

EDITORIAL

► MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA: UNA ENTIDAD ÚNICA O UN SÍNDROME A DILUCIDAR

POR:

DRA. LAGO NOEMÍ ELISABET *

Correspondencia: noemilago2008@yahoo.com.ar

El ventrículo izquierdo no compactado (VINoC) es una anomalía en la morfología de la pared ventricular, que consta de la persistencia de un patrón fetal sobre el lado endocavitario ventricular, en el cual se evidencia la presencia y persistencia de trabeculaciones acompañadas de recesos intertrabeculares que son perfundidos desde la cavidad ventricular. Estos espacios lacunares intertrabeculares no tienen conexión con el árbol coronario, aunque se han descripto algunos casos con fístulas coronario-cameraleas. (Matías Dallo et al. *No compactación aislada del miocardio ventricular. Rev. Fed. Arg. Cardiol.* 2006;35:45-49).

Las paredes de los ventrículos son normalmente densas, formadas por 30% de cardiomiocitos y el 70% de matriz intercelular. La matriz está formada por células no cardiomiocíticas, fibras y sustancia intercelular, sin embargo, en las etapas primigenias del desarrollo embrionario el conjunto de células de la placa cardiogénica se transforma en un cúmulo de materia separada por recesos lacunares y/o sinusoidales, que confieren a la pared del corazón primigenio de 5 semanas una apariencia semejante a una esponja, por lo que se denomina también al VINoC, que remeda esta circunstancia morfológica, miocardiopatía esponjiforme o ventrículo esponjoso.

En la génesis orgánica, la creciente de celularidad obliga a ordenamientos y división de funciones para subsistir en conjunto, es así como alrededor de la 5ta., 8va. semanas de

vida intrauterina, en el proceso morfogénico cardíaco, los cardiomiocitos y su entorno perfeccionan su alineación celular, en forma de sincicio, su agrupación en forma de una gran bandeleta continua entre la base y el ápex, según las descripciones anatómicas macroscópicas de Torres y se compactan, perdiendo el aspecto esponjoso, debido a la desaparición de los recesos lacunares o sinusoides, que se transforman en capilares intramiocárdicos y así la pared adquiere una mayor densidad.

La compactación sigue una cronodinamia, que se realiza desde el epicardio al endocardio, desde el septum a la pared lateral y desde la base al ápex, cuanto más tempranamente se interrumpa este proceso, mayor espesor de miocardio esponjoso, puede persistir, a veces incompatible con la vida y/o asociado con otras malformaciones cardíacas y/o neuromusculares. (Kirby ML. *Molecular embryogenesis of the heart. Pediatr Develop Pathol* 2002; 5: 516-43). La compactación con la transformación de los sinusoides lacunares en capilares intramiocárdicos, que en estudios de reserva de flujo coronario, utilizando tomografía por emisión de positrones, se observó, que en el VINoC se advierte una disminución del flujo de reserva coronario en toda la pared del corazón, no sólo en los segmentos no compactados. (Junga G, Kneifel S, Von Smekal A., Steinert H, Bauresfeld U.. *Myocardial ischaemia in children with isolated ventricular noncompaction. Eur Heart J* 1999; 20: 910-16).

* Servicio de Criocirugía. Hospital Presidente Perón-Avellaneda.

Un concepto importante a entender es el de hipertrabeculación. Normalmente existen trabeculaciones en ambos ventrículos que predomina en la zona apical y que son más pronunciadas en el endocardio del ventrículo derecho (VD), que de hecho se maneja con presiones distintas por lo que algunos autores han considerado que el VD puede tener normalmente algún grado de no compactación. (Freedom R, Yoo S, Perrin D, Taylor G, Petersen S, Anderson R. *The morphological spectrum of ventricular noncompaction*. *Cardiol Young* 2005; 15:345-64). (Jenni R, Oechslin E, Scheneider Jost CA, Kaufman PA. *Echocardiographic an pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy*. *Heart* 2001; 86:666-71).

