

Miocardio ventricular no compacto aislado

J.J. Salazar González, S. Rite Montañés, A. Asso Abadía, E. Pueo Crespo, E. Salazar González y L.J. Placer Peralta

Servicios de Cardiología y Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

El miocardio ventricular no compacto aislado es una entidad muy rara caracterizada por una alteración en la morfogénesis endomiocárdica con presencia de numerosas trabeculaciones miocárdicas probablemente debida a una detención de la embriogénesis endomiocárdica normal. Se presentan 2 casos de miocardio ventricular no compacto aislado.

El caso 1 tuvo un hermano fallecido en el primer año de vida tras un trasplante cardíaco por insuficiencia cardíaca refractaria debida a una miocardiopatía restrictiva biventricular asociada a divertículo ventricular derecho. Pudo tratarse de un caso de miocardio no compacto biventricular no diagnosticado. Su hermano, de 8 años de edad, está asintomático y presenta un ecocardiograma característico con numerosas trabeculaciones en ápex de ventrículo izquierdo, ligera depresión de la función ventricular y patrón de llenado mitral restrictivo.

El caso 2 es un niño de 7 años de edad remitido por episodios sincopales de repetición. Presenta un ecocardiograma con imágenes endomiocárdicas características junto con patrón de llenado mitral restrictivo y función ventricular conservada. Presentó en el estudio Holter extrasistolia ventricular frecuente y rachas de taquicardia ventricular no sostenida, por lo que se aplicó un Holter implantable que mostró asociado a un episodio de muerte súbita abortada taquicardia ventricular polimorfa seguida de asistolia. Se le ha implantado un desfibrilador.

Palabras clave:

Miocardio ventricular no compacto aislado. Taquicardia ventricular. Miocardiopatías. Síncope.

ISOLATED NON-COMPACTION OF THE VENTRICULAR MYOCARDIUM

Isolated non-compaction of the ventricular myocardium is a rare disorder of endomyocardial morphogenesis characterized by numerous, excessively prominent ventricular trabeculations, probably due to arrest of normal endomy-

ocardial embryogenesis. We report two cases of isolated non-compaction of the ventricular myocardium.

The first patient had a brother who died in the first year of life after heart transplantation due to refractory heart failure caused by restrictive biventricular cardiomyopathy associated with a right ventricular diverticulum. This could have been a case of isolated non-compaction of the ventricular myocardium that was not diagnosed. The patient, who is 8 years old, is asymptomatic and echocardiogram (ECG) showed multiple prominent ventricular trabeculations in the apical portion of the left ventricle, slightly depressed systolic and diastolic function and restrictive ventricular filling pattern.

The second patient is a 7-year-old boy who presents recurrent syncopes. ECG showed multiple prominent ventricular trabeculations, restrictive ventricular filling pattern and normal systolic function. The Holter ECG recording showed multiple premature ventricular complexes and nonsustained ventricular tachycardia. An implantable subcutaneous Holter recorder was inserted, which was associated with an episode of aborted sudden death and polymorphic ventricular tachycardia followed by asystole. The patient was then treated with an implantable defibrillator.

Key words:

Isolated non-compaction of the ventricular myocardium. Ventricular tachycardia. Myocardial diseases. Syncope.

INTRODUCCIÓN

El miocardio ventricular no compacto aislado es una miocardiopatía congénita muy rara que se piensa que está causada por una detención del proceso normal de embriogénesis endomiocárdica. Se caracteriza por la presencia de numerosas trabeculaciones miocárdicas preferentemente en la región inferoapical del ventrículo izquierdo¹.

Correspondencia: Dr. J.J. Salazar González.
Francisco Vitoria, 24, esc. dcha., 3º A. 50008 Zaragoza. España.
Correo electrónico: jjsalazar@comz.org

Recibido en enero de 2002.
Aceptado para su publicación en julio de 2002.

Clínicamente los pacientes pueden estar asintomáticos o presentar insuficiencia cardíaca fundamentalmente por evolución a disfunción sistólica. También pueden presentar embolismos sistémicos y múltiples tipos de bradiarritmia y taquiarritmias, incluyendo arritmias ventriculares malignas²⁻⁴.

