

## LA MUERTE SÚBITA EN EL ADULTO JOVEN

Dra. Raquel Sánchez-Oro<sup>1</sup> / Dr. Esteban García Martínez<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Obispo Polanco. Teruel

<sup>2</sup> Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia

### RESUMEN

Se considera muerte súbita la que ocurre de manera inesperada (generalmente como consecuencia de una arritmia) dentro de la primera hora desde el inicio de los síntomas. Una historia clínica detallada, junto con el examen físico, electrocardiograma y exploraciones de imagen cardíaca son esenciales para identificar las patologías asociadas a muerte súbita. Las causas más frecuentes de muerte cardíaca súbita entre los adultos jóvenes (18-35 años) son en orden decreciente de frecuencia: la miocardiopatía hipertrófica, las anomalías congénitas de las arterias coronarias con repercusión hemodinámica y la miocardiopatía arritmogénica.

La miocardiopatía hipertrófica es una enfermedad genética cardíaca donde existe un aumento del grosor (difuso o segmentario) de la pared del ventrículo izquierdo en ausencia de enfermedad cardíaca o sistémica que lo justifique, esta patología tiene diversos fenotipos siendo la afectación asimétrica del tabique interventricular la forma de afectación más común.

Las anomalías coronarias son un grupo de alteraciones con manifestaciones variables, entre las que pueden provocar alteraciones hemodinámicas y muerte súbita se encuentran: el origen anómalo de la arteria coronaria desde el seno contralateral con trayecto interarterial, la fístula arterial coronaria, la atresia coronaria y el origen coronario de la arteria pulmonar.

La miocardiopatía arritmogénica es una enfermedad miocárdica caracterizada por el progresivo reemplazamiento total o parcial del miocardio por tejido fibroadiposo, puede causar arritmia ventricular y muerte súbita.

El propósito de éste artículo es realizar una revisión de las causas frecuentes de muerte súbita en el adulto joven, en las que además la imagen cardíaca avanzada es fundamental para el diagnóstico y manejo de la enfermedad.

### ABSTRACT

Sudden cardiac death is defined as death from unexpected circulatory arrest (usually a result of cardiac arrhythmia) that occurs within 1 hour of the onset of symptoms. A careful history, physical examination, electrocardiography and cardiac imaging, are essential to identify conditions associated with sudden cardiac death. The most common causes of sudden cardiac death in young adults (18-35 years old) are, in descending order of frequency: hypertrophic cardiomyopathy, coronary artery anomalies with an interarterial course and arrhythmogenic cardiomyopathy.

The hypertrophic cardiomyopathy is a genetic cardiac disease defined as a diffuse or segmental left ventricular hypertrophy in the absence of another cardiac or systemic disease, there are different phenotypes, asymmetric involvement of the interventricular septum is the most common type.

The coronary artery anomalies are a diverse group of congenital disorders with a variable manifestation, the hemodynamically significant coronary anomalies are cause of sudden cardiac death and includes: interarterial course, congenital coronary fistula, coronary atresia and origin from the pulmonary artery.

The arrhythmogenic cardiomyopathy is a genetic disorder of cardiac muscle that leads to replacement of the myocytes with fatty or fibrofatty connective tissue, the typical clinical manifestation consists of ventricular arrhythmias and may result in sudden death.

The purpose of this article is to provide an overview of the most common causes of sudden cardiac death in young adults and the role of the advanced cardiac image for the diagnosis and management of these disease.

### PALABRAS CLAVE

muerte súbita, miocardiopatía hipertrófica, origen anómalo arterias coronarias, miocardiopatía arritmogénica.

# Revisión Científica

## Lista de abreviaturas:

- Miocardiopatía hipertrófica: MCH
- Miocardiopatía arritmogénica: MCA
- Desfibrilador automático implantable: DAI
- Resonancia magnética cardíaca: RMC
- Tomografía computarizada cardíaca: cardio-TC
- Ventrículo izquierdo: VI
- Movimiento sistólico anterior (SAM: systolica anterior motion)
- Fracción de eyección: FE
- Obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo: OTSVI
- Ventrículo derecho: VD

## INTRODUCCIÓN

Se considera muerte súbita la que ocurre de manera inesperada dentro de la primera hora desde el inicio de los síntomas o bien si se produce en ausencia de testigos cuando el fallecido ha sido visto en buenas condiciones menos de 24 horas antes de hallarlo muerto. Algunos pacientes fallecen instantáneamente, pero la mayoría tienen algún tipo de pródromos<sup>1</sup>.

Generalmente se produce como resultado de una arritmia cardíaca, en la mayoría de los casos (75% - 80%) se precipita por taquicardia ventricular o fibrilación ventricular; con menos frecuencia (en 15% a 20% de los casos), se acompaña de bradiarritmia, como el bloqueo auriculoventricular avanzado y la asistolia<sup>2</sup>. La incidencia anual de muerte súbita en los Estados Unidos es aproximadamente de una a dos por cada 1000 personas, aunque se cree que esta cifra está infraestimada. Realizando un análisis por edad, la cardiopatía isquémica es la causa de la mayoría de las muertes cardíacas súbitas en los mayores de 35 años, mientras que las enfermedades congénitas y hereditarias representan la mayoría entre los adultos jóvenes (18 a 35 años de edad). En estos pacientes jóvenes el impacto en años potenciales de vida salvados, económico y social es mucho mayor<sup>3</sup>.

Las causas más frecuentes de muerte cardíaca súbita entre los adultos jóvenes son fundamentalmente y en orden decreciente de frecuencia: la miocardiopatía hipertrófica (MCH), las anomalías congénitas de las arterias coronarias con repercusión hemodinámica y la miocardiopatía arritmogénica (MCA). En este trabajo vamos a realizar una revisión de estas tres patologías. En estas 3 patologías la imagen cardíaca avanzada es fundamental para su diagnóstico y manejo de la enfermedad. El diagnóstico oportuno sigue siendo un desafío clínico importante en estos pacientes, que a menudo permanecen asintomáticos y la muerte súbita cardíaca puede ser la primera manifestación de una enfermedad cardíaca subyacente. La importancia de un diagnóstico precoz radica en que en algunos casos se puede prevenir la muerte mediante la colocación de un desfibrilador automático implantable (DAI)<sup>2</sup>.

Es fundamental comenzar la evaluación del paciente joven que presenta sintomatología cardíaca con una detallada historia clínica y examen físico, teniendo en cuenta cualquier antecedente familiar de muerte prematura, muerte súbita o cardiomiopatía, realización de electrocardiograma, estudio Holter, técnicas de imagen cardíaca y estudios electrofisiológicos<sup>4</sup>.

Respecto a las técnicas de imagen cardíaca la prueba inicial suele ser una Ecocardiografía. Resulta una prueba accesible y con la que se puede evaluar la función sistólica y diastólica, el grosor miocárdico, la estructura y funcionalidad valvular, diámetros de cavidades cardíacas y alteraciones de la contractilidad. No obstante, tiene ciertas desventajas como ser operador dependiente, limitada para la caracterización tisular o presentar dificultad de ventana acústica dependiendo de las

# Revisión Científica

condiciones antropométricas del paciente, por lo que cada vez más es complementada con la realización la resonancia magnética cardíaca (RMC) y/o tomografía computarizada cardíaca (cardioTC) que son dos modalidades no invasivas respecto a la angiografía. Las ventajas de la RMC radican en que describe con precisión la morfología y función cardíaca, así como áreas de cicatriz-fibrosis, no irradia y es una excelente técnica para la caracterización de los tejidos. Como desventajas estarían el tiempo necesario para su realización y las contraindicaciones (determinadas prótesis o marcapasos)<sup>5,6</sup>.

La cardioTC es también una exploración no invasiva que valora de manera excelente las arterias coronarias, pudiendo valorar función ventricular, con la ventaja de tener un tiempo de adquisición rápido y una gran resolución espacial. Los avances técnicos han permitido que la dosis de radiación sea cada vez más baja<sup>7,8</sup>.

## MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una enfermedad del miocardio caracterizada por la presencia de un aumento del grosor (difuso o segmentario) de la pared del ventrículo izquierdo (VI) que no se puede explicar únicamente por condiciones de carga anómalas, en ausencia de enfermedad cardíaca o sistémica que lo justifique.

Se trata de la miocardiopatía más frecuente con una prevalencia estimada del 0,2% de la población y es a su vez la causa más frecuente de muerte súbita en adultos jóvenes. Hasta en el 60% de los casos la enfermedad tiene una base genética autosómica dominante causada por mutaciones en los genes de las proteínas sarcoméricas cardíacas<sup>9</sup>.

La historia natural de la enfermedad es benigna, la mayoría de los pacientes permanecen años asintomáticos. Las manifestaciones clínicas y electrocardiográficas son inespecíficas y variables, los pacientes pueden presentar disnea de esfuerzo, dolor precordial, palpitaciones, presíncope y síncope. Las técnicas de imagen cardíaca no invasiva tienen un papel fundamental en la detección de la MCH, además permiten la caracterización del fenotipo, la clasificación de la severidad, estratificar

el riesgo de muerte súbita, realizar un cribado familiar y llevar a cabo el control evolutivo tras el tratamiento.

La modalidad de imagen habitualmente utilizada como método de cribado en el diagnóstico y evaluación de la MCH es la ecocardiografía. Ésta ha sido fundamental para la comprensión global de dicha patología describiendo el movimiento sistólico anterior (SAM) de las valvas mitrales en la MCH obstructiva. Sin embargo, la ecocardiografía tiene algunas limitaciones conocidas comentadas previamente y en algunas ocasiones puede infraestimar el grado de hipertrofia miocárdica<sup>10</sup>.

La RMC aporta grandes ventajas dado que es menos operador dependiente, no está sujeta a limitaciones de ventana acústica, obtiene imágenes multiplanares y una cobertura completa de todo el miocardio ofreciendo un excelente contraste entre los diversos tejidos para diferenciar los márgenes miocárdicos. Por todo ello, la RMC se ha convertido en la técnica de referencia para identificar la hipertrofia del miocardio, analizar y medir todos los segmentos, lo que permite diagnosticar con precisión cualquier subtipo de MCH incluso los subtipos apicales o la afectación del ventrículo derecho (VD), así como identificar aneurismas en los segmentos anterolaterales o apicales del VI. También permite la valoración de áreas de fibrosis o cicatrización con las secuencias de realce tardío<sup>11</sup>.

Aunque la cardioTC también ha surgido como una modalidad para evaluar la morfología, función cardíaca, así como las arterias coronarias tiene la desventaja de la irradiación (cada vez menor) y una peor caracterización de los tejidos. Puede tener un papel útil cuando se quiere realizar conjuntamente una valoración coronaria o cuando existe contraindicación para realizar RMC<sup>12</sup>.

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa en la detección de un aumento del grosor de la pared miocárdica en uno o más segmentos del VI mediante cualquier técnica de imagen. Éstas tienen como objetivo identificar criterios que ayuden a establecer el diagnóstico, pero también definir va-

## Revisión Científica

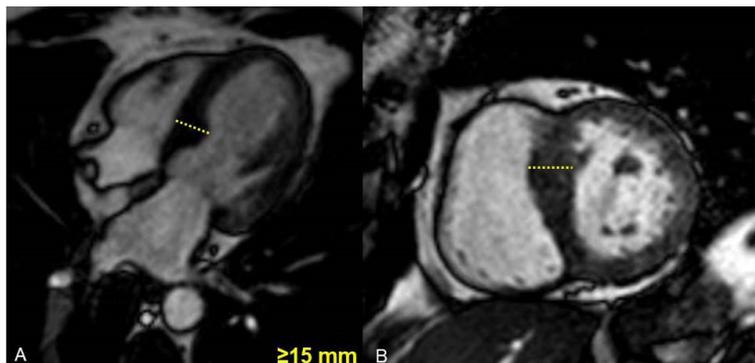


Fig. 1. A. RMC secuencia cine SSFP plano 4 cámaras. B. RMC secuencia cine SSFP plano eje corto. MCH septal: se observa la afectación típica de la hipertrofia del miocardio en el segmento anteroseptal.

riables de valor pronóstico sobre la evolución clínica y la posibilidad de desarrollar eventos cardiacos.

Se establece el diagnóstico de MCH cuando el grosor del miocardio del VI medido en fase telediastólica es mayor o igual a 15 mm en adultos (Fig. 1) y mayor o igual a 2 desviaciones estándar de la media poblacional en niños. En familiares de primer grado, se considera diagnóstico de la enfermedad un grosor mayor o igual a 13 mm<sup>9,12</sup>.

Las anomalías funcionales del fenotipo clásico se caracterizan por una cavidad ventricular pequeña con una contractilidad normal o aumentada (fracción de eyección (FE) > 65%), obstrucción en el tracto de salida del VI (OTSVI) relacionada con el SAM de la valva anterior de la válvula mitral, disfunción diastólica del VI, dilatación de la aurícula izquierda (AI) y fibrosis intersticial<sup>13</sup>.

La isquemia miocárdica, atribuida a disfunción microvascular, es uno de los factores responsables de la progresión de la enfermedad, de la disfunción del VI y probablemente del desarrollo de arritmias ventriculares. Es más frecuente en pacientes portadores de mutaciones genéticas y más marcada en los segmentos más hipertróficos. La fibrosis miocárdica es un hallazgo frecuente en la MCH y su magnitud se correlaciona con la severidad de la disfunción y del remodelado del VI. La fibrosis miocárdica se manifiesta como un realce tardío tras la administración de gadolinio<sup>14,15</sup>.

El riesgo de muerte súbita, aunque bajo (0.5-2%) es muy variable en función de la etiología genética y factores personales. Los

factores pronósticos esenciales incluyen la severidad de la hipertrofia miocárdica, el grado de obstrucción dinámica, el tamaño de la AI y la presencia y severidad de realce tardío, todos ellos evaluables mediante RM<sup>16</sup>.

### FENOTIPOS DE MIOCARDIOPATÍA HIPETRÓFICA

La expresión morfológica de la MCH es muy variable y heterogénea porque puede afectar cualquier porción del VI. La afectación asimétrica del tabique interventricular (septal) es la forma de afectación más común (Fig. 1), existiendo otras variantes que incluyen la miocardiopatía hipertrófica apical, simétrica, medioventricular, en forma de masa y la forma no contigua<sup>17,18</sup>.

Clínicamente es muy importante distinguir entre las formas obstructiva y no obstructiva, ello se realiza en base a la presencia o ausencia de un gradiente entre el tracto de salida del VI y la aorta. Aproximadamente del 20% al 30% de los pacientes tienen un gradiente de presión sistólica en reposo del tracto de salida del VI, causado por el SAM de las valvas de la válvula mitral y el contacto mesosistólico con el



Fig. 2. RMC secuencia cine SSFP plano 3 cámaras. La flecha amarilla señala en movimiento anterior de las valvas de la mitral (SAM) que ocasionan por una parte una obstrucción, una estenosis, en el tracto de salida del VI y por otra parte un fallo en el cierre de la mitral en sístole, con la consiguiente insuficiencia mitral.

