

Miocardio No Compactado en Paciente con Infarto Agudo de Miocardio

Emanuel Correia, Luís Ferreira Santos, Bruno Rodrigues, Pedro Gama, Costa Cabral, Oliveira Santos

Hospital de S. Teotónio, Viseu - Portugal

El miocardio no compactado (MCNC) es una cardiopatía congénita rara, resultado de la falla en la compactación del miocardio, y ocasiona la persistencia de trabeculaciones numerosas y profundas, comunicantes con la cavidad ventricular. Tiene como principales manifestaciones clínicas: insuficiencia cardíaca, eventos arrítmicos (supraventriculares o ventriculares) y episodios de embolismo arterial.

Se presenta el caso de un ciudadano brasileño residente en Portugal internado por infarto agudo de miocardio, del que resultó disfunción sistólica severa del ventrículo izquierdo. En el desarrollo del estudio se diagnosticó MCNC.

Se describe la presentación clínica, ecocardiográfica (bidimensional y tridimensional), imagen de resonancia magnética nuclear (RMN) y ventriculografía. Se discuten los criterios diagnósticos y las opciones terapéuticas.

Introducción

El MCNC es una cardiopatía congénita que resulta de la falla de la compactación del miocardio, entre la quinta y la octava semanas de la embriogénesis, lo que ocasionó la persistencia de trabeculaciones profundas y numerosas, comunicantes con la cavidad ventricular¹. Teniendo en cuenta que la compactación ocurre desde la base a la región apical y desde el epicardio al endocardio, se entiende la ubicación apical como alteración predominante.

Clínicamente puede presentarse como insuficiencia cardíaca, arritmias (supraventriculares y ventriculares) y eventos embólicos arteriales². Un número creciente de casos se produce en individuos asintomáticos.

Hasta recientemente descrita como rara (prevalencia en adultos estimada en 0,014%)³, estudios recientes sugieren que estará subdiagnosticada: en un estudio recientemente publicado casi el 25% de los pacientes referenciados a

Palabras clave

Infarto del miocardio, cardiomiopatías, enfermedades cardiovasculares.

una clínica de enfermedades cardíacas y que presentaban disfunción sistólica del ventrículo izquierdo, rellenaban criterios para este diagnóstico⁴.

El diagnóstico será ecocardiográfico (según los criterios adelante referidos) reservándose la resonancia magnética nuclear (RMN) para la confirmación de éste⁵.

En casuísticas, hasta el 44% de los pacientes tienen antecedentes familiares de cardiomiopatía. En niños se describió transmisión ligada al cromosoma X, autosómica dominante y mitocondrial. En adultos se viene describiendo predominancia de formas autosómicas dominantes con las formas ligadas al cromosoma X menos frecuentes.

Se describieron mutaciones en varios genes incluidos: taffazin (TAZ/G4.5), LIM domain binding protein 3 (ZASP/LPB3), α -distrobrevina (DTNA) y lamin A/C (LMNA). Un estudio recientemente publicado identificó variantes de genes que codificaban proteínas del sarcómero (MYH7, ACTC y TNNT2) en enfermos adultos afectados. Estos mismos genes están asociados a miocardiopatía hipertrófica y dilatada⁶.

Caso Clínico

Ciudadano brasileño, sexo masculino, 45 años, raza caucásica, residente en Portugal desde hace 3 años, que recurre a Urgencia de nuestro hospital por sudores fríos, vértigos, cefaleas, vómitos alimenticios y período de desorientación.

Sin antecedentes familiares de enfermedad cardíaca.

Como antecedentes personales presentaba hipertensión arterial, diabetes melito tipo 2, hipercolesterolemia y tabaquismo activo (carga tabáquica de 60 UMA). Episodio anterior de angina inestable hace cuatro meses, siendo entonces sometido a cateterismo cardíaco y angioplastia con implantación de *stent* con fármaco en la descendente anterior promedio (2,50*20 mm). El ecocardiograma bidimensional mostraba entonces ventrículo izquierdo (VI) de dimensiones aumentadas, hipocinesia anterolateral y buena función sistólica global. Mala adherencia a terapéutica y a las instrucciones higiénico-dietéticas manteniendo hábitos tabáquicos y no tomando clopidogrel.

En este segundo internamiento, al ingreso el examen físico era normal, el electrocardiograma de 12 derivaciones revelaba fibrosis anteroseptal y elevación del segmento ST en V4 y V5, sugiriendo infarto agudo de miocardio con elevación del segmento ST (EAMCSST). Cateterizado de urgencia, presentando trombosis intra y pre-*stent* en la descendente anterior promedio, que se resolvió por angioplastia con balón.

