

Miocardopatía hipertrófica obstructiva asociada a *Cor Triatriatum*. La importancia de la multimodalidad en imagen cardíaca

¹Pablo Esteban Auquilla Clavijo

²Marina Pova Echeverría

¹Berta Daga Calejero

³Verónica Aliaga Rivas O'neill

¹Marta Aliacar Muñoz

Correspondencia

Pablo Esteban Auquilla-Clavijo
peauquilla@salud.aragon.es

¹Servicio de Cardiología. Hospital Royo Villanova. Zaragoza. España.

²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. España.

³Hospital Quirónsalud. Zaragoza. España.

Enviado: 19/06/2022

Aceptado: 30/06/2022

En línea: 30/08/2022

Citar como: Auquilla-Clavijo PE, Povar-Echeverría M, Daga-Calejero B, Aliaga-Rivas-O'neill V, Aliacar-Muñoz M. Miocardopatía hipertrófica obstructiva asociada a *Cor Triatriatum*. La importancia de la multimodalidad en imagen cardíaca. RETIC. 2022 (agosto); 5 (2): 54-57. doi: 10.37615/retic.v5n2a12

Cite this as: Auquilla-Clavijo PE, Povar-Echeverría M, Daga-Calejero B, Aliaga-Rivas-O'neill V, Aliacar-Muñoz M. *Hypertrophic cardiomyopathy associated with Cor Triatriatum. The importance of multimodality in cardiac imaging.* RETIC. 2022 (August); 5 (2): 54-57. doi: 10.37615/retic.v5n2a12

Palabras clave

- ▷ Miocardopatía hipertrófica.
- ▷ *Cor Triatriatum*.
- ▷ Strain Global Longitudinal.
- ▷ Realce tardío de gadolinio.

Keywords

- ▷ *Hypertrophic cardiomyopathy.*
- ▷ *Cor Triatriatum.*
- ▷ *Global Longitudinal Strain.*
- ▷ *Late gadolinium enhancement.*

RESUMEN

Presentamos el caso de un paciente de 19 años en el que tras detectar un soplo cardíaco en la exploración física se diagnóstica una miocardopatía hipertrófica en la ecocardiografía. Mantiene función sistólica de ventrículo izquierdo conservada, pero valores muy disminuidos de Strain Global Longitudinal. En la resonancia magnética cardíaca se evidencia la presencia de un extenso realce tardío de gadolinio y además se identifica un *Cor Triatriatum* que había pasado desapercibido mediante la ecocardiografía. Se calcula un elevado riesgo de muerte súbita y se decide implante de un desfibrilador automático.

ABSTRACT

We present the case of a 19-year-old patient who, after detecting a heart murmur on physical examination, was diagnosed with hypertrophic cardiomyopathy on echocardiography. He maintains preserved left ventricular systolic function, but very low Global Longitudinal Strain values. Cardiac magnetic resonance imaging shows the presence of extensive late gadolinium enhancement and also identifies a *Cor Triatriatum* that had gone unnoticed by echocardiography. A high risk of sudden death was calculated, and it was decided to implant an automatic defibrillator.

Presentación del caso

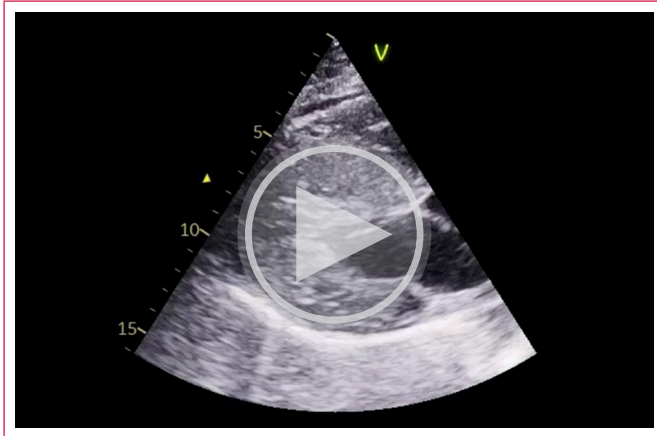
Se presenta el caso de un varón asintomático de 19 años remitido a Cardiología por soplo. Como única historia relevante tenía el antecedente de la muerte súbita (MS) de su abuelo materno a los 61 años.

