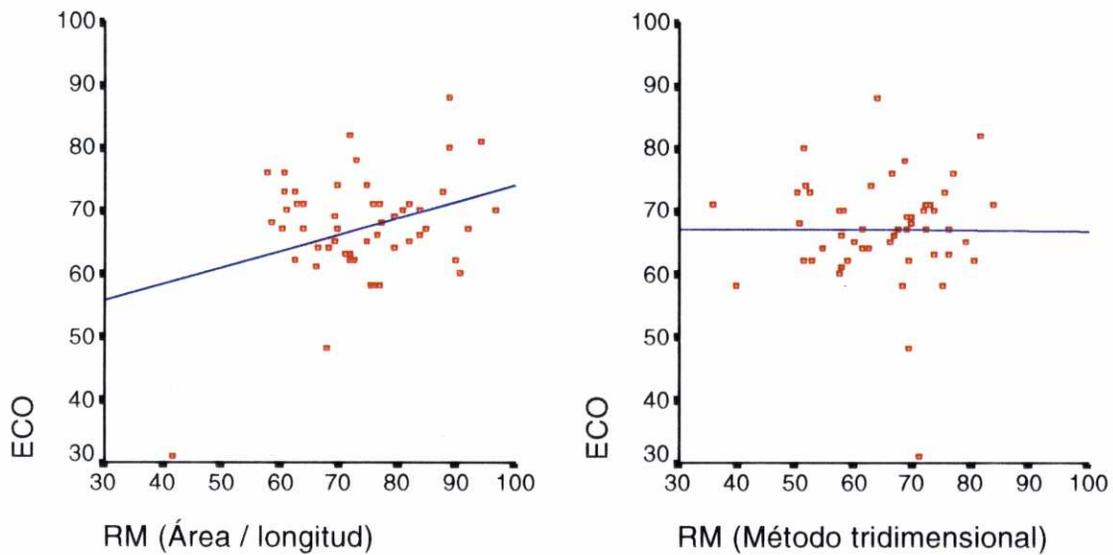
La media de los valores de la fracción de eyección obtenida por el método tridimensional es ligeramente inferior a la media de los valores obtenidos por el método área / longitud y la correlación entre ellos no es buena ( $P > 0,05$ ).

La correlación entre los cálculos de la fracción de eyección obtenidos por el método tridimensional y por el mismo observador con un intervalo de 6 meses fue muy buena ( $r = 0,919$ ;  $P < 0,01$ ).

La Tabla 21 muestra los valores de la fracción de eyección obtenidos por ECO. La correlación entre los valores de la fracción de eyección obtenida en RM mediante el método área / longitud y los valores de la fracción de eyección obtenidos en ECO es buena ( $P < 0,05$ ) (Figura 38 a). Sin embargo, la correlación entre los valores obtenidos por el método tridimensional y la ECO no es buena ( $P > 0,05$ ) (Figura 38 b).

<i>Fracción de eyección</i>	<b>ECO</b>	
	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<b>Grupo II (n = 17)</b>	68,93 ± 5,9	58 - 78
<b>Grupo III (n = 40)</b>	66,67 ± 9,5	31 - 88

**Tabla 21:** Fracción de eyección obtenida por ECO. M = media (%). DS = desviación estándar (%).



**Figura 38 (a, b):** Correlación entre los valores de la fracción de eyección obtenidos en RM mediante el método área / longitud **(a)** y tridimensional **(b)** y los valores obtenidos en ECO. **(a)**  $P < 0,05$  y **(b)**  $P > 0,05$ .

En la Tabla 22 se presentan los valores medios del gasto cardiaco y volumen latido obtenidos en RM mediante el método tridimensional.

<i>RM</i>	<b>Volumen latido</b>		<b>Gasto cardiaco</b>	
	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>	<i>M ± DS</i>	<i>Intervalo</i>
<i>Método tridimensional</i>				
<b>Grupo I (n = 12)</b>	63,0 ± 26,3	24 - 121	4,08 ± 1,6	1,4 - 7,2
<b>Grupo II (n = 17)</b>	72,1 ± 20,1	40 - 111	4,69 ± 1,4	2,7 - 8,3
<b>Grupo III (n = 40)</b>	69,0 ± 20,4	29 - 122	4,05 ± 1,1	1,3 - 6,9

**Tabla 22:** Volumen latido (ml) y gasto cardiaco (l / min) calculados por el método tridimensional. M = media (%). DS = desviación estándar (%).

No existen diferencias significativas en los valores del volumen latido y gasto cardiaco entre los tres grupos de pacientes ni entre el grupo de pacientes con MCH apical (n = 25) y MCH no apical (n = 15). La correlación de estos valores

(volumen latido,  $r = 0,772$  y gasto cardiaco,  $r = 0,936$ ) calculados por el mismo observador con un intervalo de 6 meses es muy buena ( $P < 0,01$ ).

## INTENSIDAD DE SEÑAL

En la valoración cualitativa, no aprecié ninguna diferencia en la intensidad de señal en las áreas hipertróficas con respecto a las áreas del miocardio con grosor normal, ni observé heterogeneidades en las zonas hipertróficas en ninguna de las secuencias empleadas.

Ni en las secuencias SE - T1 ni EG se encontraron diferencias significativas en las relaciones miocardio / grasa subcutánea o miocardio / músculo - esquelético entre los sujetos de los tres grupos (Tabla 23).

	Grupo I (n = 12)		Grupo II (n = 17)		Grupo III (n = 40)	
	<i>Septo</i>	<i>P. P</i>	<i>Septo</i>	<i>P. P</i>	<i>Septo</i>	<i>P. P</i>
<b>SE -T1</b>						
<i>M / G.S.</i>	0,48 ± 0,09	0,44 ± 0,09	0,46 ± 0,10	0,45 ± 0,11	0,53 ± 0,23	0,52 ± 0,21
<i>M / M. E</i>	1,26 ± 0,21	1,16 ± 0,02	1,17 ± 0,16	1,12 ± 0,19	1,20 ± 0,17	1,21 ± 0,25
<b>EG</b>						
<i>M / G.S.</i>	0,79 ± 0,06	0,82 ± 0,92	0,85 ± 0,09	0,84 ± 0,97	0,77 ± 0,13	0,77 ± 0,15
<i>M / M. E</i>	1,12 ± 0,12	1,16 ± 0,16	1,25 ± 0,22	1,23 ± 0,18	1,21 ± 0,14	1,20 ± 0,17

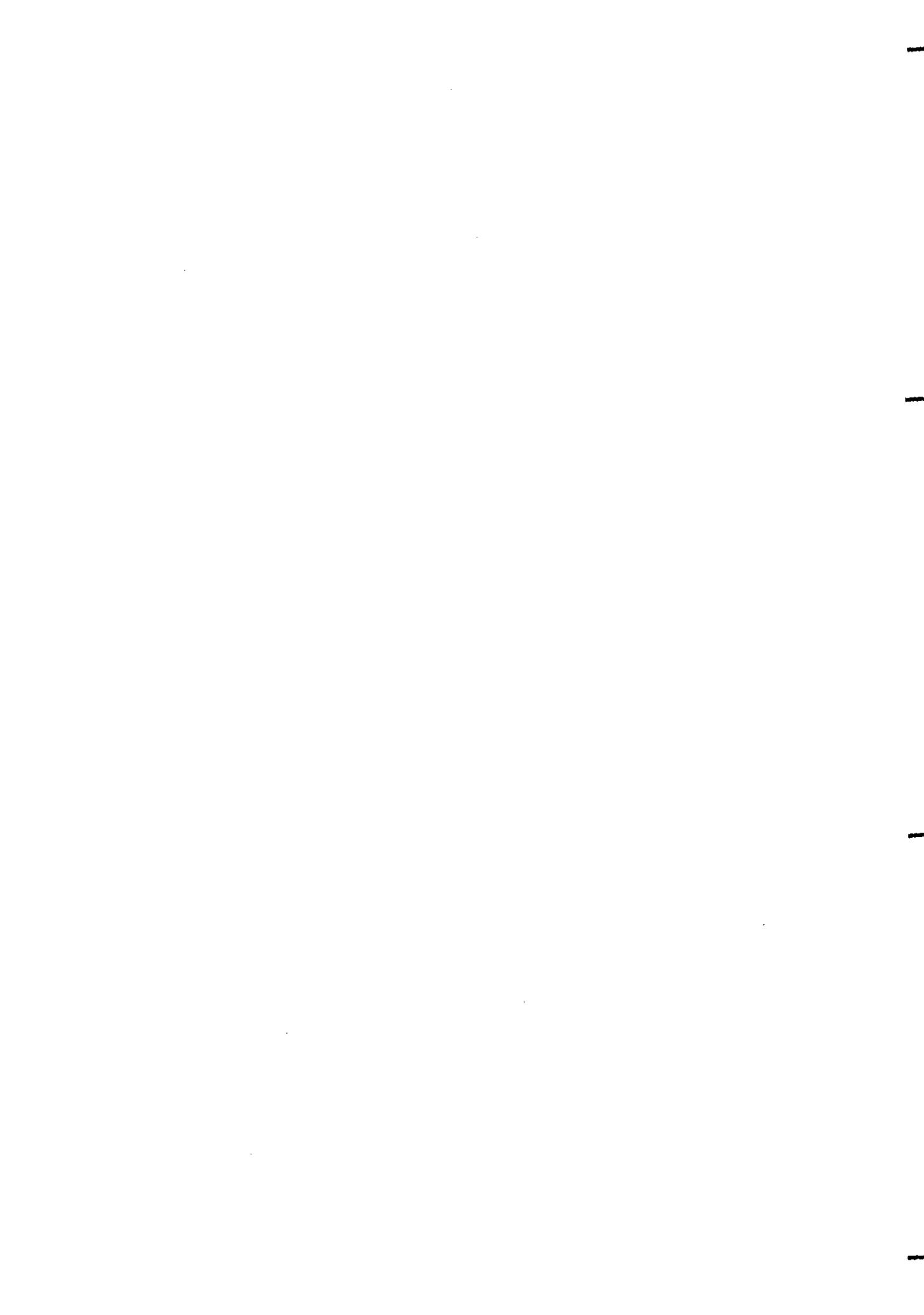
**Tabla 23:** Relación (media ± desviación estándar) entre la intensidad de señal del miocardio y la grasa subcutánea y el músculo - esquelético en los tres grupos de pacientes. I. S. = intensidad de señal [(ms) = milisegundos}. P. P. = pared posterior. M / G. S. = miocardio / grasa subcutánea. M / M. E. = miocardio / músculo - esquelético.

## TIEMPO NECESARIO PARA CADA ESTUDIO

El tiempo de exploración oscilaba entre 3 y 6 minutos en cada secuencia, según la frecuencia cardíaca. Las secuencias SE potenciadas en T1 requirieron una media de 15 a 20 minutos y las secuencias EG también de 15 a 20 minutos. Así, el tiempo medio de exploración de cada paciente fue de 30 a 45 minutos.

El postprocesado de las imágenes para obtener todos los datos registrados en este trabajo fue de aproximadamente 15 a 20 minutos.

Así pues, el tiempo medio empleado en los estudios, desde la entrevista preliminar realizada a cada paciente hasta la elaboración de todos los datos, no supera los 60 minutos por paciente.



## Capítulo V: DISCUSIÓN

### ANÁLISIS MORFOLÓGICO; 145-167

- *Miocardio Del VI; 147-159*
- \* Reproducibilidad De Las Medidas; 147-149
- \* Subtipos Y Distribución De La MCH; 149-155
- \* Correlación Con ECG; 155-158
- *Miocardio Del VD; 159, 160*
- *Tamaño De Cavidades; 160-162*
- † Aurícula Izquierda; 160, 161
- \* Ventrículo izquierdo; 161, 162
- *Masa Miocárdica Del VI; 162-167*

### ANÁLISIS FUNCIONAL; 167-180

- *Valvulopatía Mitral; 167-169*
- \* Insuficiencia Mitral; 167, 168
- \* Movimiento Sistólico Anterior De La Valva Mitral; 169
- *Obstrucción Al Tracto De Salida Del VI; 170-174*
- *Índice De Engrosamiento Sistólico Y Fracción De Acortamiento; 174-176*
- *Volumenes Del VI, Fracción De Eyección, Gasto Cardíaco, Volumen Latido; 176-179*

### INTENSIDAD DE SEÑAL; 179-183

La MCH es una enfermedad primaria del miocardio caracterizada por un engrosamiento del miocardio sin dilatación de la cavidad ventricular, que puede presentarse con una gran variedad de datos clínicos y morfológicos (80). Se ha demostrado recientemente que existen alteraciones genéticas y trastornos de las proteínas del sarcómero en la MCH y se cree que la hipertrofia del miocardio puede, de hecho, ser una respuesta compensadora a una contracción ineficiente. También se ha demostrado que puede haber MCH sin hipertrofia y que las alteraciones histológicas no son específicas y además se distribuyen de forma aleatoria por distintas áreas del miocardio (96), de modo que la biopsia endomiocárdica puede incluso ser normal si la muestra se toma en áreas no afectadas.

Desde el punto de vista clínico, se acepta en la actualidad que la forma de presentación clínica y el pronóstico de cada paciente en particular depende fundamentalmente de (158):

- ⇒ Existencia y grado de hipertrofia simétrica o asimétrica del VI, con o sin hipertrofia del ventrículo derecho.
- ⇒ Disfunción de la válvula mitral y obstrucción al tracto de salida del VI.
- ⇒ Anomalías en la relajación y llenado del ventrículo y anomalías de la contracción.
- ⇒ Trastornos del ritmo.
- ⇒ Isquemia miocárdica.