Correspondencia: Emanuel Correia •

Rua de Sto António nº 45 3200-225 - Lousã - 00351 - Portugal

E-mail: emanuelbaptista@gmail.com, emanuel_baptista@hotmail.com

Artículo recibido el 22/03/09; revisado recibido el 01/08/09; aceptado el 08/10/09.

En la ventriculografía se observó disfunción sistólica severa del VI con acinesia de la pared anterior y apex. Cálculo de la fracción de eyección del 21% (en OAD).

Se efectuó ecocardiograma transtorácico bidimensional con estudio Doppler y ecocardiograma tridimensional. Presentaba dilatación del atrio izquierdo (4,6 cm) y ventrículo izquierdo (6,0 cm de diámetro diastólico) con disminución severa de la fracción de eyección (30% Simpson 4C y 2C); acinesia de los 2/3 inferiores del septo, región apical y apicolateral. En la región lateroapical del VI se observa trabeculación exuberante con más del doble del espesor con relación a la región compactada y flujo entre las trabéculas. Las imágenes tridimensionales evidenciaron la región no compactada (Fig. 1).

La revisión de la ventriculografía permitió observar imágenes sugestivas de la no compactación del miocardio.

Se llevó a cabo RMN que confirmó el diagnóstico de miocardio no compactado localizado a la pared lateral y apex del VI (Fig. 2).

No fueron encontradas mutaciones en el gene TAZ.

Repetido ecocardiograma 40 días tras el EAMCSST, manteniendo depresión severa de la función ventricular izquierda. Se implantó desfibrilador (CDI) en septiembre de 2007.

El paciente se encuentra en clase funcional II de la NYHA con buen cumplimiento de la terapéutica y sin necesidad de internamientos.

Discusión

La primera descripción del “miocardio esponjoso” fue llevada a cabo por Chin et al⁴, en 1990. Desde entonces hubo mucha controversia con relación a los criterios para su diagnóstico, y los grupos de Chin, de Jenni y de Stollberger⁷⁻⁹ tuvieron más aceptación en este momento.

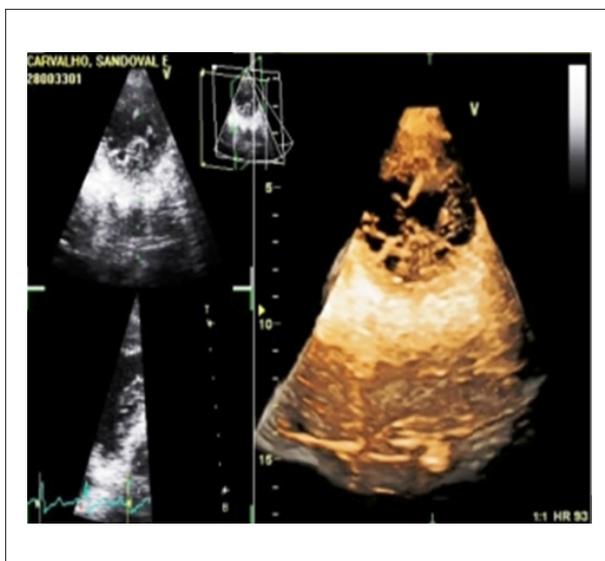


Fig. 1 - Vista tridimensional del eje corto del ventrículo izquierdo con las trabeculaciones exuberantes.

Para el grupo de Chin es definido por una relación inferior a 0,5 entre las distancias: epicardio (inicio de las trabéculas) - epicardio (pico de las trabéculas). Estas deben estar ubicadas en el apex del ventrículo izquierdo, en la incidencia apical y en la paraesternal eje corto. Las medidas corresponden al espesor de la pared libre del ventrículo izquierdo en el final de la diástole⁷.

Jenni et al⁵ mantiene la necesidad de la capa trabeculada tener el doble del espesor de la capa no trabeculada, e introduce la exclusión de cardiopatías estructurales coexistentes, el concepto de trabeculaciones numerosas, excesivamente prominentes y recesos intratrabeculares profundos, con flujo Doppler de sangre proveniente del ventrículo⁸.

Los criterios de Stollberger exigen más de tres trabeculaciones saliendo de la pared del ventrículo izquierdo, distales en relación a los músculos papilares y visibles en el mismo plan; los espacios intertrabeculares se deben perfundir a partir de la cavidad ventricular (visualizado por Doppler color)⁹.

La terapéutica es dirigida por las manifestaciones más frecuentes de la enfermedad: tratamiento de la insuficiencia cardiaca, anticoagulación profiláctica y evaluación del riesgo proarrítmico. Por la elevada prevalencia de arritmias malignas el Holter deberá llevarse a cabo anualmente como mínimo. La efectuaación de estudio electrofisiológico y/o la implantación profiláctica de CDI debe ser ponderada.

