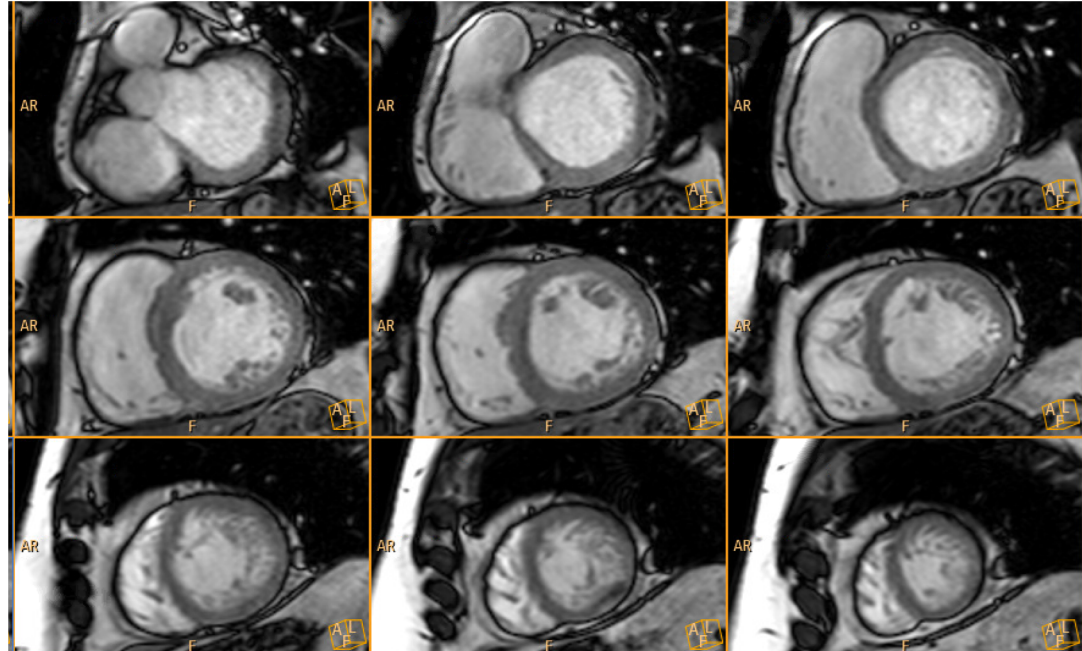


Relación entre la hipertrabeculación ventricular izquierda y el ejercicio.



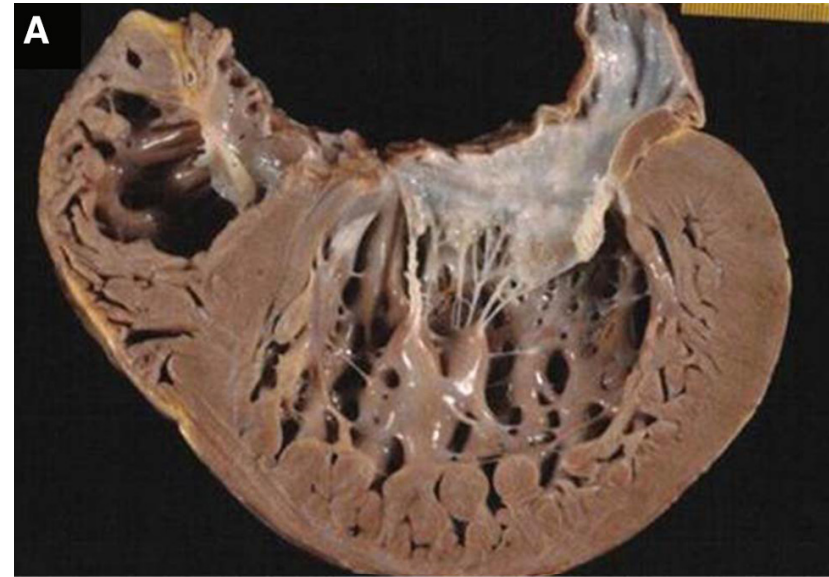
Dra. Inés García Lunar.
CNIC / H. Quirónsalud Madrid
14/Diciembre/2019

Introducción: Miocardiopatía no compactada. Definición.

