



Caso Clínico

Miocardio no Compactado, Enfermedad de Chagas y Disfunción - Caso Clínico

Ronaldo Peixoto de Mello, Gilberto Szarf, Edson Nakano, Cristiano Dietrich, Claudio Cirenza, Angelo A.V. de Paola

Escola Paulista de Medicina - São Paulo, SP - Brasil

Relatamos la asociación entre la cardiopatía asociada al miocardio no compactado del ventrículo izquierdo (MNCVI) con la cardiopatía chagásica crónica (CCC) en paciente con clínica de insuficiencia cardíaca, accidente vascular cerebral isquémico y arritmia cardíaca. Las imágenes típicas de MNCVI y CCC fueron documentadas por resonancia magnética cardíaca (RMC).

Introducción

La persistencia del miocardio no compactado del ventrículo izquierdo (MNCVI) y la cardiopatía chagásica crónica (CCC) son causas descritas de disfunción ventricular. El MNCVI es caracterizado por la manutención de trabeculaciones, recesos intertrabeculares profundos asociados a la presencia de fibrosis predominantemente endocárdica^{1,2}. Por otro lado, la CCC está relacionada a la larga evolución de la enfermedad, disfunción ventricular y fibrosis en varios niveles de evolución (endocárdicas, mesocárdicas, epicárdicas o transmural) en región basal o en punta del ventrículo izquierdo (VI)³. Relatamos a seguir la asociación entre esas dos causas de cardiopatía en paciente con disfunción ventricular.

Relato do caso

AJF, 65 años, masculino, blanco, admitido con quejas de palpitations, edema en miembros inferiores, intolerancia a ejercicios y disnea progresiva en los últimos 6 meses. Refirió accidente vascular isquémico encefálico agudo confirmado por tomografía computarizada. No refirió historia familiar de enfermedad cardiovascular. Infección previa por Enfermedad de Chagas (EC) fue confirmada por serología. El examen físico mostró presión arterial de 100/60 mmHg, pulso irregular de 70 bpm, y soplo de regurgitación mitral clase III/VI. El electrocardiograma mostró flutter atrial típico, con

Palabras clave

Miocardio ventricular no compactado, enfermedad de Chagas, disfunción ventricular izquierda.

frecuencia ventricular controlada, duración normal de QRS, sin hipertrofia ventricular. Radiografía de tórax evidenció área cardíaca aumentada. Para evaluar la extensión de la disfunción ventricular, la presencia de fibrosis miocárdica y trombos murales causada por la CCC una resonancia magnética cardíaca (RMC) fue realizada. Imagen dinámica (cine) utilizando la secuencia steady state free precession (SSFP) evidenció acinesia localizada en la región apical del VI. La fracción de eyección fue estimada en 40%. Imagen de realce tardío transmural apical y trabeculaciones visibles a una relación 6:1 del espesor del miocardio normal en diástole predominantemente en la pared lateral compatibles con los diagnósticos de CCC y MNCVI fueron evidenciadas, respectivamente (Figura 1). Un estudio electrofisiológico para tratamiento ablativo del flutter atrial fue realizado con éxito. No hubo inducción de arritmias ventriculares complejas a la estimulación ventricular programada. El tiempo de recuperación del nudo sinusal fue de 4.4 segundos compatible con disfunción del nudo sinusal (DNS) (normal hasta 1.5 s). El intervalo HV fue de 60 ms (35 a 55 ms). El ecocardiograma bidimensional intracardíaco fue utilizado para orientar el posicionamiento de los catéteres en el anillo valvar e istmo cavotricuspidé y registró extensivo MNCVI en la pared lateral. El Doppler identificó flujo en el interior de las trabeculaciones (Figura 2). Ninguna enfermedad arterial coronaria fue detectada durante la coronariografía, que se realizó para excluir enfermedad coronaria crítica pasible de reperfusión como causa de disfunción ventricular. Se optó por el implante de marcapaso doble cámara para tratamiento de la disfunción del nudo sinusal. Durante el seguimiento clínico hubo mejora significativa de los síntomas de insuficiencia cardíaca.