Se realizó un ecocardiograma transtorácico (ETT) con los siguientes hallazgos: HVI asimétrica de grado severo, con grosor máximo en septo interventricular basal de 35 mm (**Video 1, 2 y 3**), aceleración de flujo en el tracto de salida de VI (TSVI) con gradiente basal máximo de 60 mm Hg (**Video 4**), función sistólica del VI (FEVI) conservada (58%) con Strain Global Longitudinal (SGL) disminuido (-17%) y con los valores más bajos del SGL en los segmentos de mayor hipertrofia (**Figura 1**). Además, tenía insuficiencia mitral ligera por movimiento sistólico del velo anterior (SAM) y dilatación moderada de la aurícula izquierda

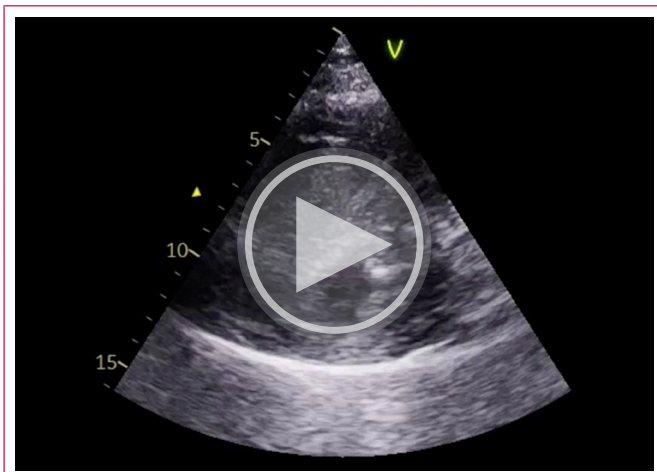
(AI) moderadamente dilatada. Se solicitó estudio Holter-ECG con hallazgo de extrasistolia ventricular poco frecuente en forma de latidos aislados, dobletes y tripletes.

Con los hallazgos descritos se solicitó una resonancia magnética cardíaca (RMC) que concluye como diagnóstico miocardopatía hipertrófica asimétrica obstructiva. En la RMC se obtiene un grosor máximo parietal a nivel de septo basal de 42 mm (**Figura 2, 3 y 4**). Tras la administración de gadolinio se observan focos extensos de realce tardío (RTG) intramiocárdico en las zonas de mayor hipertrofia, con una masa fibrótica macroscópica del 17% (**Figura 5**). En las secuencias de cine SSFP se observa la presencia de una fina membrana transversal que atraviesa la aurícula izquierda desde la pared posterior hasta el septo interauricular, paralela al techo y con una fenestración amplia sin producir turbulencia ni gradiente a su través, siendo compatible por sus características anatómicas con *cor triatriatum* con membrana no obstructiva (**Figura 6**).

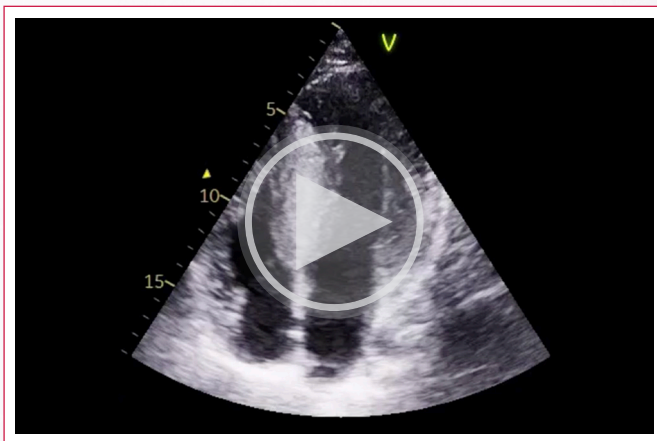
Se realiza estudio genético con resultado positivo para la variante c.216C>G;p.Arg723Gly en el gen MYH7. Mediante el *Score HCM RISK-SCD CALCULATOR* se estimó un riesgo de MS a 5 años de 16,58%. Teniendo en cuenta el estudio genético, el riesgo estimado y la valoración de imagen cardiaca multimodal se decidió implante de desfibrilador automático (DAI) en prevención primaria de MS. Dado que el *Cor Triatriatum* no producía ninguna repercusión hemodinámica se optó por seguimiento médico.