- La miocardiopatía no compactada (MNC) es una anomalía estructural del miocardio de etiología y mecanismo inciertos (componente genético).
- Se caracteriza por el siguiente patrón:

Porción endocárdica (no compactada) de aspecto esponjiforme (trabéculas prominentes y recesos intertrabeculares) que se comunican con la cavidad de VI y están rellenos de sangre.

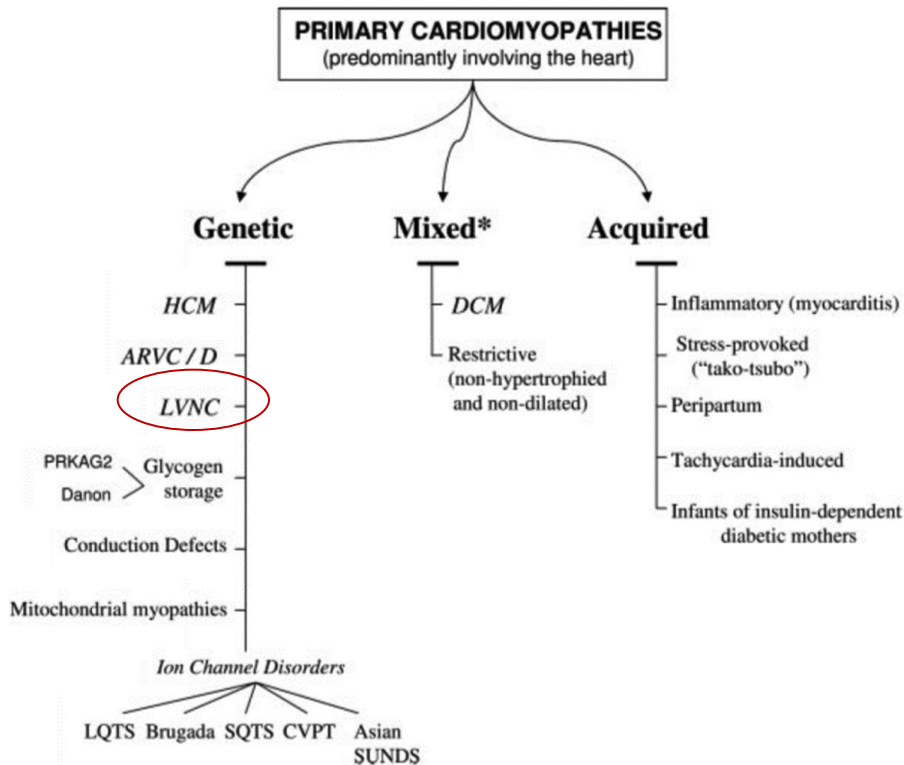
Porción epicárdica (compactada)



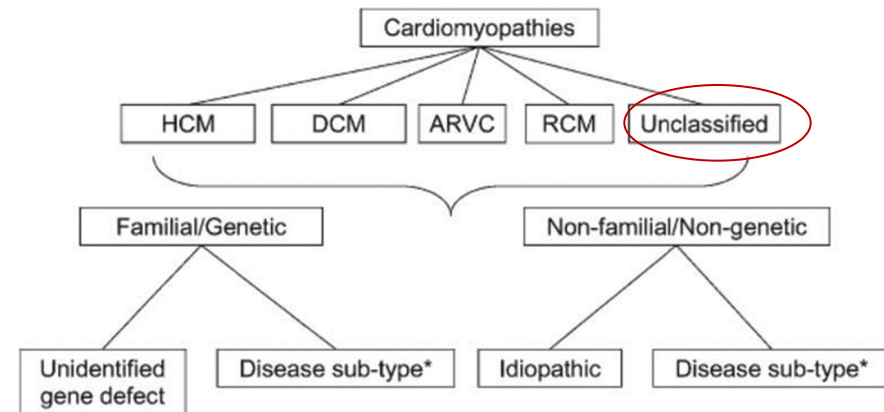
- Afectación predominante: VI.

Introducción: Miocardiopatía no compactada. Clasificación.