Discusión

Este relato de caso representa la primera descripción de la asociación entre MNCVI y la cardiopatía inducida por la EC. La MNCVI fue demostrada por la presencia de múltiples recesos trabeculares profundos en el endocardio de la cavidad ventricular izquierda en cuanto a CCC fue caracterizada por el diagnóstico serológico, por la presencia de acinesia segmentar asociada a realce tardío transmural en ápice del VI.

La MNCVI es un desorden morfogénico del endocardio con elevada tasa de mortalidad. Ese desorden representa una interrupción en el proceso normal de compactación del miocardio durante la 5ª hasta la 8ª semana del desarrollo y resulta de la persistencia de múltiples y prominentes trabeculaciones ventriculares. Mutaciones en el gen G 4.5 (en 6% dos casos), CSX, FKBP12, Peg1, anomalías musculares y mitocondriales ya estuvieron implicadas⁴.

Correspondencia: Ronaldo Peixoto de Mello •

Rua Diogo Domingos Ferreira, 234, Apto 101 - Bandeirantes - 78010-090 - Cuiabá, MT - Brasil

E-mail: peixotomello@cardiol.br, peixotomello@uol.com.br

Artículo recibido el 22/06/09; revisado recibido el 16/10/09; aceptado el 23/10/09.

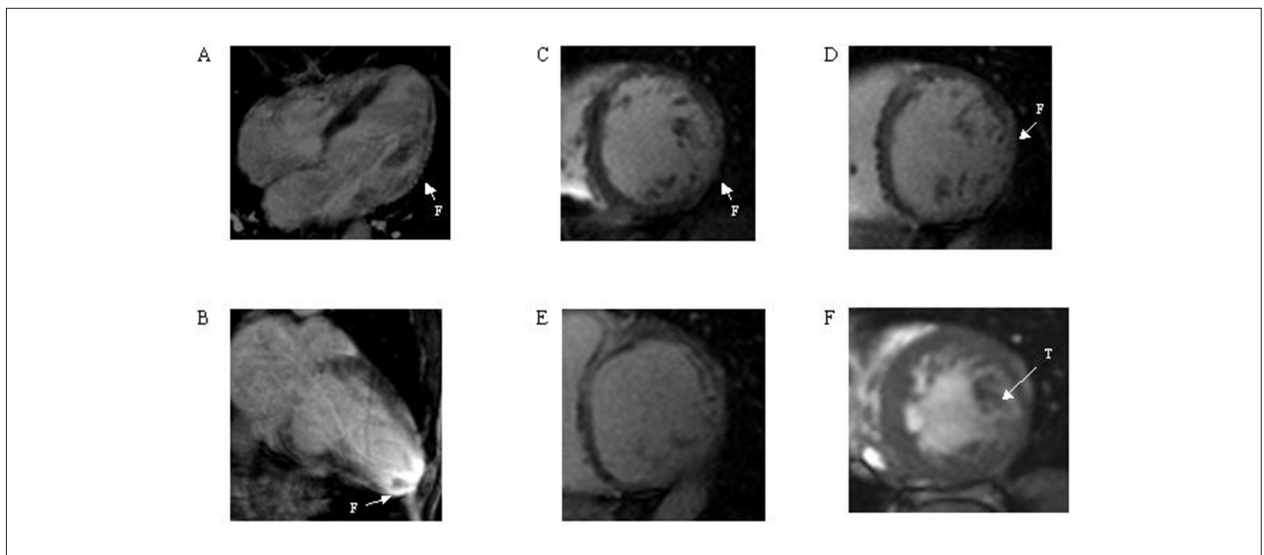


Fig. 1 - Resonancia magnética cardíaca presentando trabeculaciones excesivas (T) compatibles con MNCVI y fibrosis transmural apical y posterolateral basal (F) compatible con CCC. A. Técnica del realce tardío en el plano 4 cámaras demostrando realce tardío transmural en el ápice y en gran parte de la pared lateral del VI. Se identifica aún realce mesocárdico en el septo. B. Técnica del realce tardío en el plano 2 cámaras demostrando realce tardío transmural en el ápice del VI. C, D e E. Técnica del realce tardío en el eje corto del VI. Las tres imágenes en este plano fueron obtenidas utilizando una secuencia "single shot" que, a pesar de ofrecer resolución espacial menor, fueron de gran utilidad para minimizar artefactos relacionados a la dificultad de sincronización debido a la intensa arritmia. F. Extensas trabeculaciones en la pared lateral del VI son observadas en esta imagen utilizando la técnica SSFP.