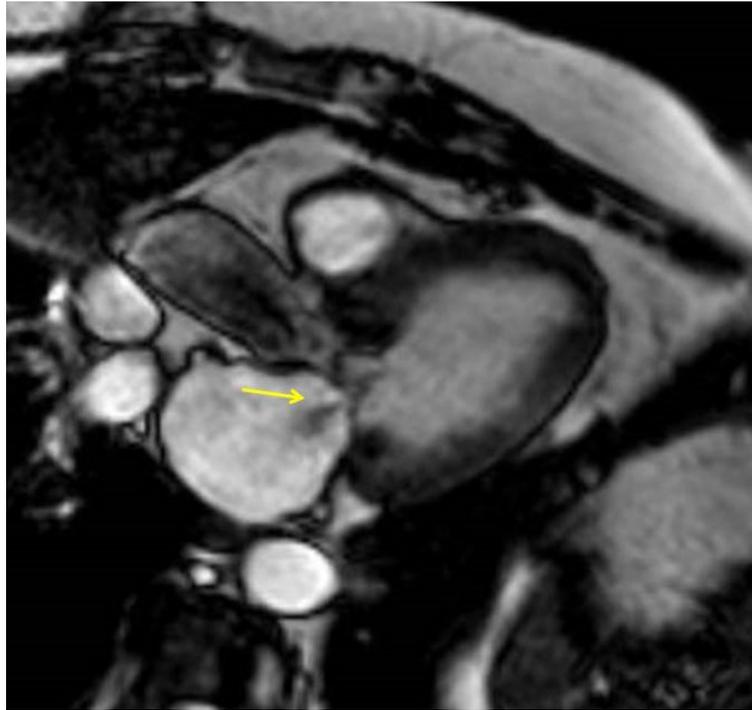


Fig. 3. RMC secuencia cine SSFP plano 3 cámaras. La flecha amarilla señala el jet de la insuficiencia mitral.

segmento interventricular (Fig. 2). La regurgitación mitral asociada se observa frecuentemente como consecuencia del cierre incompleto de la válvula (Fig. 3). Aunque el mecanismo del SAM no está claro, la explicación más aceptada es que la hipertrofia septal asimétrica condiciona un aumento de velocidad del flujo en el tracto de salida del VI creando de este modo un efecto Venturi, tirando de las valvas de la válvula mitral hacia el tabique y obstruyendo el tracto de salida<sup>12,19</sup>.

Las imágenes en modo cine en la RMC pueden demostrar con claridad tanto el SAM de las valvas mitrales, así como el jet de alta velocidad del flujo representado como un área de alta intensidad de señal o vacío de señal dentro del tracto de salida del VI (Fig. 4).

Los pacientes con OTSVI deben recibir una terapia más vigorosa. El tratamiento médico disminuye los síntomas de la insuficiencia cardíaca, pero no se ha demostrado que modifique el curso clínico. Los pacientes con OTSVI y síntomas severos que no responden a la terapia médica representan aproximadamente el 5% de los pacientes con MCH y son candidatos para la miectomía quirúrgica o la ablación septal con alcohol<sup>20</sup>.

### ORIGEN ANÓMALO DE LAS ARTERIAS CORONARIAS

Las anomalías de las arterias coronarias son poco frecuentes, se estima una prevalencia en torno al 1 a 2% de la población general, no obstante, pueden llegar a tener una importante repercusión clínica siendo causa de dolor torácico, isquemia miocárdica o muerte súbita (se estima que pueden ser la causa del 18-20%) en el adulto joven<sup>21</sup>. Aunque existen múltiples clasificaciones, la más práctica desde el punto de vista del clínico es la que las divide entre las que pueden tener repercusión hemodinámica y por tanto pueden provocar potencialmente isquemia- muerte súbita y las que no tienen repercusión hemodinámica<sup>22</sup>.

El estudio de las anomalías coronarias tradicionalmente se realizaba mediante coronariografía invasiva aunque desde la llegada de la Tomografía Computarizada Cardíaca (cardioTC) se ha convertido en el standard de referencia dado que ha demostrado ser superior para la valoración coronaria, y tiene la ventaja de ser una exploración no invasiva (23). Además, su elevada resolución espacial y temporal permite valorar la anatomía y morfología del árbol

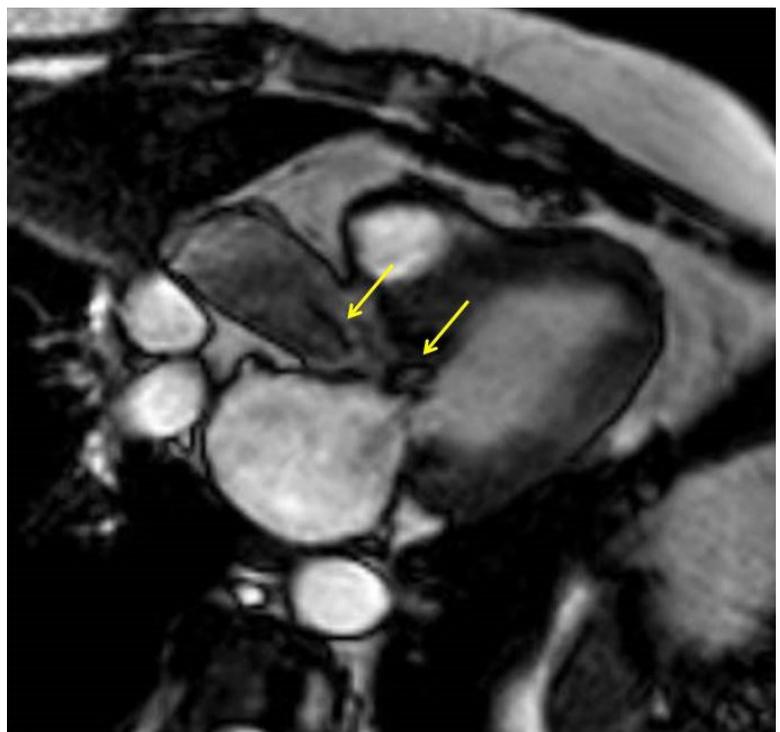


Fig. 4. RMC secuencia cine SSFP plano 3 cámaras. Las flechas amarillas señalan el jet (vacío de señal) en el tracto de salida del VI, indicando OTSVI.

# Revisión Científica

coronario con un excelente detalle anatómico, valorando además el resto de estructuras vasculares del mediastino así como la relación de éstas con las arterias coronarias, por ejemplo en el caso de transcurso interarterial<sup>24,25</sup>.

## CLASIFICACIÓN DE LAS ANOMALIAS CORONARIAS

Entre las anomalías que pueden provocar isquemia miocárdica se encuentra: el origen anómalo de la arteria coronaria desde el seno contralateral con trayecto interarterial, la fístula arterial coronaria, la atresia coronaria y el origen coronario de la arteria pulmonar<sup>26,27</sup>.

### ATRESIA CORONARIA

Es una entidad muy poco frecuente, con escasos casos aislados descritos en la literatura correspondiendo la mayoría de ellos a la ausencia del tronco principal izquierdo, se ha descrito algún caso de ausencia de coronaria derecha. Con frecuencia en caso de ausencia del tronco izquierdo existe un trayecto fibroso que lo reemplaza y las arterias colaterales que se desarrollan de derecha a izquierda resultan generalmente insuficientes para suplir los requerimientos de oxígeno del VI, razón por la que pueden presentar síntomas de isquemia. Generalmente presentan manifestación antes del año de vida con muy pocos casos descritos en la vida adulta<sup>22</sup>.

### ORIGEN ANÓMALO DESDE LA ARTERIA PULMONAR

La presentación más común es el origen del tronco de la coronaria izquierda desde la arteria pulmonar, conocido como síndrome de Bland-Garland-White. Es una entidad muy poco frecuente (0.5 % de las anomalías coronarias) y tiene una alta mortalidad (90%) en el primer año de vida. En esta entidad se establece un robo de flujo sanguíneo que se dirige desde la aorta a la arteria pulmonar (shunt izquierda-derecha), debido a la menor resistencia de la circulación pulmonar, desarrollándose además colaterales arterio-arteriales entre arteria coronaria derecha y la izquierda, para posteriormente seguir desde la coronaria izquierda a la arteria pulmonar. Como resultado se produce un robo de flujo sanguíneo al miocardio. Los pacientes suelen presentar síntomas isquémicos o de sobrecarga ventricular izquierda<sup>28</sup>.