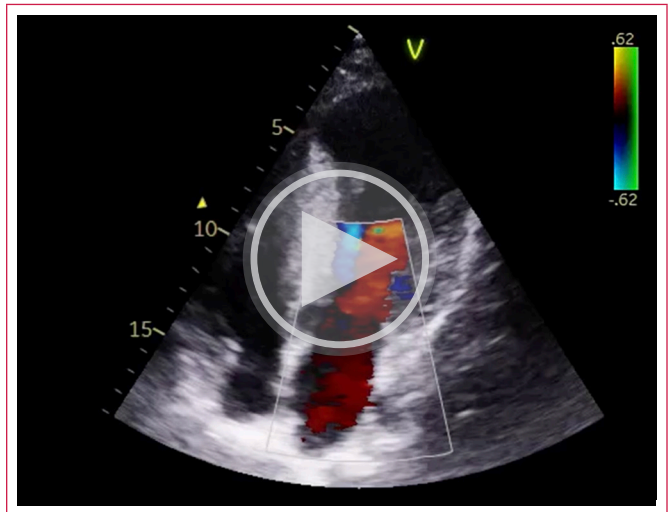
Vídeo 1. ETT. Eje largo paraesternal. HVI severa con casi colapso de la cavidad ventricular en sístole.



Vídeo 2: ETT. Eje corto paraesternal. HVI severa con patrón espiroideo, con predominio en septo de VI y pared inferolateral.



Vídeo 3: ETT. Eje apical de cuatro cámaras. HVI severa, SAM parcial.



Vídeo 4: ETT. Eje apical de cuatro cámaras con Doppler color. Aceleración de flujo en TSVI.

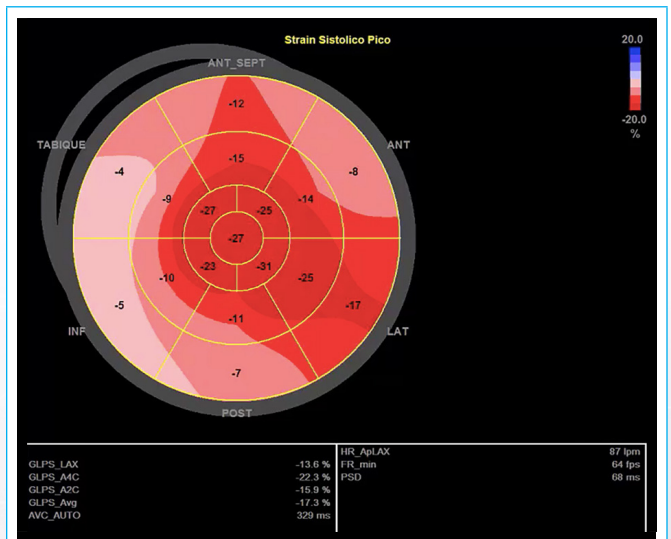


Figura 1. ETT. SGL con valores disminuidos en las regiones de mayor hipertrofia.

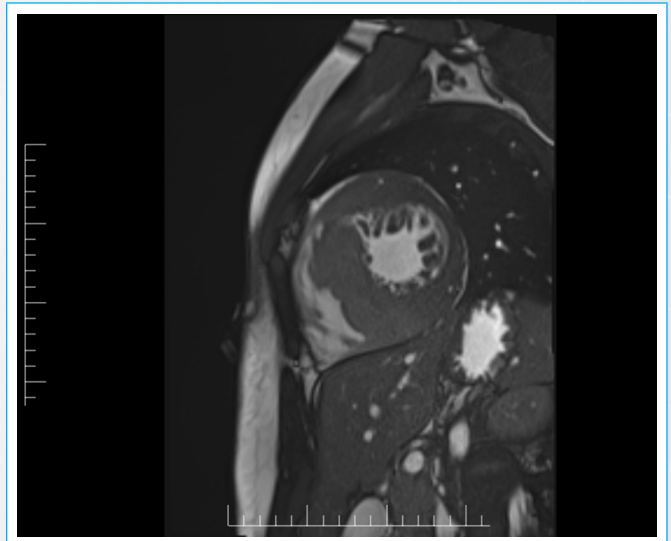


Figura 2. RMC. Imagen cine SSFP. Eje corto. HVI severa.

