

# Paciente de 16 años con episodios de pérdida de conciencia y diagnóstico de miocardiopatía no compactada–2010

Dr. Gustavo Fava

Estimado Dr. Edgardo Schapachnik:  
Deseaba saber la opinión de los foristas de este caso clínico que le envió

Muchas Gracias

Gustavo Fava

Paciente de 16 años de edad, sin antecedentes familiares de cardiopatía ni muerte súbita. Derivado por haber presentado 2 episodios de pérdida de conciencia.

El primero se levanta de dormir, camina hasta el baño y presenta sín prodromos, síncope con movimientos tónico clónicos. Recuperación rápida sin estado postictal.

En el segundo episodio el paciente se encuentra acostado, y según refiere familiar presenta palidez, seguido de cuadro sincopal sin prodromos, con recuperación rápida.

Presenta examen físico normal,  
ECG normal con QTc de 380 ms.

Ecocardiograma: VI 49-34 mm; S y PP: 9 mm; AI: 30 mm; Raíz de aorta: 26 mm; Fracción de eyección 55%; En cara inferior e inferolateral se evidencia aumento del trabeculado con recesos con flujo en su interior con criterios de miocardiopatía no compactada

Se solicita resonancia magnética nuclear, debido a que el ecografista refiere no muy buena ventana acústica

RMN cardíaca: VI no dilatado, sin hipertrofia, con motilidad normal, y función sistólica (Fey VI: 58%) y diastólica normales. Trabeculaciones prominentes con profundos recesos intertrabeculares en comunicación con la cavidad ventricular a nivel de pared anterolateral, inferolateral e inferior desde base a ápex. Ausencia de compactación de músculos papilares. Relación no compacto/compacto en fin de diástole:

- Cara AL:2,2 – Cara IL: 3,6 – Latero apical: 3

VD: No dilatado, con trabeculaciones apicales en segmento apical con motilidad global y segmentaria normales.

Gadolinio: Perfusión normal; realce tardío: negativo.

Conclusión: Relación no compato/compacto (Dx de no compactación:  $\geq 2,3$ ): Cara inferolateral a nivel basal, medio y apical.

Se solicitó:

Holter 48 hs: Normal sin arritmias.

PEG: Suficiente, normal.

Se realiza diagnóstico de **MCP no compactada**.

Dudas

1- ¿El paciente requiere anticoagulación? (16 años, con MCP no compactada con FSVI normal)?

2- ¿Estudio de los síncope y estratificación de riesgo de MS?

3- ¿Iniciar Bbloqueantes e IECAS (paciente con MCP No compactada con FSVI normal)

---

## OPINIONES DE COLEGAS

Gustavo, ¡qué caso!

Respuesta numero 1: anticoagulacion.

Numero 2: Síncope sin pródromos y con cardiopatía estructural que potencialmente provoca muerte súbita es indicación de DAI.

Numero 3: con buena fracción de eyección yo no daría

IECA-B BLOQUEADORES

Abrazos Gustavo, este es mi humilde opinión desde Maracaibo

Carlos Rodríguez Artuza

---

Por lo que vale....

El primer syncope fue aparentemente un vagal syncope al para de la cama al baño. El segundo es menos elegante porque fue en la cama. Ahora que si los dos syncopes fueron el mismo día yo diría que se trata de un típico "clusters of vagal-syncope."

La palidez que tuvo al desmayarse en la cama es la mejor noticia.

Si está de acuerdo que el syncope suena a vagal syncope entonces yo lo dejaría en paz.... si acaso un beta-bloqueador para que usted se sienta mejor.

Por más non-compactation que tenga, no le daría nada de anticoagulantes hasta que se vea que tan seguido planea desmayarse el joven... no vaya a tener desmayo con golpe de cabeza tomando warfarina.

La combinación de syncope u non-compactation nos pone nerviosos.

Pero si la historia suena a vagal syncope (así me suena a mi) le recomendaría que le haga una prueba de esfuerzo (para que usted se sienta mejor) y nada más...

