

Mirna Yabur-Espitia,
Nilda Espinola-Zavaleta

No compactación ventricular asociada con cardiopatía congénita compleja

Ecocardiografía en Consulta Externa
Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez",
Secretaría de Salud, Distrito Federal, México

Comunicación con: Nilda Espinola-Zavaleta
Correo electrónico: niesza2001@hotmail.com

Resumen

Objetivo: describir el comportamiento clínico y las características ecocardiográficas en no compactación ventricular asociada con cardiopatía congénita compleja.

Métodos: se estudiaron mediante historia clínica y ecocardiograma seis pacientes con cardiopatía congénita compleja. Se utilizaron los criterios de Jenni para la evaluación ecocardiográfica de la no compactación ventricular.

Resultados: en todos los pacientes se encontraron trabeculaciones prominentes y recesos profundos en la pared ventricular con penetración del color dentro de éstos. Relación pared no compactada/pared compactada de 2.5 ± 0.19 . Las cardiopatías congénitas asociadas fueron anomalía de Uih, ausencia de conexión atrioventricular derecha, ventrículo único, válvula mitral hendida, transposición de grandes arterias y doble entrada a ventrículo izquierdo.

Conclusiones: las manifestaciones clínicas de los pacientes se presentaron desde la infancia y estuvieron relacionadas principalmente con la cardiopatía congénita de base. La ecocardiografía es un método diagnóstico que permite determinar con precisión las características de la no compactación ventricular.

Palabras clave

cardiopatías congénitas
ecocardiografía
ventrículos cardíacos

Summary

Objective: to describe the clinical behavior and the echocardiographic features of six patients with ventricular non-compactation associated to complex congenital heart disease.

Methods: a complete clinical history and the echocardiographic study were performed in six patients with complex congenital heart disease. Jenni's criteria for the echocardiograph assessment of ventricular non compactation were used.

Results: in all cases prominent trabeculae and deep intertrabecular recesses in the ventricular wall filled by direct blood flow from the ventricular chamber were visualized by color Doppler imaging. The ratio of none compacted to compacted layer was of 2.5 ± 0.19 . The associated congenital heart diseases were: Uih's anomaly, the absence of right atrioventricular connection, single ventricle, cleft of mitral valve, transposition of the great arteries, double inlet in left ventricle.

Conclusions: the clinical manifestations were presented in the childhood and they were associated with congenital heart defect. The echocardiography is a diagnostic method which allows the assessment of the ventricular non compactation.

Key words

heart defects congenital
echocardiography
heart ventricles

Introducción

La no compactación ventricular es una miocardiopatía genética^{1,2} que se caracteriza por una detención en la morfogénesis endomiocárdica, razón por la cual el miocardio permanece con trabeculaciones gruesas y recesos intertrabeculares profundos.³⁻⁵ La no compactación del ventrículo

izquierdo es la más frecuente, pero también ha sido descrita en el ventrículo derecho o en ambos ventrículos, aunque con menor frecuencia.⁶⁻⁸ La asociación con cardiopatías congénitas simples es frecuente, en algunos estudios ha sido descrita hasta en 40 % de los casos.^{7,9-11} Sin embargo, hay pocos informes en los cuales la no compactación ventricular se ha asociado con cardiopatía congénita compleja. La prevalen-

cia de la miocardiopatía no compactada es baja, de aproximadamente 0.87 por cada 100 000.^{4,12} y en la serie registrada por nuestra institución fue de cuatro por cada 10 000 en un periodo de cinco años.⁸

El diagnóstico de la no compactación ventricular se establece por ecocardiograma.^{5,8} Jenni y colaboradores⁵ describieron los criterios diagnósticos para esta entidad. La resonancia magnética es otro método que evalúa con precisión las características de esta patología.¹²

El objetivo de esta investigación fue describir el comportamiento clínico y las características ecocardiográficas de una serie de seis pacientes con no compactación ventricular asociada con cardiopatía congénita compleja.

