



Medicina de Familia
SEMERGEN

www.elsevier.es/semergen



CARTA CLÍNICA

Miocardiopatía no compactada



Non-compaction cardiomyopathy

La miocardiopatía no compactada es una dolencia poco frecuente, aunque cada vez más diagnosticada debido a un mayor conocimiento de la misma. Se caracteriza por la presencia de una pared miocárdica alterada, con trabéculas prominentes y recesos intertrabeculares profundos, que dan lugar a un miocardio engrosado con 2 capas

que constan de miocardio compactado y no compactado. Existe una continuidad entre la cavidad ventricular y estos recesos, que están llenos de sangre de la cavidad, sin evidencia de comunicación con el sistema coronario epicárdico.

Su aparición puede ser aislada o asociada a otras anomalías, y sus principales manifestaciones clínicas son la insuficiencia cardíaca (IC) y las arritmias ventriculares y auriculares, junto con los eventos tromboembólicos, incluyendo los accidentes cerebrovasculares.

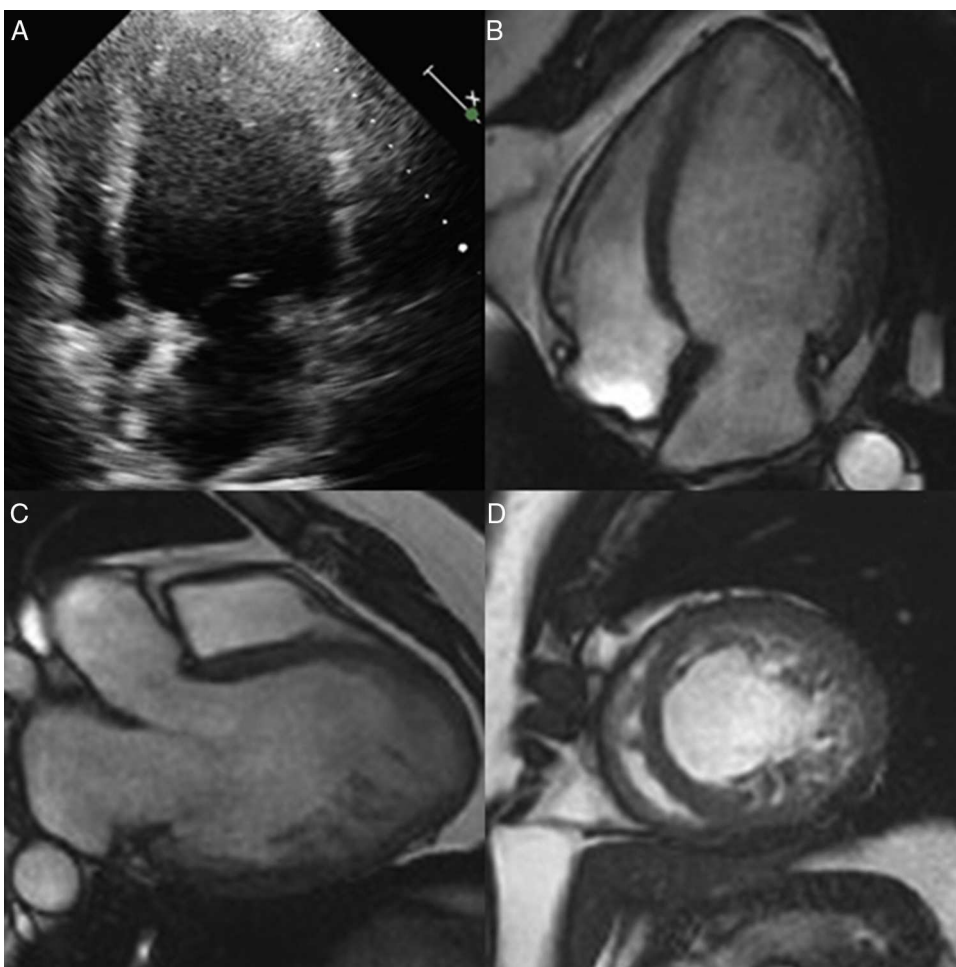


Figura 1 A. Ecocardiograma transtorácico. Plano apical de 4 cámaras donde se intuye una hipertrabeculación apical. B-D. Resonancia magnética cardíaca, 4 cámaras, 3 cámaras y eje corto. Se observa la relación miocardio no compactado/compactado.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.semerg.2014.08.001>

1138-3593/© 2014 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Presentamos el caso de un varón de 41 años que acude al Servicio de Urgencias por un primer episodio de IC.