- Clasificación: Miocardiopatía primaria (genética) por la AHA (2006) y miocardiopatía no clasificada por la ESC (2008).

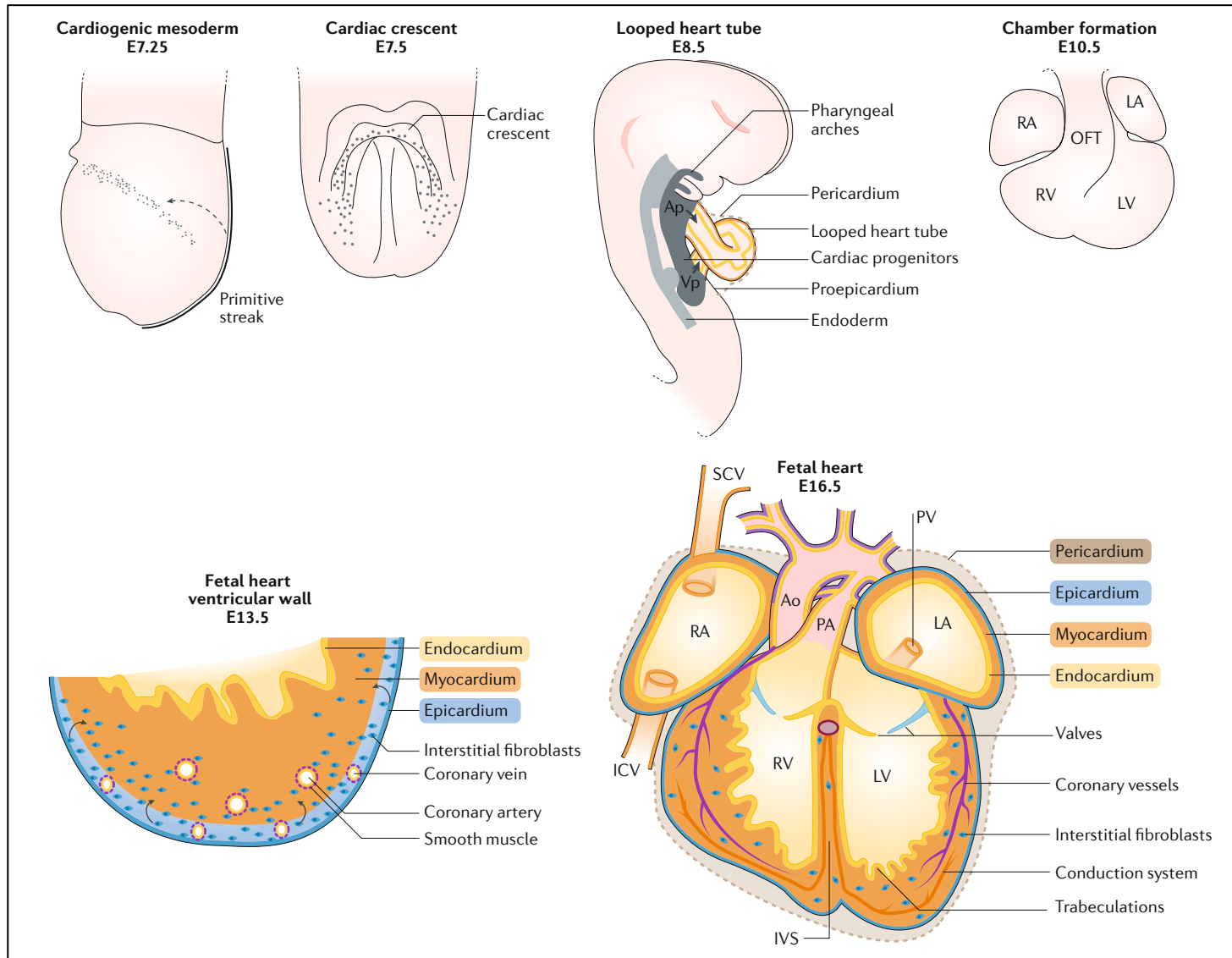


Maron. Circulation 2006.



Elliot. EHJ 2008.

Introducción: Miocardiopatía no compactada. Etiopatogenia.



