

No compactacion aislada del miocardio del ventriculo izquierdo

OSCAR LUPI¹

RESUMEN

Se describen dos casos de no compactacion aislada del miocardio del ventriculo izquierdo (NCAMVI) en hermanos. Ambos se presentaron asintomaticos en el momento del estudio, si bien el caso indice presentaba alteraciones inespecificas evidentes con los exámenes de rutina. El ecocardiograma transtoracico (ETT) 2D resulto definitorio para el diagnostico, aunque se completo con un ecocardiograma transesofagico (ETE) en el primer caso investigado. Se advierte la alta incidencia familiar de esta patologia y **la importancia de** su diagnostico precoz a fines de evitar y/o tratar las complicaciones que conlleva. REV ARGENT CARDIOL 2002; 70: 134-136.

Palabrasclave NocompactaciSn-Trabeculacion-Familiar

PRESENTACION DEL CASO

Observamos los hallazgos en dos hermanos que presentaron no compactacion aislada del miocardio del ventriculo izquierdo (NCAMVI). El que denominaremos caso 1 es un paciente de 19 años, de sexo masculino, que fue derivado a ecocardiografia por presentar un soplo sistolico. El paciente estaba asintomatico, aunque en el interrogatorio dirigido demostró que en realidad estaba en la clase II de la NYHA. En la auscultacion se detectó It R desdoblado con aumento inspiratorio, III R audible en el mesocardio, soplo sistolico en area mitral 2/6 sin caracterfsticas de organicidad.

Se efectuó un electrocardiograma, el cual muestra ritmo sinusal y BIRD (Figura 1).

La radiograffa de t6rax mostro relacion cardiotoracica aumentada con hilios congestivos (Figura 2).

El ECG ambulatorio de 24 horas informa ritmo sinusal permanente con escasas extrasfstoles auriculares y ventriculares.

El ecocardiograma 2D evidencio hallazgos tfpicos: multiples trabeculaciones con senos profundos y miocardio engrosado en la region apical con aspecto esponjoso.

Las Figuras 3 y 4 corresponden a las vistas en ejes largo y corto.

La presencia de una trabeculacion mayor que el resto puede hacer pensar en una falsa cuerda, pero la multiplicidad de ellas, junto al resto de las caracterfsticas anotadas la descartan, como tambien lo hacen con cualquier otra malformacion o trastorno hemodinamico del corazon. (1)

La incidencia familiar, como lo demuestra la presencia en el hermano, es otro elemento para tener en cuenta para descartar el falso tendon.

Habfa en este caso hipocinesia severa del TIV medio y apical y de los segutentos inferomedial y apical.

La funcion sistolica fue diffcil de evaluar por el calculo del area/longitud debido a la presencia de las trabeculaciones. La fraccion de acortamiento se calculo en un 32%.

La funcion diastolica presento: relacion E/A > 1, RIVD < 90 mseg, tiempo de desaceleracion < 130 mseg, velocidad de propagaci6n del flujo (modo M color) < 40 cm/seg, onda D > que S en el flujo de las venas pulmonares, configurando un patron restrictivo.

En este punto es necesario recordar que el patron de flujo de la vena pulmonar puede ser normal para la edad del paciente y la disminucion de la velocidad de propagaci6n del flujo en el modo M color podrfa explicarse por la alteraci6n en la relajacion debido a la hipocinesia septoapical.

¹ Medico Cardiologo - Jefe del Servicio de Ecocardiografia - Hospital Naval Puerto Belgrano

Trabajo recibido para su publicacion: 10/05/01. Aceptado: 04/09/01

Direccion para separates: Dr. Oscar Lupi. Pellegrini 880 - (8109) Punta Alta, Provincia de Buenos Aires, Argentina -

