

Insuficiencia Cardíaca Refractaria en un Paciente Portador de Miocardio no Compactado

Humberto Villacorta^{1,2}, Jacqueline Miranda Sampaio¹, Fernanda Beatriz Amador Dos Santos¹, Valdo Carrera¹, Carlos Cleverson Pereira¹, Evandro Tinoco Mesquita²

Hospital Quinta D'Or¹; Universidad Federal Fluminense², Río de Janeiro, RJ - Brasil

La no compactación del miocardio está caracterizada por excesiva trabeculación y recesos de los ventrículos (usualmente el ventrículo izquierdo), debido a la interrupción del proceso de compactación de las fibras miocárdicas durante la fase embriogénica. Esta anomalía cursa frecuentemente con insuficiencia cardíaca, fenómenos tromboembólicos y arritmias cardíacas, presentando un mal pronóstico. En este artículo describimos un caso de un rapaz de 26 años con insuficiencia cardíaca refractaria debido a no compactación aislada del miocardio ventricular izquierdo, que necesitó trasplante cardíaco.

Introducción

La no compactación del miocardio ventricular (NCMV) caracterizase por excesiva trabeculación y recesos de los ventrículos (usualmente o ventrículo izquierdo), debido a la interrupción del proceso de compactación de las fibras miocárdicas durante la fase embriogénica^{1,2}. Esta anomalía estructural cursa frecuentemente con insuficiencia cardíaca, fenómenos tromboembólicos y arritmias cardíacas, presentando mal pronóstico³. En algunos casos los pacientes evolucionan para insuficiencia cardíaca refractaria, necesitando de trasplante cardíaco.

Ella se describió inicialmente asociada a otras anomalías congénitas del corazón⁴ y también asociada a desórdenes neuromusculares⁵. En la década de 1990, se describieron los primeros casos de su forma aislada⁶. A pesar de categorizarse como una cardiomiopatía no clasificada por la Organización Mundial de Salud, en virtud de sus características únicas, algunos autores la describen como una cardiomiopatía distinta^{3,7}.

Caso Clínico

Paciente de 26 años de edad, con historia de cardiomiopatía dilatada desde hace 8 años. En los dos últimos meses presentó

Palabras clave

Cardiomiopatías, insuficiencia cardíaca, trasplante de corazón.

Correspondencia: Humberto Villacorta •

Hospital Quinta D'Or - Rua Almirante Baltazar 435 - 7º andar - CEP 20941-150 - Río de Janeiro, RJ - Brasil
Email: hvillacorta@quintador.com.br
Artículo recibido el 28/11/08; revisado recibido el 24/03/09; aceptado el 06/07/09.

empeoramiento de los síntomas, cuando cambió de médico asistente, ocasión en que se llevó a cabo la sospecha diagnóstica de NCMV afectando el ventrículo izquierdo, basada en parámetros ecocardiográficos. En esta ocasión, en enero de 2007, se internó con cuadro de dolor y distensión abdominal, diarrea y fatiga. Inicialmente ingresó en la clínica médica, para investigación de cuadro digestivo. Se medicó con diurético y vasodilatadores sin mejora. Se le remitió al equipo de cardiología 48h tras el ingreso. Apartadas las causas digestivas para los síntomas, se diagnosticó como insuficiencia cardíaca descompensada, con señales de bajo gasto cardíaco síntomas, y los síntomas digestivos atribuidos a la isquemia esplácnica. En este momento, se hallaba levemente disneico, normocoloreado, con presión arterial de 100x50mmHg y frecuencia cardíaca de 110 lpm, estertores pulmonares en bases y saturando al 92% en aire ambiente y al 99% con máscara de oxígeno. La auscultación cardíaca revelaba presencia de tercero y cuarto ruidos y soplo sistólico en foco mitral con intensidad de ++++/6+.

