

ORIGINAL

Ausencia de realce tardío por resonancia magnética en la no compactación del ventrículo izquierdo en lactantes y niños pequeños

C. Marín Rodríguez^{a,*}, S. Ossaba Vélez^a, E. Maroto Álvaro^b y M.L. Sánchez Alegre^a

^aRadiología Pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

^bCardiología Pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

Recibido el 11 de julio de 2009; aceptado el 7 de octubre de 2009

Disponible en Internet el 18 de enero de 2010

PALABRAS CLAVE

Miocardiopatía;
Imagen por
resonancia magnética
cardiaca;
Técnica de imagen
con sincronización
cardiaca;
Cardiopatías
congénitas;
Realce tardío
poscontraste en
resonancia magnética

Resumen

Objetivo: La miocardiopatía no compactada o la no compactación del ventrículo izquierdo (NCVI) es una enfermedad rara y probablemente infradiagnosticada. El diagnóstico es ecográfico, si bien la resonancia magnética (RM) aporta importante información morfológica y funcional. El realce tardío es un hallazgo importante que refleja fibrosis o infarto en las zonas afectadas, y se refiere en adultos y niños mayores de forma generalizada. El objetivo de este trabajo es revisar el realce tardío en esta enfermedad en lactantes y niños pequeños.

Material y métodos: En nuestra base de datos de RM cardíaca encontramos 5 pacientes (rango de edad: un mes a 5 años; media de 29,4 meses). Se revisaron los hallazgos morfológicos y funcionales, incluyendo el realce tardío de contraste.

Resultados: Todos los pacientes se diagnosticaron previamente por ecocardiografía. Los hallazgos morfológicos y el cociente miocardio no compactado/miocardio compactado fueron compatibles con NCVI. Ninguno de los casos mostró realce tardío poscontraste.

Conclusiones: Al contrario que en adultos y niños mayores, ninguno de nuestros pacientes mostró realce tardío. Este hallazgo podría reflejar la naturaleza evolutiva de la fibrosis subendocárdica en estos pacientes.

© 2009 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Cardiomyopathy;
Magnetic resonance
imaging;
Cardiac-gated

Lack of MR late-enhancement in left ventricular non-compaction in infants and young children

Abstract

Objective: Noncompaction cardiomyopathy or left ventricular noncompaction is a rare disease that is probably underdiagnosed. The diagnosis is reached by echocardiography,

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cmarinr.hgugm@salud.madrid.org (C. Marín Rodríguez).

imaging techniques;
Congenital heart
defects;
Delayed-
enhancement

although MRI provides additional morphological and functional information. Late MRI enhancement is a hallmark of the disease that reflects fibrosis or infarction of affected areas in adults and older children. We aimed to review the presence of late enhancement in left ventricular noncompaction in infants and young children.

Material and methods: We found five very young patients (mean age, 29.4 months; range 1 month to 5 years) with left ventricular noncompaction in our cardiac MRI database. We reviewed the morphological and functional findings, including late enhancement after the administration of contrast material.

Results: All patients had been previously diagnosed by echocardiography. At MRI, the morphological findings and the ratio of noncompacted myocardium to compacted myocardium were compatible with left ventricular noncompaction. None of the cases showed late enhancement after the administration of contrast material.

Conclusions: Unlike in adults and older children, none of the infants and young children we studied had late enhancement. This finding might reflect the natural history of the disease, with subendocardial fibrosis developing over time.

© 2009 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La no compactación del ventrículo izquierdo (NCVI) es una cardiopatía congénita rara descrita por primera vez en 1990¹. Se encuentra entre las “miocardiopatías no clasificadas” en la Clasificación Internacional de Enfermedades de la Organización Mundial de la Salud². Esta anomalía miocárdica es frecuentemente infradiagnosticada o erróneamente catalogada como miocardiopatía hipertrófica o dilatada. Su tratamiento y diagnóstico precoz son importantes, ya que la disfunción ventricular, las arritmias ventriculares o las embolias sistémicas ocurren en la gran mayoría de los pacientes en algún momento de la enfermedad. Los criterios diagnósticos son ecográficos. La resonancia magnética (RM) aporta una buena correlación con la ecografía, y puede mostrar hallazgos adicionales sobre la señal y la captación de contraste del miocardio. Las secuencias de eco de gradiente con inversión-recuperación y realce tardío (EGIR-RT) muestran la captación anormal de contraste por el miocardio patológico a la vez que suprime la señal del miocardio normal. Las anomalías subyacentes a estos hallazgos por RM podrían disparar arritmias letales o indicar deterioro funcional, y aportar un gran valor a esta técnica a los pacientes con NCVI.