Introducción: Miocardiopatía no compactada.

Características.

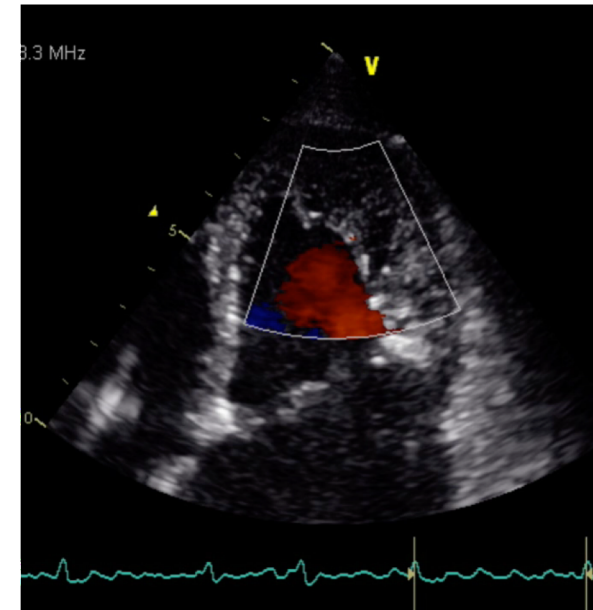
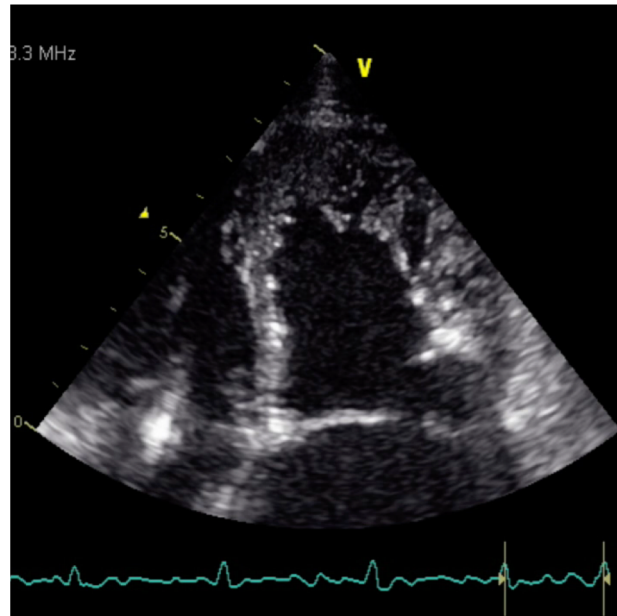
- Se han identificado **varias mutaciones** (genes sarcoméricos, citoesqueleto y membrana nuclear) relacionadas con la enfermedad y existe una **asociación familiar**.
- **↓ prevalencia global:** 0,01-0,3% de los adultos referidos para ecocardiograma; hasta 3-4% en pacientes con diagnóstico de IC.
- Varias formas clínicas:
 - Benigna (función sistólica y diastólica preservada, aprox. 35% casos).
 - MNC arritmogénica.
 - MNC hipertrófica/dilatada/mixta.
 - MNC restrictiva.
 - MNC biventricular o con afectación de VD.
 - MNC asociada a otras C. congénitas.
- **↑ riesgo tromboembolismo.**



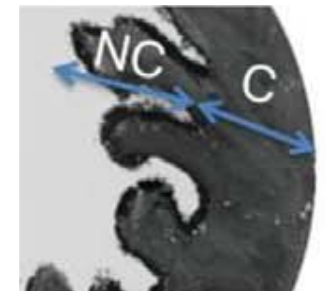
Introducción: Miocardiopatía no compactada. Diagnóstico.

- Diagnóstico: Técnicas de imagen.
- Problema: Solapamiento fenotípico con otras entidades (MCH, MCD, algunas condiciones fisiológicas).

