

Miocardiopatía no-compacta biventricular

Wilson Varela² & Jorge Brizuela¹

1. Médico residente cardiología, posgrado UCR-CENDEISSS, San José, Costa Rica.
2. Médico especialista en Cardiología Hospital Max Peralta, C.C.S.S., Cartago, Costa Rica. Profesor Posgrado Cardiología Universidad de Costa Rica (UCR).

Recibido 28 de enero de 2017. Aceptado 29 de marzo de 2017.

RESUMEN

La miocardiopatía ventricular no compacta (NCVI) es una afección rara con alta morbilidad y mortalidad debido a arritmias malignas, embolia trombótica sistémica e insuficiencia cardíaca. Se cree que la NCVI es causada por una interrupción en el proceso normal de compactación miocárdica. La compactación normal del miocardio embrionario procede del epicardio al endocardio y de la base al ápice. En la embriogénesis temprana, el corazón se compone de malla suelta de fibras musculares que normalmente se condensan gradualmente, este proceso es más pronunciado en el lado izquierdo que en el lado derecho. Una compactación insuficiente del miocardio dará como resultado múltiples trabeculaciones ventriculares prominentes y recesos inter trabeculares, afectando predominantemente el endocardio ventricular y el ápice del VI (ventrículo izquierdo). La miocardiopatía no compacta del ventrículo izquierdo se puede producir de manera aislada o en asociación con defectos congénitos del corazón, síndromes genéticos y trastornos neuromusculares, entre otros.

Presentamos un caso de un paciente masculino de 42 años de edad, con disnea y hallazgos electrocardiográficos de bloqueo de rama izquierda del Haz de His. Fue referido a cardiología para su valoración. Se le realizó un ecocardiograma que reveló un aumento de trabeculaciones y recesos profundos intertrabeculares en la pared del endocardio de ambos ventrículos.

ABSTRACT

Left ventricular non-compactation cardiomyopathy (LVNC) is a rare condition associated with high morbidity and mortality due to malignant arrhythmias, systemic thrombotic embolism and heart failure. LVNC is thought to be caused by an arrest in the normal myocardial compaction process during early intrauterine life. Normal compaction of the embryonic myocardium proceeds from the epicardium to the endocardium and from the base of the heart to the apex. During early embryogenesis, the heart consists of loose mesh of muscle fibers that will gradually become compressed, this process is more pronounced in the left ventricle. An insufficient compaction of the myocardium will result in multiple prominent ventricular trabeculations and inter trabecular recesses that will predominantly affect the ventricular endocardium and the apex of the LV. Non-compactation of the left ventricular myocardium can occur in isolation, or in association with other conditions such as congenital heart defects (CHDs), genetic syndromes, and/or neuromuscular disorders, among others.

We report the case of a 42 year-old male patient with dyspnea and ECG findings of left bundle branch block, who was referred to the Cardiology Department for evaluation. The echocardiogram performed revealed increased trabeculations and deep intertrabecular recesses in the endocardial wall of both ventricles.

INTRODUCCIÓN

No compactación del ventrículo izquierdo (NCVI) se define por 3 marcadores: trabéculas prominentes del ventrículo izquierdo (VI), recesos profundos intratrabeculares y una capa compactada fina.

El espectro de la variabilidad morfológica es extrema, van desde los corazones con una capa compactada casi ausente y un componente casi exclusivamente trabecular en el

ápice LV, a los corazones con trabéculas prominente y recesos alternos profundas, pero una capa compactada bien representado. Ya sea NCVI como cardiomiopatía distinta o un rasgo morfológico compartido por diferentes tipos de miocardiopatías todavía se discute. NCVI puede ser aislada o asociada con cardiomiopatías, enfermedades cardíacas congénitas y síndromes complejos relacionados con el corazón.¹

Los primeros casos relatados de miocardiopatía no compactada (MNC) fueron asociados a la enfermedad

cardíaca congénita con obstrucciones de vía de salida del ventrículo izquierdo y derecho, malformaciones congénitas cianóticas complejas y anomalías coronarias.² La forma aislada de la no compactación miocárdica fue primeramente relatada por Chin et al en 1990, que describió ocho casos de la enfermedad.³

El espectro de la variabilidad morfológica es extremo, desde corazones con una capa compactada casi ausente y un componente casi exclusivamente trabecular en el ápice del VI, hasta corazones con trabéculas prominentes y recesos alternos profundos, pero una capa compacta bien representada. Si NCVI es una cardiomiopatía distinta o un rasgo morfológico compartido por diferentes tipos de cardiomiopatías todavía se debate. NCVI se puede aislar o asociar con cardiomiopatías, cardiopatías congénitas, y síndromes complejos que implican el corazón.