Material y métodos

Realizamos una búsqueda de “no compactación” en la base de datos de RM cardíaca de nuestro hospital, y se obtuvieron 6 exploraciones. Un caso se excluyó del estudio al tratarse de una cardiopatía compleja (atresia tricúspide, comunicación interventricular (CIV), derivación sistemícopulmonar). Los 5 casos restantes se diagnosticaron de NCVI ecográficamente y la RM cardíaca se solicitó como examen complementario. Todos los estudios se realizaron en un equipo Intera 1,5 T (Philips Medical Systems, Best, Holanda) con una antena flexible multielemento o una antena específica cardíaca, en función del tamaño del paciente. Se realizaron secuencias Turbo Spin Eco con sangre negra (tiempo de repetición [TR]/tiempo de eco [TE] 500/24 ms; 19 ecos de tren) y secuencia balanceada en estado estacionario

(balanced-fast field echo [B-FFE]) (TR: 3,4 ms, TE: 1,7 ms, flip angle [FA]: 70°) en los planos axial, sagital y coronal. Las secuencias B-FFE también se realizaron en eje corto cardíaco, 4 cámaras y 3 cámaras. Otros planos adicionales se obtuvieron cuando se consideró necesario. Las secuencias de realce tardío poscontraste (EGIR-RT) (TR: 4,2 ms, TE: 1,3 ms, FA: 15°, tiempo de inversión [TI]: 200–350 ms, y supresión grasa por inversión recuperación espectral [SPIR spectral inversion recovery]) se adquirieron 15 min tras la inyección de 0,2 mmol/kg de gadopentato de dimeglumina (Magnevist, Schering, Berlin, Alemania). En ningún paciente existía sospecha clínica de insuficiencia renal. No existieron complicaciones tras la realización de la exploración. Para obtener una anulación correcta de la señal del miocardio normal, el TI adecuado se determinó mediante una secuencia de prueba del TI (técnica Look-Locker).

En los pacientes con trabeculación anormal de la pared ventricular izquierda, la NCVI se diagnosticó cuando el cociente entre el miocardio no compactado y el miocardio compactado fue mayor de 2. Se utilizó la nomenclatura estandarizada para la segmentación miocárdica por imagen topográfica cardíaca³. La fracción de eyeción del ventrículo izquierdo se calculó mediante método de Simpson en todos los casos. El realce tardío se evaluó como “presente” o “ausente”.

Resultados

Se incluyó en el estudio a 5 pacientes de edades comprendidas entre un mes y 5 años (media de 29,4 meses [2 varones y 3 mujeres]). El diagnóstico por RM coincidió con el diagnóstico ecográfico. Todos los pacientes mostraban trabeculaciones prominentes y recessos intertrabeculares profundos en la pared ventricular izquierda. Los hallazgos morfológicos y funcionales se resumen en la tabla 1.

Tanto las secuencias con sangre negra como B-FFE mostraron en las áreas de NCVI una pared ventricular izquierda con trabeculaciones profundas (Fig. 1). La función cardíaca fue anormal en 3 pacientes, con una fracción de eyeción comprendida entre el 18 y el 53% (media del 39%). El caso n.º 3 (Fig. 2) mostró una marcada alteración