El diagnóstico clínico de la MCH y el seguimiento de pacientes diagnosticados de MCH tiene como objetivo evaluar cada uno de estos puntos para establecer el tratamiento y pronóstico más adecuado en cada paciente (102-104). Desde la aparición de la ECO, la asociación de datos clínicos, electrocardiográficos, alteraciones morfológicas y funcionales detectadas en la ECO son la base del diagnóstico y manejo de estos pacientes en la práctica diaria. Sin embargo, la ECO tiene limitaciones que impiden que sea la técnica de referencia en todos los casos de sospecha de MCH. En los últimos años, la RM ha demostrado ser de gran utilidad en el estudio de las características morfológicas y de algunas de las alteraciones funcionales de la MCH.

## ANÁLISIS MORFOLÓGICO

### • *Miocardio Del Ventrículo Izquierdo*

#### \* Reproducibilidad De Las Medidas

Se acepta que la RM es una técnica muy útil para evaluar el grosor de la pared ventricular en la MCH, debido a su capacidad multiplanar y a la no existencia de limitaciones de ventana (44, 46-48). Se ha demostrado que la RM permite identificar la extensión, severidad y distribución de la hipertrofia del miocardio, y determinar todas las formas focales de MCH, incluida la MCH apical (44, 46,131,159). La utilización en la RM de planos angulados estrictamente ortogonales al corazón ha permitido medir con seguridad el grosor del miocardio desde la base hasta el ápex del VI (6, 44) y así, se han identificado varios subtipos de MCH y se ha demostrado que existen casos de MCH apical sin la típica configuración en "as de picas" descrita inicialmente en la ventriculografía (133).

En este trabajo se han obtenido en todos los casos imágenes en plano eje corto y eje largo, perpendiculares a las paredes del VI, con objeto de poder medir todos los segmentos del miocardio y evaluar así la extensión y severidad de la MCH. Publicaciones previas han demostrado que estos planos son de elección para medir el grosor del miocardio con alta fiabilidad (48). A pesar de que en la literatura, la RM se reconoce como una técnica objetiva para valorar el grado, extensión y distribución de la hipertrofia del miocardio, en este trabajo se han obtenido por dos observadores en todos los

casos, medidas del grosor del miocardio de forma independiente sin conocer el resultado de la ECO, con objeto de evaluar la variabilidad interobservador en esta serie. La correlación interobservador ha sido excelente en las medidas de todos los segmentos, tanto en los basales como en los apicales ( $0,99 > r > 0,95$ ;  $P < 0,001$ ), siendo el segmento con una correlación ligeramente menor ( $r = 0,95$ ), pero también excelente, el segmento basal lateral. Esta excelente correlación interobservador refleja la objetividad de las medidas obtenidas por RM, que permitió basar los diagnósticos siempre en el criterio objetivo de grosor del miocardio  $\geq 15$  mm y no fue necesario recurrir a la valoración de la impresión subjetiva del explorador. Esta objetividad en la RM es una característica fundamental cuando se la compara con otras técnicas de imagen no invasivas como la ECO cuya subjetividad, limitaciones dependientes del explorador o del hábito corporal del paciente y variabilidad interobservador son bien conocidas (23, 61).

A partir de las medidas del grosor del miocardio en los 4 segmentos basales y los 5 segmentos apicales, ambos observadores coincidieron en el diagnóstico final de 40 MCH y 17 sospechas de MCH no confirmadas por RM. La diferencia entre las medidas de los segmentos por los 2 observadores oscilaba entre 0,20 y 1,05 mm. La valoración de la extensión y distribución de la hipertrofia coincidía en todos los casos, excepto en 2. Un observador diagnosticó a un paciente de MCH apical asimétrica al detectar hipertrofia del ápex puro y del segmento apical lateral, mientras que para el otro observador la hipertrofia sólo afectaba al ápex puro y, por tanto, la clasificó como MCH apical pura.

### \* Subtipos Y Distribución De La Miocardiopatía Hipertrofica

De los 40 pacientes diagnosticados de MCH, 25 (62,5%) eran de predominio apical, 12 (30%) eran basales y apicales, 2 (5%) tenían afectación difusa y sólo uno (2,5%) de los pacientes tenía MCH septal con pared libre de grosor normal.

La distribución de la hipertrofia era asimétrica en 28 (70%) casos, afectando a segmentos no contiguos del miocardio, con áreas de grosor normal entre ellos, o con diferencias marcadas en el grosor del miocardio de segmentos contiguos. En 10 (25%) casos, la hipertrofia era apical pura y sólo en 2 (5%) la distribución era simétrica. La mayoría de los pacientes (65%) tenían más de un segmento engrosado y sólo en el grupo de pacientes con MCH apical existía algún segmento afectado de forma aislada.

Basándose en el análisis ecocardiográfico de gran número de pacientes, la mayoría de los autores coinciden en que la distribución más frecuente de la MCH es la asimétrica (95%) y que la extensión de la hipertrofia es muy variable. En la mayoría de los pacientes (55%), la extensión de la hipertrofia afecta tanto al septo basal como al resto de los segmentos de la pared basal libre (48, 80). Más raramente, la hipertrofia afecta a un sólo segmento, o incluso a los segmentos más apicales del VI (88).

En el grupo de pacientes con MCH no apical ( $n = 15$ ), el septo era el segmento que presentaba hipertrofia con mayor frecuencia ( $n = 13$ ; 41,9%) y el de mayor grosor ( $13,94 \pm 6,79$  mm), mientras que el segmento anterior fue el que con menor frecuencia estaba hipertrofiado ( $n = 4$ ; 12,9%). En

ninguno de los pacientes de este grupo, existía hipertrofia de un sólo segmento de forma aislada. Nuestros resultados son concordantes con publicaciones previas en las que el segmento que suele estar más hipertrofico y que se engruesa con mayor frecuencia es el septo (95%), generalmente asociado a hipertrofia de otros segmentos de la pared anterolateral libre (55%). Sin embargo, en nuestra serie, el segmento anterior era el que con menor frecuencia presentaba hipertrofia, mientras que en publicaciones previas, es el segmento basal posterior el que suele afectarse con menor frecuencia (23).

La miocardiopatía hipertrofica apical, considerada el subtipo más raro de MCH, se caracteriza por una hipertrofia desproporcionada de las regiones apicales del VI con los segmentos basales de grosor normal (81, 88 - 91). Sakamoto et al describen por primera vez este subtipo de MCH en Japón en 1976, típicamente asociada a una configuración en "as de picas" del VI en la ventriculografía y a una característica inversión de la onda T, con ondas T gigantes o profundas en el ECG. Mientras que en las publicaciones orientales la MCH apical representa el 25% de las MCH (88), en las series occidentales la frecuencia oscila entre 2 - 3% y 14% y no siempre está asociada a inversión de ondas T gigantes en el electrocardiograma (89-91).

En nuestra serie, en la que todos los pacientes eran de ascendencia Europea, la incidencia de MCH apicales es especialmente llamativa (n = 25; 62,5%). Es probable que la prevalencia de MCH apical en occidente sea mayor de lo descrito previamente y que la infravaloración se debiese a limitaciones de las técnicas inicialmente utilizadas para su diagnóstico. La ventriculografía puede ser normal en pacientes con grados leves y moderados de hipertrofia

en los que aún no se ha producido deformidad de la cavidad ventricular o en los casos en los que el engrosamiento se produce en las paredes no visibles para ésta técnica. La ECO tiene limitaciones en muchos casos para ver de forma adecuada las regiones apicales y es frecuente que no se consiga ver la región apical en plano eje corto que es el único plano en el que se pueden medir todos los segmentos de la pared ventricular (87). En los casos en los que es posible ver la región apical en ECO en plano cuatro cámaras o eje largo de VI, la valoración subjetiva de un ecografista experto permite identificar MCH pero con frecuencia no se puede cuantificar objetivamente el grosor del miocardio en los 360° de la circunferencia ventricular. Además, si la ECO sólo permite ver la región apical en eje largo o cuatro cámaras, en las que se pueden analizar bien las paredes septal y posterior, pero que muestran peor las paredes anterior y lateral, la existencia de hipertrofia que afecte de forma segmentaria a estos segmentos puede no ser analizada de forma adecuada por la ECO.

Aunque las imágenes de RM obtenidas en plano eje corto, en la región apical, no han sido tan nítidas como en los segmentos basales, debido a que la cavidad ventricular de la región apical, en pacientes con MCH de predominio apical, llega incluso a obliterarse casi completamente y, en consecuencia, el contraste entre la hiperintensidad del flujo intraventricular y la señal del miocardio disminuye. A pesar de ello, se ha podido definir el borde interno del miocardio y medir en esta serie, los segmentos apicales - *septal, lateral, anterior y posterior* - de la pared del VI analizando las secuencias de cine - RM en movimiento y observando las áreas con cambios de intensidad de señal durante el ciclo cardíaco, secundarias al movimiento del flujo sanguíneo dentro de la cavidad ventricular que contrastaban con la

intensidad de señal intermedia del miocardio. Así pues, aunque la delimitación del borde endocárdico en la región apical es una limitación en algunos casos, en la práctica no impide el análisis del grosor miocárdico. Además, es importante tener en cuenta que nuevos avances técnicos en equipos actuales con imágenes más rápidas y la incorporación del uso de inyección IV de contrastes permiten ya en la actualidad aumentar la intensidad del flujo ventricular y consiguientemente aumentar el contraste del borde endocárdico. La valoración de la región apical del VI debe no sólo analizar las cuatro paredes septal, lateral, anterior y posterior visibles en el plano eje corto sino que debe también evaluar la punta - *ápex puro* - del VI en plano cuatro cámaras o eje largo del VI.

En el grupo de pacientes con MCH apical (n =25) de nuestra serie, los segmentos afectados con mayor frecuencia fueron el ápex puro (n =21) y el segmento apical septal (n = 13). La mayoría de los pacientes presentaba una distribución asimétrica (60%) con más de un segmento hipertrofico y, a diferencia de lo que ocurría en el grupo de pacientes con MCH no apical, 14 pacientes presentaban afectación aislada de algún segmento [ápex puro (n = 10), apical lateral (n = 3) y apical septal (n =1)]. Los segmentos que presentaban una mayor hipertrofia eran el ápex puro ( $19,83 \pm 6,80$  mm) y el apical lateral ( $16,99 \pm 6,71$  mm).

Diferentes planos obtenidos con las técnicas de imagen permiten analizar diversos segmentos de la pared de VI. Así, en el plano eje largo horizontal, perpendicular al septo interventricular, sólo se puede ver la pared septal y la pared lateral del VI y el ápex puro, de modo que si estas paredes son normales y la hipertrofia afecta a las paredes anterior y/o posterior las

imágenes en eje largo horizontal serán normales. El plano eje largo coronal de VI, paralelo al septo interventricular, permite ver, además del ápex puro, la pared anterior y posterior del ventrículo; este plano es superponible al de la ventriculografía en proyección oblicua anterior izquierda y en esta proyección, cuando están engrosadas la pared anterior y/o posterior, podremos ver la clásica configuración en "as de picas" descrita en este subtipo de MCH. Sin embargo, si la hipertrofia del miocardio se encuentra localizada en las paredes septal o lateral, las imágenes obtenidas en este plano podrían ser normales.

A diferencia de lo que se ha descrito en las MCH apicales en pacientes orientales, sólo 6 (24%) de nuestros pacientes presentaban engrosamiento simultáneo de los segmentos anterior y posterior con la clásica configuración en "as de picas". Este resultado es concordante con los hallazgos descritos en las MCH apicales en pacientes occidentales (89, 91, 160). Recientemente, debido a la capacidad de la RM para delinear el miocardio en plano eje corto, se han identificado otros subtipos de MCH apical en pacientes japoneses, incluyendo un nuevo subtipo caracterizado por hipertrofia de segmentos apicales no asociada a inversión de ondas T gigantes ni a la característica configuración en "as de picas" descrita previamente (133). Este subtipo de MCH apical es similar a las MCH apicales descritas en pacientes occidentales y a la mayoría de los pacientes de nuestra serie.

La realización sistemática de imágenes en plano eje largo de VI o en plano cuatro cámaras ha permitido confirmar la sospecha ecográfica de MCH apical pura en 10 pacientes. En estos 10 casos, en las imágenes en los cortes

más apicales del plano eje corto (en el que aún se identificaba cavidad ventricular), el miocardio tenía un grosor normal, mientras que al obtener imágenes en eje largo o cuatro cámaras se podía apreciar engrosamiento miocárdico al medir perpendicularmente desde la cavidad endocárdica hasta el vértice epicárdico del VI. Los hallazgos en RM de éste subtipo de MCH apical sólo se han descrito previamente en la literatura en 5 de nuestros pacientes (161) y en 3 casos publicados por Gaudio et al (159).

En esta serie se ha observado una gran variabilidad en la distribución de la hipertrofia apical con pacientes que presentaban engrosamientos de los segmentos anterior y posterior e imagen en "as de picas", como se describe en las publicaciones iniciales de MCH apical, con engrosamiento de segmentos apicales sin morfología en "as de picas" y con engrosamiento del ápex puro. Probablemente los diversos subtipos de MCH apical representen la misma entidad con diferentes grados de afectación de una u otra pared del VI y posiblemente las diferencias morfológicas y en ECG descritas inicialmente derivan de las dificultades de la ventriculografía y de la ECO para analizar todos los segmentos de la región apical del ventrículo izquierdo.