El diagnóstico se realiza fundamentalmente por ecocardiografía al visualizarse las trabeculaciones múltiples que originan recesos o espacios intertrabeculares profundos y que se localizan principalmente en la región inferoapical del ventrículo izquierdo. La función diastólica puede estar alterada provocando patrones restrictivos. La función ventricular puede estar conservada o deprimida al diagnóstico, y con frecuencia en la evolución del proceso se observa una disminución progresiva de la contractilidad^{4,5}.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Se presentan dos casos de miocardio ventricular no compacto aislado. El caso 1 tuvo un hermano fallecido por una miocardiopatía biventricular en el primer año de vida. Se encontraba asintomático y presentaba ligera depresión de la función ventricular y patrón de llenado mitral restrictivo. El caso 2 ha presentado varios episodios sincopales, asociados a taquicardia ventricular.

Caso 1

Se trataba de un niño que fue visitado en cardiología pediátrica desde el primer año de vida al haber fallecido su hermano por una miocardiopatía biventricular.

Su hermano presentó en período neonatal insuficiencia cardíaca congestiva y fue diagnosticado de miocardiopatía biventricular. Presentaba dilatación biauricular con ambos ventrículos de tamaño pequeño con hipertrofia apical y mala contractilidad biventricular, a lo que se asociaba un divertículo ventricular derecho (fig. 1). Presentó insuficiencia cardíaca refractaria por lo que se realizó trasplante cardíaco tras el cual el niño falleció. La necropsia mostró fibroelastosis endocárdica.

Su hermano fue visitado periódicamente desde los 3 meses de vida. Actualmente tiene 8 años de edad y ha permanecido asintomático con buen desarrollo ponderal y psicomotor. Presenta algún rasgo facial característico de esta enfermedad como frente prominente y micrognatia. No presenta soplos, y la exploración física es compatible con la normalidad.

La radiografía de tórax muestra cardiomegalia a expensas de ventrículo izquierdo. El electrocardiograma está en ritmo sinusal con eje derecho (+155°).

En los sucesivos ecocardiogramas realizados presenta múltiples trabeculaciones en región apical de ventrículo izquierdo que provocó recesos intertrabeculares profundos comunicados con la cavidad ventricular (fig. 2). El espesor miocárdico a nivel apical está por ello aumentado. La función ventricular ha estado durante todos estos años ligeramente deprimida con fracciones de eyección alrededor del 50% y fracciones de acortamiento del 25%.

El ventrículo izquierdo ha evolucionado en estos años hacia la dilatación y en la actualidad presenta un diámetro telediastólico de 50 mm. El patrón de llenado mitral es restrictivo. El ventrículo derecho es normal, sin presentar trabeculaciones indicativas de la enfermedad.

Ningún otro familiar de primer grado padece la enfermedad. Es probable que el hermano fallecido tuviera un grado más grave de no compactación miocárdica con afectación biventricular que no se pudo diagnosticar. Los datos ecográficos mostraron hipertrofia apical con disfunción ventricular y el hallazgo necrópsico de fibroelastosis endocárdica que se puede encontrar en casos de miocardio no compacto así lo sugieren^{4,6}.

Caso 2

Niño de 7 años de edad remitido por dos episodios sincopales con exploración neurológica, electroencefalograma y tomografía computarizada (TC) craneal normales.

La exploración física objetivó correcto desarrollo psicomotor y ponderal. Presentaba soplo sistólico eyectivo I-II/VI en mesocardio. El resto de la exploración física fue anodina.

El electrocardiograma (ECG) y la radiografía de tórax eran normales. La ecocardiografía puso de manifiesto múltiples trabéculas en ápex de ventrículo izquierdo indicativas de miocardio no compacto (fig. 3A) La función ventricular estaba conservada. El patrón de llenado mitral era claramente restrictivo (fig. 3B).

