

CLINICAL REPORT / REPORTE DE CASO

Miocardopatía no compactada diagnosticada por Resonancia Magnética Cardíaca. Reporte de caso

Noncompaction cardiomyopathy diagnosed by cardiac magnetic resonance imaging. Case report

Laura Cevallos Ch*, Alvaro Gudiño G

DOI. 10.21931/RB/2023.08.02.8

Hospital General San Vicente de Paúl Ibarra Ecuador.
Corresponding author: laura.cevallos@hsvp.gob.ec

Resumen: La Miocardopatía no compactada es una entidad rara, con una prevalencia no bien definida, caracterizada por un desarrollo anormal de la morfología miocárdica. Puede ocurrir en todos los grupos etarios, y su presentación clínica es variada, llegando a estar asociada a condiciones clínicas potencialmente mortales. El diagnóstico en la actualidad sigue siendo un reto, ya que no existe uniformidad de criterios y estos varían dependiendo de la técnica de imagen utilizada. A continuación, se expone el caso de una paciente femenina de 45 años de edad, con clínica de insuficiencia cardíaca, palpitaciones y eventos de presíncope. El estudio electrocardiográfico demostró una importante inestabilidad eléctrica y la resonancia magnética cardíaca hallazgos compatibles con miocardio no compactado.

Palabras clave: Arritmias, cardiomiopatía, imagen por resonancia magnética, insuficiencia cardíaca.

Abstract: Non-compaction cardiomyopathy is a rare entity, with a not well-defined prevalence, characterized by abnormal development of myocardial morphology. It can occur in all age groups, and its clinical presentation is varied, even being associated with life-threatening clinical conditions. Diagnosis remains a challenge at present since there is no uniformity of criteria and these vary depending on the imaging technique used. The following is the case of a 45-year-old female patient with clinical symptoms of heart failure, palpitations, and presyncope events. The electrocardiographic study showed significant electrical instability and cardiac magnetic resonance imaging findings compatible with non-compacted myocardium.

Key words: Arrhythmias, cardiomyopathy, magnetic resonance imaging, heart failure, heart failure

Introducción

La Miocardopatía No Compactada es un trastorno del miocardio, producido por una alteración en la compactación del ventrículo izquierdo durante la embriogénesis¹.

Morfológicamente, se caracteriza por presentar una pared ventricular con una capa epicárdica de aspecto denso y uniforme, y una capa endocárdica gruesa, de aspecto esponjoso, con prominentes trabeculaciones y profundos recesos intertrabeculares que se comunican con la cavidad ventricular².

Fue descrita por primera vez hace más de 80 años y hasta la actualidad existe discrepancia entre las diferentes sociedades científicas, respecto a su clasificación y criterios diagnósticos¹.

Con base a estos antecedentes, se presenta a continuación el caso de una paciente adulta joven, referida a nuestra unidad, con clínica de insuficiencia cardíaca y arritmias de 3 meses de evolución.

Caso clínico

Paciente femenina de 45 años, de nacionalidad venezolana, sin antecedentes cardiovasculares personales ni familiares. Acude a nuestra unidad por presentar desde

hace 3 meses disnea progresiva (al momento la valoración en clase funcional IV), palpitaciones y eventos de presíncope.

Al examen físico se evidenció ingurgitación yugular de 3 cm, edema de miembros inferiores y estertores crepitantes basales bilaterales. Al examen cardíaco, el ápex estuvo desplazado más allá del quinto espacio intercostal izquierdo y a la auscultación se evidenció extrasístoles frecuentes y un soplo sistólico regurgitativo en foco mitral grado III/VI

En los exámenes de laboratorio se evidenció anemia leve, normocítica, normocrómica (Hemoglobina: 10.7g/l, Hematocrito: 32.4%), alteración de la función renal (Creatinina 1.57mg/dl), y elevación de los valores de troponina (169ng/l) y del NT-proBNP (pro péptido natriurético cerebral N-terminal) (10101pg/ml). Adicionalmente, por los antecedentes demográficos de la paciente, se realizó serología para enfermedad de Chagas, la cual fue negativa.