El electrocardiograma revelaba ritmo sinusal y sobrecarga de cámaras izquierdas. Los exámenes laboratoriales evidenciaban hemoglobina 13 g/dL, leucocitos 6600 (3 bastones), urea 34 g/dL, creatinina 1,4 g/dL, sodio sérico 137 mEq/L, potasio sérico 5,1 mEq/L y tiempo de actividad de protrombina del 62%. Las pruebas de función hepática y pancreática eran normales. La radiografía de tórax mostraba gran aumento de área cardíaca, con poca congestión pulmonar (Figura 1). Se le sometió a la realización de ecocardiograma bidimensional que reveló gran aumento de ventrículo izquierdo (VI), con diámetro diastólico final de 8,2 cm y fracción de eyección del 20%. Además de ello, había criterios ecocardiográficos para el diagnóstico de NCMV afectando VI, con extensa trabeculación en esta cámara (Figura 2). Los criterios utilizados para el diagnóstico de no compactación fueron los clásicos descritos en la literatura^{2,6}, a saber: a) numerosas y prominentes trabeculaciones y recesos intertrabeculares profundos en la pared ventricular; b) comunicación de los recesos intertrabeculares con la cavidad ventricular, a través de la demostración de flujo en estos recesos; y c) relación miocardio no compactado/miocardio compactado >2, medido en telesístole. Todos estos criterios estaban presentes en nuestro paciente. El ventrículo derecho estaba preservado.

El paciente se sometió a la evaluación no invasiva de parámetros hemodinámicos a través de la bioimpedancia eléctrica, que reveló un índice cardíaco reducido (1,4 L/min/m²) y resistencia arterial periférica aumentada (3.542

Caso Clínico

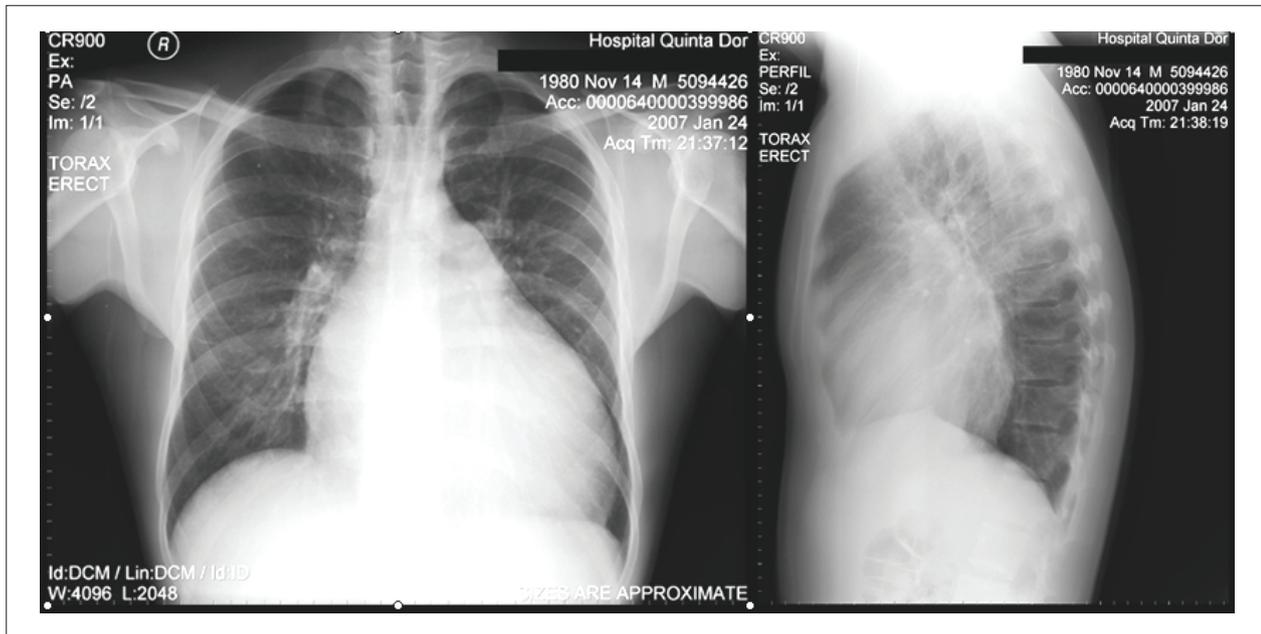


Figura 1 – Radiografía de tórax en PA y perfil mostrando gran aumento del área cardiaca.

