

Ventrículo izquierdo no compactado y enfermedad coronaria significativa: una asociación poco frecuente

ALONSO PAPANTONIOU, FEDERICO BLANCO, PAOLA KOSLOWSKI, JORGE LAX*, OSVALDO MASOLI*, LUIS VIDAL

Recibido: 4/2004
Aceptado: 7/2004
Dirección para separatas:
Av. Almirante Brown 250 - Piso 2 -
(1155) Buenos Aires, Argentina
E-mail: alonso2000@doctor.com
Fax 4307-4323

RESUMEN

Se presenta el caso de un varón de 56 años, dislipémico, tabaquista, con antecedentes heredofamiliares e historia de angina crónica estable en clase funcional II de 20 años de evolución. Consulta por episodio de angina progresiva. Se realizó ecocardiograma Doppler transtorácico en el que se observó ventrículo izquierdo no compactado con deterioro severo de la función sistólica y el estudio de perfusión *gated* SPECT demostró viabilidad anteroseptal. Presentaba lesión significativa de tres vasos y se realizó cirugía de revascularización miocárdica. A un año del procedimiento persiste el deterioro severo de la función sistólica y permanece totalmente asintomático.

REV ARGENT CARDIOL 2004;72:485-488.

Palabras clave

> Función ventricular izquierda - revascularización miocárdica - cirugía coronaria - enfermedad coronaria

INTRODUCCIÓN

El ventrículo izquierdo no compactado es una entidad comprendida dentro de las llamadas miocardiopatías no clasificables de la OMS. Este trastorno también se conoce con los nombres de ventrículo no compactado, ventrículo esponjoso y no compactación ventricular aislada. Resulta de la interrupción durante la vida embrionaria de la compactación endomiocárdica normal, lo cual da origen a la persistencia de numerosas trabéculas y profundos recesos intertrabeculares. Desde su descripción inicial hubo pocas publicaciones de casos aislados y pequeñas series de pacientes, la mayoría en población pediátrica. (1, 2) La mayor serie en adultos hasta el momento es de 34 pacientes. (3) Hasta la actualidad no hemos encontrado bibliografía que describa una asociación con la enfermedad coronaria ni mucho menos el papel de la cirugía de revascularización miocárdica (CRM) en este contexto.

Se describe el caso de un hombre de 56 años que presentaba angina inestable con indicación de CRM y al cual, durante la internación, se le detecta un ventrículo izquierdo no compactado como un hallazgo ecocardiográfico previo a la cirugía.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 56 años, dislipémico, tabaquista con antecedentes heredofamiliares y con historia de angina crónica estable clase funcional II de 20 años de evolución. Ingresó en la Unidad Coronaria por angina progresiva. En el examen clínico se hallaba normotenso, con ingurgitación yugular 2/3 con colapso inspiratorio, presentaba reflujo hepatoyugular, se palpaba hepatomegalia no dolorosa

de 5-6 cm por debajo de reborde costal derecho. En la auscultación se objetivó un soplo sistólico 1-2/6 en foco mitral que se irradiaba a la axila con escasos estertores crepitantes en las bases pulmonares.

En el ECG de superficie se observaba un ritmo sinusal, FC 100 × min, eje a 60°, PR: 150 mseg, QRS: 110 mseg, QTc: 435 mseg, ondas Q en D III, aVF y V1-V2 con r en V3-V4, alteraciones inespecíficas del segmento ST en V1-V3, compatible con BIRI *versus* secuela apical. Asimismo se observaba un pronunciado componente negativo de la onda P en V1, indicativo de dilatación auricular izquierda (Figura 1). La radiografía de tórax presentaba redistribución de flujo, dilatación e hipertrofia ventricular izquierda. El ecocardiograma Doppler transtorácico evidenció un ventrículo izquierdo (VI) no compactado con deterioro severo de la función sistólica (Figura 2). La imagen por resonancia magnética coincidió con el diagnóstico (Figura 3). En el estudio de perfusión *gated* SPECT con Tc 99m sestamibi se halló viabilidad anteroseptal (Figura 4, sólo disponible en versión electrónica). La cinecoronariografía (CCG) informó lesión aterosclerótica significativa del tronco de la coronaria izquierda y de los tres vasos.

Se realizó cirugía de revascularización miocárdica con cuatro puentes venosos: a la descendente anterior (DA), a la primera y segunda lateroventricular y a la coronaria derecha, sin circulación extracorpórea. No presentó complicaciones en el posoperatorio. A un año de la CRM se le realizó un ecocardiograma transtorácico que mostró persistencia del deterioro severo de la función sistólica del ventrículo izquierdo. Sin embargo, el paciente evolucionó sin angor ni signos de insuficiencia cardíaca con la realización de ejercicios físicos.