La desigual incidencia de MCH apical encontrada por los diferentes autores, y en los distintos países, puede explicarse en parte, por la diferente metodología en el estudio de los pacientes, ya que para estudiar los 5 segmentos apicales es necesario obtener imágenes en planos eje corto y eje largo del VI o plano cuatro cámaras. Posiblemente el estudio sistemático de la región apical con ECO y la confirmación con RM en plano eje corto, eje largo horizontal y coronal (similar a la ventriculografía) revele una mayor

incidencia y una forma de presentación más variable de MCH apicales. Sin embargo, puede que otros factores genéticos o raciales influyan en su prevalencia y forma de presentación.

#### \* Correlación Con Ecocardiografía

##### ✓ Correlación Del Grosor Del Miocardio Del VI Por RM Y Por ECO

En el **grupo III** (sospecha de MCH confirmada por RM), la correlación entre las medidas del grosor del miocardio en el segmento basal septal por RM y por ECO fue muy buena en diástole ( $P < 0,01$ ) y buena en sístole ( $P < 0,05$ ). Las medidas obtenidas por RM eran algo inferiores a las obtenidas por ECO con una diferencia entre ambas que oscilaba entre -0,96 y 2,32 mm en diástole y -0,99 y 3,45 mm en sístole. La correlación entre las medidas de la RM y la ECO a nivel del ápex puro en diástole era buena ( $P < 0,05$ ) aunque peor que en el segmento basal septal en diástole. Sin embargo, la correlación no era buena para el grosor diastólico y sistólico del miocardio en el segmento basal posterior ( $P > 0,05$ ), aunque la diferencia entre ambas era de -1,35 y 1,29 mm en diástole y de -1,15 y 3,94 mm en sístole.

Nuestros resultados son concordantes con las escasas publicaciones previas que analizan la correlación entre el grosor del miocardio del VI medido por RM y por ECO. Friedman et al (45) en un trabajo realizado a voluntarios sanos encontraron que existía una mejor correlación entre las medidas obtenidas por RM y por ECO en el septo que en la pared posterior; además,

existía una mejor correlación entre las medidas obtenidas por ambas técnicas en diástole que entre las obtenidas en sístole. Sardanelli et al (47) compararon las medidas del grosor del miocardio en los segmentos basales por RM y por ECO en 23 pacientes con MCH y observaron una buena correlación en la pared basal septal y peor correlación en el segmento basal posterior, con unas diferencias que oscilaban entre -2 y 3 mm a nivel del septo y entre -0,8 y 13,3 mm en la pared posterior.

En el *grupo II* (pacientes con sospecha de MCH no confirmada por RM), la correlación entre las medidas obtenidas por RM y por ECO en los segmentos basales septal y posterior en diástole y sístole y apical puro en diástole fue mala ( $P > 0,05$ ). La media de los valores obtenidos por ECO era superior a los obtenidos por RM con diferencias entre ambas técnicas que oscilaba de 1,42 mm (basal septal) y 16,2 mm (ápex puro) en diástole y de -1,15 (basal posterior) y 8,94 mm (basal septal) en sístole.

Inicialmente se había descrito en la literatura que las diferencias entre las medidas obtenidas por RM y por ECO se producían a expensas de una sobrevaloración del grosor del miocardio por RM, atribuible a una mala delimitación del borde endocárdico (162). Sin embargo, ese problema que se debía al desarrollo técnico de los primeros equipos de RM, no existe en la actualidad. Los equipos actualmente utilizados para realizar estudios de RM cardíaca permiten ver con nitidez el borde endocárdico. Por el contrario, la ECO tiene en ocasiones dificultades para delimitar con precisión el borde endocárdico por la proximidad del aparato valvular y de las cuerdas tendinosas. Además, la incidencia en la que se ve el corazón con ECO está sometida en ocasiones a las limitaciones de ventana derivadas de la

morfología de la caja torácica del paciente y con frecuencia obliga a inclinar el transductor de tal modo que, para poder ver bien las estructuras cardíacas, la incidencia del haz de ultrasonidos no es estrictamente perpendicular a la pared y, los planos así obtenidos, ligeramente oblicuos, detectarán unas medidas mayores del grosor de la pared que las medidas obtenidas completamente perpendiculares (163). Se ha descrito, en la literatura ecográfica, que la sobrevaloración de la ECO en las medidas de la pared libre del VI puede alcanzar los 2 a 5 mm (23).

En éste de grupo de pacientes, los valores del grosor del miocardio obtenidos por RM eran ligeramente superiores a los valores obtenidos en el grupo de voluntarios sanos, aunque las diferencias no eran estadísticamente significativas. El hecho de que los valores medios del grosor del miocardio fueran superiores a los valores medios en el grupo de referencia, unido a la sobrevaloración en ECO, explica por qué pacientes que en el estudio de ECO tenían sospecha de MCH fueron diagnosticados como normales por RM.

Así, en este estudio prospectivo de RM en el que se incluyeron todos los pacientes con grosor de miocardio en los límites superiores de la normalidad y pacientes con algún criterio de sospecha MCH y ventana acústica limitada en el ECO, la RM sirvió para descartar MCH en 17 de los 57 pacientes estudiados.

Una limitación de este trabajo es que no existe la posibilidad de asegurar cual de las medidas, las obtenidas por ECO o las obtenidas por RM es la más exacta ya que no existe forma de comprobar el grosor telediastólico del

miocardio in vivo. Aunque no se puede aseverar cual de las técnicas permite obtener la medida del grosor del miocardio más exacta, creo que el hecho de que la peor correlación entre las medidas se produzca en la pared posterior sugiere que las diferencias son debidas a limitaciones de la ECO que en este segmento tiene mayores limitaciones para definir el borde endocárdico, mientras que con la RM las medidas de todos los segmentos están sometidas a la misma exactitud o al mismo índice de error.

En la literatura de RM siempre se ha incidido en la aportación de esta técnica para confirmar la sospecha de MCH, o incluso en la capacidad de la RM para detectar segmentos engrosados en áreas no vistas por ECO (47), sin embargo, no se ha destacado el papel de la RM para descartar MCH en pacientes con síntomas inespecíficos, ECG sugestivo de crecimiento de VI y ECO en los límites superiores de la normalidad. Creo que de este trabajo prospectivo sobre una serie amplia de pacientes con sospecha de MCH, se deduce que una aportación fundamental de la RM no es sólo ver mejor que la ECO los segmentos engrosados sino descartar la existencia de hipertrofia en pacientes con sospecha de MCH.

### • ***Miocardio Del Ventrículo Derecho***

Estudios histológicos, ecocardiográficos y con RM demuestran que el grosor de la pared libre del ventrículo derecho en sujetos normales oscila entre 2 y 5 mm y que un grosor mayor de 5 mm debe considerarse hipertrófico (138, 164).

En la MCH, el miocardio del VD también puede ser hipertrófico, aunque en menor grado y con menor frecuencia que el miocardio del VI. La frecuencia de engrosamiento de la pared libre del VD en pacientes con MCH varía según las series, entre 44% y 70% y en todos suele existir una hipertrofia más severa del VI con mayor frecuencia de arritmia supraventricular y de taquicardias ventriculares (136, 137). Suzuki et al (138) en un estudio con RM en sujetos normales, pacientes con hipertensión pulmonar y pacientes con MCH demuestran que el grosor de la pared libre del ventrículo derecho en pacientes con MCH severa es significativamente mayor que en sujetos normales, pero raramente excede los 8 mm. Posteriormente Fattori et al (136) demuestran que todos los pacientes con MCH y engrosamiento de la pared libre del VD, tenían un grosor de la pared posterior del VI y un diámetro de aurícula izquierda mayor que el resto de los pacientes. Se ha demostrado además, que la hipertrofia de la pared libre del VD cursa con disfunción diastólica de dicho ventrículo (141).

En este estudio, el miocardio del VD era hipertrófico tan sólo en 2 (5%) pacientes, en los que medía 7,3 y 7,5 mm respectivamente; uno de los casos era un paciente con MCH difusa y el otro pacientes tenía MCH de predominio apical y el engrosamiento del ventrículo derecho estaba afectando también a la parte más distal del ventrículo derecho. Probablemente, la escasa incidencia de hipertrofia del miocardio del VD en este estudio, se debe a que pocos de nuestros pacientes tenían una hipertrofia severa del miocardio del VI y a la baja frecuencia de MCH con afectación difusa (2,5%).

## • **Tamaño De Cavidades Izquierdas**

### \* Aurícula Izquierda

El agrandamiento de la AI en pacientes con MCH se ha descrito asociado a corazones severamente hipertrofiados (44) y a insuficiencia mitral (47). Las alteraciones en la relajación y distensibilidad del ventrículo izquierdo en la MCH, con prolongación de la fase de llenado precoz del ventrículo, cursa con un incremento compensatorio de la contribución de la sístole auricular para el llenado ventricular (80). Así, en la MCH se produce un incremento de tamaño y de la presión auricular debido a la disfunción diastólica ventricular con o sin insuficiencia mitral (165). Järvinen et al (149) analizando las curvas tiempo - volumen de la AI en las diferentes fases del ciclo cardíaco, demostraron que existía una disminución de los cambios cíclicos volumétricos de la AI en pacientes con MCH. Además, detectaron en estos pacientes un agrandamiento del tamaño y de los volúmenes de la AI.

En este trabajo, los diámetros anteroposterior y transversal de la AI eran mayores en el grupo de pacientes con MCH (grupo III) que en el grupo de pacientes normales (sospecha de MCH no confirmada por RM y voluntarios sanos). Además, los diámetros de la AI eran mayores en los pacientes que tenían insuficiencia mitral asociada. La correlación entre las medidas del diámetro anteroposterior de la AI por RM y por ECO fue excelente.

Sería interesante poder analizar con RM si existe alguna relación entre el grado de agrandamiento de la AI y la disfunción diastólica del VI y en

concreto con la prolongación del tiempo de llenado precoz del VI, sin embargo, no ha sido posible en este trabajo analizar esta relación porque en nuestro equipo no están disponibles técnicas de codificación con la velocidad del flujo que permitan realizar este análisis. Los únicos parámetros diastólicos que se han podido analizar - los volúmenes telediastólicos del VI - no estaban alterados en ninguno de los pacientes de esta serie y no se ha observado ninguna relación entre el tamaño de la AI y los volúmenes del VI.

#### \* Ventrículo Izquierdo

El crecimiento del miocardio en la MCH se produce hacia el interior de la cavidad ventricular izquierda por lo que dependiendo de la severidad y extensión de la hipertrofia, el tamaño de la cavidad del VI en pacientes con MCH puede ser normal o estar disminuido (98).

No hemos detectado diferencias significativas en los diámetros diastólico y sistólico del VI entre el grupo de pacientes con MCH y los otros dos grupos (voluntarios sanos y sospecha no confirmada por RM). Estos resultados no son sorprendentes teniendo en cuenta que en ésta serie, la mayoría de las MCH eran focales ( $n = 26$ , 65%) y que la hipertrofia no era muy severa.

La correlación entre las medidas del diámetro diastólico del VI obtenidas por ambas técnicas (RM y ECO) en los dos grupos de pacientes (grupos II y III) era buena. En el grupo III, la correlación entre las medidas del diámetro sistólico por RM y ECO era buena. Sin embargo, la variabilidad en las medidas del diámetro sistólico era significativa en el grupo de pacientes con

sospecha de MCH no confirmada por RM. Estos resultados concuerdan con la peor correlación en éste grupo de pacientes entre las medidas de RM y de ECO.

### • ***Masa Miocárdica Del Ventrículo Izquierdo***

El engrosamiento del miocardio es, además del marcador anatómico macroscópico de la MCH, uno de los principales factores determinantes de la forma de presentación y evolución clínica de ésta entidad. La cuantificación de la masa miocárdica es probablemente un parámetro mucho más útil que la simple medida lineal de los segmentos hipertróficos en el diagnóstico y seguimiento de éstos pacientes (23, 80).

Diferentes técnicas de imagen como la ECO, la ventriculografía, la tomografía computarizada y la gammagrafía isotópica, han demostrado su exactitud y reproducibilidad en el cálculo de la masa del VI en corazones normales (166). La ECO permite obtener valores muy precisos de la masa miocárdica cuando esta se calcula a partir de múltiples cortes en plano eje corto del VI y se calcula la masa por el método tridimensional. Sin embargo, es difícil en la práctica clínica, en la mayoría de los enfermos, obtener cortes de todo el VI en planos estrictamente paralelos unos a otros (58). De modo que en la práctica ecocardiográfica, lo habitual es obtener la masa a partir de fórmulas matemáticas que asumen una configuración elíptica del corazón.

Todos los estudios de correlación entre los cálculos de la masa obtenidos por medio de fórmulas que asumen la forma elíptica del VI y por el método tridimensional coinciden en afirmar que existe una buena correlación entre

ambos métodos cuando se mantiene la forma elíptica del VI y cuando el grosor de la pared del VI es homogéneo (167) Se afirma, por el contrario, que en circunstancias clínicas con gran deformidad del VI o con engrosamientos focales de la pared de VI - como ocurre en la MCH - los resultados del cálculo de la masa del VI por ambos métodos son muy variables y que en esos casos el método tridimensional, aunque más laborioso, es más fiable (168). Además, los cálculos derivados de la asunción de fórmulas geométricas tienden a magnificar los errores en las medidas (ya que cualquier error se multiplica o eleva al cubo al aplicar la fórmula matemática que asume una forma del VI), por lo que las medidas directas eliminan la variabilidad derivada de la reproducción de los datos de un punto exacto en un plano (64).