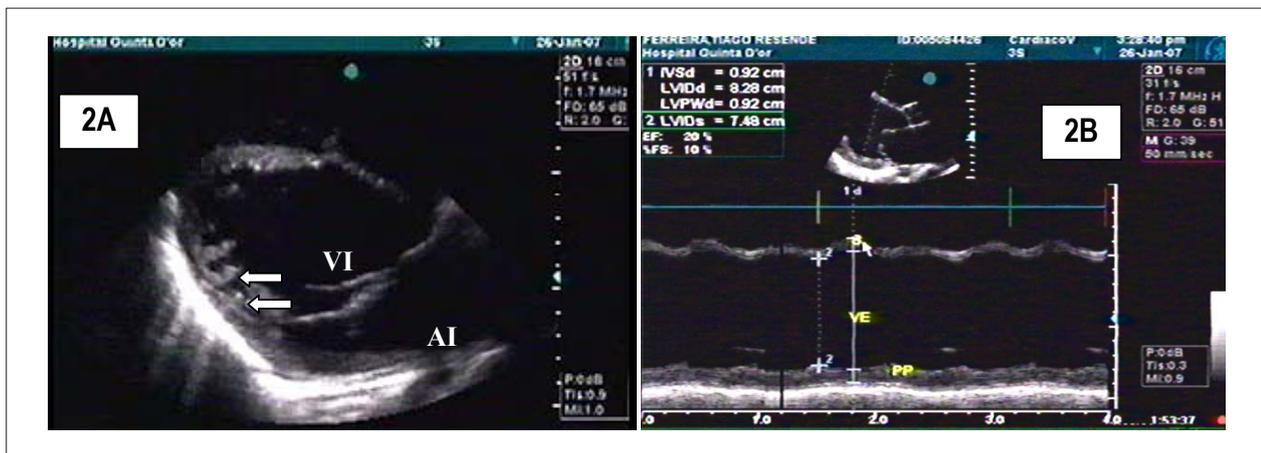


Fig. 2 – Ecocardiograma en corte paraesternal longitudinal, donde se evidencia presencia de trabeculaciones (flechas blancas) y muescas en el ventrículo izquierdo (2A), con gran dilatación de esta cámara (2B); VI = ventrículo izquierdo; AI = atrio izquierdo.

dinas.seg.cm⁻⁵/m²) y contenido de fluido torácico normal (Figura 3A). Se suspendió el diurético en este momento y se inició el tratamiento con levosimendana en la dosis inicial de 0,05 μ /Kg/min, aumentada en hasta 1 μ /Kg/min. Tras 24h de infusión de la droga, hubo mejora del cuadro clínico. Los parámetros hemodinámicos mostraban mejora del índice cardiaco, subiendo para 3 L/min/m², y de la resistencia arterial periférica, que bajó para 2.211 dinas.seg.cm⁻⁵/m² (Figura 3B). El paciente se sometió en este momento a la realización de resonancia magnética del corazón, que confirmó el diagnóstico de miocardio no compactado del VI. Los criterios usados para el diagnóstico por la resonancia fueron los mismos empleados por la ecocardiografía. El Holter evidenció 353 extrasístoles ventriculares aisladas y polimórficas, 18 acopladas y 13 episodios de taquicardia

ventricular no sostenida. El paciente se sometió a implante de cardioresfibrilador implantable, por el elevado riesgo de muerte súbita. Fue dado de alta hospitalaria, y colocado en una lista de transplante cardiaco.