Si es vagal syncope el joven se desmayará en el futuro. Cada vez que eso pase van a volver a aparecer las pesadillas de las posibles arrhythmias. No será mala idea ponerle in Reveal/Confirm (implantable Holter). ver que no hay arrhythmias en el próximo desmayo lo va a hacer feliz.

Por lo que vale,

Sami Viskin (Tel Aviv)

---

Sami que bueno escuchar tus opiniones en este foro, este es el verdadero caso gris que está en medio del camino de todo, a mí el segundo síncope por la historia relatada por Gustavo, no me parece para nada neuroreflejo; hace pocos días discutíamos un caso parecido de Brugada donde yo preguntaba el contexto del síncope, todo el foro estuvo a favor del DAI, a este paciente yo si lo anticoagularía, en relación al síncope si es acostado y sin pródromos con esa patología en la cuál su historia natural de manifestación tiene la muerte súbita como uno de sus debut yo si le indico el DAI, el reveal lo dejaría como opción dependiendo del interrogatorio, pero repito síncope acostado y sin pródromos me queda como un miedo, de cualquier forma qué bueno que Gustavo nos trajo este caso y que lujo poder discutir casos con tan distinguidos colegas.

Abrazos

Carlos Rodríguez Artuza

---

Entre los estudios diagnósticos, además del Holter y la Prueba de Esfuerzo, incluiría un Tilt test. Y conforme lo que resulte, probablemente me inclinaría por el uso de beta bloqueantes.

Saludos.

Luciano Pereira

Querido Luciano

¿Cuál es la evidencia de que un resultado positivo o negativo de un Tilt Test lo ayuda a Ud a guiar el tratamiento?

(Guías de la ESC 2009- Leer bien por favor!!!!)

Si Ud encuentra esa evidencia, por favor, ¿podría compartirla en el foro?

Si hay algo para lo que TILT definitivamente NO sirve, es para guiar el tratamiento.

Segundo, TODOS los estudios randomizados en el uso de BB en síncope neurocardiogénico dieron NEGATIVOS (Ver Morillo-Baranchuk Curr Treat Opin 2004!

O Morillo 2010 Update). De hecho, ya no se investiga más y los estdios actuales son en mineralocorticoides (POST II) o alfamiméticos como Midodrine (POST IV).

¿O quiso Ud decir que si el tilt le da negativo, entonces utilizaria BB? Si es así, no entiendo para que hace el tilt.

Lo saludo al son del arpa

Adrián Baranchuk

---

Por eso pregunté cuánto tiempo pasó entre el primer syncope y el segundo.

La palabra "*clusters*" en Inglés... ¿cómo se traduce?

Vagal clusters son cosa común, y los desmayos siguientes muchas veces pasan acostado en la cama.

Necesitamos más información del segundo syncope, pero sabemos que el muchacho se puso pálido.

Sami Viskin

---

Pregunta ¿por qué no le han hecho un tilt test y por qué quieren anticoagularlo, gracias?

José Cayetano

---

Querido Adrián:

¿Me saludaste al son del arpa, tal vez porque se evidencia en mis expresiones que estoy tocando de oído?

Hace un año atrás atendí a un paciente joven que presentaba síncope post esfuerzo.

Es un jugador de fútbol semi profesional.

Le hicimos la secuencia de estudios: ECG, ECO, Holter, Prueba Ergométrica...y nada. El Tilt Test nos dió positivo, y unos sugirieron no hacerle nada (la mayoría), mientras otros dijeron que le diéramos BB.

Optamos por la primera opción...y el muchacho volvió a presentar un pre síncope.

Entonces, decidí darle atenolol 25 mg/día.

Desde entonces nunca más presentó el cuadro y sigue jugando fútbol.

Sé que las guías y las evidencias indican muchas veces una cosa y la práctica otra. No es lo habitual, pero....

De todas maneras, prometo humildemente leer los trabajos que tan amablemente me sugieres. Estoy seguro que después tocaré más afinadamente.

Un abrazo.

Luciano Pereira

---

Estimado Dr. Viskin:

Aprovecho para agradecer su participación en el caso clínico que he presentado!. Es un honor para mi que usted me ayude con este paciente.