En este trabajo los valores de la masa en el grupo de sujetos de referencia calculada por el método tridimensional [(132,3 ± 30,7 gr. (intervalo: 91,6 - 180,3 gr.))] son concordantes con los publicados por Ostrzega et al (58), que aplicando también la regla de Simpson en imágenes de RM, obtienen una masa en sujetos normales de 146 ± 23,1 gr. (intervalo: 92,3 - 190,4 gr.).

La masa del VI en esta serie era mayor en los pacientes del grupo II (sospecha de MCH no confirmada por RM) y del grupo III (MCH confirmada por RM) que en los sujetos de referencia (grupo I). Aunque sólo los pacientes del grupo III presentaban un aumento significativo de la masa con respecto a los otros dos grupos.

La media de los valores de la masa obtenida por el método tridimensional fue ligeramente inferior a la media calculada por la fórmula de Troy en

todos los grupos de pacientes, aunque las diferencias de los datos obtenidos por ambos métodos sólo fue significativa en el grupo de pacientes con MCH (grupo III). Los resultados de este trabajo son concordantes, en este aspecto, con publicaciones previas que demuestran que la media de los valores de la masa obtenidas por el método tridimensional es inferior a la media de los valores obtenidos a partir de fórmulas matemáticas que asumen una configuración geométrica del VI (61). Además cuando el VI no conserva su forma elíptica normal - como ocurre en la MCH -, las diferencias entre ambos métodos se acentúan (168).

La mayoría de los trabajos de RM que analizan la masa del miocardio, se han limitado a demostrar la superioridad del método tridimensional en los cálculos de la masa en corazones normales y sólo esporádicamente en casos aislados de pacientes con MCH (58, 60, 61). Allison et al (166) demuestran en la serie más amplia publicada sobre cálculos de masa miocárdica en pacientes con MCH (12 pacientes con MCH y 5 voluntarios sanos) que, aunque las diferencias en el cálculo de la masa por ambos métodos en pacientes normales no son significativas, las diferencias se incrementan de forma significativa en los pacientes con MCH (166).

Los trabajos publicados analizan las diferencias en las medidas de la masa calculada mediante el método tridimensional en RM y aplicando fórmulas matemáticas a partir de las medidas del miocardio obtenidas por ECO. Sin embargo, no hemos encontrado referencias en la literatura que analicen la variabilidad en los cálculos de la masa obtenidos con RM utilizando ambos métodos - *tridimensional y fórmulas geométricas* - como se ha realizado en este trabajo. Creo que la comparación de la masa obtenida por distintos

métodos y con la misma técnica, es más fiable ya que está sometido al mismo índice de error y elimina la posible variabilidad en las medidas realizadas por técnicas distintas, como ocurre en los estudios que comparan método tridimensional en RM con método geométrico en ECO.

La ausencia de un método de referencia, como sería la masa obtenida a partir de piezas patológicas, que cuantificase exactamente la masa en pacientes con MCH es el problema fundamental para establecer la validez de cada método y definir si es suficiente con calcular la masa a partir de fórmulas geométricas o si es necesario obtener la masa por el método tridimensional que es más laborioso. Sin embargo, diferentes estudios en animales, en corazones extraídos de necropsias, en pacientes con diversas patologías cardíacas o con corazones normales y en estudios con modelos experimentales han demostrado que el cálculo de la masa mediante el método tridimensional en RM es más fiable, reproducible y sensible que otros métodos (58, 60, 61, 71, 166).

La reproducibilidad de las medidas de la masa del VI obtenidas en nuestro grupo de estudio con RM ha sido excelente ( $r = 0,94$ ;  $P < 0,01$ ) y es concordante con publicaciones previas que demuestran que la variabilidad en los cálculos de la masa del VI por RM es significativamente menor (3,1 gr.) que en la ventriculografía (32 gr.) y ECO (31 gr.) (59, 61).

Tanto la RM como la ECO - utilizando el método Troy - demostraron en este estudio un aumento significativo en los valores de la masa del VI en pacientes con MCH (grupo III) con una correlación entre los valores obtenidos por ambas técnicas muy buena. La correlación fue buena en el

grupo de pacientes con sospecha de MCH no confirmada por RM (grupo II); en este grupo existía una sobrevaloración de la masa por ECO respecto a los datos obtenidos por RM, cosa esperable dadas las diferencias en el grosor del miocardio descritas anteriormente.

Inicialmente se había descrito en la literatura que la RM sobrevaloraba las medidas de la masa del VI probablemente por una mala delimitación del borde endocárdico (162) y por la presencia de señales intracavitaria debidas al flujo sanguíneo (60). Sin embargo, en la actualidad, la mayoría de los autores aceptan que la ECO tiende a sobrevalorar las medidas del grosor del miocardio especialmente en el segmento basal posterior, por dificultades de ventana acústica que existen en el 15 - 20% de los pacientes y por la posición del corazón, (23, 163).

La correlación entre los valores de la masa calculada mediante el método tridimensional por RM y mediante la fórmula Troy por ECO fue buena en el grupo de pacientes con miocardio de grosor normal pero fue muy mala ( $r = 0,09$ ) en el grupo de pacientes con MCH (grupo III), que en la mayoría de los casos (70%) tenían una distribución asimétrica de la hipertrofia. Estos datos coinciden con los publicados por Allison et al (166), que demostraron que aunque la RM y la ECO mostraban un incremento significativo en la masa del VI en los pacientes con MCH, respecto a los sujetos de referencia, la masa obtenida por el método tridimensional en RM era significativamente menor que la masa calculada por ECO (166).

## ANÁLISIS FUNCIONAL

### • *Valvulopatía Mitral*

#### \* Insuficiencia Mitral

Las alteraciones morfológicas de la válvula mitral son una característica de muchos pacientes con MCH y se han descrito hasta en un 66% de los casos (99). Estas alteraciones, que fundamentalmente incluyen un aumento del área mitral global secundario a una elongación de las valvas, no se pueden analizar adecuadamente con RM. Esta limitación se debe fundamentalmente a la que la resolución espacial de la RM es menor que la de la ECO en los estudios clínicos actuales. El motivo de la menor resolución espacial de la RM es, por un lado, la necesidad de utilizar campos de visión grandes cuando se realizan estudios cardíacos y, por otro lado, las limitaciones en el uso de antenas de superficie que permitan estudiar con mayor resolución espacial y cortes más delgados el corazón.

Sin embargo, se ha demostrado que la RM identifica la existencia y grado de la insuficiencia valvular mitral y el movimiento sistólico anterior de la válvula mitral, típico de la MCH con un alto grado de fiabilidad al compararla con la ECO como técnica de referencia (47). En este trabajo, 7 (17,5%) pacientes con MCH tenían signos de insuficiencia mitral asociada. Existía además, una excelente correlación con la ECO ( $P < 0,01$ ) tanto en la detección ( $r = 0,938$ ) como en la clasificación ( $r = 0,931$ ) del grado de insuficiencia mitral.

Todos los casos que tenían insuficiencia mitral en ésta serie, se asociaban con un diámetro anteroposterior y transversal de la aurícula izquierda mayor que en los pacientes con MCH sin insuficiencia mitral asociada. Cuatro casos se asociaban además, a obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo sin que se objetivase un mayor agrandamiento de la aurícula izquierda en éstos, con respecto a los que tenían insuficiencia mitral. El agrandamiento de la aurícula izquierda asociado a insuficiencia mitral ha sido previamente constatado por otros autores (47), aunque algunos afirman que el agrandamiento de la aurícula izquierda es mucho mayor cuando además de la insuficiencia mitral existe obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo asociada (46).

El movimiento sistólico anterior de la valva mitral es considerado uno de los factores responsables de la insuficiencia mitral, generalmente moderada y asociada a obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo, en pacientes con MCH (80). En esta serie, cuatro de los 6 pacientes con movimiento sistólico anterior de la valva mitral también tenían insuficiencia mitral y obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo. Sin embargo, el grado de insuficiencia mitral era muy variable (leve en 2 casos, moderada en 1 y severa en el caso restante).

#### \* Movimiento Sistólico Anterior De La Valva Mitral

Se ha demostrado que las alteraciones estructurales de la válvula mitral son una característica importante de la MCH, ya que implican que el proceso patológico en esta entidad no está limitado sólo al músculo cardíaco como inicialmente se afirmaba. Las alteraciones en la forma y aumento del

tamaño, con crecimiento segmentario de la valva mitral anterior, se asocian a un recorrido mayor de ésta hacia el septo durante la sístole. El movimiento sistólico anterior de la válvula mitral se identifica en cine - RM por una distancia  $< 10$  mm entre la valva mitral anterior y el septo durante la sístole. La identificación del movimiento sistólico anterior es importante porque se le ha implicado como un factor relacionado con el grado de insuficiencia mitral (80) y con la obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo (139).

En este estudio, el movimiento sistólico anterior de la válvula mitral sólo se detectó en 6 (15%) pacientes del grupo III (sospecha de MCH confirmada por RM). En 5 casos, existía obstrucción al tracto de salida del VI asociada al movimiento sistólico anterior y en 4 había también insuficiencia mitral. Sin embargo, el grado de insuficiencia mitral era muy variable y no existía una relación significativa entre la severidad de la insuficiencia y el grado de movimiento sistólico anterior de la válvula mitral.

### • ***Obstrucción Al Tracto De Salida Del Ventrículo Izquierdo***

La obstrucción dinámica al tracto de salida del ventrículo izquierdo se presenta en una minoría (alrededor del 25%) de los pacientes con MCH (80). Sin embargo, es uno de los hallazgos fisiopatológicos más importantes de la MCH por ser uno de los factores determinantes de la forma de presentación clínica y porque su manejo terapéutico difiere del de la MCH no obstructiva (139).

En RM las MCH obstructivas, se caracterizan por un vacío de señal en el tracto de salida del VI durante toda la sístole secundario a aceleración y / o turbulencias del flujo sanguíneo (169). En 1994 Arrivé et al (48) y Scheffkench et al (170) publican dos series de 10 y 21 pacientes con MCH respectivamente en las que describen los hallazgos en RM de la obstrucción al tracto de salida del VI y demuestran que la RM utilizando secuencias dinámicas cine - RM permite discernir entre la existencia o ausencia de obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo.

En nuestra serie, el vacío de señal en el tracto de salida del VI durante la sístole se ha detectado en 5 (12,5%) pacientes con MCH; en los 5 el vacío de señal ocupaba todo el tracto de salida del VI y podía verse durante toda la sístole. Ninguno de los voluntarios sanos, ni de los pacientes con sospecha de MCH no confirmada por RM, presentaba áreas hipointensas durante la sístole en el tracto de salida del VI.

La ecografía transtorácica, que es habitualmente una técnica fiable para detectar obstrucción al tracto de salida del VI y establecer el gradiente basal o tras estímulo (170), tiene en ocasiones limitaciones que impiden su adecuada valoración y que en algunas series, afectan hasta un 16% de los pacientes. Los motivos fundamentales de estas dificultades son una inadecuada ventana acústica, la distorsión morfológica del corazón en la MCH y la dificultad que en ocasiones existe para diferenciar - debido a su proximidad anatómica - la señal sistólica del tracto de salida del VI respecto a aquellas debidas a la insuficiencia mitral concomitante.

En esta serie, la correlación en el diagnóstico de MCH obstructiva por RM y por ECO fue excelente ( $r = 0,9041$ ,  $P < 0,001$ ). Sólo un paciente con MCH obstructiva por RM no tenía criterios de MCH obstructiva por ECO. Un factor común a todas las técnicas, es la conocida labilidad del gradiente sistólico en el tracto de salida de un examen a otro en pacientes con MCH. Esta labilidad, incluso en reposo, se demuestra por la respuesta temporal que se produce por una serie de maniobras que aumentan o disminuyen la contractilidad miocárdica (Valsalva, ejercicio, fármacos). La única forma de comparar la sensibilidad de RM y ECO evitando las diferencias temporales que se producen en la obstrucción al tracto de salida sería realizar ambas al mismo tiempo, lo cual es físicamente imposible (139). A pesar de éstas dificultades, la correlación entre el diagnóstico de MCH obstructiva por RM y por ECO es buena (47, 48).

Estudios angiográficos y ecocardiográficos han demostrado que el gradiente obstructivo está asociado con un estrechamiento anatómico del tracto de salida del ventrículo izquierdo y una aceleración sistólica precoz del flujo causado por el movimiento sistólico anterior de la válvula mitral (170).

La relación entre el grosor segmentario del VI y la severidad de la obstrucción es controvertida en la literatura. Algunos autores demuestran que existe una correlación entre la severidad de la obstrucción y el grosor diastólico del septo (23, 46, 116). Otros autores como Arrivé et al (48), no han encontrado diferencias estadísticamente significativas entre la distribución de la hipertrofia, el grosor de la pared septal, la relación entre grosor de la pared septal y de la pared posterolateral y el gradiente en el tracto de salida del VI. Sin embargo, en su serie, los tres pacientes con

obstrucción en reposo tenían un septo de grosor  $\geq 25$  mm en diástole con una marcada reducción en el engrosamiento del septo en sístole, atribuida a una desorganización celular del miocardio.

En esta serie, los 5 casos con MCH obstructiva tenían una hipertrofia de distribución asimétrica [basal + apical (n = 4) y basal septal (n = 1)]. En diástole, no sólo el segmento basal septal estaba significativamente engrosado en las MCH obstructivas, sino que el segmento basal lateral también mostraba una mayor hipertrofia. Además, en sístole, existía un significativo mayor grosor de los segmentos basal lateral y basal anterior.