Paciente n.º	Edad, meses	Sexo	Datos clínicos	Segmento	Ratio	Fracción de eyeccción, %	Anomalías asociadas	Realce tardío
Caso 1	40	M	Sospecha de miocardiopatía dilatada. Insuficiencia cardíaca. Soplo sistólico. CIV muscular restrictiva. NCVI incidental en ecocardiografía. Estancamiento ponderal. NCVI incidental en ecocardiografía.	10, 11, 12, 15, 16 y 17	3	41	Insuficiencia mitral moderada	No
Caso 2	9	V	Insuficiencia cardíaca. Soplo sistólico. CIV muscular restrictiva. NCVI incidental en ecocardiografía. Estancamiento ponderal. NCVI incidental en ecocardiografía.	1-17	2,6	50	Insuficiencia mitral moderada y estenosis subvalvular mitral	No
Caso 3	37	V	Insuficiencia cardíaca. Diagnóstico prenatal de miocardiopatía dilatada. Coartación aórtica. Insuficiencia cardíaca	1, 4, 5, 6, 7, 10, 11, 12, 13, 15, 16 y 17	9-17	18	Insuficiencia mitral moderada	No
Caso 4	60	M			2,83	53	—	No
Caso 5	1	V			35	—	Coartación aórtica con válvula aórtica bicúspide	No

CIV: comunicación interventricular; M: mujer; NCVI: no compactación del ventrículo izquierdo; V: varón.

funcional con afectación grave y dilatación de la pared lateral del ventrículo izquierdo (VI). Un paciente mostró insuficiencia mitral leve, uno insuficiencia mitral moderada y otro insuficiencia y estenosis mitral moderadas. Un paciente tenía, además, coartación aórtica con válvula aórtica bicúspide. Los segmentos 10, 11, 12, 15, 16 y 17 (el ápex, los apicales inferior y posterior y medios inferior e inferolateral) se encontraban afectados en todos los pacientes. La afectación difusa se apreció en un paciente y la afectación septal se apreció sólo en 2 pacientes (incluyendo el paciente con afectación difusa). No se detectó realce tardío en ningún caso.

Discusión

Describida por primera vez por Chin et al¹, la NCVI es una cardiopatía congénita rara. La característica anatómica de esta enfermedad del miocardio consiste en profundas trabeculaciones en la pared del ventrículo izquierdo que comunican con la cavidad ventricular. Se encuentra entre las “*miocardiopatías no clasificadas*” en la Clasificación Internacional de Enfermedades de la Organización Mundial de la Salud. Otros términos, como “*miocardiopatía espongiforme*” o “*hipertrabeculación del ventrículo izquierdo*”, han caído en desuso^{2,4}. Recientemente se ha incluido como cardiomiopatía genética en la clasificación de la American Heart Association⁵.

La trabeculación prominente es un hallazgo normal en el ventrículo derecho. Se piensa que la NCVI representa una detención en la morfogénesis endomiocárdica, que normalmente ocurre entre las semanas 5 y 8 de vida fetal, y que consiste en una compactación gradual del miocardio y el desarrollo de los capilares y la circulación coronaria a partir de los espacios trabeculares⁶. La NCVI afecta generalmente al ventrículo izquierdo, pero su afectación se puede extender a la pared ventricular derecha en el 20% de los casos^{7,8}. Esta entidad se describió por primera vez en la edad pediátrica, pero se ha referido abundantemente en adultos⁹. La NCVI parece tratarse de una enfermedad heterogénea genéticamente^{10,11}. Existe una variante familiar de la enfermedad asociada a anomalías craneofaciales y a síndrome de Wolf-Parkinson-White¹².

La presentación clínica es similar a otras miocardiopatías, e incluye disfunción ventricular izquierda sistólica y diastólica, embolias arteriales y taquiarritmias^{7,13}. Se ha descrito en algunos pacientes un curso clínico ondulante con deterioros y mejorías transitorias. La disfunción ventricular izquierda se produce a los 10 años del diagnóstico en el 90% de los pacientes, y se ha descrito una mortalidad de hasta el 80% a los 6 años^{1,7,14}. La NCVI frecuentemente se infradiagnostica o se etiqueta de miocardiopatía hipertrófica o dilatada equivocadamente, y probablemente sea una enfermedad más común de lo que se cree hasta ahora⁸.

