

Espesores parietales y patrones de fibrosis en miocardiopatía hipertrófica evaluados con resonancia magnética cardíaca

Wall Thickness and Patterns of Fibrosis in Hypertrophic Cardiomyopathy Assessed by Cardiac Magnetic Resonance Imaging

ALEJANDRO DEVIGGIANO^{MTSAC}, PATRICIA CARRASCOSA^{MTSAC}, MACARENA DE ZAN, CARLOS CAPUÑAY^{MTSAC}, HÉCTOR DESCHLE^{MTSAC}, GASTÓN A. RODRÍGUEZ GRANILLO^{MTSAC}

RESUMEN

Introducción: La miocardiopatía hipertrófica es la enfermedad cardiovascular hereditaria más frecuente y la principal causa de muerte súbita en los individuos jóvenes. La resonancia magnética cardíaca permite caracterizar las distintas formas de miocardiopatía hipertrófica y detectar fibrosis miocárdica a través del realce tardío.

Objetivos: Caracterizar la distribución regional de los espesores miocárdicos y su relación con la fibrosis miocárdica, así como cuantificar el porcentaje y determinar los diferentes patrones de realce tardío en pacientes con miocardiopatía hipertrófica evaluados con resonancia magnética cardíaca.

Material y métodos: El presente es un estudio observacional en el que se evaluaron pacientes con diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica a través de la resonancia magnética cardíaca con contraste endovenoso. Los resultados se compararon con un grupo de pacientes control. Se efectuó la evaluación morfológica y se determinó el porcentaje total de realce tardío.

Resultados: El espesor máximo de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica se evidenció en el segmento inferoseptal medio ($16,8 \pm 5,3$ mm), seguido por los segmentos anteroseptal basal ($16,5 \pm 6,2$ mm) y anteroseptal medial ($15,4 \pm 6,2$ mm). Presentaron realce tardío 30 (71%) pacientes con miocardiopatía hipertrófica y 141/672 (21%) de los segmentos evaluados. La distribución del realce tardío fue predominantemente intramiocárdica ($n = 103$, 73%). Se encontró una relación significativa entre el porcentaje total de realce tardío del ventrículo izquierdo y el espesor miocárdico máximo.

Conclusiones: La localización más frecuente del espesor parietal máximo se encontró a nivel septal basal y medial. En dos tercios de estos pacientes se detectó realce tardío, el cual se asoció con el espesor miocárdico máximo.

Palabras clave: Cardiomiopatía hipertrófica - Resonancia magnética - Corazón

ABSTRACT

Background: Hypertrophic cardiomyopathy is the most common genetic cardiac disease and the main cause of sudden death in the young. Cardiac magnetic resonance imaging can characterize the different forms of hypertrophic cardiomyopathy and detect myocardial fibrosis by late gadolinium enhancement.

Objectives: The aim of this study was to characterize the regional distribution of left ventricular wall thickness and its relation with myocardial fibrosis, and also quantify the percentage and determine the different patterns of left gadolinium enhancement in patients with hypertrophic cardiomyopathy evaluated with cardiac magnetic resonance imaging.

Methods: This observational study evaluated patients with hypertrophic cardiomyopathy undergoing contrast-enhanced cardiac magnetic resonance imaging. The results were compared with a group of control patients. Hypertrophic cardiomyopathy morphology was evaluated and the percentage of late gadolinium enhancement was determined.

Results: Maximum wall thickness was observed in the mid inferoseptal (16.8 ± 5.3 mm), basal anteroseptal (16.5 ± 6.2 mm), and mid anteroseptal segments (15.4 ± 6.2 mm). Thirty patients (71%) with hypertrophic cardiomyopathy presented late gadolinium enhancement in 141/672 (21%) of the segments evaluated. Late gadolinium enhancement was predominantly intramyocardial ($n=103$, 73%). A significant association was found between the percentage of late gadolinium enhancement in the left ventricle and maximum myocardial wall thickness.

Conclusions: Maximum wall thickness was more frequently observed in the basal and mid segments. Two-thirds of these patients presented late gadolinium enhancement associated with maximum wall thickness.

Key words: Cardiomyopathy, Hypertrophic - Magnetic Resonance - Heart

REV ARGENT CARDIOL 2016;84:208-214. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v84.i3.7168>

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO: Rev Argent Cardiol 2016;84:197-198. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v84.i3.8591>

Recibido: 19/09/2015 - Aceptado: 27/01/2016

Dirección para separatas: Alejandro Deviggiano - Av. Maipú 1668 - (B1602ABQ) Vicente López - Pcia. de Buenos Aires, Argentina - Tel./Fax +5411 4837-7596 - e-mail: adeviggiano@gmail.com

Abreviaturas

FEVI	Fracción de eyección del ventrículo izquierdo	RT	Realce tardío
MC	Masa miocárdica	TE	Tiempo de eco
MCH	Miocardopatía hipertrófica	TR	Tiempo de repetición
ODTSVI	Obstrucción dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo	VD	Ventrículo derecho
RMC	Resonancia magnética cardíaca	VI	Ventrículo izquierdo

INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es la enfermedad cardiovascular hereditaria más frecuente, con una prevalencia de 1 en 500 en la población general, y la principal causa de muerte súbita en los individuos jóvenes. (1-3) Se caracteriza por una evolución natural benigna en la mayoría de los pacientes, con una incidencia de muerte súbita de hasta el 6% en centros de atención terciaria y menor del 1% en poblaciones no seleccionadas. (4)

En los últimos años, la resonancia magnética cardíaca (RMC) se ha convertido en una herramienta útil para la caracterización de las distintas formas de MCH por su capacidad para evaluar el espesor miocárdico de la totalidad de los segmentos cardíacos y detectar la presencia de fibrosis miocárdica a través de las secuencias de realce tardío (RT). (5-7)

En la evolución natural de los pacientes con MCH se destaca el riesgo de muerte súbita asociada principalmente con arritmia ventricular, que se originaría en áreas de miocardio estructuralmente anormal con desarreglo de las miofibrillas, que a menudo incluye áreas de fibrosis. (8-12) Se ha establecido una asociación entre la extensión del RT a través de la RMC, expresado como porcentaje de fibrosis miocárdica, y el riesgo de padecer muerte súbita y el desarrollo de disfunción sistólica e insuficiencia cardíaca, particularmente en pacientes que de otro modo se hubieran considerado de riesgo bajo. (13)

La gran diversidad genotípica y las diferentes formas de expresión fenotípica de la MCH hacen necesario su estudio en diferentes poblaciones; en nuestro medio, los reportes son muy escasos, motivo por el cual este estudio se llevó a cabo con el objetivo de caracterizar la distribución regional de los espesores miocárdicos y su relación con la presencia de fibrosis miocárdica, así como determinar los diferentes patrones de RT y cuantificar el porcentaje de fibrosis miocárdica de los pacientes con MCH evaluados por RMC.

MATERIAL Y MÉTODOS

El presente es un estudio observacional que incluye pacientes consecutivos derivados para RMC con contraste endovenoso para la evaluación de la morfología y la función ventricular con diagnóstico o sospecha de MCH. Durante el período comprendido entre septiembre de 2013 y septiembre de 2014 se

seleccionaron retrospectivamente de nuestra base de datos pacientes mayores de 18 años con MCH. Se excluyeron los pacientes con enfermedad valvular moderada a grave y/o con miocardiopatías asociadas con hipertrofia de cavidades. Se incluyeron retrospectivamente pacientes con espesor miocárdico ≥ 15 mm con diagnóstico de MCH basado en hallazgos clínicos, electrocardiográficos y ecocardiográficos, así como pacientes con sospecha de MCH confirmados por los hallazgos de la RMC. Los resultados se compararon con un grupo de pacientes control apareados de acuerdo con sexo y edad. El grupo control se conformó con individuos no diabéticos, sin hipertensión no controlada, con RMC normal, que habían sido derivados a RMC para descartar miocardiopatía por presentar arritmia ventricular, síncope o ecocardiogramas no concluyentes. Se definió RMC normal a la presencia de cavidades de dimensiones y espesores normales, función sistólica global y regional normales, sin incremento patológico de la señal en secuencias ponderadas en T1 ni en T2, pericardio de espesor y señal normales, grandes vasos de dimensiones normales, ausencia de valvulopatías, cardiopatía congénita y/o masas y ausencia de RT de contraste en el miocardio.

Adquisición de las imágenes de resonancia magnética cardíaca

Se empleó un equipo de 1.5 tesla (Achieva, Philips Medical Systems, Best, The Netherlands). Se utilizó una antena cardíaca específica de 5 canales y las imágenes se adquirieron con sincronización cardíaca con vectocardiograma. El estudio anatomofuncional se efectuó con secuencia cine balanceada en estado estacionario, aceleración de imagen en paralelo adquirida al final de la espiración empleando un tiempo de repetición (TR) de 3,5 ms, un tiempo de eco (TE) de 1,8 ms y un ángulo de 60° en los ejes 2 cámaras, 4 cámaras, eje corto cubriendo toda la extensión del ventrículo izquierdo (VI) y el tracto de salida. También se realizaron secuencias turbo spin eco con sangre negra en densidad protónica con un TR de 1.935 ms y un TE de 40 ms. Las secuencias de realce tardío (RT) se realizaron con la secuencia de eco de gradiente potenciada en T1 luego de una espera de 10 minutos desde la administración por vía intravenosa de una dosis de gadolinio de 0,2 mmol/kg.

Análisis de las imágenes de resonancia magnética cardíaca

El análisis se realizó en una estación de trabajo (ViewForum; Philips Medical Systems) con un *software* específico. Se determinaron el volumen de fin de diástole y de sístole, el diámetro de fin de diástole y de sístole, la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) y la masa miocárdica. Se calculó el área auricular al final de la sístole, mediante la delimitación de bordes, excluyendo el *ostium* de las venas y la orejuela izquierda, en las vistas de 2 y 4 cámaras. La longitud de la valva anterior de la válvula mitral se determinó en el plano

tres cámaras al final de la sístole. Se consideró obstrucción del tracto de salida del VI a la presencia de vacío de flujo a dicho nivel en sístole.

