

Principales hallazgos a identificar por un sonografista cardíaco durante la realización de un ETT en la miocardiopatía hipertrófica

Paula Andrea Cuartas González

Correspondencia

Paula Andrea Cuartas González
email: asociaciondesonografistas2016@gmail.com

Unidad de cardiología no invasiva. Hospital Universitario Mayor-Méderi. Bogotá DC. Colombia

Palabras clave

- ▷ Sonografista cardíaco
- ▷ Ecocardiograma transtorácico
- ▷ Miocardiopatía hipertrófica sin causa hemodinámica

Keywords

- ▷ Cardiac sonographer
- ▷ Transthoracic echocardiogram
- ▷ Hypertrophic cardiomyopathy without hemodynamic cause

RESUMEN

La miocardiopatía hipertrófica sin causa hemodinámica es una patología cardíaca en donde los primeros hallazgos y el seguimiento de la misma se establecen por medio de la ecocardiografía transtorácica, siendo ésta un medio diagnóstico altamente disponible y costo-efectivo. Por tal motivo los sonografistas cardíacos que están en contacto primario con los pacientes bajo la supervisión del ecocardiografista deben tener claridad sobre todos aspectos relacionados con la valoración de esta patología para poder realizar el planeamiento y adquisición de una valoración ecocardiográfica que le permitan al cardiólogo ecocardiografista durante la revisión de las imágenes emitir un diagnóstico acertado que ayude en el proceso de toma de decisiones en torno al diagnóstico del paciente, tratamiento, seguimiento y utilización de otras técnicas de imagen cardíaca.

ABSTRACT

Hypertrophic cardiomyopathy without hemodynamic cause is a cardiac pathology in which the first findings and the follow-up of it are established by transthoracic echocardiography, this being a highly available and cost-effective diagnostic means; For this reason cardiac sonographers who are in primary contact with patients under the supervision of the echocardiographer should be clear about all aspects related to the assessment of this pathology to be able to perform the planning and acquisition of an echocardiographic assessment that the cardiologist echocardiographer will allow during the review of the images to issue an accurate diagnosis that helps in the decision-making process regarding the diagnosis of the patient, treatment, follow-up and use of other cardiac imaging techniques.

Presentación

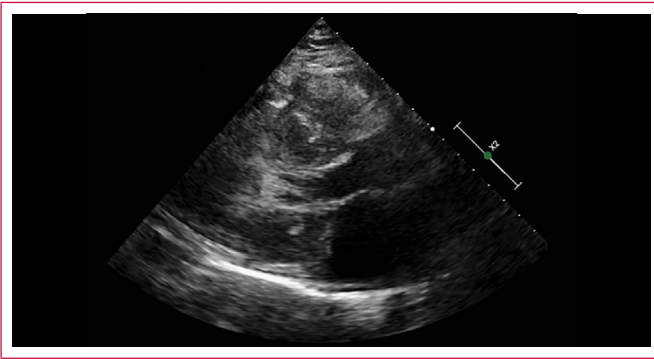
La miocardiopatía hipertrófica sin causa hemodinámica (MPH-SCH) es una patología cardíaca en donde los primeros hallazgos son establecidos por medio del ecocardiograma transtorácico, debido a que es un medio diagnóstico altamente disponible y costo efectivo; en muchas ocasiones el diagnóstico es ocasional y se realiza durante procesos de estratificación de riesgo preoperatorio, chequeos médicos anuales entre otros.

Los sonografistas cardíacos^(1, 2) que están en contacto directo con los pacientes bajo la supervisión del ecocardiografista o cardiólogo especialista en imágenes cardíacas, deben tener claridad sobre todos los hallazgos ecocardiográficos a identificar durante la valoración ecocardiográfica, porque de los datos obtenidos depende el uso apropiado de recursos, el proceso de toma

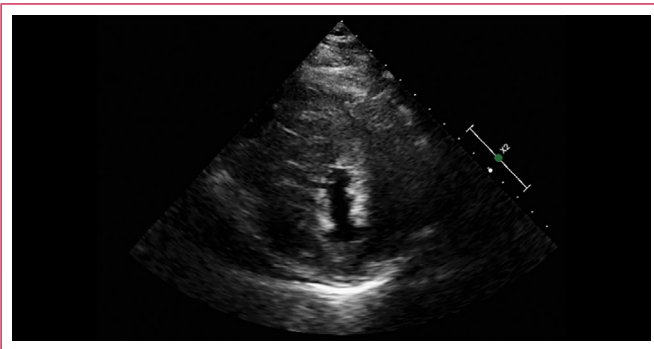
de decisiones en torno al diagnóstico, tratamiento, pronóstico y utilización de otras técnicas de imagen cardíaca. En este artículo se pretende revisar seis aspectos básicos^(3, 4, 5) durante la realización del ecocardiograma transtorácico en pacientes con miocardiopatía hipertrófica sin causa hemodinámica que deben ser valorados de una manera rutinaria al realizar el estudio ecocardiográfico.

