



## TRASPLANTE CARDIACO EN MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO: PRIMER CASO EN PANAMÁ

HEART TRANSPLANTATION IN LEFT VENTRICULAR NON-COMPACTION: FIRST CASE IN PANAMA

Valdés Camaño, Miguel Ángel\*; Díaz, Temístocles †; Roy, Milantia‡; López, José§

\* Especialista en Medicina Interna y Médico Residente de Cardiología. Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid. Email: cowboy0985@gmail.com

† Médico Especialista en Medicina Interna, Cardiología Clínica y Cardiología Intervencionista. Hospital Punta Pacífica

‡ Médico Especialista en Patología. Hospital Punta Pacífica

§ Médico Especialista en Medicina Interna, Cardiología y Ecocardiografía. Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid

### RESUMEN

La miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo o no compactación del ventrículo izquierdo es una miocardiopatía congénita que representa el 0.01-0.17% de las miocardiopatías. Se manifiesta clínicamente con la tríada clásica de insuficiencia cardiaca, arritmias y eventos tromboembólicos. Su pronóstico es malo, con alta morbilidad y mortalidad, y el manejo médico va dirigido a las manifestaciones clínicas. El trasplante cardiaco es una opción terapéutica para los casos con insuficiencia cardiaca avanzada. Presentamos un paciente masculino de 19 años con miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo e insuficiencia cardiaca avanzada, a quien se le realizó trasplante cardiaco.

**Palabras clave:** no compactación del ventrículo izquierdo, insuficiencia cardiaca, trasplante cardiaco

### ABSTRACT

Left ventricular non-compaction or noncompaction of the left ventricular myocardium is a congenital cardiomyopathy that represents 0.01-0.17% of cardiomyopathies. It manifests clinically with the classical triad of heart failure, arrhythmias and thromboembolic events. Its prognosis is poor, with high morbidity and mortality, and medical management is directed to clinical manifestations. Cardiac transplantation is a therapeutic option for cases with advanced heart failure. We present a 19-year-old male patient with left ventricular non-compaction and advanced heart failure, who underwent heart transplantation.

**Keywords:** noncompaction of the left ventricular myocardium, heart failure, heart transplantation

### INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía no compactada (MCNC), también conocida como no compactación del ventrículo izquierdo,

representa una detención en el proceso normal de compactación miocárdica, fase final de la morfogénesis del miocardio, dando como resultado la persistencia de muchas trabeculaciones ventriculares prominentes y recesos intertrabeculares profundos<sup>1-6</sup>. Ocurre en 0.01-0.17% de los adultos<sup>1,2</sup>, y se manifiesta clínicamente como falla cardiaca, arritmias y eventos tromboembólicos<sup>1-6</sup>.

Múltiples autores han elaborado criterios diagnósticos para MCNC por ecocardiografía, una herramienta indispensable, pero con limitaciones, para su diagnóstico<sup>7</sup>. De ellos, los criterios más aceptados son los de Jenni et al<sup>7</sup>, que consisten en lo siguiente: 1. Una estructura de dos capas: una compactada (C) epicárdica y una no compactada (NC) endocárdica, 2. Evidencia por Doppler color de perfusión de los recesos intertrabeculares, proporcionada por flujo sanguíneo intraventricular, 3. Ausencia de anomalías cardíacas estructurales coexistentes y 4. Una relación entre las capas NC/C  $\geq 2$  en telesístole. Dichos autores demostraron que los segmentos no compactados estaban frecuentemente en los segmentos de la pared mediolateral y el apex<sup>7</sup>. Sin embargo, estos hallazgos también se pueden encontrar en hasta un 8% de sujetos normales<sup>7</sup>.

La resonancia magnética cardiaca (RMC) ofrece mejor resolución espacial que la ecocardiografía<sup>1</sup>. Los criterios de MCNC por RMC de acuerdo a Grothoff et al incluyen: 1. Masa miocárdica no compactada del ventrículo izquierdo (VI)  $>25\%$ , 2. Índice de masa miocárdica total no compactada del VI  $>15 \text{ g/m}^2$ , 3. Relación de miocardio no compactado/compactado  $\geq 3:1$  en al menos 1 segmento, excluyendo el segmento apical, y 4. Trabeculación en los segmentos 4 a 6 en relación  $\geq 2:1$  (NC/C)<sup>1,7</sup>. Por otro lado, Petersen et al propusieron una relación NC/C  $>2.3$  como punto de corte para MCNC con una sensibilidad de 86% y una especificidad de 99%<sup>7</sup>.