El hecho concomitante, que un VINOc se encuentre asociado con patologías cardíacas congénitas, en las que la pre y postcarga biventricular estén alteradas, como ocurre por ejemplo, en la estenosis aórtica congénita y/o estenosis pulmonar y en la enfermedad de Estein, hacen suponer que la hemodinamia también podría influir en el desarrollo o expresión morfológica de una enfermedad poligénica. También se debe considerar que existen modelos naturales de VINOc, como ocurre en el corazón de algunos peces, de climas fríos, que deben (Tota B, Cerra M, Mazza R, Pellegrino D, Icardo J. *The heart of the Antarctic icefish as paradigm of cold adaptation*. *J Therm Biol* 1997; 22:409-17) manejar más volúmenes con baja frecuencia cardíaca y menores presiones.

El caso publicado por el Dr. Juan Carlos Valiente Reyes en la revista nos permite reconsiderar la controvertida entidad de la miocardiopatía espongiiforme, miocardiopatía no compactada o ventrículo izquierdo no compactado, que en la primera instancia del pensamiento médico, aparece como la persistencia del miocardio fetal, por ausencia de compactación de los cardiomiocitos del endocardio ventriculares, que por lo general se asociaron con otras malformaciones que impedían la normal perfusión coronaria y, por lo tanto, la persistencia de los sinusoides lacunares aseguraban la supervivencia cardíaca y fetal durante el período intrauterino. Sin embargo, en hallazgos posteriores, la identificación del VINOc aislado, sin otra supuesta anomalía genética, (Chin T, Perloff J, Williams R, Jue

K, Monhrmann R. *Isolated non-compaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases*. *Circulation* 1990; 82:507-13) así como también la identificación de miocardio, suponiendo que morfológicamente se encuentre normal al nacer y en los primeros años de la vida, con aparición de zonas no compactadas en la adultos; ya sea por dificultades en los métodos de diagnóstico o por aparición tardía de la alteración, indican que esta alteración, como bien dicen los autores, se produce por “probables” anomalías en la embriogénesis endocárdica. Si bien este concepto está avalado por identificación de genes y por los hallazgos de formas hereditarias con varios integrantes portadores de la patología en una misma familia, impresiona la palabra probable. La misma está muy bien colocada, ya que tal vez, deba analizarse que las fallas de señalización de compactación en el período fetal no son las únicas causas; sino que el registro de casos aislados, sin antecedentes previos, la interesante relación entre sexo, características clínicas y morfología de la presentación del VINOc, presentado por las publicaciones de Stollberger Claudia et al., (C.Stöllberger, G Blasek, MWinkler, J Finsterer. *Diferencias de sexo en la ausencia de compactación ventricular izquierda con y sin trastornos neuromusculares*. *Rev. Esp. Cardiol.* 2008; 61:130-136) quien ha analizado series con importante cantidades de pacientes llegando a la conclusión que la mayor frecuencia de esta entidad se encuentra en varones, más en raza negra, como es el caso presentado, así como también la observación de una mayor hipertrabeculación en mujeres. Ésto lo lleva a plantear diferentes presentaciones en cuanto al sexo, la raza y asociaciones a patologías del músculo esquelético o alteraciones neuromusculares. La autora ha realizando hipótesis sobre sus conclusiones, que transcribo literalmente por su importancia:

- a) Que la MNC esté ligada al cromosoma X
- b) Que las mujeres fallezcan más tempranamente y sin diagnóstico.
- c) Que la enfermedad remita más en mujeres que en hombres.
- d) Que el sexo femenino es menos diagnosticado como ocurre en toda patología cardiovascular y trascorra más tiempo en ser diagnosticadas y en consecuencia en tomar las conductas efectivas.