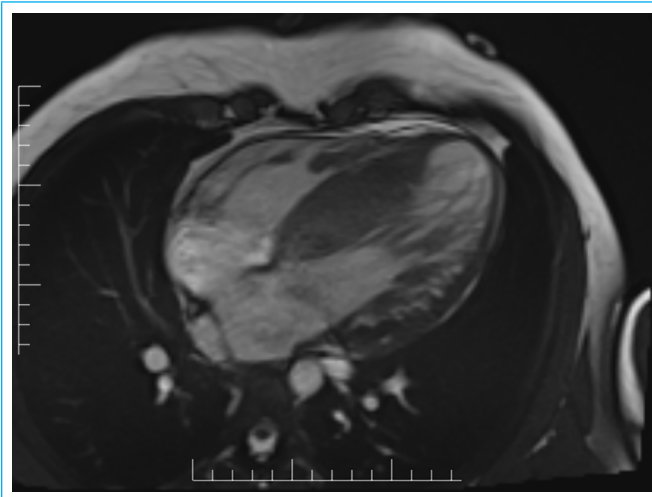


Figura 3. RMC. Imagen SSFP. Plano de cuatro cámaras. HVI severa.

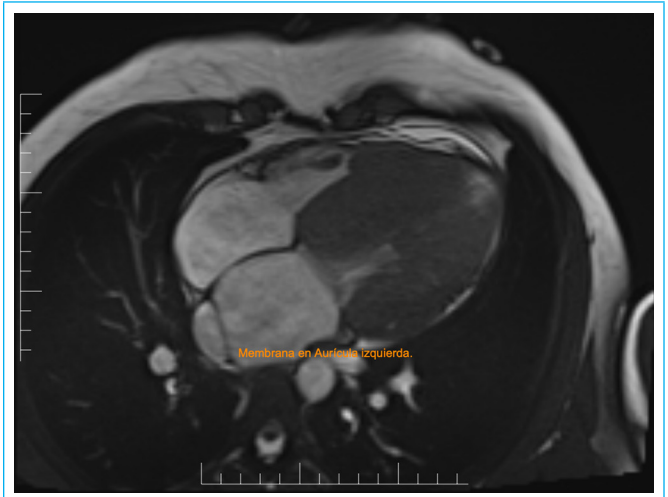


Figura 6. RMC. Imagen cine SSFP. Membrana a nivel de techo de la aurícula izquierda compatible con *Cor Triatriatum*.

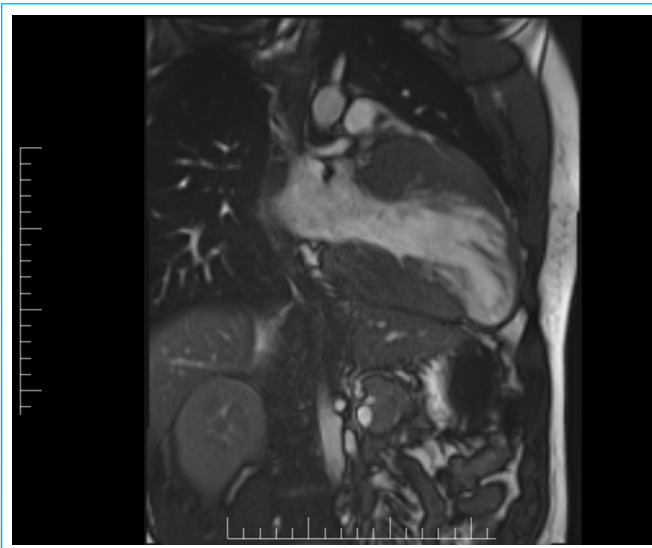


Figura 4. RMC. Imagen SSFP. Plano de dos cámaras. HVI severa en pared anterior e inferior.

