

Miocardiopatía no compactada: una causa poco frecuente de taquicardia ventricular

T. GARCÍA-PAREDES, M.D. FERNÁNDEZ-ZAMORA, J. MORA-ORDÓÑEZ, J.A. FERRIZ MARTÍN,
J. MUÑOZ-BONO, A. VERA-ALMAZÁN Y G. QUESADA-GARCÍA

Servicio Medicina Intensiva. Unidad Coronaria. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Presentamos el caso de un paciente, diagnosticado previamente de miocardiopatía hipertrófica, que ingresó en nuestra Unidad Coronaria por un cuadro de taquicardia ventricular sostenida.

Como parte del protocolo de estudio de la taquicardia ventricular se le realizó una coronariografía que mostró arterias epicárdicas angiográficamente normales. En la ventriculografía se apreció un patrón de miocardiopatía dilatada con llamativa trabeculación del ventrículo izquierdo, sugiriendo el diagnóstico de miocardiopatía no compactada (MNC). Los hallazgos de la ecocardiografía transtorácica, en la que se apreció un ventrículo izquierdo dilatado e hipertrófico con una función sistólica muy deprimida, y un miocardio ventricular con una gruesa capa interna endocárdica no compactada, con una malla de múltiples trabeculaciones y recesos intramiocárdicos en comunicación con la cavidad ventricular, confirmaron este diagnóstico.

La MNC sigue siendo una patología poco conocida, y probablemente por ello infradiagnosticada. Hay que considerarla en el diagnóstico diferencial de pacientes afectados de miocardiopatía hipertrófica o dilatada.

PALABRAS CLAVE: *miocardiopatía esponjiforme, miocardiopatía no compactada, miocardio ventricular no compactado, taquicardia ventricular.*

NON-COMPACTED CARDIOMYOPATHY: AN UNCOMMON CAUSE OF VENTRICULAR TACHYCARDIA

We present the case of a patient who was previously diagnosed of hypertrophic cardiomyopathy. The patient was admitted to our coronary unit due to a sustained ventricular tachycardia picture. A coronariography was performed as part of the ventricular tachycardia study protocol. It showed angiographically normal epicardic arteries. In the ventriculography, there was a pattern of dilated cardiomyopathy with prominent left ventricular trabeculation, which suggested the diagnosis of non-compacted cardiomyopathy (NCC). The findings of the transthoracic echocardiography, that showed a dilated and hypertrophic left ventricle, with very depressed systolic function, and ventricular myocardium with a thick internal non-compacted endocardium, with a meshwork of multiple trabeculations and intracardiac recesses in communication with the ventricular cavity, confirmed this diagnosis.

There continues to be little knowledge on NCC and thus it is probably underdiagnosed. It must be considered in the differential diagnosis of patients diagnosed of hypertrophic or dilated cardiomyopathy.

KEY WORDS: *spongy cardiomyopathy, non-compacted cardiomyopathy, non-compacted ventricular myocardium, ventricular tachycardia.*

Correspondencia: Dra. M.D. Fernández-Zamora.
Servicio de Medicina Intensiva.
Hospital Regional Carlos Haya.
Avda. Carlos Haya, s/n.
29010 Málaga.
Correo electrónico: lolafaerza@yahoo.es

Manuscrito aceptado el 22-XI-2006.

CASO CLÍNICO

Se trata de un hombre de 54 años que presentaba como antecedentes personales asma bronquial extrínseco y estaba diagnosticado desde hacía 4 años