El estudio de monitorización electrocardiográfica de 24 horas demostró extrasístoles ventriculares frecuentes y eventos de taquicardia ventricular monomorfa no sostenida (figura 1).

El ecocardiograma evidenció aumento del volumen ventricular izquierdo, crecimiento auricular izquierdo, con disfunción sistólica severa (Fracción de Eyección de 26%

Citation: Cevallos Ch L, Alvaro Gudiño G. Miocardopatía no compactada diagnosticada por Resonancia Magnética Cardíaca. Reporte de caso. *Revis Bionatura* 2023;8 (2) 8. <http://dx.doi.org/10.21931/RB/2023.08.02.8>

Received: 2 January 2023 / **Accepted:** 13 March 2023 / **Published:** 15 June 2023

Publisher's Note: Bionatura stays neutral with regard to jurisdictional claims in published maps and institutional affiliations.



Copyright: © 2022 by the authors. Submitted for possible open access publication under the terms and conditions of the Creative Commons Attribution (CC BY) license (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

por método de Simpson) y presencia de trombo intracavitario en ventrículo izquierdo. Sin evidencia de alteraciones valvulares.

Con estos antecedentes, se solicitó un estudio por Resonancia Magnética Cardíaca que demostró hipocinesia biventricular difusa, con disfunción biventricular grave, y un patrón de realce tardío de tipo no coronario a nivel mesocárdico en los segmentos infero-septal y medial. Adicionalmente, se demostró un aumento de las trabeculaciones en las porciones medio y apical de las paredes anterior y lateral del ventrículo izquierdo, con una relación miocardio no compacto/ miocardio compacto > 3.68 (valor normal hasta 2.3) (figura 2).

Discusión

La Miocardiopatía No Compactada es una entidad no muy bien definida, cuyo diagnóstico requiere de un alto grado de presunción tanto clínica como imagenológica¹.

La prevalencia de esta patología no está bien definida y varía considerablemente entre las diferentes series. Se estima que podría estar presente entre un 0,05% a 0,25% en la población general³.

Fisiopatológicamente, la no compactación del ventrículo izquierdo se produce durante el período embrionario al haber una detención del proceso normal de trabeculación y compactación ventricular a partir de la octava semana de gestación⁴.

Esta condición puede presentarse de manera hereditaria (transmisión autosómica dominante o ligada al cromosoma X), de forma aislada o formando parte de otras entidades como anomalías congénitas o trastornos neuromusculares¹.

La base genética aún no ha sido bien dilucidada, sin embargo, varias mutaciones de genes asociados a la codificación de las proteínas sarcoméricas del citoesqueleto, mitocondriales o de la membrana nuclear tales como la tafacina, betaDTNA, LDB3, laminaA/C, SCN5A, MYH7 o MYBPC3 podrían estar involucrados en la génesis de este trastorno².

Clínicamente, puede manifestar síntomas atribuibles a la insuficiencia cardíaca, eventos tromboembólicos y arritmias³.

En nuestro caso en particular, la paciente presentó clínica de insuficiencia cardíaca progresiva y palpitaciones asociadas a eventos arrítmicos tal como fue demostrado en el monitoreo electrocardiográfico de 24 horas.

En lo referente a los hallazgos laboratoriales, estos pueden ser normales o evidenciar alteraciones de los biomarcadores de necrosis miocárdica o de disfunción miocárdica, situación que fue corroborada en nuestro caso con valores elevados de troponina y de NT-proBNP.

El diagnóstico inicial se basa en los hallazgos ecocardiográficos el cual podría ser considerado como técnica de primera elección por su accesibilidad y bajo costo. Sin embargo, el diagnóstico final se basará en los hallazgos de la resonancia magnética cardíaca la cual permitirá, por su mejor resolución espacial, definir la distribución anatómica de los recesos intertrabeculares y la relación entre el miocardio compactado versus no compactado¹.