Valoración de la anatomía cardíaca

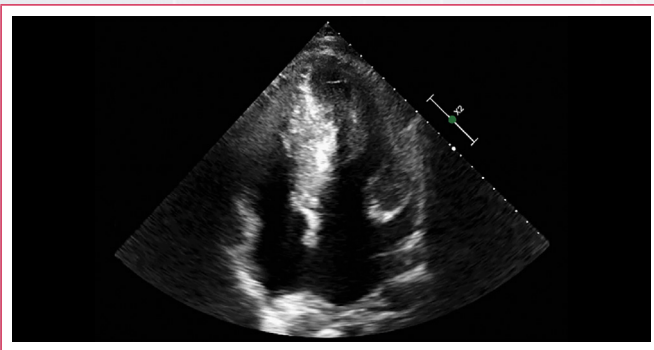
La valoración anatómica en este tipo de patología es lo primero que se determina durante la realización del ecocardiograma transtorácico, pues es lo que permite identificar el tipo de hipertrofia que tiene el paciente. Posteriormente se estima la masa del ventrículo izquierdo, el grado de hipertrofia, su distribución y con estos tres hallazgos iniciales ya se empieza a describir parte del diagnóstico y pronóstico de este tipo de cardiopatía (**Vídeo 1 a Vídeo 4**).



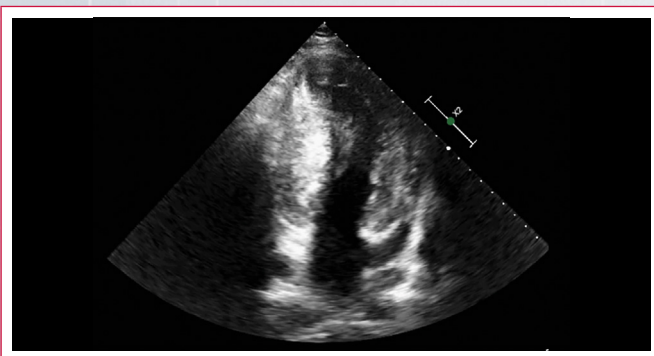
Vídeo 1. Ecocardiograma de un paciente con miocardiopatía hipertrófica. Plano paraesternal eje largo, en donde se aprecia el grosor del *septum* interventricular, su ecogenidad, contractilidad y la relación con el tracto de salida del ventrículo izquierdo lo que permite identificar el componente obstructivo a este nivel



Vídeo 2. Plano paraesternal eje corto a nivel de músculos papilares, se aprecia el grosor de todos los segmentos a nivel medial



Vídeo 3. Plano apical de cuatro cámaras, se aprecia el marcado aumento del grosor de las paredes, y la disminución del tamaño de la cavidad ventricular que impacta en el volumen intraventricular



Vídeo 4. Plano apical de dos cámaras, se aprecia el grosor de la pared anterior e inferior

A continuación se mencionan dos criterios diagnósticos que van a permitir identificar si la masa y los diámetros corresponden a una miocardiopatía hipertrófica sin causa hemodinámica:

- Presencia de un grosor mayor a 15 mm en cualquier pared, que no se encuentra asociado a ninguna causa hemodinámica básicamente la hipertensión arterial, estenosis aortica.
- Presencia de una hipertrofia septal asimétrica en donde la relación entre el diámetro del *septum* interventricular y la pared posterior es mayor a 1,3 en pacientes normotensos.

Como recomendaciones técnicas es importante garantizar una alineación perpendicular del haz de ultrasonido al plano cardíaco para observar adecuadamente las estructuras anatómicas, la valoración de los diámetros para estimar la masa ventricular se realiza en la proyección de paraesternal eje largo a la altura de la coaptación de la válvula mitral y con el ventrículo izquierdo en final de diástole.

Se debe ser muy cuidadoso en la dirección que se miden los diámetros para evitar infraestimar o sobreestimar las mediciones, es importante realizar el ecocardiograma con monitorización electrocardiográfica para apoyarse en ella durante el momento de la medición de los diámetros. Para establecer si la hipertrofia es asimétrica se recomienda para mayor exactitud realizar la medición de los diámetros en la proyección de paraesternal eje corto a nivel de músculos papilares (**Figura 1** y **Figura 2**).

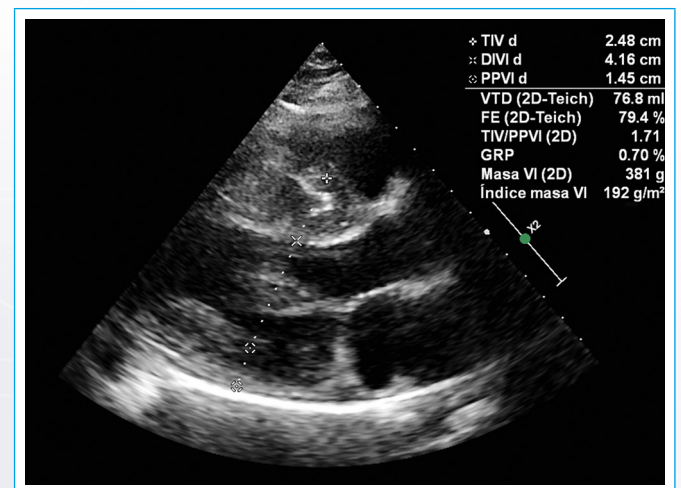


Figura 1. Medida de diámetro y espesor de paredes en plano paraesternal de eje largo