ECOCARDIOGRAFÍA



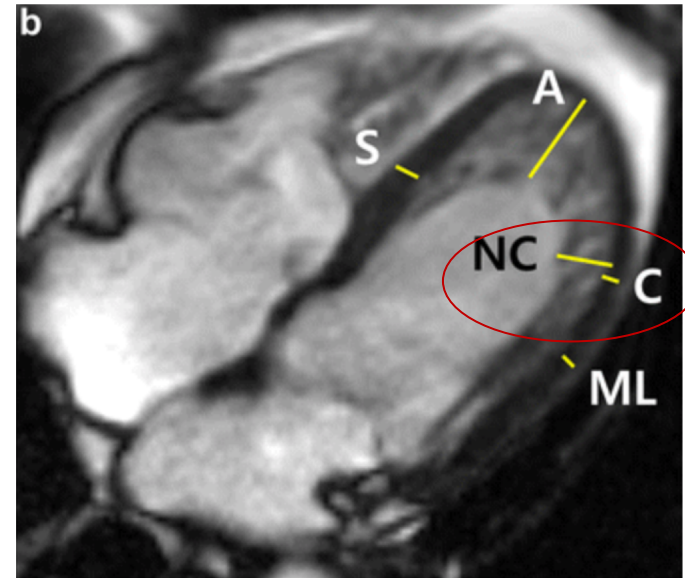
- Ratio $NC/C \geq 2$ en telesístole (eje corto).
- Capa epicárdica fina compactada y capa endocárdica no compactada con trabéculas y recesos profundos.
- Paso de flujo por Doppler color entre las trabéculas.
- Localización predominante: apical, lateral e inferior.
- Ausencia de otras alteraciones cardíacas.



Introducción: Miocardiopatía no compactada: Diagnóstico.

RESONANCIA MAGNÉTICA CARDÍACA

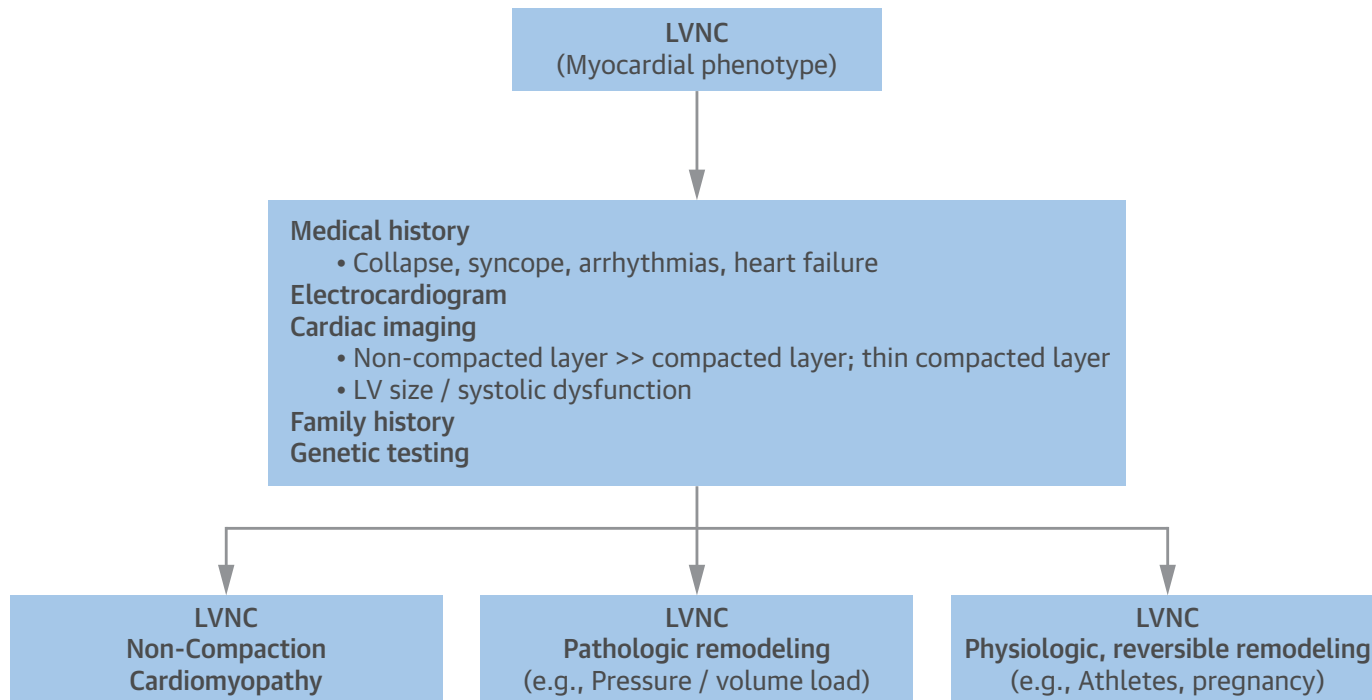
- Herramienta muy útil para caracterización fenotípica (mayor resolución espacial que ecocardiografía y posibilidad de caracterización miocárdica –RTG).
- Criterios RMC: Petersen, Grothoff, Stacey, Jacquier.
- **Criterio Petersen:**
 - NC/C ratio $\geq 2,3$ en telediástole en eje largo.
 - \uparrow sensibilidad y \downarrow especificidad.
 - El más empleado en la práctica clínica.
 - Utilizando Petersen, hasta el 15% de individuos asintomáticos (sin historia CV) del estudio TASCFORCE y 25% del MESA cumplían criterios de MNC.