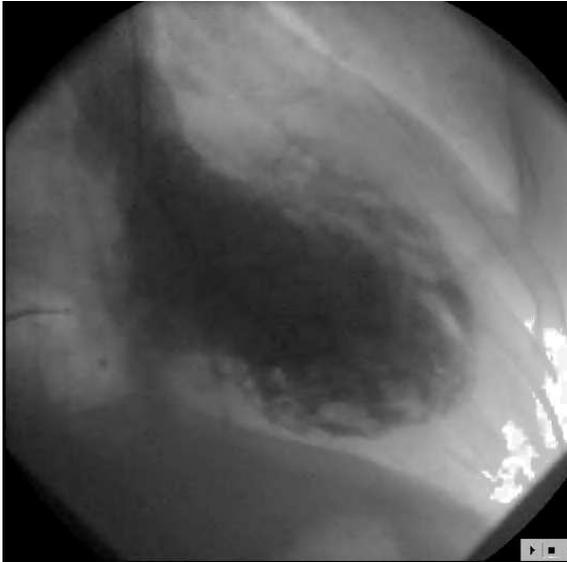


Figura 1. Ventriculografía izquierda (proyección oblicua anterior derecha) que muestra en diástole una cámara dilatada con un llamativo aspecto esponjoso del miocardio ventricular.

por eco-transtorácico (ETT) de miocardiopatía hipertrofica no obstructiva, con insuficiencia mitral leve-moderada. Realizaba vida activa encontrándose en grado funcional I.

Acudió a Urgencias por presentar un cuadro de dolor precordial tras realizar un esfuerzo con aparición posterior de palpitaciones. En un primer electrocardiograma (ECG) se apreció una taquicardia regular con QRS ancho a 210 lpm, que no respondió al tratamiento con adenosina ni a maniobras vagales. Se procedió a realizar una cardioversión eléctrica con 100 J que derivó en fibrilación ventricular (FV) revertida con dos choques de 360 J. Se inició tratamiento con amiodarona intravenosa, pero fue preciso suspenderla poco después por la aparición de disfunción sinusal, con ritmo de la unión a 40 latidos/minuto. Se le administró de forma empírica sulfato de magnesio y el paciente ingresó en la Unidad Coronaria.

En la exploración física destacaba una presión arterial sistémica de 130/70 mmHg. Se auscultaba un soplo sistólico, en ápex y borde esternal izquierdo, y no presentaba signos de congestión pulmonar. En el ECG se apreciaba disfunción sinusal, QRS ancho con morfología de bloqueo completo de rama izquierda e intervalo QT normal. En la analítica a las 30 horas de evolución de los síntomas destacaba una CPK total de 2.657 U/l y una troponina I de 2,21 ng/ml. Los iones séricos fueron normales.

En el ecocardiograma realizado al ingreso con un equipo portátil se apreció un ventrículo izquierdo (VI) muy dilatado y globalmente hipoquinético, con el miocardio muy hipertrofico, con trabeculaciones.

Como parte del protocolo de estudio de las taquicardias ventriculares (TV), con sospecha clínica de miocardiopatía dilatada, se le realizó un estudio he-



Figura 2. Ecocardiograma transtorácico bidimensional en proyección apical de 4-cámaras, que muestra numerosas trabeculaciones prominentes y recesos intertrabeculares (miocardio no compactado) localizados en el ápex y pared lateral de un ventrículo izquierdo remodelado con morfología esferoidal. La relación entre la capa interna de miocardio no compactado y la capa externa de miocardio compactado es mayor de 2 en telesístole.

modinámico. La ventriculografía izquierda mostró un ventrículo con fracción de eyección (FE) del 20%, con defectos generalizados de la contractilidad y con una imagen de importante trabeculación que sugirió el diagnóstico de miocardiopatía no compactada (MNC) o miocardiopatía esponjiforme (ME) (fig. 1). No se detectó insuficiencia mitral angiográficamente significativa. En el cateterismo derecho las presiones fueron: aurícula derecha (AD) 10 mmHg, ventrículo derecho (VD) 70/4 mmHg, arteria pulmonar (AP) 70/15 mmHg, enclavamiento capilar pulmonar (PECP) 15 mmHg. Índice cardíaco 2 litros/minuto/m²; presión telediastólica VI (PTDVI) 30 mmHg; gradiente mitral invertido (PTDVI > PECP). La coronariografía mostró unas arterias epicárdicas angiográficamente normales.