Se ha descrito el trasplante cardiaco como una opción de tratamiento en los pacientes con MCNC con insuficiencia



## Caso Clínico

Valdés Camaño, Miguel Ángel; Díaz, Temístocles; Roy, Milantia; López, José

cardiaca avanzada a pesar del tratamiento médico óptimo<sup>3-6, 8, 9</sup>. Al-Kindi et al identificaron que 113 (0.25%) de 45298 pacientes de la base de datos “United Network for Organ Sharing” (UNOS) para trasplante cardiaco entre 2000 y 2013 presentaban MCNC como diagnóstico primario<sup>10</sup>. En América Latina destaca el primer caso descrito en México, realizado en 2014<sup>11</sup>. La escasa incidencia de esta enfermedad hace que los casos manejados con trasplante cardiaco sean aún más raros.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 19 años, con historia de un mes de evolución, caracterizada por disnea progresiva de moderados a mínimos esfuerzos, ortopnea, disnea paroxística nocturna y tos seca de predominio nocturno.

Antecedentes de drogas de abuso: negados.

Otras patologías: negadas.

Antecedentes heredofamiliares: negados.

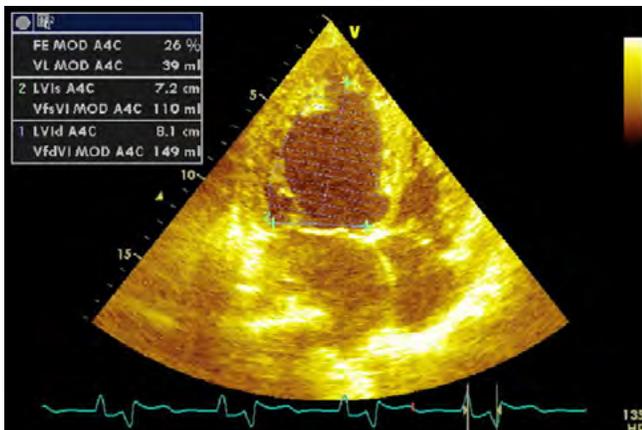
Laboratorios: hemograma, pruebas de función renal y electrolitos sin alteraciones. Elevación de los niveles de BNP. Elevación de los niveles de bilirrubina total, a expensas de la bilirrubina directa.

Radiografía de tórax: cardiomegalia grado 4 y datos de congestión pulmonar.

Electrocardiograma: ritmo sinusal, con dilatación de cavidades izquierdas.

Ecocardiograma: función sistólica severamente comprometida con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI): 26%, insuficiencia mitral severa, insuficiencia tricuspídea severa e hipertensión pulmonar severa. (Ver figura 1)

