

## MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA ASOCIADA A ANOMALÍA DE EBSTEIN: REPORTE DE UN CASO CLÍNICO

### NON-COMPACTION OF THE VENTRICULAR MIOCARDIUM ASSOCIATED WITH EBSTEIN'S ANOMALY: A CLINICAL CASE REPORT

Valdés Camaño, Miguel Ángel\*; López, José †; Moreno, Leda§

\* Médico Residente de Cardiología, Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid. Email: cowboy0985@gmail.com

† Médico Especialista en Cardiología y Ecocardiografía, Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid

§ Médico Especialista en Radiología, Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid

#### RESUMEN

Existen múltiples causas de insuficiencia cardíaca, algunas más comunes que otras. En algunas de estas patologías causales de insuficiencia cardíaca, el diagnóstico se suele pasar por alto si no se cuenta con herramientas auxiliares de imagen como la ecocardiografía y la resonancia magnética cardíaca, tal como lo es la miocardopatía no compactada. Este es un trastorno ocasionado por la detención en la compactación de miocardio durante el periodo embrionario, y puede estar asociado a otras cardiopatías congénitas. En este caso presentamos una asociación poco frecuente: la de miocardopatía no compactada con anomalía de Ebstein.

**Palabras clave:** Anomalía de Ebstein, No compactación ventricular izquierda, Ecocardiografía, Resonancia magnética

#### ABSTRACT

There are multiple causes of heart failure, some more common than others. In some of these pathologies causing heart failure, the diagnosis is usually overlooked if auxiliary imaging tools such as echocardiography and cardiac magnetic resonance are not available, such as left ventricular non-compaction. This is a disorder caused by arrest in the compaction of myocardium during the embryonic period, and may be associated with other congenital heart diseases. In this case we present an uncommon association: left ventricular non-compaction with Ebstein's anomaly.

**Keywords:** Ebstein's anomaly, non-compaction of the ventricular myocardium, echocardiography, magnetic resonance imaging.



## INTRODUCCIÓN

La anomalía de Ebstein (AE) es una malformación de la válvula tricúspide, con desplazamiento apical de las valvas septales y posteriores del anillo auriculoventricular, que da como resultado una reducción en el tamaño del ventrículo derecho. No hay cordones para suspender las valvas, por lo que surgen de la cavidad del ventrículo y se unen a su pared. Esta anomalía resulta en displasia del ventrículo derecho, con dilatación y discinesia del ventrículo derecho atrializado<sup>1</sup>. Se diagnostica ecocardiográficamente como un desplazamiento apical de la valva septal de la válvula tricúspide de 8 mm/m<sup>2</sup> o más, combinado con un aspecto alargado de la valva anterior<sup>2</sup>. Se manifiesta clínicamente como falla cardíaca derecha, taquiarritmias supraventriculares (25% presentan vías accesorias, que por lo general son múltiples y derechas) y embolia paradójica (50% presentan comunicación interauricular o foramen oval permeable asociadas)<sup>1, 2</sup>. Representa el 1% de todas las cardiopatías congénitas<sup>1</sup>.

La miocardiopatía no compactada (MCNC) representa una detención en el proceso normal de compactación miocárdica, la fase final de la morfogénesis miocárdica, dando como resultado la persistencia de muchas trabeculaciones ventriculares prominentes y recesos intertrabeculares profundos<sup>1-10</sup>. Ocurre en 0.01-0.17% de los adultos<sup>1, 5, 10</sup>, y se manifiesta clínicamente como falla cardíaca, arritmias y eventos tromboembólicos<sup>1, 3-5, 7, 8</sup>.