Los criterios diagnósticos son esencialmente ecocardiográficos¹³. Jenni et al¹⁴ definen 4 criterios diagnósticos: 1) ausencia de cardiopatía coexistente; 2) múltiples trabeculaciones y recesos intertrabeculares profundos; 3) comunicación entre los recesos y la cavidad ventricular demostrada mediante estudio Doppler, y 4) cociente entre el grosor de la capa no compactada y la capa compactada mayor de 2 en sístole. Pignatelli et al⁸ indican un cociente

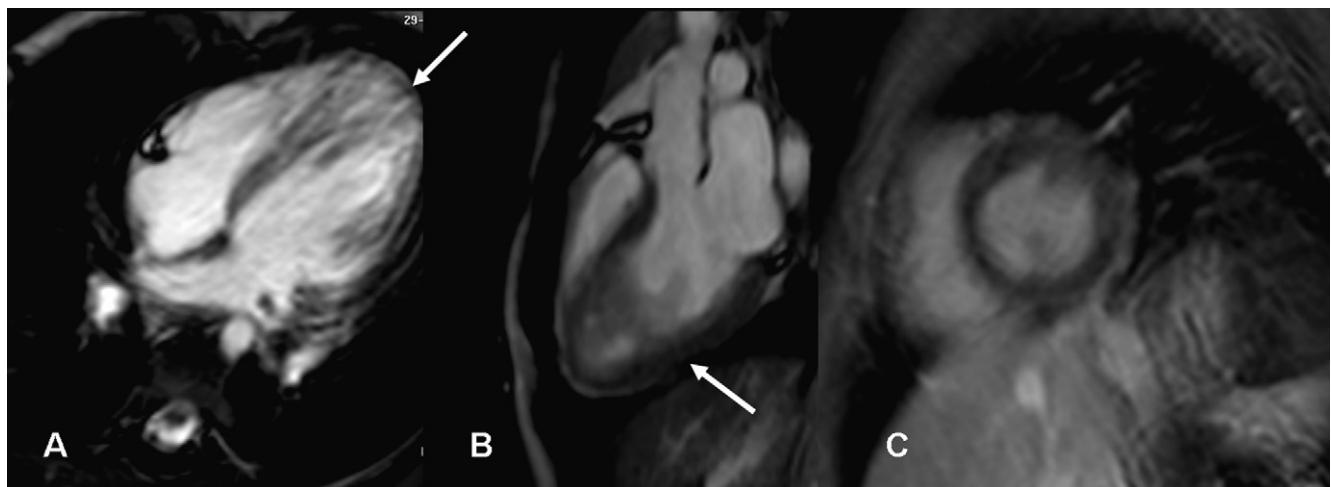


Figura 1 Caso n.º 4. Niña de 5 años con afectación apical, basal y lateral (flechas). A) Secuencia balanceada en estado estacionario (*balanced-fast field echo [B-FFE]*) en plano 4 cámaras. B) Secuencia B-FFE en plano 3 cámaras. C) Secuencias de eco de gradiente con inversión-recuperación y realce tardío en el eje corto. Se aprecia el contraste intraventricular, pero no se demuestra realce miocárdico.

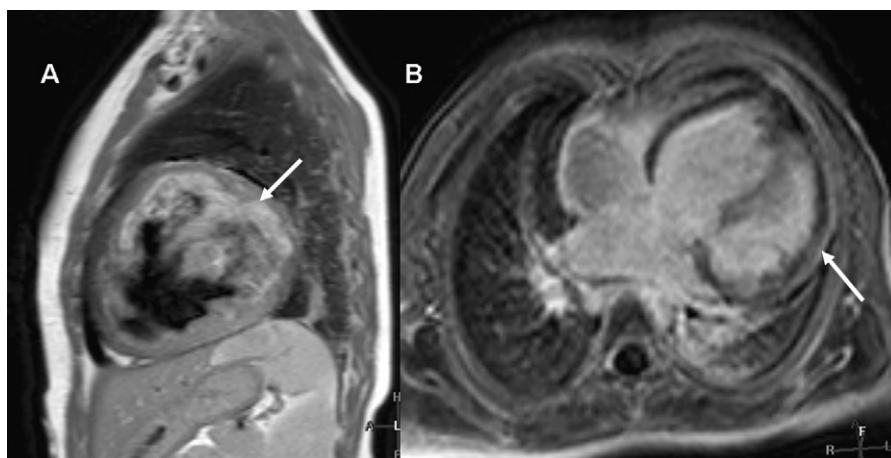


Figura 2 Caso n.º 3. Niño de 37 meses con afectación apical, basal y lateral. A) La secuencia Turbo Spin Eco en el plano sagital. B) Eco de gradiente con inversión-recuperación y realce tardío muestran afectación grave con recessos profundos en la cara lateral (flechas) con dilatación cardíaca, pero sin evidencia de realce tardío.

de 1,4 para la edad pediátrica, y no incluye la ausencia de cardiopatía existente como requisito. Nuestros 5 pacientes mostraron un cociente mayor de 2. Un paciente con cardiopatía congénita compleja se excluyó debido a la dificultad de interpretación de los hallazgos, pero sí incluimos en el estudio un paciente con coartación aórtica.

