



Casuística

Miocardio no compactado como causa inusual de enfermedad cerebrovascular isquémica



Claudia A.I. Colla-Machado^{a,*}, Federico M. Salazar^b, Álvaro Facta^b, Pablo Ioli^a
y Lucas M. Romano^a

^a Servicio de Neurología, Hospital Privado de Comunidad, Mar del Plata, Argentina

^b Servicio de Cardiología, Hospital Privado de Comunidad, Mar del Plata, Argentina

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 25 de diciembre de 2014

Aceptado el 27 de mayo de 2015

Palabras clave:

Cardioembolia

Enfermedad cerebrovascular

Paciente joven

Miocardopatía no compactada

R E S U M E N

Introducción: El miocardio no compactado (MNC) es una miocardiopatía poco frecuente, primaria y genética debida a una anomalía en la embriogénesis cardíaca.

Caso clínico: Varón de 32 años de edad sin antecedentes médicos de relevancia consulta por hemiplejía izquierda de inicio agudo. En resonancia magnética se observó isquemia cerebral aguda en territorio arteria cerebral media. Se le realiza un ecocardiograma Doppler transtorácico en el que se evidencian imágenes sugerentes de MNC, por lo que se decide iniciar tratamiento con anticoagulación oral.

Comentarios: El caso clínico descrito representa una forma atípica de presentación de una enfermedad poco frecuente con pocos casos reportados en la literatura hasta el momento. y que debe ser considerado como causa de accidentes cerebrovasculares isquémicos en pacientes jóvenes.

© 2014 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Non compacted cardiomyopathy: An unusual cause of ischemic stroke

A B S T R A C T

Introduction: The non-compacted cardiomyopathy is a rare, primary and genetic cardiomyopathy due to an abnormality in cardiac embryogenesis.

Clinical case: A 32 year old man with no relevant medical history presented with acute onset left hemiplegia. Neuroimaging confirmed acute cerebral ischemia and a transthoracic Doppler echocardiography showed a two-layered trabecular myocardium which suggested a non compacted cardiomyopathy. Therefore oral anticoagulation was initiated.

Keywords:

Cardioembolic stroke

Cerebrovascular disease

Young adult

Non compacted cardiomyopathy

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: claudiacolla@hotmail.com (C.A.I. Colla-Machado).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2015.05.004>

1853-0028/© 2014 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Comments: This case represents an atypical presentation of a rare disorder with only few cases reported in the literature and it should be considered as a cause of ischemic stroke in young patients.

© 2014 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El miocardio no compactado (MNC) es una miocardiopatía poco frecuente, primaria y genética. Durante la organogénesis cardíaca las células miocárdicas forman estructuras trabeculares profundas con recesos intertrabeculares que favorecen su oxigenación. Posteriormente, entre la quinta y octava semanas de gestación se inicia un proceso de compactamiento desde el epicardio hacia el endocardio, y desde la base hacia el ápex cardíaco. Una detención de este proceso es la causa del MNC, que frecuentemente compromete el ventrículo izquierdo (VI), aunque puede existir compromiso aislado del ventrículo derecho o simultáneo de ambas cámaras. Lo anterior determina con frecuencia disfunción miocárdica y alteraciones en la conducción cardíaca con las consecuentes manifestaciones clínicas. Las embolias, por su parte, son frecuentes en el curso de la enfermedad, siendo la enfermedad cerebrovascular una complicación posible.

Caso clínico

Varón de 32 años de edad sin antecedentes de relevancia, quien consulta por debilidad en el hemicuerpo izquierdo de inicio agudo.

En el examen físico se constató una hemiparesia, hemihipoestesia y hemianopsia homónima izquierdas, con un National Institute of Health Stroke Scale (NIHSS) de 9 puntos. Los estudios de laboratorio fueron normales, el electrocardiograma (ECG) mostró ritmo sinusal y trastornos de la repolarización tipo T negativas en las derivaciones V4-V6 (fig. 1). Se solicitó una resonancia magnética (RM) de cerebro con difusión en la que se visualizó una lesión isquémica aguda en la región frontoparietal derecha (fig. 2A y 2B). Se completó la evaluación con una angio-RM de vasos intracraneales que identificó la presencia de un trombo a nivel de M3-M4 de la arteria cerebral media derecha (fig. 2C), hallazgo corroborado por una arteriografía digital de vasos cerebrales. Un ecocardiograma Doppler transtorácico mostró signos de disfunción sistólica severa del VI y dilatación de ambas cámaras izquierdas con imágenes trabeculares en el miocardio ventricular a predominio del ápex y cara lateral con flujo intertrabecular (fig. 3A-C), arribándose así al diagnóstico de MNC.

