



## TAQUICARDIA VENTRICULAR EN MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA

### VENTRICULAR TACHYCARDIA IN NON-COMPACTION CARDIOMYOPATHY

García-Torres Edinson<sup>1</sup>  
 Cordero-Díaz Luis<sup>2</sup>  
 Corrales-Santander Hugo<sup>3</sup>

Correspondencia: hugocorrales@live.com

Recibido para evaluación: julio – 18 – 2013. Aceptado para publicaciones: octubre – 22 – 2013.

### RESUMEN

**Introducción:** el ventrículo izquierdo no compactado (VINC) es una entidad rara, de origen genético, caracterizada por la presencia de trabeculaciones miocárdicas, debidas probablemente a detención de la embriogénesis endomiocárdica.

**Caso clínico:** varón de 33 años de edad, sin antecedentes patológicos, quien dos meses antes comenzó a presentar disnea progresiva hasta llegar a disnea de reposo y ortopnea. Al examen físico se encontró taquipnea, taquicardia, galope izquierdo por S3 y crepitantes en bases pulmonares. El electrocardiograma mostró taquicardia sinusal y cambios inespecíficos difusos ST-T. En la radiografía de tórax se observó cardiomegalia y signos de congestión pulmonar. Con el ecocardiograma se confirmó presencia de ventrículo izquierdo severamente dilatado con múltiples trabeculaciones y recesos intertrabeculares. En el Holter cardiaco de 24 horas se reportó: ritmo sinusal, extrasístolia ventricular monomórfica aislada, frecuente, con episodio de taquicardia ventricular monomórfica no sostenida.

**Conclusión:** las manifestaciones clínicas, gravedad y edad de comienzo de los síntomas del VINC son variables. Se debe hacer diagnóstico diferencial con otras patologías más comunes, especialmente la cardiomiopatía hipertrófica y dilatada. **Rev.cienc. biomed. 2013;4(2):358-362**

### PALABRAS CLAVES

Cardiomiopatía dilatada; Cardiología; Insuficiencia cardíaca; Ventrículos cardíacos.

### SUMMARY

**Introduction:** left ventricular noncompaction (LVNC) is a rare disease with genetic origin, characterized by the presence of numerous myocardial trabeculations probably due to a detention of the normal process of the endomyocardial embryogenesis.

**Clinical case:** 33 years-of-age man without pathological history, which had been presented progressive dyspnea, dyspnea at rest and orthopnea since two months ago. At physical examination, the patient had tachypnea, tachycardia, S3 left ventricular gallop and crackles in the bases of the lungs. The electrocardiogram showed sinus tachycardia and unspecified diffuse changes of ST-T. The thoracic radiography displayed cardiomegaly and signs of pulmonary congestion. Color doppler echocardiography revealed left ventricle severely dilated with multiple trabeculations and intertrabecular spaces.

<sup>1</sup> Médico. Especialista en Medicina Interna y Cardiología. Departamento de Cardiología. Clínica Universitaria San Juan de Dios. Cartagena. Colombia.

<sup>2</sup> Médico. Especialista en Medicina Interna. Fellow de Cardiología. Universidad El Bosque. Bogotá. Colombia.

<sup>3</sup> Estudiante pregrado. Grupo de Investigaciones Biomédicas. Facultad de Medicina. Universidad de Cartagena. Cartagena. Colombia.

Ambulatory electrocardiography for 24 hours reported sinus rhythm, frequent isolated monomorphic ventricular extrasystoles with episode of monomorphic no supported ventricular tachycardia.

**Conclusion:** the clinical manifestations, seriousness and the age of beginning of the symptoms of the LVNC are variable. The differential diagnosis must be done with other common pathologies, especially with hypertrophic cardiomyopathy and dilated cardiomyopathy. **Rev.cienc.biomed. 2013;4(2):358-362**

## KEYWORDS

Cardiomyopathy dilated; Cardiology; Heart failure; Heart ventricles

## INTRODUCCIÓN

En años recientes ha sido reconocida una nueva forma de miocardiopatía, denominada miocardiopatía no compactada o ventrículo izquierdo no compactado (VINC). Es clasificada por American Heart Association como una miocardiopatía primaria con base genética (1). La Sociedad Europea de Cardiología, clasifica las miocardiopatías de la siguiente manera: [A] Dilatada. [B] Hipertrófica. [C] Restrictiva. [D] Distrofia arritmogénica del ventrículo derecho. [E] Específicas: isquémica, valvular, hipertensiva y miocarditis. [F] No clasificadas: VINC, fibroelastosis, amiloidosis y mitocondriales (2).