Introducción: Miocardiopatía no compactada: Diagnóstico.

- Algunos autores defienden que la presencia de no compactación es un **epifenómeno** de distintas condiciones fisiológicas o patológicas.

FIGURE 1 Myocardial Phenotype of LVNC to Noncompaction Cardiomyopathy



From the myocardial phenotype of LVNC to noncompaction cardiomyopathy, pathologic or physiologic reversible remodeling. LVNC = left ventricular noncompaction.

Introducción: No compactación y ejercicio físico.

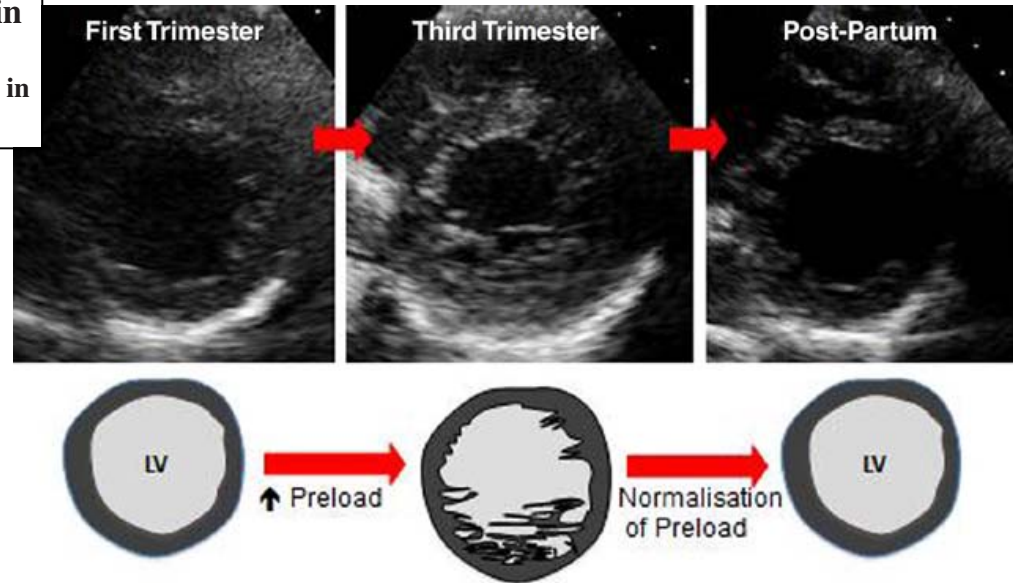
- El entrenamiento de alta intensidad se ha asociado con una mayor prevalencia de criterios de MNC utilizando ecocardiografía y RMC.
- Sin embargo, se desconoce si esta asociación también aplica a la población general.
- En un estudio muy reciente (UK Biobank) se ha encontrado una ausencia de asociación entre los extremos de ejercicio físico y el fenotipo de no compactación (con criterio de Petersen).
- **Objetivo:** Evaluar la asociación entre actividad física y fenotipo de no compactación en población general (cohorte PESA).