Con la sospecha diagnóstica de MNC al paciente se le realizó una segunda ecocardiografía por personal especializado. La ecocardiografía-2D confirmó la presencia de marcada trabeculación del VI, localizada en ápex y segmentos medios de la pared lateral e inferior, con una relación telesistólica de 2,5 entre la gruesa capa interna de miocardio no compactado (NC) y la fina capa externa de miocardio compactado (NC/C > 2) (fig. 2). Con doppler color se visualizó el flujo de sangre en comunicación entre los profundos recesos intertrabeculares y la cavidad ventricular. El flujo diastólico mitral mostró un patrón restrictivo. El VI tenía morfología esferoidal y medía en telediástole 70 mm, la aurícula izquierda 47 mm y el VD 30 mm. Un flujo de regurgitación mitral fue valorado como insuficiencia mitral moderada, y la presencia de insuficiencia tricuspídea permitió calcular un gradiente AD-VD de 55 mmHg, estimándose una presión de AP de 65 mmHg. No se detectaron anomalías valvulares estructurales. No se

consideró necesario realizar una ecocardiografía con contraste dada la buena calidad de las imágenes de la bidimensional¹.

Con estos hallazgos ecocardiográficos se realizó el diagnóstico de MNC según los criterios de Jenni, por ausencia de compactación del miocardio ventricular izquierdo sin otras anomalías cardíacas asociadas^{2,3}. Aunque hubiera sido interesante una cardioresonancia, no se pudo realizar por no disponer de esta técnica en nuestro hospital^{4,5}.

DISCUSIÓN

La MNC o miocardiopatía espongiiforme es una enfermedad congénita, genéticamente heterogénea, incluida entre las miocardiopatías «no clasificadas» por la Organización Mundial de la Salud. Aunque es relativamente infrecuente, su diagnóstico se está incrementando en los últimos años coincidiendo con un mejor conocimiento de esta entidad. En niños es la tercera causa de miocardiopatía⁶.

Se cree que es el resultado de una detención intrauterina del proceso normal de compactación del miocardio, en ausencia de otras anomalías cardíacas. Durante este proceso, la red de fibras miocárdicas se condensa desde el epicardio al endocardio y de la base al ápex. Los profundos recesos intertrabeculares que comunican con el endocardio ventricular son convertidos en capilares³.

El primer caso fue descrito en 1984 como persistencia de sinusoides en el VI⁷. En 1990 Chin publicó la primera serie de 8 niños con MNC⁸ y en 1997 se publicó la primera serie en adultos, con 17 casos de MNC entre 37.555 estudios de ETT (prevalencia del 0,014%)⁹. Hasta el momento la serie más larga incluye 34 pacientes adultos¹⁰.

Han sido descritas formas esporádicas y familiares de MNC. Desde el punto de vista genético, en la mayoría de los casos de presentación neonatal existe relación con una mutación del gen G 4,5 codificado por taffazina (TAZ), localizado en el cromosoma Xq28. Este gen está implicado también en el síndrome de Barth y miopatías, y se asocia con frecuencia a dismorfia facial y al síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW)¹¹. También se han visto asociado a mutaciones otros genes: α -dystrobrevin (DTNA), Cypher/ZASP y lamin A/C, y a delección de 1q43-q4312. La MNC en adultos es una entidad genéticamente distinta, transmitida probablemente de forma autosómica dominante y sin manifestaciones extra-cardíacas. Se ha relacionado con el locus 11p15¹³. Recientemente se ha descrito una gran variabilidad fenotípica entre los casos de MNC de una misma familia y con un curso clínico relativamente benigno, incluso con ausencia de síntomas¹⁴.