La Asociación Americana del Corazón clasifica NCVI como una cardiomiopatía genética, mientras que la Sociedad Europea de Cardiología clasifica NCVI como una cardiomiopatía no clasificada. La Clasificación Internacional de Enfermedades de la Organización Mundial del Corazón también informa que NCVI es una cardiomiopatía no clasificada.¹⁻⁴

Arbustini et al, han propuesto recientemente un nuevo sistema de clasificación para cardiomiopatías denominado MOGE (S). Utilizando este sistema, las cardiomiopatías pueden clasificarse en base a sus características Morfofuncionales (M), afectación de Organos (O), patrón de herencia Genética o familiar (G), Etiología (E) y eStado funcional (S). Aunque es atractivo tener una clasificación genérica que sea aplicable a todas las cardiomiopatías, la NCVI proporciona una serie de desafíos específicos que potencialmente limitan el uso de MOGE (S) para esta condición. En primer lugar, además de presentar una considerable heterogeneidad genética y clínica, la LVNC puede representar el espectro morfológico de muchas cardiomiopatías fenotípicamente distintas en lugar de una sola entidad separada. El rendimiento de las pruebas genéticas en los pacientes afectados por NCVI es del 40% al 50%. La NCVI se ha relacionado con varias mutaciones en el sarcómero, el citoesqueleto, la línea Z, y las proteínas mitocondriales; Sin embargo, la ruta común final que conduce al fenotipo de NCVI aún no se ha dilucidado. En segundo lugar, hay una heterogeneidad considerable en términos de capacidad funcional y cambio morfológico. Mientras que algunos individuos presentan insuficiencia cardíaca manifiesta, arritmias fatales y eventos tromboembólicos, otros permanecen asintomáticos. Por último, sigue habiendo un grado de incertidumbre en cuanto a los factores etiológicos precisos responsables del desarrollo de NCVI. Estos factores hacen que el diagnóstico de NCVI sea difícil de establecer y la clasificación con el sistema imperfecto de MOGE (S).²²

En la mayoría de los casos descritos hay compromiso del ventrículo izquierdo, siendo menos frecuente el compromiso biventricular. Se han reportado pocos casos de miocardiopatía no compacta del ventrículo derecho. Este pequeño número de casos ha dificultado el establecimiento de criterios

diagnósticos, por lo cual se han extrapolado los criterios utilizados para el diagnóstico de NCVI. Se han reportado relación segmento no compacto contra espesor del segmento compacto > 3.²¹

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia varía considerablemente y la verdadera prevalencia de NCVI es desconocida. Alguna vez fue considerada una rara forma de miocardiopatía, pero en la actualidad NCVI se está reconociendo cada vez más. Las principales limitaciones son los diseños retrospectivos de la mayoría o todos los estudios referente esta patología, y los diferentes criterios de inclusión con un sesgo de selección considerable. La prevalencia de NCVI que se refieren a laboratorios de ecocardiografía suelen estar entre un rango de 0,014 a 1,3%.⁶⁻⁷⁻⁸⁻⁹⁻¹⁰

En un estudio retrospectivo de cohorte basado en la población de cardiomiopatías primarias en niños australianos, aislado NCVI representó el 9,2% de todos los casos, identificado como la tercer cardiomiopatía más frecuente después de la miocardiopatía dilatada y cardiomiopatías hipertróficas.¹¹ esta proporción era muy similar a la calculada a partir de base de datos del *Texas Children's Heart Hospital* (9,5%).⁸

EMBRIOLOGÍA

La remodelación trabecular se inicia después de la terminación de la tabicación ventricular (a las 8 semanas de gestación en humanos). Aumento de los volúmenes ventriculares resulta en la compresión de los trabeculaciones con un aumento en el espesor del miocardio compactado. NCVI se cree que es causada por un arresto en el proceso normal de compactación miocárdica. La compactación normal del miocardio embrionario procede del epicardio al endocardio y de la base al ápice.