Sus publicaciones son excepcionales, puede decirse que yo soy un fan suyo...realmente usted tiene esa capacidad que muchos envidiamos, que es hacer simples las cosas complicadas, y de transmitir las al resto de los médicos de esa manera!. Muchas gracias!.

Con respecto a lo que usted pregunta: El segundo síncope fue a los dos días del primero. Mi mayor duda con este chico es cómo estratifico su riesgo de muerte súbita: ¿Inducción de TV vs Reveal?, o si por el sólo hecho de que el segundo síncope no podría asegurar que fue vasovagal, ¿debería implantar un cardiodesfibrilador? Hasta donde yo he tenido la oportunidad de leer sobre esta enfermedad, los pacientes descritos en la literatura tienen franco deterioro de la función ventricular (a los cuales se les implanta un CDI), que este paciente no la tiene.

Gustavo Fava

---

No mi amigo Luciano, el arpa es por tu país de residencia, el Paraguay, cuya música iluminada por el arpa, fue parte de mis canciones de cuna: Adiós Lucerito Alba, por citar un ejemplo. Pájaro Campana, otro.

Una golondrina no hace verano, un paciente que recibe atenolol y no tiene síncope, no indica absolutamente nada, ya que la REPRODUCIBILIDAD del tilt es extremadamente baja, por ejemplo: si tú subes un paciente a Tilt y es positivo, lo bajas, esperas media hora y lo subes de nuevo, ¿sabes cuál es la probabilidad de que vuelva a ser positivo? ¡Solo 20%!

Entonces diría, que es altamente probable que tu paciente responda (o no) a cualquier droga o medida higiénico dietética.

Desde el punto de vista fisiopatológico, tu paciente debiera ser tratado con BB si la respuesta al tilt comprende lo siguiente:

1. Respuesta Hiperadrenérgica Beta
2. POTS

En cualquier de los otros casos (falla vascular periférica, depleción volumétrica, pérdida de ganancia barorefleja) los BB empeorarán la situación. Y por eso los BB fallaron en los estudios, porque al darlos basados en un simple tilt de manguito de presión y ECG, no se pudo determinar la fisiopatología del síncope.

Una golondrina no hace verano, pero surca el viento como la música de un arpa paraguaya.

SALud

Adrián Baranchuk

---

Lo más importante para estratificar el riesgo de muerte súbita es volver a interpretar el tipo de syncope que tuvo el muchacho.

En casos como este me siento a hablar personalmente con los testigos del incidente, teniendo mucho cuidado en evitar meterles palabras a la boca.

Si está de acuerdo que el primer syncope fue de tipo vagal (entre otras razones por haber ocurrido en en baño), entonces lo más probable es que el segundo también fue vagal. La otra opción es que un muchacho tuvo dos tipos diferentes de syncope dos días aparte. Todo es posible, pero tener un vagal syncope y un arrhythmic syncope con dos días de diferencia no es lo más lógico.

Recuerdo que mencionó que en el segundo syncope (el que pasó en la cama) el muchacho estaba pálido. Espero que los testigos del evento sean capaces de describir lo que vieron. El mismo muchacho podrá contar cómo se sintió DESPUES del syncope. Si el muchacho cuenta que se siguió sintiendo mal después del syncope, el diagnóstico de vagal syncope tomaría más puntos.

Sabemos muy poco sobre el tipo de arrhythmias de "non-compaction."

En otras palabras, realmente no sabemos si se trata de ventricular tachycardia monomórfica sostenida of tachycardia polymorfica. Si decide hacer us estudio electrofisiológico, el único resultado que tomaría como resultado positivo sería el de tachycardia monomórfica sostenida.

Tachycardia polymorfica y fibrillacion ventricular serian para mi resultados negativos.

Digo esto porque una tachycardia monomorfica puede producir un syncope vagal, pero tachycardias polymorphicas producen clinica de "cardiac arrest."

Por eso, para ponerle desfibrilador pediría que el testigo del evento me cuente que el muchacho se puso azul, no pálido.

Diagnóstico de syncope es un arte que incluye adivinar.

Siempre hay riesgos.

La familia del muchacho tiene que entender que implantar un desfibrilador a esta edad también tiene riesgos significantes. Dar sugerencias a larga distancia también es complicado.

