

Editorial: Hospital Metropolitano

ISSN (impreso) 1390-2989 - **ISSN (electrónico)** 2737-6303

Edición: Vol. 29 (suppl 2) 2021 - noviembre

DOI: <https://doi.org/10.47464/MetroCiencia/vol29/supple2/2021/86-87>

URL: <https://revistametrociencia.com.ec/index.php/revista/article/view/372>

Pág: 86-87

Miocardopatía por ventrículo no compactado como causa poco frecuente de Insuficiencia Cardíaca, Serie de 6 casos

INTRODUCCIÓN

El ventrículo no compacto o no compactado (VNC), es una miocardopatía con una presentación clínica heterogénea, siendo su principal forma de presentación la insuficiencia cardíaca; Otras manifestaciones clínicas frecuentes son arritmias y fenómenos tromboembólicos.

Su diagnóstico se basa principalmente en los hallazgos ecocardiográficos y también de manera creciente por medio de Resonancia magnética cardíaca, en donde se visualizan trabeculaciones miocárdicas prominentes y recesos diferenciado en dos capas (compactadas y no compactadas).

El VNC generalmente afecta de forma predominante a el ventrículo izquierdo de manera aislada, pero también puede comprometer al ventrículo derecho o incluso puede haber un compromiso biventricular.

Existe gran discordancia en la clasificación de esta entidad, las diferentes sociedades científicas, la ubica n como un tipo de miocardopatía específica, pero otras la ponen en un grupo donde estarían algunas raras. miocardopatías no clasificadas.

SERIE DE CASOS

Se presenta una serie de 6 casos de la Clínica Shatio de Bogotá, Colombia, que han sido manejados principalmente por tener signos y síntomas de insuficiencia cardíaca (IC), donde la disnea de esfuerzo fue el síntoma predominante, seguido de dolor torácico y palpitaciones.

CASOS	EDAD AÑOS	SEXO	FEVI INICIAL	SÍNTOMAS DE IC	PARTICULARIDADES
CASO 1	40	Mujer	30%	SI-NYHA II	De posparto, manejó con manejo médico FEVI 54%
CASO 2	26	Hombre	20%	SI-NYHA III-IV	Fue a trasplante de ventrículo
CASO 3	54	Hombre	18%	SI-NYHA II-III	Se le implanteó cardioresincronizador manejó con FEVI a 36%
CASO 4	52	Hombre	45%	NO: solo dolor torácico	Manejo farmacológico, seguimiento
CASO 5	36	Hombre	36%	SI-NYHA III-IV	Está en diálisis, quedó en manejo farmacológico para la IC, alta trasplante cardíaco a nivel
CASO 6	28	Mujer	36%	SI-NYHA II	De posparto, manejó con manejo médico FEVI 52%

Dentro de los casos descritos la mayoría de los pacientes presentaron ventricular izquierdo con FEVI reducida, confirmada por ecocardiograma, así como síntomas de Insuficiencia Cardíaca. Solo en 2 casos de mujeres, se realiza el diagnóstico de VNP en el periodo posparto.

En un solo caso no hubo manifestaciones de insuficiencia cardíaca, consulto por dolor torácico y palpitaciones. Un solo caso requerido trasplante cardíaco y otro caso requerido implante de Cardiorresincronizador. La mayoría tuvo una respuesta clínica adecuada al manejo farmacológico.



HALLAZGO	# DE CASOS
DX POR ECOCARDIOGRAMA	5/6
FEVI MENOR A 40%	5/6
COMPROMISO APICAL	5/6
COMPROMISO DEL VENTRÍCULO DERECHO	3/6
VDNC+VINC (BIVENTRICULAR)	1/6
VDNC AISLADO	0
PARED LATERAL	4/6
PARED INFERIOR	1/6
TROMBOS INTRACAVITARIOS	1/6

DISCUSIÓN

La cardiomiopatía no compactada es una entidad bastante heterogénea, que cada vez diagnosticamos e identificamos más en las Clínicas de Insuficiencia cardíaca, debido a que muchos de estos pacientes presentan síndrome de insuficiencia cardíaca, aunque también se han descrito arritmias y fenómenos tromboembólicos. Sin embargo, no es fácil encasillar este tipo de miocardopatía y persiste la discusión que existe entre si el Cardiomiopatía no compacta es una real cardiomiopatía, debido a que tiene fenotipos variados y existe un gran porcentaje de pacientes que cumplen los criterios diagnósticos por imagen, pero que no tienen mayores síntomas.