En las secuencias cine en eje corto que abarcaban la totalidad del VI se establecieron las fases de fin de diástole y de fin de sístole; posteriormente se delimitaron en forma semiautomática el epicardio y el endocardio con la inclusión de los músculos papilares. Se midió el espesor parietal máximo en 16 segmentos miocárdicos de los 17 de la clasificación de la American Heart Association (AHA), excluyéndose el ápex cardíaco (AHA17). (14) La determinación de la masa miocárdica se efectuó en el fin de la diástole. Se consideró hipertrofia del ventrículo derecho (VD) un espesor de la pared lateral mayor de 5 mm. (15, 16)

La presencia de RT se definió visualmente en las secuencias eco de gradiente potenciada en T1 poscontraste como un incremento significativo de la señal comparado con el miocardio remoto; dicho análisis presenta una elevada correlación con el que se obtiene utilizando un umbral igual o mayor de seis desviaciones estándar superior a la intensidad media de la señal del miocardio normal. (17-20) Se determinó el porcentaje total de RT en todos los ejes cortos sumando las áreas de RT medidas de manera semiautomática por planimetría en relación con el área de miocardio normal (Figura 1). Los patrones de RT se dividieron en subendocárdico, intramiocárdico, epicárdico y transmural.

Análisis estadístico

Las variables categóricas se expresaron como porcentajes y las variables continuas como media \pm desviación estándar en caso de distribución normal y como mediana con rango intercuartil 25-75% para las variables de distribución anormal. En la comparación de dos grupos, la significación estadística se determinó con la prueba de la *t* de Student de muestras independientes o la de Mann-Whitney U según la distribución fuera normal o anormal, respectivamente. Para la comparación de las variables categóricas se utilizó una prueba de proporciones de Fisher. La relación entre variables continuas se obtuvo mediante análisis de regresión lineal simple con cálculo del coeficiente de Spearman. El nivel de significación se estableció en $p < 0,05$. Los análisis se realizaron con el *software* de estadística SPSS, versión 22.0 (Chicago, Illinois, USA).

Consideraciones éticas

Todos los procedimientos se realizaron acorde a los estándares de ética del Comité de Investigación institucional y

en cumplimiento con la declaración de Helsinki de 1964 y sus adendas posteriores. Se obtuvo el consentimiento informado escrito de todos los individuos incluidos en el estudio.

RESULTADOS

Se incluyeron 42 pacientes con MCH y 31 pacientes control. La edad media fue de $51,2 \pm 17,2$ años y de $46,6 \pm 15,9$ años ($p = 0,25$) y la prevalencia del sexo masculino fue del 67% ($n = 28$) y del 45% ($n = 14$) ($p = 0,25$) en los grupos MCH y control, respectivamente.

Evaluación morfológica y funcional

Se observaron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a fracción de eyección, diámetro de fin de sístole, área auricular izquierda y presencia de insuficiencia mitral entre los pacientes con MCH y los controles (Tabla 1).

El espesor máximo medio de los pacientes con MCH fue de $20,7 \pm 4,2$ mm. En los pacientes con MCH, los espesores medios más elevados se observaron a nivel inferoseptal medio ($16,8 \pm 5,3$ mm), anteroseptal basal ($16,5 \pm 6,2$ mm) y anteroseptal medial ($15,4 \pm 6,2$ mm). La localización más frecuente de segmentos con un espesor miocárdico mayor de 15 mm fue a nivel anteroseptal basal ($n = 26$, 69%), inferoseptal medial ($n = 24$, 57%), anteroseptal medial ($n = 21$, 50%) y anterior basal ($n = 15$, 36%). La mediana de segmentos con espesores mayores de 15 mm fue de 2,0 (1,75-4,0) segmentos, mientras que no se identificaron segmentos ≥ 15 mm en el grupo control. Respecto del número de segmentos con espesor menor de 4 mm, se identificó una prevalencia significativamente menor en los pacientes con MCH [MCH 0,0 (0,0; 2,0) segmentos *versus* control 3,0 (1,0; 4,0) segmentos; $p < 0,0001$].

Se observaron signos de obstrucción dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo (ODTSVI) y medioventricular en 15 (36%) y 2 (5%) de los pacientes con MCH, respectivamente. La longitud de la valva anterior de la válvula mitral fue significativamente mayor en los pacientes con MCH en comparación con el grupo control:

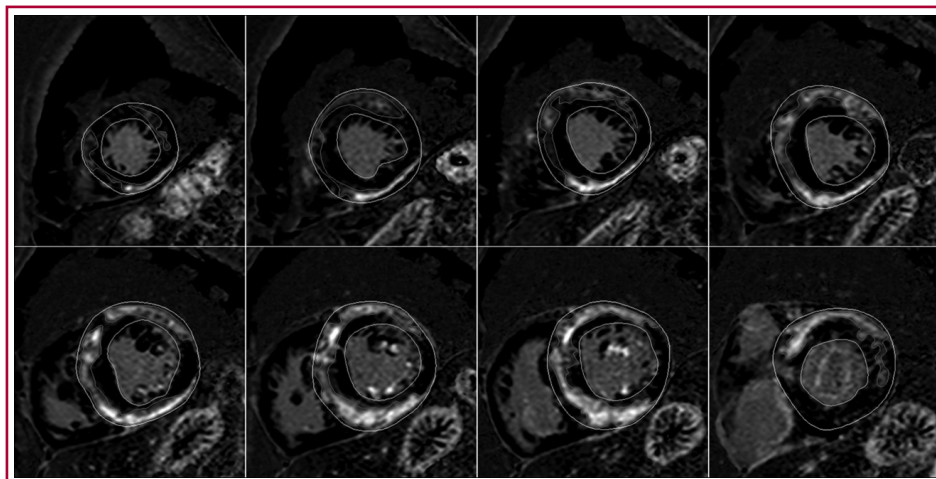


Fig. 1. Cuantificación del porcentaje total de realce tardío con planimetría manual. El trazado entre las líneas interior y exterior (véase imagen color en la web: línea roja) delimita las áreas de realce tardío a nivel del miocardio del ventrículo izquierdo. Las líneas interior y exterior (véase imagen color en la web: líneas verde y amarilla) delimitan, respectivamente, el endocardio con la exclusión de los músculos papilares y el epicardio.

Tabla 1. Características morfológicas de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica y de los individuos sin evidencia de cardiopatía estructural

	MCH (n = 42)	Control (n = 31)	p
Espesor septal máximo, mm ± DE	20,7 ± 4,2	8,9 ± 1,8	< 0,0001
DFDVI, mm ± DE	48,8 ± 5,1	50,3 ± 5,8	0,26
DFSVI, mm ± DE	30,5 ± 5,9	36,4 ± 6,2	< 0,0001
Masa miocárdica, g ± DE	158,1 ± 52,2	83,1 ± 27,2	< 0,0001
FEVI, % ± DE	64,5 ± 9,1	55,0 ± 6,9	< 0,0001
Índice cardíaco, L/min/m ² ± DE	2,7 ± 0,6	2,5 ± 0,6	0,046
Área auricular izquierda, cm ² ± DE	26,4 ± 7,9	20,4 ± 4,8	< 0,0001
Área auricular derecha, cm ² ± DE	21,4 ± 6,6	19,2 ± 3,5	0,10
Insuficiencia mitral, n (%)	12 (39)	3 (10)	0,02
Longitud valva anterior mitral, mm ± DE	22,2 ± 5,2	18,4 ± 2,3	< 0,0001
Obstrucción TSVI, n (%)	15 (36)	0	< 0,0001

MCH: Miocardiopatía hipertrófica. DE: Desviación estándar. DFDVI: Diámetro de fin de diástole del ventrículo izquierdo. DFSVI: Diámetro de fin de sístole del ventrículo izquierdo. FEVI: Fracción de eyección del ventrículo izquierdo. TSVI: Tracto de salida del ventrículo izquierdo.

22,2 ± 5,2 mm *versus* 18,4 ± 2,3 mm, respectivamente ($p < 0,001$). Se identificó hipertrofia del VD en 5 (12%) pacientes con MCH, mientras que ningún paciente del grupo control evidenció hipertrofia del VD.

Realce tardío

Se evidenció RT en 30 (71%) pacientes con MCH y en 141/672 (21%) de los segmentos evaluados. La distribución del RT fue predominantemente intramiocárdica (n = 103, 73%), y con menor frecuencia subendocárdica (n = 24, 17%), epicárdica (n = 10, 7%) y transmural (n = 4, 3%) (Figura 2). Se identificó RT en 58/116 (50%) y 83/556 (15%) de los segmentos con espesor miocárdico ≥ 15 mm y < 15 mm, respectivamente ($p < 0,001$, Figura 3). La mediana de segmentos con RT por paciente fue de 4,0 (0,0; 5,0) segmentos.

Al discriminar el grupo MCH según la mediana de extensión de RT, se identificó un espesor parietal máximo significativamente mayor en los pacientes del subgrupo con mayor extensión de RT (23,0 ± 4,0 mm *vs.* 18,2 ± 2,9 mm; $p < 0,0001$). Se identificaron 5 (12%) pacientes con un porcentaje de masa miocárdica con RT de entre el 10% y el 20% y 2 (5%) pacientes con un porcentaje $\geq 20\%$. Se encontró una relación significativa entre el porcentaje total de RT del VI y el espesor miocárdico máximo ($r = 0,43$; $p = 0,0004$) y el espesor miocárdico medio ($r = 0,38$; $p < 0,01$); mientras que no se encontró una relación significativa entre el porcentaje total de RT y la masa miocárdica indexada por la superficie corporal ($r = 0,17$; $p = 0,29$).