Múltiples autores han elaborado criterios diagnósticos para MCNC por ecocardiografía, una herramienta indispensable, pero con limitaciones, para su diagnóstico<sup>4, 5, 7, 8, 10, 11</sup>. De ellos, los criterios más aceptados son los de Jenni et al<sup>5, 10, 11</sup>, que consisten en lo siguiente: <sup>1</sup>. Una estructura de dos capas: una compactada (C) epicárdica y una no compactada (NC) endocárdica, <sup>2</sup>. Evidencia por Doppler color de perfusión de los recesos intertrabeculares, proporcionada por flujo sanguíneo intraventricular, <sup>3</sup>. Ausencia de anormalidades cardíacas estructurales coexistentes y <sup>4</sup>. Una relación entre las capas NC/C  $\geq 2$ . Dichos autores demostraron que los segmentos no compactados estaban frecuentemente en los segmentos de la pared mediolateral y el apex<sup>10</sup>. Sin embargo, estos hallazgos también se pueden encontrar en hasta un 8% de sujetos normales<sup>1</sup>.

La resonancia magnética cardíaca (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%, <sup>2</sup>. Índice de masa miocárdica total no compactada del VI > 15 g / m<sup>2</sup>, <sup>3</sup>. 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, 4</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>10</sup>.

La asociación de anomalía de Ebstein con MCNC existe<sup>1-4, 7-9</sup>, pero es rara<sup>3</sup>. La prevalencia de MCNC en pacientes con AE es de 15-18%<sup>3</sup>; diversas mutaciones genéticas están involucradas en dicha asociación, de las cuales una de las mejor estudiadas es la mutación en el gen MYH712. Otras mutaciones incluyen las de los genes NKX2.5, TBX5 y CSX<sup>4</sup>.

Presentamos el caso de un paciente con anomalía de Ebstein asociada a MCNC. Este caso es importante por dos motivos. Primero, la MCNC es una causa rara de insuficiencia cardíaca (IC), pero no se debe pasar por alto, y segundo, se debe considerar la MCNC en pacientes con anomalía de Ebstein que además de la IC derecha esperada, presenten IC izquierda.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 34 años, quien ingresa el 19-11-16 con historia de 2 meses de evolución caracterizada por disnea progresiva de moderados a mínimos esfuerzos, ortopnea, disnea paroxística nocturna y edema de miembros inferiores.

Antecedentes personales patológicos: Accidente isquémico transitorio en 2015

Antecedentes personales no patológicos: Tabaquismo (16 paquetes-año desde los 18 años)

Antecedentes heredofamiliares: negados

Examen físico con P/A: 120/90, Fc: 84/min, Fr: 16/min  
Alerta, consciente, orientado. Sin ingurgitación yugular.

## Caso Clínico

### Miocardiopatía no compactada

Ruidos cardiacos rítmicos; soplo holosistólico mitral II/VI irradiado a axila; ruidos respiratorios con crépitos en ambas bases. Abdomen blando, depresible, no doloroso, sin visceromegalias; RHA +. Edema 2+ en miembros inferiores.

Laboratorios: hemograma, pruebas de función renal y troponina T dentro de límites normales. Serología por HIV y por Chagas: negativas.

Radiografía de tórax: Cardiomegalia grado 4 a expensas de dilatación del VI y de dilatación de ambas aurículas. (Ver figura 1)



Figura 1. Radiografía de tórax

Electrocardiograma: Bloqueo AV de primer grado (PR: 0.24 s). Dilatación del VI y de ambas aurículas. Eje: 0° (Ver figura 2)