VINC es una enfermedad poco común, de causa genética, que puede transmitirse de forma autosómica dominante o aparecer como mutación aislada. Se caracteriza por una alteración en la embriogénesis del endocardio y miocardio. El primer caso de VINC se describió en 1984 en una mujer de 33 años de edad. Se ha informado patrón similar en jóvenes con síntomas de falla cardíaca y alteraciones ecocardiográficas. Posteriormente Ritter (3) publicó la experiencia de diez años. VINC puede presentarse aislada o asociada a malformaciones congénitas y/o enfermedades neuromusculares. Los defectos congénitos más frecuentes son los defectos del septum interventricular, la anomalía de Ebstein, la coartación de aorta, la estenosis pulmonar y la hipoplasia del ventrículo izquierdo (4,5).

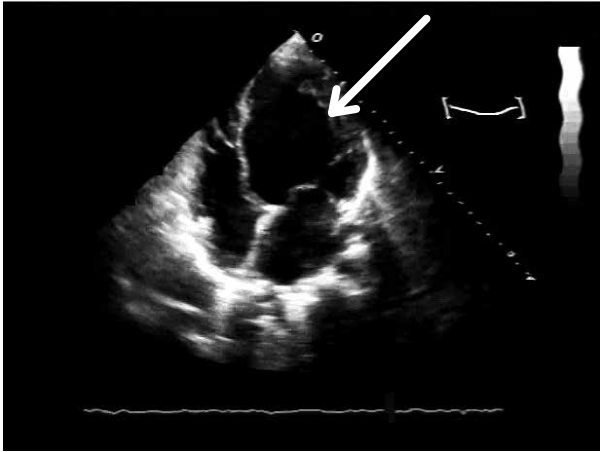
Los pacientes pueden estar asintomáticos o sintomáticos y es potencial el deterioro progresivo. Las manifestaciones pueden ser: falla cardíaca con alteración de la función sistólica, arritmias cardíacas auriculares, ventriculares y fenómenos embólicos. Se ha observado relación entre la patología y muerte súbita (6).

## CASO CLÍNICO

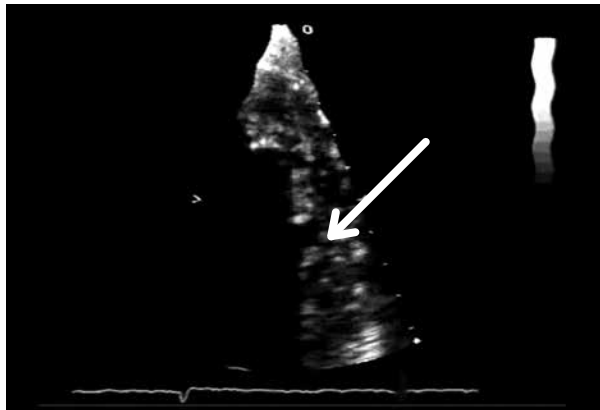
Paciente de sexo masculino de 33 años sin antecedentes patológicos, quien consultó por presentar cuadro de disnea progresiva de dos meses de evolución, que en la última semana ha progresado a disnea de reposo y ortopnea. Al examen físico se encontró presión arterial: 120/80mmHg, frecuencia respiratoria: 32xmin, frecuencia cardíaca: 105xmin, temperatura axilar: 36.8°C. No se observó ingurgitación yugular. Ruidos cardíacos rítmicos sin soplos, galope izquierdo por S3, crepitantes en bases pulmonares, abdomen sin masas ni megalias y extremidades sin edema.

Electrocardiograma: taquicardia sinusal, cambios inespecíficos difusos del ST-T (ST plano y onda T negativa asimétrica). Radiografía de tórax: cardiomegalia y signos de congestión pulmonar. Química sanguínea y biomarcadores cardíacos (troponina-I) dentro de parámetros normales. Se manejó con enalapril 2.5 mg cada doce horas, furosemina 10 mg intravenosos cada ocho horas y oxigenoterapia. Ecocardiograma doppler color y bidimensional reveló dilatación de cavidades cardíacas, ventrículo izquierdo severamente dilatado con múltiples trabeculaciones y recesos intertrabeculares en pared antero-lateral, ínfero-lateral, anterior e inferior de predominio medio y apical que respetan el septum basal y medio. También se observó hipoquinesia generalizada severa, volumen de fin de diástole 296 ml, volumen de fin de sístole 254 ml, fracción de eyección en 14% (método Simpson), dilatación del anillo mitral, patrón de llenado restrictivo, insuficiencia mitral moderada, vena contracta 5.3 mm, ventrículo derecho con pared libre trabeculada de predominio apical, hipoquinesia severa de la pared libre. TAPSE 14 mm (Figura N° 1 y Figura N° 2). Por medio

de Holter cardiaco de 24 horas se observó ritmo sinusal, extrasistolia ventricular monomórfica aislada frecuente con episodios de taquicardia ventricular monomórfica no sostenida (Figura N° 3). Arterias coronarias con distribución normal y sin lesiones. Se le instaló cardiodesfibrilador y fue referido para ingresar a lista para trasplante cardiaco.