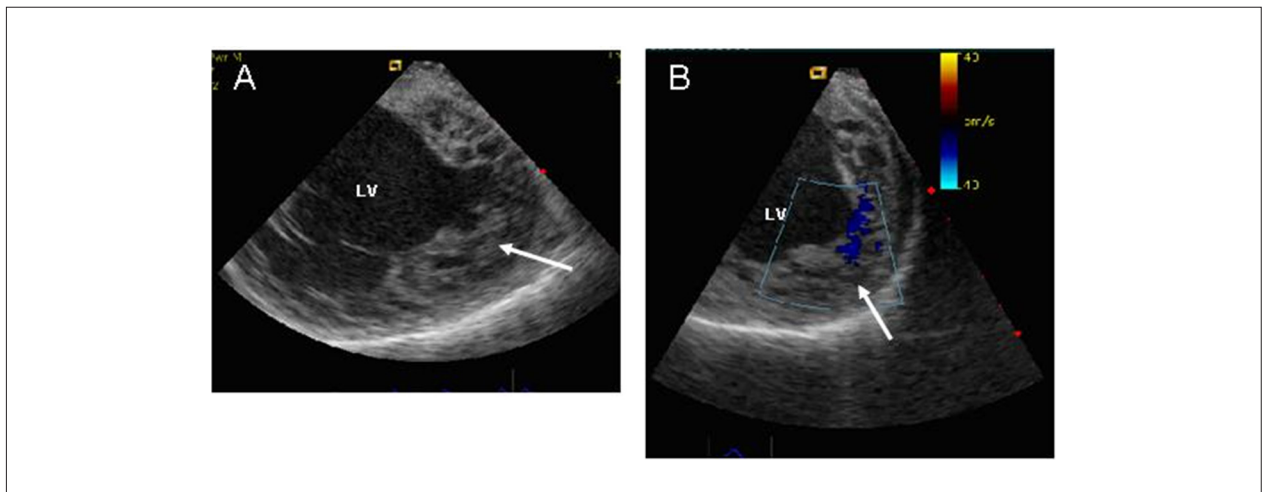


Fig. 2 - Imagen obtenida por ecocardiograma bidimensional del VI con ecocardiograma intracardiaco posicionado en el ventrículo derecho vía acceso venoso femoral evidenciando un área focal de MNCVI. (A) Es posible identificar múltiples recesos intertrabeculares profundos de músculo no compactado comunicándose con la cavidad ventricular (flecha). (B) Imagen en Doppler demuestra flujo sanguíneo (flecha) a través de aquellos recesos. VI - ventrículo izquierdo.

Típicamente, la MNCVI envuelve al VI; mientras, el ventrículo derecho puede estar comprometido. Predominio del género masculino (55,6%) y ocurrencia familiar puede ser identificada^{5,6}. La presentación clínica es variable, desde pacientes asintomáticos a síntomas relacionados a disfunción sistólica o diastólica ventricular izquierda. Eventos embólicos, arritmias ventriculares fatales, muerte cardíaca súbita, defecto septal interventricular, estenosis valvular pulmonar o hipoplasia ventricular derecha, ventrículo izquierdo hipoplásico, Síndrome de DiGeorge, cardiopatía hipertrófica y hiperplasia congénita de adrenal fueron relacionadas⁶. Arritmia supraventricular, fibrilación atrial y bloqueos cardíacos fueron

asociados a la enfermedad.

El ecocardiograma es el método de elección para el diagnóstico de MNCVI por la facilidad de realización, pero, otras técnicas como la RMC, la tomografía computarizada y la angiografía ventricular pueden ser útiles^{1,4-6}. Los criterios diagnósticos usados para el ecocardiograma envuelven la presencia de trabeculaciones múltiples asociadas a múltiples recesos intertrabeculares profundos que se comunican con la cavidad ventricular; y la relación entre miocardio no compactado/compactado > 2:1 en adultos (o > 1.4 en la población pediátrica)⁶. En la RMC tal relación debe ser >2.3

Caso Clínico

medida durante la diástole, que puede ser utilizada en casos de difícil obtención de imagen por ecocardiografía⁷.