DISCUSIÓN

El VI no compactado es un trastorno congénito raro (0,045% de los estudios ecocardiográficos), (4, 5)

englobado dentro de las miocardiopatías no clasificables, (3) que resulta de la interrupción durante el desarrollo embriológico intrauterino de la compactación de las fibras miocárdicas. Habitualmente se asocia con otras malformaciones congénitas como la obstrucción al tracto de salida del VD o del VI, atresia

ABREVIATURAS

- CCG Cinecoronariografía
- CRM Cirugía de revascularización miocárdica
- ECG Electrocardiograma

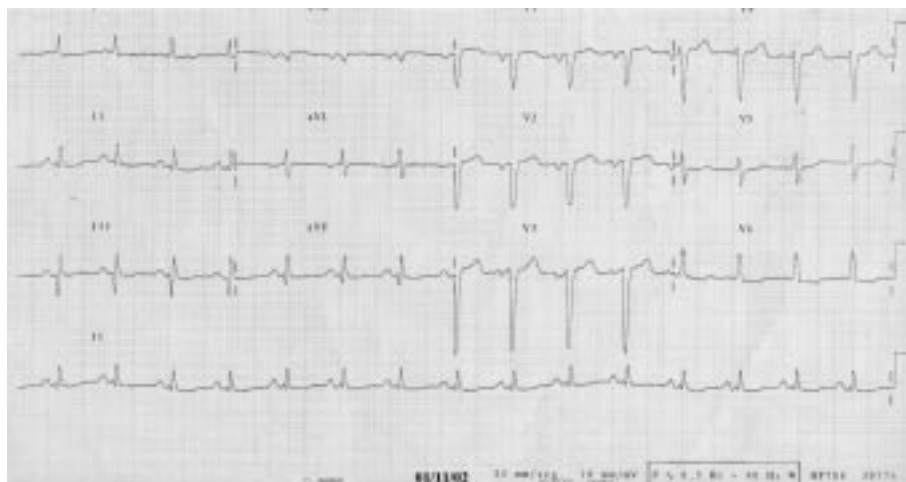


Fig. 1. Electrocardiograma de 12 derivaciones.

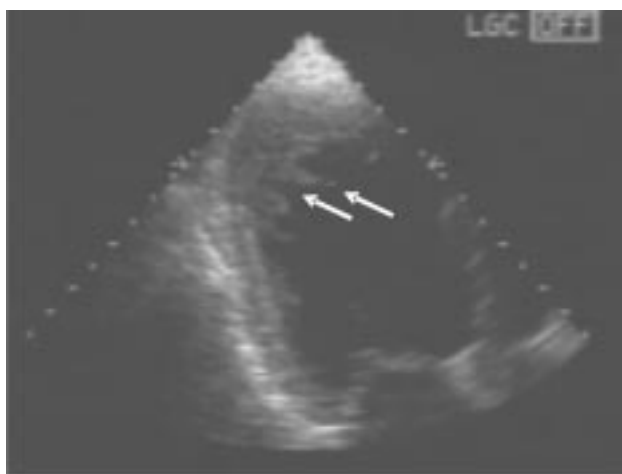


Fig. 2. Ecocardiograma transtorácico donde se observa el ventrículo izquierdo no compactado. Se observan las trabéculas y los recesos intertrabeculares (flechas).



Fig. 3. Imagen por resonancia magnética. Corte donde se visualizan las trabéculas en el subendocardio (flechas).

pulmonar, origen anómalo de las arterias coronarias y dismorfismo facial. También se ha asociado con síndromes neuromusculares, como la distrofia muscular de Becker, la miopatía mitocondrial y polineuropatías. (7) Como entidad aislada es aún más rara. (1, 3-6) Se han descrito formas esporádicas y familiares y se conoce una forma ligada al cromosoma X. (2, 4, 6, 7)

Los criterios ecocardiográficos para el diagnóstico de esta miocardiopatía son: (3)

- Ausencia de anomalías coexistentes.
- Pared del ventrículo izquierdo engrosada con dos capas: una fina, que corresponde al miocardio

subepicárdico, y una gruesa capa de miocardio no compactado en el subendocardio.

- Presencia de trabéculas y recesos profundos con una relación VI no compactado / VI compactado (N/C) ≥ 2 medido a nivel del sitio de mayor grosor parietal. Los recesos están comunicados con la luz de la cavidad ventricular.

La presencia de trabéculas puede observarse en otras miocardiopatías, como la dilatada o la

hipertrófica, e incluso en corazones sanos, pero con una relación N/C < 2. (3-6) La localización típica es apical, inferior y lateral, la cual la diferencia de las trabéculas prominentes observadas en corazones normales o hipertróficos. (3-6) La relación N/C en el caso de este paciente era de 6,6 y las paredes posterior, inferior, lateral y apical eran las localizaciones compartidas.