Métodos

Se estudiaron mediante historia clínica (síntomas clínicos) y ecocardiograma, seis pacientes con no compactación ventricular asociada con cardiopatía congénita compleja. Los estudios ecocardiográficos se realizaron con un equipo Phillips Sonos 5500. Utilizamos el método secuencial segmentario para la caracterización morfológica de las cardiopatías congénitas¹³ y los criterios de Jenni y colaboradores para la no compactación ventricular,⁵ los cuales se mencionan a continuación:

1. Relación pared no compactada/pared compactada de 2 en telesístole.

Cuadro I | Características de los pacientes estudiados

Paciente	Edad	Sexo	No compactación	Cardiopatía congénita	Cirugía	NYHA
1	27	Masculino	Ventrículo izquierdo	Anomalía de Uhl	–	II
2	27	Masculino	Ventrículo izquierdo	Atresia tricuspídea y atresia pulmonar Fistula de Blalock Taussig	–	II
3	21	Masculino	Ventrículo único	Ventrículo único y conexión anómala total de venas pulmonares	–	II
4	30	Masculino	Ventrículo izquierdo	Hendidura de válvula mitral	–	II
5	3	Masculino	Biventricular	Transposición completa de grandes arterias	Bandaje Pulmonar	II
6	19	Masculino	Ventrículo izquierdo	Doble entrada a ventrículo izquierdo, Transposición de grandes arterias	–	II

NYHA = New York Heart Association

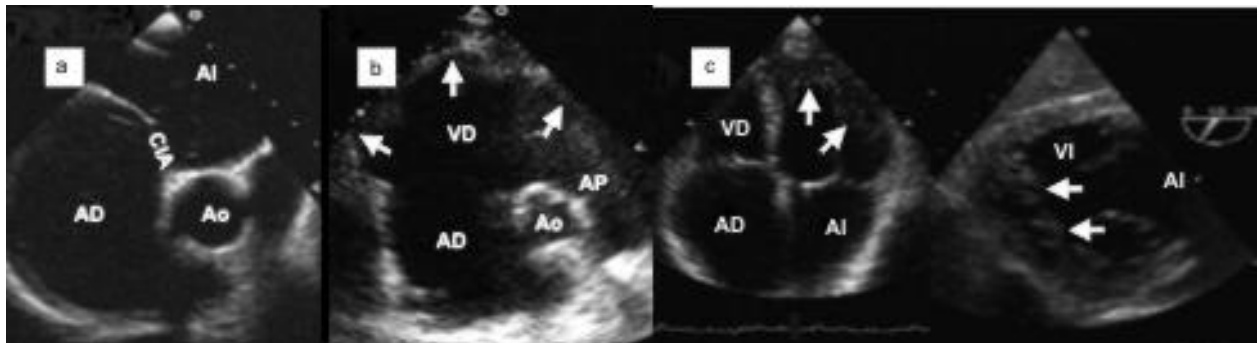


Figura 1 a) Ecocardiograma transefágico con sonda multiplanar que muestra una comunicación interatrial tipo ostium secundum. b) eje corto de grandes vasos, contorno irregular del ventrículo derecho (cabezas de flecha). c) Imagen transtorácica en plano apical de cuatro cámaras que muestra trabeculaciones prominentes en la pared lateral y apical (flechas) del ventrículo izquierdo y en la imagen transgástrica a 40° se observa no compactación en la pared anteroapical (flechas). AI = aurícula izquierda, CIA = comunicación interatrial, AD = aurícula derecha, Ao = aorta, VD = ventrículo derecho, AP = arteria pulmonar, VI = ventrículo izquierdo