En nuestro caso, el estudio por Resonancia Magnética Cardíaca, demostró con base a los criterios de Petersen el al. una relación entre miocardio compactado versus no compactado mayor a 2,3 y el aumento de las trabeculaciones miocárdicas¹.

Respecto al tratamiento, la evidencia es limitada y las principales estrategias terapéuticas están orientadas al manejo de las complicaciones provocadas por la disfunción miocárdica, las arritmias y el tromboembolismo sistémico¹.

Finalmente, cabe señalar que el pronóstico vital de esta patología no está claramente definido, sin embargo, hay que considerarla como una enfermedad grave, con una alta tasa de morbi-mortalidad y ligada a múltiples complicaciones¹.

Conclusiones

La miocardiopatía no compactada es una entidad poco conocida y en muchos casos subdiagnosticada, con una

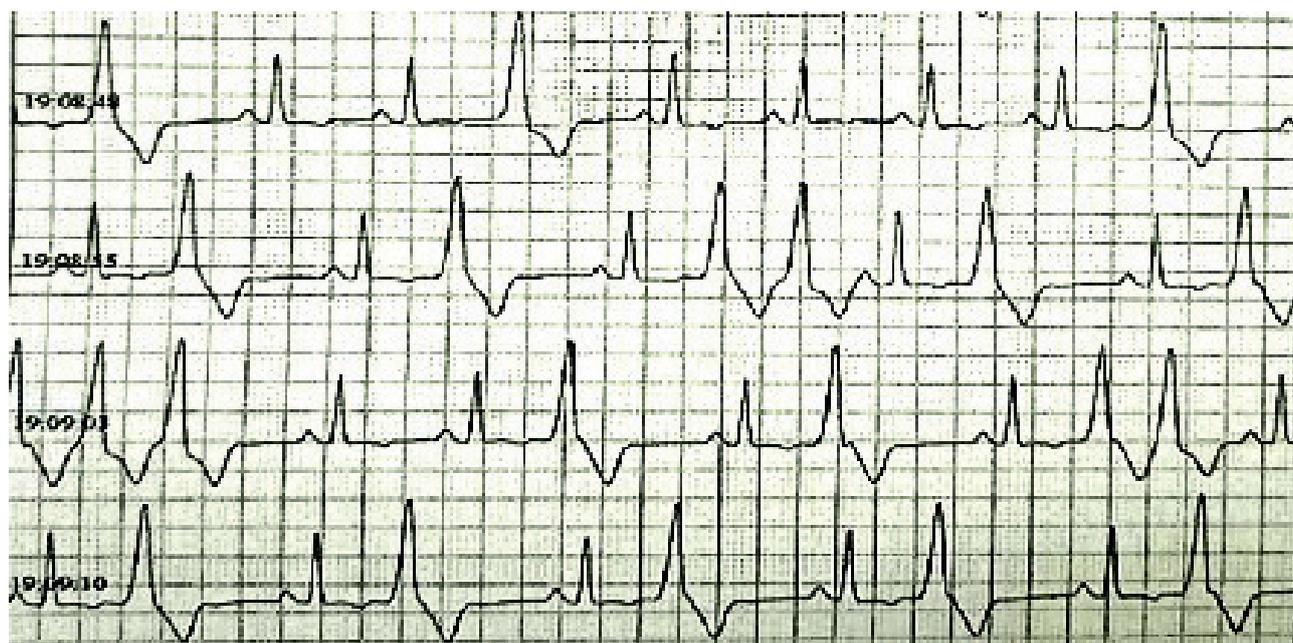


Figura 1. Estudio de monitorización electrocardiográfica de 24 horas con varios eventos de extrasístoles ventriculares monomorfas, bigeminismo, trigeminismo ventricular y taquicardia ventricular monomorfa no sostenida.

