



# Revista Clínica Española

www.elsevier.es/rce



## CORRESPONDENCIA

### Miocardopatía no compactada presentándose como ictus de repetición

### Non-compacted cardiomyopathy, presenting as repeated stroke

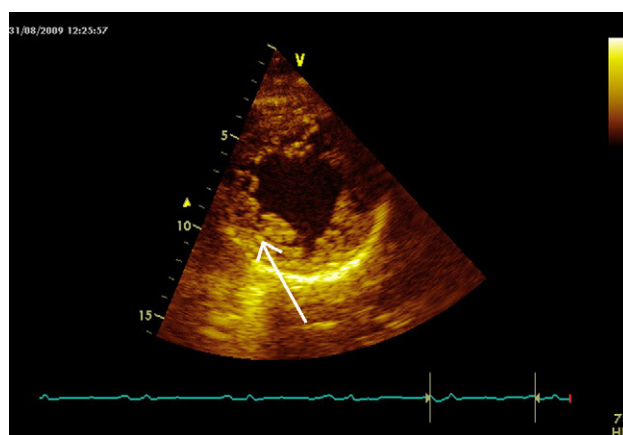
Sr. Director:

La forma no compactada es un tipo poco frecuente de miocardiopatía de base genética<sup>1</sup> que suele presentarse en el adulto joven con insuficiencia cardíaca y arritmias malignas. Presentamos un caso de dicha entidad en un varón joven que se presentó como ictus de repetición.

Varón de 53 años sin factores de riesgo vascular ni antecedentes personales ni familiares de enfermedad cardíaca o neuromuscular, ictus o muerte súbita que en marzo de 2008 sufrió ictus transitorio consistente en debilidad en brazo izquierdo de una hora de duración, sin secuelas clínicas ni datos patológicos en estudio de resonancia magnética craneal en otro hospital. No se realizó ecocardiograma. Un año más tarde acude por parálisis completa de miembros derechos, afasia global y hemianopsia derecha, realizándose fibrinólisis con el activador tisular recombinante del plasminógeno (rt-PA). En TAC craneal a las 24h se evidenció un infarto isquémico con transformación hemorrágica en su interior, en ganglios basales izquierdos. El ECG mostraba ritmo sinusal, sin datos crecimiento de cavidades ni alteraciones del complejo QRS ni la repolarización. Un eco-doppler de troncos supraaórticos fue normal. En el ecocardiograma transtorácico se detectó una dilatación y disfunción severa de ventrículo izquierdo con aumento importante de la trabeculación endocárdica, con flujo en los recesos intertrabeculares (fig. 1). El ventrículo derecho presentaba tamaño, función y compactación normal. No había lesiones valvulares asociadas. Ante estos hallazgos se realizó cateterismo cardíaco que mostró arterias coronarias sin lesiones y dilatación ventricular izquierda con fracción de eyección 35%. Asimismo se solicitó cardio resonancia que confirmaba los hallazgos ecocardiográficos (fig. 2).

En la monitorización Holter se registraron rachas de taquicardia ventricular no sostenidas. El paciente se encontraba en clase funcional I de la *New York Heart Association* (NYHA) y ante los datos de disfunción severa ventricular izquierda y taquicardia ventricular no sostenida se implantó desfibrilador automático como prevención primaria de muerte súbita. La evolución neurológica fue favorable con recuperación casi completa del lenguaje y

parcial de la debilidad de miembros derechos (balance 4/5) que le ha permitido caminar y comer con la mano derecha. Está en marcha el despistaje de enfermedad cardíaca y neuromuscular de sus familiares.



**Figura 1** Ecocardiograma transtorácico del miocardio no compactado. La flecha señala la zona de miocardio no compactada.



**Figura 2** Cardio resonancia. Las flechas señalan la zona de miocardio no compactada.

La miocardiopatía no compactada es una enfermedad genética debida a una alteración de la morfogénesis endocárdica que resulta en una interrupción en la compactación miocárdica que ocurre en etapas muy precoces del desarrollo embrionario. Tiene una base genética muy heterogénea, asociándose a mutaciones de los genes que codifican las proteínas distrofina, tafazina,  $\alpha$ -distrobrevina,  $\alpha$ -glucosidasa, fosfoquinasa, frataxina, lámina A/C, ZASP, MAD, PMP22 y proteínas mitocondriales. Algunos de estos genes codifican para proteínas musculares o nerviosas por lo que coexiste con enfermedad neuromuscular con mucha frecuencia<sup>2</sup>.

