

INFORME DE CASO DE MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA EN UNA MUJER DE 34 AÑOS

Case report of left ventricular noncompaction cardiomyopathy in a 34-year-old woman

Ingrid Valdez^a, Wasindi Chea^b, Nicholas Abreu^c y Yuichi Miyanowaki^d

Recibido: 9/01/2021 • Aprobado: 23/05/2021

Cómo citar: Valdez I, Chea W, Abreu N, Miyanowaki Y. Informe de caso de miocardiopatía no compactada en una mujer de 34 años. *cysa* [Internet]. [citado 17 de mayo de 2022];6(2):111-6. Disponible en: <https://revistas.intec.edu.do/index.php/cisa/article/view/2495>

Resumen

Introducción: la miocardiopatía no compactada (MCNC) es una miocardiopatía no clasificada por la Organización Mundial de la Salud. Se describe como una enfermedad congénita muy rara, donde se observan trabeculaciones endomiocárdicas que aumentan en número y prominencia. Esta miocardiopatía conlleva un alto riesgo de arritmias malignas, fenómeno tromboembólico y disfunción ventricular izquierda.

Objetivo: reportar el caso de una mujer de 34 años, diagnosticada previamente con obesidad mórbida, que acudió a consulta externa para una evaluación cardiovascular prequirúrgica. El electrocardiograma mostró el ventrículo izquierdo (VI) ligeramente dilatado y llamativa trabeculación del mismo.

Resultados: se confirma el diagnóstico de MCNC a través de una imagen de resonancia magnética. Se autoriza su

Abstract

Introduction: Left ventricular non-compaction cardiomyopathy (LVNC) is a cardiomyopathy not classified by the World Health Organization. It is described as a very rare congenital disease where endomyocardial trabeculations that increase in number and prominence are observed. This cardiomyopathy carries a high risk of malignant arrhythmias, thromboembolic events and left ventricular dysfunction.

Objective: To report the case of a 34-year-old woman, previously diagnosed with morbid obesity, who came to the outpatient clinic for a preoperative cardiovascular evaluation. The electrocardiogram showed a slightly dilated left ventricle (LV) and striking trabeculation.

Results: The diagnosis of LVNC was confirmed by magnetic resonance imaging. Surgery was authorized and lifestyle changes and change of medication for heart failure risks

^a Medicina Cardiovascular Asociada (MCA). Santo Domingo, República Dominicana. ORCID: 0000-0002-0430-9780
Correo-e: ingrid.valdezr@gmail.com

^b Estudiante de Medicina, Instituto Tecnológico de Santo Domingo (INTEC). Santo Domingo, República Dominicana.
ORCID: 0000-0001-6337-1827, Correo-e: 1077657@est.intec.edu.do

^c Estudiante de Medicina, (INTEC). ORCID: 0000-0002-0731-231X
Correo-e: 1095005@est.intec.edu.do

^d Estudiante de Medicina, (INTEC). ORCID: 0000-0002-0968-7561
Correo-e: 1095006@est.intec.edu.do



cirugía y se recomiendan cambios en su estilo de vida y cambio de medicación para riesgos de fallo cardíaco. En el último ecocardiograma, los diámetros del VI muestran mejoría con respecto al primero.

Conclusiones: la presencia de trabeculaciones en el VI debe considerarse un dato clínico de sospecha de MCNC. Se deben realizar más investigaciones sobre las causas de esta miocardiopatía no clasificada para desarrollar mejores formas terapéuticas, sin embargo, ha sido probada la eficacia de los bloqueadores de los receptores de la angiotensina II en el manejo farmacoterapéutico de esta condición.

Palabras clave: miocardiopatía no compactada; congénito; trabeculaciones; ventrículo izquierdo; falla cardíaca.

Introducción

La miocardiopatía no compactada (MCNC), también conocida como miocardiopatía espongiiforme (ME), es una enfermedad congénita poco frecuente, que resulta de la interrupción en el proceso de desarrollo embrionario del endomiocardio. La prevalencia de la MCNC en adultos es variable, no obstante, mucha literatura concuerda en un estimado de 0,014 %¹; por esta razón, se considera poco frecuente, sin embargo, la MCNC tiene una prevalencia mayor de la que se pensaba antes.² Está incluida dentro de las “miocardiopatías no clasificadas” por la Organización Mundial de la Salud³, que suelen afectar al ventrículo izquierdo en la mayoría de los casos. Las manifestaciones clínicas más frecuentes de esta anomalía son los síntomas de la insuficiencia cardíaca, así como trastornos del ritmo cardíaco y eventos embólicos a partir de la formación de trombos en la cavidad ventricular.⁴ La MCNC puede expresarse clínicamente, ya sea desde el período neonatal, más adelante en la infancia, o bien cursar asintomática por un número variable de años hasta ocasionar síntomas en la vida adulta.² El diagnóstico se establece con base en los criterios de Jenni, mediante el

were recommended. On the last echocardiogram, LV diameters show improvement from the first.