Otro factor que se ha implicado en la existencia y severidad de la obstrucción al tracto de salida del VI es el movimiento sistólico anterior de la valva mitral, aunque no todos los autores aceptan que exista una relación causa efecto entre el movimiento sistólico anterior de la válvula mitral y la obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo (80). Arrivé et al (48) detectaron en 7 de 10 pacientes con MCH, un vacío de señal en el tracto de salida de VI y en todos ellos se demostró obstrucción en el estudio ecocardiográfico; el vacío de señal alcanzaba su área mayor en la fase precoz de la sístole en las obstrucciones más severas y durante la fase medio sistólica en las obstrucciones menos severas. Los tres pacientes restantes no tenían hipointensidad en el tracto de salida de VI y correspondían a MCH no obstructivas. Aunque algunos autores detectan el movimiento sistólico anterior de la valva mitral sólo en las MCH obstructivas (48, 170), uno de nuestros pacientes presentaba movimiento sistólico anterior de la valva mitral sin obstrucción al tracto de salida del VI asociada. Sin embargo, todas las MCH clasificadas como obstructivas tenían movimiento sistólico

anterior de la valva mitral asociado y en 4 (80%) casos, la distancia entre la punta de la valva mitral y el septo durante el movimiento sistólico anterior era  $\leq 5$  mm.

White et al (139) recientemente han demostrado la posibilidad de evaluar cuantitativa o semicuantitativamente el grado de obstrucción al tracto de salida del VI. Estos autores midieron la intensidad de la señal en la aorta descendente y la intensidad de señal en el tracto de salida de VI en el momento de máxima alteración del flujo, establecieron una relación entre los valores obtenidos en ambas medidas, y demostraron que existía una relación directa entre los valores obtenidos y el gradiente detectado por ECO. Utilizando este método cuantitativo realizaron satisfactoriamente la valoración pre y postquirúrgica de pacientes con MCH obstructiva. Aunque en este estudio no ha sido posible realizar una valoración cuantitativa o semicuantitativa de la obstrucción al tracto de salida de VI por limitaciones técnica del equipo de RM utilizado, es evidente que el trabajo de White et al abre nuevas vías de estudio y aplicación clínica de la RM en el estudio de la MCH. En este sentido es especialmente reseñable que la RM puede en el futuro próximo llegar a evitar la ventriculografía en aquellos casos en que la valoración prequirúrgica de la MCH sea limitada en ECO.

### • ***Índice De Engrosamiento Sistólico Y Fracción De Acortamiento***

El análisis de la función sistólica regional del miocardio ha sido objeto de numerosos estudios con resultados controvertidos. Algunos autores

demuestran que el miocardio hipertrófico es hipocinético o acinético (142), mientras que otros afirman que el músculo hipertrófico tiene un movimiento sistólico normal (171). La disparidad de estos resultados se atribuye en parte a los distintos métodos utilizados para analizar la función sistólica del VI.

Se ha demostrado en diferentes estudios, con métodos directos e indirectos, que el movimiento sistólico del VI es complejo y que existe un movimiento de torsión de diferente intensidad en el endocardio y en el epicardio (142). Los movimientos de torsión del VI durante la sístole pueden modificar el análisis regional de las dimensiones y función del ventrículo. Estudios de RM con marcaje miocárdico tridimensional permiten corregir los posibles errores debidos a los movimientos cardíacos (144-146).

Dong et al (144) estudian con marcaje miocárdico 17 pacientes con MCH y demuestran que el engrosamiento del miocardio durante la sístole es heterogéneo y que el índice de engrosamiento está disminuido con una relación inversamente proporcional al grosor segmentario del miocardio. Además, se ha demostrado que cuanto más hipertrófico es el segmento, menor es su función, con engrosamientos casi nulos en los segmentos > 20 mm (146).

La disminución del engrosamiento sistólico en alguno segmentos del miocardio en pacientes con MCH se ha atribuido focos de fibrosis, variaciones en la proporción y extensión del flujo sanguíneo coronario, isquemia miocárdica, alteraciones en las proteínas contractiles, aumento de la proporción de tejido conectivo y alteraciones estructurales en la dirección de las fibras miocárdicas (80, 146).

Aunque las técnicas de RM con marcaje miocárdico y reconstrucción tridimensional proporciona el mejor método no invasivo para medir la función regional del ventrículo, y este método no ha sido utilizado en este estudio por carecer de los recursos técnicos necesarios, los resultados de este trabajo son concordantes con la hipótesis de que los segmentos miocárdicos más hipertróficos tienen una actividad contráctil disminuida. En esta serie, la media de los valores del índice de engrosamiento sistólico en los segmentos basales no hipertróficos era de  $51,23 \pm 37,6\%$ , mientras que en los segmentos más hipertróficos éste índice era mucho menor, con unos valores medios de  $12,49 \pm 20,7\%$ . Las diferencias en el índice de engrosamiento sistólico entre los segmentos hipertróficos y no hipertróficos eran estadísticamente significativas ( $P < 0,01$ ) en todos los segmentos excepto en el segmento basal anterior. Otros autores como Arrivé et al (48) estudiaron con una técnica de RM similar a la utilizada en este trabajo, 10 pacientes con MCH y 5 voluntarios sanos y demostraron una media del índice de engrosamiento sistólico en los sujetos sanos y con MCH similar a la de este trabajo ( $49 \pm 4\%$  en los pacientes sanos y  $22 \pm 12\%$  en los pacientes con MCH), aunque las diferencias en el grado de engrosamiento sistólico sólo eran estadísticamente significativas en el segmento basal septal.

En este estudio no se ha podido analizar la fracción de acortamiento segmentario por limitaciones técnicas y sólo se ha podido analizar la fracción de acortamiento global del VI, que no mostró diferencias significativas entre los pacientes con y sin MCH.

• ***Volúmenes Del Ventrículo Izquierdo, Fracción De Eyección, Gasto Cardíaco Y Volumen Latido***

Las alteraciones fisiopatológicas que caracterizan a la MCH producen con frecuencia alteraciones en el volumen diastólico del ventrículo izquierdo y en la fracción de eyección. Otros parámetros como el volumen sistólico, gasto cardíaco y volumen latido, suelen estar conservados (80).

Estudios ecocardiográficos con doppler, isótopos radioactivos y estudios hemodinámicos de la función diastólica ventricular izquierda han demostrado anomalías en la relajación y llenado del VI características de la MCH y presentes hasta en un 80% de los pacientes. Además, estas anomalías se asocian a disminución del volumen latido, aumento de la presión de llenado del VI y a compresión sobre la vasculatura coronaria intramural (80, 172-174). La disfunción diastólica del ventrículo izquierdo, que fundamentalmente depende de la severidad de la hipertrofia, grado de fibrosis miocárdica y de la desorganización de las células musculares cardíacas (80), se caracteriza por una prolongación de la fase de llenado precoz del ventrículo que puede afectar no sólo al VI sino también al VD. Sin embargo, las diferencias en el valor absoluto del volumen de llenado precoz del VI, no siempre son lo suficientemente significativas como para diferenciar a los pacientes con MCH de los sujetos normales (175). A pesar de la disminución en la fase de llenado precoz del ventrículo, el volumen diastólico global del VI puede ser normal o estar disminuido (141, 175). Otros factores hemodinámicos independientes de las propiedades diastólicas

del VI, como el aumento de presión y llenado de la AI, pueden contribuir de forma decisiva al llenado del VI (174).

En esta serie, no existían diferencias significativas en los valores medios de los volúmenes diastólico y sistólico del VI, volumen latido ni en el gasto cardíaco entre los pacientes con MCH y los otros grupos. Sin embargo, los valores medios de la fracción de eyección eran mayores en el grupo de pacientes con MCH (grupo III) que en los otros dos grupos (voluntarios sanos y sospecha de MCH no confirmada por RM) aunque las diferencias no eran estadísticamente significativas.

El equipo de RM utilizado en este trabajo no dispone de las técnicas más recientes de cine - RM codificada con el flujo por lo que no se ha podido determinar si existían variaciones en la fase precoz de llenado del VI o en la fase de relajación isovolumétrica y en la presión de llenado de la AI. Se ha analizado si el agrandamiento del diámetro diastólico de la AI detectado en algunos pacientes tenía alguna relación con los volúmenes diastólicos globales del VI, pero tampoco hemos detectado diferencias significativas con el resto de los pacientes.

La heterogeneidad en el índice de engrosamiento sistólico del VI es otro de los factores que pueden contribuir a las alteraciones en el llenado del VI descritas en pacientes con MCH (141, 144). En esta serie, hemos detectado una disminución significativa en el índice de engrosamiento sistólico de los segmentos hipertróficos con respecto a los segmentos de grosor normal y aunque su relación con la disminución del llenado precoz del VI no pudo analizarse, el volumen diastólico global del VI en los pacientes con los

índices de engrosamiento sistólico más bajos, no difería del resto de los pacientes.

Se ha demostrado que a pesar de las alteraciones en la distensibilidad y relajación del VI, suele existir un aumento significativo en los valores de la fracción de eyección en los pacientes con MCH (175). Aunque en esta serie, los valores de la fracción de eyección del VI en el grupo de pacientes con MCH eran mayores que en el resto de los grupos, las diferencias no fueron estadísticamente significativas.

En este grupo de pacientes, todos los cálculos obtenidos en RM por el método área / longitud eran concordantes con los valores obtenidos por ECO. Sin embargo, los cálculos obtenidos en RM mediante el método tridimensional eran siempre inferiores a los obtenidos por ECO. Aunque no podemos validar con otra técnica qué valores eran los correctos, la reproducibilidad de las medidas obtenidas por el método tridimensional era excelente y además se ha demostrado en estudios previos, que los valores de los volúmenes del VI obtenidos por ventriculografía y ECO son más variables y menos reproducibles que los obtenidos por RM y que las diferencias se deben a que en ventriculografía y ECO se obtienen los cálculos a partir de fórmulas geométricas que magnifican los errores y no a partir de la medida directa de las cámaras como se obtiene en RM (64).

## INTENSIDAD DE SEÑAL

Se han identificado en estudios de necropsias, alteraciones en la arquitectura de las células miocárdicas, cicatrices miocárdicas, aumento del tejido conectivo intersticial que pueden alcanzar amplias áreas del miocardio, tejido fibroso en cantidad variable y alteraciones de las arterias murales de pequeño tamaño responsables del sustrato patológico de la MCH. Teniendo en cuenta estos hallazgos histológicos, es de esperar que exista algún tipo de alteración en la señal del miocardio de estos pacientes.

Basándose en las diferencias de intensidad que se producen cuando los tejidos sufren modificaciones histológicas, se afirmó inicialmente (7) que la RM podría caracterizar la MCH según las alteraciones de intensidad de señal en las secuencias SE- T1 y / o T2 y sugerir el desarrollo de cambios fibróticos. Además, se ha demostrado que los tejidos relativamente acelulares y los tejidos con elevado contenido en colágeno y tejido fibroso tienen un marcado acortamiento en el tiempo de relajación transversal, por lo que se ven como áreas hipointensas en las secuencias potenciadas en T2 (176). Zahler et al (177) describieron en pacientes con hipertrofia del miocardio secundaria a hipertensión arterial o valvulopatías, que la intensidad de señal del miocardio hipertrófico era heterogéneo con áreas hipointensas en secuencias potenciadas en T1 y T2 y aunque no demostraron histológicamente la causa de estas alteraciones de la señal, la atribuyeron a anomalías en el flujo sanguíneo y al incremento en la cantidad de tejido fibrótico descritas en pacientes con MCH. Otros autores demostraron que las zonas hipointensas que se veían en las secuencias

potenciadas en T2 en pacientes con MCH, correspondían histológicamente a fibrosis (136).

En un trabajo reciente, Fattori et al (178) encontraron que existían diferencias significativas en la intensidad de señal tanto en secuencias potenciadas en T1 como en secuencias potenciadas en T2 entre sujetos normales, pacientes con MCH simétrica y pacientes con amiloidosis. Estos autores sugieren que la RM podría diferenciar entre MCH e hipertrofia secundaria a otras etiologías. Otros autores han descrito que aunque los tiempos de relajación transversal - T2 - de las zonas hipertróficas en pacientes con MCH son mayores que en los pacientes con hipertrofia secundaria a hipertensión arterial, no existen diferencias entre las medidas de la intensidad de señal en T2 entre las zonas hipertróficas y las zonas de grosor normal de ambos grupos de pacientes (179). Las escasas publicaciones, de series pequeñas, que analizan la intensidad de señal del miocardio hipertrófico y sugieren que la RM podría diferenciar entre la hipertrofia primaria del miocardio y la hipertrofia secundaria a otras etiologías (7, 178, 179) no permiten afirmar con seguridad que la RM pueda proporcionar una caracterización tisular fiable del miocardio en pacientes con MCH.

A pesar del conocido sustrato patológico de la MCH, en nuestro estudio, el análisis cualitativo y cuantitativo de la intensidad de señal del miocardio no reveló ninguna diferencia significativa entre las zonas de miocardio hipertrófico y las zonas de miocardio normal ni entre los pacientes con MCH y los sujetos de referencia. Uno de los problemas para identificar alteraciones de la intensidad de señal en el miocardio es la presencia de

artefactos debidos al movimiento de las estructuras torácicas. Aunque las técnicas actualmente utilizadas con sincronismo cardíaco y supresión de artefactos respiratorios han disminuido significativamente los artefactos derivados de estos movimientos, su eliminación no es completa. Los movimientos que no es posible suprimir completamente con el sincronismo cardíaco influyen en las imágenes de RM alterando la intensidad de señal tisular del miocardio y provocando heterogeneidades fundamentalmente en las secuencias potenciadas en T2, por ser secuencias que se obtienen con tiempos más largos. Así pues, la valoración de la intensidad de señal del miocardio debe siempre realizarse sobre imágenes con el menor número de artefactos posibles y siempre considerando si las heterogeneidades en la intensidad del miocardio son las esperables como ruido de fondo habitual en estos estudios o si la distribución o extensión de la heterogeneidad es independiente de los artefactos de movimiento y, por tanto, atribuible a patología del miocardio.