A pesar de su presentación desde el nacimiento, sus manifestaciones suelen ser tardías y dependen de la progresión de la disfunción sistólica del VI que se ha relacionado con una alteración de la microcirculación coronaria¹⁵. En todos los casos hay afectación del VI. El VD está afectado en el 50% de los casos^{9,10}. Suele haber también una disfunción ventri-

cular diastólica. La tríada clínica típica es similar en niños y adultos e incluye síntomas de insuficiencia cardíaca, arritmias y fenómenos embólicos², pudiendo presentarse como muerte súbita. La anomalía electrocardiográfica más frecuente en adultos es el bloqueo completo de rama. La principal diferencia con la población pediátrica es la ausencia de dismorfia facial y de síndrome de WPW¹⁰.

La ecocardiografía es actualmente la principal prueba diagnóstica. Para realizar el diagnóstico es preciso que se cumplan los 4 criterios ecocardiográficos de Jenni:

1. Ausencia de otras anomalías cardíacas.
2. Miocardio ventricular con una estructura de dos capas: una gruesa capa interna endocárdica no compactada (NC), con una malla de múltiples trabeculaciones y recesos intramiocárdicos, y otra fina externa, epicárdica, compactada (C), con una relación de espesor telesistólico mayor a dos (NC/C > 2).
3. La localización predominante de los segmentos no compactados en el ápex y la zona media ventricular de la pared lateral e inferior.
4. Evidencia con ecocardiografía-doppler color de flujo de sangre a través de los profundos recesos intertrabeculares (sin comunicación con la circulación coronaria)^{2,3}.

La resonancia magnética cardíaca (RMC) está demostrando un valor potencial para el diagnóstico (aún no trasladable a la práctica clínica en la mayoría de los casos), sobre todo en los pacientes en los que no se consiguen imágenes ecocardiográficas de calidad^{4,5}. En estos casos también puede ser útil la realización de una ecocardiografía con contraste^{1,16,17}. Otras pruebas que pueden servir de ayuda en el diagnóstico son la ventriculografía y la tomografía axial computarizada (TAC)³.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con la miocardiopatía hipertrófica, la miocardiopatía dilatada y con la hipertrabeculación del VI asociada a otras malformaciones cardíacas^{1,4,16,17,18}. Dada la existencia de asociación familiar se debe realizar una ecocardiografía a los familiares de primer grado. También hay que considerar el estudio genético. El tratamiento es similar al de la insuficiencia cardíaca, haciendo especial hincapié en la necesidad de anticoagulación y en las medidas antiarrítmicas; se recomienda la implantación precoz de desfibriladores. En los pacientes sintomáticos hay que considerar su inclusión en lista de trasplantes^{3,19}.

Aunque el pronóstico de los pacientes con MNC varía, en general es malo. Un 60% de los pacientes descritos en largas series fallecieron o se sometieron a trasplante cardíaco a los 6 años del diagnóstico⁹. Datos clínicos relacionados con una evolución desfavorable son: un mayor diámetro telediastólico VI, la clase funcional III-IV, la fibrilación auricular crónica y el bloqueo completo de rama. Recientemente, por los datos derivados del diagnóstico ecocardiográfico en familiares, se ha sugerido que el pronóstico puede ser más benigno¹⁴. La evolución clínica de nuestro paciente fue favorable, tratándose con inhibidores de la enzima de conversión de la an-

giotensina (ECA), carvedilol y anticoagulación. Se mantuvo estable hemodinámicamente y en ritmo sinusal y se le colocó un desfibrilador automático implantable. En los 6 meses siguientes a su implantación el paciente sufrió una desfibrilación. Un año después del diagnóstico de MNC el paciente se encontraba en grado funcional II, pero no había reanudado su actividad laboral. Se aconsejó el estudio familiar, y en sus dos hijos, de 12 y 14 años, la ecocardiografía descartó enfermedad cardíaca estructural. Un hermano gemelo no accedió a ser estudiado y otro hermano, con antecedente de accidente cerebrovascular isquémico, aún no había sido estudiado. El padre falleció joven de muerte súbita.

