Miocarditis y miocardiopatías

Eva Laraudogoitia[a] e Ignacio Díez[b]

[a]Servicio de Cardiología. Hospital de Galdakao. Galdakao. Vizcaya. España.
[b]Servicio de Cardiología. Hospital Txagorritxu. Vitoria. España.

La miocarditis es un proceso inflamatorio que afecta al músculo cardiaco. Los síntomas de presentación son poco específicos y su diagnóstico, difícil. El realce de contraste valorado con cardiorresonancia magnética (CRM) es un hallazgo frecuente en la miocarditis que ha demostrado ser de gran utilidad en su diagnóstico y en el seguimiento. El estudio de miocardiopatías es una indicación tradicional de la CRM, pues permite realizar estudios morfológicos y funcionales con mayor resolución espacial que el ecocardiograma. Además, las últimas secuencias desarrolladas con contraste ayudan a diferenciar su etiología.

Palabras clave: *Miocarditis. Realce de contraste. Cardiorresonancia magnética. Miocardiopatías.*

Myocarditis and Cardiomyopathy

Myocarditis is an inflammatory process that affects heart muscle. Symptoms are often non-specific and diagnosis is difficult. In patients with myocarditis, contrast enhancement is frequently observed on cardiovascular magnetic resonance imaging, and has proven extremely useful in diagnosis and follow-up. The presence of cardiomyopathy is a traditional indication for cardiovascular magnetic resonance, which is able to perform morphological and functional studies at a higher spatial resolution than echocardiography. Moreover, recently developed contrast-enhanced imaging can help identify disease etiology.

Key words: *Myocarditis. Contrast enhancement. Cardiovascular magnetic resonance. Cardiomyopathy.*

INTRODUCCIÓN

La miocarditis es un proceso inflamatorio que afecta al miocardio en respuesta a la acción de diversos agentes infecciosos, químicos o físicos. En los países desarrollados la etiología viral es la más frecuente. El proceso inflamatorio puede ocurrir durante o después de una variedad de enfermedades infecciosas por invasión directa, producción de toxinas o mediada inmunológicamente[1-3].

Los hallazgos clínicos a menudo se limitan a signos menores como disnea, dolor torácico o palpitaciones en los días siguientes a un episodio febril, pero en ocasiones puede manifestarse como insuficiencia cardiaca aguda, angina o incluso muerte súbita. En ocasiones el cuadro clínico inicial semeja a un infarto agudo de miocardio con alteraciones en electrocardiograma (ECG) y elevación de enzimas cardiacas, y no es infrecuente que estos pacientes ingresen en la unidad coronaria y sean remitidos de forma urgente al laboratorio de hemodinámica para la realización de una coronariografía y una angioplastia primaria, o sean tratados con trombolíticos[4,5]. En muchas ocasiones, sólo cuando se han descartado otras enfermedades es cuando se inicia la sospecha diagnóstica de miocarditis.

La evolución más frecuente es la recuperación espontánea. Sin embargo, la miocarditis activa puede ocasionalmente dar lugar a muerte súbita y un 5-10% de los pacientes desarrolla miocardiopatía dilatada[6]. No disponemos en la actualidad de marcadores clínicos pronósticos que nos permitan conocer qué pacientes evolucionarán hacia una miocardiopatía dilatada crónica.

Debido a la poca especificidad de sus síntomas clínicos de presentación, la miocarditis es habitualmente difícil de reconocer clínicamente en su episodio inicial y, probablemente, es por ello una enfermedad infradiagnosticada. Pero incluso cuando se sospecha, las herramientas diagnósticas de las que disponemos no nos confirman el diagnóstico, que sigue siendo un diagnóstico de presunción.

En la mayoría de los casos el agente etiológico no llega a establecerse ya que las determinaciones de anticuerpos y el cultivo del virus son frecuentemente negativos. El grupo de los enterovirus *Coxsackie* A y B es el más frecuentemente encontrado en nuestro medio.

Correspondencia: Dra. E. Laraudogoitia.
Cristóbal Colón, 9, 2.º D. 48992 Getxo. Vizcaya. España.
Correo electrónico: elaraudo@hgda.osakidetza.net

La gammagrafía con galio 67 ha sido de ayuda en el diagnóstico de la miocarditis, demostrando una acumulación anormal de galio en las áreas del miocardio afectadas en la carditis de Lyme[6]. La gammagrafía con anticuerpos monoclonales antimiosina marcados con ^{111}In (AMA), que se unen específicamente con la miosina intracelular en las células dañadas, ha demostrado una alta sensibilidad en el diagnóstico de miocarditis[5-9].

La biopsia endomiocárdica se ha considerado el «patrón oro» para el diagnóstico de miocarditis. En 1987 se establecieron por consenso los criterios histopatológicos diagnósticos de miocarditis conocidos como criterios de Dallas[10]. Para realizar el diagnóstico de miocarditis es necesaria la presencia de infiltrado inflamatorio intersticial y de necrosis de miocitos. Sin embargo, estudios posteriores han demostrado que basándose sólo en los criterios de Dallas hay un número importante de falsos negativos[4]. La sensibilidad de esta técnica es baja (50-60%) y puede mejorarse mediante la utilización de técnicas inmunohistológicas y moleculares. A pesar de la introducción de estas técnicas, la biopsia endomiocárdica estándar tomando las muestras sólo de ventrículo derecho sigue teniendo una sensibilidad muy baja, alrededor del 63%, y aumenta ligeramente si se incrementa el número de muestras obtenidas. Las muestras obtenidas son pequeñas y habitualmente tomadas de la porción derecha del septo interventricular. Probablemente la afectación focal de las miocarditis y los errores en la toma de muestras han determinado la baja sensibilidad y el bajo poder predictivo negativo de esta técnica que se ha reportado en la literatura médica[11,12].

ESTUDIO CON CARDIORRESONANCIA MAGNÉTICA

La CRM se ha convertido hoy en la técnica de imagen de elección para el diagnóstico de miocarditis. Tiene la gran ventaja de ser una técnica no invasiva, con una excelente resolución anatómica y tisular, tanto con las diferentes secuencias de pulso como tras la administración de contraste, y aporta una información completa en varios aspectos de la afectación miocárdica: función ventricular, edema/inflamación miocárdica y áreas de fibrosis miocárdica.

