

Miocardio no compacto en paciente masculino de 20 años de edad

Luis Manuel López,* Leticia Castellanos-Cainas,† María del Carmen Cruz-Vázquez,§
Tania Leticia Diestel-Bautista,† Ismael Hernández-Santamaría,|| Horacio Pérez Salgado,¶

RESUMEN

Se presenta el caso de paciente masculino de la segunda década de la vida, sin antecedentes patológicos de importancia con ventrículo izquierdo no compacto, el cual se manifestó clínicamente con síntoma de disnea progresiva. El diagnóstico inicial fue realizado por medio de ecocardiografía transtorácica.

Palabras clave: Miocardio no compacto, ecocardiografía transtorácica, resonancia magnética cardiaca.

ABSTRACT

We reported the case of a 20 years old male patient without pathological antecedents, with a left ventricular non compaction. It manifested clinically by cardiac symptoms of progressive dysnea. He was diagnosed initially by transthoracic echocardiography.

Key words: Left ventricular non compaction, transthoracic echocardiography, cardiac RMI.

INTRODUCCIÓN

La hipertrabeculación del ventrículo izquierdo fue reconocida por primera vez en 1932, y fue asociado con enfermedad cardiaca congénita con obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho e izquierdo, malformaciones cianógenas complejas y anomalías coronarias 1, pero oficialmente fue descrita con el término cardiomiotía no compactada aislada por Chin y cols., en 1990, en una descripción de ocho casos.²

El ventrículo izquierdo no compacto es una cardiomiotía caracterizada por una delgada y compacta lámina epicárdica y una lámina endocárdica extremadamente gruesa con trabeculaciones prominentes y recessos profundos que comunican con la cavidad del ventrículo izquierdo, pero no con la circulación coronaria.¹⁻³ El ventrículo izquierdo

generalmente muestra disfunción sistólica, con o sin dilatación^{2,4} y usualmente es el único sitio de afectación, pero puede ser biventricular en menos de 50% de los casos.⁵ La prevalencia en adultos en diferentes series varía entre 0.05-0.25%.⁶

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 20 años de edad, sin antecedentes heredofamiliares o crónico degenerativos de importancia, el cual inició su padecimiento cuatro meses previos a su ingreso con presencia de síntomas gastrointestinales inespecíficos: náusea, hiporexia y sensación de llenado posprandial inmediato, a lo que posteriormente se agregó edema ascendente y disnea progresiva hasta la ortopnea, motivo por el cual acudió a valoración.

El examen físico de ingreso mostró datos de insuficiencia cardiaca congestiva en clase funcional III de la clasificación de la New York Heart Association, su radiografía de tórax evidenció cardiomegalia global grado IV y datos de hipertensión venocapilar pulmonar, a nivel electrocardiográfico con datos de taquicardia sinusal, los laboratorios (biometría hemática, enzimas cardíacas, pruebas de fun-

* Jefe del Departamento de Ecocardiografía, Hospital Juárez de México.

† Adscrita al Servicio de Resonancia Magnética, Hospital Juárez de México.

‡ Residente del 3er. año de Cardiología, Hospital Juárez de México.

§ Residente de Ecocardiografía, Hospital Juárez de México.

|| Jefe del curso de Cardiología Clínica y adscrito al Servicio de la Unidad Coronaria, Hospital Juárez de México.

¶ Jefe del Servicio de Unidad Coronaria, Hospital Juárez de México.

1 Jefe del Servicio de Unidad Coronaria, Hospital Juárez de México.

2 Jefe del Servicio de Unidad Coronaria, Hospital Juárez de México.

3 Jefe del Servicio de Unidad Coronaria, Hospital Juárez de México.

4 Jefe del Servicio de Unidad Coronaria, Hospital Juárez de México.

5 Jefe del Servicio de Unidad Coronaria, Hospital Juárez de México.

6 Jefe del Servicio de Unidad Coronaria, Hospital Juárez de México.

ción renal y hepática) sin alteraciones, únicamente con elevación significativa de péptido natriurético cerebral (BNP).

Se inició manejo con diurético de asa, digital, inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina y antagonista de mineralocorticoides con respuesta favorable.

Durante su hospitalización se realizó ecocardiograma transtorácico como parte del protocolo diagnóstico y de acuerdo con resultados, se decidió realizar un estudio complementario de la patología reportada.