Sin duda una de las limitaciones de este estudio respecto a la caracterización tisular del miocardio es que las medidas de intensidad de señal se han realizado únicamente en secuencias SE potenciadas en T1 y en secuencias EG con una potenciación intermedia, que son habitualmente menos sensibles para detectar diferencias en los tiempos de relajación, según las características tisulares, que las secuencias potenciadas en T2. En el diseño de este trabajo se consideraron prioritarios la valoración de los datos morfológicos y funcionales, fundamentales para el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con MCH y no se incluyeron en el protocolo

de estudio secuencias potenciadas en T2 ni contrastes paramagnéticos que prolongarían mucho el tiempo de exploración.

La utilización de contrastes paramagnéticos basados en los quelatos de gadolinio, como el gadolinio quelado con ácido dietilen-triamino-pentaacético (Gd - DTPA), se está utilizando cada vez con más frecuencia en los estudios de RM cardíaca para valorar la perfusión del miocardio, fundamentalmente en pacientes con cardiopatía isquémica (180). Sin embargo sólo de manera aislada se han estudiado las modificaciones en la intensidad de señal del miocardio que se producen tras la administración intravenosa de contrastes paramagnéticos, en los pacientes con MCH. La serie más grande publicada es la de Nishimura et al (181) que estudian 16 pacientes con MCH y detectan en el 63% de ellos un incremento en la intensidad de señal tras la inyección de Gd - DTPA y que cuanto mayor era la hipertrofia del miocardio se producía un mayor incremento de la intensidad de señal.

Aunque la información del papel de los contrastes en los estudios con RM de la MCH es escasa, se ha objetivado en estudios con TC ultrarrápido con inyección de contrastes yodados (130) la existencia alteraciones de la perfusión miocárdica que probablemente reflejan las alteraciones de las pequeñas arterias intramurales y la formación de tejido fibroso secundario a fenómenos de isquemia. Los estudios de RM con nuevas técnicas ultrarrápidas e inyección de contrastes paramagnéticos, sin duda permitirán realizar de forma simultánea una valoración morfológica, funcional y de perfusión del miocardio en los pacientes con MCH.

---

## *Capítulo VI: CONCLUSIONES*

---

1. La RM es una técnica de imagen objetiva y reproducible capaz de definir el grosor del miocardio en todos los segmentos, determinar el tamaño de las cámaras cardíacas y calcular la masa miocárdica, los volúmenes ventriculares y la fracción de eyección en pacientes con sospecha de MCH.
2. Los valores de la masa del VI obtenidos por el método tridimensional en pacientes con MCH son inferiores a los obtenidos aplicando fórmulas matemáticas. La correlación entre ambos métodos es buena cuando el miocardio es de grosor normal y mala en pacientes con MCH.
3. En esta serie se ha objetivado que las MCH obstructivas se asocian con un significativo engrosamiento asimétrico de los segmentos basales septal y lateral, que el grado de insuficiencia mitral no se relaciona con el movimiento sistólico anterior de la valva mitral ni con la obstrucción al tracto de salida del VI y que los segmentos hipertróficos se engruesan menos en sístole que los segmentos no hipertróficos.
4. La correlación entre las medidas obtenidas por RM y ECO es muy buena en el grosor del miocardio en el segmento basal septal, en el ápex puro en pacientes sin limitaciones de ventana acústica, en los diámetros de las cámaras izquierdas, en el cálculo de la masa miocárdica aplicando

fórmulas matemáticas y de la fracción de eyección por el método área longitud.

5. La correlación entre las medidas del grosor del segmento basal posterior obtenidas por RM y por ECO es mala. La correlación entre los cálculos de la masa y de la fracción de eyección obtenidos en RM por el método tridimensional y en ECO aplicando fórmulas matemáticas es mala en pacientes con MCH.
6. La concordancia en el diagnóstico, extensión y distribución es mala cuando se comparan las medidas objetivas de la RM y la ECO y buena cuando se comparan las medidas objetivas de la RM y la impresión subjetiva del ecografista.
7. No he observado diferencias cualitativas ni cuantitativas en las intensidades de señal del miocardio que permitan diferenciar miocardio normal de miocardiopatía hipertrofica en las secuencias empleadas en este estudio.
8. La RM debe de ser la técnica de referencia en el diagnóstico objetivo y no invasivo de la MCH.

## *Capítulo VII: REFERENCIAS*

---

---

1. Ernst RR, Anderson WA. Application of Fourier transform spectroscopy to magnetic resonance. *Rev Sci Instrum* 1966;37:93-102
2. Damadian R. Tumor detection by nuclear magnetic resonance. *Science* 1971;115:1151-1153
3. Kaufman L, Crooks LE, Sheldon PE, Rowan W, Miller T. Evaluation of NMR imaging for detection and quantification of obstruction in vessels. *Invest Radiol* 1982;17:554-560
4. Herfkens RJ, Higgins CB, Hricak H, Lipton MJ, Crooks LE, Lanzer P et al. Nuclear magnetic resonance imaging of the cardiovascular system: normal and pathologic findings. *Radiology* 1983; 147: 749-759
5. Higgins CB, Stark D, McNamara M, Lanzer P, Crooks LE, Kaufman L. Multiplane magnetic resonance imaging of the heart and major vessels: studies in normal volunteers. *AJR* 1984;142:661-667
6. Dinsmore RE, Wismer GL, Levine RA, Okada RD, Brady TJ. Magnetic resonance imaging of the heart: positioning and gradient angle selection for optimal imaging planes. *AJR* 1984;143:1135-1142
7. Farmer D, Higgins ChB, Yee E, Lipton MJ, Wahr D, Ports T. Tissue characterization by magnetic resonance imaging in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1985;55:230-232
8. Feiglin DH, George CR, MacIntyre WJ, O'Donnell JK, Go RT, Pavlicek W et al. Gated cardiac magnetic resonance structural imaging: optimization by electronic axial rotation. *Radiology* 1985;154:129-132

9. Dinsmore RE, Wismer GL, Miller SW, Thompson R, Johnston DL, Liu P et al.. Magnetic resonance imaging of the heart using image planes oriented to cardiac axes: experience with 100 cases. *AJR* 1985;145:1177-1183
10. Kaul S, Wismer GL, Brady TJ, Joynston DL, Weyman AE, Okada RD et al. Measurement of normal left heart dimensions using optimally oriented MR images. *AJR* 1986;146:75-79
11. Sechtem U, Pflugfelder PW, White RD, Gould RG, Holt W, Lipton MJ et al. Cine MR imaging: potential for the evaluation of cardiovascular function. *AJR* 1987;148:239-246
12. Cranney GB, Pohost GM. Nuclear magnetic resonance imaging of the cardiovascular system. *Current Opinion in Cardiology* 1988;3:958-969
13. Standardization of cardiac tomographic imaging, special report. From the Committee on Advanced Cardiac Imaging and Technology, Council on Clinical Cardiology, American Heart Association; Cardiovascular Imaging Committee, American College of Cardiology; and Board of Directors, Cardiovascular Council, Society of Nuclear Medicine. *Advanced Cardiac Imaging and Technology* 1992;338-339
14. Szolar DH, Sakuma H, Higgins CB. Cardiovascular applications of magnetic resonance flow and velocity measurements. *J Magn Reson Imaging* 1996;1:78-89
15. Liouville H. Rétrécissement cardiaque, sous-aortique. *Gazette Med Paris* 1869;24:161-163
16. Hallopeau M. Rétrécissement ventriculo-aortique; rétrécissement mitral; vascularisation des sigmoïdes aortiques; accidents d'anémie cérébrale. *Gazette Med Paris* 1869;24:683-684
17. Schmincke A. Ueber linksetige muskulöse Conusstenosen. *Dtsch Med Wochenschr* 1907;33:2082-2083
18. Davies LG. A familial heart disease. *Br Heart J.* 1952;14:206-212

19. Brock R. Functional obstruction of the left ventricle. (acquired aortic subvalvar stenosis). *Guy's Hosp Rep* 1957;106:221-238
20. Teare D. Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J* 1958;20:1-18
21. Frank S, Braunwald E. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: clinical analysis of 126 patients with emphasis on the natural history. *Circulation* 1968;37:759-788
22. Hardarson T, De la Calzada CS, Curiel R, Goodwin JF. Prognosis and mortality of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet* 1973;2:1462-1467
23. Maron BJ, Gottdiener JS, Epstein SE. Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. A wide angle, two dimensional echocardiographic study of 125 patients. *Am J Cardiol* 1981;48:418-428
24. McKenna WJ, Stewart JT, Nihoyannopoulos P, McGinty F, Davies MJ. Hypertrophic cardiomyopathy without hypertrophy: two families with myocardial disarray in the absence of increased myocardial mass. *Br Heart J* 1990;63:287-290
25. Rosenzweig A, Watkins H, Hwang DS, Miri M, McKenna W, Traill TA et al. Preclinical diagnosis of familial hypertrophic cardiomyopathy by genetic analysis of blood lymphocytes. *N Engl J Med* 1991;325:1753-1760
26. Sáenz de la Calzada C, Tello de Meneses R, Delgado Jiménez J, Gómez Pajuelo C, Gómez Sánchez MA, González Cocina E. Historia natural de la miocardiopatía hipertrófica *Rev Esp Cardiol* 1996;49:214-225
27. Mirowitz SA, Gutierrez FR. Fibromuscular elements of the right atrium: pseudomass at MR imaging. *Radiology* 1992;182:231-233
28. Meier RA, Hartnell GG. MRI of the right atrial pseudomass: is it really a diagnostic problem?. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18:398-401

29. Higgins CB, Byrd BF, McNamara, Lanzer P, Lipton MJ, Botvinick E et al. Magnetic resonance imaging of the heart: a review of the experience in 172 subjects. *Radiology* 1985;155:671-679
30. Higgins CB. Overview of MR of the heart-1986. *AJR* 1986;146:907-918
31. Higgins CB. MR of the Heart: anatomy, physiology, and metabolism. *AJR* 1988;151:239-248
32. Higgins CB, Caputo GR. Role of MR imaging in acquired and congenital cardiovascular disease. *AJR* 1993;161:13-22
33. Didier D, Ratib O, Friedli B, Oberhaensli I, Chatelain P, Faidutti B et al. Cine gradient-echo MR imaging in the evaluation of cardiovascular diseases. *Radiographics* 1993;13:561-573
34. Kupari M, Hekali P, Poutanen VP. Cross sectional profiles of systolic flow velocities in left ventricular outflow tract of normal subjects. *Br Heart J* 1995;74:34-39
35. Higgins CB. Contribution of MR imaging in ischemic heart disease. *J Magn Reson Imaging* 1994; 4: 233-234
36. MacMillan RM, Ivanoff J, Tutchinsky M, Chandrasekaran. Clinical application of magnetic resonance imaging of the heart and great vessels. *Angiology* 1992;43:709-719
37. Mohiaddin RH, Longmore DB. Functional aspects of cardiovascular nuclear magnetic resonance imaging. Techniques and application. *Circulation* 1993;88:264-281
38. Laurent F, Latrabe V, Lecesne R, Drouillard J, Barat JL. IRM du coeur: aspects morphologiques et fonctionnels. *Annales de radiologie* 1994;37:188-197
39. Mousseaux E, Sapoval M, Gaux JCl. IRM en cardiologie: applications cliniques et perspectives. *Annales de radiologie* 1995;38:55-68

40. von Schulthess GK, Fisher M, Crooks LE, Higgins CB. Gated MR imaging of the heart: intracardiac signal in patients and healthy subjects. *Radiology* 1985;156:125-132
41. Prince MR, Yucel EK, Kaufman JA, Harrison DC, Geller SC. Dynamic Gadolinium-enhanced three-dimensional abdominal MR arteriography. *J Magn Reson Imaging* 1993; 3:877-881
42. Douek PC, Loubeyre P, Delignette A, Amiel M, Revel D. Dynamic contrast-enhanced MR tomoangiography of major pulmonary arteries. *Eur Radiol* 1995;5:633-639
43. Byrd BF, Schiller NB, Botvinick EH, Higgins CB. Normal cardiac dimensions by magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol* 1985;55:1440-1442
44. Higgins CB, Byrd BF, Stark D, McNamara M, Lanzer P, Lipton MJ et al. Magnetic resonance imaging in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1985; 55: 1121-1126
45. Friedman BJ, Waters J, Kwan OL, DeMaria AN. Comparison of magnetic resonance imaging and echocardiography in determination of cardiac dimensions in normal subjects. *J Am Coll Cardiol* 1985;5:1369-1376
46. Park JH, Kim YM, Chung JW, Park YB, Han JK, Han MCh. MR imaging of hypertrophic cardiomyopathy. *Radiology* 1992; 185: 441-446
47. Sardanelli F, Molinari G, Petillo A, Ottonello C, Parodi RC, Masperone MA et al. MRI in hypertrophic cardiomyopathy: a morphofunctional study. *J Comput Assist Tomogr* 1993; 17:862-872
48. Arrivé L, Assayag P, Russ G, Najmark D, Brochet E, Nahum H. MRI and cine MRI of asymmetric septal hypertrophic cardiomyopathy. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18:376-382
49. Fisher MR, von Schulthess GK, Higgins CB. Multiphasic cardiac magnetic resonance imaging: normal regional left ventricular wall thickening. *AJR* 1985;145:27-30