**FIGURA N°1.** Ecocardiografía transtorácica en modo 2D. Toma apical de cuatro cámaras. Ventriculo izquierdo severamente dilatado con múltiples trabeculaciones y recesos intertrabeculares.



**FIGURA N°2.** Ecocardiografía transtorácica en modo 2D con ampliación apical. Múltiples trabeculaciones y recesos intertrabeculares.



**FIGURA N°3.** Holter de electrocardiograma. 24 horas. Ritmo sinusal y episodio de taquicardia ventricular monomorfica no sostenida.

## DISCUSIÓN

Durante el primer mes de vida fetal el miocardio está formado por una malla esponjosa de fibras miocárdicas, organizadas en trabéculas con espacios intertrabeculares profundos que se comunican con la cavidad ventricular. Paulatinamente el miocardio ventricular se compacta, transformando los espacios intertrabeculares en capilares, los cuales van a dar origen a la circulación coronaria. Este proceso ocurre entre la quinta y la octava semana de gestación, se inicia desde la base y paulatinamente se extiende hacia el ápex. Se ha sugerido que el VINC se produce por una detención intraútero de la compactación de la malla del ventrículo. También se ha señalado que puede ser causado por alteración de la regulación celular, diferenciación y maduración durante la formación de la pared ventricular. La cesación de la compactación resulta en dos placas de miocardio, una compactada y otra no compactada, produciéndose trabeculaciones prominentes con profundos recesos intertrabeculares (1,7-9).

La prevalencia del VINC se desconoce debido a su poca frecuencia. Un estudio suizo identificó 34 casos en 15 años, 0.0014% de los ecocardiogramas realizados (2). El ecocardiograma con doppler a color es el método de diagnóstico que permite observar la presencia de dos placas miocárdicas, múltiples trabéculas y recesos intertrabeculares ventriculares prominentes, así como el flujo sanguíneo entre las trabéculas o sinusoides en continuidad con la cavidad ventricular. Adicionalmente el VINC se caracteriza por compromiso severo de la función sistólica y patrón restrictivo, lo que conlleva disfunción diastólica (1,6,7).

En 1990 Chin reportó pacientes con trabeculaciones y recesos intertrabeculares, sugirió el término ventrículo izquierdo no compactado (VINC) para denominar la rara patología morfológica y propuso los criterios ecocardiográficos para el diagnóstico. Estableció una ecuación entre el radio del miocardio compactado (C) y el miocardio no compactado (NC). Sugirió que  $C/NC+C$  debía ser menor de 0.5 (10). Stöller-

ger consideró la entidad como la presencia de cuatro o más trabeculaciones protruyendo del ápex y sobre los músculos papilares (11). Jenni propuso considerar el diagnóstico cuando NC/C es mayor a dos en el fin de sístole (12), recientemente Paterick (13) lo ha ratificado. No obstante, aún se considera que el refinamiento y la unificación de los criterios ecocardiográficos son necesarios para un diagnóstico más preciso (14,15).

El diagnóstico diferencial es necesario y otros métodos como la tomografía y la resonancia podrían ser utilizados, pero todavía no existe un "gold standard". El diagnóstico diferencial debe hacerse principalmente con la cardiomiopatía hipertrófica y dilatada, también se deben tener en cuenta trombos apicales, falsos tendones, cuerdas aberrantes, fibromas cardiacos, enfermedad cardíaca eosinofílica, fibrosis endomiocárdica y metástasis cardiacas (6,16).

El electrocardiograma es anormal en la mayoría de los pacientes, aunque no se han señalado hallazgos característicos. Pueden encontrarse alteraciones de conducción intraventricular y/o auriculoventricular, alteraciones inespecíficas en el ST y onda T, así como arritmias auriculares y ventriculares (5,7).

El manejo del VINC está convencionalmente establecido para la falla cardíaca sistólica y para la reducción de fenómenos embólicos con el uso de anticoagulantes. La utilización de anticoagulantes orales para reducir eventos embólicos se indica según el score de riesgo. La entidad se asocia a embolismo sistémico e incremento en el riesgo de fibrilación atrial y disfunción sistólica del ventrículo izquierdo (7,8). La prevalencia de arritmia ventricular varía entre 2 y 66% y es importante su detección de forma oportuna. Cuando existe disfunción sistólica del ventrículo

izquierdo y fracción de eyección inferior al 35%, el tratamiento es similar al de la cardiomiopatía dilatada (17-19).