El ecocardiograma transtorácico reportó: ventrículo izquierdo dilatado, con diámetro diastólico 71 mm, diáme-

tro sistólico 70 mm, con presencia de trabéculas prominentes y recessos profundos de predominio apical y lateral de la pared ventricular, que comunican con la cavidad ventricular izquierda (Figuras 1-3), relación entre la capa no compactada y compactada al final de la sístole de 2.6 (Figura 2) e hipocinesia en áreas no compactadas con función sistólica severamente deprimida por FEVI de 18%.

Se decidió realizar, además, estudio de Resonancia Magnética Nuclear (RMN), la cual reportó ventrículo izquierdo dilatado, con índice de volumen telediastólico de 236 mL/m² e índice de volumen telesistólico de 205 mL/m²,

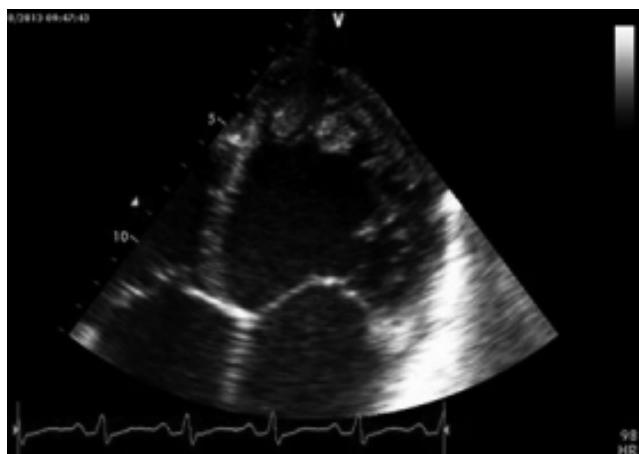


Figura 1. Ecocardiografía en modo bidimensional, vista apical de cuatro cámaras, donde se observan trabeculaciones prominentes y recessos profundos, de predominio apical en el VI, además de dilatación.

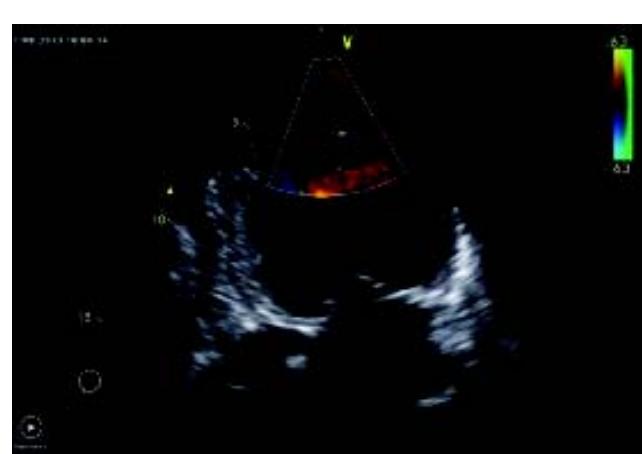


Figura 3. Ecocardiografía Doppler color en eje apical de dos cámaras evidenciando la comunicación entre los recessos intertrabeculares y la cavidad del ventrículo izquierdo.

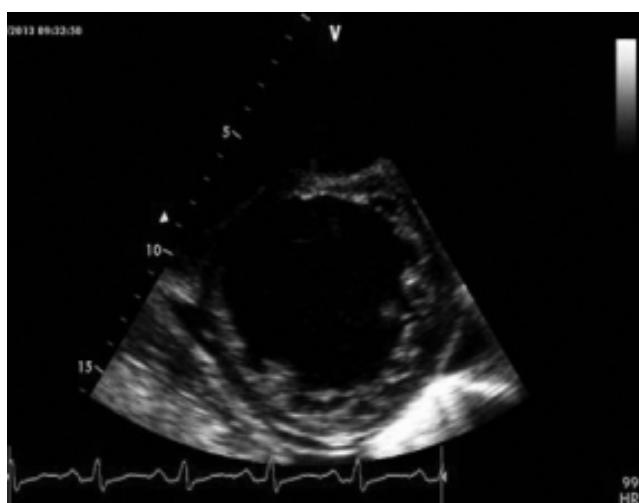


Figura 2. Ecocardiografía en modo bidimensional en eje corto paraesternal a nivel apical, donde observamos las dos capas (zona compactada y no compactada) con predominio inferolateral.