Una compactación insuficiente del miocardio resultará en múltiples trabeculaciones ventriculares prominentes e intersecciones inter trabeculares y incluirá predominantemente el endocardio ventricular y el ápex del LV.^{5,20}

El proceso de compactación o remodelación trabecular coincide con la invasión de las arterias coronarias epicárdicas y vascularización del miocardio. Se progresa gradualmente desde el epicardio al endocardio, desde la base hasta el vértice y desde el tabique a la pared libre en el LV, y es más pronunciado en la VI que en el derecho ventrículo. Por lo tanto, el momento de la detención de la maduración normal de miocardio embrionario determina la gravedad y extensión de NCVI; el ápex del ventrículo está siempre implicado, ya que el proceso de compactación concluye en el ápex.⁵

DIAGNÓSTICO

Se requiere la presencia de una pared miocárdica compacta con la capa no compactada y la capa no compactada debe ser al menos dos veces tan gruesa como la capa compactada (Cuadro 1).



Cuadro 1

Los criterios diagnósticos de ventrículo izquierdo no compactada

1. Los criterios propuestos por Chin et al^{3,16,22}

Presencia de $x / y < 0,5$, en que:

X = distancia de la superficie epicárdica hasta el receso trabecular;

Y = distancia de la superficie epicárdica hasta el pico de las trabeculaciones.

Esos criterios son aplicados para trabeculaciones del ápice del ventrículo izquierdo con imágenes apical cuatro-cámaras o subcostal en el final de la diástole.

2. Criterios propuestos por Stollberger et al^{13,16,22}

- Presencia de más de tres trabeculaciones en la pared ventricular izquierda, con localización apical de los músculos papilares, visible en un único plano de la imagen.
- Espacios intertrabeculares profundidos desde la cavidad ventricular, visualizados por imagen al Doppler color.

3. Criterios propuestos por Jenni et al^{16,22}

- Ausencia de anomalías cardíacas coexistentes.
- Espesamiento segmentario de la pared miocárdica del ventrículo izquierdo con dos láminas: una lámina epicárdica fina y una lámina endocárdica espesa con prominentes trabeculaciones y recesos profundos. La razón del miocárdico no compactado con miocárdico compactado en el final de la sístole es $> 2:1$.
- Ubicación de las trabéculas generalmente en las paredes apical/lateral, media/inferior del ventrículo izquierdo. La mayoría de los segmentos no compactados con hipoquinesia.
- Por el Doppler color puede ser identificado flujo entre los recesos intertrabeculares.

Imagen de resonancia magnética

Petersen et al^{18,22}

Relación entre 2,3 la capa no compactada /compactada

Medición: al final de la diástole

Jacquier et al^{19,22}

La masa de las trabeculaciones ventricular izquierda $> 20\%$ de la masa del ventrículo izquierdo

Medición: trabeculación ventricular izquierda global y / la masa ventrículo izquierdo compactada se definieron en la final de la diástole.