El implante de dispositivos de estimulación cardíaca, busca reducir la progresión de la falla cardíaca y reducir el riesgo de muerte súbita. Se debe considerar cuando no existe adecuada respuesta al tratamiento médico (17-20). Los pacientes con taquicardia ventricular sostenida y fibrilación ventricular necesitan la aplicación de dispositivos de estimulación cardíaca (19). Cuando el paciente no mejora con terapéutica farmacológica ni con los dispositivos de estimulación cardíaca, se indica la necesidad de trasplante cardíaco (18).

Es importante en los familiares de primer grado de consanguinidad, realizar prevención primaria con la práctica de ecocardiograma (7,8).

## CONCLUSIÓN

El proceso fisiopatológico, las manifestaciones clínicas y edad de comienzo de los síntomas son variables. No existe prueba de oro para el diagnóstico, por lo cual no es posible diferenciar de manera precisa a los pacientes con ventrículo izquierdo no compacto de aquellos con cardiomiopatía por otras causas, especialmente cardiomiopatía hipertrófica y dilatada. Hacen falta herramientas diagnósticas, ya sean imágenes, biomarcadores o marcadores genéticos.

**CONFLICTO DE INTERESES:** ninguno que declarar.

**FINANCIAMIENTO:** recursos propios de los autores. Costos médico asistenciales, estudios paraclínicos y honorarios fueron cubiertos por el acto médico asistencial.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Maron BJ, Towbin JA, Thiene T, 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(14):1807-1816.
2. 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(2):270-276.
3. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc*. 1997;72(1):26-31.
  4. Moric-Janiszewska E, Markiewicz-Loskot G. Genetic heterogeneity of left-ventricular noncompaction cardiomyopathy. *Clin Cardiol*. 2008;31(5):201-204.
  5. Finsterer J. Cardiogenetics, neurogenetics, and pathogenetics of left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *Pediatr Cardiol*. 2009;30(5):625-681.
  6. Paterick TE, Gerber TC, Pradhan SR, Lindor NM, Tayikistán AJ. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: What do we know? *Rev Cardiovasc Med*. 2010;11(2):92-99.
  7. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the Ventricular Myocardium. *Circulation*. 2004;109:2965-71.
  8. Pastore T, Zanon F, Baracca E, Piva M, Bernardi A, Piergentili C, Rigatelli T, Roncon L, Barold SS. Failure of transvenous ICD to terminate ventricular fibrillation in a patient with left ventricular noncompaction and polycystic kidneys. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2012;35(2):40-42.
  9. Henderson DJ, Anderson RH. The development and structure of the ventricles in the human heart. *Pediatr Cardiol*. 2009;30(5):588-596.
  10. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: A study of eight cases. *Circulation*. 1990;82(2):507-513.
  11. Stöllberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004;17(1):91-100.
  12. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer JC, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: A step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001;86(6):666-71.
  13. Paterick TE, Umland MM, Ene MF, Ammar KA, Kramer C, Khandheria BK, et al. Left ventricular noncompaction: A 25-year odyssey. *J Am Soc Echocardiogr*. 2012;25(4):363-75.
  14. Kohli SK, Pantazis AA, Shah JS, Adeyemi B, Jackson G, McKenna W J, et al. Diagnosis of left-ventricular non-compaction in patients with left-ventricular systolic dysfunction: Time for a reappraisal of diagnostic criteria? *European Heart Journal*. 2008;29(1):89-95.
  15. Stöllberger C, Gerecke B, Finsterer J, Engberding R. Refinement of echocardiographic criteria for left ventricular noncompaction. *Int J Cardiol*. 2013; 165(3):463-467.
  16. Paterick TE, Tayikistán AJ. Left Ventricular Noncompaction. A Diagnostically Challenging Cardiomyopathy. *Circ J*. 2012;76(7):1556-62.
  17. Hunt SA, Abraham WT, Chin MH, Feldman AM, Francis GS, Ganiats TG, et al. 2009 Focused update incorporated into the ACC/AHA 2005 Guidelines for the diagnosis and management of heart failure in adults. A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines Developed in Collaboration With the International Society for Heart and Lung Transplantation. *Circulation*. 2009;119(14):391-479.
  18. Oginosawa Y, Nogami A, Soejima K, Aonuma K, Kubota S, Sato T, et al. Effect of cardiac resynchronization therapy in isolated ventricular noncompaction in adults: Follow-up of four cases. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2008;19(9):935-938.
  19. Tracy C, Epstein A, Darbar W, DiMarco J, Dunbar S, Estes III M, et al. 2012 ACCF/AHA/HRS. Focused Update of the 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities. *Circulation*. 2012;126:1784-1800.
  20. Ageno W, Gallus A, Wittkowsky A. Oral anticoagulant therapy: antithrombotic therapy and prevention of thrombosis. *Chest*. 2012;141(2-suppl);e44S-88S.