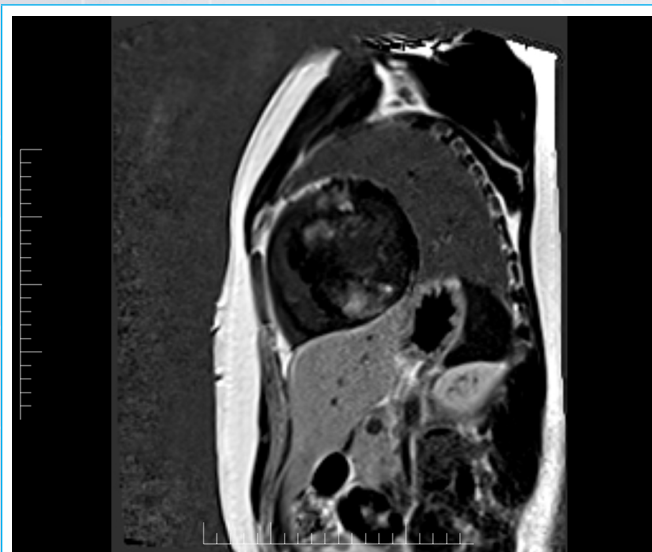


Figura 5. RMC. Imagen IR tras administración de gadolinio. Se observan focos extensos de RTG intramiocárdico en las zonas de máxima hipertrofia.

Discusión

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) se define como el aumento del grosor parietal del ventrículo izquierdo (VI) que no se puede explicar únicamente por unas condiciones de carga anómalas. Hasta un 60% de los casos tienen origen genético y la expresión fenotípica varía desde pacientes asintomáticos a MS que ocurre aproximadamente en un 0.5% de casos/año¹.

La ecocardiografía es una técnica fundamental en el diagnóstico y monitorización de la MCH. La cuantificación de la función sistólica del VI mediante parámetros clásicos como la FEVI carece de precisión diagnóstica para la identificación del daño miocárdico temprano que subyace en esta patología². Existen trabajos que evidencian valores disminuidos de SGL en pacientes con MCH y FEVI normal y como ocurre en el caso presentado, se ha visto que los valores más disminuidos de strain se corresponden con los lugares de mayor hipertrofia parietal. Valores reducidos de SGL se han asociado a cambios histopatológicos de rendimiento miocárdico in vitro y fibrosis miocárdica³.

La RMC permite valorar la morfología cardíaca, función ventricular y las características del tejido miocárdico en esta patología. Uno de los pilares de la RMC es la detección de fibrosis miocárdica, dado que se asocia a mayor probabilidad de arritmias ventriculares y disfunción sistólica de VI⁴. El RTG está presente en un 65% de los pacientes con MCH (oscila entre el 33 y el 84%). Se localiza a nivel intramiocárdico en forma de patrones irregulares, en las áreas de mayor hipertrofia y en los puntos de inserción del ventrículo derecho. Se ha asociado a aumento de rigidez miocárdica y mayor remodelado del VI⁵.

Debido al riesgo de MS asociado a esta patología, es fundamental realizar una adecuada estratificación del riesgo. Habitualmente se utilizan scores que calculan el riesgo de MS mediante parámetros clínicos y ecocardiográficos. Aunque en ellos no se incluye en la actualidad el RTG mediante RMC, existen trabajos⁶ que apoyan la utilidad de este como marcador de riesgo de MS en esta enfermedad.

En el caso presentado el paciente tenía un elevado riesgo de MS estimado mediante los scores clásicos por lo que se decidió implante de DAI, el estudio de imagen multimodal confirma mediante los parámetros de RTG y SGL el elevado riesgo de MS y refuerza la decisión clínica. Consideramos que la valoración multimodal mediante imagen cardíaca puede ayudar a esclarecer la toma de decisiones en otros casos más complejos tales como los de riesgo intermedio calculado.

Además de todo esto, gracias a la gran resolución espacial de la RMC, en este caso hemos podido descubrir un defecto anatómico a nivel de la AI, que por su localización y tamaño pasó desapercibido para el ecocardiograma.

