

COMUNICACIÓN BREVE

Miocardopatía no compactada asociada a anomalía de Ebstein. Importancia de la imagen cardiaca multimodal en las cardiopatías congénitas

Alfredo Renilla^{a,*}, Elena Santamarta^b, Cecilia Corros^a, María Martín^a,
Manuel Barreiro^a y Jesús de la Hera^a

^a Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Central de Asturias, Facultad de Medicina de Oviedo, Oviedo, Asturias, España

^b Servicio de Radiología, Hospital Universitario Central de Asturias, Facultad de Medicina de Oviedo, Oviedo, Asturias, España

Recibido el 8 de noviembre de 2012; aceptado el 7 de marzo de 2013

PALABRAS CLAVE

Anomalía de Ebstein;
No compactación
ventricular izquierda;
Ecocardiografía;
Resonancia
magnética;
España

KEYWORDS

Ebstein's anomaly;
Isolated
non-compaction
of the ventricular
myocardium;
Echocardiography;
Magnetic resonance
imaging;
Spain

Resumen El diagnóstico causal de insuficiencia cardiaca en pacientes afectados de cardiopatías congénitas puede ser complejo. Estos pacientes con frecuencia asocian múltiples anomalías que pueden pasar desapercibidas tras un primer diagnóstico. Las recientes técnicas de imagen cardiaca son útiles en este contexto al caracterizarse por una mejor definición de la morfología y función cardiacas. Presentamos un caso donde se demuestra la utilidad de la imagen cardiaca multimodal en el estudio de la poco frecuente asociación de anomalía de Ebstein con no compactación ventricular izquierda.

© 2012 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Masson Doyma México S.A. Todos los derechos reservados.

**Isolated left ventricular non-compaction associated with Ebstein's anomaly.
Multimodality non-invasive imaging for the assessment of congenital heart disease**

Abstract To establish the etiology of heart failure in patients with congenital heart disease can be challenging. Multiple concomitant anomalies that can be missed after an initial diagnosis could be seen in these patients. In patients with congenital heart disease, a more accurate evaluation of cardiac morphology and left ventricular systolic function could be evaluated by recent non-invasive cardiac imaging techniques. We present a rare case where multimodal cardiac imaging was useful to establish the final diagnosis of left ventricular non-compaction associated with Ebstein's anomaly.

© 2012 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Published by Masson Doyma México S.A. All rights reserved.

* Autor para correspondencia: Avenida de Galicia nº 46 3ºF. 33005, Oviedo, Asturias, España. Teléfono: +34 985 10 80 00; fax: +34 985 27 46 88.

Correo electrónico: dr.renilla@gmail.com (A. Renilla).

Introducción

La no compactación del ventrículo izquierdo (NCVI) es una extraña causa de miocardiopatía que se relaciona con la aparición de insuficiencia cardiaca, episodios embólicos o arritmias ventriculares. Se trata de un defecto en la compactación miocárdica durante el desarrollo embrionario cardiaco que origina la presencia de hipertrabeculación así como profundos recesos intertrabeculares a nivel del endocardio¹. Fue descrita por primera vez en los años 90², pero no fue hasta el año 2006 cuando fue considerada como entidad propia³. Por otro lado, la anomalía de Ebstein (AE) es una cardiopatía congénita caracterizada por un desplazamiento apical de la válvula tricúspide, además de diferentes grados de displasia de sus valvas y adhesión de las mismas a las paredes del ventrículo derecho⁴. Generalmente se asocia con defectos del septo interauricular o con la presencia de vías accesorias. Sin embargo, la asociación de AE con NCVI es mucho más infrecuente. Aunque el ecocardiograma es con frecuencia la primera prueba diagnóstica en casos de NCVI, el diagnóstico sigue siendo difícil con base en los diferentes criterios existentes^{2,5,6}. Por ello, y dada su mayor resolución espacial, la resonancia magnética cardiaca (cardio-RM) se ha postulado como técnica de elección en pacientes afectos de cardiopatías congénitas⁷.

Caso clínico

Hombre de 27 años de edad que ingresa en el servicio de cardiología por clínica compatible con insuficiencia cardiaca en grado funcional II-III/IV de la NYHA. Entre sus antecedentes destaca AE asociada a comunicación interauricular tipo ostium secundum y preexcitación ventricular tipo Wolf-Parkinson-White intervenidos en la infancia. La exploración física reveló la presencia de ingurgitación yugular, hepatomegalia, distensión abdominal y edemas con fovea en ambas extremidades inferiores. Un ecocardiograma mostró gran tamaño de la aurícula derecha, disfunción sistólica ventricular derecha así como un desplazamiento apical de la válvula tricúspide, todo ello en relación con la AE (fig. 1). La función sistólica ventricular izquierda estaba moderadamente deprimida (40-45%) respecto al último ecocardiograma realizado 12 meses antes. La pared lateral del ventrículo izquierdo se encontraba moderadamente hipocinética y a nivel de los segmentos medios y apicales de la pared lateral se objetivó una marcada hipertrabeculación con una relación capa no compactada/compactada (NC/C), medida en telesístole, inferior a 2 (fig. 2A). Una cardio-RM mostró en las secuencias CINE gran dilatación de la aurícula derecha con un ventrículo ipsilateral de escaso tamaño, además de la marcada hipertrabeculación en la pared lateral ventricular izquierda (fig. 2B). La relación NC/C fue de 2.5, valor consistente con presencia de NCVI. El paciente fue tratado con acenocumarol, furosemida, enalapril y bisoprolol. Acude a revisión semestralmente sin haber sufrido cambios clínicos o en su fracción de expulsión ventricular izquierda.