En el estudio Holter se objetivó extrasistolia ventricular frecuente, bigeminismo y rachas de taquicardia ventricular no sostenida. Se inició tratamiento con propranolol por vía oral y se implantó un Holter insertable para valorar la relación de los cuadros sincopales con las arritmias ventriculares. Diez meses después presentó un episodio



Figura 1. Ecocardiograma en plano apical de 4 cámaras. Ambos ventrículos presentan cavidad muy reducida y engrosamiento importante de la pared con imagen de trabeculación. Se asocia un divertículo que comunica con cavidad ventricular derecha. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; D: divertículo; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

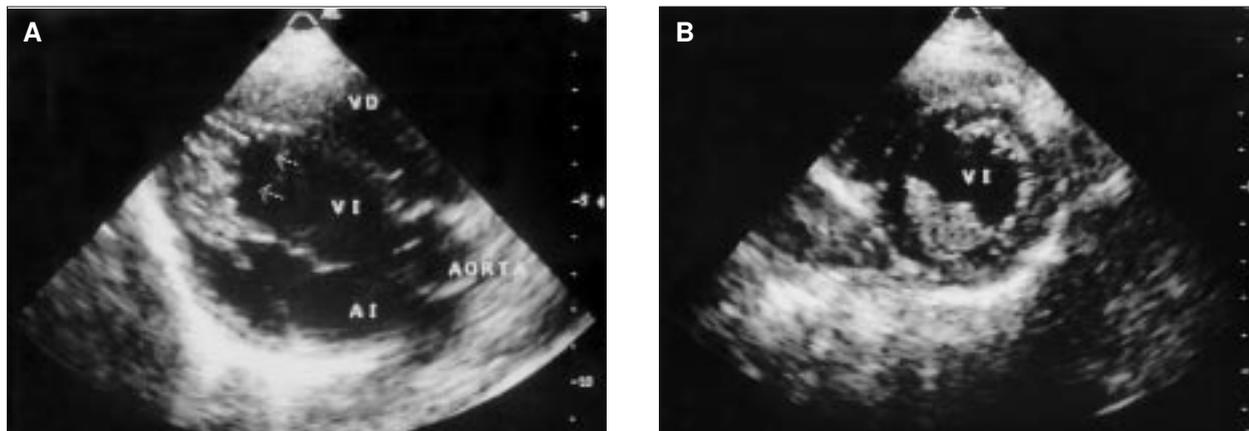


Figura 2. **A)** Ecocardiograma en plano paraesternal eje largo mostrando múltiples trabéculas en región apical de ventrículo izquierdo (flechas). **B)** Ecocardiograma en plano paraesternal eje corto mostrando engrosamiento de la pared ventricular inferoapical debido a la trabeculación. AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

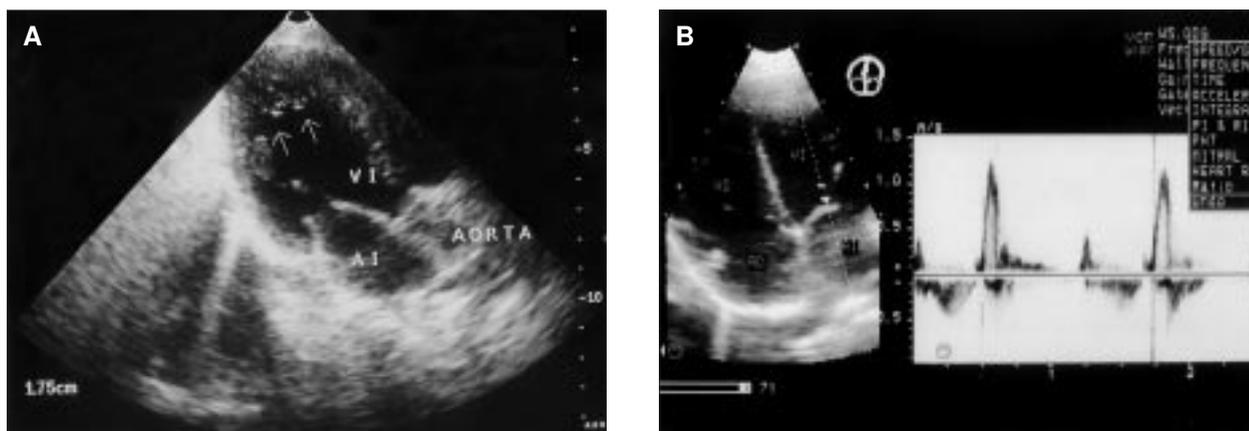


Figura 3. **A)** Ecocardiograma en plano paraesternal eje largo. Se observa trabeculación a nivel apical (flechas) produciendo un engrosamiento de la pared de 1,75 cm. **B)** Ecocardiograma en plano apical de 4 cámaras. Patrón de llenado mitral restrictivo. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