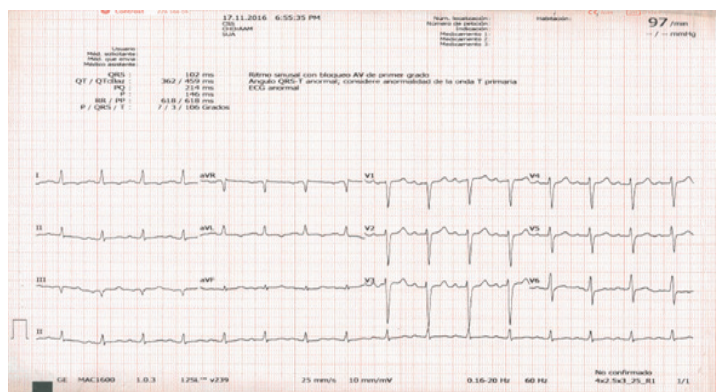


Figura 2. Electrocardiograma

Ecocardiograma: Fracción de eyección: 26%. Implantación baja del velo septal de la válvula tricúspide a 2.6 por debajo del plano mitral (Ver figura 3A, \*). Ventrículo izquierdo severamente dilatado, con grosor conservado. Área de no compactación trabeculada con espacio entre las trabéculas de 1.8 cm en la región lateral media y apical con incursión del flujo color entre las trabéculas (Ver figura 3B, †). Hipocinesia generalizada. PSVD: 51 mmHg.

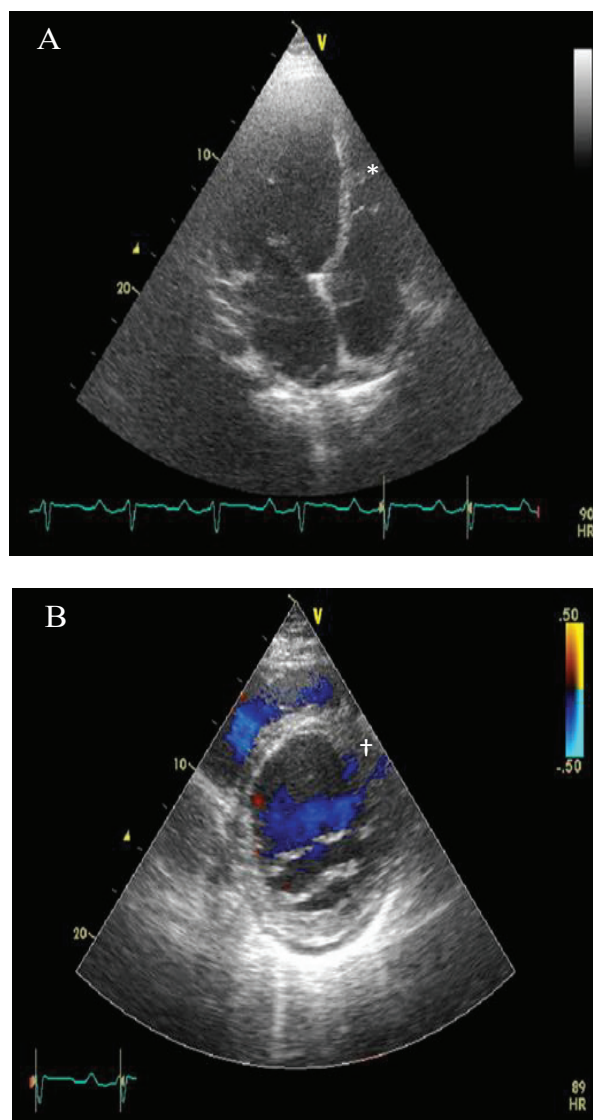


Figura 3 Ecocardiograma transtorácico. A: vista apical de 4 cámaras. B: vista paraesternal en eje corto



Cateterismo cardiaco: arterias coronarias epicárdicas sin lesiones angiográficamente significativas (Ver figuras 4A y 4B). Ventriculografía con VI dilatado y trabeculado (Ver figura 4C, ‡) y VD de dimensiones reducidas (Ver figura 4D, §)