Conclusions: The presence of trabeculations in the LV should be considered as clinical data of suspected LVNC. Further investigations on the causes of this unclassified cardiomyopathy should be performed to develop better therapeutic ways, however, the efficacy of angiotensin II receptor blockers in the pharmacotherapeutic management of this condition has been proven.

Keywords: Noncompaction cardiomyopathy; congenital; trabeculations; left ventricle; heart failure.

uso de la ecocardiografía transtorácica (ETT), o una imagen de resonancia cardíaca (IRM cardíaca⁵.

Presentación de caso

Una paciente de 34 años fue referida de cirugía a consulta de cardiología externa en Medicina Cardiovascular Asociada para evaluación prequirúrgica de una cirugía bariátrica. No mostraba ninguna sintomatología ni antecedentes cardiovasculares cuando acudió a la consulta; y su historia clínica no arrojó datos relevantes. Sin embargo, sus antecedentes familiares revelaron historia de arritmias, muerte súbita, hipertensión, dislipidemia y diabetes. En el interrogatorio dirigido, la paciente especificó que sentía fatiga con esfuerzos moderados (al subir escaleras) y que no llevaba ninguna rutina de ejercicio ni dieta. Su exploración física mostró signos vitales normales; ruidos cardíacos regulares, no hubo S3 ni S4 audibles, ni soplos, galopes y frotos. La auscultación pulmonar fue normal; en conclusión, el examen físico sin hallazgos relevantes. El electrocardiograma reporta ritmo sinusal regular a 60 lpm, eje eléctrico en cuadrante normal, y sin trastornos de la conducción ni de la repolarización ventricular. Como parte de la evaluación preoperatoria, se requirió un

ecocardiograma transtorácico y pruebas de laboratorio de rutina. En la próxima visita se revisan los resultados de laboratorio y todos estaban en parámetros normales, sin embargo, el ecocardiograma reportó:

1. Ventrículo izquierdo (VI) ligeramente dilatado (56 mm al final de la diástole y 39 mm al final de la sístole).
2. Endocardio de porción apical, especialmente de su pared lateral, luce no compactado (trabeculado).
3. Función sistólica ligeramente disminuida. Tiene una fracción de eyección ventricular izquierda (FEVI) de 50 %.
4. Disfunción diastólica grado I.
5. Ventrículo derecho mide 31 mm.

A causa de estos hallazgos, se inicia tratamiento con ramipril 2.5 mg vía oral cada 24 horas. Ante

la presencia de trabeculaciones se sospecha de miocardiopatía no compactada (miocardiopatía espongiiforme) y se solicita una imagen de resonancia magnética (IRM), para definir mejor la morfología descrita en el ecocardiograma y complementar sus hallazgos, la cual reportó:

1. Cavidad ventricular izquierda dilatada, 6.46 x 5.9 cm en sus diámetros anteroposterior y septo lateral, respectivamente.
2. Hipertrabeculación de la pared lateral del VI, de 14.8 mm en el área no compactada, con relación a miocardio compactado de 4.47 mm, con una relación de 3:1.
3. Hipertrabeculación apical de 18 mm en el área no compactada y de 4.99 mm en el área compactada para una relación de 3:1.
4. Tamaño de VI adecuado.
5. FEVI de 49 %.