e-mail: oscarlupi@infovia.com.ar

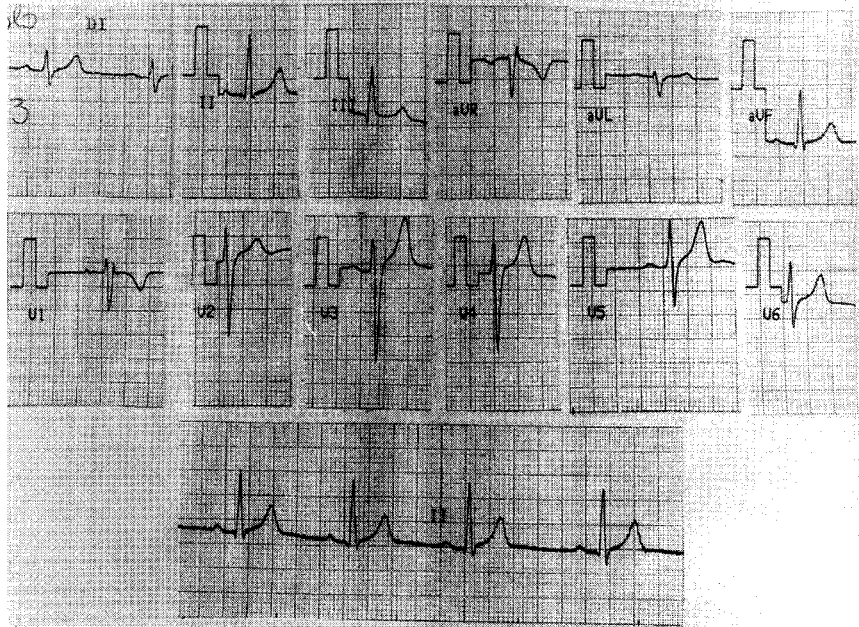


Fig. 1

Un aporte interesante es una serie de 34 casos en los cuales se pudo acceder a la función diastólica en 17 de ellos. En ningún caso fue normal. (2)

Se decide efectuar control del grupo familiar, el cual, además del paciente en estudio, está formado por el padre, la madre y dos hermanos varones. El

padre es un paciente de 49 años, obeso, hipertenso (estadio 2) y dislipémico. Su ecocardiograma mostró una hipertrofia secundaria a HTA. La madre y uno de los hermanos, el que le sigue en edad (17 años), no padecen patología cardiovascular demostrable.

El hermano menor, de 13 años (caso 2), presentó dificultad para un examen ecocardiográfico óptimo, por pectum excavum, pero finalmente se logró un registro aceptable.

Las imágenes son similares a las del caso 1, aunque menos notorias, e indican distintos grados de afectación miocárdica y diferente edad, así como diferente evolución, de acuerdo con los datos existentes en la literatura consultada.