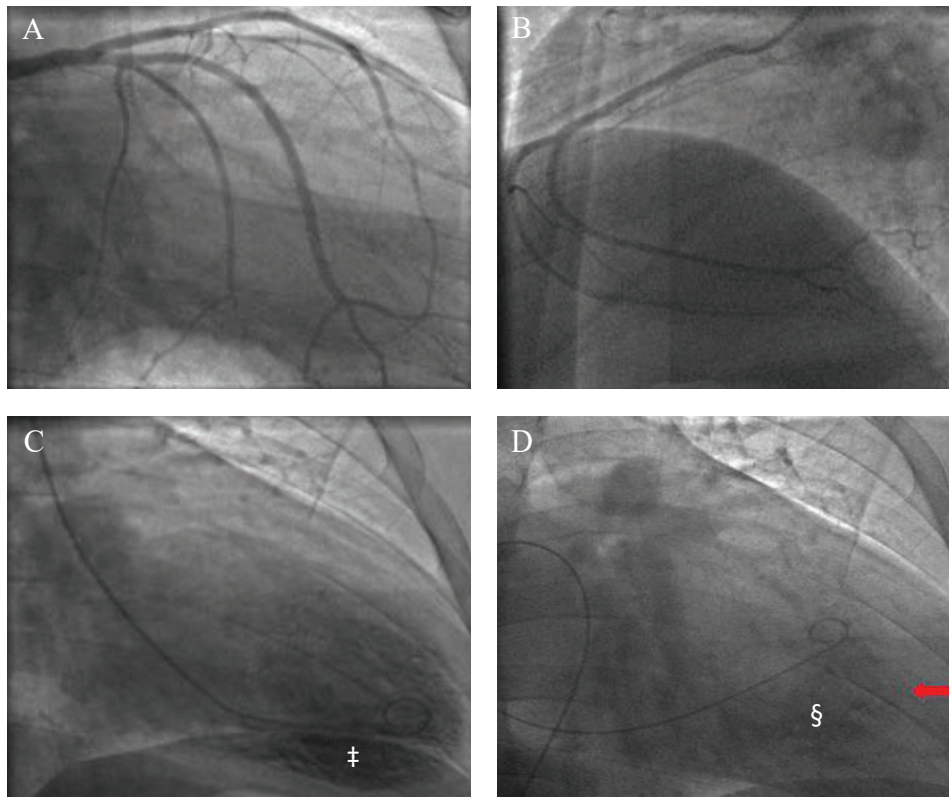


Figura 4 Cateterismo cardiaco. A y B: coronariografía. C: ventriculografía izquierda. D: ventriculografía derecha

RMC: No se evidencian zonas de edema o fibrosis en el miocardio. Anomalía de Ebstein asociada a ventrículo izquierdo no compactado. La ausencia de refuerzo tardío descarta fibrosis por Chagas, miocarditis, etc.

Fracción de eyección: 18%. (Ver figura 5)

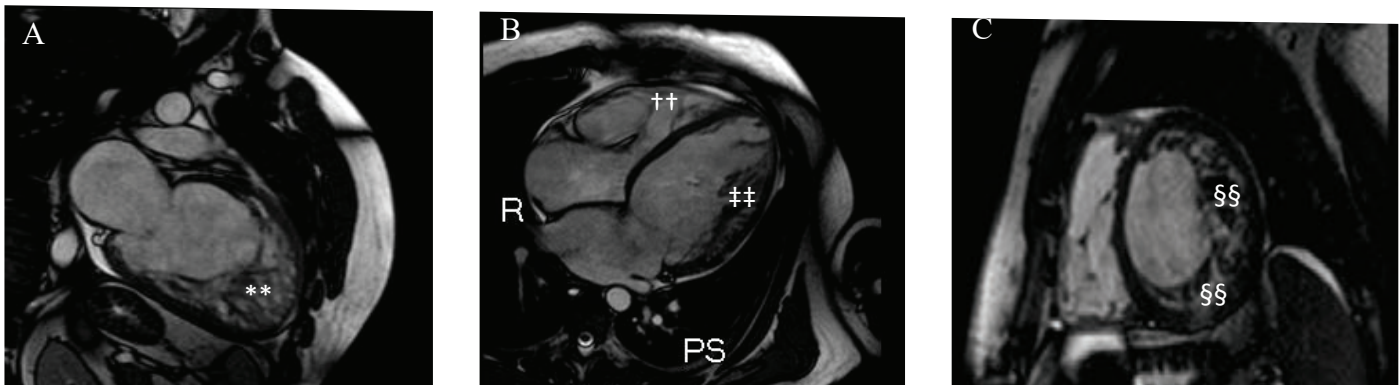


Figura 5. RMC. A: vista de 2 cámaras; se observa la trabeculación del VI en región apical e inferoposterior (\*\*).

