

Miocardopatía no compactada. Reporte de caso y revisión bibliográfica

Noncompaction cardiomyopathy. Case report and literature review

Alfredo Gutiérrez-Govea¹

Carlos Cabrera-Ramírez²

Dalia C. Villalobos-Salazar³

Resumen

Reporte de caso de una enfermedad poco frecuente, la cual se presentó con datos clínicos de insuficiencia cardíaca, siendo sumamente infradiagnosticada por su sintomatología poco específica. El caso fue detectado con ecocardiograma y corroborado mediante resonancia magnética cardíaca utilizando los nuevos criterios diagnósticos publicados en el 2011. El presente reporte señala la utilidad de estos nuevos criterios diagnósticos sobre el uso de ecocardiograma.

Palabras clave: Cardiomiopatía restrictiva; Insuficiencia cardíaca; Imagen por Resonancia Magnética (Fuente: DeCS).

Abstract

Case report of a rare disease, which presented with clinical data of heart failure, being highly underdiagnosed due to its non-specific symptomatology. The case was detected with an echocardiogram and corroborated by cardiac magnetic resonance imaging using the new diagnostic criteria published in 2011. The present report represents the usefulness of these new diagnostic criteria on the use of echocardiography.

Keywords: Cardiomyopathy restrictive; Heart failure; Magnetic Resonance Imaging (Source: DeCS).

Para citar:

Gutiérrez-Govea A, Cabrera-Ramírez C, Villalobos-Salazar, DC. Miocardopatía no compactada. Reporte de caso y revisión bibliográfica. CASUS. 2022;6(1):56-59.

DOI: 10.35626/casus.1.2022.318

¹ Torre de especialidades, Centro Médico Nacional siglo XXI, Delegación Sur 3, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México, México.

² Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional siglo XXI, Delegación Sur 3, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México, México.

³ Hospital general de zona número 46, Instituto Mexicano del Seguro Social, Guadalajara, México.

Fecha de recepción: 01-06-21

Fecha de envío a pares: 12-12-21

Fecha de aprobación por pares: 21-01-22

Fecha de aceptación: 26-01-22

Correo electrónico: Alfredo_17@hotmail.com



PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 29 años, originaria y residente de la Ciudad de México (México) con los siguientes antecedentes de importancia: niega enfermedades cardíacas heredofamiliares, tabaquismo positivo, síndrome anémico por hipermenorrea e infección de vías respiratorias altas en el último mes.

Acudió por astenia, adinamia, disnea de grandes esfuerzos que progresó a medianos esfuerzos y sensación de taquicardia de una semana de evolución.



Figura 1. Ecocardiograma donde se observan trabeculaciones, sin cumplir criterios previos ecocardiográficos de miocardiopatía no compactada.

Posteriormente presentó ortopnea, disnea paroxística nocturna, edema en extremidades inferiores hasta anasarca y dos episodios de síncope. El ecocardiograma a su ingreso reportó miocardiopatía dilatada con disfunción sistólica severa, sistólica moderada, con una probabilidad para hipertensión arterial pulmonar leve e insuficiencia mitral severa (Figura 1). Resonancia magnética nuclear con miocardiopatía dilatada, disfunción ventricular, FEVI 12.1%, múltiples trabeculaciones en ventrículo izquierdo en su pared lateral y parcialmente medial (Figura 2), confirmando caso de miocardiopatía no compactada.

DISCUSIÓN

El caso clínico concuerda con la epidemiología y falla cardíaca como manifestación principal de su diagnóstico reportada en la literatura mundial, cumpliendo criterios de la *American Heart*

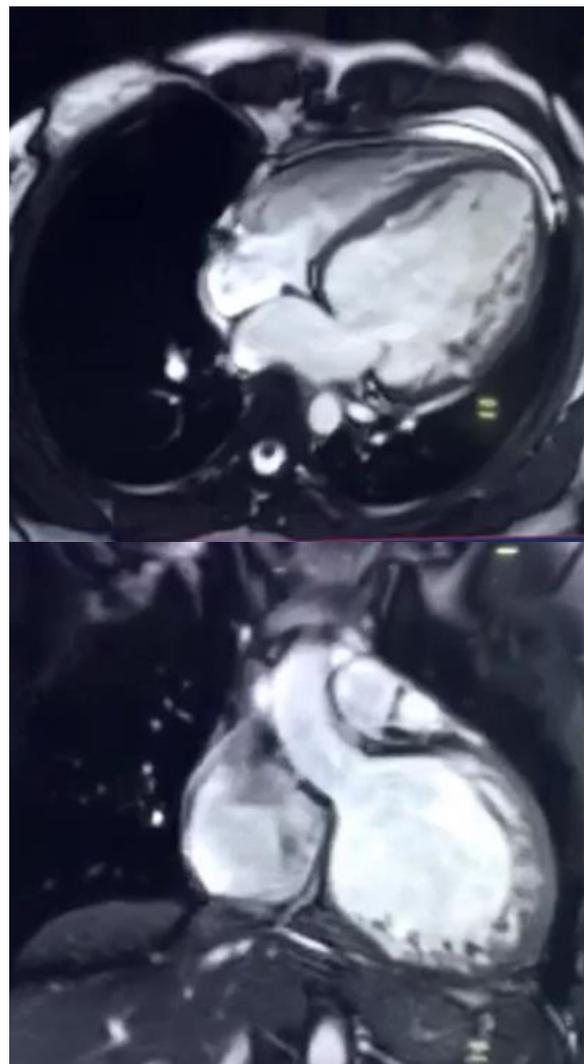


Figura 2. Resonancia magnética cardíaca observando trabeculaciones y cumpliendo criterios propuestos en el 2011 por Cheng H, Zhao para miocardiopatía no compactada.