Tras tres días de alta, se le hospitalizó nuevamente con el mismo cuadro, deteriorando rápidamente, necesitando de inotrópicos. Nueva evaluación por bioimpedancia transtorácica revelaba retorno del índice cardiaco para 1,4 L/min/m². No hubo posibilidad de alta hospitalaria y durante este período, el paciente se hizo dependiente de aminas vasoactivas, alternando infusiones de levosimendana y de dobutamina. Finalmente, tras un mes, el paciente se sometió a transplante cardiaco. El corazón explantado del paciente presentaba extensa trabeculación del VI, confirmando el diagnóstico de no compactación, como mostrado en la

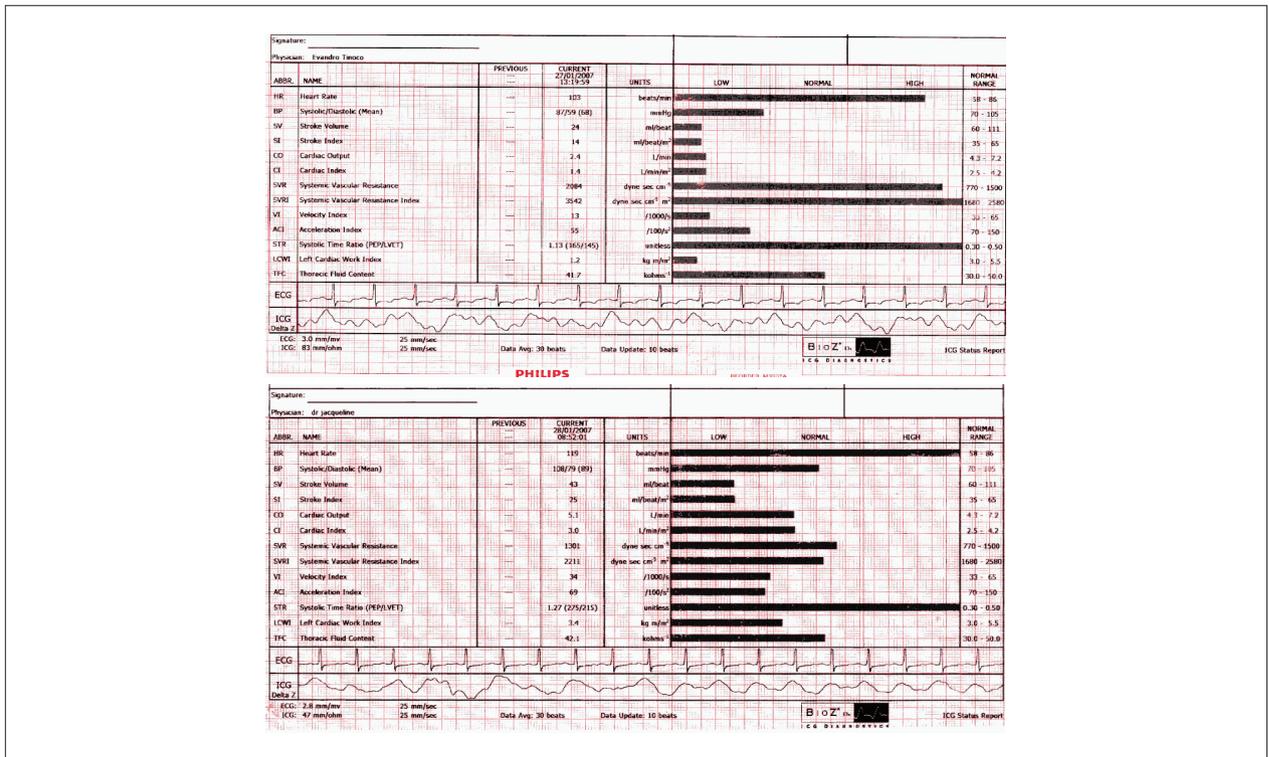


Figura 3 – Mediciones hemodinámicas obtenidas por bioimpedancia transtorácica antes (3A) y tras (3B) la utilización de levosimendana. Observar la mejora en el índice cardiaco de 1,4 para 3,0 L/min/m² y la baja en la resistencia arterial periférica indexada de 3.542 para 2.211 dinas.sec.cm⁵/m², 24h después de la administración de la droga (rectángulo rojo).