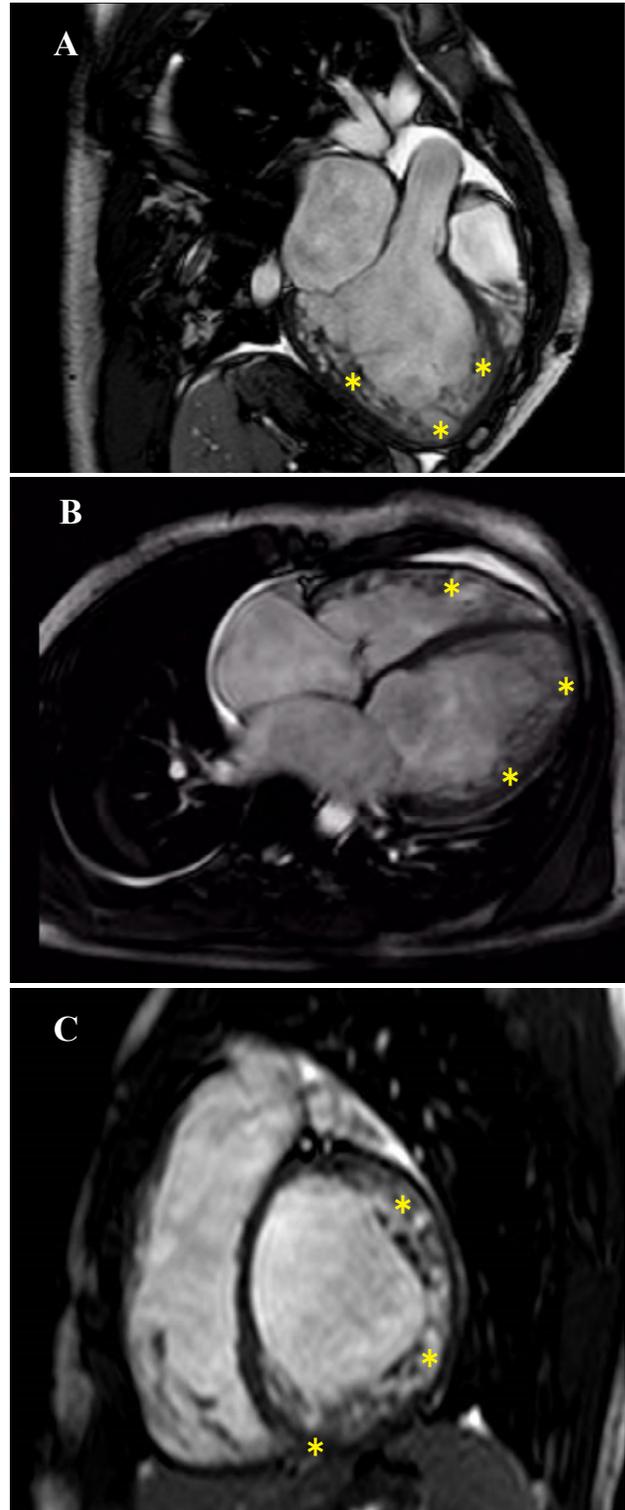
Figura 1: Ecocardiograma



RMC: miocardio no compactado extenso que incluye el ápice, las regiones mediales del septum y la pared posteromedial, con

recesos intertrabeculares profundos; relación de miocardio compactado/no compactado: 3.9; FEVI: 20%. (Ver figura 2)

Figura 2



RMC. Vistas de eje paraesternal largo (A), 4 cámaras (B) y eje corto del ventrículo izquierdo (C). Trabeculaciones a nivel septal y posteromedial (\*)

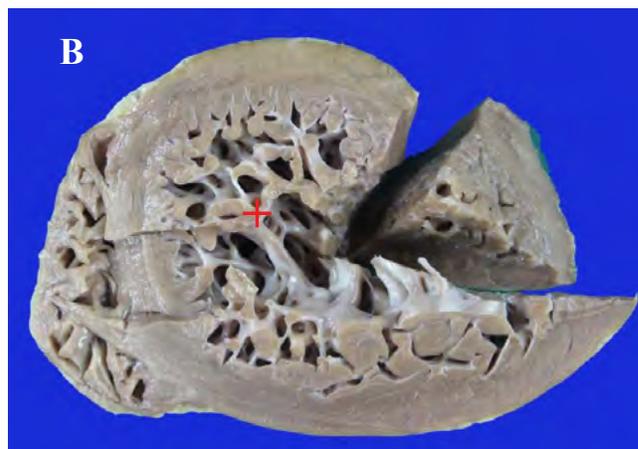
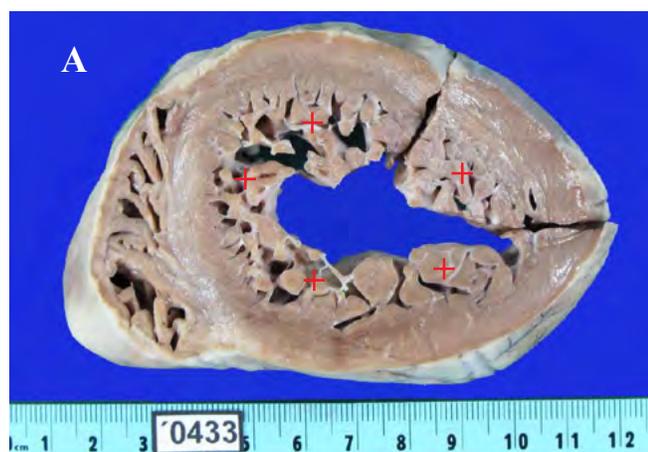
Se inició manejo médico, basado en las guías, de insuficiencia cardiaca con FEVI reducida, con mejoría parcial de los síntomas.

El 21 de febrero de 2018 se le realiza trasplante cardiaco ortotópico, con tiempo de traslado desde el explante de 40 minutos, tiempo de pinzado aórtico de 2 horas con 51 minutos y tiempo de circulación extracorpórea de 2 horas. Su evolución postoperatoria fue favorable, egresando de terapia intensiva a los 6 días.

El examen patológico (Ver figura 3) reveló:

- Corazón con masa: 417.5 gramos
- Cardiomegalia.
- Hipertrofia no obstructiva del ventrículo izquierdo.
- Hipertrabeculación de la superficie endocárdica con recesos intertrabeculares profundos en el ventrículo izquierdo (penetración mayor del 50% verificada en cortes histológicos). La relación de miocardio NC/C es variable, entre 1.6 (tercio inferior) y 2.4 (ápex)
- Fibrosis endocárdica marcada.
- Ausencia de enfermedad coronaria, enfermedad valvular, procesos infiltrativos o malformaciones congénitas.
- Los hallazgos son compatibles con miocardiopatía no compactada.