Se realizó una resonancia cardíaca (fig. 3D y E) cuyos resultados apoyaron el diagnóstico. Posteriormente, un Holter de 24 h mostró un ritmo sinusal de base y un episodio de taquicardia paroxística supraventricular (TPSV) de 13 latidos.

Se interpretó el cuadro como un accidente cerebrovascular isquémico (ACVI) de causa cardioembólica, por lo que se indicó anticoagulación oral (ACO) con acenocumarol.

Además, se inició tratamiento para insuficiencia cardíaca (IC) según las guías actuales.

El déficit neurológico evolucionó favorablemente con una puntuación en el NIHSS de 3 a los 3 meses, sin nuevos episodios bajo anticoagulación, con aparición de crisis epilépticas sintomáticas remotas como única complicación, controladas con monoterapia antiepiléptica.

Comentarios

Las miocardiopatías constituyen un conjunto heterogéneo de procesos que tienen en común la afectación del músculo cardíaco y causan un amplio espectro de formas de disfunción del mismo. El MNC es una forma muy infrecuente de miocardiopatía congénita que se origina como resultado de la interrupción en el proceso de compactación endomiocárdica durante la embriogénesis. Puede ser una anomalía cardíaca aislada o asociarse a otras.

Tiene una base genética heterogénea, asociándose a mutaciones de genes que codifican proteínas musculares y mitocondriales.

En un estudio publicado en 2003 se observó que el MNC representa alrededor del 9,25% de todas las miocardiopatías primarias, ocupando el tercer lugar luego de la miocardiopatía dilatada y la hipertrófica¹.

Las manifestaciones clínicas son muy variables, desde pacientes asintomáticos (aproximadamente un 20%) hasta IC (53% de los casos sintomáticos), arritmias (taquicardia ventricular en el 43%), muerte súbita (35%) y síncope (18%)². Los fenómenos embólicos están descriptos como complicaciones de la evolución, pero son inusuales como manifestación inicial.

La ecocardiografía es considerada el método estándar para el diagnóstico. Existen 3 grupos de criterios utilizados con similar frecuencia en la práctica habitual. Los propuestos por Jenni et al. se basan en la detección de una capa miocárdica compacta (C) y otra no compacta (NC) visibles en el eje corto del VI al final de la sístole, con hendiduras endomiocárdicas interpuestas y una relación del espesor NC/C > 2. Chin et al. proponen una relación C/(NC + C) < 0,5, realizando la medición al final de la diástole. Stollberger y Finsterer, por su parte, basan el análisis en las trabeculaciones endomiocárdicas que en caso de estar presentes en número de 4 o más, sobresalir de la pared del VI, situarse apicalmente a los músculos papilares, ser visibles en un plano de 4 cámaras y presentar flujo intertrabecular evidenciado por Doppler color, permiten hacer el diagnóstico de MNC³.

Se realizó una comparación entre los 3 grupos de criterios y se observó que los de Chin et al. son los más sensibles (79 vs. 64% de Jenni et al. y 53% de Stollberger y Finsterer), pero



Figura 1 – Electrocardiograma de 12 derivaciones con trastorno de la repolarización ventricular tipo T negativas de V4 a V6.

a expensas de una alta tasa de falsos positivos. Fue llamativa la poca correlación entre estos ya que solo un 30% de los pacientes los cumplían a todos³.

La resonancia cardíaca es de utilidad ya que provee un delineamiento más claro de la extensión del trabeculado patológico⁴. Una relación del espesor NC/C $\geq 2,3$ en diástole apoya el diagnóstico de MNC, permitiendo distinguir el trabeculado patológico presente en esta entidad del que puede hallarse en pacientes sanos o con otras condiciones clínicas (como miocardiopatía hipertrófica o hipertrofia del VI) con una sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo y negativo de 86, 99, 75 y 99%, respectivamente⁴.

El pronóstico de la enfermedad es generalmente malo, depende de la comorbilidad neuromuscular y cardíaca que la acompañe y se justifica por las complicaciones mayores que presenta: IC (53%), taquicardia ventricular (41%) y muerte súbita (17,5%)⁵.