50. Pflugfelder PW, Sechtem UP, White RD, Higgins CB. Quantification of regional myocardial function by rapid cine MR imaging AJR 1988;150:523-529
51. Matheijssen NAA, van der Wall EE, Pluim BM, Doornbos J, de Roos A. Cardiac through-plane motion: comparison of long- and short-axis MR images of the left ventricle. Eur Radiol 1995;5:60-65
52. Pattynama PMT, Doornbos J, Hermans J, van der Wall Ee, de Roos A. Magnetic resonance evaluation of regional left ventricular function. Effect of through-plane motion. Investigative Radiol 1992;27:681-685
53. Zerhouni EA, Parish DM, Rogers WJ, Yang A, Shapiro EP. Human heart: tagging with MR imaging-a method for non-invasive assessment of myocardial motion. Radiology 1988;169:59-63
54. Axel L, Dougherty L. MR imaging of motion with spatial modulation of magnetization. Radiology 1989;171:841-845
55. Laurent F, Latrabe V, Lecesne R, Guillard JD, Barat JL. IRM du coeur: aspects morphologiques et fonctionnelles. Annale de Radiologie 1994; 37:188-197
56. Peshock RM, Willett DL, Sayad DE, Hundley WG, Chwialkowski MC, Clarke GD et al. Quantitative MR imaging of the heart. MRI Clinics of North Am 1996;4:287-305
57. McVeigh ER. MRI of myocardial function: motion tracking techniques. Magnetic Resonance Imaging 1996;14:137-150
58. Ostrzega E, Maddahi J, Honma H, Crues JV, Resser KJ, Charuzi Y et al. Quantification of left ventricular myocardial mass in humans by nuclear magnetic resonance imaging. Am Heart J 1989;117:444-451

59. Maddahi J, Crues J, Berman DS, Mericle J, Becerra A, García EV et al. Noninvasive quantification of left ventricular myocardial mass by gated proton nuclear magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 1987;10:682-692
60. Katz J, Milliken MC, Stray-Gundersen J, Buja LM, Parkey RW, Mitchell JH et al. Estimation of human myocardial mass with MR imaging. *Radiology* 1988;169:495-498
61. Germain P, Roul G, Kastler B, Mossard JM, Bareiss P, Sacrez A. Inter-study variability in left ventricular mass measurement. Comparison between M-mode echography and MRI. *European Heart Journal* 1992;13:1011-1019
62. Devereux RB, Reichek N. Echocardiographic determination of left ventricular mass in man. Anatomic validation of the method. *Circulation* 1977;55:613-618
63. Sechtem U, Pfulgfelder PW, Gould RG, Cassidy MM, Higgins CB. Measurement of right and left ventricular volumes in healthy individuals with cine MR imaging. *Radiology* 1987;163:697-702
64. Semelka RC, Tomei E, Wagner S, Mayo J, Caputo G, O'Sullivan M et al. Interstudy reproducibility of dimensional and functional measurements between cine magnetic resonance studies in the morphologically abnormal left ventricle. *Am Heart J* 1990;119:1367-1373
65. Forbat SM, Karwatowski SP, Gatehouse PD, Firmin DN, Longmore DB, Underwood SR. Technical note: rapid measurement of left ventricular mass by spin echo magnetic resonance imaging. *Br J Radiol* 1994;67:86-90
66. Sakuma H, Fujita N, Foo TKF, Caputo GR, Nelson SJ, Hartiala J et al. Evaluation of left ventricular volume and mass with breath-hold cine MR imaging. *Radiology* 1993;188:377-380

67. Sakuma H, Globits S, Bourne MW, Shimakawa A, Foo TK, Higgins CB. Improved reproducibility in measuring LV volumes and mass using multicoil breath-hold cine MR imaging. *J Magn Reson Imaging* 1996;1:124-127
68. Mackey ES, Sandler MP, Campbell RM, Graham TP, Atkinson JB, Price R et al. Right ventricular myocardial mass quantification with magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol* 1990;15:529-532
69. McDonald K M, Parrish T, Wennberg P, Stillman AE, Francis GS, Cohn JN et al. Rapid, accurate and simultaneous noninvasive assessment of right and left ventricular mass with nuclear magnetic resonance imaging using the snapshot gradient method. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:1601-1607
70. Boxt LM, Katz J, Kolb T, Czegledy FP, Barst RJ. Direct quantitation of right and left ventricular volumes with nuclear magnetic resonance imaging in patients with primary pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:1508-1515
71. Pattynama PMT, Lamb HJ, Van der Velde EA, Van der Geest RJ, Van der Wall EE, De Roos A. Reproducibility of MRI-derived measurements of right ventricular volumes and myocardial mass. *Magn Res Imag* 1995;13:53-63
72. Stratemeier EJ, Thompson R, Brady TJ, Miller SW, Saini S, Wismer GL et al. Ejection fraction determination by MR imaging: comparison with left ventricular angiography. *Radiology* 1986;158:775-777
73. Buckwalter KA, Aisen AM, Dilworth LR, Mancini GBJ, Budda AJ. Gated cardiac MRI: ejection fraction determined using the right anterior oblique view. *AJR* 1986;147:33-37
74. Utz JA, Herfkens RJ, Heinsimer JA, Bashore T, Califf R, Glover G et al. Cine MR determination of left ventricular ejection fraction. *AJR* 1987;148:839-843

75. Mohiaddin RH, Hasegawa M. Measurement of atrial volumes by magnetic resonance imaging in healthy volunteers and in patients with myocardial infarction. *European Heart Journal* 1995;16:106-111
76. Järvinen VM, Kupari MM, Poutanen VP, Hekali PE. A simplified method for the determination of left atrial size and function using cine magnetic resonance imaging. *Magn Reson Imag* 1996;14:215-226
77. Bottomley PA. MR spectroscopy of the human heart: the status and the challenges. *Radiology* 1994;191:593-612
78. Szolar DH, Sakuma H, Higgins CB. Cardiovascular applications of magnetic resonance flow and velocity measurements. *J Magn Reson Imaging* 1996;1:78-89
79. Kupari M, Hekali P, Poutanen V-P. Cross sectional profiles of systolic flow velocities in left ventricular outflow tract of normal subjects. *Br Heart J* 1995;74:34-39
80. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO, Leon MB, Epstein SE. Hypertrophic cardiomyopathy. Interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy. *N Engl J Med* 1987;26:780-789
81. Penas M, Fuster M, Fábregas R, Llorente C, Cosío FG. Familial apical hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1988;62:821-822
82. Watkins H, McKenna WJ, Thierfeld L, Suk HJ, Anan R, O'Donoghue A et al. Mutations in the genes for cardiac troponin T and alpha-tropomyosin in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1995;332:1058-1064
83. Posen BM, Moolman JC, Corfield VA, Brink PA. Clinical and prognostic evaluation of familial hypertrophic cardiomyopathy in two South African families with different cardiac  $\beta$  myosin heavy chain gene mutations. *Br Heart J* 1995;74:40-46

84. Yamauchi-Takahara K, Nakajima-Taniguchi C, Matsui H, Fujio Y, Kunisada K, Nagata S et al. Clinical implications of hypertrophic cardiomyopathy associated with mutations in the  $\alpha$  tropomyosin gene. *Heart* 1996;76:63-65
85. Watkins H. Multiple disease genes cause hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994;72(supl):4-9
86. Schwartz K, Carrier L, Guicheney P, Komajda M. Molecular basis of familial cardiomyopathies. *Circulation* 1995;91:532-540
87. Shapiro LM, McKenna WJ. Distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: a two-dimensional echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1983;2:437-444
88. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Nakanishi S, Takatsu F et al. Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 1979;44:401-412
89. Louie EK, Maron BJ. Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical and two-dimensional echocardiographic assessment. *Ann Intern Med* 1987;106:663-670
90. Keren G, Belhassen B, Sherez J, Miller HI, Megidish R, Berenfeld M et al. Apical hypertrophic cardiomyopathy: evaluation by noninvasive and invasive techniques in 23 patients. *Circulation* 1985;71:45-56
91. Webb JG, Sasson Z, Rakowski H, Liu P, Wigle ED. Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical follow-up and diagnostic correlates. *J Am Coll Cardiol* 1990;15:83-90
92. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S et al. Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 1979;44:401-412

93. Koga Y, Itaya K, Toshima H. Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J* 1984;108:351-359
94. Spirito P, Bellone P. Natural history of hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994;72(suppl):S 10-12
95. Maron BJ, Epstein SE, Roberts WC. Hypertrophic cardiomyopathy and transmural myocardial infarction without significant atherosclerosis of the extramural coronary arteries. *Am J Cardiol* 1979;43:1086-1102.
96. Davies MJ, McKenna WJ. Hypertrophic cardiomyopathy: an introduction to pathology and pathogenesis. *Br Heart J* 1994;72 (suppl) :2-3
97. Maron BJ, Roberts WC. Quantitative analysis of cardiac muscle cell disorganization in the ventricular septum of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1979;59:689-706
98. Roberts WC, Ferrans VJ. Pathologic anatomy of the cardiomyopathies. Idiopathic dilated and hypertrophic types, infiltrative types, and endomyocardial disease with and without eosinophilia. *Human Pathol* 1975;6:287-342
99. Klues HG, Maron BJ, Dollar AL, Roberts WC. Diversity of structural mitral valve alterations in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1992;85:1651-1660
100. López M, Tascón J, Albarrán A, Arribas F, Alonso M, García-Cosío F. Alteraciones hemodinámicas y electrofisiológicas en la miocardiopatía hipertrofica. *Rev Esp Cardiol* 1996;49:56-90
101. Fighali S, Krajcer Z, Edelman S, Leachman RD. Progression of hypertrophic cardiomyopathy into a hypokinetic left ventricle; higher incidence in patients with midventricular obstruction. *J Am Coll Cardiol* 1987;9:288-294

102. Penas Lado M, Castro Beiras A. Miocardiopatía hipertrófica asintomática. Argumentos a favor de su tratamiento. *Rev Esp Cardiol* 1995;48:522-527
103. Alfonso F. Miocardiopatía hipertrófica asintomática. Argumentos en contra de su tratamiento. *Rev Esp Cardiol* 1995;48:514-521
104. Cohn LH, Trehan H, Collins JJ. Long-term follow-up of patients undergoing myotomy/myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1992;70:657-660
105. Kofflard MJ, Waldstein DJ, Vos J, ten Cate FJ. Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy observed in a large clinic population. *Am J Cardiol* 1993;72:939-943
106. Maron BJ, Klues HG. Surviving competitive athletics with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1994;73:1098-1104
107. Maron BJ, Cecchi F, McKenna WJ. Risk factors and stratification for sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994;72 (suppl):13-18
108. Saumarez RC. Electrophysiological investigation of patients with hypertrophic cardiomyopathy. Evidence that slowed intraventricular conduction is associated with an increased risk of sudden death. *Br Heart J* 1994;72 (suppl):19-23
109. Candell Riera J. Papel de las técnicas no invasivas (electrocardiograma, Holter, prueba en tabla basculante, resonancia magnética nuclear, isótopos) en la evaluación de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol* 1995;48:828-836
110. Elliot PM, Kaski JC, Prasad K, Slade AK, Goldman JH, McKenna WJ. Chest pain during daily life in patients with hypertrophic cardiomyopathy: an ambulatory electrocardiographic study. *Eur Heart J* 1996;17:1056-1064

111. Moro E, Ten Cate FJ, Leonard JJ, Hugenholtz PG, Roelandt J. Genesis of systolic anterior motion of the mitral valve in hypertrophic cardiomyopathy: an anatomical or dynamic event?. *Eur Heart J* 1987;8:1312-1321
112. Jiang L, Levine RA, King ME, Weyman AE. An integrated mechanism for systolic anterior motion of the mitral valve in hypertrophic cardiomyopathy based on echocardiographic observations. *Am Heart J* 1987;113:633-644
113. Cape EG, Simons DS, Jimóh A, Weyman AE, Yoganathan AP, Levine RA. Chordal geometry determines the shape and extent of systolic anterior mitral motion: In vitro studies. *J Am Coll Cardiol* 1989;13:1438-1448
114. González Torrecilla E, García Fernández MA, Bueno H, Moreno MM, Bermejo J, Delcán JL. El aparato valvular mitral en la miocardiopatía hipertrófica: observaciones por ecocardiografía transesofágica. *Rev Esp Cardiol* 1995;48:542-551
115. Penas Lado M, Freire E, García A, Vázquez N, Castro Beiras A. Gradiente intraventricular paradójico en un paciente con miocardiopatía hipertrófica apical. *Rev Esp Cardiol* 1995;48:686-689
116. McCully RB, Nishimura RA, Bailey KR, Schaff HV, Danielson GK, Tajik AJ. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: preoperative echocardiographic predictors of outcome after septal myectomy. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:1491-1496
117. Galetta F, Palombo C, Cini G, Lattanzi F, Distante A. Caratterizzazione ultrasonica della ipertrofia miocardica: nuove prospettive. *G Ital Cardiol* 1993;23:1229-1237
118. Green CE, Elliot LP, Coghlan HC. Improved cineangiographic evaluation of hypertrophic cardiomyopathy by caudocranial left anterior oblique view. *Am Heart J* 1981;102:1015-1021
119. Falicov RE, Resnekov L, Bharati S, Lev M. Mid-ventricular obstruction: a variant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1976;37:432-437