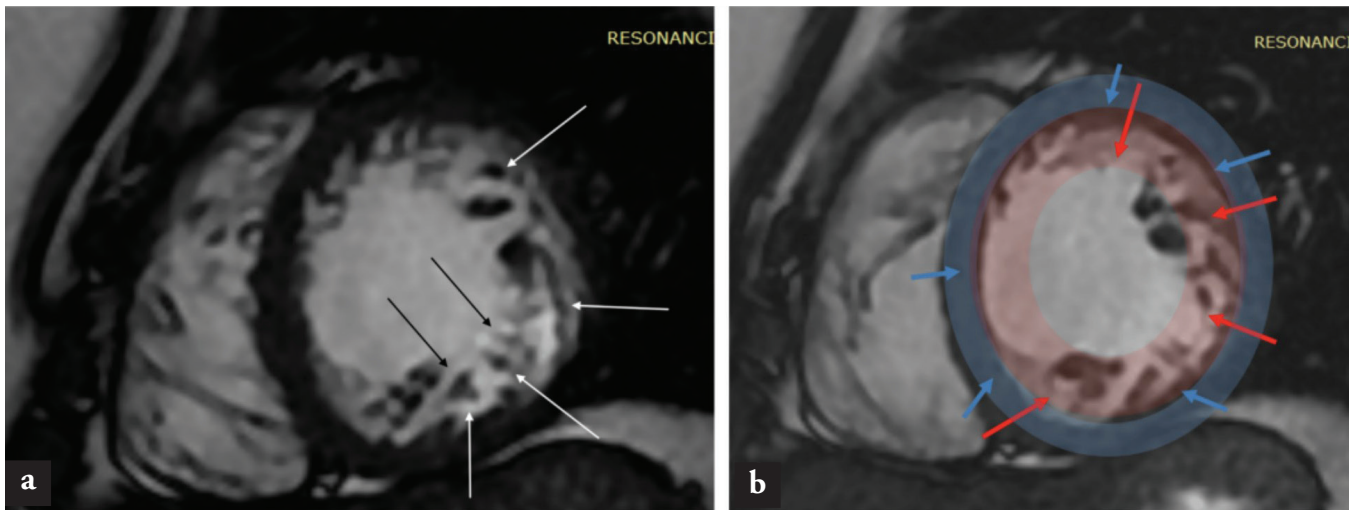


Figura 1. Imagen de resonancia magnética cardíaca en la vista de dos cámaras del corazón.

- a. IRM cardíaca para confirmar diagnóstico de ME. La imagen muestra la falta de compactación de la pared lateral del ventrículo izquierdo con trabeculación prominente (flechas).
- b. En azul, miocardio compactado, en rojo, miocardio no compactado. Se observa la gran diferencia a favor de miocardio no compactado.

Fuente: record de la paciente en MCA.

Estos hallazgos confirman diagnóstico de miocardiopatía no compactada (miocardiopatía espongi-forme).

Se autoriza la realización de la cirugía bariátrica, recomendando cambios en su estilo de vida: una dieta hipocalórica (por endocrinología) y ejercicios supervisados. Queda pendiente cita de seguimiento con resultados de un nuevo ecocardiograma. Por razones no médicas, entre ellas, la pandemia (COVID-19), la paciente pierde la consulta de seguimiento, que reanuda aproximadamente un año después. No obstante, se comunica por vía telefónica en busca de una licencia para no laborar durante dicha pandemia y se le solicita reanudar su seguimiento. En este seguimiento acude con segundo ecocardiograma, el cual reportó:

1. Endocardio de la porción apical del VI luce no compactado.
2. Función sistólica mínimamente disminuida (FEVI de 50 %). La función diastólica es normal.
3. VI presenta dimensiones en el límite máximo de lo normal.
4. Ventrículo derecho 32 mm.
5. VI 52 mm en diástole y 32 mm en sístole.

Los diámetros del VI muestran mejoría con respecto al primer ecocardiograma. En esta consulta la paciente reportó sensación de palpitations rápidas sin síntomas asociados en una sola ocasión durante el mes previo. Se sustituye tratamiento con Ramipril por la combinación de sacubitril y valsartán (VYMADA), 50 mg cada 12 horas vía oral, debido a que este último tiene mayores beneficios en lo que concierne al tratamiento de la progresión de falla cardíaca. Se cita a consulta de seguimiento 15 días después para valorar tolerancia al cambio y titular la dosis. En esta visita, fue necesario reiniciar el plan

debido a que la paciente estaba tomando la medicación solo una vez al día. En la actualidad, queda pendiente darle seguimiento a la paciente y continuar optimizando el manejo del fallo cardíaco.