DISCUSIÓN

Si bien la ecocardiografía es la modalidad diagnóstica inicial de la MCH, la incorporación de la RMC en el algoritmo diagnóstico brinda una mejor caracterización morfológica, así como capacidad de identificar la presencia de RT como expresión de fibrosis, con valor pronóstico independiente. (5-7, 13)

Con respecto a la evolución morfológica, hallamos que el espesor máximo medio de nuestra población fue similar al reportado en la literatura. (5, 13) En nuestro estudio, los segmentos de mayor espesor se evidenciaron a nivel septal basal y medial.

El hallazgo de un porcentaje mayor de segmentos con espesor miocárdico menor de 4 mm en los controles podría estar asociado con la presencia de un porcentaje levemente mayor de mujeres en el grupo control. Quizás las áreas de adelgazamiento miocárdico reportadas en la MCH podrían estar relacionadas con la diferencia relativa entre los segmentos hipertróficos y no hipertróficos más que con un adelgazamiento patológico. Se destaca que en nuestro estudio evaluamos la totalidad de los segmentos miocárdicos, mientras que la medición de los espesores parietales en la ecocardiografía suele reservarse a los segmentos basales y mediales.

Aproximadamente dos tercios de los pacientes con MCH presentan la forma asimétrica con *septum* sigmoideo y obstrucción dinámica. (21-23). Existen dos formas de obstrucción: la subaórtica, que es la más frecuente, y la medioventricular. La primera se debe principalmente al movimiento anterior sistólico de la valva anterior de la válvula mitral o las cuerdas tendinosas que toman contacto con el *septum* interventricular por efecto Venturi.

Los pacientes con ODTSVI significativa (> 30 mm Hg) presentan mayor progresión de síntomas graves, insuficiencia cardíaca y muerte, especialmente cuando se encuentran poco sintomáticos. (24) La presencia de elongación de las valvas de la válvula mitral, confirmada en nuestra población, se ha postulado como una alteración morfológica responsable de ODTSVI en combinación con la disminución del tamaño del tracto de salida del VI. (25)

Tomando en cuenta la heterogeneidad en la expresión fenotípica de los pacientes con MCH y la presencia de RT en un porcentaje no despreciable de segmentos apicales a pesar de presentar en general espesores me-