La miocardiopatía no compactada es una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de aquellos pacientes que ingresan en una Unidad de Cuidados Intensivos por insuficiencia cardíaca y/o taquiarritmias. Algunos, como en nuestro caso, pueden haber sido diagnosticados previamente de miocardiopatía hipertrófica o de miocardiopatía dilatada^{1,17}.

Probablemente esta entidad, fácilmente diagnosticable por ecocardiografía, sigue siendo infradiagnosticada por ser aún poco conocida. Hay que considerarla siempre en el diagnóstico diferencial de la miocardiopatía hipertrófica o dilatada.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores han declarado no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gianfagna P, Badano LP, Faganello G, Tosoratti E, Fioretti PM. Additive value of contrast echocardiography for the diagnosis of noncompaction of the left ventricular myocardium. *Eur J Echocardiogr.* 2006;7:67-70.
2. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated ventricular noncompaction: a step towards classifications as a distinct cardiomyopathy. *Heart.* 2001;86:666-71.
3. Jenni R, Oechslin E, Van der Loo B. Isolated ventricular noncompaction of the myocardium in adults. *Heart.* 2007;93:11-5 (Published online first 2 may 2006; doi: 10.1136/hrt.2005.08227).
4. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH, et al. Left ventricular noncompaction:

Insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:101-5.

5. Jassal DS, Nomura CH, Neilan TG, Holmraug G, Fatima U, Januzzi J, et al. Delayed enhancement cardiac MR imaging in noncompaction of left ventricular myocardium. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2006;8:489-91.

6. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P, Carlin JB, Cheung M, Wilkinson LC, et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N Engl J Med.* 2003;348:1639-46.

7. Engberding R, Bender F. Identification of a rare congenital anomaly of myocardium by two-dimensional echocardiography: persistence of isolated myocardial sinusoids. *Am J Cardiol.* 1984;53:1733-4.

8. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation.* 1990;82:507-13.

9. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc.* 1997;72:26-31.

10. 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.

11. Bleyl SB, Mumford BR, Brown-Harrison MC, Pagotto LT, Carey JC, Pysner TJ, et al. Xq28-linked noncompaction of diagnosis and pathologic analysis of affected individuals. *Am J Med Genet.* 1997;72:257-65.

12. Kanemoto N, Horigome H, Nakayama J, Ichida F, Xing Y, Bounadonna AL, et al. Interstitial 1q43-q43 deletion with left ventricular noncompaction myocardium. *Eur J Med Genet.* 2006;49:247-53.

13. Sasse-Klaassen S, Probst S, Gerull B, Oechslin E, Nurnberg P, Henser A, et al. Novel gene locus for autosomal dominant left ventricular noncompaction maps of chromosome 11q15. *Circulation.* 2004;109:2720-3.

14. Johnson MT, Zhang S, Gilkeson R, Ameduri R, Siwik E, Patel CR, et al. Intrafamilial variability of noncompaction of the ventricular myocardium. *Am Heart J.* 2006;151:1012.e7-14.

15. Jenni R, Wyss CA, Oechslin EN, Kaufmann PA. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:450-4.

16. Baker GH, Pereira NL, Hlavacek AM, Chessa K, Shirdi G. Transthoracic real-time three-dimensional echocardiography in the diagnosis and description of noncompaction of ventricular myocardium. *Echocardiography.* 2006;23:490-4.

17. Sengupta PP, Mohan JC, Mehta V, Jain V, Arora R, Pandian NG, et al. Comparison of echocardiographic features of noncompaction of the left ventricle in adults versus idiopathic dilated cardiomyopathy in adults. *Am J Cardiol.* 2004;94:389-91.

18. Stöllberger C, Finsterer J. Cardiologic and neurologic findings in left ventricular hypertrabeculation/non compaction related to wall thickness, size and systolic function. *Eur J Heart Failure.* 2005;7:95-7.

19. Val-Bernal JF, Nistal JF, Martino M, Garijo MF. Isolated non-compaction of the left ventricular myocardium in an adult treated with heart transplantation. *Pathol Int.* 2006;56:35-9.