### ORIGEN ANÓMALO EN EL SENO CORONARIO OPUESTO CON TRAYECTO INTERARTERIAL

El origen anómalo en el seno coronario opuesto se encuentra entre un 0.15% a 2.1% de los estudios angiográficos (Fig. 5). El trayecto interarterial describe el curso de una arteria coronaria entre

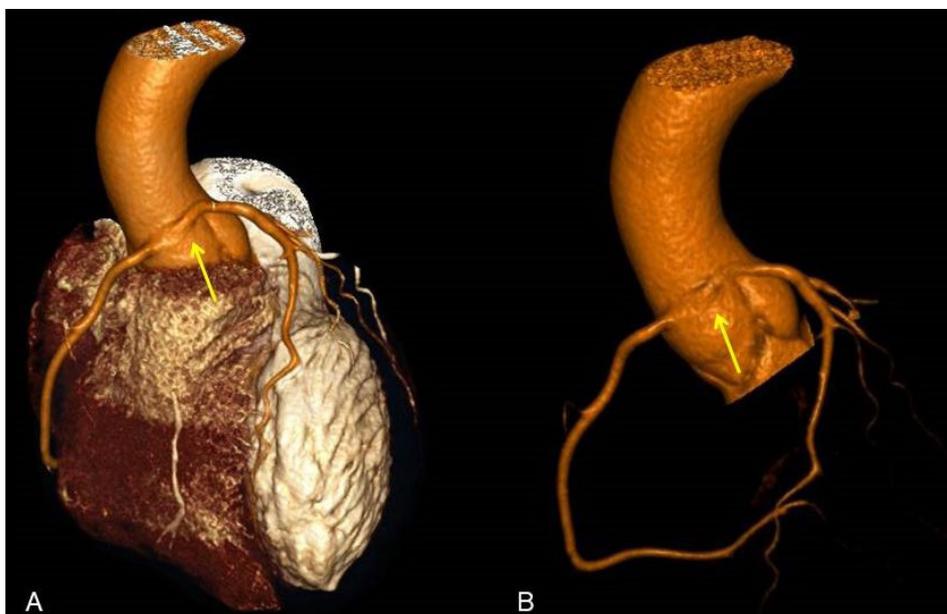


Fig. 5. A. Reconstrucción 3D del corazón, raíz aórtica y arterias coronarias de un paciente con origen del tronco común coronario izquierdo desde el seno coronario derecho (flecha amarilla). B. Reconstrucción 3D del mismo paciente detalle de la raíz aórtica y origen desde el seno coronario derecho tanto de la arteria coronaria derecha como del tronco común izquierdo (flecha amarilla).

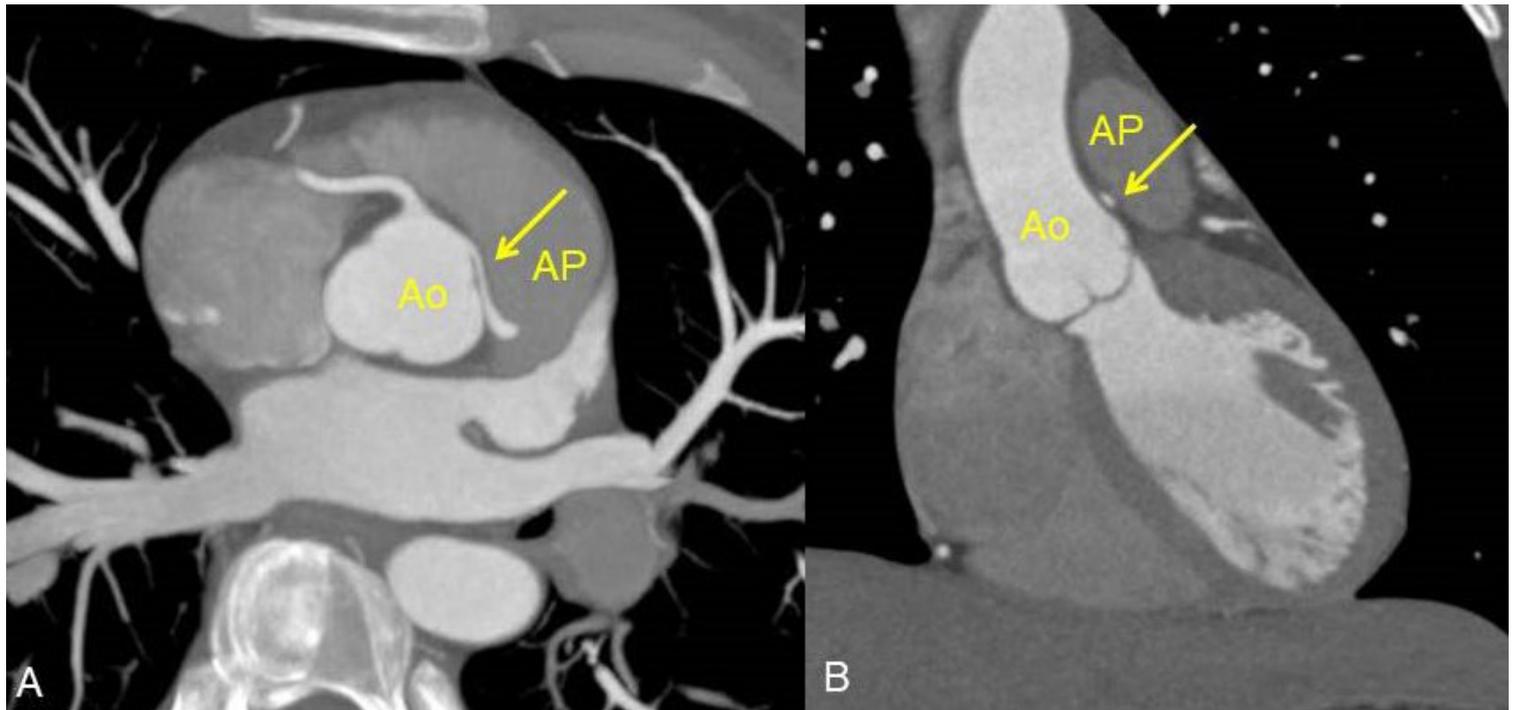


Fig. 6. A. Cardio-TC reconstrucción MIP. B. Cardio-TC reconstrucción coronal. Origen del tronco común izquierdo desde el seno contralateral derecho con trayecto interarterial (flecha amarilla) entre la arteria pulmonar (AP) y la aorta (Ao).

la raíz aórtica y el tronco de la arteria pulmonar (Fig. 6), esta disposición interarterial se asocia a muerte súbita, de manera que también se describe como variante maligna, a diferencia del trayecto retroaórtico (variante benigna). Se han propuesto varias razones para la asociación de esta variante y la muerte súbita, se considera que uno de los principales factores desencadenantes es la compresión del vaso anómalo entre el tronco de la pulmonar y la aorta, ya que el incremento del flujo sanguíneo durante el ejercicio puede provocar oclusión transitoria del vaso. Otros factores que se han propuesto son un ostium estenótico, y un ángulo más agudo de lo normal entre la arteria coronaria anómala y la aorta<sup>29-31</sup>.

### FÍSTULA CONGÉNITA

La existencia de fístula congénita implica la terminación de una arteria coronaria o alguna de sus ramas en una cámara cardíaca o en una estructura vascular de baja presión (como por ejemplo un vaso pulmonar). La existencia de esta anomalía puede condicionar un fenómeno de robo de flujo sanguíneo al miocardio. Se han descrito fístulas a cualquiera de las cavidades cardíacas (hasta un 60% a cavidades derechas), al sistema venoso coronario, a la arteria pulmonar principal y a las venas pulmonares<sup>32</sup>.

### MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA

La miocardiopatía arritmogénica (MCA) es una enfermedad miocárdica caracterizada por el progresivo reemplazamiento total o parcial del miocardio por tejido fibroadiposo, esto puede desencadenar arritmias, muerte súbita e insuficiencia cardíaca<sup>33</sup>. Existe un predominio por la afectación del ventrículo derecho (VD), clásicamente llamada displasia arritmogénica del ventrículo derecho, sin embargo también afecta en muchos casos al ventrículo izquierdo por lo que se prefiere la denominación de miocardiopatía arritmogénica.

La enfermedad, aunque puede presentar formas esporádicas, tiene un patrón predominante hereditario de rasgo autosómico dominante causada por mutaciones en genes que codifican proteínas tanto desmosómicas como no desmosómicas. La prevalencia exacta no se sabe dado que es difícil de valorar, se estima en torno al 1/5000. Se estima que puede ser la causa del 11-27% de los casos de muerte súbita en el paciente adulto joven<sup>34</sup>.

La sustitución del miocardio sano por tejido fibroadiposo, se produce sobre todo en la pared libre del VD, en la región conocida como "triángulo de la displasia" (tracto de entrada, ápex y tracto de salida)<sup>35</sup>. Este tejido fibroadipo-

## Revisión Científica

so condiciona un substrato arritmogénico por macro-reentrada, similar a las cicatrices post-infarto, que parece ser el responsable de las arritmias ventriculares que afectan a este tipo de pacientes<sup>36,37</sup>.

La enfermedad suele cursar de manera silente hasta la segunda-cuarta décadas de vida, momento en el cual el debut de la sintomatología es más frecuente. Los síntomas más habituales son palpitaciones o síncope de esfuerzo, si bien puede presentarse en forma de muerte súbita.

Los eventos arrítmicos varían desde extrasistolia aislada, hasta taquicardia ventricular sostenida, con morfología de bloqueo de rama izquierda, que puede degenerar en fibrilación ventricular. La disfunción ventricular, sobre todo derecha, aparece en estadios más avanzados de la enfermedad<sup>38</sup>.

### CRITERIOS DIAGNÓSTICOS TASK FORCE 2010: PAPEL DE LA RM

Estos criterios se dividen en 6 apartados: disfunción y alteraciones globales o regionales, caracterización del tejido de la pared, anomalías de la repolarización, anomalías de la despolarización/conducción, arritmias y antecedentes familiares, a su vez todas se clasifican en criterios mayores o menores.

La valoración mediante imagen cardíaca es parte fundamental de los criterios diagnósticos, la ecocardiografía presenta con frecuencia dificultad para la valoración estructural y funcional del VD por lo que la RMC es la técnica de elección, se ha reconocido su importancia en los nuevos criterios que introducen valoraciones cuantitativas precisas al tamaño o función del VD calculados mediante RMC. Además, en los criterios actuales se reconoce que la afección del VI puede formar parte de la enfermedad y la presencia de dilatación o disfunción del mismo ha dejado de ser un criterio de exclusión para el diagnóstico. La resonancia gracias a su capacidad de caracterización tisular puede evaluar la retención tardía de gadolinio indicativo de fibrosis y la infiltración adiposa, si bien hay que tener en cuenta que esto no forma parte de los criterios diagnósticos, puede ser útil para identificar individuos afectados<sup>39-41</sup>.

Los criterios por imagen de diagnóstico de la MCA se resumen en la tabla 1. Según estos criterios la anormalidad de la motilidad regional debe acompañarse de la dilatación cuantitativa del VD o bien de la disminución de la función sistólica.

CRITERIOS MAYORES	CRITERIOS MENORES
<b>ECO 2D</b>	<b>ECO 2D</b>
<b>Acinesia, discinesia segmentaria o aneurisma</b> Y 1 de los siguientes (telediástole): - PLAX TSVD $\geq 32$ mm (indexado por tamaño corporal PLAX/BSA $\geq 19$ mm/m <sup>2</sup> ). - PSAX TSVD $\geq 36$ mm (indexado por tamaño corporal PSAX/BSA $\geq 21$ mm/m <sup>2</sup> ). - Cambio fraccional de área $\leq 33\%$ .	<b>Acinesia o discinesia segmentaria y 1 de los siguientes (telediástole):</b> - PLAX TSVD $\geq 29$ a $< 32$ mm (indexado por tamaño corporal PLAX/BSA $\geq 16$ a $< 19$ mm/m <sup>2</sup> ). - PSAX TSVD $\geq 32$ a $< 36$ mm (indexado por tamaño corporal PSAX/BSA $\geq 18$ a $< 21$ mm/m <sup>2</sup> ). - Cambio fraccional de área $> 33\%$ a $\leq 40\%$ .
<b>RMC</b>	<b>RMC</b>
<b>Acinesia o discinesia segmentaria o contracción disincrónica del VD</b> Y 1 de los siguientes: - Ratio del VTDVD indexado por BSA $\geq 110$ mL/m <sup>2</sup> en hombres y $\geq 100$ mL/m <sup>2</sup> en mujeres. - Fracción eyección del VD $\leq 40\%$ .	<b>Acinesia o discinesia segmentaria o contracción disincrónica del VD</b> Y 1 de los siguientes: - Ratio del VTDVD indexado por BSA entre 100-110 mL/m <sup>2</sup> en hombres y 90-100 mL/m <sup>2</sup> en mujeres. - Fracción eyección del VD entre 40-45%.
<b>ANGIOGRAFÍA</b>	
Acinesia, discinesia segmentaria o aneurisma	
<b>PLAX: plano paraesternal largo; PSAX: plano paraesternal corto; VD: ventrículo derecho; TSVD: tracto de salida del VD; VTDVD: volumen telediastólico Del VD; BSA: superficie corporal</b>	

Tabla 1. Criterios diagnósticos de imagen cardíaca, Ecocardiografía y RMC de la Task

Force para el diagnóstico de MCA del VD.