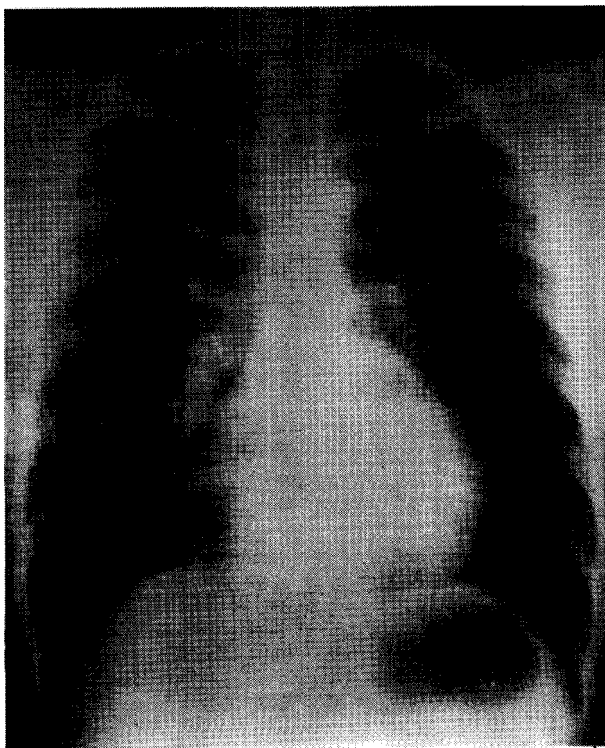


Fig. 2

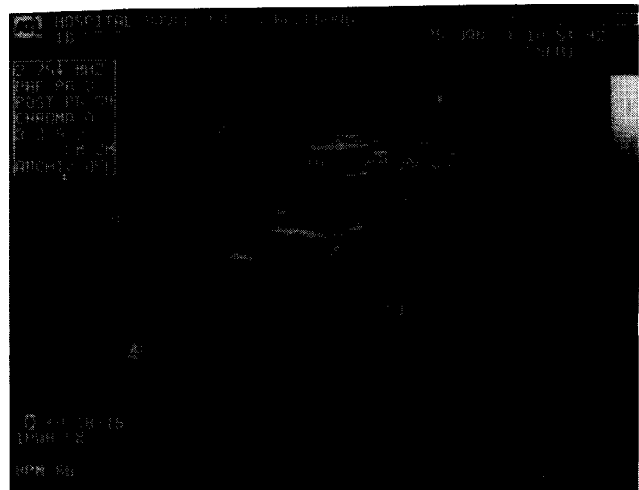


Fig. 3

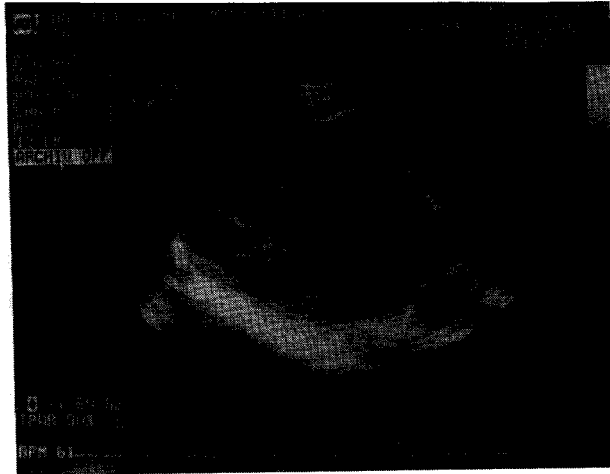


Fig. 4

La función sistólica global era normal, sin alteraciones de la cinésia segmentaria y la función diastólica tenía patrón normal.

COMENTARIO

La no compactación aislada del miocardio del ventrículo izquierdo (NCAMVI) es, de acuerdo con la Clasificación de Miocardiopatías de la WHO/ISFC Task Force, (3) una miocardiopatía no clasificada. A diferencia del síndrome de Barth (miocardiopatía dilatada, dismorfismo facial, retardo del crecimiento, neutropenia, aumento de la eliminación urinaria de ácidos orgánicos y relacionada con anomalía del cromosoma xq28), la NCAMVI no presenta otra anomalía asociada. (1, 4) Su causa es una detención en el desarrollo embrionario de las fibras musculares del miocardio y es, por lo tanto, una cardiopatía congénita. Su recurrencia familiar es alta. (1, 2, 4, 5)

La NCAMVI tiene una incidencia del 0,05% en adultos. (2) En nuestro Servicio de Ecocardiografía, sobre 4.875 estudios de adultos desde mayo de 1995, la prevalencia fue del 0,04%.

Se caracteriza por numerosas trabeculaciones prominentes y profundos recesos intertrabeculares; el miocardio adquiere una apariencia esponjosa y su localización habitual es la región apical.

Presente desde el nacimiento, su descubrimiento en la adolescencia se corresponde con los datos de la literatura, aunque se comunican hallazgos en recién nacidos y hasta los 71 años.

Se presentan dos pacientes hermanos portadores de NCAMVI, de una familia de 5 miembros. El caso índice permitió la investigación e individualización de la patología presente en el otro. Ambos estaban asintomáticos en el momento del examen, si bien sus hallazgos clínicos variaron sustancialmente, tal vez

debido a la diferencia de edad (19 y 13 años) y/o la cantidad de miocardio afectado.

El diagnóstico de certeza se efectuó por eco-2D; el Doppler permitió el acceso a la función diastólica, que en el caso N° 1 es coincidente con los datos aportados por estudios con mayor casuística. (4, 5, 6)

Debido al alto índice de complicaciones (insuficiencia cardíaca congestiva, arritmias, embolias sistémicas), (1, 2, 4, 5) su diagnóstico precoz es de gran valor.

En nuestro caso se decide administrar anticoagulación oral al paciente de 19 años (N° 1) y adoptar una conducta expectante con el N° 2, dadas la mayor cantidad de miocardio involucrado y la presencia de hipocinesia severa septal y apical.

SUMMARY

ISOLATED NON COMPACTATION OF LEFT VENTRICULAR MYOCARDIUM

We describe two cases of isolated non compactation of left ventricular myocardium (INCLVM) in brothers. During the studies, both patients were asymptomatic, although the first patient presented evident anomalies that could be observed through routine exams. The eco-2D was essential to make the diagnosis, but the ETE was very useful to complete the study. Due to the high incidence of complications, and its familiar recurrence, INCLVM it is important its early diagnosis is important in patients and **in first degree relatives**.

Key words Noncompactation - Trabeculation - Familiar

Agradecimientos

A los Dres. Mónica Lupi, Susana Visconti, Eduardo Centeno y Alberto Martínez.

BIBLIOGRAFIA

1. Jenni R, Rojas J, Oechslin E. Isolated noncompactation of the myocardium. *N Engl J Med* 1999; 340: 966-967.
2. Oechslin EN, Jost CH, Rojas JR y col. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompactation: A distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 493-500.
3. Richardson P, McKenna W, Bristow M y col. Report of The 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. *Circulation* 1996; 93: 841-842.
4. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T y col. Clinical features of isolated noncompactation of the ventricular myocardium: Long-term clinical course, hemodynamics properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol* 1999; 34: 233-240.
5. Chin TK, Perloff JK, Williams RG y col. Isolated noncompactation of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation* 1990; 82: 507-513.
6. Ryan T. *Cardiopatías congénitas*. En: Feigebaum H. *Ecocardiografía* (5a ed). Philadelphia, Lea & Febiger 1994; pp 412-435.