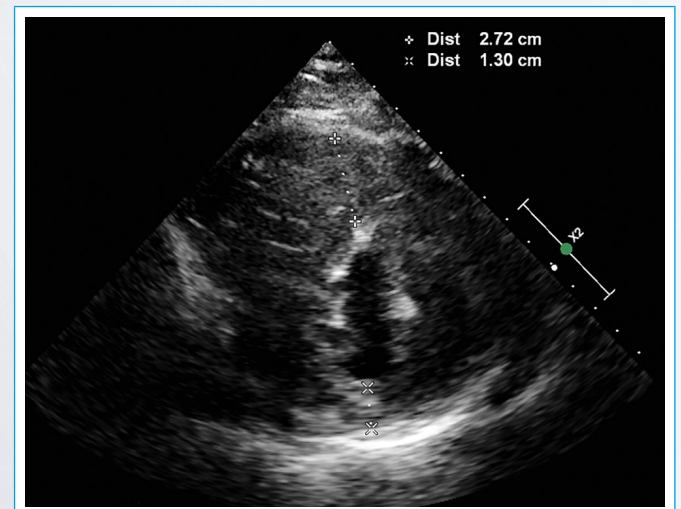


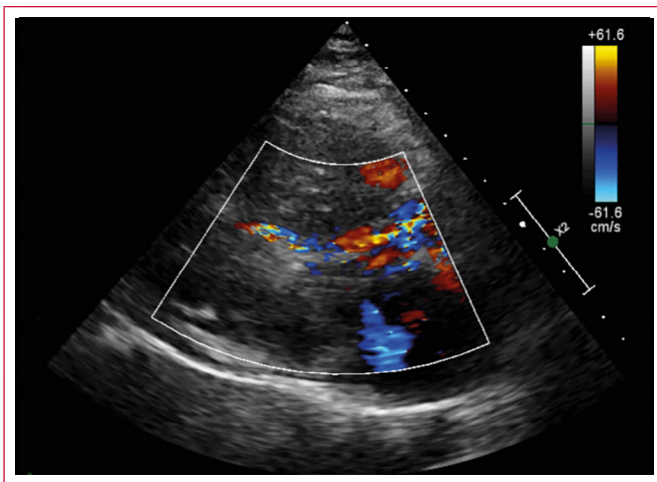
Figura 2. Medida de espesor de paredes en plano paraesternal de eje corto

Además de la medición de la masa del ventrículo izquierdo también es recomendable la medición del grosor ventrículo derecho para determinar si la hipertrofia es global. La medición se hace en la proyección de paraesternal eje largo o en subcostal eje largo a nivel de las cuerdas tendinosas de la válvula tricúspide y se considera hipertrofia de la pared libre cuando el diámetro es mayor a 5 mm.

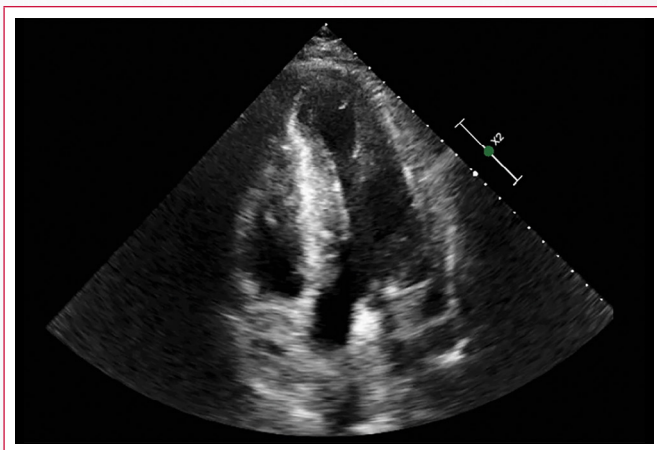
Valoración de la válvula mitral y aparato subvalvular

Durante la valoración ecocardiográfica de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica es necesario hacer un análisis sistemático de la válvula mitral debido a que es muy frecuente encontrar alteraciones en las valvas (presente en el 50% de los pacientes) y el aparato subvalvular mitral (presente en el 25% de los pacientes).

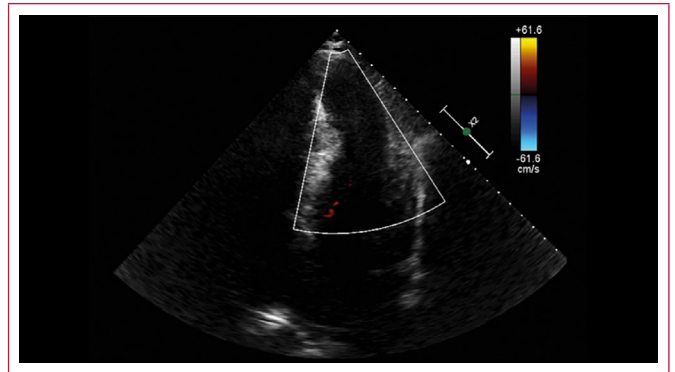
La presencia de SAM, movimiento anterior sistólico, es muy frecuente. El mecanismo fisiopatológico del mismo es complejo. La hipertrofia de los músculos papilares genera desplazamiento anterior de los mismos con aumento intrínseco del área de las valvas que resulta en alargamiento. Estas alteraciones del aparato subvalvular sumado a las fuerzas de arrastre generadas por el patrón de hiperdinamia generado finalmente producen el SAM de la valva anterior con presencia de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (**Vídeo 5 a Vídeo 9**).



