



Hospital Escuela de Agudos  
Dr Ramón Madariaga

Residencia de Diagnóstico por Imágenes - Posadas, Misiones



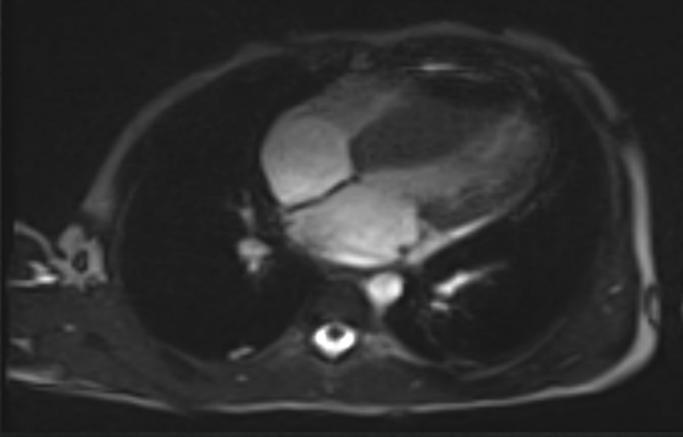
# Miocardiópatía Hipertrofica Pediátrica Familiar un paso más allá del diagnóstico en Resonancia Magnética Cardíaca.

Autores: Osvaldo Mauricio Luqui | Bettiana Janett Torterolo Lozano |  
Pablo Nicolas Señaris.

Posadas, Misiones, Argentina  
Email: [luquiosvaldo@gmail.com](mailto:luquiosvaldo@gmail.com)

## PRESENTACIÓN DEL CASO

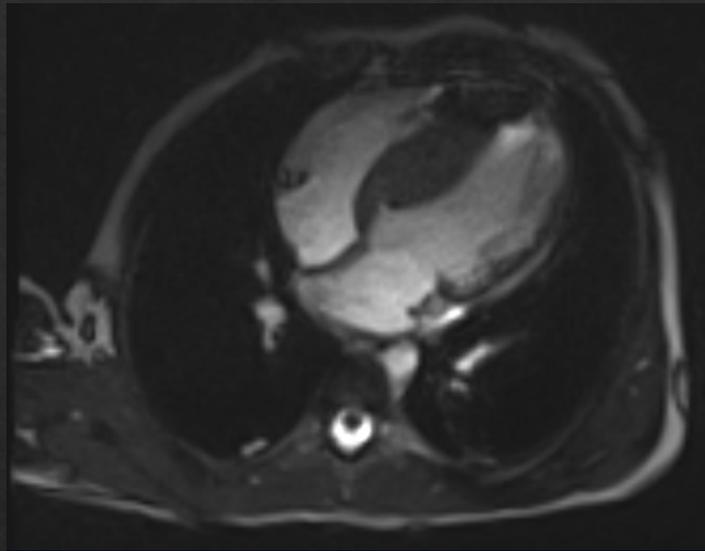
Pediátrico de 11 años con múltiples concurrencias por falta de aire. Antecedente de exoma clínico se halló una variante patogénica en heterocigosis. Antecedentes paternos con miocardiopatía



## HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Eco-cardio: Miocardiopatía hipertrófica severa a predominio septal. Sin obstrucción a los tractos de salida ni de entrada.

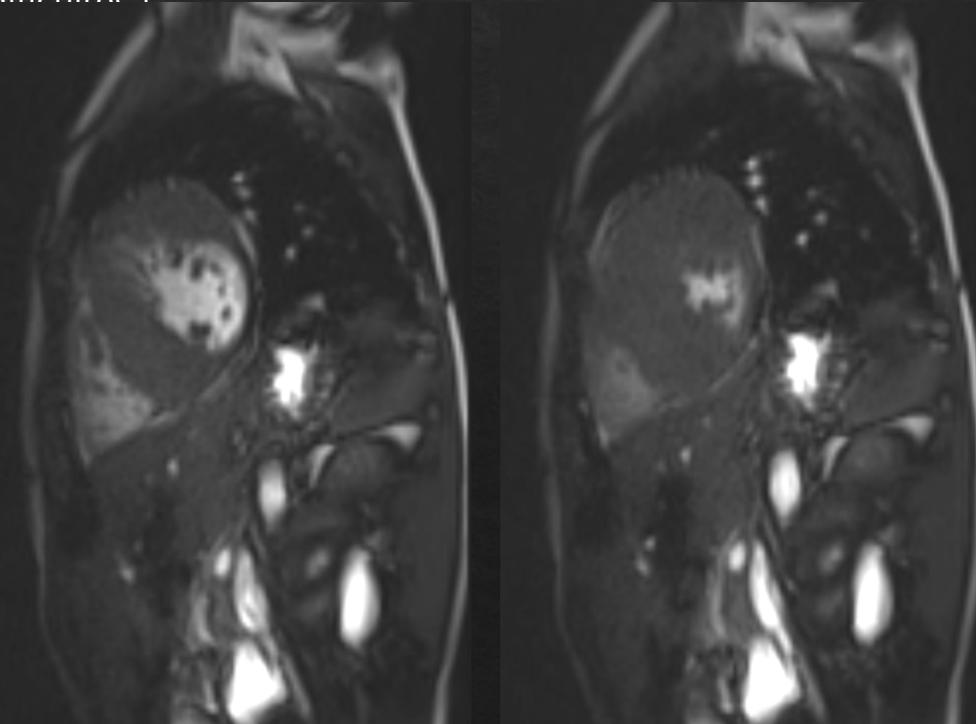
RM Cardíaca: Hipertrofia asimétrica del VI, a predominio septal y anterior. Realce tardío con un patrón difuso intramiocárdico (no isquémico) en segmento medio anterior y apical septal.

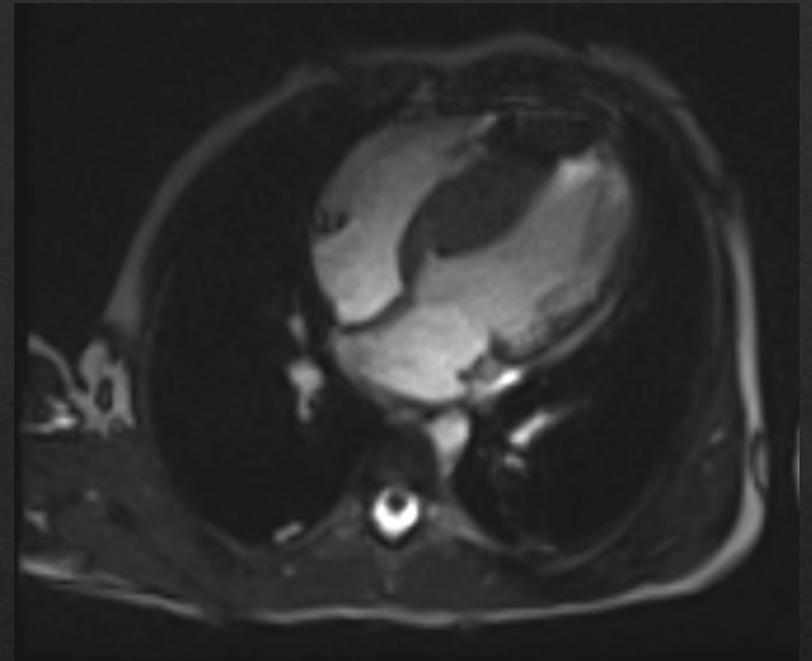
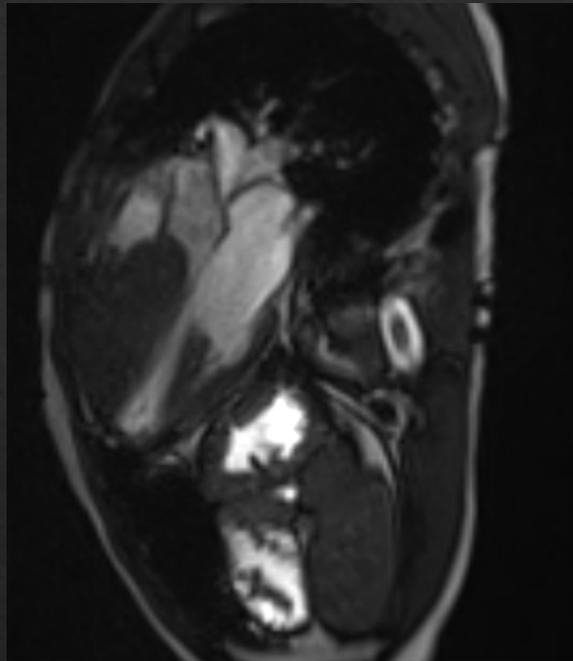
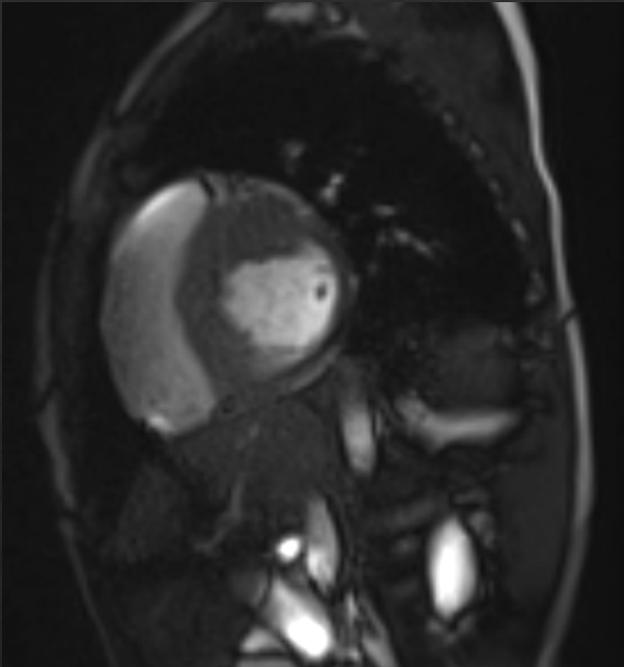


## DISCUSIÓN

La MCH es la enfermedad hereditaria frecuente con rasgos principales es su diversidad fenotípica, cursos clínicos con diferentes pronósticos. Es la principal causa de muerte en pediátricos sin diagnóstico, vital su diagnóstico precoz, tipificación y seguimiento por métodos no invasivos. Características de la MCH es la hipertrofia ventricular (HV) con predominio septal es lo habitual, las HV son localizadas comprometiendo uno o dos segmentos, generalmente la cara antero lateral, y septum posterior o ápex del ventrículo izquierdo (VI).

Pérdida de la función diastólica, fibrosis intramiocárdica, alteración microvasculatura con obstrucción dinámica o no del tracto de salida del VI (OTSVI). El aumento del espesor parietal detectado por cualquier método de imagen (ecografía, RM o TC). La Resonancia magnética cardíaca (RMC) ocupa un lugar destacado, actualmente considerada gold-standard para la evaluación de la masa, volúmenes y función bi-ventricular. El valor se potencia en aquellos casos donde la ecocardiografía es difícil.





## CONCLUSIÓN

Las diferentes expresiones fenotípicas de la MCH en RMC es importante para establecer el diagnóstico y definir la gravedad de la expresión de la enfermedad. Permite la caracterización de los ventrículos engrosados y diferenciar las fenocopias de los fenotipos de la MCH.

## BIBLIOGRAFÍA

1. P.M. Elliott, A. Anastasakis, M.A. Borger, M. Borggrefe, F. Cecchi, P. Charron, Authors/Task Force members, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic rdiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J, 35 (2014), pp. 2733-2779
2. R. Engberding, C. Stöllberger, Ong peter, T.M. Yelbuz, B. Geecke, G. Breithardt. Isoleted Non-Compaction Cardiomiopathy. Dtsch Arztebl Int., 107 (2010), pp. 206-213
3. J.A. Towbin, A. Lorts, J.L. Jefferies. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. Lancet, 386 (2015), pp. 813-825