También se ha descrito este hallazgo de no compactación ventricular, en sujetos sanos como atletas jóvenes. Sin embargo, de un modo más realista debemos considerar que la miocardopatía no compactada como muchas otras enfermedades tiene fenotipos distintos y puede por tanto tener diversas manifestaciones, desde asintomático hasta insuficiencia cardíaca avanzada y llegar a requerir trasplante cardíaco. Crecen cada vez más los estudios genéticos para un óptimo y específico diagnóstico.

No hay un Gold o patrón de oro para su diagnóstico y se requieren consensos, pero la principal herramienta diagnóstica siguen siendo las imágenes (por ecocardiografía y principalmente por resonancia cardíaca).

CASOS	RELACIÓN MIOCARDIO NO COMPACTO/COMPACTO EN DIASTOLE MAYOR A 2:3	HIPER-TRABECULACIONES	DEFECTOS DE PERFUSION	REALCE TARDIO
CASO 1	✓ SI	✓ SI	NO	NO
CASO 2	✓ SI	✓ SI	NO	NO
CASO 3	✓ SI	✓ SI	NO	NO
CASO 4	✓ SI	✓ SI	NO	NO
CASO 5	✓ SI	✓ SI	NO	NO
CASO 6	✓ SI	✓ SI	NO	NO

Pérez Serrano O, Molano J, Gómez E, Jaramillo C, Mendoza F. Miocardopatía por ventrículo no compactado como causa poco frecuente de Insuficiencia Cardíaca, Serie de 6 casos. *Metro Ciencia* [Internet]. 30 de noviembre de 2021;29(Supple2):86-87. <https://doi.org/10.47464/MetroCiencia/vol29/supple1/2021/86-87>

CONCLUSIONES

Hay evidencia que el VNC es una miocardopatía rara, y en la pequeña población descrita se manifestó principalmente con insuficiencia cardíaca y con disfunción sistólica severa en su mayoría comprometiéndola FEVI por debajo del 40%.

Se ha descrito la dificultad en clasificar o encasillar al VNC en un tipo específico de miocardopatía, sin embargo, cada vez se describe más genes específicos relacionados con su etiología.

Cada vez se describe más evidencia de cardiopatías solapadas o mixtas, (VINC mas Cardiopatía Dilatada o hipertrófica, etc) o puede manifestarse por diferentes fenotipos como en jóvenes, atletas asintomáticos, embarazadas o como manifestación de otras enfermedades sistémicas. Su manejo, por tanto, dependerá según el fenotipo del paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. **Hanselman A, Veltmann, C. Bauersachs.J. & Berline, D** (2020). Dilated cardiomyopathies and non-compaction cardiomyopathy. *Herz*, 45(3), 212-220. <https://doi.org/10.1007/s00059-020-04903-5>
2. **Towbin, J. A, &Jefferies, J. L.** (2017). Cardiomyopathies Due to left Ventricular Noncompactions, Mitochondrial and Storage Diseases, and inborn Errors of Metabolism *Circulation Research*, 121(7), 838-854. <https://doi.org/10.1161/circresaha.117.310987>
3. **Ganame J, Ayres NA, Pignatelli RH.** Ventrículo izquierdo no compactado: una forma de miocardopatía recientemente reconocida (Left Ventricular Noncompaction). *2006;1(Vd): 125-30*
4. **Bennett CE, Freudenberger R.** The Current Approach to Diagnosis and Management of Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy: Review of the Literature. *Cardiology Research and Practice*. 2016.

Osmar Pérez Serrano¹

Servicio de radiología y grupo de Falla cardíaca
Fundación Clínica Shaio
Colombia

 <https://orcid.org/0000-0002-9594-245X>

Juanita Molano²

Médico hospitalario de cardiología
Fundación Clínica Shaio
Colombia

 <https://orcid.org/0000-0002-7287-6330>

Efraín Gómez³

Servicio de radiología y grupo de Falla cardíaca;
Jefe unidad de Cuidados Coronarios
Fundación Clínica Shaio
Colombia

 <https://orcid.org/0000-0002-8036-233X>

Claudia Jaramillo⁴

Servicio de radiología y grupo de Falla cardíaca
Fundación Clínica Shaio
Colombia

 <https://orcid.org/0000-0001-8000-4439>

Fernan Mendoza⁵

Servicio de radiología y grupo de Falla cardíaca
Fundación Clínica Shaio
Colombia

 <https://orcid.org/0000-0001-6126-5713>