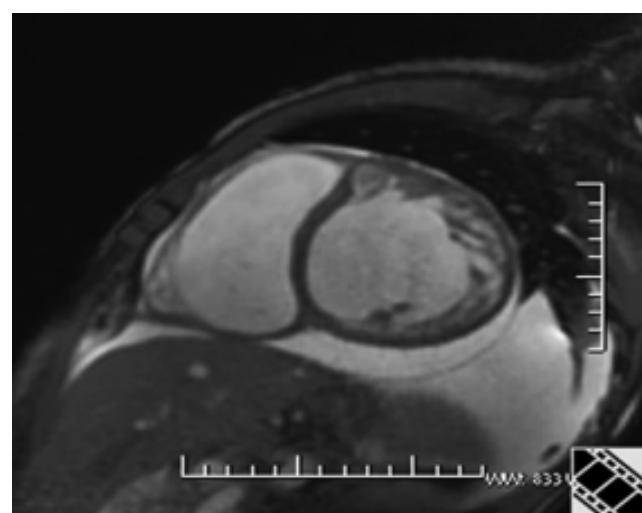


Figura 4. Estudio de RMN. Imagen de doble capa (miocardio no compacto y compacto) con un índice de Jenni de 4.2 y 6.1, positivo para MNC.

FEVI de 13.3%. La contractilidad global y segmentaria se aprecia con hipocinesia generalizada con imagen de doble capa (miocardio no compacto y compacto) con un índice de Jenni de 4.2 y 6.1, positivo para miocardio no compacto (MNC) (Figura 4). VD dilatado con índice de volumen telediastólico 202 mm/m² y volumen telesistólico de 190 mm/m² con hipocinesia generalizada, fracción de eyección de VD de 6%.

El estudio de viabilidad miocárdica con técnica de T1, Gradiente Eco, inversión-recuperación posterior a la administración de gadolinio, sin presencia de fibrosis a nivel miocárdico.

PATOGÉNESIS Y EMBRIOLOGÍA

Durante el desarrollo embrionario del miocardio existe una malla de fibras de músculo cardíaco vagamente entretejidas y separadas por recesos profundos que comunican la pared del miocardio con la cavidad ventricular. Aproximadamente entre la 5ta y 8va semana esta malla (parecida a una esponja de fibras) y los espacios intertrabeculares se comprimen, del epicardio hacia el endocardio y de la base al ápex del corazón; la circulación coronaria se desarrolla a la par durante este proceso, y los recesos trabeculares se reducen a capilares.^{6,7}

El proceso normal de trabeculación parece implicar la secreción de factores de crecimiento de neuregulina y factores de angiogénesis como el factor de crecimiento endotelial y la angipoyetina-1.⁶

El proceso anormal de compactación aún no es entendido completamente, pero la sobrecarga de presión o la isquemia miocárdica se han sugerido como probables factores causales. El resultado de la no compactación es la persistencia de recesos intertrabeculares profundos que comunican la circulación coronaria y la cavidad ventricular.⁷

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas son muy variables, desde el rango de diagnóstico incidental en pacientes asintomáticos hasta manifestaciones severas, las más comunes son falla cardiaca, arritmias ventriculares, cardioembolismo y muerte súbita.⁶⁻¹⁰

La falla cardiaca es la manifestación más común y es causada por una disfunción sistólica global severa del ventrículo izquierdo.^{3-5,8,11,12} Uno de los mecanismos a los cuales se le atribuye dicha disfunción es la isquemia subendocárdica que resulta de la contracción isométrica del endocardio y miocardio con recesos intertrabeculares profundos.² Lo anterior ocurre en presencia de arterias

epicárdicas normales; esto documentado por estudios de RMN.¹³

Otros mecanismos potenciales son: disfunción microcirculatoria, reserva coronaria disminuida, disincronía entre los segmentos compactados y no compactados y fibrosis.^{3,9,13}

Los hallazgos electrocardiográficos son poco específicos, y van desde la normalidad, cambios en la onda T y segmento ST, hasta fibrilación auricular y taquiarritmias ventriculares, lo cual es una causa importante de muerte súbita en estos pacientes.^{6,10,14}

El tromboembolismo ocurre en 6-45% de los casos. La formación de trombo en el ventrículo izquierdo es causada por la estasis sanguínea secundaria a la disfunción global del VI y por los recesos intertrabeculares, así como la presencia de fibrilación auricular.¹²

El uso rutinario de anticoagulación profiláctica a largo plazo no está claro; los factores a favor del uso de esta terapia incluyen la disfunción sistólica severa del VI y la presencia de contraste espontáneo en el ecocardiograma.^{10,12}

DIAGNÓSTICO

Se han utilizado varias técnicas de imagen para el diagnóstico de MNC, como la ecocardiografía transtorácica bidimensional, la ventriculografía, la ecocardiografía bidimensional con contraste, la tomografía computarizada y la RMN.⁶

La ecocardiografía es la modalidad diagnóstica más importante debido tanto a su amplia disponibilidad, como a su naturaleza no invasiva, además de una excelente evaluación hemodinámica de las consecuencias fisiopatológicas.¹⁰

Existen tres criterios ecocardiográficos, los cuales requieren de la ausencia de cualquier anomalía cardiaca o coronaria.