Yo interpreto lo que usted cuenta según lo que usted interpretó.

Según mi interpretación (que claro, puede ser incorrecta) yo haría lo siguiente:

1) prueba de esfuerzo máximo;

2) si estoy seguro que el syncope es vagal, implantacion de Reveal.Confirm (Holter implantado);

3) Si tengo duda sobre el cuadro clínico, estudio electrofisiológico a condición de que (a diferencia de lo que hacemos en idiopathic VF) únicamente tachycardia ventricular positiva es resultado positivo que justificaría desfibrilador. Claro que si la familia puede comprar un EAD (desfibrilador automatico EXTERNO) no seria mala idea.

Sami Viskin

---

Estimados foristas, acá envío (para el que le interese leerlo y discutirlo) el trabajo presentado en el congreso SAC 2010, sobre estratificación de riesgo de MS en miocardiopatía no compactada, citado por el Dr. Lavergne.

Gustavo Fava

**MIOCARDIOPATÍA NO-COMPACTADA. ESTRATIFICACIÓN DE RIESGO DE MUERTE SÚBITA PARA INDICACIÓN DE CARDIODESFILADOR IMPLANTABLE.**

GALIZIO, Nestor Oscar | GONZALEZ, José Luis | FAVALORO, Liliana | DIEZ, Mirta | FERNANDEZ, Adrian | GUEVARA, Eduardo | PALAZZO, Alejandro | CASABE, José Horacio

**FUNDACION FAVALORO**

**Objetivos:** A pesar de los reportes iniciales que sugerían que todos los pts con Miocardiopatía No-Compactada (MNC) tenían un pronóstico adverso, la enfermedad presenta un espectro amplio de evolución clínica que incluye desde no tener síntomas a sufrir insuficiencia cardíaca, tromboembolismo, arritmias y muerte súbita (MS). Debido a la ausencia de estudios randomizados o registros, de los que surjan una estratificación de riesgo, las Guías 2008 sugieren el implante de CDI como estrategia para reducir el riesgo de MS. A partir de los resultados obtenidos de un registro prospectivo, el objetivo del presente estudio es describir la evolución de pts con MNC en los que se estratificó el riesgo para decidir el implante de CDI.

**Materiales y Métodos:** Entre 1997 y 2010 se analizaron 80 pts consecutivos con MNC. Edad  $41 \pm 17$  años, 51 hombres. Seguimiento medio de 24.1 meses. El diagnóstico se llevó a cabo de acuerdo a los criterios aceptados para Eco-Doppler Cardíaco y Resonancia Magnética Nuclear cardíaca. Los criterios para la indicación e implante de CDI fueron: MS, taquicardia ventricular sostenida (TVS),  $Fey < 30\%$  o 2 o más factores de riesgo de MS (antecedentes familiares de MS [AF-MS], síncope y taquicardia ventricular no sostenida [TVNS]).

**Resultados:** Población total (80 pts): 34 pts tenían CF II-IV (NYHA), 17 pts  $Fey < 30\%$ , 3 pts MS, 2 pts TVS, 15 pts TVNS, 10 pts síncope y 3 pts stroke. Veintiseis pts (32.5%) recibieron CDI. Los criterios de selección para la indicación e implante fueron: MS 3 pts (11.5%), TVS 2 pts (7.7%),  $Fey < 30\%$  10 pts (38.4%),  $Fey < 30\% + AF-MS$  1 pt (3.8%),  $Fey < 30\% + síncope$  1 pt (3.8%),  $Fey < 30\% + TVNS$  5 pts (19.2%), TVNS+Síncope 3 pts (11.5%), TVNS+AF-MS 2 pts (7.7%) y TVNS con inducción de TVS 1 pt (3.8%). Utilizando estos criterios de estratificación se observó: Grupo sin CDI (54 pts) con seguimiento medio de 21 meses: 2 pts fallecieron por progresión de su insuficiencia cardíaca y 3 pts recibieron trasplante cardíaco. Grupo con CDI (26 pts) con seguimiento medio de 28 meses: No se registraron muertes, 2 pts recibieron trasplante cardíaco, 3 tuvieron choques apropiados por TV/FV y 4 pts choques inapropiados por taquicardia sinusal. El 15.4% de los pts tuvieron umbrales de desfibrilación elevados ( $UD > 20 J$ ).