Figura 4. Actualmente se encuentra bien, en clase funcional I de la NYHA, con 21 meses de seguimiento. Como hay un carácter familiar en esta enfermedad, se llevó a cabo una investigación de los miembros de la familia mediante resonancia magnética, encontrándose la enfermedad en la madre y en un hermano más joven, en ambos asintomáticos.

Discusión

Presentamos un caso de NCMV en paciente joven, con IC refractaria. En nuestro medio, hay relatos previos de la enfermedad, sin embargo la presentación en estos casos fue bajo la forma de arritmias ventriculares y no de IC^{8,9}. Este caso es peculiar por describir un caso de IC refractaria, que por haber sido sometido a trasplante cardiaco, nos permitió la observación directa de los hallazgos típicos de la enfermedad en el corazón explantado.

La NCMV es una entidad relativamente rara, que afecta principalmente al sexo masculino, representando del 56% al 82% de los casos en las cuatro mayores series¹. La serie inicial de la descripción de la forma aislada de la población estaba conformada principalmente de jóvenes (edad entre 11 meses y 22 años)⁶, pero posteriormente la población se describió también en adultos, incluyendo a ancianos¹. Su prevalencia en pacientes referidos a la ecocardiografía, para investigación de IC, se estimó en el 0,014%³. La prevalencia en la enfermedad general, sin embargo, no está establecida y puede ser mayor que el estimado, debido al

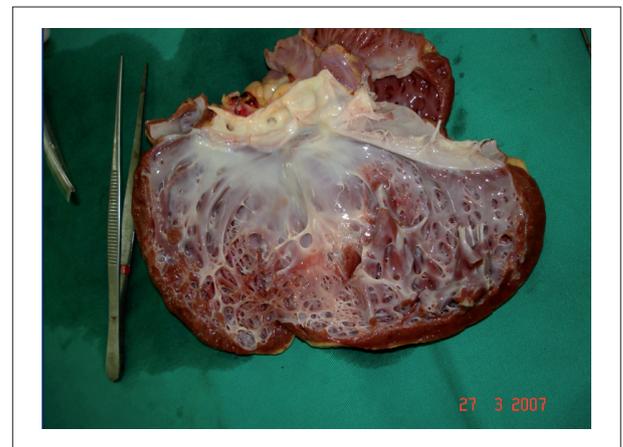


Figura 4 - Corazón explantado revelando ventrículo izquierdo con extensa trabeculación y comunicación de los recesos intertrabeculares con la cavidad ventricular, hallazgos típicos de la no compactación del miocardio.

no reconocimiento de la población. En un estudio reciente, Kohli et al.¹⁰, al examinar a 200 pacientes referidos a la investigación de IC, utilizando los criterios ecocardiográficos actuales, encontraron que casi un cuarto de los individuos obedecía a los criterios para el diagnóstico de miocardio no compactado^{10,11}.

Se puede encontrar la NCMV en individuos asintomáticos o ella puede presentarse como IC, fenómenos tromboembólicos o arritmias cardiacas. La IC puede manifestarse desde

Caso Clínico

disfunción sistólica asintomática de VI hasta casos de IC severa, como en nuestro paciente. En una de las mayores series de NCMV aislada, dos tercios de los pacientes presentaban IC sintomática³. En la serie de Chin et al.⁶, el 63% de los pacientes presentaban fracción de eyección de VI reducida. Hipoperfusión subendocárdica a alteraciones de la microcirculación pueden estar implicadas en la génesis de la disfunción sistólica y arritmogénesis⁶. También se puede encontrar la disfunción diastólica y resulta de la relajación anormal o de la restricción al llenado en virtud de las numerosas trabeculaciones¹.