Los criterios más utilizados son los de Jenni y cols. (Cuadro 1). La mejor manera de diagnosticar esta patología usando ecocardiografía es probablemente el uso de la combinación de los criterios propuestos por Jenni y Stöllberg.¹⁰

Otras características ecocardiográficas: el ventrículo izquierdo está usualmente dilatado con disfunción sistólica global; la cual frecuentemente es severa.

La onda de pulso Doppler de flujo trasmítal revela hemodinámica restrictiva en 21.9-35.5% de los casos.

La hipertensión arterial pulmonar y anomalías del corazón derecho se han documentado en casos de MNC.

El uso de medio de contraste por ecocardiografía es usado cuando existe una mala ventana o en el diagnóstico diferencial de anomalías apicales como tumores, cardiomiopatía hipertrófica apical y trombos.

El uso rutinario de ecocardiografía por contraste para aumentar la capacidad diagnóstica de la ecocardiografía


Cuadro 1. Criterios ecocardiográficos para el diagnóstico de miocardio no compacto.

Chin y cols.²

- Numerosas trabeculaciones prominentes y recesos intertrabeculares profundos.
- Foco en la profundidad de los recesos medidos al final de la diástole.
- La relación de la distancia desde la superficie epicárdica a través de los recesos trabeculares y la distancia desde la superficie epicárdica al pico de la trabeculación ≤ 0.5 .

Stollbürger y cols.¹⁵

- Al menos cuatro trabéculas prominentes visualizadas durante la diástole, localizadas apicalmente a los músculos papilares y visible en una imagen plana, asociada con recesos trabeculares profundos, los cuales son perfundidos desde la cavidad ventricular.
- Presencia de una estructura bilaminar.

Jenni y cols.³

- Numerosas trabeculaciones prominentes y recesos intertrabeculares profundos.
- Foco en la presencia de una estructura bilaminada en eje corto al final de la sístole; relación entre la lámina gruesa no compactada y la delgada lámina compactada ≥ 2.0 .
- Espacios intertrabeculares llenados por el flujo directo de la cavidad ventricular, visualizado con Doppler color.
- Localización predominante de la patología: medio lateral, media inferior y ápex.

bidimensional en la identificación de la arquitectura del miocardio bilaminado en el llenado diastólico de los espacios intertrabeculares no ha sido sistemáticamente estudiado.

La ecocardiografía tridimensional puede aumentar la visualización de las trabéculas, los recesos intertrabeculares y resaltar la zona compactada.

El Speckle tracking también ha sido aplicado en la evaluación de los pacientes con MNC, demostrando que los movimientos mecánicos de torsión, radial y longitudinal están disminuidos, en comparación con los individuos normales.^{6,10,13}

En la evaluación ecocardiográfica se deben tener en cuenta todas las condiciones que pueden causar hipertrabeculación simulando un fenotipo de MNC. Trabeculaciones prominentes pueden ser encontradas en condiciones de sobrecarga volumen-presión, pero usualmente es un proceso más generalizado y no presenta una estructura de dos láminas ni flujo distólico intertrabecular. El fenotipo de MNC ha sido documentado en cardiomiopatía hipertrófica, distrofia miotónica, cardiomiopatía periparto y miocarditis transitoria.¹⁵

La RMN ha comenzado a utilizarse más frecuentemente en el diagnóstico de MNC. Esta técnica tiene una mayor resolución espacial, es menos operador-dependiente, y el mayor contraste entre la sangre y el miocardio proporciona una mejor delineación de las trabeculaciones anormales. El criterio más aceptado utiliza el cociente diastólico

mayor de 2.3 entre las capas no compactada y compactada. Aporta una sensibilidad diagnóstica de 86% con una especificidad de 99%.

La RMN puede demostrar diferencias en la intensidad de señal en el miocardio no compacto, lo cual ayuda a identificar un sustrato potencial para arritmias letales. La presencia de realce tardío y extenso con gadolinio es un factor independiente que se relaciona con disfunción ventricular izquierda; lo que va directamente relacionado al pronóstico de los pacientes.^{9,13}

TRATAMIENTO

La terapia debe ir dirigida a las complicaciones que presenta cada paciente; siendo las más frecuentes: falla cardiaca, arritmias y eventos embólicos. Los pacientes con falla cardiaca pueden ser tratados con las guías de manejo convencionales. La falla cardiaca refractaria a tratamiento debe ser considerado el trasplante cardiaco.