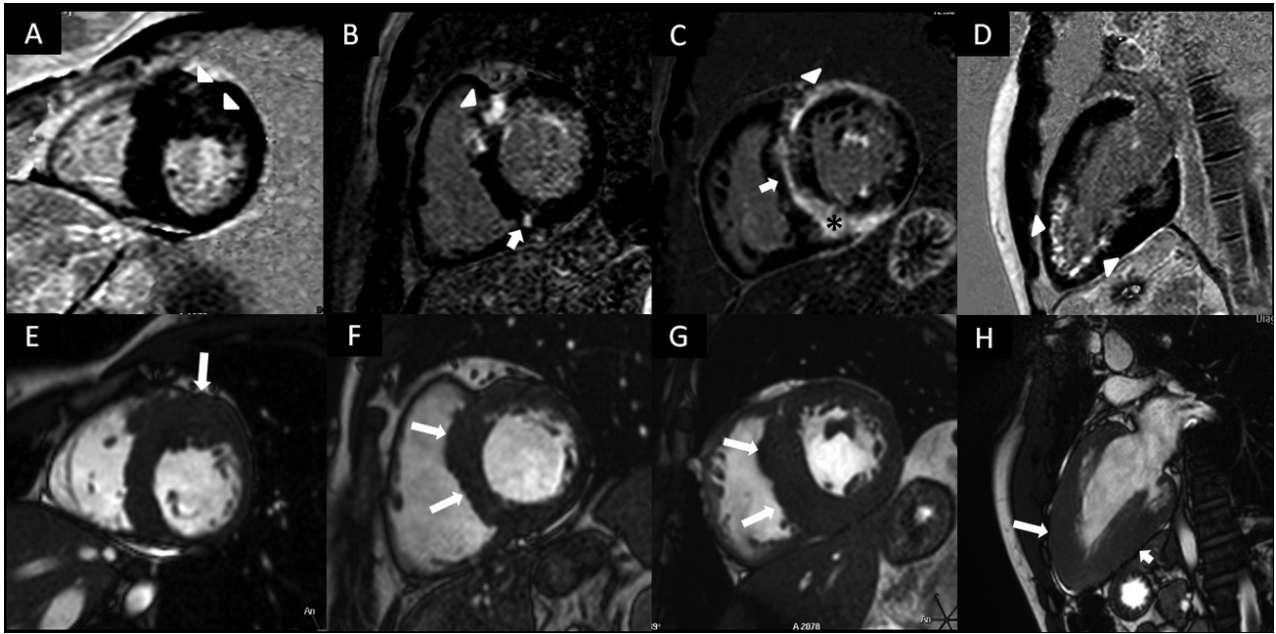


Fig. 2. Diferentes patrones de realce tardío de la miocardiopatía hipertrofica. En la fila superior se muestran las imágenes de realce tardío y en la fila inferior, las secuencias de cine correspondientes en fin de diástole. **A y E.** Hipertrofia con predominio anterior basal (*flecha*) con tenue realce intramiocárdico (*cabezas de flecha*), con un porcentaje de realce tardío del 7%. **B y F.** Hipertrofia con predominio septal. Áreas de realce tardío a nivel de la inserción del ventrículo derecho: anterosseptal (*cabeza de flecha*) e inferosseptal (*flecha corta*), con un porcentaje de realce tardío del 8%. **C y G.** Hipertrofia con predominio septal (*flechas largas*). Se observan diferentes patrones de realce tardío: epicárdico (*cabeza de flecha*), intramiocárdico (*flecha corta*) y transmural (*asterisco*), con un porcentaje de realce tardío del 35%. **D y H.** Hipertrofia apical (*flecha larga*) y medial (*flecha corta*). Se observa realce subendocárdico característico de la miocardiopatía hipertrofica apical (*cabezas de flecha*), con un porcentaje de realce tardío del 12%.

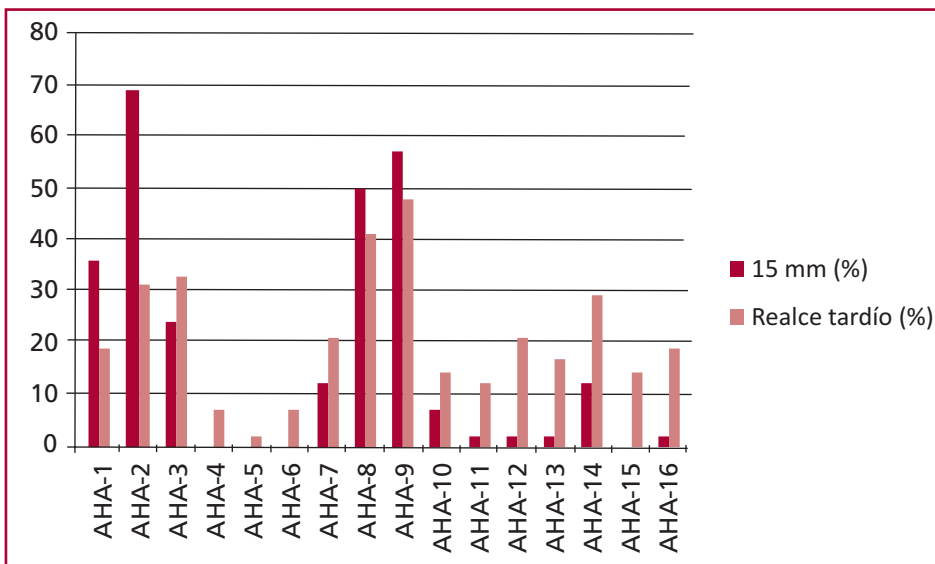


Fig. 3. Gráfico de prevalencia y distribución espacial de los segmentos con espesor ≥ 15 mm y con realce tardío de contraste, según la clasificación de la American Heart Association (AHA1 anterior basal; AHA2 anterosseptal basal; AHA3 inferosseptal basal; AHA4 inferior basal; AHA5 inferolateral basal; AHA6 anterolateral basal; AHA7, anterior medial; AHA8 anterosseptal medial, AHA9 inferosseptal medial; AHA10 inferior medial; AHA11 inferolateral medial; AHA12 anterolateral medial; AHA13 anteroapical; AHA14 septoapical; AHA15 inferoapical; AHA16 lateroapical).

nores de 15 mm, la resonancia magnética brindaría una mayor aproximación al detectar la afección miocárdica de manera integral.

Si bien el mecanismo fisiopatológico del RT en RMC permanece incierto, la teoría más aceptada es que el gadolinio se depositaría en áreas de reemplazo fibroso secundarias a episodios de isquemia y subsecuente necrosis miocárdica debida a la alteración estructural de las arterias intramurales, el aumento de la presión de fin de diástole y a una elevada demanda metabólica

del miocardio hipertrofiado. (26)

El 70% de los pacientes de nuestra población presentó RT, resultado que se encuentra dentro del rango del 40-80% reportado en la literatura. (27) El RT en nuestra población fue predominantemente intramiocárdico, al igual que lo descripto por Teraoka y colaboradores, que encontraron realce intramiocárdico parcheado en el 89% de los pacientes con MCH. (28) El RT subendocárdico fue menos frecuente, siendo un hallazgo asociado con la MCH apical. (29) Cabe destacar

la presencia de RT en un porcentaje no despreciable de segmentos apicales a pesar de presentar en general espesores menores de 15 mm.

Al igual que estudios publicados previamente, que encontraron una relación significativa pero modesta entre la hipertrofia y el RT, en nuestra población hallamos una correlación significativa (si bien débil) entre el espesor miocárdico máximo y el porcentaje de RT, mientras que no observamos una relación significativa entre el porcentaje de RT y la masa miocárdica. (30, 31) Otro punto interesante fue que presentaron realce tardío el 50% de los segmentos con un espesor miocárdico ≥ 15 mm en comparación con solo el 15% de los segmentos de menor espesor.