Este disquisición entre las formas de presentación en cuanto al género y al tiempo de diagnóstico, hacen pensar en elementos no dilucidados aún sobre esta patología. Desde mi punto de vista, habría que agregar a estas hipótesis de trabajo, que esta entidad compleja tenga, además de las formas genéticas, otras formas de presentación que podrían ser adquiridas, las cuales inducirían al miocardio a regresar a etapas más primigenias de su evolución.

Al poseer mayor conocimiento sobre estas nuevas opciones, basándose en el estudio de las señalizaciones inter e intracelulares y sus consecuencias, nuevos paradigmas de interpretación de la enfermedad se abrirían, a niveles subcelulares, activados por disruptores ambientales y/o hormonales o bien de otro origen. Por ejemplo, éstos favorecerían la presentación de no compactaciones parciales.

Esta forma de interpretar la entidad del VINoC, nos llevaría a clasificarla dentro de la categoría de Síndrome, que como históricamente sabemos, constituye una agregación de signo-sintomatológica a dilucidar siempre con desagregación de entidades clínicas únicas.

El diagnóstico de VINoC debe precisarse de acuerdo con los criterios utilizados, que en su mayoría, son ecocardiográficos y si bien la presencia de espacios intertrabeculares (lagunas) perfundidos desde la cavidad ventricular es categórico, el criterio de patología se basa en la cuantificación de la relación que existe entre la capa compacta y la no compactada, así como también, del método de estudio paraclínico utilizado; en especial en aquellos pacientes que presentan disfunción ventricular izquierda sintomática. Ésto probablemente, deja a un número de pacientes asintomáticos sin diagnosticar, minimizando la prevalencia de esta alteración morfológica del ventrículo.

Asimismo, los criterios de diagnóstico varían, aunque mínimamente según distintos autores y métodos de análisis. Ultimamente, aparecen más casos con las evaluaciones ecográficas 3D que nos permiten mayor visualización del ápex: lugar de preferencia de esta alteración como así las imágenes de resonancia magnética.

También queda para considerar el análisis, de que las series más importantes son presentadas con el sesgo de la derivación a servicios

especializados; lo que nos informan las prevalencias en series relacionas con cantidad de estudios presentados y no en la población general. Ésto hace que no se hayan identificado aún la presencia de trabeculaciones y recesos aceptados en el "corazón normal".

Como conclusión, podríamos afirmar que el VINoC es una alteración morfológica de la pared ventricular izquierda que se encuentra asociada con varias patologías con identificación de una heterogeneidad genética y con expresividad variada. Tambier se debe considerar que se encuentra sin asociación en la entidad denominada VINoC aislada.

La precisión clínica permite encontrar desde pacientes asintomáticos hasta pacientes de altos grados de insuficiencia cardíaca, con todas las complicaciones posibles, entre ellas se pueden mencionar a las arritmias y a los tromboembolismos sistémicos.

Aún no se encuentra evidencia de la cuantificación de la cantidad mínima de pared no compactada que permita asociar la clínica con la alteración morfológica.

Las teorías que explican alteraciones en la viscoelasticidad de las zonas no compactadas y/o presentan a la entidad como una adaptación del corazón a situaciones de pre-post carga anormal, en el contexto de expresividades genéticas particulares, solamente nos muestran que estamos en el camino correcto para dilucidar el funcionamiento del corazón como entidad partícipe de las señalizaciones intercelulares. Por lo tanto se nos presenta el desafío de encontrar la respuesta a la persistencia de un VINoC en adultos.

FE DE ERRATAS:

En este número se reitera el gran aporte de la Dra. Noemí Lago, solicitado por el Comité de Redacción en relación al artículo miocardiopatía espongi-forme que se encuentra a continuación.

Debido a un error de diagramación esta editorial ya fue publicada en RACCV - Volumen VII - Número 1 - Enero / Abril 2009 y se omitió el artículo al cual se hace referencia. Salvamos en este número nuestro error.