Discusión

- Se ha identificado un patrón ecocardiográfico de no compactación en algunas situaciones de estrés (fisiológico).

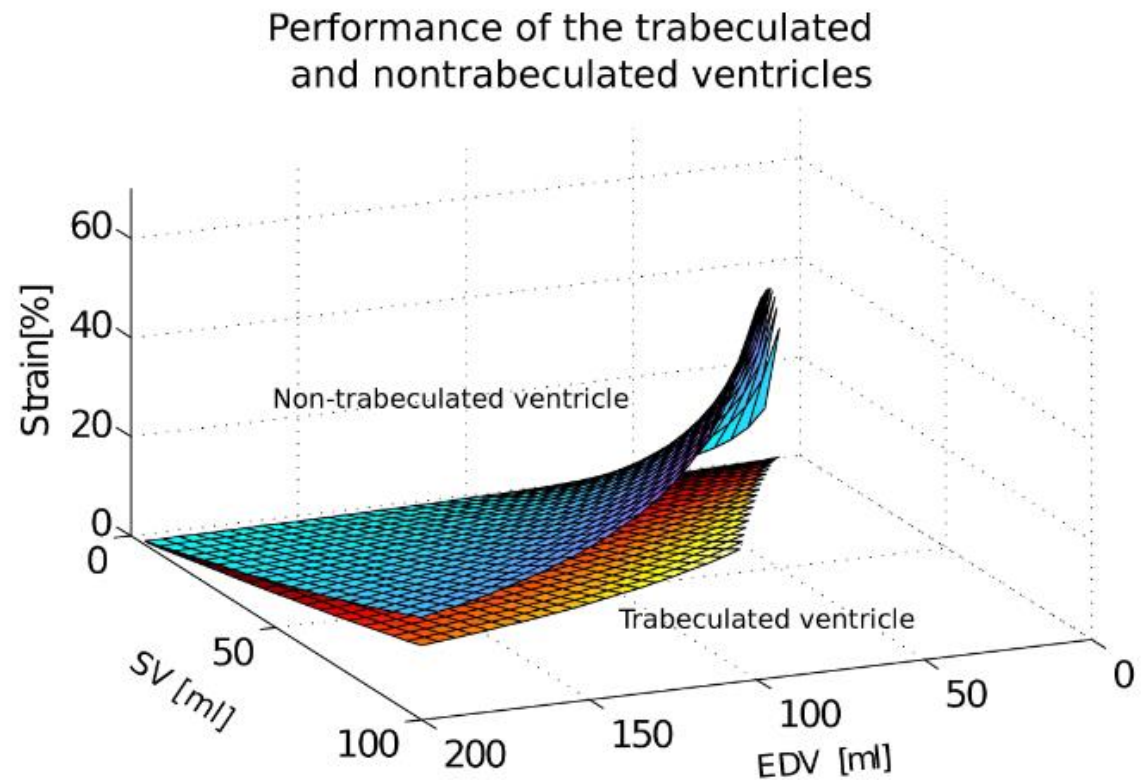
Reversible De Novo Left Ventricular Trabeculations in Pregnant Women
Implications for the Diagnosis of Left Ventricular Noncompaction in Low-Risk Populations

- 102 embarazadas evaluadas longitudinalmente con ecocardiografía.
- Una cuarta parte de ellas (25,4%) desarrollaron hipertrabeculación durante el embarazo, que se resolvió en el postparto.



Discusión

- “Un ventrículo trabeculado vs. no trabeculado puede trabajar con menor strain para generar el mismo volumen latido.
- Las trabéculas podrían ser un mecanismo compensatorio en algunas situaciones fisiológicas (embarazo, ejercicio físico...) para generar un gasto cardiaco extra sin aumentar el estrés del VI.



Conclusión

- Los criterios actuales de imagen (RMC) son excesivamente sensibles para detección de MNC.