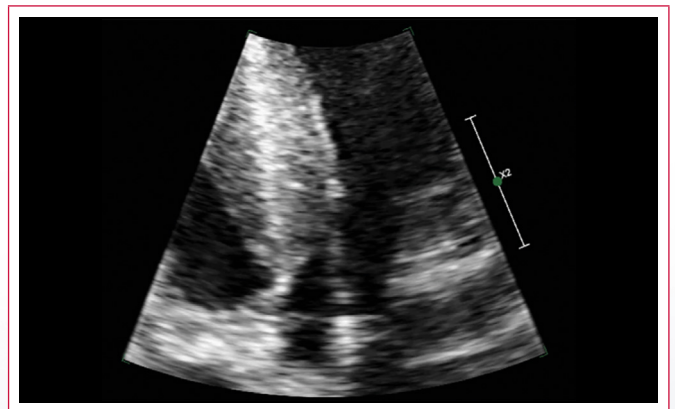
Vídeo 5. Plano paraesternal eje largo Doppler color del tracto de salida del ventrículo izquierdo, con marcada aceleración del flujo a este nivel que sugiere y la presencia de obstrucción



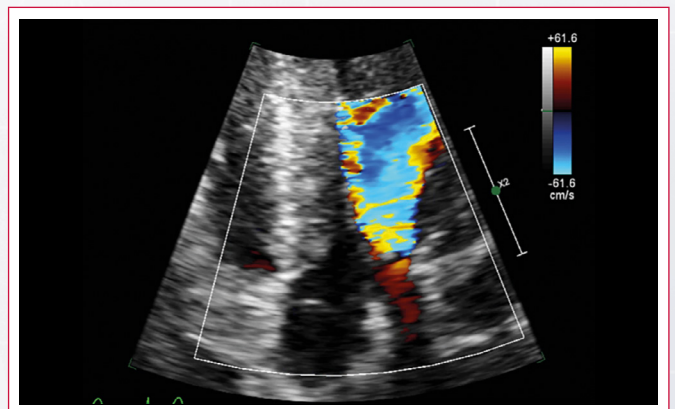
Vídeo 6. Plano apical de cinco cámaras, se observa la interacción de la valva anterior de la válvula mitral, con el tracto de salida del ventrículo izquierdo y el septum interventricular



Vídeo 7. Plano apical de cinco cámaras Doppler color. Se observa aceleración del flujo a nivel medio ventricular secundario a la interacción del aparato subvalvular mitral y la pared ventricular



Vídeo 8. Zoom 2D del tracto de salida del ventrículo izquierdo, se puede apreciar de manera cualitativa la presencia de SAM



Vídeo 9. Zoom 2D Doppler color del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Se observa la aceleración del flujo a este nivel, la presencia de SAM, se alcanza a visualizar una pequeña insuficiencia mitra excéntrica

La valoración de la presencia de SAM se hace mejor con el del modo M debido a la alta resolución temporal, que permite hacer un análisis específico de estructuras que se mueven a gran velocidad (**Figura 3**). En la valoración del modo M se pueden encontrar los siguientes criterios que confirman el SAM:

- **SAM incompleto.** Cuando se observa que la valva anterior no toca el septum interventricular⁽³⁾.
- **SAM moderado.** Cuando el contacto entre la valva anterior mitral y el septum ocurre en la sístole tardía o cuando ocurre en menos del 10% de la duración de la sístole⁽³⁾.
- **SAM severo.** Cuando el contacto entre la valva anterior mitral y el septum ocurre desde la mitral de la sístole ocupando al menos el 30% de su duración⁽³⁾.