de síncope seguido de parada cardiorrespiratoria precisando maniobras de resucitación. El Holter insertable mostró que el episodio se correspondía con taquicardias ventriculares polimorfos sostenidas seguidas de asistolia (fig. 4), motivo por el cual se le implantó un desfibrilador y se asoció amiodarona al tratamiento β -bloqueante.

DISCUSIÓN

Durante el primer mes de vida fetal el miocardio está formado por una malla esponjosa de fibras miocárdicas que forma trabéculas con recesos intertrabeculares profundos comunicando con la cavidad ventricular. Durante las semanas 5 a 8 de la vida fetal, el miocardio ventricular se compacta transformándose los espacios intertrabeculares en capilares y desarrollándose la circulación coronaria^{1,7,8}. La no compactación se asocia a cardiopatías cianógenas complejas, lesiones obstructivas de ambos ventrículos y origen anómalo de coronaria izquierda del

tronco pulmonar. Si no se asocia ninguna cardiopatía hablamos de miocardio ventricular no compacto aislado y se piensa que está originado por una detención en el proceso de compactación ventricular¹.

Existen casos aislados como el caso 2, y casos familiares, como probablemente sea el caso 1, con distintos tipos de herencia descritos posibles: recesiva ligada al X, autosómica dominante y autosómica recesiva^{2,9,10}.

Existen una serie de rasgos faciales descritos por Chin et al³ que pueden asociarse a esta enfermedad: micrognatia, frente prominente, estrabismo, paladar ojival. El caso 1 presentaba micrognatia y frente prominente. El caso 2 no asociaba ningún rasgo facial característico.

Las manifestaciones clínicas, su gravedad y la edad de comienzo de los síntomas es muy variable²⁻⁴. La sintomatología más frecuente es la insuficiencia cardíaca, las arritmias y los embolismos secundarios a trombosis en los espacios intertrabeculares. El caso 1 se encontraba asin-

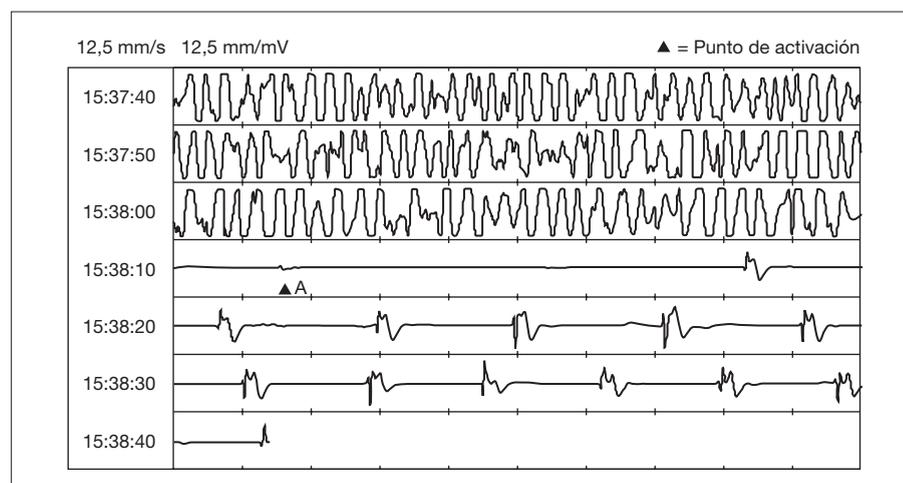


Figura 4. Registro electrocardiográfico del Holter insertable que muestra taquicardia ventricular polimorfa seguida de asistolia.

tomático, presentando una ligera depresión de la función ventricular. Algunos pacientes asintomáticos han sido seguidos durante períodos de hasta 6 años sin que aparecieran síntomas, pero con una clara tendencia a depresión de la función ventricular por lo que a largo plazo es probable que desarrollen síntomas⁴.