Discusión

La AE es considerada una alteración del corazón derecho caracterizada por un típico desplazamiento apical de la

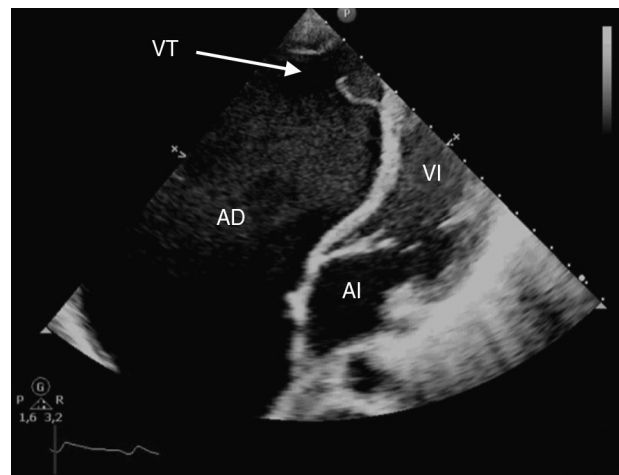


Figura 1 Ecocardiografía, proyección apical-4-cámaras que muestra desplazamiento apical de la válvula tricúspide en relación con anomalía de Ebstein. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo; VT: válvula tricúspide.

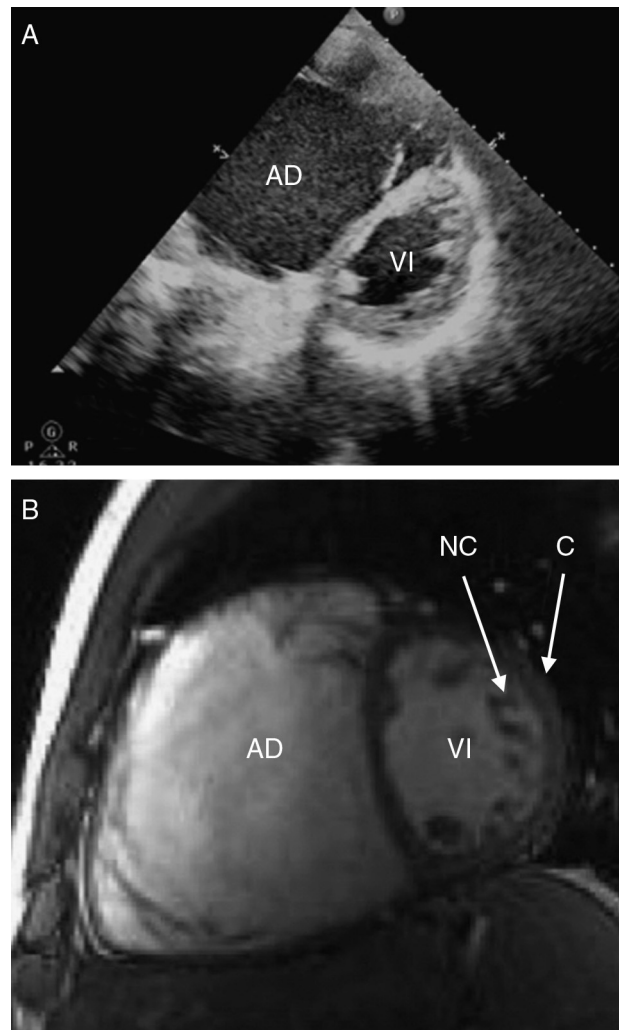


Figura 2 Cortes eje corto en ecocardiograma (A) y cardio-RM (B). AD: aurícula derecha; C: capa compactada; NC: miocardio no compactado; VI: ventrículo izquierdo;.