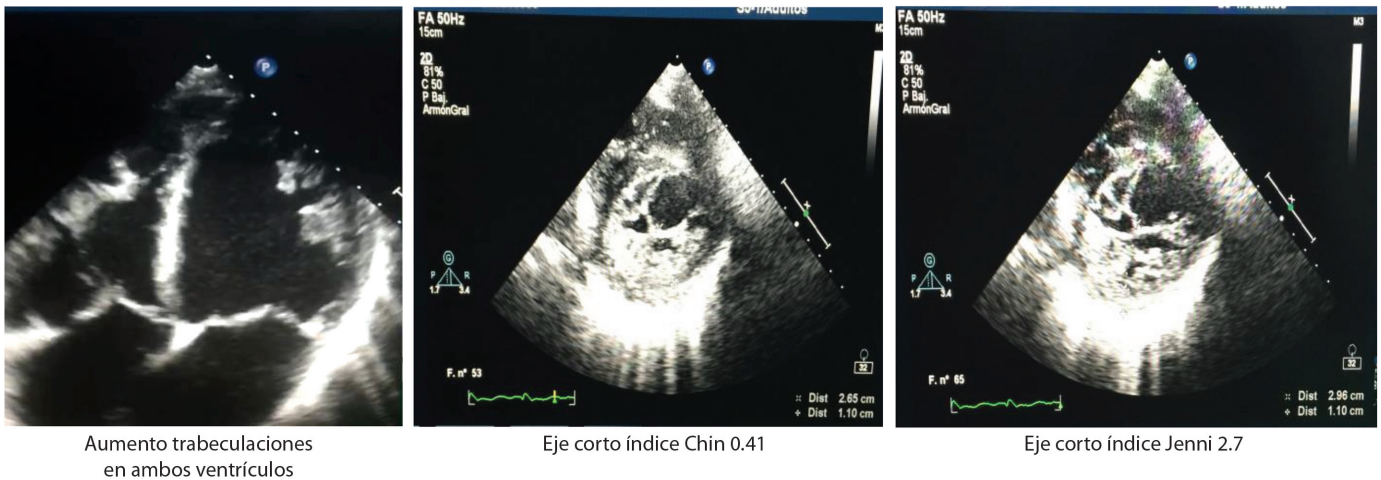


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico muestra aumento de las trabeculaciones en ambos ventrículos, índice Chin 0.41 e índice Jenni 2.7 hallazgos compatibles con MNC (miocardiopatía no compacta BI-VENTRICULAR).

Rastreo de marcas (speckle tracking) es útil para describirla la rotación y torsión (twist) anormal del ventrículo izquierdo, sin embargo, suele ser operador dependiente y tiene sus limitaciones y dificultades.¹ A medida que la calidad de las imágenes ecocardiográficas

mejora y más detalles de la estructura del miocardio se pueden obtener mejores imágenes, se postula que la imagen multimodal incluyendo ecocardiografía y resonancia magnética cardíaca, son necesarias para confirmar o excluir NCVI. El diagnóstico por ecocardiografía y la resonancia magnética