El electrocardiograma basal suele mostrar desviaciones del eje, bloqueos de rama y alteraciones de la repolarización. Puede asociar síndrome de Wolff-Parkinson-White. Las arritmias descritas corresponden a múltiples tipos de bradiarritmias y taquiarritmias^{1-4,11}. Se han descrito arritmias ventriculares sostenidas e incluso fibrilación ventricular que se suelen asociar a síndrome de Wolff-Parkinson-White y a pacientes con fracción de eyección deprimida¹². El caso 2 presentó taquicardia ventricular polimorfa seguida de asistolia asociada a un episodio de muerte súbita abortada. Su ECG basal es normal y su función ventricular está conservada. Se desconoce en la actualidad la evolución de estos pacientes con arritmias ventriculares malignas a largo plazo y la eficacia del desfibrilador y del tratamiento antiarrítmico; el seguimiento de estos enfermos permitirá en un futuro conocer el valor de los distintos tratamientos.

El diagnóstico se realiza fundamentalmente por ecocardiografía, mostrando numerosas trabéculas prominentes que provocan recesos intertrabeculares profundos que comunican con la cavidad ventricular. Se localizan fundamentalmente en ápex y segmentos medios de ventrículo izquierdo, como ocurre en los 2 casos presentados. Con menos frecuencia se encuentra afectado el ventrículo derecho. Son frecuentes los patrones restrictivos, como presentaban estos 2 casos. La depresión de la contractilidad es frecuente al diagnóstico y aparece con frecuencia en la evolución de la enfermedad^{4,5}.

El tratamiento de estos enfermos va dirigido al manejo de la insuficiencia cardíaca, las arritmias y la prevención de embolismos con anticoagulación oral ante presencia de trombos murales o episodios embólicos. Se desconoce

todavía la evolución a largo plazo que pueden tener los pacientes asintomáticos, aunque existen datos para pensar que buena parte de ellos desarrollarán síntomas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Agmon Y, Conolly HM, Olson LJ, Khandheria BK, Seward JB. Noncompaction of the ventricular myocardium. *J Am Soc Echocardiogr* 1999;12:859-63.
2. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997;72:26-31.
3. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium. *Circulation* 1990;82:507-13.
4. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, Ono Y, Kamiya T, Akagi T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:233-40.
5. Alizad A, Seward JB. Echocardiographic features of genetic diseases: Part 1. Cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr* 2000;13:73-86.
6. Robida A, Hajar HA. Ventricular conduction defect in isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Pediatr Cardiol* 1996;17:189-91.
7. Carlson BM. Patten's foundations of embryology, 5ª ed. New York: McGraw-Hill Book Company, 1988.
8. Taylor GP. Cardiovascular system. En: Dimmick JE, Kalousek DK, editors. *Development pathology of the embryo and fetus*. Philadelphia: Lippincott, 1992.
9. Bleyl SB, Mumford BR, Brown-Harrison MC, Pagotto LT, Carey JC, Pysher TJ, et al. Xq28-linked noncompaction of the left ventricular myocardium: Prenatal diagnosis and pathologic analysis of affected individuals. *Am J Med Genet* 1997;72:257-65.
10. Digilio MC, Marino B, Bevilacqua M, Musolino AM, Giannotti A, Dallapiccola B. Genetic heterogeneity of isolated noncompaction of the left ventricular myocardium. *Am J Med Genet* 1999;85:90-1.
11. Kurosaki K, Ikeda U, Hojo Y, Fujikawa H, Katsuki T, Shimada K. Familial isolated noncompaction of the left ventricular myocardium. *Cardiology* 1999;91:69-72.
12. Yasukawa K, Terai M, Honda A, Kohno Y. Isolated Noncompaction of ventricular myocardium associated with fatal ventricular fibrillation. *Pediatr Cardiol* 2001;22:512-4.