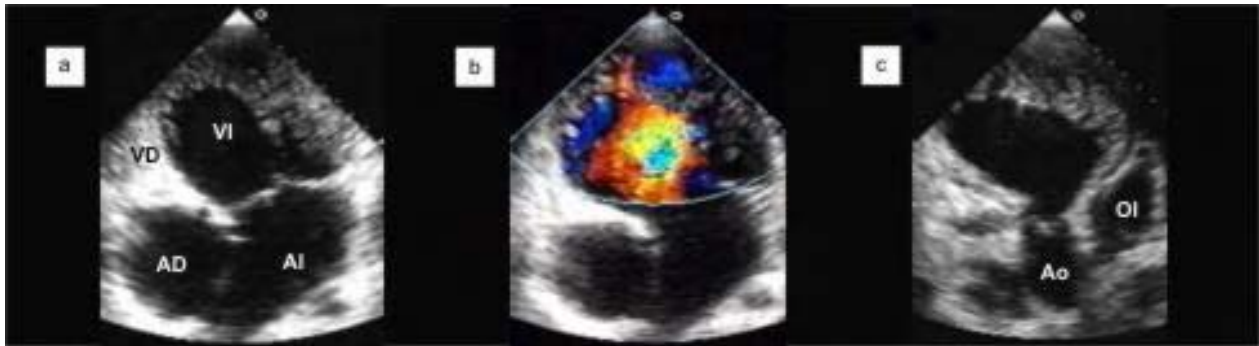


Figura 2 a) Imagen apical de cuatro cámaras que muestra al ventrículo izquierdo con abundantes trabéculas y recesos profundos. Se observa ausencia de conexión atrioventricular derecha. b) El color penetra en los recesos intertrabeculares. c) La aorta emerge del ventrículo izquierdo. VI = ventrículo izquierdo, VD = ventrículo derecho, AD = aurícula derecha, AI = aurícula izquierda, Ao = aorta, OI = orejuela izquierda

2. La apariencia característica de numerosas y prominentes trabeculaciones y recesos intertrabeculares profundos en uno o más segmentos de la pared ventricular.
3. Espacios intertrabeculares que se llenan directamente de la cavidad ventricular, los cuales se pueden visualizar con ecocardiograma Doppler color.

Resultados

Seis pacientes del sexo masculino con edad promedio de 21.2 ± 9.8 años. Cinco pacientes en edad adulta y un paciente de tres años (cuadro I).

En todos se encontraron trabeculaciones prominentes y los recesos en la pared ventricular estaban perfundidos, como puede observarse a través del estudio por Doppler color. La relación promedio de la pared no compactada/pared compactada fue de 2.5 ± 0.19 y estas mediciones se obtuvieron en telesístole.

Caso 1

Hombre de 27 años de edad con cianosis y disnea de medianos esfuerzos. El estudio Holter de 24 horas no demostró arritmias. El ecocardiograma demostró *situs solitus* atrial, concordancia atrioventricular y ventriculoarterial, defecto septal interatrial *ostium secundum* (figura 1a), adelgazamiento y contorno irregular de las paredes del ventrículo derecho (figura 1b) y ventrículo izquierdo dilatado con trabéculas y recesos intertrabeculares prominentes (figura 1c) y función sistólica deprimida. Se hizo el diagnóstico de anomalía de Uhl y comunicación interatrial.

Caso 2

Hombre de 27 años de edad que presentó cianosis neonatal y fatiga a los tres meses. Se realizó fístula de Blalock Taussig y al momento de este informe se encontraba en clase funcional II.

El ecocardiograma mostró *situs solitus* atrial, comunicación interatrial *ostium secundum*, ausencia de conexión atrioventricular derecha con ventrículo derecho hipertrofico e hipoplásico y atresia pulmonar (figuras 2a, 2b, 2c). El ventrículo izquierdo dilatado con trabeculaciones profundas.

Caso 3

Hombre de 21 años de edad con cianosis temprana e hipocratismo digital, actualmente en clase funcional II. El ecocardiograma mostró levoisomerismo, atrio común, doble entrada a través de una válvula atrioventricular común a un ventrículo único (figura 3), el cual estaba dilatado y con abundantes trabéculas y recesos intertrabeculares, doble salida de ventrículo único con estenosis pulmonar supra valvular severa (73 mm Hg) por bandaje pulmonar (figura 4), conexión anómala total de venas pulmonares a vena vertical y arco aórtico derecho.



Figura 3 Ecocardiograma transtóxico bidimensional y con Doppler color en el plano apical, que muestra una aurícula común con doble entrada a través de una válvula auriculoventricular común a un ventrículo único. Se observa insuficiencia de la válvula auriculoventricular común de grado ligero.

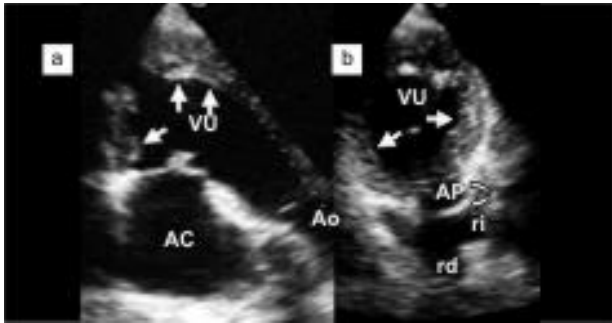


Figura 4 a) Ecocardiograma transtorácico en el eje corto paraesternal de grandes vasos, que muestra un atrio común con doble entrada a través de una válvula atrioventricular común a un ventrículo único con abundantes trabéculas y recesos intertrabeculares (cabecitas de flecha) y la emergencia de la aorta. b) Plano apical con angulación posterior que muestra el ventrículo único con trabeculaciones (cabecitas de flecha) y la emergencia de la arteria pulmonar con bandaje pulmonar (flecha). AC= aurícula común, VU = ventrículo único, Ao = aorta, AP = arteria pulmonar, ri = rama izquierda, rd = rama derecha