La medición del RT se efectuó de manera visual con la utilización de una escala de grises, que es el método recomendado para el uso en la práctica clínica. (13) Trabajos previos habían reportado un patrón de RT de intensidad intermedia, “zona gris”, que estaba relacionado con la presencia de reentrada y el desarrollo de taquicardia ventricular no sostenida en los registros ambulatorios. (32) El mismo grupo reportó en una población que incluyó un número mayor de pacientes que la cuantificación visual de la totalidad del RT fue un predictor de muerte súbita superior a la cuantificación automática del RT intermedio. El RT se ha postulado como un posible árbitro para la colocación de cardiodesfibrilador implantable en la prevención primaria de muerte súbita en pacientes con MCH y con estratificación de riesgo ambigua mediante los factores de riesgo convencionales. (13, 27) La mera presencia de RT no se asociaría en sí misma con peor pronóstico. La presencia de un porcentaje mayor de fibrosis no solo se asocia con un desarrollo mayor de muerte súbita, sino también con el desarrollo de disfunción sistólica e insuficiencia cardíaca “fase final”. (13) Nuestros hallazgos refuerzan la importancia de realizar una cuantificación del porcentaje de masa miocárdica con RT en la práctica clínica, dado que en manos experimentadas es una medición muy sencilla, que brinda información pronóstica.

Limitaciones

Debido a que el reclutamiento se efectuó en un único centro, el número de pacientes incluido fue relativamente bajo, por lo que debería llevarse a cabo un estudio multicéntrico para incluir un número mayor de pacientes. La selección de pacientes con un espesor miocárdico mayor de 15 mm pudo haber excluido a los pacientes con MCH apical, de modo que los resultados deben considerarse en el contexto de pacientes con MCH con predominio basal y medial. Sin embargo, se destaca que dicho punto de corte es utilizado universalmente en estudios de pacientes con MCH. (13)

Los resultados de la comparación de pacientes con MCH y un grupo control deben considerarse en el contexto de que no fue un estudio diseñado para tal fin.

CONCLUSIONES

En pacientes con MCH evaluados en nuestro medio con RMC, el espesor parietal máximo se encontró predominantemente a nivel septal basal y medial. En dos tercios de estos pacientes se detectó RT, el cual presentó un patrón mayormente intramiocárdico, con una relación significativa con el espesor miocárdico máximo, sin observarse relación con la masa miocárdica.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario).

BIBLIOGRAFÍA

1. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA* 2002;287:1308-20. <http://doi.org/b6fwh8>
2. Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med* 2003;349:1064-75. <http://doi.org/bmq6x>
3. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, Mathenge R, Roberts WC, Mueller FO. Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles. *JAMA* 1996;276:199-204. <http://doi.org/cr5v2k>
4. Sociedad Argentina de Cardiología. Área de Normativas y Consensos. Consenso de Miocardiopatía Hipertrofica. *Rev Argent Cardiol* 2009;77:155-66.
5. Maron MS, Maron BJ, Harrigan C, Buross J, Gibson CM, Olivetto I, et al. Hypertrophic cardiomyopathy phenotype revisited after 50 years with cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:220-8. <http://doi.org/bwpntd>
6. Shirani J, Pick R, Roberts WC, Maron BJ. Morphology and significance of the left ventricular collagen network in young patients with hypertrophic cardiomyopathy and sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:36-44. <http://doi.org/d5d64x>
7. Varnava AM, Elliott PM, Baboonian C, Davison F, Davies MJ, McKenna WJ. Hypertrophic cardiomyopathy: histopathological features of sudden death in cardiac troponin T disease. *Circulation* 2001;104:1380-4. <http://doi.org/bwcvf>
8. Tanaka M, Fujiwara H, Onodera T, Wu DJ, Hamashima Y, Kawai C. Quantitative analysis of myocardial fibrosis in normals, hypertensive hearts, and hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* 1986;55:575-81. <http://doi.org/cb35j8>
9. Factor SM, Butany J, Sole MJ, Wigle ED, Williams WC, Rojkind M. Pathologic fibrosis and matrix connective tissue in the subaortic myocardium of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:1343-51. <http://doi.org/bcmftf>
10. Basso C, Thiene G, Corrado D, Buja G, Melacini P, Nava A. Hypertrophic cardiomyopathy and sudden death in the young: pathologic evidence of myocardial ischemia. *Hum Pathol* 2000;31:988-98. <http://doi.org/chc7kv>
11. Wilson JM, Villareal RP, Hariharan R, Massumi A, Muthupillai R, Flamm SD. Magnetic resonance imaging of myocardial fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy. *Tex Heart Inst J* 2002;29:176-80.
12. Moon JC, Reed E, Sheppard MN, Elkington AG, Ho SY, Burke M, et al. The histologic basis of late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:2260-4. <http://doi.org/chbbs9>
13. Chan RH, Maron BJ, Olivetto I, Pencina MJ, Assenza GE, Haas T, et al. Prognostic value of quantitative contrast-enhanced cardiovascular magnetic resonance for the evaluation of sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2014;130:484-95. <http://doi.org/dxz8tw>
14. Cerqueira MD, Weissman NJ, Dilsizian V, Jacobs AK, Kaul S, Laskey WK, et al. Standardized myocardial segmentation and no-

menclature for tomographic imaging of the heart. A statement for healthcare professionals from the Cardiac Imaging Committee of the Council on Clinical Cardiology of the American Heart Association. *Circulation* 2002;105:539-42.