B: vista de 4 cámaras; se observa la baja implantación del velo septal de la válvula tricúspide (††) y la trabeculación del VI a nivel inferolateral (‡‡).

C: vista en eje corto; se observa la trabeculación del VI a nivel inferolateral (§§)

EPICRISIS: Presentó una evolución clínica satisfactoria con la instauración de tratamiento médico óptimo para falla cardiaca, por lo que se le da egreso con seguimiento ambulatorio por Cardiología y Clínica de Falla Cardiaca, y se le inicia anticoagulación.

### DISCUSIÓN

De forma similar a lo descrito en la literatura, nuestro paciente presentó 2 de las 3 manifestaciones clásicas de la MCNC: insuficiencia cardiaca y eventos embólicos, lo cual, aunado a los hallazgos en la ecocardiografía y en la RMC, apoyan el diagnóstico de MCNC, además de permitir el diagnóstico asociado de anomalía de Ebstein. A pesar de las múltiples mutaciones genéticas implicadas en la asociación entre dichas patologías, no se han podido realizar en nuestro caso debido a pérdida en el seguimiento.

Como mencionamos anteriormente, se inició tratamiento médico de la insuficiencia cardiaca y anticoagulación, siendo referido a la Clínica de Falla Cardiaca y a la Clínica de Anticoagulación. Nuevamente, su seguimiento no ha sido el óptimo debido a pérdida en el mismo. Cabe resaltar que el cateterismo cardiaco, sobretudo la coronariografía, se realizó con la intención de descartar arteriopatía coronaria, en virtud de su antecedente de tabaquismo. Dicha patología fue descartada.

En conclusión, la MCNC es una causa rara, pero no despreciable, de insuficiencia cardiaca, que puede estar asociada a otras anomalías cardiacas, entre ellas la anomalia de Ebstein, si bien dicha asociación no es común. En el contexto de anomalía de Ebstein, se debe sospechar afectación de la función ventricular izquierda (como en la MCNC), si además de la insuficiencia cardiaca derecha observada en aquella, se añaden datos de insuficiencia cardiaca izquierda.

### REFERENCIAS

1. Katritsis D, Gersh B, Camm AJ. Clinical Cardiology – Current Practice Guidelines. Updated Edition: Oxford University Press; 2016.
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. Renilla A, Santamarta E, Corros C, Martín M, Barreiro M, de la Hera J. Miocardiopatía no compactada asociada a Anomalia de Ebstein. Importancia de la imagen cardiaca multimodal en las cardiopatías congénitas. Arch Cardiol Mex. 2013; 83 (2): 100-3.
4. Hussein A, Karimianpour A, Collier P, Krasuski R. Isolated Noncompaction of the Left Ventricle in Adults. JACC Vol. 66, No. 5, 2015
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. Yabur-Espitia M, Espinola-Zavaleta N. No compactación ventricular asociada con cardiopatía congénita compleja. Rev Med Inst Mex Seguro Soc 2011; 49 (1): 65-70.
7. Vieira da Rosa L, Cury V, Machado L, Mady Ch. Miocardiopatía no compactada-una visión actual. Arq Bras Cardiol 2011; 97(1):e13-e19.
8. Towbin J, Lorts A, Lynn J. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. Lancet 2015; 386: 813–25.



9. Arbustini E, Favalli V, Narula N, Serio A, Grasso M. Left ventricular Noncompaction: A Distinct Genetic Cardiomyopathy? JACC Vol. 68I, No. 9, 2016.
10. 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.
11. Ikeda U, Minamisawa M, Koyama J. Isolated Left ventricular non-compaction cardiomyopathy in adults. Journal of Cardiology 65 (2015) 91–97.
12. Postma A, van Engelen K, van de Meerakker J, Rahman T, Probst S, Baars M et al. Mutations in the Sarcomere Gene MYH7 in Ebstein Anomaly. Circ Cardiovasc Genet. 2011; 4:43-50.