La terapia de resincronización cardiaca ha mostrado remodelación inversa del MNC.

El desfibrilador implantable ha sido utilizado en la prevención primaria y secundaria de arritmias letales, ya que estos pacientes tienen alta probabilidad de muerte súbita (clase IIb AHA/ACC para prevención primaria).

La prevención de las complicaciones embólicas también es importante, sin embargo, aún no se ha descrito su uso rutinario de manera clara, pero es una entidad que

debe tenerse en cuenta por la gran comorbilidad que presenta y, por lo tanto, debe individualizarse cada caso para la profilaxis cardioembólica valorándose riesgo beneficio.^{7,10,12}

CONCLUSIONES

El diagnóstico de MNC ha aumentado en los últimos años, debido a la implementación de nuevas modalidades de imagen, y a una mayor disponibilidad de las mismas.

Es necesario conocer la patología, así como todos los fenotipos de los diagnósticos diferenciales para poder llevar a cabo una adecuada identificación de esta enfermedad, ya que en la identificación de un individuo puede realizarse la valoración de los familiares directos y así realizar una intervención y vigilancia para disminuir complicaciones.

La ecocardiografía es el estándar de oro para el diagnóstico de esta cardiomielopatía, y se han descrito ya diversos estudios de los que han surgido diferentes criterios diagnósticos con lo que se obtiene una adecuada sensibilidad y especificidad del estudio. Sin embargo, creemos que la RMN es un estudio complementario que nos puede aportar mayor información con respecto al pronóstico del paciente, así como orientar hacia una mejor terapéutica y siempre que se tenga disponible debe realizarse.

REFERENCIAS

1. Bellet S, Gouley BA. Congenital heart disease with multiple cardiac anomalies: report of a case showing aortic atresia, fibrous scar in myocardium and embryonal sinusoidal remains. Am J Med Sci 1932; 183: 458-65.
2. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrman R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. Circulation 1990; 82: 507-13.
3. 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): 666-71.
4. Kohli SK, Pantazis AA, Shan JS, et al. Diagnosis of left ventricular systolic dysfunction: time for a reappraisal of diagnostic criteria? Eur Heart J 2008; 29: 89-95.
5. Ulosoy RE, Kucukarslan N, Kirilmaz A, Demiralp E. Non-Compaction of ventricular myocardium involving both ventricles. Eur J Echocardiogr 2006; 7: 457-60.
6. Gabriella C, Petros N. Left Ventricular non Compaction: Genetic heterogeneity, diagnosis and clinical course. Int J Cardiol 2010; 140: 144-53.
7. Rosa LV, Salemi VM, Alexandre LM, Mady C. Noncompaction cardiomyopathy: a current view. Arq Bras Cardiol 2011; 97(1): e13-9.
8. Noncompaction of the Ventricular Myocardium Circulation. 2004; 109: 2965-71 doi: 10.1161/01.CIR.0000132478.60674.D0
9. Dodd JD, Holmvang G, Hoffmann U, Ferencik M, Abbara S, Brady TJ, Cury RC. Quantification of Left Ventricular Noncompaction and Trabecular Delayed Hyperenhancement with Cardiac MRI: Correlation with Clinical Severity. AJR Am J Roentgenol 2007; 189(4): 974-80.
10. Ferande P, Bijoy K. Isolated Left Ventricular Non compaction: What Do We Really Know? Curr Cardiol Rep 2012.
11. Christopher S, Charles B, Heidi C. Isolated Left Ventricular non Compaction Syndrome. Am J Cardiol 2009; 104: 113-53.
12. Claudia S, Gerhard B, Aileen H. Frequency of stroke and embolism in Left Ventricular Hipertrabeculation/Non Compaction. Am J Cardiol 2011; 108: 1021-3.
13. Jacquier A, Thuny F, Jop B, Giorgi R, Cohen F, Gaubert JY, Vidal V, et al. Measurement of trabeculated left ventricular mass using cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of left ventricular non-compaction. Eur Heart J 2010; 31(9): 1098-104.
14. Matthias G, May Ling M, Candice K. Predictors of Adverse Outcomes in Adolescents and Adults With Isolated Left Ventricular Non compaction. Am J Cardiol 2012; 109: 276-81.
15. Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Luis Manuel López
Fresno 171, San Salvador Atenco,
Estado de México, C.P. 56300