Table 5 Recommendations for athletes with LVNC

	Class/level of evidence
1. Athletes with incidental discovery of LV hypertrabeculation should not be diagnosed as LVNC in the absence of symptoms, positive family history, abnormal ECG patterns and, most importantly, impaired LV function. In such cases, no restriction for all competitive sports apply.	Class IIa/Level B
2. Athletes with unequivocal/reasonable diagnosis of LVNC but near-normal LV systolic function may participate in all competitive sports, with the exception of those where occurrence of syncope may cause serious harm or death (Figure 1), if they are: (1) asymptomatic, (2) without frequent and/or complex ventricular arrhythmias, or non-sustained VT on ambulatory monitoring and exercise ECG testing, and (3) no prior history of unexplained syncope	Class IIb/ Level C
3. Athletes with an unequivocal diagnosis of LVNC and (1) impaired LV systolic function and/or (2) frequent and/or complex ventricular arrhythmias, or non-sustained VT on ambulatory monitoring or exercise testing should be advised to abstain from participation in competitive sports. These patients should be advised to limit their exercise programmes to leisure-time physical activities and remain under regular clinical surveillance.	Class III/ Level C

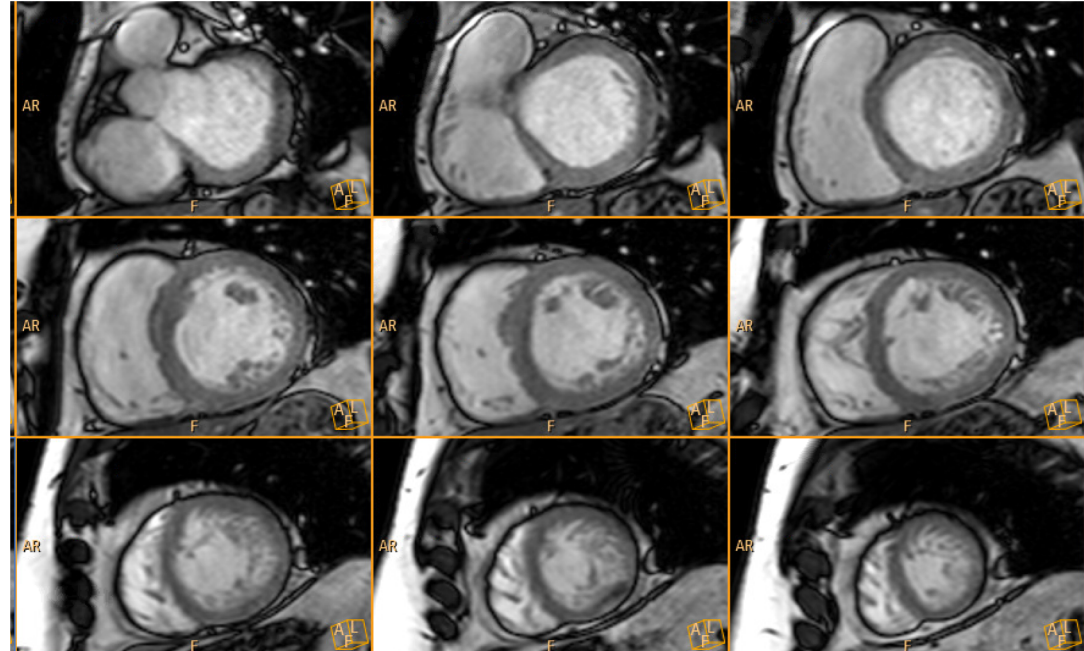
Conclusión

- Propuesta para diagnóstico definitivo de MNC:
 1. Cumplir algún criterio diagnóstico de imagen en **eje corto** (Jenni/Jacquier/Grothoff/Stacey).
 2. Presentar alguna de las siguientes características:
 - MNC diagnosticada en otro miembro de la familia.
 - Alteraciones asociadas a la hipertrabeculación en el estudio de imagen (por ejemplo WMA).
 - Complicaciones asociadas a MNC (IC, arritmias, tromboembolismo).
 - Portadores de mutaciones patogénicas.

Relación entre la hipertrabeculación ventricular izquierda y el ejercicio.

**XIII CURSO DE
FISIOPATOLOGÍA
CARDIOVASCULAR
DEL SÍNTOMA A LOS GENES**

13 y 14 de diciembre de 2019
Centro Nacional de Investigaciones
Cardiovasculares Carlos III



¡Gracias!