Discusión y conclusiones

Anatómicamente, la MCNC se caracteriza por trabeculaciones profundas en la pared ventricular; recesos definidos se comunican con la cavidad ventricular principal. La presentación clínica depende de la extensión de los segmentos cardíacos no compactados. Los pacientes con esta condición pueden ser asintomáticos durante un largo período de tiempo hasta experimentar insuficiencia cardíaca, arritmias fatales y/o complicaciones por eventos tromboembólicos. El ecocardiograma es el método habitual para diagnosticarla. Los criterios de diagnóstico son típicamente los propuestos por Jenni y asociados que incluyen 1) una pared del VI marcadamente gruesa de dos capas, una capa epicárdica delgada y normalmente compactada y una capa endocárdica marcadamente gruesa con numerosas trabeculaciones prominentes y recesos profundos; 2) ninguna anomalía cardíaca coexistente; 3) flujo sanguíneo entre los recesos intertrabeculares, identificado con el uso de flujo Doppler color; y 4) una proporción máxima de miocardio no compactado a miocardio compactado de $>2:1$ en el final de la sístole. Aunque el ecocardiograma puede ser suficiente para diagnosticar la MCNC, y como el lector puede observar, es el único estudio de imagen requerido en los criterios de Jenni, la IRM permite un análisis más detallado de las cavidades del miocardio y si se tiene disponibilidad de realizar, es recomendada¹. En el caso de esta paciente, los hallazgos tanto del ecocardiograma y resonancia magnética cumplieron estos criterios, siendo el más relevante la proporción de miocardio no compactado a miocardio compactado de $>2:1$, el cual fue 3:1.

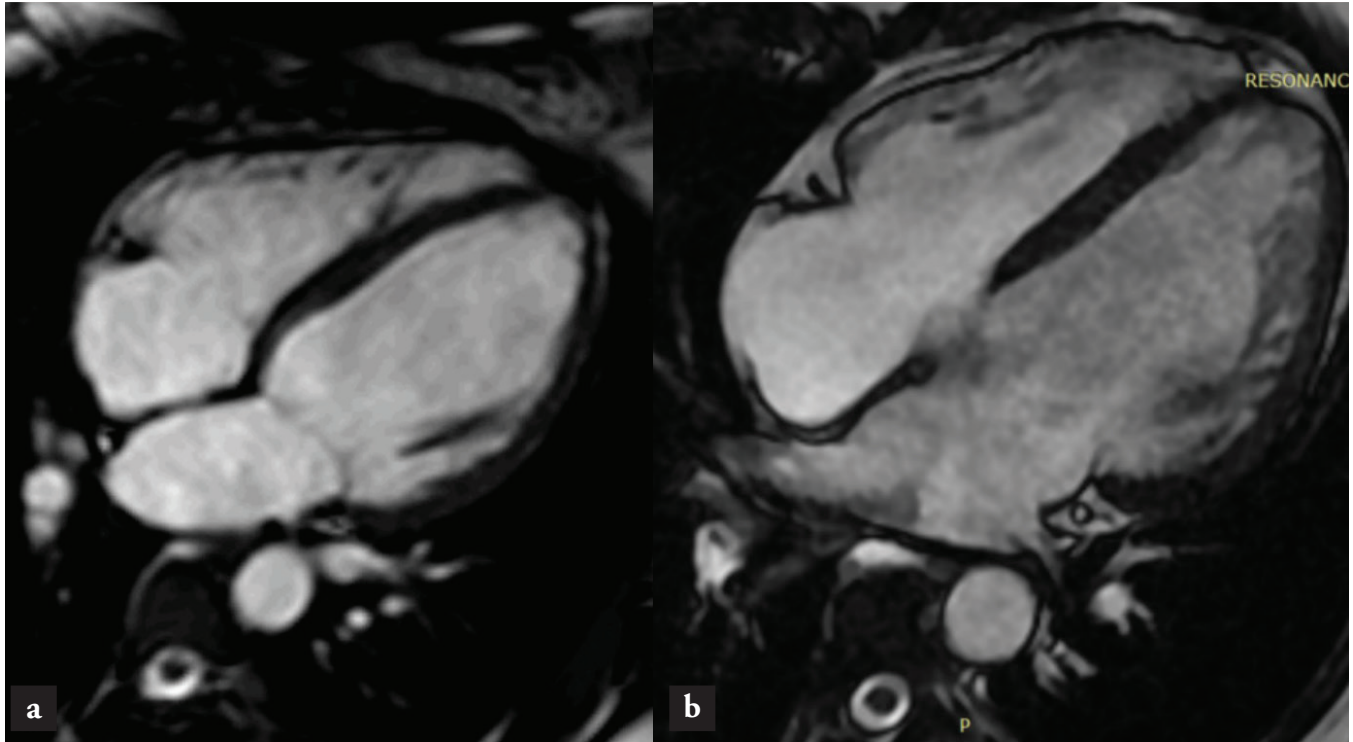


Figura 2. Imagen de resonancia magnética cardíaca en la vista de cuatro cámaras.

- a. Ejemplo de un miocardio completamente compactado.
- b. Miocardio de la paciente. Muestra una leve dilatación del ventrículo izquierdo y una red trabecular prominente en la pared del ventrículo izquierdo.