Previamente en clase funcional I de la New York Heart Association, presenta deterioro progresivo en los 2 últimos meses hasta disnea de mínimos esfuerzos con ortopnea y disnea paroxística nocturna.

Como antecedentes médicos, presenta hipertensión arterial esencial sin tratamiento médico por decisión propia del paciente, diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con un combinado de metformina 1.000 mg y sitagliptina 50 mg 2 veces al día, y obesidad, sin antecedentes personales o familiares de cardiopatía. La exploración física muestra signos de IC izquierda, sin soplos cardiacos, tercer ruido y un desplazamiento lateral del impulso apical. En cuanto a pruebas complementarias destaca un valor de la fracción N-terminal del péptido natriurético tipo B de 1.785 pg/ml, cardiomegalia y signos de IC en radiografía de tórax, y electrocardiograma con bloqueo completo de rama izquierda no documentado previamente.

Con una excelente respuesta al tratamiento diurético, se solicita ecocardiograma transtorácico, donde se describe, pese a ventana restringida, disfunción ventricular severa con una fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 25%, hipocinesia generalizada con cierta preservación de la pared inferior e hipertrabeculación apical (fig. 1A). Ante estos hallazgos, con la sospecha de una etiología isquémica, se decide solicitar coronariografía, que no muestra estenosis coronarias.

En la monitorización presenta episodios de taquicardia ventricular no sostenida, llamando la atención durante la evolución una cuadrantanopsia temporal derecha. La resonancia magnética cerebral demuestra un infarto subagudo en el lóbulo occipital izquierdo (fig. 2).

Se amplía estudio con resonancia magnética cardiaca, donde se diagnostica de miocardiopatía no compactada con una relación entre el miocardio compactado y el no compactado de 3, junto con disfunción ventricular severa (fig. 1B-D). Tras implante de desfibrilador con terapia de resincronización cardiaca, sigue controles estrechos en consultas de IC de nuestro centro en clase funcional I de la New York Heart Association.

La miocardiopatía no compactada es un trastorno caracterizado por la presencia de una pared miocárdica alterada, con trabéculas prominentes junto con recesos intertrabeculares profundos, que dan lugar a un miocardio engrosado con 2 capas (miocardio compactado y no compactado)¹. El incremento exponencial en el número de publicaciones en los últimos años refleja el creciente interés en esta afección².

Esta miocardiopatía ha recibido múltiples denominaciones que reflejan diferentes concepciones de la entidad. El término actualmente más aceptado en inglés es: *left ventricular non-compaction* («falta de compactación del ventrículo izquierdo») o *isolated left ventricular non-compaction* («falta de compactación aislada del ventrículo izquierdo»). Esta nomenclatura refleja el concepto de que la enfermedad se debería a una interrupción del proceso embrionario de compactación del miocardio, que se produce entre la quinta y la octava semana de gestación. Este proceso se caracteriza por la progresiva desaparición de espacios intertrabeculares de aspecto sinusoidal del miocardio embrionario, que se transforman en capilares dentro de la circulación coronaria. Se desarrolla desde el epicardio al