Se encuentran entre 1,4 y 2,7 casos por cada 1.000 estudios ecocardiográficos realizados<sup>3,4</sup>. El diagnóstico se suele realizar por ecocardiografía transtorácica con los criterios descritos por Jenni<sup>5</sup> o por Stöllberger<sup>6</sup>, aunque la cardio resonancia también aporta datos específicos para confirmar el diagnóstico. El pronóstico de la enfermedad es en general malo, dependiendo de la comorbilidad neuromuscular y cardíaca que acompañe y se justifica por las complicaciones mayores que asocia: insuficiencia cardíaca (53%), taquicardia ventricular (41%) y muerte súbita. Un 25% de los familiares asintomáticos tienen en el ecocardiograma miocardiopatía no compactada o dilatada<sup>7</sup>.

En cuanto a las complicaciones tromboembólicas su frecuencia varía según las series: desde un 24% descritas por Oechslin et al<sup>8</sup> hasta el 5,7% de la serie de 53 pacientes de Espínola-Zavaleta<sup>9</sup>. La presentación en nuestro caso con embolismos cerebrales de repetición es inusual en ausencia de síntomas cardíacos y no se ha comunicado previamente en la literatura en castellano. Salvo cuando coexiste fibrilación auricular o insuficiencia cardíaca grave en que la anticoagulación está indicada, no existe evidencia de que esta sea superior a los antiagregantes para prevenir embolismos. En cualquier caso se trata de una causa poco frecuente de ictus cardioembólico que conviene tener en cuenta tanto por la implicación pronóstica, en cuanto a complicaciones cardiovasculares y muerte súbita inherentes al proceso, como por la necesidad de despistaje de enfermedad cardíaca o neuromuscular en familiares asintomáticos y consejo genético familiar.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

doi:10.1016/j.rce.2009.12.011

## Bibliografía

1. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevich C, Corrado D, Arnett D, et al. AHA Scientific Statement. Contemporary Definition and Classification of the Cardiomyopathies. *Circulation*. 2006;113:1807-16.
2. Finsterer J, Stollberger C, Blazek G. Neuromuscular implications in left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *Int J Cardiol*. 2006;110:288-300.
3. Aras D, Tufekcioglu O, Ergun K, Ozeke O, Yildiz A, Topaloglu S, et al. Clinical features of isolated ventricular non-compaction in adults long-term clinical course, echocardiographic properties and predictors of left ventricular failure. *J Card Fail*. 2006;12:726-33.
4. Stöllberger C, Blazek G, Winkler-Dworak M, Finsterer J. Diferencias de sexo en la ausencia de compactación con y sin trastornos neuromusculares. *Rev Esp Cardiol*. 2008;61:130-6.
5. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufmann PA. Echocardiography and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: A step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001;86:666-71.
6. Stöllberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004;17:91-100.
7. Murphy RT, Thaman R, Gimeno Blanes J, Ward D, Sevdalis E, Papra E, et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur Heart J*. 2005;26:187-92.
8. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: A distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol*. 2003;36:493-500.
9. Espínola-Zavaleta N, Soto ME, Muñoz L, Játiva-Chávez S, Keirns C. Non-compacted cardiomyopathy: clinical-echocardiographic study. *Cardiovasc Ultrasound*. 2006;4:35.

J.M. Trejo Gabriel Y Galán<sup>a,\*</sup>, N. Sánchez Mata<sup>b</sup>,  
Y. Bravo Anguiano<sup>a</sup> y J.M. Téllez García<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Secciones de Neurología, Complejo Hospitalario de Burgos, Burgos, España

<sup>b</sup>Secciones de Cardiología, Complejo Hospitalario de Burgos, Burgos, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jtrejogyg@gmail.com  
(J.M. Trejo Gabriel Y Galán).

## ¿Precisan ingreso todos los pacientes con pielonefritis aguda no complicada?

Do all patients who suffer from non-complicated acute pyelonephritis need to be hospitalized?

Sr. Director:

Hemos leído con interés el artículo de Gordo Remartínez y colaboradores publicado recientemente en Revista Clínica

Española, donde se analizan las características de la población ingresada por pielonefritis aguda (PNA) en una unidad de corta estancia (UCE)<sup>1</sup>. En los últimos años hemos visto como se ha pasado del ingreso en hospitalización convencional de todo paciente con el diagnóstico de PNA al manejo de esta patología en UCE y unidades de hospitalización domiciliaria<sup>2-4</sup>. Gordo et al objetivan una estancia media en la UCE de  $4,7 \pm 1,2$  días, con buena evolución clínica, sin complicaciones que requiriesen hospitalización convencional.

Sin embargo, incluso estas cortas estancias, habrían podido evitarse en favor de un manejo extrahospitalario. En la práctica clínica muchas mujeres con PNA no complicada son dadas de alta desde los propios servicios de urgencia hospitalaria (SUH)<sup>5</sup>.