Caso 4

Hombre de 30 años de edad con historia de disnea de medianos esfuerzos. El ecocardiograma demostró *situs solitus* atrial, concordancia atrioventricular y ventriculoarterial, válvula mitral con valva anterior hendida e insuficiencia mitral severa. Dilatación de cavidades izquierdas con trabeculaciones profundas en las porciones medias y apicales del ventrículo izquierdo (figura 5) y función sistólica normal con fracción de expulsión del ventrículo izquierdo de 62 %. Al momento de este informe, el paciente estaba en clase funcional II y en espera de cirugía.

Caso 5

Niño de tres años con cianosis neonatal. El ecocardiograma demostró *situs solitus* atrial, transposición de grandes arterias con

dos comunicaciones interventriculares: una en la porción de entrada con extensión trabecular y la otra de tipo muscular e hipoplasia de arco aórtico y no compactación biventricular. Al año de edad se realizó corrección quirúrgica del arco aórtico, ligadura y sección del conducto arterioso y bandaje de la arteria pulmonar. Al momento de este informe se encontraba en clase funcional II.

Caso 6

Hombre de 19 años con cianosis y disnea de medianos esfuerzos. El ecocardiograma demostró doble entrada a ventrículo izquierdo a través de dos válvulas auriculoventriculares. El ventrículo izquierdo estaba dilatado, posterior derecho y con abundantes trabeculaciones y recesos profundos en las porciones medias y apicales (figuras 6a, 6b, 6c). Se observó una cámara ventricular derecha pequeña, en posición anterior izquierda, sin porción de entrada, de la cual emergía la aorta. La arteria pulmonar dilatada por hipertensión arterial pulmonar severa (95 mm Hg) emergía del ventrículo izquierdo (figura 6d). Se identificó conducto arterioso persistente, hipoplasia del arco aórtico y coartación aórtica (figura 6e y cuadro II). Al momento de este informe estaba en clase funcional II y sin posibilidad de manejo quirúrgico por diagnóstico tardío.

Discusión

Las manifestaciones clínicas de la no compactación ventricular se pueden presentar desde la infancia o en la vida adulta y están dadas principalmente por disfunción sistólica, arritmias y embolias.^{9,14} En nuestra serie todos los pacientes se encontraron en clase funcional II y 50 % de ellos mostró disfunción sistólica del ventrículo izquierdo, con una fracción de expulsión menor a 50 %. Se han descrito casos asociados con cardiopatías congénitas simples,^{7,9-11} pero muy raros en asociación con cardiopatías congénitas complejas.

Ésta es la primera revisión de una serie de pacientes con no compactación ventricular asociada con cardiopatía congénita compleja, en la cual se encontró compromiso del ventrículo iz-

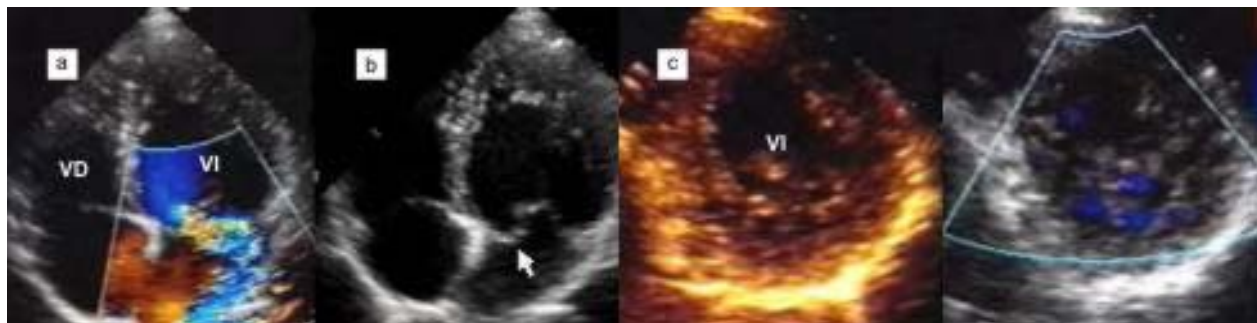


Figura 5 a) Ecocardiograma apical de cuatro cámaras por Doppler color, que muestra insuficiencia mitral severa. b) La flecha señala la hendidura de la valva anterior. c) Trabeculaciones prominentes en las porciones medias y apicales del ventrículo izquierdo. VD = ventrículo derecho, VI = ventrículo izquierdo