La primera descripción de la utilidad de esta técnica para el diagnóstico de miocarditis fue publicada por Gagliardi et al[13] en 1991. Estos autores, en un estudio realizado en niños, observaron en el estudio con CRM que en la fase aguda de la miocarditis el miocardio mostraba una alta intensidad de señal, en secuencias de espín eco potenciadas en T2, debido probablemente a la presencia de edema. Estos datos fueron confirmados por biopsia endomiocárdica. Posteriormente, Friedrich et al[11] demostraron que los pacientes con miocarditis presentaban realce de contraste miocárdico en el estudio de CRM con contraste. Hoy, el uso de las secuencias eco de gradiente inversión recuperación con contraste ha aumentado considerablemente la sensibilidad de la técnica[14-18].

El estudio con CRM nos permite valorar la función ventricular y estudiar la contractilidad segmentaria del ventrículo izquierdo. Las secuencias de cine actualmente disponibles son secuencias multicorte segmentadas en apnea que proporcionan una alta resolución espacial (1,25 x1,25 mm) y temporal (25-30 ms), con un excelente contraste entre el miocardio y la luz ventricular, con una buena delineación del endocardio y del epicardio.

El edema y la inflamación provocan un incremento del contenido de agua intracelular y extracelular, alterando los tiempos de relajación en T2, identificándose como áreas de aumento de señal en secuencias STIR y T2 sangre negra con supresión grasa. Tienen el inconveniente de ser muy sensibles a los artefactos tanto de movimiento como de bajo flujo.

Las áreas de fibrosis miocárdicas se detectan en los estudios con contraste. Los quelatos de gadolinio son contrastes hidrofílicos, con escasa ligazón a las proteínas séricas, que penetran fácilmente en el espacio extracelular pero no en las células vivas; se aprecia un rápido lavado del contraste. En el caso de lesión miocárdica se altera esta capacidad de lavar el contraste, produciéndose una acumulación intramiocárdica de éste. En la fase aguda ocurre daño celular con pérdida de la integridad de la membrana, lo que permite la difusión del contraste dentro del espacio intracelular. Este fenómeno, junto a la hiperemia y el aumento de permeabilidad capilar con extravasación de líquido en las áreas de inflamación, da lugar al realce de contraste miocárdico. Sin embargo, habitualmente, este realce es menos intenso que el encontrado en el infarto agudo de miocardio (IAM) y ello se debe a que el área de inflamación en las miocarditis suele contener un mayor número de miocitos vivos entre las islas de necrosis. Durante la curación de la miocarditis los miocitos necróticos son reemplazados por tejido fibroso, como ocurre en los infartos crónicos; este tejido fibrótico se caracteriza por tener amplios espacios extracelulares que realzan en fases tardías. Por ello, el realce puede permanecer en las fases crónicas de las miocarditis. Cuando la inflamación está curada, estas cicatrices se retraen y ello puede explicar por qué en las miocarditis las áreas de realce de contraste disminuyen de tamaño durante el seguimiento.

Hallazgos en la fase aguda

Durante la fase aguda de la miocarditis, el patrón histopatológico está caracterizado por infiltración intersticial de linfocitos, daño celular y edema intersticial. Además, la inflamación produce hiperemia.

En los estudios de CRM se apreciará:

1. Un aumento de la intensidad de señal del miocardio afectado en secuencias STIR y/o potenciadas en T2 por el edema intersticial. Esta alteración de la señal puede ser focal en estadios muy precoces o difusos (fig. 1A).

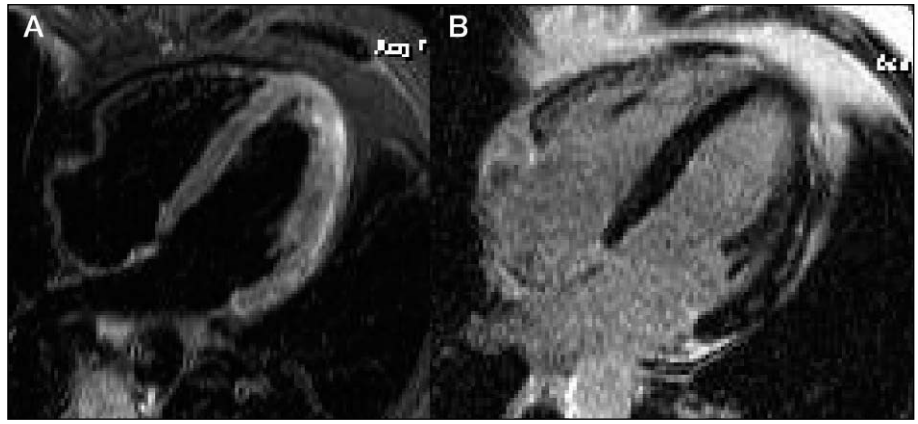

Fig. 1. A: secuencia STIR en 4 cámaras que muestra una señal hiperintensa del miocardio en la pared libre del ventrículo izquierdo. B: mismo paciente; poscontraste; secuencia eco de gradiente inversión-recuperación que muestra realce tardío de contraste con patrón parcheado en la pared libre del ventrículo izquierdo.

2. Tras la administración de contraste se aprecian áreas de captación en fases relativamente precoces, generalmente con un patrón parcheado y multifocal, que se extienden del subepicardio a zonas medias de miocardio, respetando el subendocardio, lo que permite distinguirlo con facilidad del realce miocárdico en el IAM, que afecta siempre al subendocardio. Esta técnica permite la visualización de pequeños daños miocárdicos que no pueden detectarse por otras técnicas de imagen. En un excelente artículo, Mahrholdt et al[17] demostraron la correlación entre el realce de contraste y los hallazgos histológicos. Estudiaron a 32 pacientes con sospecha clínica de miocarditis, y a todos ellos les realizaron un estudio con CRM y biopsia endomiocárdica de los ventrículos izquierdo y derecho, tomando las muestras de las zonas que tenían realce tardío en el estudio de CRM. Encontraron datos de miocarditis aguda en todos los pacientes con realce de contraste intramiocárdico en el estudio de CRM. Las figuras 1B, 2A y 2B muestran imágenes típicas de relace tardío de contraste en las miocarditis. Se localiza de forma preferente en los segmentos laterales y posteriores de ventrículo izquierdo, aunque puede afectar a cualquier territorio. La localización preferente en segmentos laterales se ha descrito en estudios necrópsicos[19,20]. Shirani et al[20], en un estudio necrópsico de pacientes con miocarditis que morían súbitamente, demostraron que la localización predominante de las lesiones fue el subepicardio de la región lateral. Demostraron también que en el septo del ventrículo derecho, que es la zona donde habitualmente se toman las biopsias, la densidad de células inflamatorias es muy baja. Esto podría explicar la baja sensibilidad de la biopsia endomiocárdica convencional.