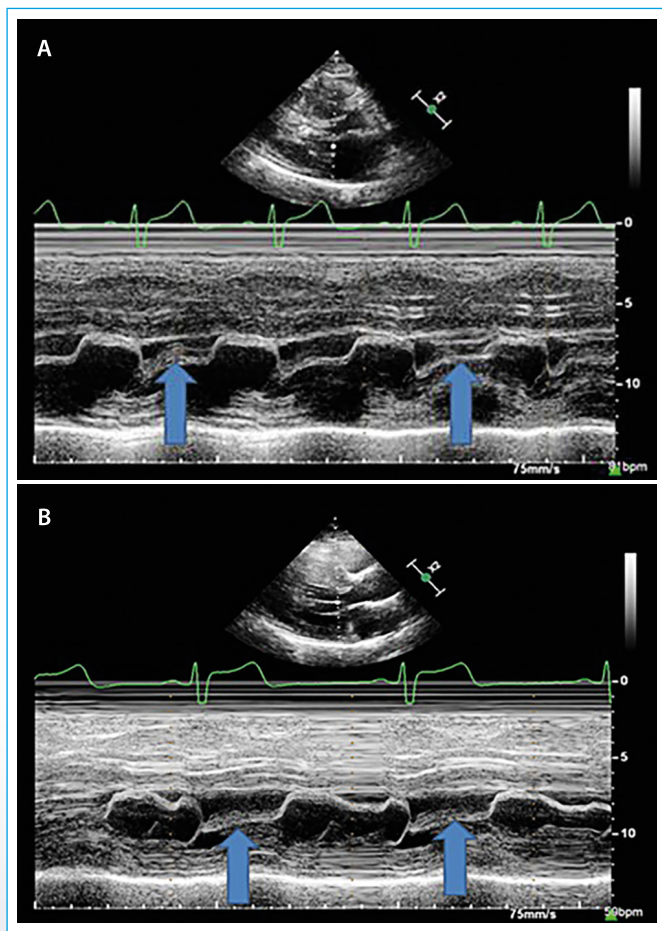


Figura 3. Seguimiento del SAM antes (A) y después (B) de tratamiento farmacológico. Se observa cómo desaparece el SAM con el tratamiento farmacológico

Además del SAM, también se genera una alteración de la coaptación de la válvula mitral que origina un *jet* de regurgitación excéntrico que comúnmente se dirige en dirección posterolateral. La estimación de la severidad de la insuficiencia se convierte en un desafío requiriendo el uso de ecocardiograma transesofáico con imágenes tridimensionales para estimar con mayor exactitud el área regurgitante.

Valoración de la presencia de obstrucción ventricular

Obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo

Esta obstrucción está causada por la hipertrofia del *septum* interventricular, que produce estrechez del tracto de salida haciendo que el flujo que pasa por allí se acelere. Además, también la presencia de SAM empeora aún más la obstrucción del tracto de salida (**Vídeo 5** a **Vídeo 9**).

Es importante tener en cuenta que este gradiente se debe valorar en reposo y bajo maniobras desencadenantes como Valsalva, bipedestación y ejercicio, debido a que en muchos pacientes no existe gradiente en condiciones basales. La presencia o no de gradiente obstructivo tiene implicaciones pronósticas y clínicas importantes.

En cuanto a la presencia y el valor que se estime del gradiente obstructivo del tracto de salida del ventrículo izquierdo se tienen en cuenta tres criterios para la clasificación de la miocardiopatía hipertrófica:

- **No obstructiva** (un tercio de los pacientes). Si el gradiente obstructivo del tracto de salida es menor de 30 mmHg en reposo y bajo maniobra de valsalva⁽⁵⁾.
- **Obstructiva**. Si el gradiente obstructivo del tracto de salida es mayor a 30 mmHg en reposo⁽⁵⁾.
- **Provocable o latente**. Si el gradiente obstructivo del tracto de salida en reposo es menor de 30 mmHg pero se aumenta con maniobras (ejercicio)⁽⁵⁾.

Como recomendaciones técnicas la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo se identifica inicialmente por medio de la valoración con Doppler color en la proyección apical 5 cámaras a nivel del tracto de salida en donde se observa la presencia de una aceleración importante del flujo (véase **Vídeo 9**). Posteriormente en este mismo sitio se interroga este flujo con Doppler continuo obteniendo un gradiente con una morfología muy característica de daga invertida con pico en la mitad de la sístole (**Figura 4**), lo que confirma la presencia de obstrucción a este nivel. Se debe tener precaución durante la valoración con Doppler continuo de alinear adecuadamente el tracto de salida del ventrículo izquierdo para evitar la contaminación de la señal con el *jet* de regurgitación mitral y así evitar errores en la estimación del valor de este gradiente.

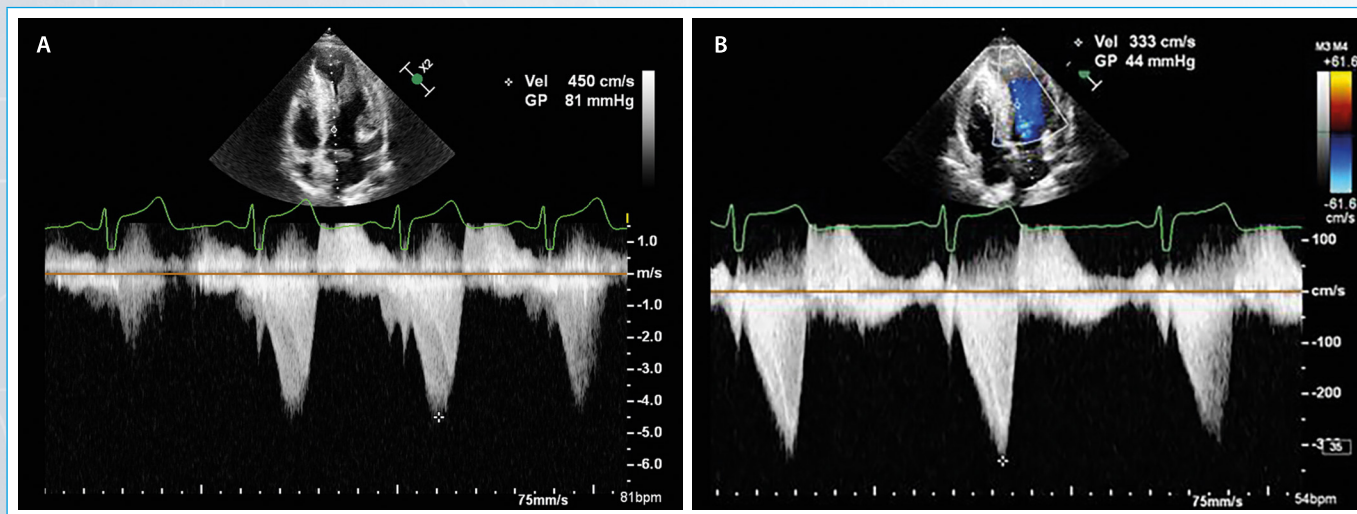


Figura 4. Seguimiento del gradiente obstructivo en tracto de salida antes (A) y después (B) de tratamiento farmacológico. Se observa cómo disminuye el valor del gradiente con la terapia farmacológica

Obstrucción medioventricular

Esta obstrucción está causada por la presencia de hipertrofia medioventricular o por una inserción anormal de los músculos papilares o también por hipertrofia de los mismos, la anatomía ventricular que se observa en estos casos es de reloj de arena con un estrechamiento a nivel medio ventricular.

Este tipo de obstrucción ventricular se valora en la proyección de apical cuatro cámaras, y dos cámaras, inicialmente se valora con Doppler color identificando la aceleración del flujo a nivel medio ventricular (véase **Vídeo 6**), posteriormente se hace valoración con Doppler continuo a este nivel que permite obtener un gradiente que tiene una morfología característica con un pico agudo al final de la sístole (**Figura 5**) esta morfología difiere mucho de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. En este caso también es importante alinear adecuadamente el haz de ultrasonido para evitar la contaminación del gradiente con el *jet* de regurgitación mitral y con el gradiente obstructivo del tracto de salida.

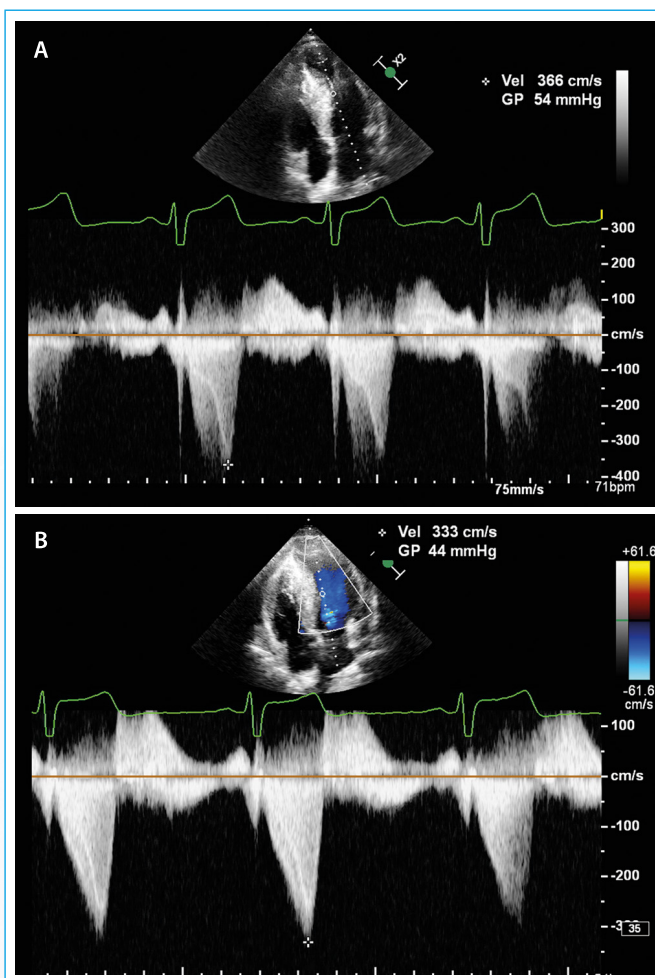


Figura 5. Seguimiento del gradiente obstructivo medioventricular antes (A) y después (B) de tratamiento farmacológico. Se observa cómo disminuye el valor del gradiente con la terapia farmacológica

Valoración de la función cardíaca

Valoración de la función diastólica

La valoración de la función diastólica juega un papel muy importante durante la realización del ecocardiograma transtorácico. La detección del aumento de presiones de llenado del ventrículo izquierdo es fundamental para determinar el pronóstico del paciente y el tratamiento.

La función diastólica se valora por medio del flujo transmitral obtenido con Doppler pulsado a nivel de la punta de los velos de la válvula mitral, en donde se obtienen la onda E y A de llenado ventricular. Además con Doppler tisular se valoran las velocidades del anillo septal y medial, también es importante obtener el flujo de las venas pulmonares en donde se pueda observar y medir la onda A retrograda, a estos parámetros se suma la estimación del volumen indexado de la aurícula izquierda y finalmente el gradiente tricuspídeo.

Cuando el paciente tiene aumento de las presiones de llenado se aumenta el riesgo de sufrir arritmias ventriculares, muerte súbita, además se correlaciona con los síntomas de fallo cardíaco en esta patología.

A continuación se mencionan los parámetros sugestivos de incremento en las presiones de llenado:

- E/é: valores superiores a 10.
- Ar-A: mayor a 30 m.
- Volumen indexado de la aurícula izquierda. Mayor de 34 ml/m².
- Presión sistólica pulmonar: mayor de 35 mmHg.

Valoración de la función sistólica

La función sistólica clásicamente ha sido valorada con la fracción de eyección, pero en el caso de la miocardiopatía hipertrófica la fracción de eyección no se encuentra comprometida, al contrario generalmente se documentan valores normales o supranormales con una fracción de eyección (superior al 70%). Sin embargo cuando se analizan por separado los volúmenes ventriculares, se puede identificar que hay una disminución marcada de ambos volúmenes. Por ello, durante la valoración de la función sistólica se aconseja, además de la fracción de eyección, el uso del Doppler tisular y del *strain* global longitudinal, que son parámetros que no son dependientes de volúmenes.

Aunque la fracción de eyección en estos pacientes se encuentra normal, se ha observado un descenso en la velocidad del Doppler tisular a nivel del anillo mitral y a nivel regional, además se ha observado un descenso en los valores del *strain* global longitudinal. Este comportamiento indica que aunque el ventrículo izquierdo está presentando un acortamiento radial normal que se refleja en una fracción de eyección conservada, se puede identificar una alteración en la elongación longitudinal de las fibras, siendo estos parámetros indicadores de disfunción sistólica subclínica (**Figura 6**).

Teniendo esto en cuenta se debe estar atento a los siguientes valores en estos parámetros que son indicadores de mal pronóstico, aumento de riesgo de arritmias ventriculares, muerte súbita y progreso de la enfermedad en estos pacientes:

- Una velocidad de la onda S del Doppler tisular del anillo mitral lateral inferior a 4 cm/s.
- Valores de *strain* global longitudinal inferiores a -10%.

Valoración terapéutica y seguimiento

En este apartado se van a revisar los aspectos relacionados con el seguimiento al tratamiento. Es importante tener en cuenta que el ecocardiograma de control se debe hacer de manera comparativa con el ecocardiograma previo y garantizar que el paciente se encuentre en condiciones hemodinámicas estables para poder identificar los cambios posteriores al tratamiento.

En estos pacientes el tratamiento según el tipo de hipertrofia ventricular y los síntomas puede ser:

- Tratamiento médico.
- Tratamiento quirúrgico.
- Tratamiento percutáneo.

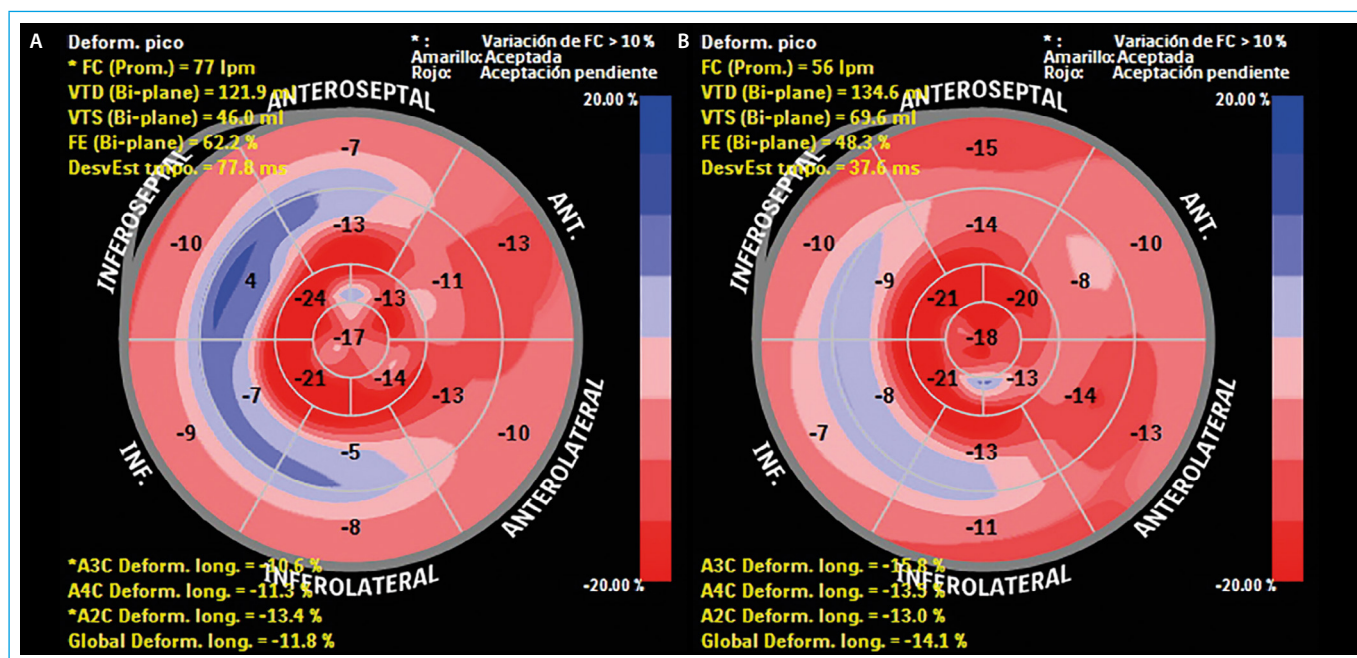


Figura 6. Seguimiento de la deformación global longitudinal antes (A) y después (B) de tratamiento farmacológico. Nótese cómo en A la fracción de eyección por speckle tracking es normal, sin embargo la deformación global longitudinal está disminuida

Tratamiento médico

En el tratamiento farmacológico se utilizan medicamentos con efectos inotrópicos y cronotrópicos negativos. Los más utilizados son los betabloqueantes.

El ecocardiograma transtorácico en la terapia con betabloqueantes está orientado a identificar los cambios generados con el tratamiento en cuanto a la presencia o no de SAM, el grado de insuficiencia mitral, el grado de obstrucción por medio de la estimación de los gradientes a nivel de tracto de salida del ventrículo izquierdo y a nivel medio ventricular. La valoración se debe hacer en reposo y bajo maniobra de valsalva (véase [Figura 3](#) a [Figura 6](#)). También se debe valorar la función diastólica y sistólica para identificar cambios secundarios al tratamiento.

El ecocardiograma en reposo y bajo estrés también es ampliamente utilizado para hacer el seguimiento del tratamiento farmacológico, en donde es indispensable documentar los gradientes en reposo y bajo estrés, y la severidad de la insuficiencia mitral para determinar el éxito del tratamiento farmacológico traducido en la disminución de los síntomas y el valor de los gradientes obstructivos.

Tratamiento quirúrgico

La miectomía está indicada en los pacientes con miocardiopatía hipertrófica con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo con síntomas refractarios. En estos pacientes se puede realizar septectomía aislada o si existe compromiso valvular mitral concomitantemente se interviene dicha válvula. El ecocardiograma permite analizar los resultados de la intervención tanto en la reducción del tamaño del septo como en la valoración de gradientes y la detección de una complicación frecuente como la aparición de pequeñas fistulas coronarias hacia la cavidad.

Tratamiento percutáneo

La ablación septal con alcohol (ablación septal percutánea) es la inyección selectiva de alcohol en una rama septal que produce necrosis del segmento basal del septum anterior, este procedimiento permite reducir el diámetro del septum liberando la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo y

mejorando la sintomatología del paciente, está indicada en los pacientes con diámetros del septum entre 18 a 25 mm.

Una vez realizados ambos procedimientos, el seguimiento se hace con ecocardiograma transtorácico, utilizando el Doppler Color y Doppler continuo se puede valorar si el gradiente de obstrucción del tracto de salida mejoró y si la insuficiencia mitral ocasionada por el SAM disminuyó. Esa es la principal utilidad del ecocardiograma, además de documentar el diámetro septal posterior a la intervención y la función diastólica y sistólica ventricular izquierda, ya que secundario a la lesión selectiva generada por la ablación puede haber una ligera reducción de la función sistólica.

Seguimiento familiar

El ecocardiograma transtorácico es el examen de elección para hacer el cribado familiar. Está indicado en familiares de primer grado de consanguinidad. Se recomienda hacer control anual en edades de 10 y 21 años, y en los adultos se recomienda hacerlo cada 5 años.

Los criterios diagnósticos para identificar miocardiopatía hipertrófica sin causa hemodinámica en los familiares son documentar un diámetro mayor de 13 mm en el septum anterior o en la pared posterior sin asociarse a ninguna causa hemodinámica, este hallazgo es sugestivo de miocardiopatía hipertrófica.

Ideas para recordar

- La miocardiopatía hipertrófica sin causa hemodinámica puede ser un hallazgo ocasional en donde el ecocardiograma transtorácico es el método diagnóstico inicial de abordaje.
- El sonografista cardíaco debe adherirse a las recomendaciones hechas por las sociedades académicas con el objetivo de tener información específica que le permita orientar el planteamiento y adquisición de un ecocardiograma transtorácico a un paciente con este tipo de cardiopatía y así poderle proporcionar al ecocardiografista un examen analítico, secuencial y de calidad con todos los hallazgos necesarios para un adecuado diagnóstico.

Bibliografía

1. Ehler D, Carney D, Dempsey A, *et al.* Guidelines for cardiac sonographer education: Recommendations of the American Society of Echocardiography sonographer training and education committee. *J Am Soc Echocardiogr.* 2001; 14 (1): 77-84.
2. St Vrain JA, Skelly AC, Waggoner AP, *et al.* Multiskilling and multicredentialing of the health professional: role of the cardiac sonographer. Sonographer Council of the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 1998; (11): 1.090-1.092.
3. Cardim N., *et al.* Role of multimodality cardiac imaging in the management of patients with hypertrophic cardiomyopathy: an expert consensus of the European Association of Cardiovascular Imaging. Endorsed by the Saudi Heart Association. *European Heart Journal-Cardiovascular Imaging* 2015; 10: 1.093.
4. Rapezzi C, *et al.* Diagnostic work-up in cardiomyopathies: bridging the gap between clinical phenotypes and final diagnosis. A position statement from the ESC. Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *European Heart Journal* 2012, 10: 1093.
5. Nagueh SF, *et al.* American Society of Echocardiography Clinical. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy. Endorsed by the American Society of Nuclear Cardiology, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and Society of Cardiovascular. Computed Tomography.
6. Goldstein S, Harry M, Carney DK, *et al.* Outline of sonographer core curriculum in echocardiography: American Society of Echocardiography, sonographer training and education committee. (2002) available in: <http://www.columbia.edu/~amk5/core.pdf>