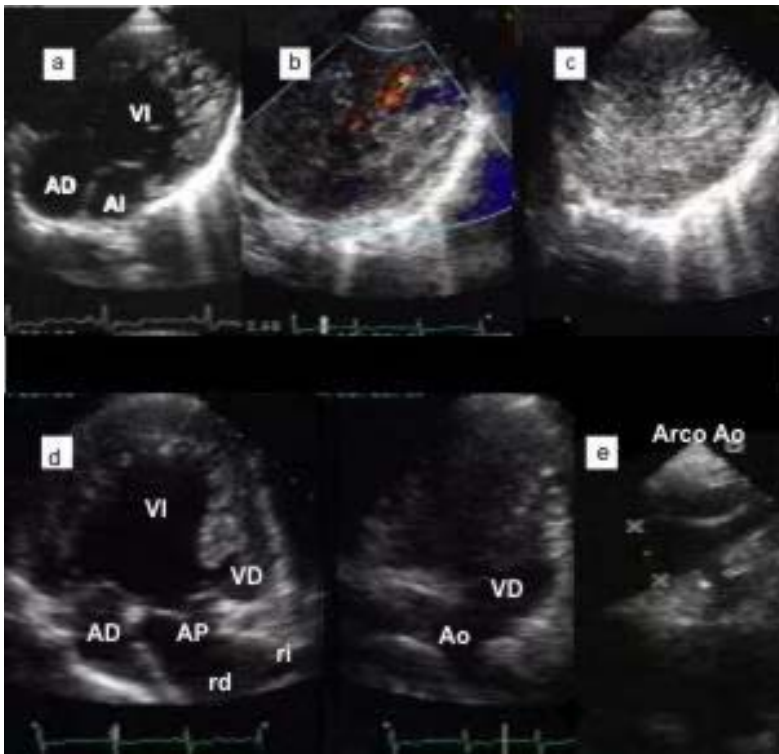


Figura 6 a) Imagen apical de cuatro cámaras que muestra doble entrada al ventrículo izquierdo. b y c) Trabeculaciones prominentes en las porciones medias y apicales con penetración del color dentro de los recesos intrabeculares. d) Existe inversión ventricular. La arteria pulmonar dilatada emerge del ventrículo izquierdo. e) Hipoplasia del arco aórtico. VI = ventrículo izquierdo, AD = aurícula derecha, AI = aurícula izquierda, VD = ventrículo derecho, AP = arteria pulmonar, ri = rama izquierda, rd = rama derecha, Ao = aorta

Cuadro II Datos ecocardiográficos

Datos	Pacientes					
	1	2	3	4	5	6
Situs	Solitus	Solitus	Isomerismo	Solitus	Solitus	Solitus
Situs			izquierdo			
Conexión atrioventricular	Concordante	Ausencia de conexión AV derecha	Doble entrada a ventrículo único	Concordante	Concordante	Doble entrada a ventrículo izquierdo
Conexión ventriculoarterial	Concordante	Atresia pulmonar	Doble salida de ventrículo único	Concordante	Discordante	Discordante
CIA	+	+	+	-	+	-
CIV	-	-	-	-	+	+
CoAo	-	-	-	-	Hipoplasia del arco	Hipoplasia del arco
FEVI	42 %	45 %	40 %	62 %	50 %	55 %
NC:C	2.5	2.6	2.3	2.3	2.5	2.8

CIA = comunicación interatrial, CIV = comunicación interventricular, CoAo = coartación de aorta, FEVI = fracción de expulsión del ventrículo izquierdo
 NC:C = relación pared no compactada/pared compactada, AV = auriculoventricular

quiero en cuatro casos, en uno biventricular y en el otro del ventrículo único. En estos pacientes el diagnóstico de no compactación ventricular derecha es difícil de determinar, ya que el ventrículo derecho normalmente presenta trabeculaciones gruesas y es más difícil en presencia de un ventrículo único, que al soportar las circulaciones sistémica y pulmonar tiende a hipertrofiarse. El análisis ecocardiográfico nos permitió definir la no compactación ventricular, por la apariencia de entramado, el cual difiere de la característica hipertrofia ventricular observada en sobrecarga de presión o volumen al tener fisiología univentricular. En la hipertrofia hay engrosamiento del miocardio y trabeculaciones difusas, y la relación pared no compactada/compactada es menor a dos.