Association (AHA): insuficiencia cardíaca menor de dos semanas con compromiso hemodinámico, para iniciar protocolo diagnóstico. Por motivos de tiempo y de costo inicialmente se realizó un ecocardiograma sin cumplir criterios de Jenni para miocardiopatía no compactada. Sin embargo, dada la alta sospecha clínica y con los nuevos criterios diagnósticos con RMN cardíaca publicados en el 2011 se confirmó el diagnóstico.

Consideramos que el uso de ecocardiograma como método diagnóstico sobreestima la sensibilidad y especificidad al ser un método operador dependiente. Mientras que con la resonancia

magnética se tiene una mayor rentabilidad diagnóstica, permitiendo un diagnóstico y tratamiento oportuno, logrando realizar una búsqueda intencionada de mutaciones genéticas en familiares que pudieran no detectarse al omitir el diagnóstico. La paciente se incluyó a la lista de espera para trasplante cardíaco, se colocó desfibrilador automático implantable (DAI), inició anticoagulación y optimizó manejo de falla cardíaca evitando progresión o alguna complicación de esta patología.

El primer caso de miocardiopatía no compactada fue descrito en 1932 durante una autopsia realizada a un recién nacido, desde entonces pocos casos se diagnosticaron hasta la introducción del ecocardiograma como método diagnóstico de esta patología en 1984. La AHA la clasificó como miocardiopatía no compactada en la categoría de cardiomiopatías genéticas en el 2006 (1, 2). Se definió como una alteración en la pared del miocardio con prominentes trabéculas y hendiduras profundas intratrabeculares, resultando en un miocardio no compactado. La patogénesis es poco clara, sin embargo, se sospecha que es debido a un secuestro intrauterino (2).

Se reporta una prevalencia entre el 0.014 al 1.3%, con un predominio en hombres 56-82% y personas de raza negra (3), un 12-50% tienen antecedentes familiares, recientemente se han identificado múltiples mutaciones genéticas LDB3, DTNA, TAZ, LMNA, MYH7, considerándose una enfermedad autosómica dominante, ligada al

cromosoma X (4, 5).

Dentro de las principales manifestaciones clínicas al momento de su diagnóstico se encuentran; disnea (60%), insuficiencia cardíaca (25-100%), sensación de taquicardia (18%), dolor precordial (9%), arritmias (10%), eventos tromboembólicos (4%) y síncope (5%) (2).

Dentro de los métodos diagnósticos contamos con múltiples criterios diagnósticos ecocardiográficos, los más comentados son los de Jenni: pared ventricular gruesa, dos capas, una epicárdica compactada fina y una endocárdica espesa con prominentes y múltiples trabeculaciones, profundas hendiduras con un cociente máximo del no compactado al miocardio compactado $>2:1$ en sístole final en la vista paraesternal del eje corto. En el Doppler se evidencia flujo dentro de las cavidades intertrabeculares profundas y una malla trabecular profunda en el ápice o los segmentos ventriculares del ventrículo izquierdo de la pared inferior y lateral (4,6).

Los actuales criterios por resonancia magnética son; una masa trabeculada del ventrículo izquierdo $>20\%$ otorgando una sensibilidad y especificidad del 94%, una dimensión fractal como medida cuantitativa y al final de sístole un cociente compactado >2 , en algunos reportes de China han documentado una sensibilidad del 96.4% y especificidad del 97.4% (7,8).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lixue Yin. Non-Compact Cardiomyopathy or Ventricular Non-Compact Syndrome?. *J Cardiovasc Ultrasound*. 2014 Dec; 22(4): 165–172.
2. Paterick TE, Tajik AJ. Left ventricular noncompaction: a diagnostically challenging cardiomyopathy. *Circ J*. 2012;76:1556–1562.
3. Sandhu R, Finkelhor RS, Gunawardena DR, Bahler RC. Prevalence and characteristics of left ventricular noncompaction in a community hospital cohort of patients with systolic dysfunction. *Echocardiography*. 2008;25:8–12.
4. Udeoji DU, Philip KJ, Morrissey RP, Phan A, Schwarz ER. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: updated review. *Ther Adv Cardiovasc Dis*. 2013 Oct;7(5):260-73.
5. Arbustini E, Weidemann F, Hall JL. Left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy or a trait shared by different cardiac diseases? *J Am Coll Cardiol*. 2014 Oct 28;64(17):1840-50.
6. Finsterer J, Stöllberger C, Towbin JA. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: cardiac, neuromuscular, and genetic factors. *Nat Rev Cardiol*.

- 2017 Apr;14(4):224-237.
7. 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;86:666–671.
 8. Cheng H, Zhao S, Jiang S, Yu J, Lu M, Ling J, Zhang Y, Yan C, Liu Q, Li S, Jin L, Jerecic R, He Z. Cardiac magnetic resonance imaging characteristics of isolated left ventricular noncompaction in a Chinese adult Han population. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2011;27:979–987.