Las localizaciones más frecuentemente descritas son el ápex y las regiones medioventriculares, al igual que en nuestra serie, pero la NCVI también se ha descrito en ambos ventrículos y el septo interventricular.

La RM es una técnica diagnóstica complementaria que aporta buena correlación con los hallazgos ecográficos¹⁵. La exactitud en los cálculos de función cardíaca así como una mejor valoración de determinados segmentos cardíacos hacen de la RM una herramienta útil en el tratamiento diagnóstico de esta enfermedad. El cociente mayor de 2 entre la capa no compactada y la capa compactada se ha publicado utilizando la RM^{16,17}. La tomografía computarizada se ha empleado también en la edad pediátrica¹⁸, pero

las radiaciones ionizantes, el menor rendimiento en el estudio funcional y la menor capacidad de caracterización tisular del miocardio y de detección de fibrosis hacen que esta técnica sea menos recomendable en el estudio de la miocardiopatía no compactada. La valoración de la fibrosis subendocárdica mediante realce tardío de contraste en RM y su correlación con anatomía patológica se han descrito en población adulta¹⁹⁻²¹. Dodd et al²⁰ encontraron realce tardío en segmentos que no cumplían criterios de NCVI, hallazgos que podrían indicar una subestimación de la enfermedad, mediante el empleo sólo de criterios morfológicos. En un estudio reciente, Calvillo et al²² sólo visualizaron realce tardío en uno de sus pacientes, que además mostraba enfermedad coronaria difusa en el cateterismo cardíaco. Junga et al²³ encontraron correlación entre la hipoperfusión en la tomografía por emisión de positrones y las áreas no compactadas en imagen por RM en niños de 10 a 15 años, pero en su estudio no se realizaron secuencias de realce tardío por RM. Hasta donde conocen los autores, sólo hay un

caso publicado de realce tardío en la edad pediátrica, y muestra extensa captación subendocárdica de los segmentos hipertrabeculados en un niño de 12 años²⁴. En nuestra serie no encontramos realce significativo en ninguno de los casos. El paciente de mayor edad fue una niña de 5 años.

Estos datos podrían indicar que el realce tardío y la fibrosis subendocárdica representan secuelas evolutivas de la disfunción y la perfusión alterada secundarias a la no compactación, que aún no se han manifestado en niños de corta edad.

Este estudio presenta varias limitaciones. Al ser una enfermedad rara, se trata de una serie corta (5 pacientes), y es un estudio retrospectivo. No disponemos de correlación radiopatológica. Además, las secuencias de realce tardío presentan limitaciones en los niños pequeños por el pequeño tamaño del corazón y la falta de colaboración (movimientos voluntarios, apnea, etc.). El momento óptimo para la realización de las secuencias de realce tardío es controvertido, y parece que entre 5 y 30 min tras la inyección no cambia significativamente. Nosotros esperamos 15 min para evitar una excesiva concentración en la cavidad ventricular. No obstante, para mayor profundización en este tema referimos a los lectores a otras publicaciones²⁵. Creemos que para confirmar la ausencia o la presencia de realce tardío y fibrosis en lactantes y niños pequeños con NCVI, son imprescindibles mayores series con correlación radiopatológica. Nuevos estudios en la población pediátrica son necesarios para establecer el papel exacto del realce tardío en la NCVI.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Autorías

Carlos Marín Rodríguez: concepción y diseño del trabajo, redacción y revisión.

Silvia Ossaba Vélez: concepción y diseño del trabajo, redacción y revisión.

María L. Sánchez Alegre: redacción y revisión.

Enrique Maroto Álvaro: concepción, redacción y revisión.

Todos los autores han dado su aprobación final al manuscrito.