Las trabeculaciones prominentes y la hipocinesia de las paredes del ventrículo derecho acompañadas de la no compactación ventricular izquierda permiten sospechar la afección ventricular derecha.^{4,8} En la serie de Ritter,⁴ la afección biventricular fue de 41 % y en la de Espínola,⁸ de 38 %.

La asociación de la no compactación ventricular con cardiopatías congénitas complejas se diagnostica cada vez con ma-

yor frecuencia, debido a la mayor sensibilización de los expertos en ecocardiografía, especialmente en el campo de las cardiopatías congénitas.

La caracterización precisa de la no compactación ventricular es muy importante, ya que influye en el pronóstico y en la toma de decisiones terapéuticas,^{5,7,8,14} aunque falta por determinar la evolución posquirúrgica de los pacientes. En nuestra serie dos pacientes han sido llevados a cirugía paliativa (fistula sistémico pulmonar y bandaje de la arteria pulmonar) y en el seguimiento a corto plazo se encontraban sin deterioro de su clase funcional.

Conclusiones

Las manifestaciones clínicas de los pacientes se presentaron desde la infancia y estuvieron relacionadas principalmente con la cardiopatía congénita de base. La ecocardiografía es un método diagnóstico que permite determinar con precisión las características de la no compactación ventricular.

Referencias

1. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch CH, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary definition and classification of the cardiomyopathies. *Circulation* 2006;113:1807-1816.
2. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 2008;29(2):270-276.
3. Markiewicz-Loskot G, Moric-Janiszewska E, Loskot M, Szydowski L, Weglarz L, Hollek A. Isolated ventricular non-compaction: clinical study and genetic review. *Europace* 2006;8(12):1064-1067.
4. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997;72(1):26-31.
5. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001;86(6):666-671.
6. Goo HW, Park IS. Left ventricular noncompaction in an infant: use of non-ECG-gated cardiac CT. *Pediatr Radiol* 2007;37(2):217-220.
7. Cavusoglu Y, Ata N, Timuralp B, Gorenek B, Goktekin O, Kudaiberdieva G, et al. Noncompaction of the ventricular myocardium: report of two cases with bicuspid aortic valve demonstrating poor prognosis and with prominent right ventricular involvement. *Echocardiography* 2003;20(4):379-383.
8. Espinola-Zavaleta N, Soto ME, Castellanos LM, Játiva-Chávez S, Keirns C. Non-compacted cardiomyopathy: clinical-echocardiographic study. *Cardiovasc Ultrasound* 2006;4:35
9. Tatu-Chitoui A, Bradisteanu S. A rare case of biventricular non-compaction associated with ventricular septal defect and descendent aortic stenosis in a young man. *Eur J Echocardiogr* 2008;9(2):306-308.
10. Stöllberger C, Kopsa W, Finsterer J. Non-compaction of the right atrium and left ventricle in Ebstein's malformation. *J Heart Valve Dis* 2006;15(5):719-720.
11. Wessels MW, De Graaf BM, Cohen-Overbeek TE, Spitaels SE, de Groot-de Laat LE, Ten Cate FJ, et al. A new syndrome with noncompaction cardiomyopathy, bradycardia, pulmonary stenosis, atrial septal defect and heterotaxy with suggestive linkage to chromosome 6p. *Hum Genet* 2008;122(6):595-603.
12. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2005;46(1):101-105.
13. Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Jiménez MQ, Shinebourne EA, Anderson RH. Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br Heart J* 1979;41(5):544-553.
14. Lilje C, Rázek V, Joyce JJ, Rau T, Finckh BF, Weiss F, et al. Complications of non-compaction of the left ventricular myocardium in a paediatric population: a prospective study. *Eur Heart J* 2006;27(15):1855-1860.