Según lo observado en un estudio de seguimiento, las principales complicaciones son IC con requerimiento de hospitalización (53%), muerte (35%) y eventos tromboembólicos⁶. En cuanto a estos últimos su frecuencia varía según las series desde el 24% descrito por Oechsling et al.⁵ hasta el 5,7% descrito por Espínola-Zavaleta et al.⁶. Se trata de la complicación más infrecuente y los eventos cerebrovasculares representan la mayoría de los casos (18% de accidentes isquémicos transitorios contra el 3% de ACVI)⁵. La evidencia sugiere que el principal factor de riesgo para su presentación es la severidad de la disfunción sistólica subyacente, la presencia de fibrilación auricular (FA) y el antecedente de eventos tromboembólicos, más que la presencia de MNC⁷.

No existe un tratamiento específico para esta entidad, pero el diagnóstico temprano es importante para poder instaurar el tratamiento sintomático de manera precoz. El mismo debe incluir un correcto manejo de la IC, control de las

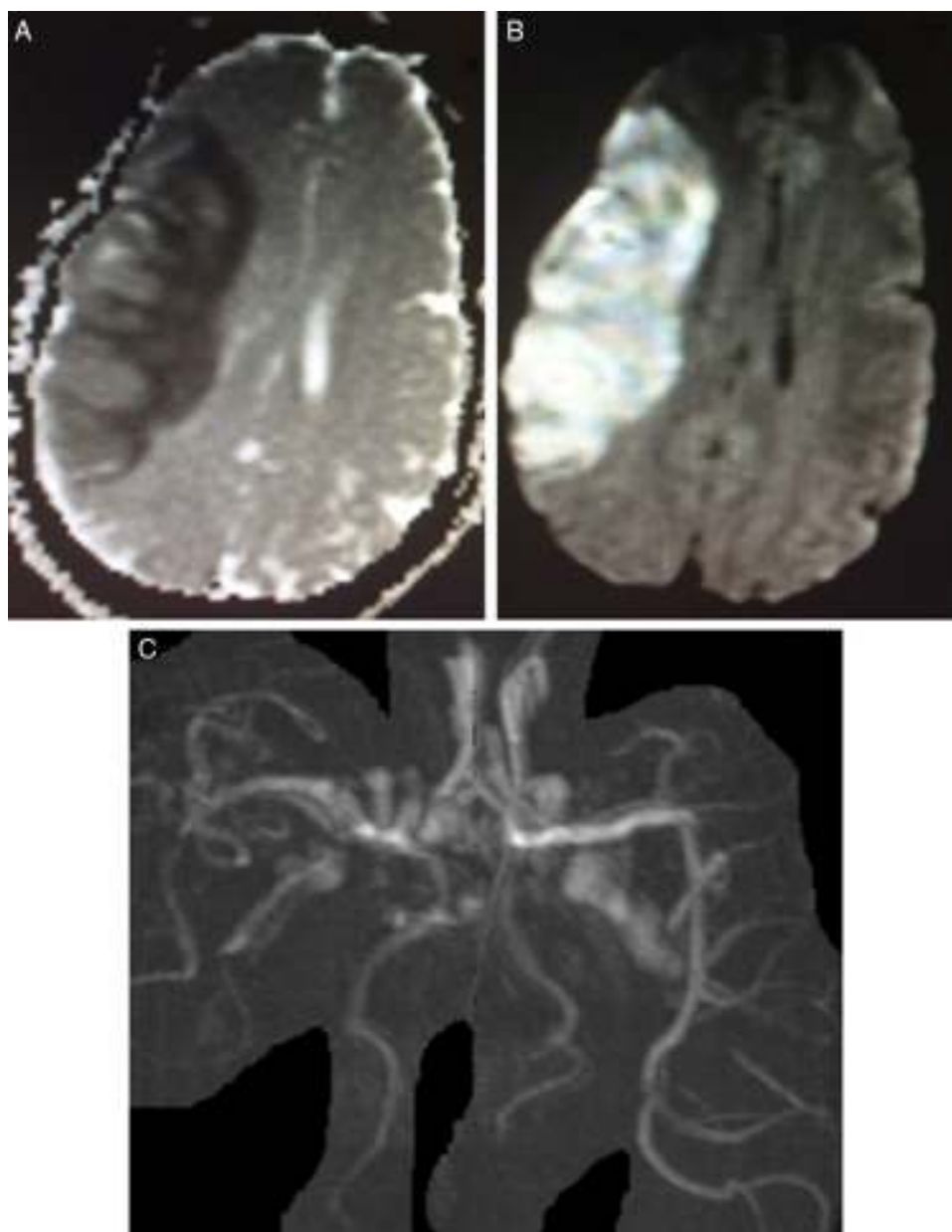


Figura 2 – Secuencias mapa de ADC (A) y difusión (B) en las que se visualiza edema citotóxico sugerente de isquemia aguda en el territorio de la ACM derecha. Angio-RM de vasos intracraneales con disminución de señal a nivel de M3-M4 de la ACM derecha (C).

arritmias y ACO como prevención de embolias sistémicas en pacientes con deterioro de la función sistólica del VI.