Bibliografía

1. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation*. 1990;82:507-13.
2. Richardson P, McKenna W, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. *Circulation*. 1996;93:841-2.
3. Cerqueira MD, Weissman NJ, Dilsizian V, Jacobs AK, Kaul S, Laskey WK, et al. Standardized myocardial segmentation and nomenclature for tomographic imaging of the heart: A statement for healthcare professionals from the Cardiac Imaging Committee of the Council on Clinical Cardiology of the American Heart Association. *Circulation*. 2002;105:539-42.
4. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, Ono Y, Kamiya T, Akagi T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: Long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol*. 1999;34:233-40.
5. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, 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;113:1807-16.
6. Elshershari H, Okutan Y, Celiker A. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Cardiol Young*. 2001;11:472-5.
7. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc*. 1997;72:26-31.
8. Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, Denfield SW, Price J, Belmont JW, et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: A relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation*. 2003;108:2672-8.
9. 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*. 2000;36:493-500.
10. Zaragoza MV, Arbustini E, Narula J. Noncompaction of the left ventricle: Primary cardiomyopathy with an elusive genetic etiology. *Curr Opin Pediatr*. 2007;19:619-27.
11. Xing Y, Ichida F, Matsuoka T, Isobe T, Ikemoto Y, Higaki T, et al. Genetic analysis in patients with left ventricular noncompaction and evidence for genetic heterogeneity. *Mol Genet Metab*. 2006;88:71-7.
12. Kurosaki K, Ikeda U, Hojo Y, Fujikawa H, Katsuki T, Shimada K. Familial isolated non compaction of the ventricular myocardium. *Cardiology*. 1999;91:69-72.
13. Ramaraj R, Sorrell VL, Marcus F, Alpert JS. Recently defined cardiomyopathies: A clinician's update. *Am J Med*. 2008;121:674-81.
14. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: A step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001;86:666-71.
15. Alhabshani F, Smallhorn JF, Golding F, Musewe N, Freedom RM, Yoo SJ. Extent of myocardial noncompaction: Comparison between MRI and echocardiographic evaluation. *Pediatr Radiol*. 2005;35:1147-51.
16. Borreguero LJ, Corti R, De Soria RF, Osende JI, Fuster V, Badimon JJ. Images in cardiovascular medicine. Diagnosis of isolate noncompaction of the myocardium by magnetic resonance imaging. *Circulation*. 2002;105:E177-8.
17. 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.
18. Goo Hw, Park IS. Left ventricular noncompaction in an infant: Use of non-ECG-gated cardiac CT. *Pediatr Radiol*. 2007;37:217-20.
19. Ivan D, Flamm SD, Abrams J, Kindo M, Heck K, Frazier OH. Isolated ventricular non-compaction in adults with idiopathic cardiomyopathy: Cardiac magnetic resonance and pathologic characterization of the anomaly. *J Heart Lung Transplant*. 2005;24:781.
20. Dodd JD, Holmvang G, Hoffmann U, Ferencik M, Abbara S, Brady TJ, et al. Quantification of left ventricular non-compaction and trabecular delayed hyperenhancement with cardiac MRI:

- Correlation with clinical severity. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;189:974-80.
21. Borges AC, Kivelitz D, Baumann G. Isolated left ventricular non-compaction: Cardiomyopathy with homogeneous transmural and heterogeneous segmental perfusion. *Heart.* 2003;89:21.
22. Calvillo P, Martí-Bonmatí L, Chaustre F, Roldán C, Mora V, Peláez A, et al. Cuantificación de la función, perfusión y realce tardío del ventrículo izquierdo no compactado mediante resonancia magnética. *Radiología.* 2009;51:45-56.
23. Junga G, Kneifel S, Von Smekal A, Steinert H, Bauersfeld U. Myocardial ischaemia in children with isolated ventricular non-compaction. *Eur Heart J.* 1999;20:910-6.
24. Iwashima S, Ishikawa T, Ohzeki T. Delayed enhancement cardiac MRI in isolated noncompaction of the left ventricular myocardium in a child. A case report. *Circ J.* 2008;72:676.
25. Saremi F, Grizzard JD, Kim RJ. Optimizing cardiac MR imaging: Practical remedies for artifacts. *Radiographics.* 2008;28: 1161-87.