## Revisión Científica

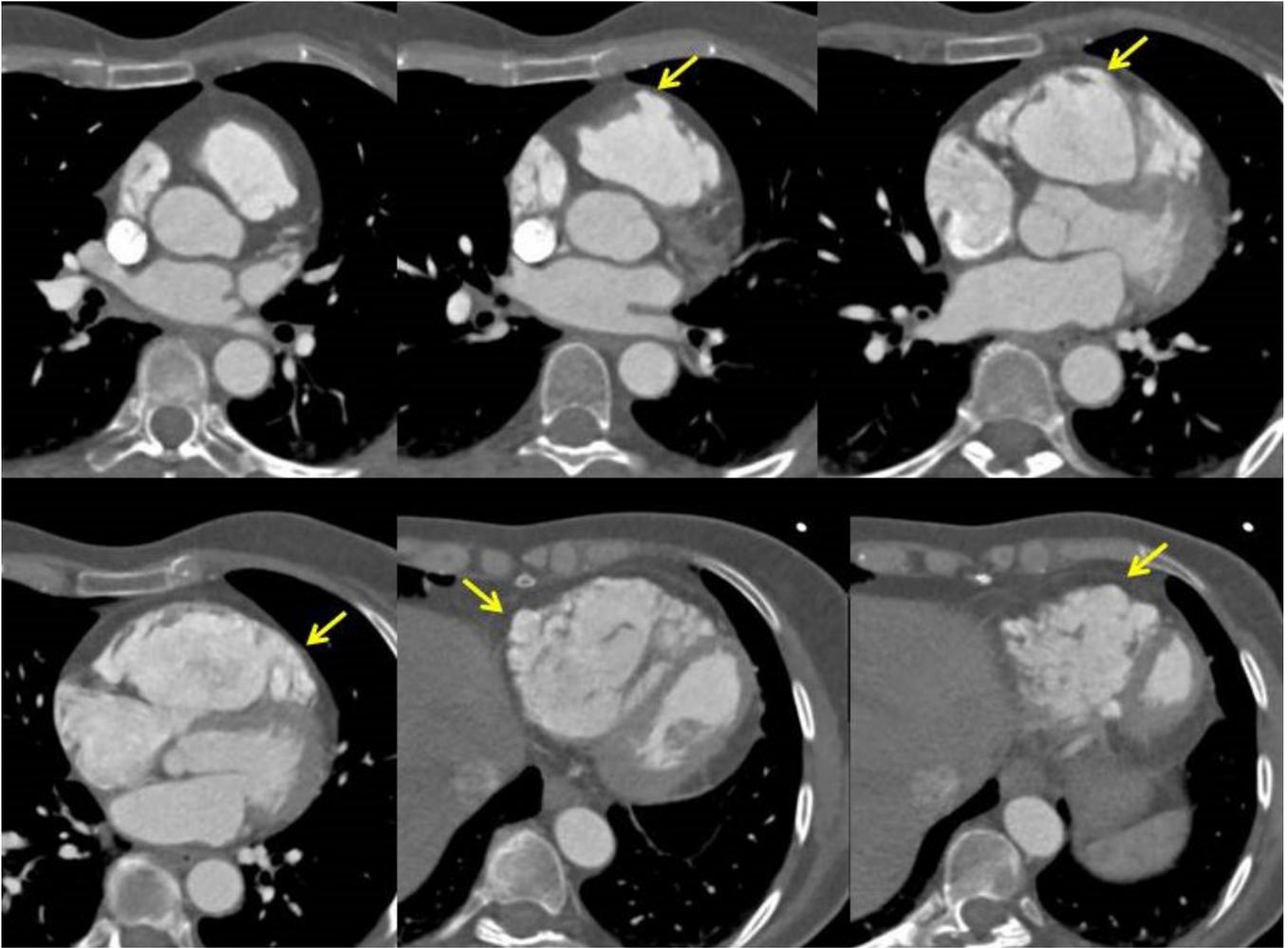


Fig. 7. Imágenes sucesivas de cardio-TC. Las flechas amarillas señalan las saculaciones de la pared del VD características de la MCA.

El criterio diagnóstico más frecuentemente encontrado es la anomalía en la contractilidad regional. En este concepto se incluye la acinesia (ausencia completa de motilidad), discinesia (movimiento anormal donde en lugar de contraerse en sístole el segmento abulta hacia fuera en sístole) y la disincronía (el segmento abulta hacia afuera en sístole y hacia dentro en diástole), pudiendo dar imágenes de saculaciones o protusiones discinéticas (Fig. 7). Estas anomalías se observan con frecuencia en la cara basal y media de la pared libre del VD, la cara inferior incluido el ángulo agudo del VD y en el tracto de salida del VD.

Existen otros hallazgos por imagen que no forman parte de los criterios diagnósticos como son: el reemplazamiento o infiltración grasa del miocardio, la trabeculación anómala del VD (Fig. 8), el adelgazamiento focal de la pared o el signo del acordeón (una especie de “arrugamiento” focal de la pared por la presencia de contracción disincrónica haciéndose más prominente en sístole) (Fig. 9) y el realce tardío de gadolinio (Fig. 10). Se ha observado que hasta un 88% de los pacientes presentan realce tardío en el VD y hasta en un 60% en VI, pudiendo ser de utilidad en el manejo de pacientes, sirviendo la RMC de guía para los estudios electrofisiológicos o para la realización de biopsias endomiocárdicas.

Respecto a la infiltración grasa del miocardio, pese a que ésta es el sustrato anatomopatológico de la enfermedad, no se incluye como criterio diagnóstico debido entre otras: a la limitación técnica por componente artefactual, la presencia de infiltración grasa fisiológica (edad avanzada), y que se puede dar en otras patologías como por ejemplo el infarto de miocardio. Por lo que la presencia de infiltración grasa no debe de interpretarse nunca de manera aislada<sup>42-46</sup>.

## Revisión Científica

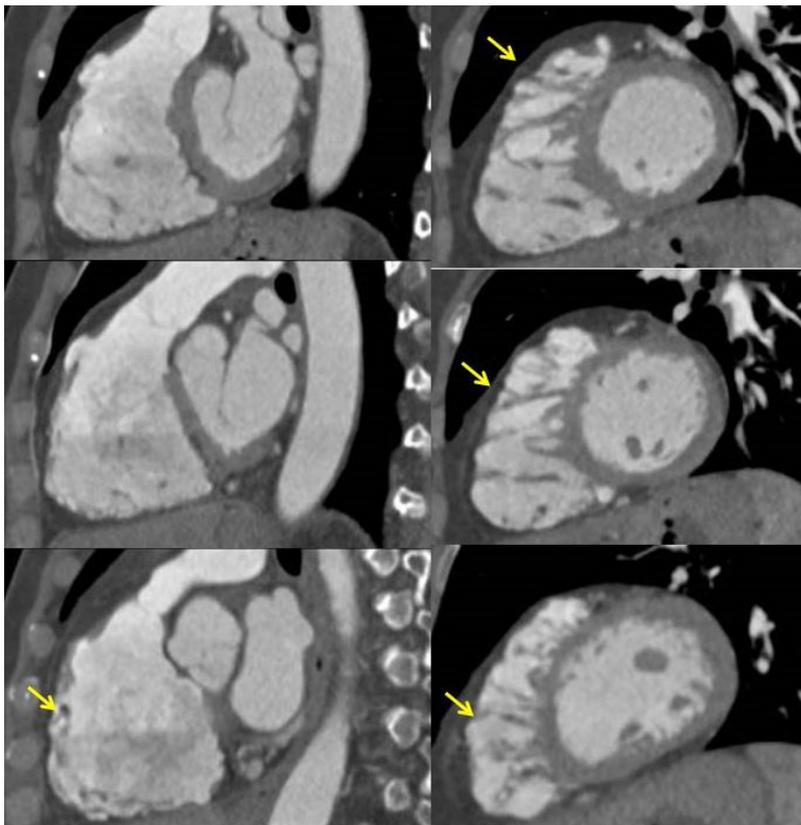


Fig. 8. Imágenes de cardio-TC, eje corto, cortes sucesivos. Las flechas amarillas señalan las trabeculaciones anómalas en el VD.

En los pacientes con sospecha de MCA se recomienda realizar: historia personal y familiar detallada, exploración física, ECG de 12 derivaciones, SAECG, Holter de 24 horas, prueba de esfuerzo máxima, Ecocardiografía y RMC. En algunos casos es necesario realizar exploraciones más invasivas como un estudio electrofisiológico o una biopsia endomiocárdica para un análisis histopatológico e inmunohistoquímico<sup>47</sup>.

### CONCLUSIONES SOBRE LA MUERTE SÚBITA EN EL ADULTO JOVEN

Las causas más frecuentes de muerte súbita en el adulto joven son fundamentalmente la miocardiopatía hipertrófica, las anomalías de las arterias coronarias con repercusión hemodinámica y la cardiomiopatía arritmogénica del ventrículo derecho.

Se debe comenzar la evaluación del paciente joven que presenta sintomatología cardíaca con una detallada historia clínica y examen físico, teniendo en cuenta cualquier antecedente familiar de muerte prematura, muerte súbita o cardiomiopatía, realización de electrocardiograma, estudio Holter, así como, exploraciones de imagen cardíaca fundamentalmente la ecocardiografía, resonancia magnética cardíaca y cardioTC.