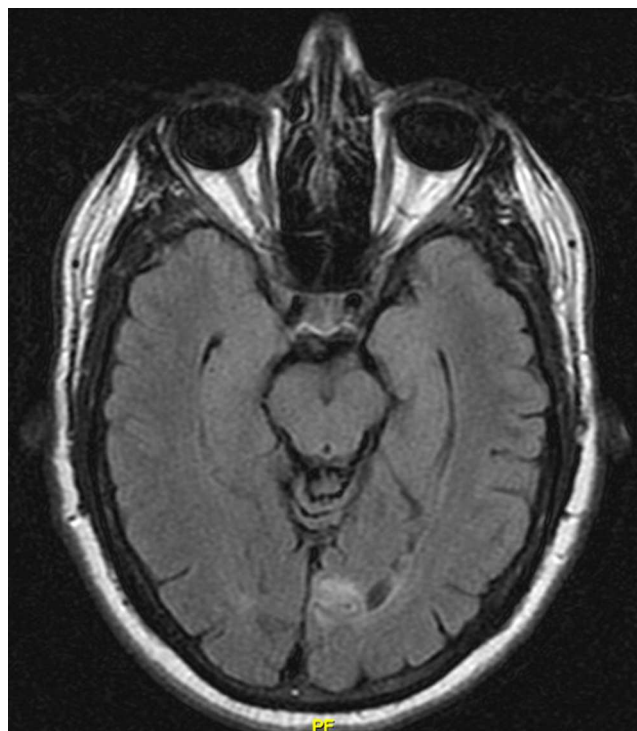


Figura 2 Resonancia magnética cerebral. Infarto subagudo crónico en el lóbulo occipital izquierdo.

endocardio, desde la base al ápex y del septo a la pared lateral, lo que explicaría las localizaciones más frecuentes del miocardio no compactado³.

La Sociedad Europea de Cardiología la clasifica como una miocardiopatía no clasificada⁴ (ya que refieren que no está claro si es una entidad separada o un rasgo que comparte morfología con diversas enfermedades), a diferencia de la American Heart Association, que la clasifica como una miocardiopatía congénita primaria⁵.

Esta miocardiopatía puede aparecer de manera aislada o asociada a otras anomalías cardiacas (anomalía de Ebstein, aorta bicúspide, coartación, etc.), trastornos neuromusculares o enfermedades metabólicas.

Su prevalencia real se desconoce, si bien se estima que puede oscilar entre el 0,014-1,3%, con una mayor prevalencia en varones.

Su diagnóstico se establece generalmente mediante ecocardiografía, pudiendo la resonancia magnética cardiaca contribuir a este, como en el caso expuesto.

La valoración debe realizarse usando criterios diagnósticos validados. Algunos de ellos son la presencia de 3 o más trabéculas que sobresalen de la pared ventricular izquierda apicales a los músculos papilares, la presencia de espacios intertrabeculares perfundidos desde la cavidad ventricular, y una relación mayor de 2 entre la capa sin compactar y la capa compactada en el segmento de mayor trabeculación al final de la diástole. Empleando la resonancia magnética, se ha señalado que el criterio más adecuado sería una relación entre zona no compacta y zona compacta mayor de 2,3.

Sus principales complicaciones clínicas, como se refleja en el caso expuesto, son la aparición de IC, arritmias auriculares o ventriculares y fenómenos embólicos, incluyendo accidentes cerebrovasculares.

La miocardiopatía no compactada no tiene un tratamiento específico, y este depende de las manifestaciones clínicas y la disfunción ventricular. Dado el riesgo embólico de esta entidad, algunos autores recomiendan la anticoagulación en pacientes con fracción de eyección del ventrículo izquierdo menor del 40% u otra indicación habitual con un objetivo de razón normalizada internacional de 2-3⁶.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Bibliografía

1. Jenni R, Oechslin EN, van der Loo B. Isolated ventricular noncompaction of the myocardium in adults. *Heart*. 2007;93:11-5.
2. Lewin M. Left ventricular noncompaction: Travelling the road from diagnosis to outcomes. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010;23:54-7.
3. Monserrat Iglesias L. Miocardiopatía no compactada: una enfermedad en busca de criterios. *Rev Esp Cardiol*. 2008;61:112-5.
4. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: A position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008;29:270-6.
5. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: An American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006;113:1807-16.
6. Oechslin E, Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: A distinct phenotype with genetic heterogeneity? *Eur Heart J*. 2011;32:1446-56.

P. Martínez-Losas*, E. Enríquez-Rodríguez,
D. Vivas y M. Luaces

*Instituto Cardiovascular, Hospital Clínico San Carlos,
Madrid, España*

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: martinezlosas@gmail.com
(P. Martínez-Losas).