Deportes de competición se deberán evitar y los familiares de primer grado deberán rastreadse con recurso a ecocardiograma con estudio Doppler¹⁰.

El MCNC inicialmente se describió como teniendo malo pronóstico: en una casuística de 34 pacientes adultos seguidos por 44 ± 39 meses, el 53% fueron internados por insuficiencia cardiaca; el 41%, por taquicardia ventricular; y el 24%, por

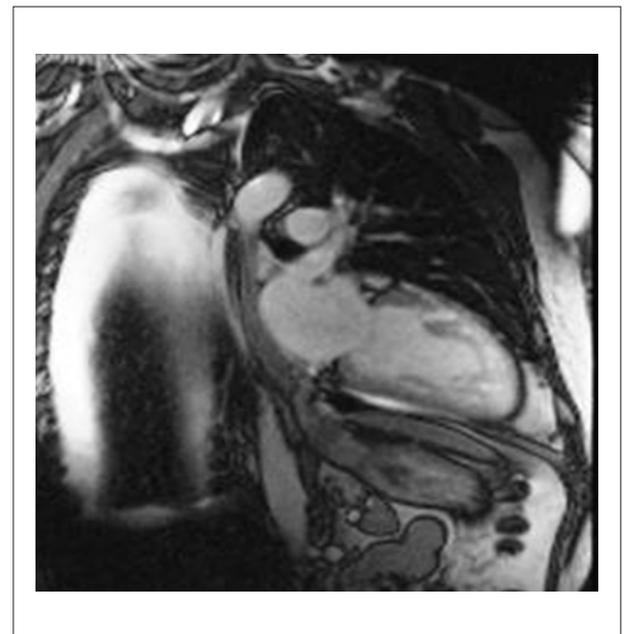


Fig. 2 - Imagen de resonancia magnética de la no compactación de la región apical del ventrículo izquierdo.

Caso Clínico

eventos embólicos; cerca del 33% de los pacientes fallecieron y el 12% fueron trasplantados. Sin embargo, casuísticas más recientes sugieren pronóstico más favorable: en una de estas casuísticas, se constató una sobrevida libre de trasplante del 97% a los 46 meses; en otra, de 65 pacientes, los asintomáticos al diagnóstico permanecieron sin eventos cardiovasculares a los 43 meses.

El paciente descripto obedecía a los criterios diagnósticos exigidos por Chin et al⁴.

Teniendo en cuenta la presencia de MCNC y de la disfunción sistólica del ventrículo izquierdo con fracción de eyección del 30%, se implantó CDI en el paciente y se optimizó la terapéutica médica, encontrándose en este momento en clase funcional II de la NYHA. Se recomienda contactar a los familiares en primer grado (residentes en Brasil) para que se lleve a cabo el ecocardiograma con estudio Doppler para la exclusión de esta enfermedad.

Este caso ilustra la diversidad de presentaciones del

MCNC y refuerza la necesidad de, ante un ventrículo izquierdo dilatado y con función deprimida, procurar las trabeculaciones características en la región apical. Se refuerza también la necesidad de un consenso amplio para los criterios diagnósticos de esta enfermedad.

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiación

El presente estudio no tuvo fuentes de financiación externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

Referencias

1. Zambrano E, Marshalko SJ, Jaffe C, Hui P. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium: clinical and molecular aspects of a rare cardiomyopathy. Resident Review Series. Lab Invest. 2002; 82: 117-22.
2. Kohli SK, Pantazis AA, Shah JS, Adeyemi B, Jackson G, McKenna WJ, et al. Diagnosis of left-ventricular non-compaction in patients with left-ventricular systolic dysfunction: time for a reappraisal of diagnostic criteria? Eur Heart J. 2008; 29: 89-95.
3. Ichida F. Left ventricular noncompaction. Circ J. 2009; 73 (1): 19-26.
4. 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.
5. Jenni R, Oeshlin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufman PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular noncompaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. Heart. 2001; 86: 666-71.
6. Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. Am J Cardiol. 2002; 90 (8): 889-902.
7. Oliveira DC, Malta MM, Pinheiro JA, Piegas LS. Relato de caso: forma isolada de miocárdio não-compactado. Arq Bras Cardiol. 2007; 88 (2): e36-e39.
8. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufman 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.
9. Murphy RT, Thaman R, Blanes, JG, Ward D, Sevdalis E, Payra E, et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. Eur Heart J. 2005; 26: 187-92.
10. Lofiego C, Biagini E, Pasquale F, Ferlito M, Rocchi G, Perugini E, et al. Wide spectrum of presentation and variable outcomes of isolated left ventricular noncompaction. Heart. 2007; 93: 65-71.