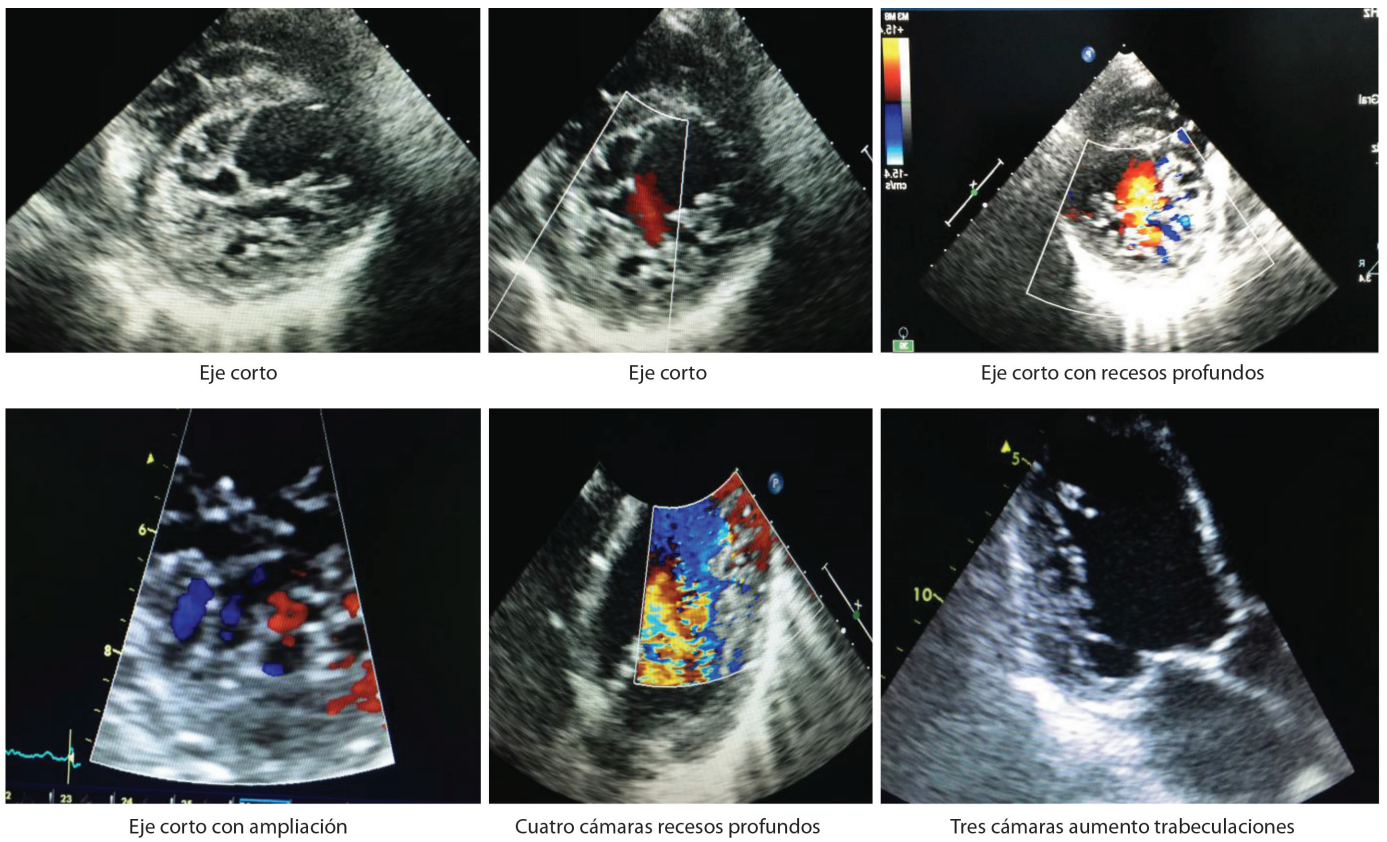


Figura 2. Ecocardiograma transtorácico muestra aumento de las trabeculaciones y recesos profundo comprobados por Doppler color.

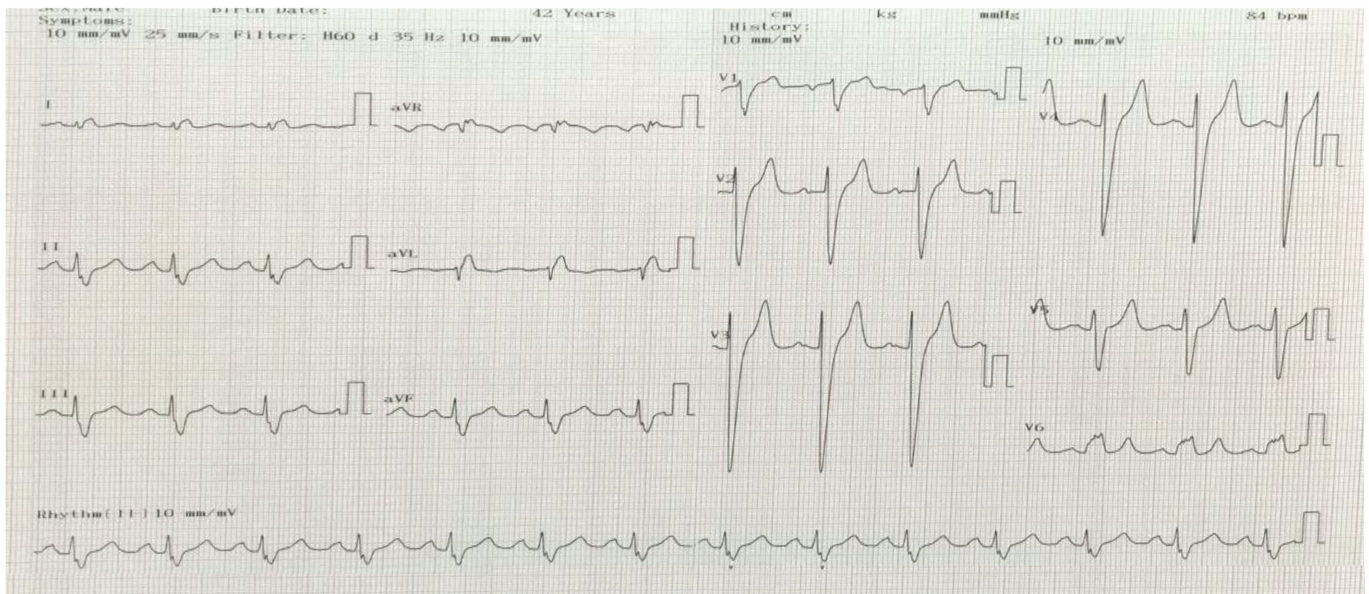


Figura 3. Electrocardiograma muestra Bloque rama Izquierda (BRI).

cardíaca debe ser concordante. Este concepto puede ser aconsejable para evitar el sobrediagnóstico NCVI, pero tiene que ser validado¹

Tratamiento

No hay un tratamiento específico para los pacientes con NCVI. A pesar de las limitaciones de los factores de riesgo publicados por los resultados adversos que son útiles para guiar el tratamiento, incluida la terapia médica y terapia con el dispositivo. Aunque por el momento no se ha demostrado por estudios prospectivos el tiempo oportuno para inicio de tratamiento estándar para la insuficiencia cardíaca en pacientes asintomáticos con empeoramiento de la función sistólica del VI que puedan prevenir la aparición de complicaciones. Aplicamos las directrices actuales para el tratamiento de la insuficiencia cardíaca a nuestros pacientes con NCVI como disfunción del VI en lugar del fenotipo podría plantear los pacientes en riesgo.¹