Fuente: (a) CardiosáudeFerrol (2016), (b) récord de la paciente.

El tratamiento de la MCNC está dirigido a prevenir la aparición y progreso de la insuficiencia cardíaca, razón por la que se inició el tratamiento con ramipril, aunque, posteriormente, se hizo el cambio a Valsartán + Sacubitril (VYMADA®), por mayores beneficios de este en el tratamiento de la progresión de falla cardíaca, según el estudio Paradigma HF. La aplicación de otras medidas terapéuticas dependerá del progreso, tolerancia y condiciones subyacentes del paciente. Además, son recomendados los betabloqueadores, tanto como antiarrítmicos, como contra la progresión de la falla cardíaca; los anticoagulantes para evitar el riesgo de tromboembolias; marcapasos desfibrilador como prevención de muerte súbita por arritmias y en casos más avanzados se puede reco-

mendar terapia de resincronización cardíaca, y de ser posible, considerar el trasplante cardíaco³.

Diagnosticar a tiempo la miocardiopatía no compactada, cuando todavía no hay manifestaciones de complicaciones secundarias a la misma, sin duda permite que, aunque aún no se hayandesarrollado terapias específicas para la misma, se pueda iniciar la aplicación de medidas terapéuticas dirigidas a prevenir la aparición o, como en el caso que se presentó, enlentecer la progresión de insuficiencia cardíaca. Pensar en esta condición y hacer un diagnóstico oportuno permite además prevenir y tratar las complicaciones que reducen la supervivencia de estos pacientes, impactando con ello positivamente la evolución de esta condición.

Consentimiento

Se obtuvo el consentimiento informado del paciente para el uso educativo de los datos mencionados y no se ha revelado ninguna información personal del paciente. Documento oficial en la sección de anexos.

Agradecimientos

A los siguientes estudiantes, por su dedicada colaboración y arduo trabajo durante el proceso de redacción de este reporte de caso:

Wasindi Sarai Chea Pérez, Instituto Tecnológico de Santo Domingo (INTEC)

Nicholas Eliam Abreu Amarante, Instituto Tecnológico de Santo Domingo (INTEC)

Yuichi Miyanowaki Satake, Instituto Tecnológico de Santo Domingo (INTEC)

Referencias

1. Jerez Castro A, Echevarría Poymiró S1 Guevara Mirabal G, Aleaga Castro E. Miocardiopatía por ventrículo no compactado. Acerca de la evolución histórica, definiciones y generalidades del tema. *Rev. Cuba. cardiol. cir. cardiovasc.* [Internet]. 2015 [citado 2020 Ago 27];21(2):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.revcardiologia.sld.cu/index.php/revcardiologia/article/view/586>
2. Stöllberger C, Finsterer J. (2004). Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *Journal of the American Society of Echocardiography: official publication of the American Society of Echocardiography*, 2004;17(1):91–100. [https://doi.org/10.1016/S0894-7317\(03\)00514-5](https://doi.org/10.1016/S0894-7317(03)00514-5)
3. Canale J, Cortés Lawrenz J, Moreno Valenzuela FG. Miocardiopatía espongiiforme en una mujer anciana. Descripción ecocardiográfica. *Arch. Cardiol. México.* [Revista en Internet] 2005;75(2):184-7. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-99402005000200011&lng=es.
4. Virtová R, Kubánek M, Šramko M, Voska L, Kautznerová D, Kautzner J. Isolated non-compaction cardiomyopathy: A review. *Cor et Vasa*, 2013;55(3):e236–e241. Doi: 10.1016/j.crvasa.2012.11.001
5. Hotta VT, Tendolo SC, Rodrigues ACT, Fernandes F, Nastari L, Mady C. Limitations in the Diagnosis of Noncompaction Cardiomyopathy by Echocardiography. *Arq Bras Cardiol.* 2017 Nov; 109(5):483-8. Doi: 10.5935/abc.20170152. PMID: 29267629; PMCID: PMC5729785.
6. Goud A, Padmanabhan S. A rare form of cardiomyopathy: left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Journal of community hospital internal medicine perspectives.* [Internet] 2016;6(1):29888. Disponible en: <https://doi.org/10.3402/jchimp.v6.29888>
7. Solomon SD. Prospective comparison of ARNI with ACEI to determine impact on global mortality and morbidity in heart failure-American college of cardiology [Internet]. *Acc.org.* 2019 [citado 4 oct 2020]. Disponible en: <https://www.acc.org/latest-in-cardiology/clinical-trials/2014/08/30/12/22/paradigm-hf>