Los pacientes asintomáticos y con función sistólica del VI normal solo requieren seguimiento y su pronóstico es favorable^{5,6}. Los pacientes asintomáticos pero con evidencia ecocardiográfica de disfunción sistólica y/o diastólica del VI deben recibir el tratamiento estándar para IC y ser controlados periódicamente. Tanto la colocación de un cardio-desfibrilador implantable como la posibilidad de un trasplante cardíaco en pacientes sintomáticos deben ser consideradas tempranamente⁸.

Existe una controversia en cuanto a la indicación rutinaria de anticoagulación en pacientes con MNC, aunque la evidencia actual apoya su indicación en caso de disfunción del VI

(fracción de acortamiento < 25% o fracción de eyección < 40%), FA, eventos embólicos previos o presencia de trombos en el VI^{5,6,9}.

En un estudio en el que se realizó un seguimiento de 65 pacientes con este diagnóstico por un período de entre 6 y 193 meses (promedio de 46 meses) se vio una baja tasa de eventos tromboembólicos (5%) en comparación con estudios previos que describían un 21-38%¹⁰. Lo anterior podría atribuirse a la administración sistemática de ACO a todos aquellos pacientes con disfunción del VI, FA o el antecedente de eventos tromboembólicos.

Teniendo en cuenta que el MNC es un trastorno genético asociado a elevada mortalidad en pacientes sintomáticos, y que un 25% de los familiares asintomáticos tienen evidencia