3. Una alteración de la contractilidad de los segmentos afectados en secuencias cine EG balanceadas. En general, existe una desproporción entre la extensión del realce y la función ventricular, relativamente conservada. Esto puede deberse a una sobrestimación del daño tisular por los estudios poscontraste o a un papel dominante de la capa subendocárdica, no afectada, en el engrosamiento parietal global.

Hallazgos en los estudios de seguimiento

En el seguimiento se produce una normalización de la intensidad de señal del miocardio en secuencias STIR y T2 al resolverse el edema.

Se aprecia una disminución tanto del pico de captación como de la extensión del área de captación; incluso puede desaparecer la captación. La persistencia de realce en fases tardías expresa la existencia de fibrosis. En nuestra propia experiencia, el realce de contraste per-

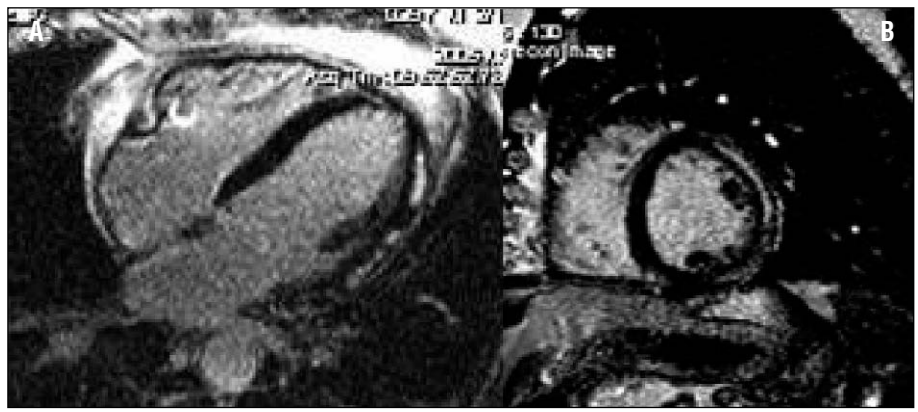

Fig. 2. Estudio de cardiorresonancia magnética en miocarditis aguda. Poscontraste. Secuencia eco de gradiente inversión-recuperación. A: realce de contraste miocárdico, con patrón parcheado que afecta al subepicardio, y porción media de miocardio, y que se localiza en pared lateral del ventrículo izquierdo. B: mismo paciente y secuencia en eje corto.

siste en la mayoría de los pacientes durante el seguimiento, a pesar de una buena evolución clínica y de la normalización de la función ventricular.

La función ventricular puede recuperarse o puede evolucionar hacia una miocardiopatía dilatada. No conocemos en la actualidad si los diferentes hallazgos en el estudio con CRM pueden predecir la evolución de la miocarditis hacia miocardiopatía dilatada.

No conocemos todavía cuál es el significado clínico de la presencia de realce tardío de contraste en las miocarditis. Ninguno de los estudios realizados hasta el momento ha encontrado que exista relación entre la extensión del realce y la fracción de eyección, la elevación de los marcadores de daño miocárdico ni la evolución clínica.

La miocarditis es habitualmente un diagnóstico de presunción al que llegamos sin disponer, en la mayoría de los casos, de datos objetivos de daño miocárdico y después de haber descartado otras afecciones. Ahora disponemos de una técnica no invasiva que nos permite hacer un diagnóstico objetivo en la fase aguda y, además, monitorizar su seguimiento. Consideramos que el estudio con CRM debe realizarse en todos los pacientes con sospecha clínica de miocarditis.

MIOCARDIOPATÍAS

Las miocardiopatías se clasifican según su etiopatogenia en: *a)* idiopáticas y *b)* secundarias a enfermedades sistémicas o cardiopatía isquémica. En este capítulo nos centraremos en las idiopáticas o primarias y en las secundarias a enfermedades sistémicas.

El estudio de las miocardiopatías es una indicación tradicional de la CRM pues permite realizar estudios morfológicos y funcionales con mayor resolución espacial que el ecocardiograma. Además las últimas secuencias desarrolladas con contraste ayudan a diferenciar su etiología.

Estudios morfológicos

Secuencias espín eco con «sangre blanca» y «sangre negra» para el estudio de la anatomía cardiaca y estructuras paracardiacas. Las miocardiopatías producen alteraciones en el tiempo de relajación T1 y T2 del miocardio afectado que, aunque suelen ser hallazgos poco específicos, pueden, en ocasiones, ayudar a orientar el diagnóstico.

Estudios funcionales

– Las secuencias eco de gradiente (ya explicadas en capítulos previos). Para el estudio y la cuantificación de la función sistólica global o segmentaria de los ventrículos.

– Las secuencias *phase contrast* con codificación de la velocidad permiten realizar estudios hemodinámicos con posibilidad de cuantificación de flujo, presión, gradientes de velocidad, etc.

– Las secuencias en tiempo real con navegador nos permiten estudiar cambios hemodinámicos en relación con la respiración, y las secuencias tipo *tagging* o marcaje nos ayudan a comprender la fisiopatología y el diagnóstico diferencial de algunas miocardiopatías.

Caracterización tisular

La técnica de inversión recuperación con contraste tardío, descrita en capítulos previos, detecta zonas de fibrosis, edema, *disarray* de fibras musculares o necrosis. Refleja, por tanto, miocardio anormal y sus patrones de distribución varían según las diferentes miocardiopatías, por lo que ha pasado a ser una de las herramientas principales para el diagnóstico y pronóstico de éstas[21].

Dada la gran variedad de miocardiopatías y técnicas de CRM disponibles, cada estudio con sus diferentes secuencias ha de ser dirigido según la sospecha clínica (fig. 3).

En este capítulo nos centraremos en las miocardiopatías para las que hay un grado de evidencia sobre la utilidad de la CRM para su diagnóstico y/o pronóstico.

MIOCARDIOPATÍAS DILATADAS IDIOPÁTICAS

Antes de intentar diagnosticar y caracterizar una miocardiopatía dilatada como idiopática o no isquémica (MDNI) debe realizarse el diagnóstico diferencial de ésta con la miocardiopatía dilatada de origen isquémico (MDI). En este diagnóstico diferencial, como veremos, la CRM es útil pero en el momento actual en la mayoría de los pacientes no puede sustituir a la coronariografía.

Los estudios funcionales de las miocardiopatías dilatadas revelan un aumento de los volúmenes y permiten el cálculo de la fracción de eyección de ambos ventrículos. En las MDNI la disfunción sistólica suele ser difusa y las anomalías de la contracción segmentarias que se pueden ver no están relacionadas con un territorio coronario determinado como ocurre en las MDI.

En las MDNI se observa mayor trabeculación en las zonas libres del ventrículo izquierdo, mientras que en las MDI la zona endocárdica aparece lisa[22].

Wu et al[23] fueron los primeros que apuntaron que la utilización de secuencias de inversión recuperación para ver realce tardío (RT) ayudaría a diferenciar ambas. Bello et al[24] estudiaron una cohorte de pacientes con insuficiencia cardiaca congestiva y fracción de eyección menor del 30% y observaron RT en el 100% de los pacientes con MDI y en 12% de las MDNI. Estos resultados son compatibles con los obtenidos en estudios anatomopatológicos que detectaban fibrosis en el 100% de casos con MDI y en el 14% de las MDNI[25,26].

El patrón típico de captación de contraste en la MDI se comprende por la fisiopatología de la isquemia y la distribución del flujo intramiocárdico con la necrosis dirigida de endocardio a epicardio tras la obstrucción coronaria.

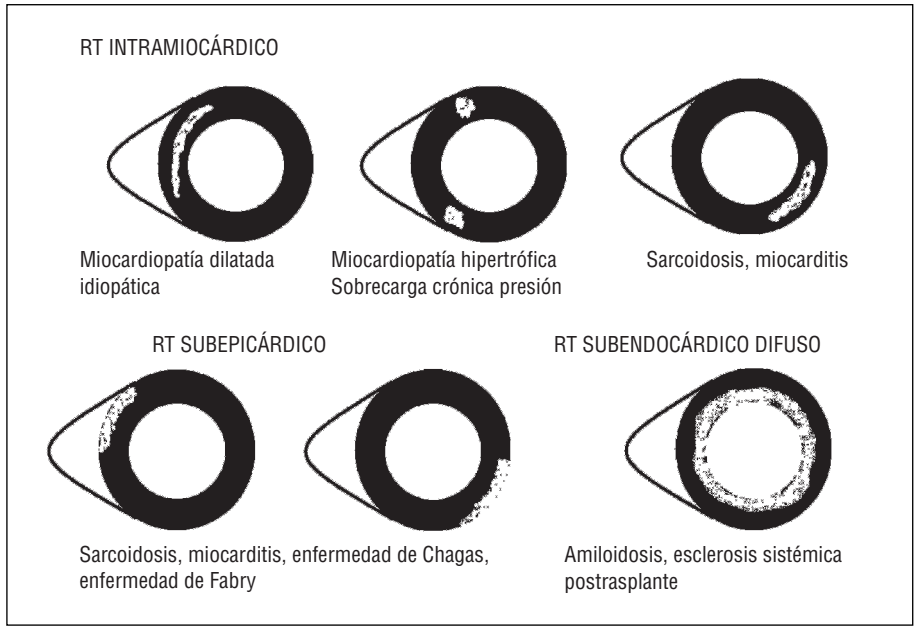

Fig. 3. Patrones de realce tardío (RT) en miocardiopatías[1].

Se han descrito 3 patrones de RT en las MDNI[27]: *a)* sin captación 59%; *b)* captación subendocárdica o transmural (indistinguible de la MDI) 13%, y *c)* captación parcheada o longitudinal 28%. Este último grupo, según los recientes estudios de Mahrholdt et al[17], probablemente corresponde a episodios de miocarditis subclínicas previas. Es interesante el hecho apuntado por Bogaert et al[28] de que, por la ilimitada resolución espacial actual de la técnica, la fibrosis difusa miocárdica no se detecta en algunos pacientes.

Otro aspecto es el hecho de que una red coronaria angiográficamente normal no descarta IAM previos que pueden demostrarse mediante CRM.

La CRM, por tanto, ayuda a diferenciar la MDI de la MDNI de forma no invasiva y, como veremos a continuación, a diagnosticar la etiología de esta última.

MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

Respecto del diagnóstico diferencial con corazón del deportista (CD), el espesor miocárdico en el CD no debe exceder los 13 mm en varones y 11 mm en mujeres. Valores superiores a 16 mm deben considerarse patológicos. La función diastólica suele ser normal en el CD. Las secuencias *tagging* permiten ver que en el deportista la torsión es como en sujetos normales y en hipertrofias patológicas está aumentada (lo que ayuda a diferenciarla de masas intramiocárdicas). Además en la miocardiopatía hipertrófica, en el engrosamiento segmentario, se ven acortamientos longitudinales y circunferenciales menores que en el CD[29,30].

La CRM detecta zonas de hipertrofia no vistas en el ecocardiograma, principalmente en segmentos anteriores, laterales y apicales. Asimismo, aunque los espesores del miocardio suelen ser menores que con la ecocardiografía, globalmente detecta un mayor volumen de hipertrofia en cada paciente[31] (fig. 4).

La obstrucción dinámica de tracto de salida del ventrículo izquierdo se detecta mediante CRM, aunque ésta habitualmente es bien cuantificada mediante ecocardiografía.

Moon et al[32] demostraron, en pacientes diagnosticados previamente de miocardiopatía hipertrófica, que has-

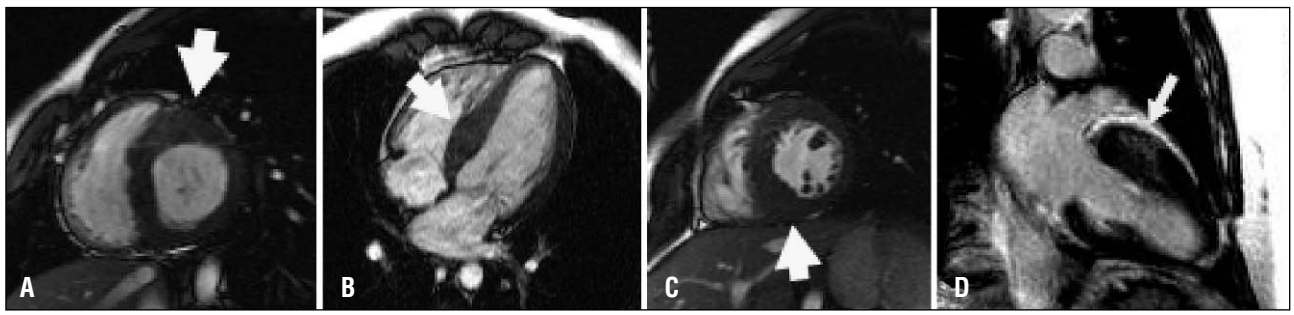

Fig. 4. Miocardiopatía hipertrófica con distribución atípica en el mismo paciente en la zona anterior basal (A), septal inferior basal (B), inferior media (C) y con realce tardío en zona anterior (D).

ta el 81% de los pacientes presentan RT de gadolinio de predominio en el tercio medio de la pared ventricular, con distribución parcheada y multifocal en la zona de unión del septo con la pared libre del ventrículo derecho; la cantidad de RT es proporcional al grosor de la pared. La presencia o no de RT en zonas de miocardiopatía hipertrófica parece indicar un peor pronóstico, con mayor riesgo de muerte súbita y progresiva evolución a formas de miocardiopatía dilatada. Se han encontrado patrones específicos de RT con fenotipos clínicos: cuando el RT es difuso existe un mayor riesgo de muerte súbita[33].

En estudios anatomopatológicos se ha visto que las zonas de RT corresponden a zonas de cicatriz y *disarray* de fibras miocárdicas[33].

La CMR es útil para predecir la evolución tras miectomías no quirúrgicas por obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Zonas de RT pequeñas indican una pequeña disminución gradiente y zonas amplias implican un riesgo de arritmias a medio/largo plazo[34].

En resumen, la CRM ayuda a diagnosticar formas atípicas, por lo que creemos que debe realizarse cuando el ecocardiograma es subóptimo o cuando éste sea normal en presencia de un ECG indicativo de hipertrofia ventricular. La demostración del RT en las zonas de hipertrofia en la miocardiopatía hipertrófica es un signo de mal pronóstico clínico.

AMILOIDOSIS

Desde el inicio del cuadro de insuficiencia cardiaca, el pronóstico es muy malo, por lo que el diagnóstico temprano de afectación cardiaca en la enfermedad es importante.

Las secuencias morfológicas y funcionales permiten detectar alteraciones morfológicas propias de la enfermedad con mejor resolución espacial que el ecocardiograma: la distribución de la hipertrofia, el engrosamiento de las paredes auriculares y el tabique interauricular > 6 mm, el engrosamiento valvular y de los músculos papilares, los derrames pericárdicos y pleurales asociados.

Los hallazgos morfológicos descritos por separado tienen poca especificidad pero en combinación hacen el diagnóstico probable y ayudan a diferenciarlo de otras miocardiopatías.

La afectación cardiaca en la amiloidosis es difusa, así como la captación demostrada en el RT que, aunque de predominio epicárdico, a veces es subendocárdico sin corresponder a un determinado territorio coronario[35] (fig. 5). Esta afectación difusa puede hacer difícil el cálculo del tiempo de inversión (véase capítulo correspondiente) por no poder diferenciar el miocardio sano. De todos modos, este método precisa la afectación de amplias áreas de miocardio. La sensibilidad y especificidad de las técnicas de RT para identificar formas leves de amiloidosis son desconocidas.

HEMOCROMATOSIS

En las fases iniciales de la hemocromatosis primaria, o por sobrecarga de hierro, se detecta hipertrofia ligera y alteraciones de la función diastólica.

El tiempo de relajación T2 es el mejor parámetro independiente para detectar el contenido de hierro en el corazón y la respuesta al tratamiento.

En la práctica se obtienen valores de T2 en secuencias multieco en el septo interventricular menores de 20 ms en pacientes con hemocromatosis (valores normales de T2, 33 ± 7 ms en campos de 1,5 T)[36,37]. Estos hallazgos, unidos a un hígado anormalmente «negro», para algunos autores es bastante específico de la enfermedad[38].

DISPLASIA ARRITMOGÉNICA DEL VENTRÍCULO DERECHO

La CRM es actualmente la técnica de imagen de elección para el estudio del ventrículo derecho y permite la valoración de los diferentes criterios diagnósticos anatómicos utilizados para el diagnóstico de la displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD)[39-44].

En estudios anatomopatológicos de esta enfermedad se observan, en las zonas lesionadas, tejido graso y fibroso en diferentes proporciones.

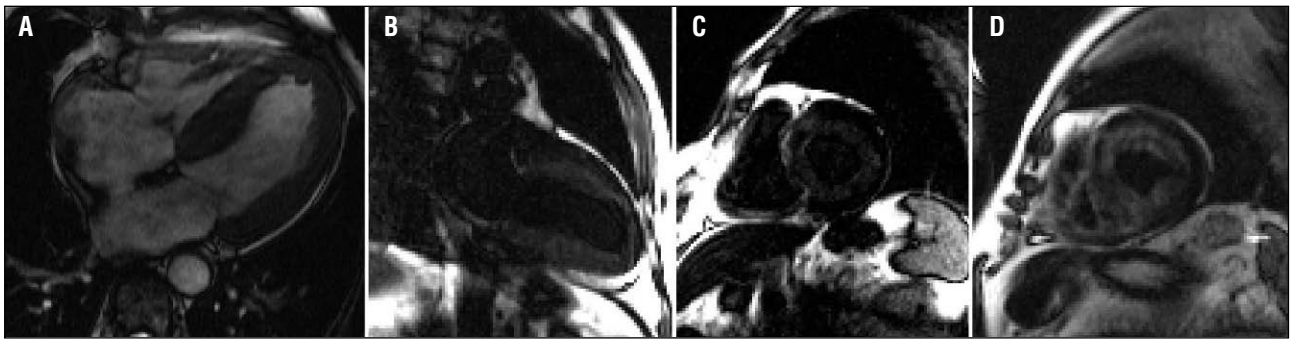

Fig. 5. Amiloidosis cardiaca. Hipertrofia difusa (A) y captación de realce tardío en zona subendocárdica en 2 cámaras (B) y eje corto (C, D).

En los estudios funcionales, en las secuencias de cine se observan dilataciones, acinesias o aneurismas en la pared del ventrículo derecho con disfunción sistólica global o segmentaria.

Los estudios morfológicos con secuencias espín eco en eje corto y axial pueden revelar un reemplazo del miocardio normal por tejido adiposo, principalmente en la zona de pared libre o anterolateral de ventrículo derecho, aunque este hallazgo por sí solo no es un parámetro muy fiable para el diagnóstico. Como regla general, este hallazgo debe estar asociado a la alteración de la contracción en esa zona.

La detección de fibrosis mediante RT ayuda al diagnóstico y se ha visto que se correlaciona con estudios histopatológicos[44].

ENFERMEDAD DE CHAGAS

Es una enfermedad inflamatoria causada por *Trypanosoma cruzi* endémico en determinadas regiones tropicales. Tiene una fase aguda tipo miocarditis, y crónica con tendencia a la fibrosis inicialmente epicárdica hasta transmural, principalmente en territorios laterales inferiores y apicales donde puede causar aneurismas únicos o múltiples[45] (fig. 6). Estos hallazgos, junto a serologías específicas para el parásito, pueden ser suficientes para el diagnóstico. A veces en la fase crónica el diagnóstico diferencial con la cardiopatía isquémica puede ser difícil y precisar de un estudio coronario. La evolución de la enfermedad puede ser hacia insuficiencia cardiaca progresiva y/o aparición de arritmias ventriculares que pueden ser graves.

ENFERMEDAD DE ANDERSON-FABRY

Es una enfermedad de depósito ligada al cromosoma X, caracterizada por la acumulación de esfingofosfolípido en diferentes tejidos. La afectación cardiaca puede tener la apariencia de una miocardiopatía hipertrófica y se considera que esta enfermedad puede representar el 5% de las miocardiopatías hipertróficas diagnosticadas. Esto tiene implicaciones terapéuticas pues la administración del aminoácido deficitario controla la enfermedad. Recientemente, Moon et al[46] demostraron que el 50% de los enfermos presentaban RT en los segmentos inferolaterales basales respetando la zona subendocárdica. Para el diagnóstico final son precisos estudios genéticos o mediante biopsia.

SARCOIDOSIS

La afectación cardiaca en la sarcoidosis puede preceder a la pulmonar y otros órganos. El diagnóstico temprano es esencial para iniciar un tratamiento inmunosupresor agresivo que mejora el pronóstico a largo plazo.

La afectación cardiaca ocurre en el 20-30% de los pacientes, según los estudios de necropsias y, probablemente, es causante de casos de muerte súbita. Debido a la baja sensibilidad de las pruebas actuales, la afectación cardiaca clínica está descrita sólo en el 5% de los pacientes con sarcoidosis.

En las secuencias potenciadas en T2 se observan áreas de alta intensidad y baja en T1, y en las secuencias con contraste las lesiones sarcoideas, por su componente fibrótico, captan contraste[47].

En un estudio reciente[48] de CRM con RT en 58 pacientes con sarcoidosis cardiaca diagnosticada por biopsia, se observa que con esta técnica se diagnostica el doble de casos de sarcoidosis cardiaca que si se emplean los criterios clínicos aprobados por el Ministerio de Salud japonés. Con frecuencia el RT era localizado en las capas medias o epicárdicas, aunque en algunos casos también lo era subendocárdico o transmural. Por otra parte, la CRM puede ayudar a guiar y mejorar la baja sensibilidad de la biopsia por la afectación focal.

Por último, en los pacientes que responden bien al tratamiento con corticoides se observa una disminución de la captación de contraste en el RT[49] por lo que puede ser útil para el seguimiento de la respuesta a éstos.

MIOCARDIOPATÍA ESPONGIFORME O NO COMPACTA

Es una enfermedad congénita que parece autosómica dominante, diagnosticada cada vez con más frecuencia y que puede cursar con arritmias malignas y evolucionar a insuficiencia cardiaca.

En los estudios morfológicos y funcionales se observa un engrosamiento de la pared con múltiples trabéculas prominentes y recesos intertrabeculares profundos.

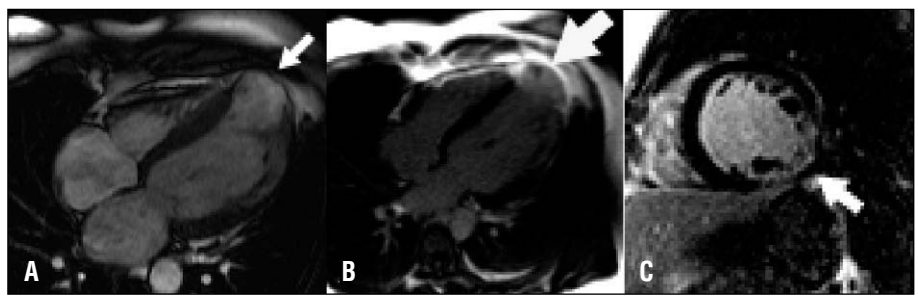

Fig. 6. Enfermedad de Chagas crónica con aneurisma apical (A) con realce tardío apical (B) y lateral inferior (C).

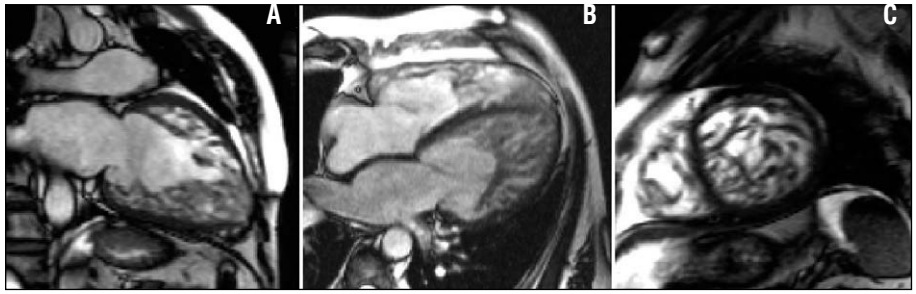

Fig. 7. Miocardiopatía espongiforme en nivel medio apical. Vistas en 2 cámaras (A), 4 cámaras (B) y transversal (C).

Suele estar limitada al ventrículo izquierdo. El porcentaje de miocardio trabeculado/sano es mayor de 2 (fig. 7). En el 80% de los casos los segmentos afectados suelen ser los medios, inferior y laterales. La mayoría de las veces es aislada y no asociada a otras cardiopatías congénitas[50]. Las secuencias de RT suelen mostrar zonas de captación de forma difusa en las zonas afectadas.

La CMR, aunque no comparada directamente con el ecocardiograma, parece más sensible para diagnosticar formas leves o iniciales de la enfermedad.

ENFERMEDAD ENDOMIOCÁRDICA

Es un grupo de miocardiopatías secundarias que comprende la fibrosis endomiocárdica y endocarditis de Löffler. Las áreas de fibrosis miocárdicas aparecen como zonas de baja intensidad de señal, con engrosamiento de las paredes y disminución del volumen de la cavidad ventricular. Las secuencias de RT ayudan a diferenciar el engrosamiento endocárdico de los trombos. La CRM además ayuda a evaluar la respuesta al tratamiento médico[51].

BIBLIOGRAFÍA

1. Kishimoto C, HirakokaY. Clinical and experimental studies in myocarditis. Curr Opin Cardiol. 1994;9:349-56.
2. Theleman KF, Nuipper JJ, Roberts WC. Acute myocarditis sudden death without heart failure. Am J Cardiol. 2001;88:1078-83.
3. Brady WJ, Ferguson JD, Ullman EA, Perron AD. Myocarditis: emergency departament recognition and management. Emerg Med Clin N Am. 2004;22:865-85.
4. Angelini A, Calzolari V, Calabrese F, Boffa GM, Magdalena F, Chioin R, et al. Myocarditis mimicking acute myocardial infarction: role of endomyocardial biopsy in the diferencial diagnosis. Heart. 2000;84:245-50.
5. Sarda L, Colin P, Boccara F, Daou D, Lebtahi R, Faraggi M, et al. Myocarditis in patients with clinical presentation of myocardial infarction and normal coronary angiograms. J Am Coll Cardiol. 2001;37:786-92.
6. Veluvolu P, Balian AA, Goldsmith R, Gallant TE, Barthel L, Vidaillet HJ, et al. Lyme carditis evaluation by Ga-67 and MRI. Clin Nucl Med. 1992;17:823-7.
7. Kuhl U, Lauer B, Souvatzoglu M, Vosberg H, Schultheiss HP. Antimyosin scintigraphy and immunohistologic analysis of endomyocardial biopsy in patients with suspected myocarditis: evidence of myocardial cell damage and inflamation in the absence of histologic signs of myocarditis. J Am Coll Cardiol. 1998;32:1371-6.
8. Yasuda T, Palacios IF, Dec GW, Fallon JT, Gold HK, Leinbach RC, et al. Indium 111-monoclonal antimyosin-antibody imaging in the diagnosis of acute myocarditis. Circulation. 1987;76:306-11.
9. Bergler-Klein J, Sochor H, Stanek G, Globits S, Ullrich R, Glogar D. Indium 111-monoclonal antimyosin antibody and magnetic resonance imaging in the diagnosis of acute Lyme carditis. Arch Intern Med. 1993;153:2696-700.
10. Aretz HT, Billingham ME, Edwards WD, Factor SM, Fallon JT, Fenoglio JJ Jr, et al. Myocarditis: a histopathologic definition and classification. Am J Cardiovasc Pathol. 1987;1:3-14.
11. Friedrich MG, Strohm O, Shultz-Menger J, Marciniak H, Luft FC, Dictz R. Contrast media-enhanced magnetic resonance imaging visualizes myocardial changes in course of viral myocarditis. Circulation. 1998:97:1802-9.
12. Kubo N, Morimoto S, Hiramitsu S, Uemura A, Kimura K, Shimizu K, et al. Feasibility of diagnosing chronic myocarditis by endomyocardial biopsy. Heart Vessels. 1997;12:167-70.
13. Gagliardi MG, Bevilacqua M, Di Renzi P, Picardo S, Passariello R, Marceletti C. Usefulness of magnetic resonance imaging for the diagnosis of acute myocarditis in infants and children, and comparison with endomyocardial biopsy. Am J Cardiol. 1991;68:1089-91.
14. Di Cesare E. MRI of the cardiomyopathies. Eur J Radiol 2001;38:179-84.
15. Roditi GH, Hartnell GG, Cohen MC. MRI changes in myocarditis-Evaluation with spin echo cine MR angiography and contrast enhanced spin echo imaging. Clinical Radiology. 2000;55:752-8.
16. Abdel-Aty H, Boyé P, Zagrosek A, Wassmuth R, Kumar A, Messroghli D, et al. Diagnostic performance of Cardiovascular Magnetic resonance in patients with suspected acute myocarditis. Comparison of Different approaches. J Am Coll Cardiol. 2005;45:1815-22.
17. Mahrholdt H, Goedeke C, Wagner A, Meinhardt G, Athanasiadis A, Vogelsberg H, et al. Cardiovascular magnetic resonance assessment of human myocarditis: A comparison to histology and molecular pathology. Circulation. 2004;109:1250-8.
18. Laissy JP, Messin B, Varenne O, Iung B, Karila-Cohen D, Schouman-Claeys E, et al. MRI of acute myocarditis: A comprehensive approach based on various imaging sequences. Chest. 2002;122: 1638-48.
19. Hauck AJ, Kearney DL, Edwards WD. Evaluation of postmortem endomyocardial biopsy specimens from 38 patients with lymphocytic myocarditis. Mayo Clin Proc. 1989;64:1235-45.
20. Shirani J, Freant LJ, Roberts WC. Gross and semiquantitative histologic findings in mononuclear cell myocarditis causing sudden death, and implications for endomyocardial biopsy. Am J Cardiol. 1993;72:952-7.
21. Mahrholdt H, Wagner A, Judd RM, Sechtem U, Kim RJ. Delayed enhancement cardiovascular magnetic resonance assessment of non-ischaemic cardiomyopathies Eur Heart J. 2005;26:1461-74.
22. Imai H, Kumai T, Sekiya M, Kobayashi S, Sakakibara M, Imazeki Y, et al. Left ventricular trabeculae evaluated with MRI in dilated cardiomyopathy and old myocardial infarction. J Cardiol. 1992;22:83-90.

23. Wu E, Judd RM, Vargas J. Visualisation of presence, location, and transmural extent of healed Q-wave and non-Q-wave myocardial infarction. Lancet. 2001;357:21-8.
24. Bello D, Shah DJ, Farah GM. Gadolinium cardiovascular magnetic resonance predicts reversible myocardial dysfunction and remodeling in patients with heart failure undergoing beta-blocker therapy. Circulation. 2003;108:1945-53.
25. Schuster EH, Bulkley BH. Ischemic cardiomyopathy: a clinicopathologic study of fourteen patients. Am Heart J. 1980;100:506-12.
26. Roberts WC, Siegel RJ, McManus BM. Idiopathic dilated cardiomyopath: analysis of 152 necropsy patients. Am J Cardiol. 1987;60:1340-55.
27. McCrohon JA, Moon JC, Prasad SK, McKenna WJ, Lorenz CH, Coats AJ, et al. Differentiation of heart failure related to dilated cardiomyopathy and coronary artery disease using gadolinium enhanced cardiovascular magnetic resonance. Circulation. 2003;108:54-9.
28. Bogaert J, Taylor AM, Van Kerckhove F, Dymarkowski S. Use of inversion-recovery contrast-enhanced MRI technique for cardiac imaging: spectrum of diseases. Am J Roentgenol. 2004;182:609-15.
29. Bergey PD, Axel L. Focal hypertrophic cardiomyopathy simulating a mass: MR tagging for correct diagnosis. Am J Roentgenol. 2000;174:242-4.
30. Young AA, Kramer CM, Ferrari VA, Axel L, Reichek N. Three-dimensional left ventricular deformation in hypertrophic cardiomyopathy. Circulation. 1994;90:854-67.
31. Rickers C, Wilke NM, Jerosch-Herold M, Casey S, Panse P, Panse N, et al. Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. Circulation. 2005;112:855-61.
32. Moon JCC, McKenna WJ, McCrohon JA. Toward clinical risk assessment in hypertrophic cardiomyopathy with gadolinium cardiovascular magnetic resonance. J Am Coll Cardiol. 2003;41:1561-7.
33. Varnava AM, Elliot PM, Sharma S, McKenna WJ, Davies MJ. Hypertrophic cardiomyopathy: the interrelation of disarray, fibrosis, and small vessel disease. Heart. 2000;84:476-82.
34. Van Dockum WG, Ten Cate FJ, Ten Berg JM, Beek AM, Twisk JW, Vos J, et al. Myocardial infarction after percutaneous transluminal septal myocardial ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: evaluation by contrast-enhanced magnetic resonance imaging. J Am Coll Cardiol. 2004;43:27-34.
35. Maceira AM, Joshi J, Prasad SK. CMR in Amyloidosis. Circulation. 2005;111:186-93.
36. Anderson LJ, Holden S, Davis B, Prescott E, Charrier CC, Bunce NH, et al. Cardiovascular T2-star (T2*) magnetic resonance for the early diagnosis of myocardial iron overload. Eur Heart J. 2001;22:2171-9.
37. Westwood M, Anderson LJ, Firmin DN, Gatehouse PD, Charrier CC, Wonke B, et al. A single breath-hold multi-echo T2* cardiovascular magnetic resonance technique for diagnosis of myocardial iron overload. J Magn Reson Imaging. 2003;18:33-9.
38. Siegelman ES, Mitchell DG, Semelka RC. Abdominal iron deposition: metabolism, MR findings, and clinical importance. Radiology. 1996;199:13-22.
39. Richardson P, McKenna W, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'-Connell J, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. Circulation. 1996;93:841-2.
40. Blake LM, Scheinman MM, Higgins CB. MR features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. AJR Am J Roentgenol. 1994;162:809-12.
41. Midiri M, Finazzo M, Brancato M, Hoffmann E, Indovina G, Maria MD, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: MR features. Eur Radiol. 1997;7:307-12.
42. Bluemke DA, Krupinski EA, Ovitt T, Gear K, Unger E, Axel L, et al. MR imaging on arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: morphological findings and interobserver reliability. Cardiology. 2003;99:153-62.
43. Aviram G, Fishman JE, Young ML, Redha E, Biliciler-Denktas G, Rodriguez MM. MR evaluation of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in pediatric patients. Am J Roetgnenol. 2003;180:1135-41.
44. Tandri H, Martinez C, Saranathan M. Non-invasive detection of myocardial fibrosis in arrythmogenic right ventricular dysplasia by delayed enhancement magnetic resonance imaging correlation with histopathology [abstract]. J Cardiovasc Magn Reson. 2004;6:44-5.
45. Rochitte CE, Olivera PF, Joalbo M. Chagas disease is characterized by specific pattern and location of myocardial delayed enhanced MRI [abstract]. J Cardiovasc Magn Reson. 2003;5:115.
46. Moon JC, Sachdev B, Elkington AG. Gadolinium enhanced cardiovascular magnetic resonance in Anderson-Fabry disease. Evidence for a disease specific abnormality of the myocardial interstitium. Eur Heart J. 2003;24:2151-5.
47. Vignaux O, Dhote R, Duboc D. Detection of myocardial involvement in patients with sarcoidosis applying T2-weighted, contrast enhanced, and cine magnetic resonance imaging: initial results of a prospective study. J Comput Assist Tomogr. 2002;26:762-7.
48. Patel MR, Cawely PJ, Heitner JF. Improved diagnostic sensitivity of contrast enhanced cardiac MRI for cardiac sarcoidosis [abstract]. Circulation. 2004;108 Suppl:645.
49. Vignaux O, Dhote R, Blanche P. Myocardial MRI in sarcoidosis: 3-years follow-up and evaluation of the effects of steroid therapy [abstract]. J Cardiovasc Magn Reson. 2004;6:44.
50. Borreguero LJJ, Corti R, Soria RF. Diagnosis of noncompactation of the myocardium by magnetic resonance imaging. Circulation. 2004;105:e177-8.
51. Penell D, Sechtem U, Higgins C, Manning W, Pohost G, Rademakers F, et al. Clinical indications for cardiovascular magnetic resonance: Consensus panel report. Eur Heart J. 2004;25:1940-65.