

Imagen en cardiología

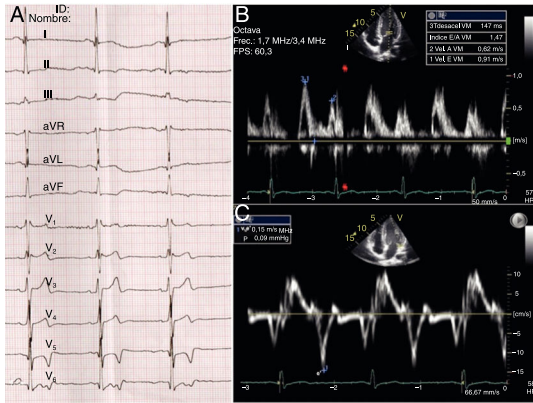
Utilidad diagnóstica del mapeo T₁ por RM cardiaca en la hipertrofia ventricularDiagnostic Usefulness of Cardiac MRI T₁ Mapping in Ventricular HypertrophyVioleta Illatopa Cerna^{a,*}, Martin L. Descalzo^b y Francesc Carreras Costa^a^a Unidad de Imagen Cardiaca, Servicio de Cardiología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España^b Servicio de Cardiología, Hospital Universitari Sagrat Cor, Barcelona, España

Figura 1.

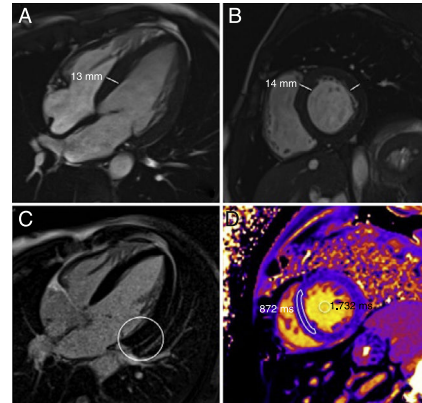


Figura 2.

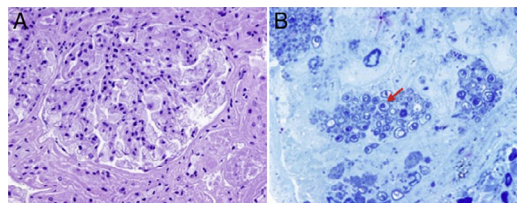


Figura 3.

Varón de 35 años sin hipertensión arterial sistémica, con antecedentes familiares de miocardiopatía hipertrófica, que consulta por edemas maleolares. Electrocardiograma con ondas T negativas en V₄-V₆ (figura 1A) y ecocardiograma con hipertrofia ventricular izquierda (HVI), función diastólica y Doppler tisular normales (figura 1B y 1C). La resonancia magnética (RM) cardiaca (figura 2A y 2B) corroboró HVI con fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada, sin retención de gadolinio en el realce tardío (figura 2C). El tiempo de relajación T₁ natural (figura 2D) fue 872 ms, inferior al normal, con volumen del espacio extracelular normal. Incluso en pacientes sin hipertrofia, retención focal de gadolinio o disminución de S' por Doppler tisular, un T₁ natural reducido podría indicar afección miocárdica precoz por enfermedad de Anderson-Fabry (EAF). Ante el hallazgo de proteinuria en rango nefrótico y niveles indetectables de alfa-galactosidasa se realizó biopsia renal que confirmó la EAF: glomerulos con podocitos hipertróficos vacuolizados en la tinción con hematoxilina eosina (figura 3A) y partículas birrefringentes en los podocitos (flecha con luz polarizada; figura 3B).

En la EAF, el déficit de alfa-galactosidasa causa acumulación multiorgánica de esfingolípidos y afección cardiaca en el 90% de los casos. Existe HVI en menos del 60% y no siempre existe la característica retención de gadolinio en el segmento lateral basal del ventrículo izquierdo, como en nuestro caso (figura 2C, círculo). Al contrario de lo que ocurre en la amiloidosis o en la miocardiopatía hipertrófica, existe una reducción importante del T₁ natural tras haberse descrito que valores < 940 ms identifican eficazmente el 90% de casos, menores a mayor hipertrofia. Ante estos hallazgos, la madre se reevaluó y se confirmó el diagnóstico de EAF. Esta figura se muestra a todo color solo en la versión electrónica del artículo.

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: violetacardio@gmail.com (V. Illatopa Cerna).

On-line el 17 de agosto de 2016

Full English text available from: www.revespcardiol.org/en<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.05.020>

0300-8932/© 2016 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.