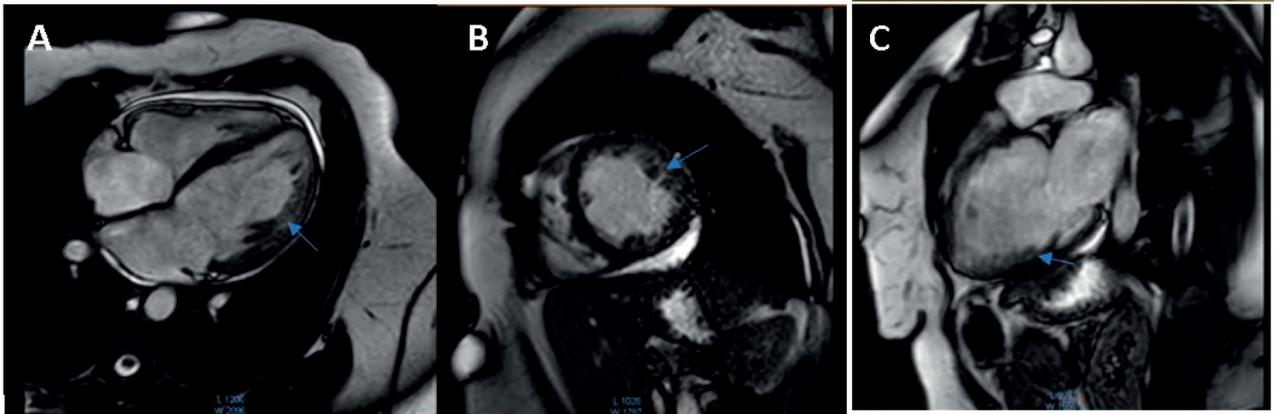


Figura 2. Imágenes de Resonancia magnética de secuencia cine en A: plano cuatro cámaras, B: eje corto y C: eje largo, que demuestran aumento del espesor de la capa de miocardio no compactado en relación con el miocardio compacto (flecha azul).

importante implicación pronóstica para los pacientes. La falta de uniformidad en los criterios diagnósticos hace que su prevalencia sea desconocida, lo que limita su detección y posterior aplicación de medidas terapéuticas encaminadas a la prevención de sus complicaciones. La presencia de miocardopatía no compactada debe ser investigada en todo paciente joven con clínica de insuficiencia cardíaca sin una etiología clara que justifique su aparición. A diferencia de otros casos citados en la literatura, nuestro diagnóstico se basó exclusivamente en el uso de resonancia magnética cardíaca, dado que los criterios diagnósticos por esta técnica de imagen pueden ser detectados de manera más sensible y específica.

Contribuciones de los autores

Todos los autores contribuyeron activamente en la elaboración y redacción del artículo

Financiamiento

La elaboración de este artículo se realizó con los recursos de los autores.

Institutional Review Board Statement

Este artículo fue realizado en concordancia a la declaración de Helsinki y aprobado por el comité de ética institucional.

Informed Consent Statement

Se adjunta el consentimiento informado.

Conflictos de Interés

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Referencias bibliográficas

1. Almeida AG, Pinto FJ. Non-compaction cardiomyopathy. *Heart*. 2013 ;99(20):1535-42. doi: 10.1136/heartjnl-2012-302048. PMID: 23503402.
2. Serrano D, Gonzáles F. Miocardopatía no compactada. *Revista Uruguaya de Cardiología*. 2019 ;34(1):114-21.
3. Engberding R, Stöllberger C, Ong P, Yelbuz TM, Gerecke BJ, Breithardt G. Isolated non-compaction cardiomyopathy. *Dtsch Arztebl Int*. 2010;107(12):206-213. doi:10.3238/arztebl.2010.0206.
4. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH, Watkins H, Neubauer S. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2005; 46:101-5. doi: 10.1016/j.jacc.2005.03.045. PMID: 15992642.