El *Cor Triatriatum* ocurre cuando una membrana divide la AI o aurícula derecha en 2 cámaras. La forma de presentación más común es un defecto producido por la falta de incorporación de la vena pulmonar común a la AI, esta queda dividida en 2 cámaras: una posterosuperior que recibe el flujo de las venas pulmonares llamada cámara accesoria y otra anteroinferior que incluye la orejuela y la válvula mitral denominada como AI verdadera. Representa el 0.4 % de las cardiopatías congénitas y suele estar asociada a otras malformaciones sobre todo a comunicación interauricular⁷, aunque no es frecuente que se asocie con MCH como ocurre en el caso presentado. Su presentación clínica es muy variable, desde pacientes asintomáticos en los que la membrana no produce ninguna limitación al flujo sanguíneo, hasta casos muy sintomáticos con obstrucción grave al flujo en la AI. Habitualmente el ETT permite establecer un diagnóstico preciso, aunque en algunas ocasiones el defecto puede pasar desapercibido, como ocurrió en nuestro caso. Dado que la RMC nos permite obtener imágenes multiplanares es de gran utilidad en estos casos⁸. Los pacientes que permanecen asintomáticos habitualmente tienen un pronóstico favorable, aunque se han descrito casos de degeneración de la válvula mitral y desarrollo de arritmias auriculares, por lo que es necesario realizar un seguimiento cardiológico⁷.

Conclusiones

En el caso expuesto ha sido fundamental el estudio mediante imagen cardiaca multimodal. Los hallazgos de la ecocardiografía, sobre todo los valores disminuidos de SGL, se corroboraron con los datos de RTG obtenidos por RMC, ambos parámetros sugieren fibrosis miocárdica y suman puntos de riesgo en la estratificación pronóstica de este paciente. Así mismo la RMC permitió la identificación de la coexistencia de *Cor Triatriatum* y realizar así un seguimiento más adecuado del paciente.

Ideas para recordar

- El desarrollo de técnicas de imagen cardiacas como el SGL (ETT) y RTG (RMN) nos aporta información fundamental para la correcta estratificación del riesgo, su determinación puede ser clave en los pacientes con riesgo estimado intermedio mediante los métodos clásicos.

- La RMC nos permite identificar cardiopatías congénitas que previamente podían pasar desapercibidas mediante ETT, como el *Cor Triatriatum* e identificar aquellos pacientes que precisan un seguimiento más estrecho cardiológico.

Bibliografía

1. Authors/Task Force members, Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, Borggreve M, Cecchi F, Charron P, Hagege AA, Lafont A, Limongelli G, Mahrholdt H, McKenna WJ, Mogensen J, Nihoyannopoulos P, Nistri S, Pieper PG, Pieske B, Rapezzi C, Rutten FH, Tillmanns C, Watkins H. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014 Oct 14;35(39):2733-79.
2. Maciver DH. A new method for quantification of left ventricular systolic function using a corrected ejection fraction. *Eur J Echocardiogr*. 2011;12:228-34.
3. Urbano-Moral JA, Rowin EJ, Maron MS, Crean A, Pandian NG. Investigation of global and regional myocardial mechanics with 3-dimensional speckle tracking echocardiography and relations to hypertrophy and fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Imaging*.
4. Puntmann VO, Gebker R, Duckett S, Mirelis J, Schnackenburg B, Graefe M, et al. Left ventricular chamber dimensions and wall thickness by cardiovascular magnetic resonance: comparison with transthoracic echocardiography. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2013;14:240-6.
5. 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.
6. Green JJ, Berger JS, Kramer CM, Salerno M. Prognostic value of late gadolinium enhancement in clinical outcomes for hypertrophic cardiomyopathy. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2012;5:370-7.
7. Salazar González JJ, Galache Osuna JG, Molinero Herguedas E, Salazar González E, Placer Peralta LJ, Salazar Mena J. Presentación clínica, diagnóstico y tratamiento de cuatro casos de *cor triatriatum* [Clinical presentation, diagnosis and treatment of four cases of *cor triatriatum*]. *Rev Esp Cardiol*. 2001 Aug;54(8):1013-6. Spanish.
8. Ather B, Meredith A, Siddiqui WJ. *Cor Triatriatum*. 2021 Sep 28. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan.