

Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo izquierdo; el lado oscuro: Hallazgos de resonancia magnética cardiaca en una serie de 6 casos

Andres Hernan Vejarano Galvis^{1*}, Laura Lopez Rodriguez¹, María Cristina González García¹, Ana López Herrera¹, Mayra Alejandra Betancurt Rodriguez¹, Rommy Jose Pinto Melchor¹, Alfonso Nahum Benitez Calvo¹.

¹Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Hospitalario Universitario de Lugo (HULA), Lugo.

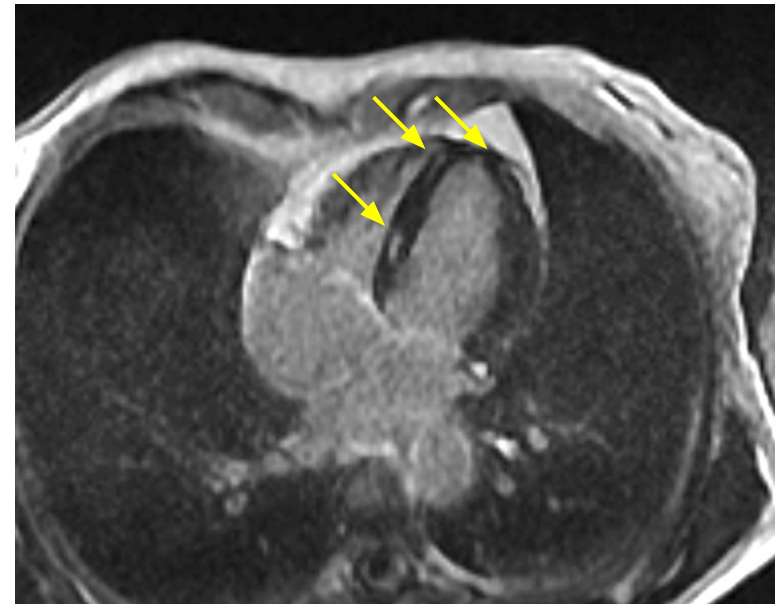
INTRODUCCIÓN: Cardiomiopatía arritmogénica (ACM): un espectro de enfermedad.

La ACM es una enfermedad genética caracterizada por **reemplazo fibro-adiposo del miocardio ventricular**, generando sustrato para arritmias malignas y muerte súbita¹.

Inicialmente descrita en el ventrículo derecho, actualmente se reconoce como un **espectro fenotípico**:

- Forma dominante derecha (ARVC)
- Forma biventricular
- Forma dominante izquierda (ALVC)²

La ALVC puede presentarse con **función ventricular preservada pese alto riesgo arrítmico**².



INTRODUCCIÓN: Cardiomiopatía arritmogénica de predominio izquierdo (ALVC).

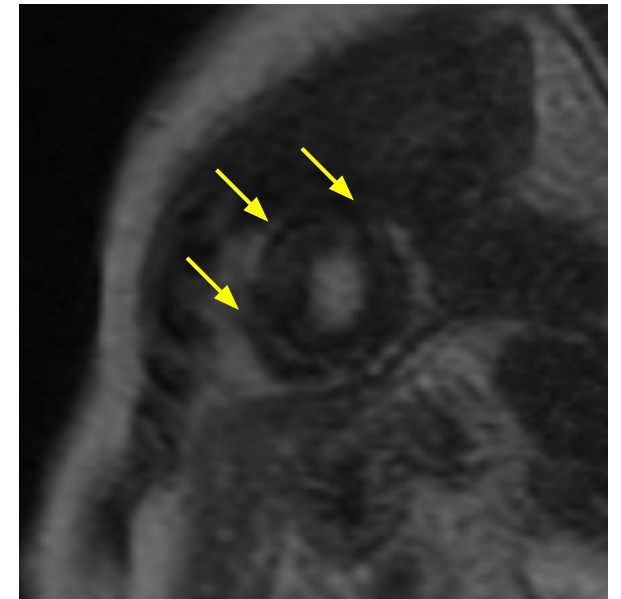
La ALVC se caracteriza por **fibrosis miocárdica de distribución no isquémica**, con predominio en la **pared inferolateral del ventrículo izquierdo**³.

A diferencia de la ARVC clásica, el fenotipo izquierdo se asocia con mayor frecuencia a mutaciones en:

- Desmoplaquina (DSP)
- Filamina C (FLNC)
- Fosfolamban (PLN)
- Desmina (DES)

DSP y FLNC se han asociado a **fibrosis subepicárdica extensa**⁴.

La presentación clínica es variable e incluye dolor torácico, episodios tipo miocarditis, arritmias ventriculares, disfunción izquierda, y/o muerte súbita³.



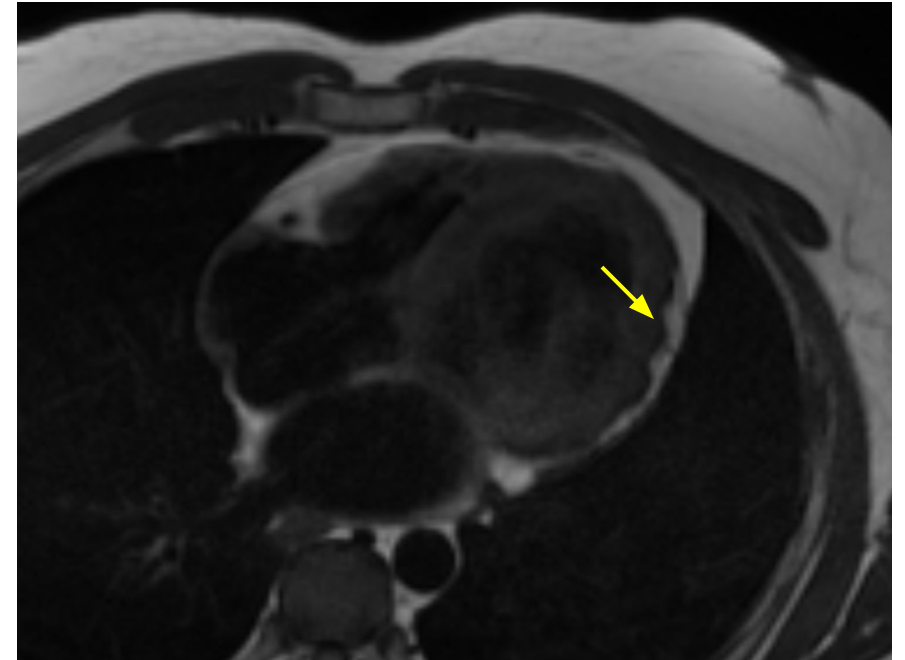
INTRODUCCIÓN: RMC en el diagnóstico de ALVC.

En muchos pacientes la **fibrosis miocárdica precede a la disfunción ventricular**, lo que convierte a la **resonancia magnética cardíaca (RMC)** en una herramienta clave para la detección precoz ⁵. Permite valorar:

- Volúmenes y función ventricular.
- Alteraciones segmentarias de contractilidad.
- Fibrosis miocárdica mediante **realce tardío de gadolinio (RTG)**.
- Caracterización tisular miocárdica.

En la ALVC los hallazgos más característicos incluyen:

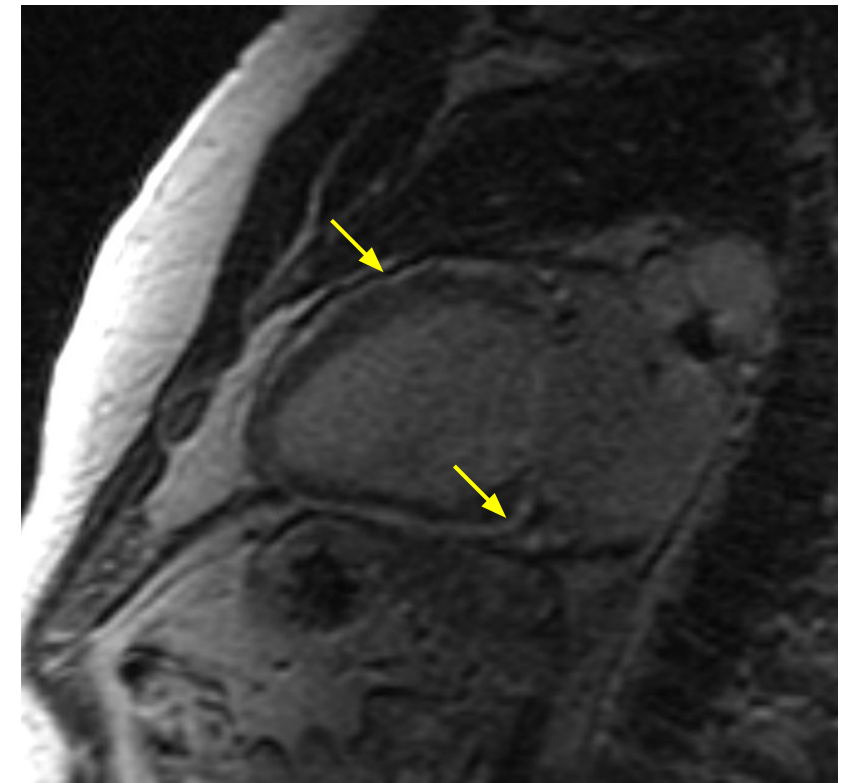
- RTG subepicárdico o mesomiocárdico.
- Afectación predominante de pared inferolateral.
- Compromiso de múltiples segmentos contiguos.
- Patrón circunferencial o **ring-like**⁶.



Criterios diagnósticos de ACM

Los **criterios de Padua (2020)** introdujeron por primera vez criterios específicos para la ALVC basado en la combinación de criterios mayores y menores¹:

1. **Anomalías morfo-funcionales del ventrículo.**
 - Dilatación o disfunción ventricular.
 - Alteraciones regionales de contractilidad.
2. **Anomalías estructurales del miocardio.**
 - Fibrosis miocárdica subepicárdica o mesomiocárdica.
3. **Anomalías de repolarización.**
 - Inversión de onda T en derivaciones laterales.
4. **Anomalías de despolarización**
 - Voltajes bajos del QRS.
5. **Arritmias ventriculares.**
 - Extrasistolia ventricular frecuente.
 - Taquicardia ventricular de origen izquierdo.
6. **Historia familiar / genética.**
 - Antecedentes familiares.
 - Mutación patogénica asociada a ACM.



PACS CHUL. RTG eje largo vertical. Fibrosis extensa subepicárdica.

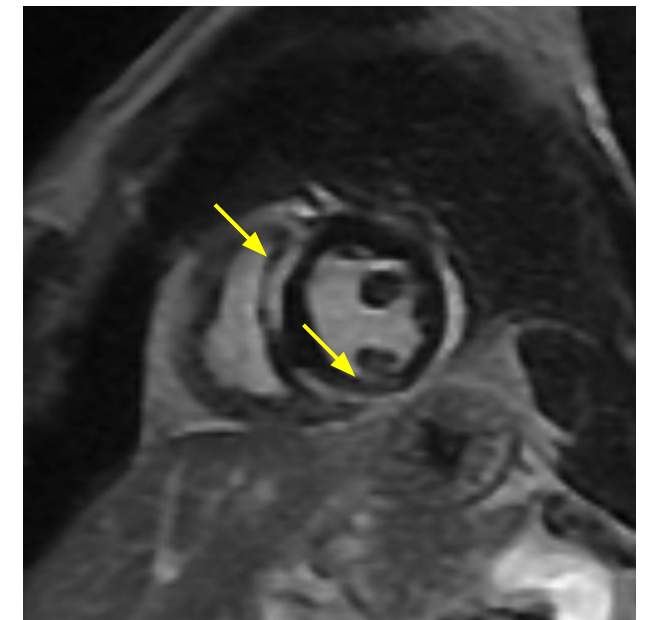
Actualización Task Force

Los consensos internacionales más recientes enfatizan que la cardiomiopatía arritmogénica debe entenderse como una enfermedad biventricular con **fenotipos variables**³.

Cambios conceptuales relevantes respecto al ventrículo izquierdo:

- Reconocimiento formal del **fenotipo dominante izquierdo**.
- Mayor peso diagnóstico de la **fibrosis miocárdica detectada por RMC**.
- Integración sistemática de **genética y fenotipo arritmico**.
- Reconocimiento de patrones de fibrosis **subepicárdicos extensos o circunferenciales**.
- Necesidad de **correlación imagen-genotipo** para diferenciar fenocopias (miocarditis, DCM).

El diagnóstico actual se basa en la integración de imagen, genética y manifestaciones clínicas³.

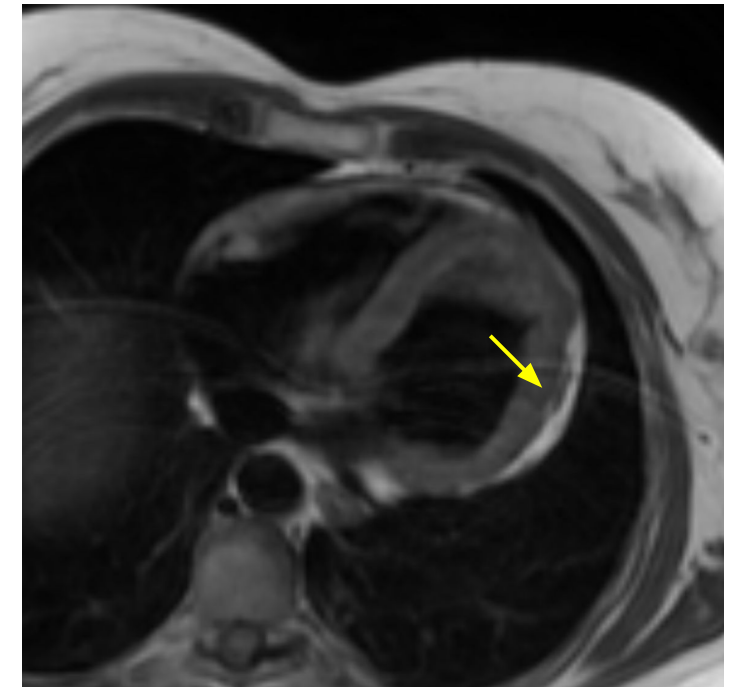


JUSTIFICACIÓN

La ALVC es una entidad cada vez más reconocida, cuya identificación puede ser compleja debido a su **heterogeneidad clínica y radiológica**. La resonancia magnética cardíaca desempeña un papel fundamental en su detección al permitir la **caracterización tisular miocárdica** y la **identificación de fibrosis no isquémica**.

OBJETIVO

Analizar los hallazgos de resonancia magnética cardíaca en una serie de pacientes con sospecha de cardiomiopatía arritmogénica de predominio izquierdo y describir los **patrones de fibrosis miocárdica, alteraciones funcionales y correlación genética** observados en nuestra cohorte.



MATERIAL/MÉTODO.

Estudio **descriptivo, observacional y retrospectivo** en pacientes con sospecha de **ALVC**.

Se incluyeron 6 pacientes estudiados mediante **RMC** entre **2021 y 2024**.

El protocolo incluyó:

- Secuencias **cine SSFP** para evaluación funcional
- Secuencias Double IR FSE y FIESTA.
- **RTG** para detección de fibrosis miocárdica

Se registraron **resultados de estudios genéticos** para evaluar la posible correlación genotipo-fenotipo.

MATERIAL/MÉTODO.

Se analizaron de forma sistemática:

- **Parámetros funcionales**
 - Fracción de eyección del ventrículo izquierdo
 - Volúmenes ventriculares indexados
 - **Alteraciones segmentarias de la contractilidad (WMA)**
 - Hipocinesia, acinesia o discinesia segmentaria
 - **Caracterización tisular**
 - Presencia de RTG
 - Distribución (subepicárdica / mesomiocárdica)
 - Segmentos afectados según modelo AHA de 17 segmentos
 - Identificación de patrón circunferencial ("ring-like")
 - **Hallazgos adicionales**
 - Signos compatibles con infiltración grasa epicárdica
-

RESULTADOS: Características de la cohorte.

#. Edad, Sexo	FEVI (%)	VTDVI (ml/m ²)	Dilatación VI	WMA	RTG	Grasa epicárdica	Gen
1. 54, M	54	73.8	No	No	Sí	Sí	DSP
2. 35, H	39	131.2	Moderada	Discinesia	Sí	Sí	FLNC
3. 64, M	59	58.8	No	No	Sí	Sí	FLNC
4. 60, M	51	73.8	No	Hipocinesia	Sí	Sí	FLNC
5. 66, H	31	125.9	Moderada	No	Sí	Sí	MYBPC3
6. 53, H.	28	90.7	No	No	Si	No	LMNA

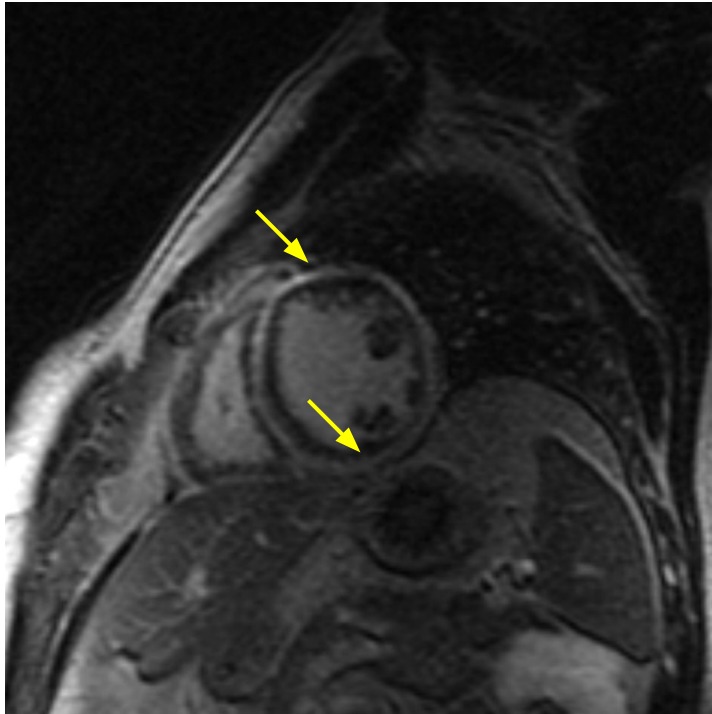
- RTG presente en 100% de los pacientes.
- Grasa epicárdica identificada en todos los pacientes
- Mutaciones predominantes en DSP y FLNC.

RESULTADOS: Patrón de fibrosis en RMC.

#Caso	Distribución RTG	# Segmentos	Segmentos afectados	Ring-like
1	Mixto	9	2,4,7,9,10,11,12,13,15	Sí
2	Subepicárdico	Difuso	1-17	Sí
3	Mixto	4	1,5,6,10	No
4	Mixto	9	2,3,4,5,8,10,11,15,16	Sí
5	Subepicárdico	7	2,3,7,8,9,12,15	Sí
6	Mixto	8	1,2,3,4,10,11,16,17	Si

- RTG no isquémico.
- Distribución subepicárdica o mesomiocárdica en todos los casos
- Afectación ≥ 3 segmentos en el 100% de los pacientes
- Patrón circunferencial (ring-like) en la mayoría de los casos

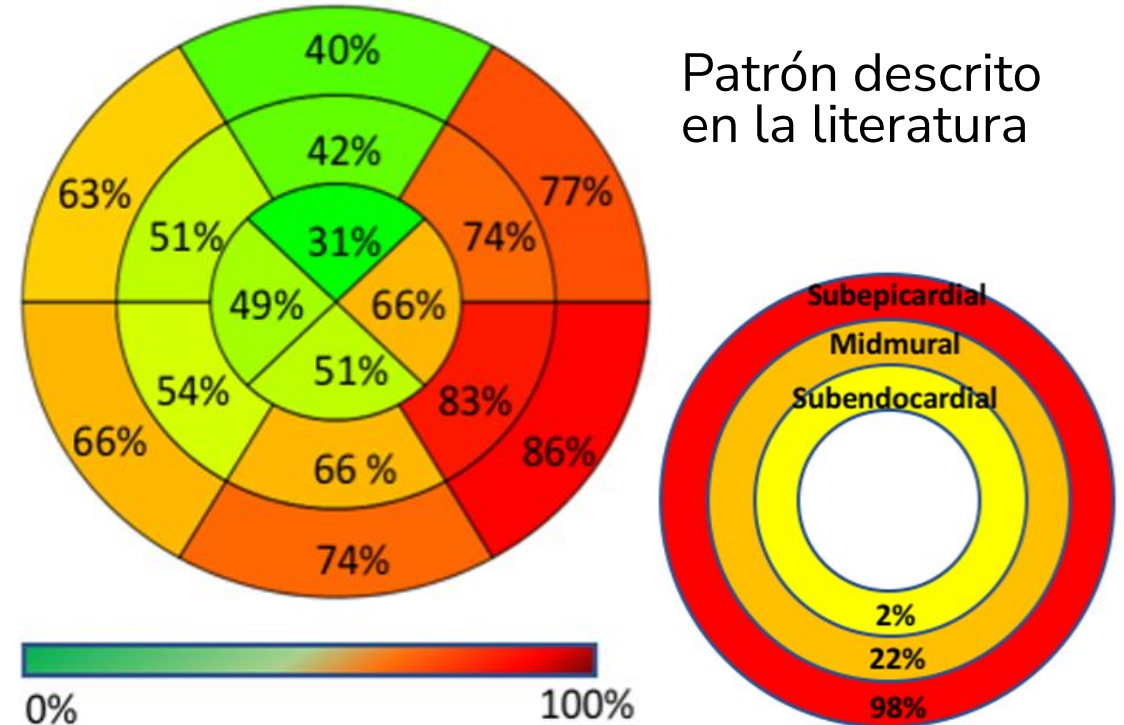
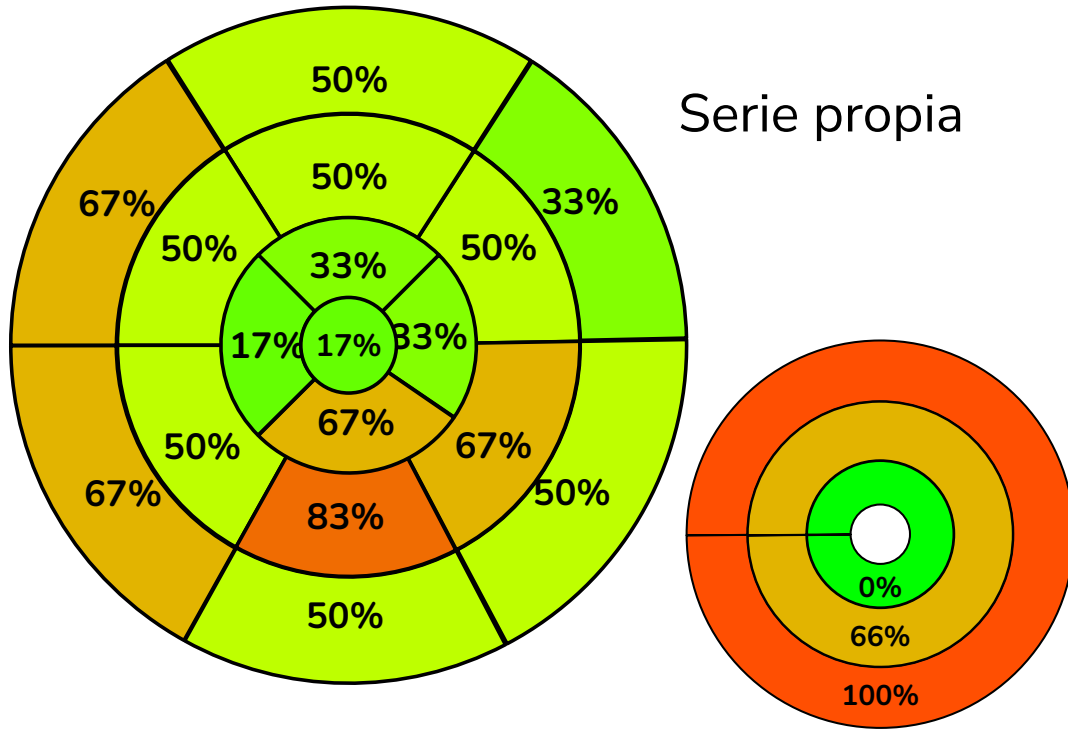
SIGNO CLAVE: Patrón *ring-like* de fibrosis.



El patrón circunferencial de RTG (“*ring-like*”) es uno de los hallazgos más característicos descritos en la ALVC⁶.

Se define como fibrosis (predominantemente subepicárdica) extensa que afecta **≥ 3 segmentos contiguos del ventrículo izquierdo en un mismo corte de eje corto⁶**.

PATRÓN SEGMENTARIO: Mapa polar AHA.



Distribución segmentaria del realce tardío de gadolinio en cardiomiopatía arritmogénica de predominio izquierdo: Serie propia (izquierda) vs patrón descrito en la literatura (derecha). Figura adaptada de Cipriani et al., J Am Heart Assoc 2020⁹.

DISCUSIÓN: Diagnóstico diferencial.

En esta serie, la RMC demostró **fibrosis miocárdica extensa con distribución no isquémica, predominante en capas subepicárdicas y mesomiocárdicas** del ventrículo izquierdo, hallazgo característico de la cardiomiopatía arritmogénica de predominio izquierdo.

La **afectación multisegmentaria** del ventrículo izquierdo observada en todos los casos y el frecuente **patrón circunferencial (“ring-like”)** coinciden con el fenotipo descrito en pacientes portadores de mutaciones DSP y FLNC^{4 6}, asociado a un sustrato arrítmico significativo.

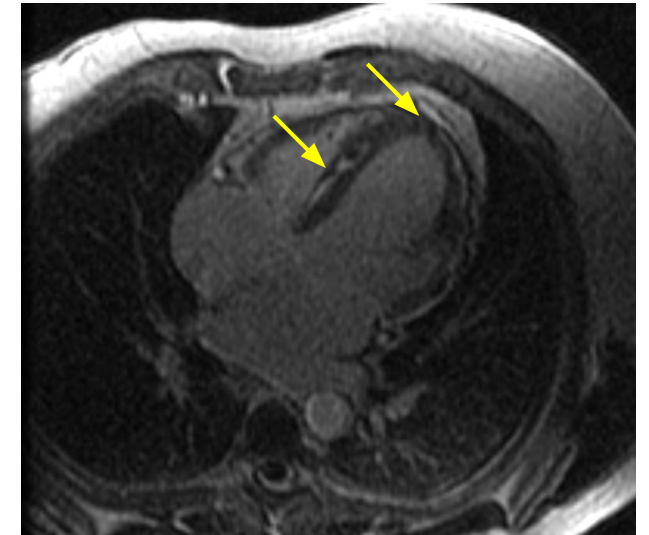


DISCUSIÓN: Patrón de afectación y correlación fisiopatológica.

En nuestra cohorte la afectación segmentaria mostró **predominio en segmentos inferolaterales**, aunque con extensión a otros territorios del ventrículo izquierdo, probablemente relacionado con el patrón circunferencial de fibrosis descrito en la ALVC.

Además, la **discordancia entre la extensión de la fibrosis miocárdica y el grado de disfunción ventricular** observada en algunos pacientes refleja el fenotipo arritmico descrito en la ALVC, donde la fibrosis puede preceder a la disfunción sistólica manifiesta.

Estos hallazgos resaltan el **papel central de la RMC en la identificación de la ALVC**, permitiendo detectar la enfermedad incluso en fases precoces.



DISCUSIÓN: Diagnóstico diferencial.

El diagnóstico de ALVC puede ser complejo debido a la superposición de hallazgos clínicos y de imagen con otras miocardiopatías no isquémicas.

Uno de los principales diagnósticos diferenciales es la **miocarditis, que también puede presentar RTG subepicárdico**. Sin embargo, en la ALVC la fibrosis suele ser más extensa, multisegmentaria y con patrón circunferencial, mientras que en la miocarditis **suele ser más focal y asociado a edema miocárdico en fases agudas** ⁸.

La **miocardiopatía dilatada** puede mostrar **fibrosis mesomiocárdica**, pero típicamente se **asocia a dilatación ventricular global y disfunción sistólica difusa**, sin el patrón regional característico descrito en la ALVC.

La integración de hallazgos de resonancia magnética, datos clínicos y estudios genéticos es fundamental para establecer el diagnóstico correcto.

CONCLUSIONES.

La cardiomiopatía arritmogénica de predominio izquierdo es una **entidad infrecuente y probablemente infradiagnosticada**, cuyo reconocimiento puede ser complejo debido a su presentación clínica heterogénea.

La resonancia magnética cardíaca desempeña un papel fundamental en su identificación al permitir la detección de **fibrosis miocárdica no isquémica**, incluso en pacientes con función ventricular relativamente conservada.

En nuestra serie, todos los pacientes presentaron realce tardío de gadolinio **multisegmentario**, con predominio de distribución **subepicárdica o mesomiocárdica**, y en la mayoría se observó un **patrón circunferencial (*ring-like*)**.

Estos hallazgos, junto con la presencia de **variantes genéticas** asociadas a cardiomiopatía arritmogénica, refuerzan el papel de la resonancia magnética como herramienta clave para la detección y caracterización del fenotipo izquierdo de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Corrado D, Perazzolo Marra M, Zorzi A, Beffagna G, Cipriani A, De Lazzari M, et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: the Padua criteria. *Int J Cardiol.* 2020;319:106-114.
 2. Corrado D, Basso C. Arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy. *Heart.* 2022;108(9):733-743.
 3. Bariani R, Rigato I, Cason M, Bueno Marinas M, Celegghin R, Pilichou K, et al. Genetic background and clinical features in arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy: a systematic review. *J Clin Med.* 2022;11:4313.
 4. Celegghin R, Cipriani A, Bariani R, Bueno Marinas M, Cason M, Bevilacqua M, et al. Filamin-C variant-associated cardiomyopathy: pooled analysis of individual patient data. *Heart Rhythm.* 2022;19:101-110.
 5. Cipriani A, Mattesi G, Bariani R, Cecere A, Martini N, De Michieli L, et al. Cardiac magnetic resonance imaging of arrhythmogenic cardiomyopathy: evolving diagnostic perspectives. *Eur Radiol.* 2022;32:1-13.
 6. Augusto JB, Eiros R, Nakou E, Moura-Ferreira S, Treibel TA, Captur G, et al. Dilated cardiomyopathy and arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy: a comprehensive genotype-imaging phenotype study. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2020;21(3):326-336.
 7. Feliu E, Moscicki R, Carrillo L, García-Fernández A, Martínez JG, Ruiz-Nodar JM. Importance of cardiac magnetic resonance findings in the diagnosis of left dominant arrhythmogenic cardiomyopathy. *Rev Esp Cardiol.* 2020;73(11):885-892.
 8. Corrado D, Anastasakis A, Basso C, Bauce B, Blomstrom-Lundqvist C, Bucciarelli-Ducci C, et al. Proposed diagnostic criteria for arrhythmogenic cardiomyopathy: European Task Force consensus report. *Int J Cardiol.* 2024.
 9. Cipriani A, Bauce B, De Lazzari M, Rigato I, Bariani R, Pilichou K, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: characterization of left ventricular phenotype and differential diagnosis with dilated cardiomyopathy. *J Am Heart Assoc.* 2020;9(5):e014628.
-