Anticoagulación

La prevención de complicaciones de embolia es un objetivo importante del manejo y sigue siendo un tema de debate en estos pacientes. Debido a recesos profundos intratrabeculares con el flujo sanguíneo lento agravan el riesgo de la formación de trombos, se recomienda la anticoagulación (INR objetivo 2,0-3,0) en los pacientes con deterioro de la función sistólica (fracción de eyección del ventrículo izquierdo

< 40%), siendo conscientes de la falta de datos fiables para apoyar este enfoque.

El tratamiento anticoagulante, sin embargo, debe estar dirigido al paciente de forma individual, tras una evaluación cuidadosa de los beneficios y riesgos.¹

DAI: desfibrilador automático implantable

Muchos pacientes con NCVI son completamente asintomáticos, pero algunos se presentan con IC (insuficiencia cardíaca), tromboembolia, arritmias o MSC (muerte súbita cardíaca). La mayor edad, el diámetro telediastólico del VI en el momento de la presentación, la IC sintomática, la FA (fibrilación auricular) permanente o persistente, los bloqueos de rama y la enfermedad neuromuscular asociada son factores descritos como predictivos de aumento de la mortalidad, pero hay pocos datos que indiquen que el VI no compactado por sí solo sea una indicación de DAI. La necesidad de DAI debe estar guiada por la gravedad de la disfunción sistólica del VI y la presencia de arritmias ventriculares sostenidas usando los mismos criterios que para la MCD (miocardiopatía dilatada)¹⁹

REPORTE DE CASO

Paciente masculino de 42 años de edad, conocido hipertenso 14 años de evolución, tratamiento con Enalapril 20 mg cada día y hidroclorotiazida 25 mg cada día por vía oral, consultó a la clínica de salud por presentar disnea moderados esfuerzos, además de lipotimias; en ese momento se le

