



Radiología



0 - MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA ASOCIADA A NO COMPACTACIÓN MIOCÁRDICA. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

M. Pons Perelló, M. Rodríguez Eiriz, D.M. Angulo Henao, M.G. Tito Mollo, S.L. Barrero Varón y M. Rodríguez Romero

Hospital Universitari Son Espases, Palma, España.

Resumen

Objetivo docente: Revisar los pacientes con miocardiopatía hipertrófica (MCH) estudiados en nuestro hospital entre enero del 2011 y agosto del 2015. Evaluar el genotipo y la expresión fenotípica centrándonos en los pacientes que asocian no compactación miocárdica. Describir los hallazgos en resonancia magnética (RM) para caracterizar las diversas manifestaciones fenotípicas de esta entidad.

Revisión del tema: La MCH es una afección primaria del miocardio, heterogénea en sus manifestaciones genéticas, morfológicas y clínicas. En un 50% de los casos, se trata de formas familiares y, generalmente, presenta transmisión autosómica dominante con penetrancia variable. Un 45% son formas idiopáticas y un 5% esporádicas. En la mayoría de los casos, la hipertrofia es asimétrica y afecta a más del 50% de la masa del ventrículo izquierdo (VI). Las más frecuentes son las septales con afectación de los segmentos anteroseptales y anteriores. Existen algunos fenotipos poco frecuentes en los que coexisten segmentos hipertróficos y miocardio no compactado. Todos los pacientes con este fenotipo presentaron hipertrofia septal asimétrica y no compactación miocárdica en los segmentos laterales, con función sistólica global normal y disfunción diastólica leve. Además, en las secuencias de realce tardío de gadolinio (RTG) identificamos extensa fibrosis intramiocárdica, marcador del pronóstico y clave en el manejo del paciente.

Conclusiones: La MCH con no compactación del miocardio es una expresión fenotípica poco frecuente, de peor pronóstico y mayor riesgo de muerte súbita, que los radiólogos deberíamos conocer y ser capaces de diferenciar de otras miocardiopatías no sarcoméricas que cursan con hipertrofia ventricular (fenocopias).