La forma de presentación habitualmente está constituida por insuficiencia cardíaca, arritmias potencialmente fatales y eventos embólicos a la circulación sistémica. (1-6, 8, 9) La insuficiencia cardíaca resulta de disfunción sistólica y diastólica, primariamente del VI (con disfunción o no del VD). La disfunción diastólica resulta probablemente de la combinación de una relajación ventricular anormal por restricción al llenado por las trabéculas que ocupan la luz ventricular. (6) El compromiso sistólico no es claro, pero puede deberse a la isquemia provocada por la alteración de la relación oferta-demanda por las prominentes trabéculas miocárdicas. El hallazgo histopatológico de cambios fibróticos subendocárdicos en las porciones no compactadas sustenta esta hipótesis. (1, 3, 5, 6) Las alteraciones electrofisiológicas incluyen trastornos de conducción intraventriculares, alteraciones del segmento ST y de la onda T, bloqueos auriculoventriculares y de rama (común en adultos) y taquiarritmias ventriculares que predisponen a la muerte súbita. El síndrome de Wolff-Parkinson-White puede asociarse con el ventrículo izquierdo no compactado (con frecuencia en niños), probablemente debido a una persistencia anormal de la continuidad eléctrica y anatómica auriculoventricular, que puede acompañar a la falla en la compactación del miocardio. (2) Las embolias resultan del potencial trombogénico alrededor de las trabéculas y dentro de los recesos proclives a la estasis sanguínea, o bien de las arritmias o del deterioro de la función sistólica del ventrículo izquierdo. (1, 3, 5, 6) El diagnóstico puede hacerse por ecocardiograma y complementarse por métodos más avanzados como la TAC, la PET o la RMN. (2, 8-10) El tratamiento consiste esencialmente en el control de la insuficiencia cardíaca, de las arritmias y la anticoagulación para evitar las embolias. Asimismo, está indicada una evaluación de los familiares directos para descubrir la enfermedad en estadios precoces. (1-4, 6)

Hasta el momento no se describió alguna asociación con la enfermedad de las arterias coronarias, a pesar de haberse demostrado la existencia de un déficit de perfusión en el subendocardio de las áreas correspondientes a las trabéculas. Es posible que éste sea el estímulo para la inducción de fibrosis subendocárdica observada en el análisis histológico. (6) Asimismo, tanto las porciones trabeculadas como el miocardio compactado se asocian con disfunción endotelial, que puede ser otra de las causas de la isquemia. (10) Aunque la causa del deterioro de la función ventricular izquierda no está establecida definitivamente, se sugiere que la isquemia subendocárdica puede desempeñar un papel crucial en el desarrollo

del deterioro sistólico y diastólico de la función ventricular y de las arritmias, de forma similar a lo que ocurre en la enfermedad coronaria. (3)

Actualmente esta entidad está poco descrita en la literatura, tal vez por su baja frecuencia de aparición en adultos, o porque está subdiagnosticada, lo cual podría explicar la falta de asociación con la enfermedad coronaria significativa. En el futuro quizás podrán describirse más casos para contar con más evidencia para determinar si existe un eventual vínculo con la enfermedad coronaria.

En este caso, la indicación de revascularización miocárdica se sostuvo en base a la progresión de la angina y a las lesiones coronarias severas. Si bien no se logró mejoría de su función ventricular con el tratamiento quirúrgico, el paciente se halla actualmente asintomático.

Cuánto miocardio puede recuperarse en términos de función ventricular al revascularizar arterias epicárdicas cuando persisten los defectos de perfusión bajo el subendocardio por la influencia del ventrículo no compactado es un hecho que aún no se ha establecido.

SUMMARY

Severe Coronary Artery Disease and Left Ventricular Noncompaction: A Rare Association

We present the case of a fifty-six year old hypercholesterolemic and smoker male, with a familial and personal history of coronary artery disease for twenty years, who consulted for an episode of unstable angina. A trans-thoracic Doppler echocardiogram showed left ventricular noncompaction with severe impairment of the ventricular function. A gated perfusion study found anteroseptal viability. He also showed three-vessel disease. A coronary artery bypass graft was performed. One year later the left ventricular function remains unchanged with a clear functional class improvement.

Key words: Ventricular Function, left - Myocardial revascularization - Coronary artery bypass - coronary disease.

BIBLIOGRAFÍA

1. 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.
2. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, Ono Y, Kamiya T, Akagi T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:233-40.
3. 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.
4. Coelho L, da Silva AM, Martins R, Sa e Melo A, Providencia LA. Isolated non-compaction of left ventricular myocardium. *Rev Port Cardiol* 2000;19:727-31.
5. Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997;72:26-31.
6. Agmon Y, Connolly HM, Olson LJ, Khandheria BK, Seward JB. Noncompaction of the ventricular myocardium. *J Am Soc Echocardiogr* 1999;12:859-63.

7. Siles Rubio JR, Arizon Del Prado JM, López Granados A, Mesa Rubio D, López Rubio F, Ramírez Moreno A. Isolated form of spongy myocardopathy. *Rev Esp Cardiol* 2002;55:71-3.
8. Daimon Y, Watanabe S, Takeda S, Hijikata Y, Komuro I. Two-layered appearance of noncompaction of the ventricular myocardium on magnetic resonance imaging. *Circ J* 2002;66:619-21.
9. McCrohon JA, Richmond DR, Pennell DJ, Mohiaddin RH. Images in cardiovascular medicine. Isolated noncompaction of the myocardium: a rarity or missed diagnosis? *Circulation* 2002;106:e22-3.
10. 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.