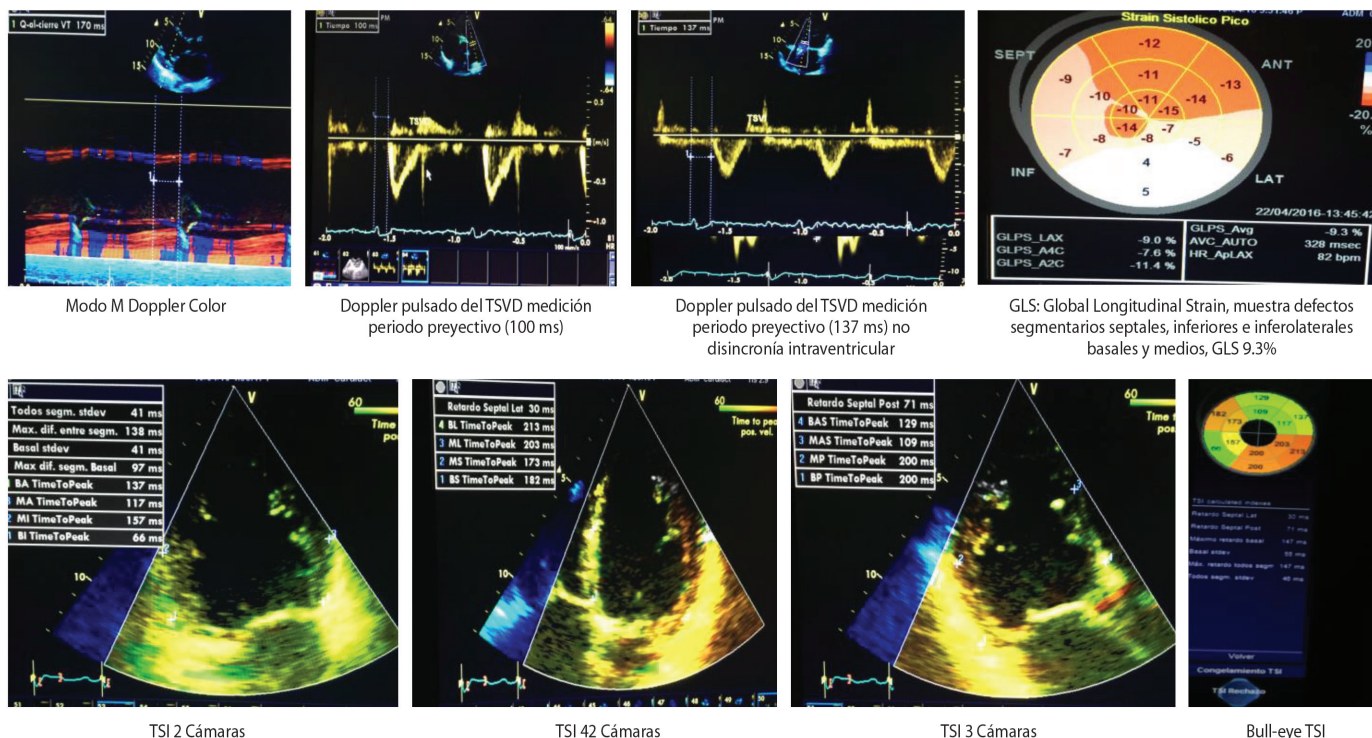


Figura 4. TSI (tissue synchronization Imaging o imagen de sincronización de tejidos) Bull-eye (ojo de buey GLS [global Longitudinal Strain]) deformación Longitudinal global. Ecocardiograma transtorácico que demuestra asincronía intraventricular.

realiza un electrocardiograma el cual muestra un BRI (figura 3). Con los hallazgos anteriores mencionados el médico de este centro decide enviar al paciente al servicio de cardiología para valoración.

El 23 marzo 2016 se le realiza un ecocardiograma transtorácico a este paciente, donde se documenta un aumento de las trabeculaciones en ambos ventrículos, recesos profundos comprobados por Doppler color, además de índice tanto el de chin et al, y Jenni et al cumpliendo criterios para MNC (ver Cuadro 1 y figura 1 y figura 2). Otros hallazgos al encontrados fueron dilatación moderada tetracameral, disfunción sistólica severa del ventrículo izquierdo, con FEVI (fracción eyección ventrículo izquierdo) 19 %, disfunción sistólica ventrículo derecho TAPSE (desplazamiento anular del anillo tricúspideo) 10 mm y un S- tricúspide 7 cm/s, con fracción de acortamiento ventrículo derecho 25 %, hipertensión pulmonar del tipo II, regurgitación mitral leve funcional y regurgitación tricúspidea leve.

Se realizó además estudio deformación longitudinal global (GLS), estudio de sincronización el cual muestra asincronía intraventricular (figura 4). Posteriormente se le realizó ecocardiograma transefágico el cual comprueba los datos mencionados en el ecocardiograma transtorácico (figura 4).

Se inicia tratamiento para miocardiopatía no-compacta el cual establecen las guías actuales sobre el manejo de insuficiencia cardíaca con miocardiopatía dilatada, FEVI reducida (carvedilol-Enalapril-Espironolactona-Furosemida) además se decide iniciar anticoagulación con warfarina con metas relación normalizada internacional (INR) entre 2-3 por el riesgo de trombosis. Se le envía estudio electrocardiograma ambulatorio Holter y se envía solicitud para angiografía coronaria.

CONCLUSIONES

MNC es genéticamente heterogénea con miocardiopatía de presentación clínica variable. El pronóstico, se extiende de la enfermedad asintomática hasta la desactivación severa, insuficiencia cardíaca progresiva. En nuestra cohorte MNC, encontramos que los pacientes MNC se presentan sin IC, tienen la supervivencia excelente a largo plazo (8 años), siempre que sean tratados de manera óptima con el tratamiento farmacológico adecuado y en determinados pacientes la implantación profiláctica de CDI (cardiodesfibrilador implantable) para la prevención primaria o secundaria de muerte cardíaca súbita.¹⁶

Aunque el procedimiento de diagnóstico estándar para MNC es la ecocardiografía bidimensional con estudios Doppler color, una angiografía ventricular izquierda puede ser útil en el proceso de diagnóstico en caso de que se realiza un cateterismo cardíaco.¹⁶

La prevalencia de arritmias ventriculares malignas, la estratificación del riesgo adecuada y la prevención de la MSC es muy difícil. La terapia con CDI y seguimiento a largo plazo mediante la aplicación de las directrices actuales de la CDI

para la prevención primaria y secundaria de la muerte súbita cardíaca en MNC.¹⁶

Aunque la afectación del ventrículo derecho no es poco común. En el presente caso se realiza en la evaluación espacial de ambos ventrículos en sospecha de miocardiopatía no compactada. Se confirmó por ecocardiografía 2-dimensiones y ecocardiografía transefágica la presencia de no compactada en ambos ventrículos.