15. Haddad F, Couture P, Tousignant C, Denault AY. The right ventricle in cardiac surgery, a perioperative perspective: I. Anatomy, physiology, and assessment. *Anesth Analg* 2009;108:407-21. <http://doi.org/bkbvfh>

16. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, Hua L, Handschumacher MD, Chandrasekaran K, et al. Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2010;23:685-713. <http://doi.org/c7kcfb>

17. Harrigan CJ, Peters DC, Gibson CM, Maron BJ, Manning WJ, Maron MS, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: quantification of late gadolinium enhancement with contrast-enhanced cardiovascular MR imaging. *Radiology* 2011;258:128-33. <http://doi.org/bnsgzj>

18. Flett AS, Hasleton J, Cook C, Hausenloy D, Quarta G, Ariti C, et al. Evaluation of techniques for the quantification of myocardial scar of differing etiology using cardiac magnetic resonance. *JACC Cardiovasc Imaging* 2011;4:150-6. <http://doi.org/c49d6j>

19. Spiewak M, Malek LA, Misko J, Chojnowska L, Milosz B, Klopotoski M, et al. Comparison of different quantification methods of late gadolinium enhancement in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Eur J Radiol* 2010;74:e149-53. <http://doi.org/fpnbf5>

20. Mikami Y, Kolman L, Joncas SX, Stirrat J, Scholl D, Rajchl M, et al. Accuracy and reproducibility of semi-automated late gadolinium enhancement quantification techniques in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Magn Reson* 2014;16:85. <http://doi.org/bb84>

21. Rickers C, Wilke NM, Jerosch-Herold M, Casey SA, Panse P, Panse N, et al. Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2005;112:855-61. <http://doi.org/fh5d5g>

22. Maron BJ, Maron MS, Wigle ED, Braunwald E. The 50-year history, controversy, and clinical implications of left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy: from idiopathic hypertrophic subaortic stenosis to hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:191-200. <http://doi.org/d4h9qh>

23. Noureldin RA, Liu S, Nacif MS, Judge DP, Halushka MK, Abraham

TP, et al. The diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson* 2012;14:17. <http://doi.org/bb85>

24. Maron MS, Olivotto I, Betocchi S, Casey SA, Lesser JR, Losi MA, et al. Effect of left ventricular outflow tract obstruction on clinical outcome in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2003;348:295-303. <http://doi.org/bkdpcv>

25. Maron MS, Olivotto I, Harrigan C, Appelbaum E, Gibson CM, Lesser JR, et al. Mitral valve abnormalities identified by cardiovascular magnetic resonance represent a primary phenotypic expression of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2011;124:40-7. <http://doi.org/cv3hwd>

26. Rudolph A, Abdel-Aty H, Bohl S, Boye P, Zagrosek A, Dietz R, et al. Noninvasive detection of fibrosis applying contrast-enhanced cardiac magnetic resonance in different forms of left ventricular hypertrophy relation to remodeling. *J Am Coll Cardiol* 2009;53:284-91. <http://doi.org/cnmhh9>

27. Maron MS. Clinical utility of cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Magn Reson* 2012;14:13. <http://doi.org/fzz9qc>

28. Teraoka K, Hirano M, Ookubo H, Sasaki K, Katsuyama H, Amino M, et al. Delayed contrast enhancement of MRI in hypertrophic cardiomyopathy. *Magn Reson Imaging* 2004;22:155-61. <http://doi.org/c3xvqx>

29. Amano Y, Takayama M, Fukushima Y, Kitamura M, Kumita S. Delayed-enhancement MRI of apical hypertrophic cardiomyopathy: assessment of the intramural distribution and comparison with clinical symptoms, ventricular arrhythmias, and cine MRI. *Acta Radiol* 2011;52:613-8. <http://doi.org/cf5cr8>

30. Moon JC, McKenna WJ, McCrohon JA, Elliott PM, Smith GC, Pennell DJ. Toward clinical risk assessment in hypertrophic cardiomyopathy with gadolinium cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol* 2003;41:1561-7. <http://doi.org/dsp9p6>

31. Choudhury L, Mahrholdt H, Wagner A, Choi KM, Elliott MD, Klocke FJ, et al. Myocardial scarring in asymptomatic or mildly symptomatic patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll of Cardiol* 2002;40:2156-64. <http://doi.org/bhxcr>

32. Appelbaum E, Maron BJ, Adabag S, Hauser TH, Lesser JR, Haas TS, et al. Intermediate-signal-intensity late gadolinium enhancement predicts ventricular tachyarrhythmias in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Imaging* 2012;5:78-85. <http://doi.org/d3wrtb>