Figura 3



Examen patológico. Se observan trabeculaciones (+) en los cortes del tercio inferior (A) y el ápex (B) del VI

En 16 meses de seguimiento clínico y luego de 13 biopsias endomiocárdicas realizadas hasta el momento, no se objetivan datos de rechazo celular agudo ni de rechazo mediado por anticuerpos. Actualmente su tratamiento inmunosupresor consiste en tacrolimus, 3 mg vía oral dos veces al día y micofenolato de mofetilo, 750 mg vía oral dos veces al día. La FEVI del corazón trasplantado es de 60% tanto por ecocardiografía como por ventriculografía, y la coronariografía no revela lesiones. Actualmente con evolución clínica satisfactoria, en clase funcional NYHA I.

## DISCUSIÓN

Nuestro caso es el tercer paciente con trasplante cardiaco realizado en la República de Panamá, y el primero en el contexto de MCNC. Los criterios de MCNC por RMN se correlacionan con los descritos por Grothoff<sup>7</sup>, y se demostraron en el examen patológico. El género (masculino) y la edad (19 años) son compatibles con los hallazgos del registro UNOS, en el cual la edad promedio fue de 16.9 años, con predominio masculino<sup>10</sup>.

Los casos publicados por Tigen<sup>9</sup>, Stamou<sup>10</sup> y Zetina-Tun<sup>11</sup> han mostrado buena evolución al cabo de 2.5 y 2 años y 15 meses, respectivamente. Nuestro caso no ha presentado complicaciones en los primeros 16 meses de seguimiento.

Se trata de un caso interesante, de una patología cuya frecuencia como causa de miocardiopatía dilatada es extremadamente rara y cuyo manejo con trasplante cardiaco es aún más raro. En conclusión, la MCNC es una miocardiopatía con muy baja prevalencia, cuyo manejo, además del tratamiento médico óptimo, incluye el trasplante cardiaco en pacientes con insuficiencia cardiaca avanzada.



## Caso Clínico

*Valdés Camaño, Miguel Ángel; Díaz, Temístocles; Roy, Milantia; López, José*

### REFERENCIAS

1. Left ventricular non-compaction. En Katritsis D, Gersh B, Camm AJ. *Clinical Cardiology – Current Practice Guidelines*. Updated Edition: Oxford University Press; 2016, pp 494-496
2. Webb G, Smallhorn J, Therrien J, Redington A. Cardiopatías congénitas. En Mann D, Zipes D, Libby P, Bonow R, Braunwald E, editores. *Braunwald, Tratado de Cardiología, Décima Edición*. Barcelona: Editorial Elsevier. 2016. pp 1431-2.
3. Hussein A, Karimianpour A, Collier P, Krasuski R. Isolated Noncompaction of the Left Ventricle in Adults. *JACC Vol. 66, No. 5, 2015*
4. Towbin J, Lorts A, Lynn J. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Lancet* 2015; 386: 813–25.
5. Udeoji D, Philip K, Morrissey R, Phan A, Schwarz E. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy. *Ther Adv Cardiovasc Dis* (2013) 7(5) 260–73.
6. Ikeda U, Minamisawa M, Koyama J. Isolated Left ventricular non-compaction cardiomyopathy in adults. *Journal of Cardiology* 65 (2015) 91–97.
7. Gati S, Rajani R, Carr-White G, Chambers J. Adult Left ventricular noncompaction: Reappraisal of Current Diagnostic Imaging Modalities. *JACC: Cardiovascular Imaging*, Vol. 7, No. 12, 2014
8. Tigen K, Karaahmet T, Kahveci G, Mutlu B, Basaran Y. Left ventricular noncompaction: case of a heart transplant. *European Journal of Echocardiography* (2008) 9, 126–129
9. Stamou S, Lefrak E, Athari F, Burton N, Massimiano P. Heart Transplantation in a Patient with Isolated Noncompaction of the Left Ventricular Myocardium. *Ann Thorac Surg* 2004;77:1806–8
10. Al-Kindi S, El-Amm C, Ginwalla M, Hoit B, Park S, Oliveira G. Heart transplant outcomes in patients with left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *J Heart Lung Transplant* 2015;34:761–765
11. Zetina-Tun H, Careaga-Reyna G, Galván-Díaz J, Sánchez-Urbe M. Trasplante cardiaco: una opción para tratamiento del miocardio no compactado aislado del ventrículo izquierdo. Primer caso en México. *Cirugía y Cirujanos*. 2017;85(6):539-543.