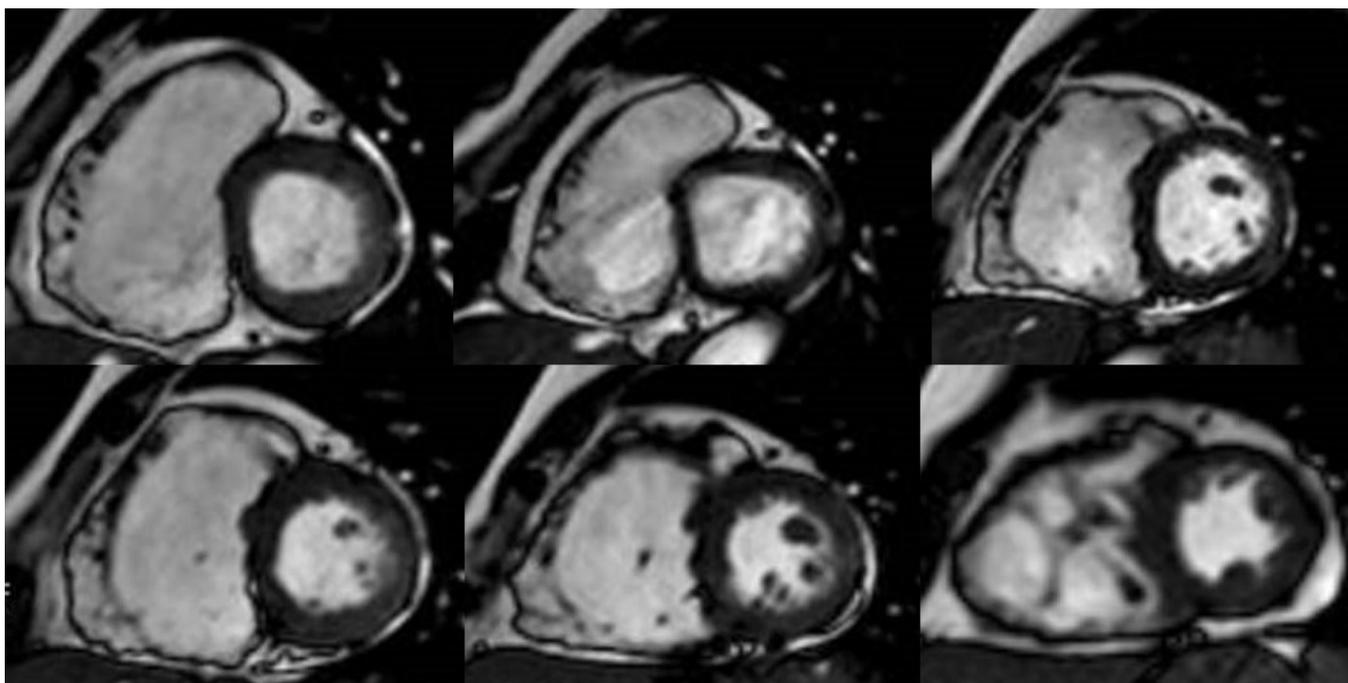


Fig. 9. RMC secuencia cine SSFP plano eje corto, imágenes sucesivas. Signo del acordeón: especie de "arrugamiento" focal de la pared por la presencia de contracción disincrónica.

## Revisión Científica

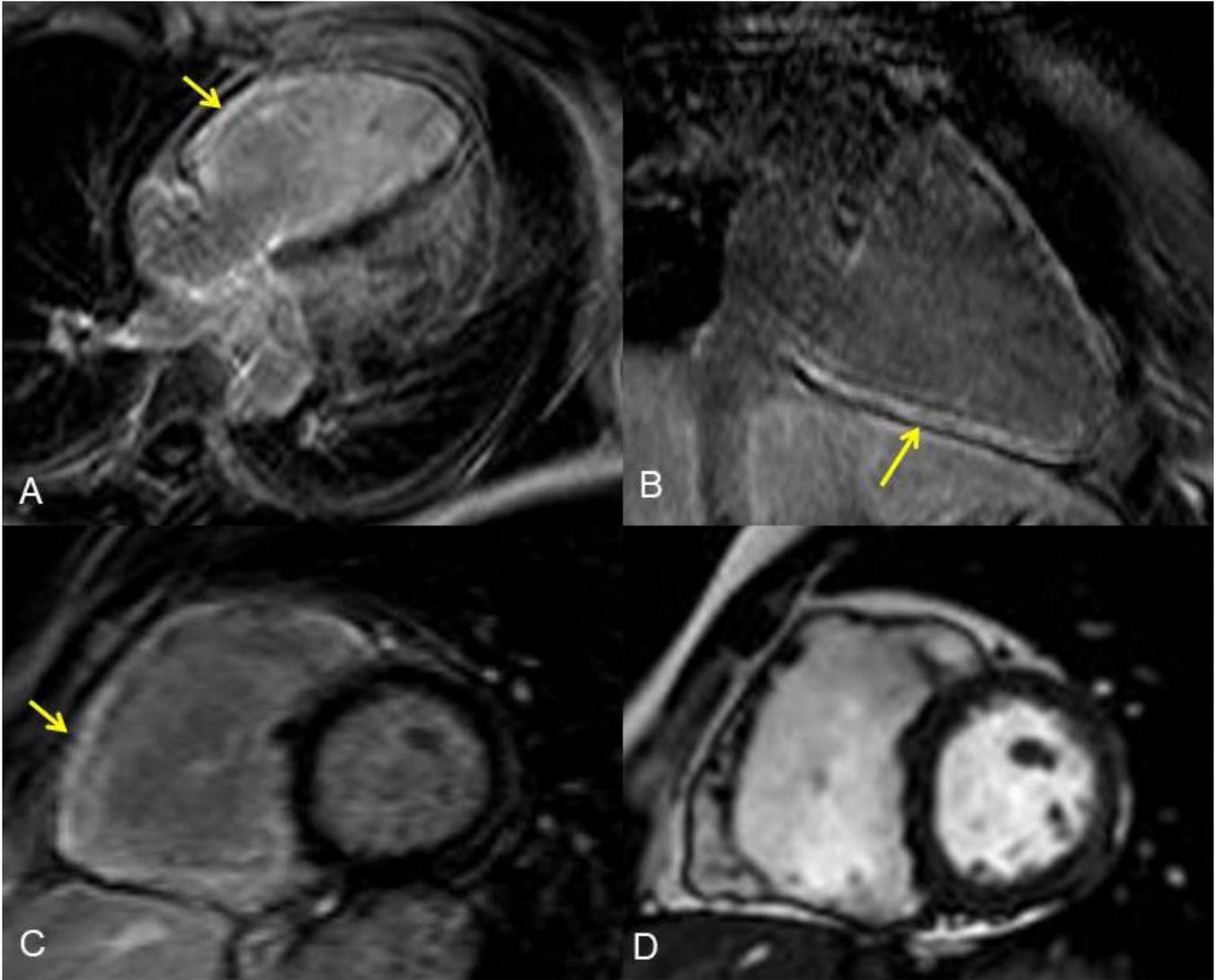


Fig. 10. A. RMC secuencia realce tardío plano 4 cámaras. B. RMC secuencia realce tardío plano eje largo del VD. C. RMC secuencia realce tardío eje corto. D. RMC secuencia cine SSFP eje corto. Las flechas amarillas señalan el realce tardío anómalo de la pared del VD, hiperintenso, en comparación a la hipointensidad característica de la pared en la secuencia cine SSFP (imagen D).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bayes de Luna A, Elosua R. Muerte Súbita; RevEsp-Cardiol.2012;65(11):1039–1052.
2. Stojanovska J, Garg A, Patel S, et al. Congenital and hereditary causes of sudden cardiac death in young adults: diagnosis, differential diagnosis, and risk stratification. Radiographics. 2013 Nov-Dec;33(7):1977-2001.
3. Ackerman M, Dianne P, Atkins L, et al. Sudden cardiac death in the young. Circulation. 2016;133:1006-1026.
4. Maron BJ. Sudden Death in Young Athletes. N Engl J Med 2003;349:1064-75.
5. Kinno M, Nagpal P, Horgan S, et al. Comparison of Echocardiography, Cardiac Magnetic Resonance and Computed Tomographic Imaging for the Evaluation of Left Ventricular Myocardial Function: Part 1 (Global Assessment). Curr Cardiol Rep. 2017; 19(9):1-12.
6. Kinno M, Nagpal P, Horgan S, et al. Comparison of Echocardiography, Cardiac Magnetic Resonance and Computed Tomographic Imaging for the Evaluation of Left Ventricular Myocardial Function: Part 2 (Diastolic and Regional Assessment). Curr Cardiol Rep. 2017; 19(6):1-13.
7. Johnson PT, Fishman EK. Postprocessing Techniques for Cardiac Computed Tomographic Angiography. Radiol Clin N Am. 2010;48:687-700.
8. Jacobs JE. Computed Tomographic Evaluation of the Normal Cardiac Anatomy. Radiol Clin N Am. 2010;48:701-710.
9. Elliott P, Anastasakis A, Borger M, et al. Guía de práctica clínica de la ESC 2014 sobre el diagnóstico y manejo de la miocardiopatía hipertrófica. Rev Esp Cardiol. 2015;68(1):63.e1–e52.
10. Chengode S. Left Ventricular Global Systolic Function Assessment by Echocardiography. Ann Card Anaesth. 2016; 19:S26-34.
11. Maron MS. Clinical Utility of Cardiovascular Magnetic Resonance in Hypertrophic Cardiomyopathy. J. Cardiovasc. Magn. Reson. 2012;14:13.
12. Chun EJ, Choi SI, Jin KN, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: assessment with MR imaging and multi-detector CT. RadioGraphics 2010; 30:1309–1328.
13. Maron MS, Olivotto I, Zenovich AG, et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular outflow tract obstruction. Circulation 2006;114(21):2232–2239.
14. Prabhakar Rajiah P, Desai MY, Kwon D, et al. MR imaging of myocardial infarction. RadioGraphics 2013; 33:1383–1412.
15. Green JJ, Berger JS, Kramer CM, et al. Prognostic value of late gadolinium enhancement in clinical outcomes for hypertrophic cardiomyopathy. JACC Cardiovasc Imaging. 2012; 5:370-7.
16. Hansen MW, Merchant N. MRI of hypertrophic cardiomyopathy. Part I. MRI appearances. AJR Am J Roentgenol 2007;189(6):1335–1343.
17. Bergey PD, Axel L. Focal hypertrophic cardiomyopathy simulating a mass: MR tagging for correct diagnosis. AJR Am J Roentgenol 2000;174(1):242–244.
18. Maron MS, Maron BJ, Harrigan C, et al. Hypertrophic cardiomyopathy phenotype revisited after 50 years with cardiovascular magnetic resonance. J Am Coll Cardiol 2009;54(3):220–228.
19. Noureldin R, Liu S, Nacif M, et al. The diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance. Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance 2012, 14:17.
20. Hansen MW, Merchant N. MRI of Hypertrophic Cardiomyopathy: Part 2, Differential Diagnosis, Risk Stratification, and Posttreatment MRI Appearances. AJR Am J Roentgenol 2007; 189:1344–1352.
21. Frescura C, Basso C, Thiene G, et al. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease. Hum Pathol 1998;29 (7):689 –695.
22. Ramírez F, Bitar P, Paolinelli P, et al. Anomalías congénitas de Arterias Coronarias, estudio de aquellas con Importancia Hemodinámica. Rev Chil Radiol 2018; 24(4): 142-150.
23. Bastarrika G, Lee YS, Huda W, et al. CT of coronary artery disease. Radiology. 2009;253:317-338.
24. O'Brien JP, Srichai MB, Hecht Em, et al. Anatomy of the Heart at Multidetector CT: What the Radiologist Needs to Know. RadioGraphics 2007;27:1569–1582.
25. Nasis A, Mottram PM, Cameron JD, et al. Current and evolving clinical applications of multidetector cardiac CT in assessment of structural heart disease. Radiology. 2013;267:11-25.

## Revisión Científica

26. Shriki JE, Shinbane JS, Rashid MA, et al. Identifying, characterizing, and classifying congenital anomalies of the coronary arteries. *RadioGraphics* 2012; 32:453–468.
27. Meinel FG, Bayer RR 2nd, Zwerner PL, De Cecco CN, Schoepf UJ, Bamberg F. Coronary computed tomographic angiography in clinical practice: state of the art. *Radiol Clin North Am.* 2015 Mar; 53(2):287-96.
28. Kim SY, Seo JB, Do KH, et al. Coronary Artery Anomalies: Classification and ECG-gated Multi-Detector Row CT Findings with Angiographic Correlation. *RadioGraphics* 2006; 26:317–334.
29. Young PM, Gerber TC, Williamson EE, et al. Cardiac imaging: Part 2, normal, variant, and anomalous configurations of the coronary vasculature. *AJR American journal of roentgenology.* 2011;197(4):816-26.
30. Hernández-Hernández JM, Guzmán Ramírez D, Enríquez-Rodríguez R. Anomalías de arterias coronarias. Evaluación por angiotomografía cardíaca multidetector y otras técnicas de imagen cardíaca. *Radiol Clin North Am.* 2010;48:701-710.
31. Golberg A, Litt HI. Evaluation of the Patient with Acute Chest Pain. *Radiol Clin N Am.* 2010;48:745-755.
32. E Sundaram B, Kreml R, Patel S. Imaging of Coronary Artery Anomalies. *Radiol Clin N Am* 2010;48:711–727.
33. Kostkiewicz A, Guz W, Gołofit A, et al. Diagnostic imaging, its role and limitations in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Pol J Radiol,* 2014; 79(Suppl.1): S39-44.
34. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Eng J Med.* 1998;339:364–9.
35. Kayser H, Van der Wall E, Sivananthan M, Plein S, Bloomer T, De Roos A. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia: A Review. *RadioGraphics* 2002; 22:639–650.
36. McKenna WJ, Thiene G, Nava A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Task Force of the Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology. *Br Heart J.* 1994;71:215–8.
37. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J.* 2010;31:806–14.
38. Cox MG, van der Smagt JJ, Noorman M, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy diagnostic task force criteria: impact of new task force criteria. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2010; 3(2):126–133.
39. O'Donnell DH, Abbara S, Chaithiraphan V, et al. Cardiac MR imaging of nonischemic cardiomyopathies: imaging protocols and spectra of appearances. *Radiology.* 2012 Feb; 262(2):403-422.
40. von Knobelsdorff-Brenkenhoff F, Schulz-Menger J. Role of cardiovascular magnetic resonance in the guidelines of the European Society of Cardiology. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2016 Jan 22; 18:6.
41. Ferreira VM, Piechnik SK, Robson MD, Neubauer S & Karamitsos TD. Myocardial Tissue Characterization by Magnetic Resonance Imaging. *J Thorac. Imaging.* 2014;29:147-154.
42. te Riele AS, Tandri H, Bluemke DA. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC): cardiovascular magnetic resonance update. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2014 Jul 20;16:50.
43. Ginat DT, Fong MW, Tuttle DJ, Hobbs SK, Vyas RC. Cardiac imaging: Part 1, MR pulse sequences, imaging planes, and basic anatomy. *AJR Am J Roentgenol.* 2011 Oct; 197(4):808-15.
44. Saeed M, Van TA, Krug R, Hetts SW, Wilson MW. Cardiac MR imaging: current status and future direction. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2015 Aug;5(4):290-310.
45. Giesbrandt KJ, Bolan CW, Shapiro BP, Edwards WD & Mergo PJ. Diffuse Diseases of the Myocardium: MRI Pathologic Review of Cardiomyopathies With Dilatation. *Am. J. Roentgenol.* 2013; 200:W274-W282.
46. Chandarana H, Srichai MB. Evaluation of Myocardial Abnormalities and Ischemia. *Radiol Clin N Am.* 2010;48:771-782.
47. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *N. Engl. J. Med.* 2017;376:61-72.

Cambia a



# Caja Rural de Teruel



Te ofrecemos  
trato personalizado  
y cercano.



Conseguirás  
rentabilidad para  
tus ahorros.



Dispondrás de  
asesoramiento  
por profesionales  
de confianza.



*...nosotros nos encargamos de todas las gestiones,  
sin que tengas que ir a tu antigua entidad.*



**CAJA RURAL DE TERUEL**