Arritmias cardíacas son hallazgos frecuentes, destacándose taquiarritmias ventriculares, encontradas en cerca del 47% de los casos, y fibrilación atrial, descripta en más del 25% de los pacientes^{1,3}. La muerte súbita fue responsable de cerca de mitad de los óbitos en las mayores series de NCMV aislada^{1,3,6}.

El diagnóstico de la NCMV se puede efectuar por la ecocardiografía en la mayoría de las veces, de haber criterios predefinidos^{2,6}. En los casos dudosos, la resonancia magnética cardíaca es la herramienta de extrema importancia. Pese a que, en las formas típicas, sea el diagnóstico relativamente

fácil, en las formas más sutiles se debe llevar a cabo el diagnóstico diferencial con otras enfermedades, entre ellas cardiomiopatía hipertrófica apical, cardiomiopatía dilatada, displasia arritmogénica de ventrículo derecho, fibroelastosis endocárdica, hipertrabeculación miocárdica normal y trombos apicales de VI.

Es importante relatar que la enfermedad presenta un carácter genético. Se describieron mutaciones de la cadena pesada de la miosina, actina y troponina T en portadores de NCMV¹². De esta forma, como evidenciamos en nuestro caso, familiares del paciente pueden presentar formas asintomáticas de la enfermedad y se deben rastrear.

En conclusión, presentamos un caso de NCMV en un joven que evolucionó con insuficiencia cardíaca refractaria, y se sometió a trasplante cardíaco, con buena evolución hasta el momento, con 21 meses de seguimiento.

Agradecimientos

Les agradecemos a Ana Karla Palis, Clério Azevedo, Marcelo Hadlich, Plínio Resende y Walter Omena por la participación en la conducción del caso.

Referencias

1. Engberding R, Yelbuz TM, Breithardt G. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium: a review of the literature two decades after the initial case description. *Clin Res Cardiol.* 2007; 96: 481-8.
2. Sá MI, Reis H, Cabral S, Fernandes P, Oliveira F, Torres S, et al. Não compactação do miocárdio ventricular. *Rev Port Cardiol.* 2006; 25: 835-44.
3. Oechslin EN, Jattenhofer 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. Dusek J, Ostadal B, Duskova M. Postnatal persistence of spongy myocardium with embryonic blood supply. *Arch Pathol.* 1975; 99: 312-7.
5. Stollberg C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol.* 2002; 90: 899-902.
6. Chin TK, Perloff JK, Williams RC, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation.* 1990; 82: 507-13.
7. Conraads V, Paelinck B, Vorlat A, Goethals M, Jacobs W, Vrints C. Isolated non-compaction of the left ventricle: a rare indication for transplantation. *J Heart Lung Transplant.* 2001; 20 (8): 904-7.
8. Elias J, Valadão W, Kuniyoshi R, Queiroz A, Peixoto CA. Isolated noncompaction of the myocardium. *Arq Bras Cardiol.* 2000; 74: 253-7.
9. de Oliveira DC, Malta MM, Pinheiro JA, Piegas LS. Isolated noncompaction of the myocardium. *Arq Bras Cardiol.* 2007; 88 (2): e36-9.
10. Kohli SK, Pantazis AA, Shah JS, Adeyemi B, Jackson G, McKenna WJ, et al. Diagnosis of left-ventricular non-compaction in patients with left-ventricular systolic dysfunction: time for reappraisal of diagnostic criteria? *Eur Heart J.* 2008; 29: 89-95.
11. Anderson RH. Ventricular non-compaction: a frequently ignored finding? *Eur Heart J.* 2008; 29: 10-1.
12. Klaassen S, Probst S, Oechslin E, Gerull B, Krings G, Schuler P, et al. Mutations in sarcomere protein genes in left ventricular noncompaction. *Circulation.* 2008; 117: 2893-901.