válvula tricúspide formada por valvas displásicas adheridas a la cavidad ventricular derecha⁴. Sin embargo, no es infrecuente que coexista con anomalías de las cavidades izquierdas tales como alteraciones de la válvula mitral nativa, válvula aórtica bicúspide o la presencia NCVI⁸. Esta última se caracteriza por la presencia de recesos intertrabeculares muy marcados a nivel del endocardio y adelgazamiento del miocardio contráctil¹. La expresión fenotípica de la NCVI puede abarcar desde formas leves de la enfermedad hasta la ausencia completa de compactación miocárdica. La prevalencia de NCVI en pacientes afectos de AE se sitúa entre el 15-18%^{8,9} y recientemente Postma et al. han relacionado la asociación de estas 2 anomalías con mutaciones en el gen sarcomérico MYH7¹⁰. En nuestro caso, la presencia de disfunción ventricular izquierda en un paciente con enfermedad principalmente localizada en cavidad ventricular derecha supuso la búsqueda de la causa responsable. La identificación de NCVI en pacientes con AE tiene importancia pronóstica, ya que puede asociarse a disfunción ventricular izquierda por pérdida de miocardio contráctil, así como a la aparición de arritmias ventriculares o ictus. Aunque diversos autores han publicado diferentes criterios morfológicos para definir la presencia de NCVI en estudios ecocardiográficos^{2,6}, los más comúnmente usados son los propuestos por Jenni et al⁵. Tras excluir otras causas potencialmente responsables de hipertrabeculación, tal como la presencia de miocardiopatía hipertrófica, una localización predominante en la pared lateral del ventrículo izquierdo, la presencia de profundos recesos intertrabeculares objetivados por Doppler y la presencia de 2 capas claramente diferenciadas con una relación NC/C (medida en telesístole) mayor a 2 son criterios diagnósticos de NCVI⁵. Sin embargo, la resolución espacial de la ecocardiografía se ve limitada por las características del paciente (imagen de peor calidad en pacientes obesos o con enfermedad pulmonar) y por los planos de estudio estándar. En este sentido, la cardio-RM evalúa con mayor precisión la anatomía y función de ambos ventrículos, ya que permite valorar la anatomía cardiaca en todos los planos del espacio⁷. Por este motivo se ha propuesto como la técnica de elección en las cardiopatías congénitas. Petersen et al. estudiaron a pacientes afectos de no compactación mediante cardio-RM¹¹. Establecieron que un punto de corte en la relación NC/C (medido al final de la diástole) superior de 2,3 permite afirmar con una sensibilidad del 86% y una especificidad del 99% la presencia de no compactación¹¹. Aun así, los autores consideran necesaria la existencia concomitante de alteraciones de la contractilidad regional, ya que se ha comprobado cómo, con frecuencia, los criterios previamente citados sobrediagnostican esta enfermedad¹². En nuestro caso, un valor de 2,5 en la relación NC/C, junto con alteraciones segmentarias de la contractilidad miocárdica, confirmó el diagnóstico de NCVI en un paciente con AE. La cardio-RM como técnica complementaria fue imprescindible para alcanzar el diagnóstico definitivo y determinar la causa de la disfunción ventricular izquierda en un paciente con cardiopatía congénita de predominio derecho, en el cual el estudio ecocardiográfico hubiese sido insuficiente. Por tanto, la presencia de disfunción ventricular en un paciente con cardiopatía congénita requiere de una valoración exhaustiva de las posibles causas subyacentes, ya que se trata de pacientes complejos en los que con frecuencia

coexisten múltiples anomalías. En este sentido, el empleo de múltiples técnicas de imagen como la ecocardiografía 2D y 3D, la ecocardiografía con ecocontraste, junto con la cardio-RM han sido descritos como métodos para definir la correcta morfología y función de estas 2 enfermedades^{13,14}, ya que permite obtener resultados complementarios que pueden tener importancia diagnóstica, terapéutica y pronóstica.

Financiación

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este estudio/artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Martínez-Baca López F, Alonso Bravo RM, Rodríguez Huerta DA. Echocardiographic features of non-compaction cardiomyopathy: missed and misdiagnosed disease. *Arq Bras Cardiol.* 2009;93:e33-5.
- Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al. Isolated non-compaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation.* 1990;82:507-13.
- Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, 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.
- Muñoz-Castellanos L, Espinola-Zavaleta N, Kuri-Nivón M, et al. Ebstein's anomaly: anatomico-echocardiographic correlations. *Cardiovasc Ultrasound.* 2007;5:43.
- Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart.* 2001;86:666-71.
- Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/non-compaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol.* 2002;90:899-902.
- Didier D, Ratib O, Beghetti M, et al. Morphologic and functional evaluation of congenital heart disease by magnetic resonance imaging. *J Magn Reson Imaging.* 1999;10:639-55.
- Attenhofer Jost CH, Connolly HM, O'Leary PW, et al. Left heart lesions in patients with Ebstein anomaly. *Mayo Clin Proc.* 2005;80:361-8.
- Stähli BE, Gebhard C, Biaggi P, et al. Left ventricular non-compaction: prevalence in congenital heart disease. *Int J Cardiol.* En prensa 2012, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijcard.2012.05.095>.
- Postma AV, van Engelen K, van de Meerakker J, et al. Mutations in the sarcomere gene MYH7 in Ebstein anomaly. *Circ Cardiovasc Genet.* 2011;4:43-50.
- Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:101-5.
- Habib G, Charron P, Eicher JC, et al. Isolated left ventricular non-compaction in adults: clinical and echocardiographic

- features in 105 patients. Results from a French registry. *Eur J Heart Fail.* 2011;13:177–85.
13. Fazio G, Visconti C, D'angelo L, et al. Diagnosis and definition of biventricular non-compaction associated to Ebstein's anomaly. *Int J Cardiol.* 2011;150:e20–4.
 14. Bagur RH, Lederlin M, Montaudon M, et al. Images in cardiovascular medicine. Ebstein anomaly associated with left ventricular noncompaction. *Circulation.* 2008;118:e662–4.