

# MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA EN PACIENTE CON SÍNCOPE

## NON-COMPACTION CARDIOMYOPATHY IN PATIENT WITH SYNCOPE

JUAN GONZÁLEZ GRIMA<sup>1</sup>

### RESUMEN

La miocardiopatía no compactada es una entidad poco frecuente, cuya prevalencia se cree subestimada. Su diagnóstico puede establecerse en diversas edades y con diferentes gatillos. Presentamos el caso clínico de un paciente joven que se presenta a la consulta médica por pérdida de conciencia.

**Palabras clave:** miocardio no compactado, síncope, joven.

### ABSTRACT

Non-compaction cardiomyopathy is a rare entity whose prevalence is believed to be underestimated. Its diagnosis can be established at different ages and with different triggers. We present the case of a young patient who presents to the medical office due to syncope.

**Keywords:** isolated noncompaction of the ventricular myocardium, syncope, young adult.

REVISTA CONAREC 2017;33(141):243-244 | VERSIÓN WEB WWW.REVISTACONAREC.COM.AR

### CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 23 años, sedentario, empleado de comercio y sin antecedentes patológicos conocidos, se presenta a la consulta refiriendo pérdida de conciencia. Refiere que mientras orinaba de pie el día del episodio, presenta mareos, visión borrosa y pierde la conciencia. Se recupera espontáneamente, *ad integrum* y sin síntomas post-ictales.

Niega antecedentes familiares de importancia, consumo de tóxicos o drogas, pero refiere dos episodios de pérdida de conciencia previos, palpitaciones y mareos esporádicos en los últimos años.

En el examen físico se evidencia soplo aórtico de intensidad 2/6, que desaparece en posición supina, el pulso es regular y rítmico. No se evidencian soplos carotídeos y no se constatan signos de insuficiencia cardíaca.

El Holter de 24 horas evidencia extrasístoles supraventriculares aisladas. La ergometría muestra una prueba submáxima del 91% dentro de límites normales para su edad, negativa para isquemia, sin sintomatología.

El laboratorio muestra hipertrigliceridemia de 214 mg/dl, con función renal, ionograma y hemograma normales.

Se realiza ecocardiograma transtorácico, donde se observa ventrículo izquierdo con marcado hipertrabeculado de segmentos inferiores e inferobasales apicales de aspecto no compactado, con dilatación leve de la aurícula izquierda y función sistólica del ventrículo izquierdo normal (**Figura 1**).

Por alta sospecha de miocardio no compactado se decide realizar resonancia magnética nuclear cardíaca con gadolinio (**Figuras 2 y 3**), la cual evidencia volúmenes del ventrículo izquierdo dentro del límite

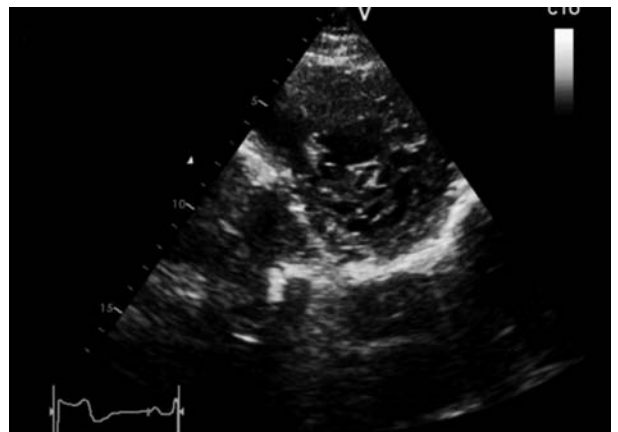
superior (volúmenes totales diastólicos y sistólicos de 198 ml y 89 ml, respectivamente), con función sistólica (55%) y contractilidad conservadas, hipertrabeculación subendocárdica del ventrículo izquierdo con criterios positivos para no compactación durante la diástole<sup>2,3</sup>, no así en sístole, con función sistólica conservada y sin signos de fibrosis o necrosis de ninguno de los ventrículos.

### DISCUSIÓN

Una revisión sistemática de 241 casos en 5 estudios diferentes mostró que la presentación inicial más frecuente del miocardio no compactado es la insuficiencia cardíaca (56%), seguida en un 27% por sospecha en base a la clínica (disnea, dolor precordial, palpitaciones, arritmias o tromboembolismo de origen cardíaco), 11% por *screening* familiar y sólo en 9% de los casos por síncope<sup>5</sup>.

La ecografía es el primer paso para comenzar a sospechar concretamente del diagnóstico. Los hallazgos compatibles con miocardiopatía se resumen en los criterios de Jenni<sup>6</sup>:

1. Relación de la capa compactada de epicardio y la no compactada de endocardio > 2:1 en el eje paraesternal corto.



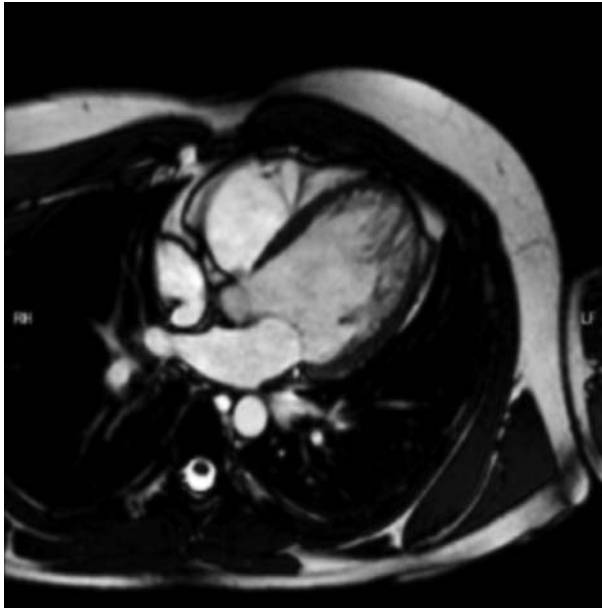
**Figura 1.** Ecocardiograma, eje corto paraesternal izquierdo. Ventrículo izquierdo: se observan imágenes compatibles con hipertrabeculado.

1. Residente de Cardiología. Hospital Privado Universitario de Córdoba.

✉ **Correspondencia:** Juan González Grima. 1 de Mayo 235, X5186KGG Alta Gracia, Córdoba. juangonzalezgrima@gmail.com.

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 22/10/2016 | Aceptado: 25/04/2017

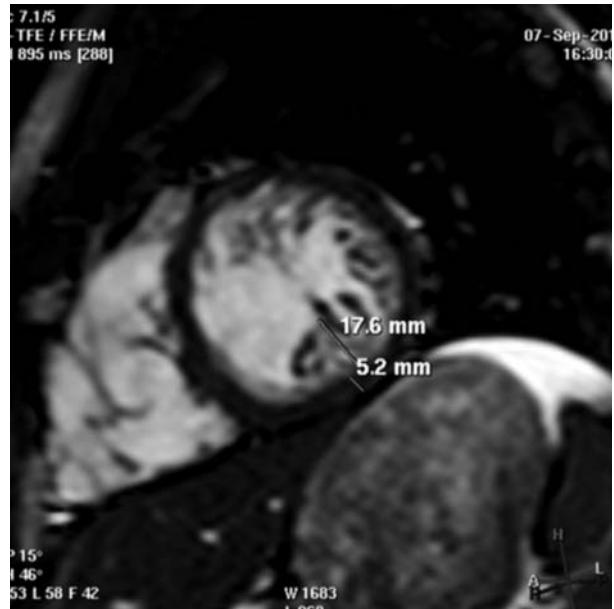


**Figura 2.** Resonancia magnética cardíaca. Presencia de miocardio no compactado en el ventrículo izquierdo con una relación  $> 2$  respecto al miocardio compacto.

2. Evidencia de flujo entre los recesos intertrabeculares por Doppler.
3. Malla trabecular prominente en ápex o segmentos inferiores o laterales del ventrículo izquierdo.

El siguiente estudio para confirmar esta patología es la resonancia magnética nuclear, cuyos criterios diagnósticos no varían demasiado de los criterios ecocardiográficos<sup>7</sup>. Este estudio considera como criterio diagnóstico la presencia de miocardio no compactado en el ventrículo izquierdo con una relación  $> 2$  respecto al miocardio compactado, un porcentaje de este mayor al 20% de la masa del ventrículo izquierdo, y una dimensión del ventrículo generalmente superior a lo normal, sobre todo en pacientes de raza negra.

El *screening* familiar se aconseja para familiares de primer grado y



**Figura 3.** Resonancia magnética cardíaca: hipertrabeculación subendocárdica.

consiste en realizar examen clínico, electrocardiograma para descartar bloqueos intraventriculares o arritmias y ecocardiograma transtorácico, repitiendo cada tres años a partir de la infancia<sup>8</sup>. Hasta el momento, no hay evidencias que avalen los tests genéticos rutinarios.

## CONCLUSIÓN

Si bien esta entidad no es frecuente y su prevalencia está estimada entre 0,014 y 1,4%, nuevos análisis insinúan que sería mayor, alrededor del 3-4%, apoyándose en los nuevos avances de la ecocardiografía<sup>2</sup>, tomando parte en los diagnósticos diferenciales frente a un paciente que se presente con insuficiencia cardíaca, tromboembolismo, arritmias, o en el caso de nuestro paciente, un síncope.

## BIBLIOGRAFÍA

1. 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(14):1807-16.
2. Kovacevic-Preradovic T, Jenni R, Oechslin EN, Noll G, Seifert B, Attenhofer Jost CH. Isolated left ventricular noncompaction as a cause for heart failure and heart transplantation: a single center experience. *Cardiology*. 2009;112(2):158-64.
3. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation*. 2004;109(24):2965-71.
4. Brescia ST, Rossano JW, Pignatelli R, Jefferies JL, Price JF, Decker JA, et al. Mortality and sudden death in pediatric left ventricular noncompaction in a tertiary referral center. *Circulation*. 2013;127(22):2202-8.
5. Bhatia NL, Tajik AJ, Wilansky S, Steidley DE, Mookadam F. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium in adults: a systematic overview. *J Card Fail*. 2011;17(9):771-8.
6. 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(6):666-71.
7. 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(1):101-5.
8. Hershberger RE, Lindenfeld J, Mestroni L, Seidman CE, Taylor MR, Towbin JA, et al. Genetic evaluation of cardiomyopathy—a Heart Failure Society of America practice guideline. *J Card Fail*. 2009;15(2):83-97.