REFERENCIAS

- Eloisa Arbustini, MD, Frank Weidemann, MD, y Jennifer L. Hall, PHD. Left Ventricular Noncompaction A Distinct Cardiomyopathy or a Trait Shared by Different Cardiac Diseases? Vol. 64, No. 17, 2014-1.
- 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.
- Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue J, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. Circulation. 1990, 82 (2): 507-13.
- Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. Circulation. 2006; 113 (14): 1807-16.
- Sedmera D, Pexieder T, Vuillemin M, Thompson RP, Anderson RH. Developmental patterning of the myocardium. Anat Rec 2000; 258: 319-337.
- Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. J Am Coll Cardiol 2000; 36: 493-500.
- Aras D, Tufekcioglu O, Ergun K, Ozeke O, Yildiz A, Topaloglu S, Devenci B, Sahin O, Kisacik HL, Korkmaz S. Clinical features of isolated ventricular noncompaction in adults longterm clinical course, echocardiographic properties, and predictors of left ventricular failure. J Card Fail 2006; 12: 726-733.
- Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, Denfield SW, Price J, Belmont JW, Craigen WJ, Wu J, El Said H, Bezold LI, Clunie S, Fernbach S, Bowles NE, Towbin JA. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. Circulation 2003; 108: 2672-2678.
- Stanton C, Bruce C, Connolly H, Brady P, Syed I, Hodge D, Asirvatham S, Friedman P. Isolated left ventricular noncompaction syndrome. Am J Cardiol 2009; 104: 1135-1138.
- Lilje C, Razek V, Joyce JJ, Rau T, Finckh BF, Weiss F, Habermann CR, Rice JC, Weil J. Complications of noncompaction of the left ventricular myocardium in a paediatric population: a prospective study. Eur Heart J 2006; 27: 1855-1860.
- Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P, Carlin JB, Cheung M, Wilkinson LC, Davis AM, Kahler SG, Chow CW, Wilkinson JL, Weintraub RG. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. N Engl J Med 2003; 348: 1639-1646.



- Kovacevic-Preradovic T, Jenni R, Oechslin EN, Noll G, Seifert B, Attenhofer Jost CH. Isolated left ventricular noncompaction as a cause for heart failure and heart transplantation: a single center experience. *Cardiology* 2009; 112: 158-164.
- Stollberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol.* 2002; 90 (8): 899-902.
- 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.
- Frischknecht BS, Jost CH, Oechslin EN, Seifert B, Hoigné P, Roos M, et al. Validation of noncompaction criteria in dilated cardiomyopathy, and valvular and hypertensive heart disease. *J Am Soc Echocardiogr.* 2005; 18 (8): 865-72.
- Kadir Caliskan, Clinical Features of Noncompaction Cardiomyopathy Klinische aspecten van noncompaction cardiomyopathie 2012, 17.
- Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH, Watkins H, Neubauer S. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 101-105.
- Jacquier A, Thuny F, Jop B, Giorgi R, Cohen F, Gaubert JY, Vidal V, Bartoli JM, Habib G, Moulin G. Measurement of trabeculated left ventricular mass using cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of left ventricular noncompaction. *Eur Heart J* 2010; 31: 1098-1104.
- European Society of Cardiology. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Other cardiomyopathies Left-ventricular non-compaction *European Heart Journal*, 2015; 7.6.1; 41.
- Trine F. Haland, Jørg Saberniak, Ida S. Leren, Thor Edvardsen, et al. Echocardiographic comparison between left ventricular non-compaction and hypertrophic cardiomyopathy. *International Journal of Cardiology* 228 (2017) 900-905.
- Juan C. diaz, Mauricio Duque, Julian M. Aristizábal, et al. una causa poco frecuente de hipertrabeculación exclusiva del ventrículo derecho: Ventrículo derecho No compacto, *Rev Colomb Cardiol* 2013.
- Sabiha Gati, PHD, Ronak Rajani, MD, Gerald S. Carr-White, PHD, John B. Chambers, PHD Adult Left Ventricular Noncompaction Reappraisal of Current Diagnostic Imaging Modalities. *J A C C*, December 2014.