Esas alteraciones pueden ser encontradas aisladamente en el VI en 78% de los pacientes, y ambos ventrículos en 22%. Mientras, la afectación ventricular derecho aislado es improbable. Disfunción sistólica del VI puede ser encontrada en 83% de los individuos, sin embargo, disfunción diastólica también puede ser demostrada^{1,6}. Trombo e hipertrofia ventricular pueden estar presentes. Trabajos recientes han ayudado a caracterizar la distribución de la fibrosis miocárdica en la MNCVI. Los mismos demostraron que en 10 pacientes 3 no presentaban fibrosis, en cuanto en los 7 restantes ésta era predominante en la región endocárdica y apenas 1 paciente presentó fibrosis transmural en la región mediolateral del ventrículo izquierdo. Ninguno de los sujetos presentó acinesia o fibrosis transmural en ápice².

Anormalidades electrocardiográficas son prevalentes en esta enfermedad⁶. El tratamiento en la MNCVI depende básicamente de la presencia de complicaciones, de las comorbilidades y de los síntomas asociados. La enfermedad evolucionó a insuficiencia cardíaca, eventos embólicos agudos, taquicardia ventricular y muerte^{1,5}.

La CCC, por otro lado, es una enfermedad infecciosa muy importante en el continente sudamericano y produce alteraciones en la contractilidad, fibrosis y anomalías de conducción cardíaca. El desarrollo de disfunción ventricular, bradiarritmias, taquicardia ventricular y muerte cardíaca súbita son trazos destacados de la enfermedad. En la presentación típica, disfunción ventricular sistólica aparece después de un largo tiempo asintomática. La enfermedad puede ser sospechada por el ECG gracias a las alteraciones típicas relacionadas a anomalías de la conducción

infra-hissiana: bloqueo de rama derecha, bloqueo de la división anterosuperior izquierda. La disfunción del nudo sinusal es una presentación común en esa enfermedad aún en pacientes asintomáticos.

En ellos, las anomalías del ECG son comunes^{8,9}. Característicamente, cuando son evaluados por la RMC por la técnica de realce tardío, aquellos pacientes presentan fibrosis en la región posterobasal y en el ápice del VI³. El proceso de fibrosis en la CCC es diferente de aquella producida por la MNCVI.

En el presente caso, encontramos músculo no compactado caracterizado por trabeculaciones y recesos en la pared endocárdica del VI^{1,10} e identificamos realce tardío transmural en el ápice del VI asociada a acinesia típicos de la CCC³. La RMC en la CCC tiene la ventaja de identificar la extensión de la hipocinesia y de la fibrosis típicas de la enfermedad además de ser un método útil en la identificación de otras anomalías anatómicas como la MNCVI y la exclusión de trombos en pacientes con ventana acústica difícil.

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiación

El presente estudio no tuvo fuentes de financiación externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

Referencias

1. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol*. 2000; 36 (2): 493-500.
2. Dursun M, Agayev A, Nisli K, Ertugrul T, Onur I, Oflaz H, et al. MR imaging features of ventricular noncompaction: emphasis on distribution and pattern of fibrosis. *Eur J Radiol*. 2009 (In press).
3. Rochitte CE, Oliveira PF, Andrade JM, Ianni BM, Parga JR, Avila LF, et al. Myocardial delayed enhancement by magnetic resonance imaging in patients with Chagas' disease: a marker of disease severity. *J Am Coll Cardiol*. 2005; 46 (8): 1553-8.
4. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation*. 2004; 109 (24): 2965-71.
5. 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 (1): 233-40.
6. 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 (21): 2672-8.
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. Pimenta J, Miranda M, Pereira CB. Electrophysiologic findings in long-term asymptomatic chagasic individuals. *Am Heart J*. 1983; 106 (2): 374-80.
9. Maia IG, Sá RS, Loyolla LH, Cruz Filho F, Studart PCC, Amino JGC, et al. O nódulo atrioventricular na cardiopatia chagásica crônica: estudo eletrofisiológico. *Arq Bras Cardiol*. 1984; 42 (3): 191-5.
10. 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.