**Conclusiones:** En esta población en estudio solo el 32.5% de los pts con MNC fueron implantados con CDI. El 88.5% de ellos en carácter de prevención primaria debido a baja  $Fey$  o 2 o más factores de riesgo de MS. La incidencia de muerte y trasplante cardíaco fue similar en ambos grupos. No hubo MS en el grupo sin CDI y en el grupo con CDI la incidencia de choques apropiados fue similar a la que se reporta para pts con miocardiopatía isquémica o dilatada. La selección de pts en prevención secundaria o con 2 o más factores de riesgo de MS parece ser útil para la estratificación de riesgo y la elección de pts que se beneficiarían más con el implante de un CDI.

---

Felicitaciones por el enorme número de casos. sugiero que se asocien al registro europeo de la entidad con sede en Alemania "Arbeitsgemeinschaft Leitende Kardiologische Krankenhausärzte (ALKK)" este proceder aumentará la facilidad de las claves

diagnósticas, estratificación de riesgo, e tratamiento de esta rara enfermedad.

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14984921>

<http://heart.bmj.com/content/early/2007/07/30/hrt.2007.118737.full.pdf>

Abrazo e parabens!

Andrés R. Pérez Riera

---

Addendum Le mando um resumo Me disculpe que está en ingles.

Isolated noncompaction cardiomyopathy (NCCM)

The entity was first described in 1984. (25 years ago.) This is an unclassified primary genetic cardiomyopathy, is now attracting increased attention.

NCCM is an extremely rare cardiomyopathy, not fully clarified. Since first description in 1984, few clinical studies were done.

The pathogenesis of NCCM is thought to involve a genetically determined disturbance of the myocardial compaction process during fetal endomyocardial morphogenesis . Is assumed to occur as an arrest of the compaction process during the normal development of the heart.

Between weeks 5 to 8 of human fetal development, the ventricular myocardium undergoes gradual compaction with transformation of the relatively large intertrabecular spaces into capillaries while the residual spaces within the trabecular meshwork gradually flatten or disappear. In the case of NCCM, the spaces within the intertrabecular meshwork persist while no other cardiac abnormalities exist. Although there is substantial evidence supporting the developmental hypothesis, other pathogenetic processes responsible for NCCM have been discussed. It can be assumed that NCCM will be better understood in the future as the molecular genetic basis of cardiomyopathies will be further unravelled.

Echocardiography is the diagnostic method of choice.

The diagnosis is based on the following echocardiographic criteria:

1. The presence of at least 4 prominent trabeculations and deep intertrabecular recesses as visualized by color Doppler imaging;
2. Blood flow from the ventricular cavity into the intertrabecular recesses
3. Typical bilaminar structure of the affected portion of the left ventricular myocardium. It is a typically show a two-layered structure with an endsystolic ratio greater than two between the noncompacted subendocardial layer and the compacted subepicardial layer;
4. The segments of noncompacted myocardium mainly involve the apex and the inferior mid and lateral mid of the left ventricular wall
5. Absence of coexisting cardiac abnormalities. It is not accompanied by any other cardiac anomalies.

NCCM can also be diagnosed with magnetic resonance imaging of the heart. Magnetic resonance imaging using modern gradient echo sequences has also been shown to diagnose NCCM accurately.

The clinical severity of NCCM is variable; its manifestations include:

1. Heart failure is the most common presenting condition.
2. Thromboembolic events
3. Arrhythmias including ventricular tachycardia and atrial fibrillation.

The treatment is symptom-based. Patients with symptomatic NCCM have a poor prognosis.

Its molecular genetic basis is not yet fully clear, and the same is true of its diagnosis, treatment, and prognosis. Further study of these matters is needed.

The establishment of a registry, which was initiated by the "Arbeitsgemeinschaft Leitende Kardiologische Krankenhausärzte (ALKK)" recently, may provide further clues for diagnosis, risk stratification, and management of this disease.

---