120. Sanderson JE, Gibson DG, Brown DJ, Goodwin JF. Left ventricular filling in hypertrophic cardiomyopathy. An angiographic study. *Br Heart J* 1977;39:661-670
121. Pohost GM, Vignola PA, McKusick KE, Block PC, Myers GS, Walker HJ et al. Hypertrophic cardiomyopathy. Evaluation by gated cardiac blood pool scanning. *Circulation* 1977;55:92-99
122. Suzuki Y, Kadota K, Nohara R, Tamaki S, Kambara H, Yoshida A, Murakami T, et al. Recognition of regional hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy using Talium<sup>201</sup> emission-computed tomography: comparison with two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1984;53:1095-1102
123. Dilsizian V, Bonow RO, Epstein SE, Fananapazir L. Myocardial ischemia detected by thallium scintigraphy is frequently related to cardiac arrest and syncope in young patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:796-804
124. Gistri R, Cecchi F, Choudhury L, Monteregegi A, Sorace O, Salvadori PA et al. Effect of verapamil on absolute myocardial blood flow in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1994;74:363-368
125. Williams KA, Lang RM, Reba RC, Taillon LA. Comparison of Technetium-99m sestamibi-gated tomographic perfusion imaging with echocardiography and electrocardiography for determination of left ventricular mass. *Am J Cardiol* 1996;77:750-755
126. Skiöldebrand CG, Lipton MJ, Mavroudis C, Hayashi TT. Determination of left ventricular mass by computed tomography. *Am J Cardiol* 1982;49:63-69
127. Feiring AJ, Rumberger JA, Reiter SJ, Skorton DJ, Collins SM, Lipton MJ, et al. Determination of left ventricular mass in dogs with rapid-acquisition cardiac computed tomographic scanning. *Circulation* 1985;72:1355-1363

128. Roig E, Georgiou D, Chomka EV, Wolfkiel C, LoGalbo-Zak C, Rich S et al. Reproducibility of left ventricular myocardial volume and mass measurements by ultrafast computed tomography. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:990-996
129. Feiring AJ, Rumberger JA. Ultrafast computed tomography analysis of regional radius-to-wall thickness ratios in normal and volume-overloaded human left ventricle. *Circulation* 1992;85:1423-1432
130. Saito H, Naito H, Takamiya M, Hamada S, Imakita S, Ohta M. Late enhancement of the left ventricular wall in hypertrophic cardiomyopathy by ultrafast computed tomography: a comparison with regional myocardial thickening. *Br J Radiol* 1991;64:993-1000
131. Casolo GC, Trotta C, Rostagno C, Poggesi L, Galanti G, Masotti G, Bartolozzi C, Dabizzi R P. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 1989; 117: 468-472
132. Közelj M, Pavcnik D, Surlan M. Asymmetric hypertrophic cardiomyopathy diagnosed by echocardiography an magnetic resonance imaging. *Angiology* 1996;47:501-506
133. Suzuki JI, Fumiyoshi W, Takenaka K, Amano K, Amano W, Igarashi T et al. New subtype of apical hypertrophic cardiomyopathy identified with nuclear magnetic resonance imaging as an underlying cause of markedly inverted T waves. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22:1175-1181
134. Usui M, Inoue H, Suzuki JI, Watanabe F, Sugimoto T, Nishikawa JI. Relationship between distribution of hypertrophy and electrocardiographic changes in hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J* 1993;126:177-183
135. Marques C, Goç Alves L, Vieira M, Ventura M, Almeida P, Alves F et al. Valor de ressonância magnética no diagnóstico da miocardiopatia hipertrófica. *Rev Por Cardiol* 1995;14:859-861

136. Fattori R, Rapezzi C, Castriota F, Magnani G, Bertaccini P, Galiè N et al. Significato clinico della Risonanza Magnetica e correlazioni ecocardiografiche nella valutazione della cardiomiopatía ipertrofica. *Radiol Med Torino* 1994;88:36-43
137. McKenna WJ, Kleinebenne A, Nihoyannopoulos P, Foale R. Echocardiographic measurements of right ventricular wall thickness in hypertrophic cardiomyopathy: relation to clinical and prognostic features. *J Am Coll Cardiol* 1988;11:351-358
138. Suzuki JI, Sakamoto T, Takenaka K, Kawakubo K, Amano K, Takahashi H et al. Assessment of the thickness of the right ventricular free wall by magnetic resonance imaging inpatients with hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* 1988;60:440-445
139. White RD, Obuchowski NA, Gunawardena S, Lipchik EO, Lever HM, Van Dyke CW et al. Left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy: presurgical an postsurgical evaluation by computed tomography magnetic resonance imaging. *Am J Card Imaging* 1996;10:1-13
140. Dulce MC, Mostbeck GH, Friese KK, Caputo G, Higgins CB. Quantification of the left ventricular volumes and function with cine MR imaging: comparison of geometric models with three dimensional data. *Radiology* 1993;188:371-376
141. Suzuki JI, Chang JM, Caputo GR, Higgins CB. Evaluation of right ventricular early diastolic filling by cine nuclear magnetic resonance imaging in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:120-126
142. Maier SE, Fischer SE, McKinnon GC, Hess OM, Krayenbuehl HP, Boesiger P. Evaluation of left ventricular segmental wall motion in hypertrophic cardiomyopathy with myocardial tagging. *Circulation* 1992;86:1919-1928
143. Young AA, Kramer CM, Ferrari VA, Axel L, Reichek N. Three-dimensional left ventricular deformation in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1994;90:854-867
144. Dong SJ, MacGregor JH, Crawley AP, McVeigh, Belenkie I, Smith ER, et al. Left ventricular wall thickness and regional systolic function in patients with hypertrophic

- cardiomyopathy. A three dimensional tagged magnetic resonance imaging study. *Circulation* 1994;90:1200-1209
145. Kramer CM, Reichek N, Ferrari A, Theobald T, Dawson J, Axel L. Regional heterogeneity of function in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1994;90:186-194
146. Beyar R. Hypertrophic cardiomyopathy: functional aspects by tagged magnetic resonance imaging. *Adv Exp Med Biol* 1995;382:293-301
147. Beache GM, Wedeen VJ, Weisskoff RM, O'Gara PT, Poncelet BP, Chesler DA et al. Intramural mechanics in hypertrophic cardiomyopathy: functional mapping with strain-rate MR imaging. *Radiology* 1995;197:117-124
148. Nakatani S, White RD, Powell KA, Lever HM, Thomas JD. Dynamic magnetic resonance imaging assessment of the effect of ventricular wall curvature on regional function in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1996;77:618-622
149. Järvinen VM, Kupari MM, Poutanen V-P, Hekali PE. Right and left atrial phasic volumetric function in mildly symptomatic dilated and hypertrophic cardiomyopathy: cine MR imaging assessment. *Radiology* 1996;198:487-495
150. Furber A, Le Jeune JJ, Laporte J, Pezard P, Geslin P, Tadei A. Usefulness of the MRI for diagnosis of amyloidosis cardiac involvement: an alternative to endomyocardial biopsy. *J Am Coll Cardiol* 1994; special issue:89
151. Blankenberg F, Eisenberg S, Scheinman MN, Higgins CB. Use of cine gradient echo (GRE) MR in the imaging of cardiac hemochromatosis. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18:136-138
152. Riedy K, Fisher MR, Belic N, Koenigsberg DI. MR imaging of myocardial sarcoidosis. *AJR* 1988;151:915-916

153. Di Cesare E, Marsili L, Chichiarelli A, Di Renzi P, Costanzi A, Lupattelli L. Caratterizzazione della cardiomiopatia ipertrofica con Risonanza Magnetica. Radiol Med Torino 1994;87:614-619
154. Sakuma H, Takeda K, Tagami T, Nakagawa T, Okamoto S, Konoshi T et al. <sup>31</sup>P MR spectroscopy in hypertrophic cardiomyopathy: comparison with TI-201 myocardial perfusion imaging. Am Heart J 1993;125:1323-1328
155. Savage DD, Garrison RJ, Kannel WB, Levi D, Anderson SJ, Stokes III J et al. The spectrum of left ventricular hypertrophy in a general population sample: The Framingham study. Circulation 1987;75(suppl I):26-33
156. Arrivé L, Najmark D, Albert F, Assayag P, Brochet E, Nahum H. Cine MRI of mitral regurgitation in planes angled along the intrinsic cardiac axes. J Comput Assist Tomogr 1994;18:569-575
157. Mirowitz SA, Lee JKT, Gutierrez FR, Brown JJ, Eilenberg SS. Normal signal-void pattern in cardiac cine MR images. Radiology 1990;176:49-55
158. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy. Curr Probl Cardiol 1993;18:637-704
159. Gaudio C, Pelliccia F, Tanzilli G, Mazzarotto P, Cianfrocca C, Marino B. Magnetic resonance imaging for assessment of apical hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. Clin Cardiol 1992; 15: 164-168
160. Maron BJ, Bonow RO, Seshagiri TNR, Roberts WC, Epstein SE. Hypertrophic cardiomyopathy with ventricular septal hypertrophy localized to the apical region of the left ventricle (apical hypertrophic cardiomyopathy). Am J Cardiol 1982;49:1838-1848
161. Soler R, Rodríguez E, Rodríguez JA, Pérez ML, Penas M. Magnetic Resonance Imaging of apical hypertrophic cardiomyopathy. J Thorac Imag 1997 (en prensa)

162. Been M, Kean D, Smith MA, Douglas RHB, Best JJK, Muir AL. Nuclear magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* 1985;54:48-52
163. Fowles RE, Martin RP, Popp RL. Apparent asymmetric septal hypertrophy due to angled interventricular septum. *Am J Cardiol* 1980;46:386-392
164. Foale R, Nihoyannopoulos P, McKenna W, Klienebenne A, Nadazdin A, Rowland E, et al. Echocardiographic measurement of the normal adult right ventricle. *Br Heart J* 1986; 56: 33-44
165. Sanada H, Shimizu M, Sugihara N, Shimizu K, Ino H, Takeda R. Increased left atrial chamber stiffness in hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* 1993;69:31-35
166. Allison JD, Flickinger FW, Wright JC, Falls III DG, Prisant LM, VonDohlen TW et al. Measurement of left ventricular mass in hypertrophic cardiomyopathy using MRI: comparison with echocardiography. *Mag Res Imag* 1993;11:329-334
167. Pons Lladó G, Carreras F, Borrás X, Llauger J, Palmer J. Dos métodos de cálculo de la masa ventricular izquierda por ecocardiografía: comparación con la resonancia magnética. *Rev Esp Cardiol* 1996;49 Supl 3:67.
168. Shapiro EP. Evaluation of left ventricular hypertrophy by magnetic resonance imaging. *Am J Card Imaging* 1994;8:310-316.
169. Evans AJ, Blinder RA, Herfkens RJ, Spritzer CE, Kuethe DO, Fram EK et al. Effects of turbulence on signal intensity in gradient echo images. *Invest Radiol* 1988;23:512-518
170. Scheffkencht BHB, Bonow RO, Dwyer AJ, Maron BJ. Functional assessment of left ventricular ejection dynamics by cine-magnetic resonance imaging in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1994;73:981-984
171. Kaul S, Tei C, Shah PM. Interventricular septal and free wall dynamics in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1983;4:124-130

172. Spirito P, Maron BJ. Relation between extent of left ventricular hypertrophy and diastolic filling abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1990;15:808-813
173. Spirito P, Maron BJ, Chiarella F, Bellotti P, Tramarin R, Pozzoli M et al. Diastolic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy: relation to magnitude of left ventricular hypertrophy. *Circulation* 1985; 72: 310-316
174. Maron BJ, Spirito P, Green KJ, Wesley YE, Bonow RO, Arce J. Noninvasive assessment of left ventricular diastolic function by pulsed doppler echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1987; 10: 733-742
175. Schwammenthal E, Wichter T, Joachimsen K, Auffermann W, Peters PE, Breithardt G. Detection of regional left ventricular asynchrony in obstructive hypertrophic cardiomyopathy by magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 1994;127:600-606
176. Sundaram M, McGuire MH, Schajowicz F. Soft tissue masses: histologic basis for decreased signal (short T2) on T2-weighted images. *AJR* 1987;148:1247-1250
177. Zahler R, Chelmos D, Gore J, Wilkens K, Pope Ch, Sostman HD et al. Heterogeneous signal intensity in magnetic resonance images of hypertrophied left ventricular myocardium. *Magn Res Imag* 1989;7:517-528
178. Fattori R, Rocchi G, Celletti F, Bertaccini P, Descovich B, Gavelli G. Differential diagnosis of cardiac amyloidosis and symmetrical hypertrophic cardiomyopathy: morphological features and tissue characterization by MRI. *Circulation* 1996;94:Supl 1:122
179. Doyoshita H, Murakami E, Takekoshi N, Matsui S, Nakato H, Enyama H. Differentiation of hypertrophic cardiomyopathy from left ventricular hypertrophy induced by essential hypertension using magnetic resonance imaging. *Journal of Cardiol* 1988;18:113-119
180. Saeed M, Wendland MF, Higgins ChB. Contrast medium: the myocardium. En: Higgins ChB, Hricak H, Helms CA. *Magnetic resonance of the body*. 3ª edición. Philadelphia. Lippincot - Raven. 1997:1465-1487

181. Nishimura T, Yamada N, Haze K, Nagata S. Experience using gadolinium - DTPA in cardiovascular MRI. *Magn Reson Med* 1991;22:354-357

UNIVERSIDADE DA CORUÑA  
Servicio de Bibliotecas



1700759604