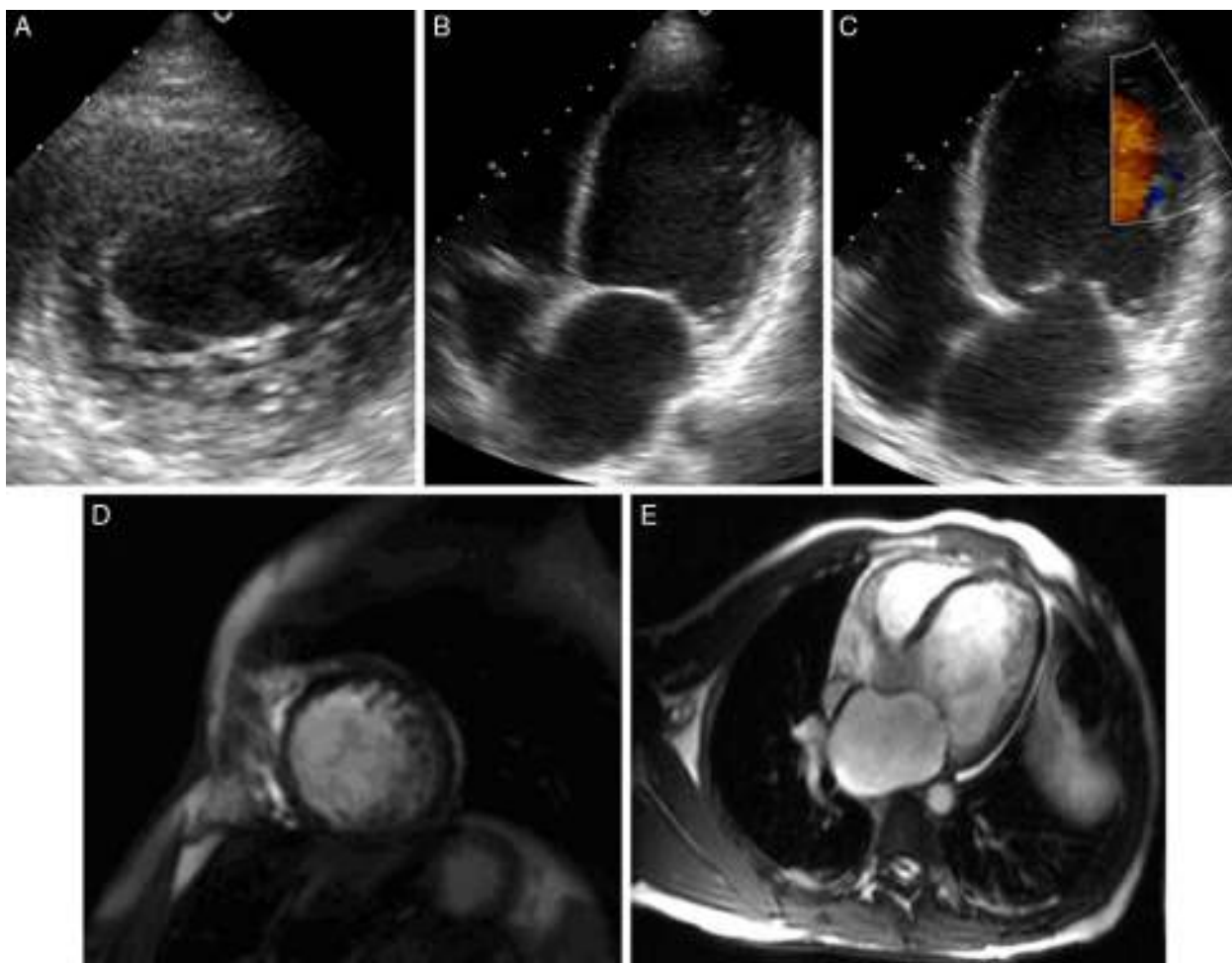


Figura 3 – Ecocardiograma en eje corto paraesternal izquierdo a nivel medioapical en el que se observa un aumento del trabeculado con aspecto espongiforme en segmentos inferolaterales (A). Vista de 4 cámaras con trabéculas en cara lateral medioapical (B) con flujo intertrabecular visible con Doppler color (C). Mismos ejes en RM cardíaca en las que se observan trabeculaciones prominentes con razón miocardio compacto/no compacto $>2,3$, alcanzando el valor de 4 a nivel lateral medioapical (D y E).

de enfermedad en el ecocardiograma, es necesario realizar un tamizaje a familiares de primer grado para iniciar un tratamiento oportuno⁶.

El caso clínico descrito en este artículo es una presentación atípica de una enfermedad infrecuente con pocos casos publicados en la literatura hasta el momento^{11,12}, pero que debe ser considerado como causa de ACVI en pacientes jóvenes sin factores de riesgo cardiovasculares.

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 han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

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

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nuguet AW, Doubney PEF, Chandros P, Carlin JB, Cheung M, Wilkinson LC, et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N Engl J Med.* 2003;348:1639–46.
2. Sathyamurthy I, Jayanthi K, Srinivasan KN, Mao R, Kumar P, Ramachandran P, et al. Left ventricular non compaction-A tertiary care centre experience. *Indian Heart J.* 2009;61:258–9.

3. Kohli SK, Pantazis AA, Shah JS, Adeyemi B, Jackson G, McKenna WJ, et al. Diagnosis of left-ventricular non-compaction in patients with left-ventricular systolic dysfunction: Time for a reappraisal of diagnostic criteria? *Eur Heart J*. 2008;29:89-95.
4. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH, et al. Left ventricular non-compaction: Insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46:101-5.
5. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular non-compaction: A distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol*. 2003;36:493-500.
6. Espínola-Zavaleta N, Soto ME, Muñoz L, Sátiva-Chávez S, Keirns C. Non-compacted cardiomyopathy: Clinical-echocardiographic study. *Cardiovasc Ultrasound*. 2006;4:35.
7. Teerlink JR, Jalaluddin M, Anderson S, Kukin ML, Eichhorn EJ, Francis G, et al. Ambulatory ventricular arrhythmias in patients with heart failure do not specifically predict an increased risk of sudden death. PROMISE (Prospective Randomized Milrinone Survival Evaluation) Investigators. *Circulation*. 2000;101:40-6.
8. Galizio N, González JL, Favalaro LE, Díez M, Fernández A, Guevara E, et al. Non-compaction cardiomyopathy. Risk stratification of sudden death for automatic cardioverter defibrillator implantation. *Rev Argent Cardiol*. 2011;79: 14-20.
9. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation*. 2004;109:2965-71.
10. Lofiego C, Biagini E, Pasquale F, Ferlito M, Rocchi G, Perugini E, et al. Wide spectrum of presentation and variable outcomes of isolated left ventricular noncompaction. *Heart*. 2007;93: 65-71.
11. Trejo Gabriel Y, Galána JM, Sánchez Matab N, Bravo Anguiano Y, Téllez García JM. Non-compacted cardiomyopathy, presenting as repeated stroke. *Rev Clin Esp*. 2010;210:365-6.
12. Baquero GA, Colegrove DJ, Banchs JE. Isolated left ventricular noncompaction causing stroke in a 30-year-old woman. *Tex Heart Inst J*. 2013;40:331-8.