



# CIRUGÍA y CIRUJANOS

Órgano de difusión científica de la Academia Mexicana de Cirugía  
Fundada en 1933

[www.amc.org.mx](http://www.amc.org.mx) [www.elsevier.es/circir](http://www.elsevier.es/circir)



## CASO CLÍNICO

# Trasplante cardiaco: una opción para tratamiento del miocardio no compactado aislado de ventrículo izquierdo. Primer caso en México

Hugo Jesús Zetina-Tun<sup>a</sup>, Guillermo Careaga-Reyna<sup>b,\*</sup>, José Galván-Díaz<sup>c</sup>  
y Magdalena Sánchez-Uribe<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Clínica de Trasplante de Órganos Torácicos. Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital General Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México, México

<sup>b</sup> Dirección General. Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital General Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México, México

<sup>c</sup> Departamento de Cirugía Cardiorrédica. Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital General Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México, México

<sup>d</sup> Departamento de Anatomía Patológica, Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Especialidades Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México, México

Recibido el 20 de agosto de 2015; aceptado el 7 de septiembre de 2016

### PALABRAS CLAVE

Miocardio no compactado del ventrículo izquierdo;  
Cardiopatía congénita;  
Insuficiencia cardiaca;  
Trasplante cardiaco

### Resumen

**Antecedentes:** El miocardio no compactado del ventrículo izquierdo es una miocardiopatía congénita caracterizada por hipertrabeculación del VI y prominentes recesos intertrabeculares. La incidencia oscila entre 0.15% a 2.2%. Las manifestaciones clínicas son: insuficiencia cardiaca, arritmias y embolias. Su pronóstico es mortal en la mayoría de los casos. El trasplante cardiaco es una opción terapéutica para esta miocardiopatía, y pocos han sido realizados a nivel mundial. **Caso clínico:** Varón de 20 años con miocardio no compactado del ventrículo izquierdo que presentó datos clínicos de insuficiencia cardiaca en clase funcional IV de la Asociación Cardiológica Neoyorquina, y fue trasplantado en forma exitosa. Su supervivencia a los 15 meses es óptima en clase funcional I de la Asociación Cardiológica Neoyorquina y las biopsias endomiocárdicas se han reportado sin datos de rechazo agudo.

**Conclusión:** El trasplante cardiaco es una opción terapéutica que modifica la supervivencia para este tipo de casos.

© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

\* Autor para correspondencia. Dirección General Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital General Dr. Gaudencio González Garza, CMN La Raza. IMSS. Calz. Vallejo y Jacarandas s/n. Col. La Raza. Delegación Azcapotcalco. C.P. 02990. Ciudad de México, México. Tel.: +52 55 5724 5900; ext.: 23300.

Correo electrónico: [gcareaga3@gmail.com](mailto:gcareaga3@gmail.com) (G. Careaga-Reyna).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.circir.2016.09.001>

0009-7411/© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## KEYWORDS

Myocardial noncompaction of the left ventricle;  
Congenital cardiomyopathy;  
Heart failure;  
Heart transplantation

## Heart transplantation for the treatment of isolated left ventricular myocardial noncompaction. First case in Mexico

### Abstract

**Background:** Myocardial noncompaction of the left ventricle is a congenital cardiomyopathy characterised by left ventricular hypertrabeculation and prominent intertrabecular recesses. The incidence ranges from 0.15% to 2.2%. Clinical manifestations include heart failure, arrhythmias, and stroke. Prognosis is fatal in most cases. Heart transplantation is a therapeutic option for this cardiomyopathy, and few had been made worldwide.

**Clinical case:** The case is presented of a 20 year-old male with noncompacted myocardium of the left ventricle, who had clinical signs of heart failure. His functional class was IV on the New York Heart Association scale. He was successfully transplanted. Its survival to 15 months is optimal in class I New York Heart Association, and endomyocardial biopsies have been reported without evidence of acute rejection.

**Conclusion:** It is concluded that heart transplantation modified the natural history and improved survival in patients with this congenital heart disease.

© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Antecedentes

El miocardio no compactado del ventrículo izquierdo (MNCVI) es una miocardiopatía congénita, genética, caracterizada por la presencia de hipertrabeculación del ventrículo izquierdo (normalmente el endocardio de paredes lisas), la presencia de recesos intertrabeculares prominentes, que reciben flujo sanguíneo directamente de la cavidad ventricular izquierda en vez de las arterias coronarias, y anomalías coronarias<sup>1,2</sup>. Se cree que se deba a la no compactación del ventrículo izquierdo durante la 5.<sup>a</sup> a la 8.<sup>a</sup> semana de gestación<sup>3</sup>.

La incidencia oscila entre 0.15% a 2.2%, aunque en las series recientes y con mejor tecnología diagnóstica se ha elevado hasta un 18%, sobre todo cuando es de carácter familiar<sup>4</sup>. El MNCVI puede ser aislado, exclusivo del ventrículo izquierdo, o combinado con el ventrículo derecho, o de otras cardiopatías congénitas cianógenas u obstrucciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo o ventrículo derecho<sup>1</sup>. Bellet, en 1934, reportó un caso de cardiopatía congénita similar al MNCVI; Engberding publicó un caso similar en 1984<sup>5</sup> y la primera serie amplia de 8 casos fue dada a la luz científica por Chin en 1990<sup>6</sup>, por lo que es una enfermedad reciente y clasificada por la Organización Mundial de la Salud desde 1996 como una miocardiopatía no clasificada<sup>7</sup>. Desde 2006 la *American Heart Association* (AHA) la cataloga como una cardiopatía congénita<sup>8,9</sup>.

Sus manifestaciones clínicas son principalmente de insuficiencia cardíaca (53%), arritmias que pueden ser letales (41%) y embolias (24%)<sup>10</sup>. Hasta un 82% se acompaña de síntomas o manifestaciones neuromusculares<sup>2</sup>. Las manifestaciones se pueden iniciar desde la segunda década de la vida, y principalmente será insuficiencia cardíaca por dilatación del ventrículo izquierdo. La evolución natural puede ser de muerte por insuficiencia cardíaca o por arritmias letales<sup>10,11</sup>.

El diagnóstico se establece en función de un estudio ecocardiográfico, teniendo como criterios los de Chin<sup>6</sup> y Jenni (2001)<sup>12</sup>.

A consecuencia del pronóstico desfavorable desde su diagnóstico, el riesgo de muerte súbita y falla cardíaca, uno de los tratamientos indicados es la colocación del desfibrilador automático implantable<sup>13</sup> y el trasplante cardíaco<sup>14,15</sup>.

Hay pocos casos en la literatura acerca del tratamiento del MNCVI con el trasplante cardíaco, y la mayor parte fue por insuficiencia cardíaca severa por dilatación de la cavidad ventricular izquierda.

Nosotros, en esta ocasión, hacemos un reporte de un caso de MNCVI que fue sometido a trasplante cardíaco y su evolución actual.

## Caso clínico

Varón de 20 años sin antecedentes de importancia, estudiante y neurológicamente íntegro. Presenta un cuadro de insuficiencia cardíaca severa desde agosto de 2013, manifestada con retención hídrica, edema de piernas, disnea progresiva a pequeños esfuerzos, ortopnea y disnea paroxística nocturna y arritmias cardíacas. Se inició tratamiento con amiodarona, diuréticos e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina. El ecocardiograma mostró hipertrabeculaciones en la cara lateral, apical e inferior del ventrículo izquierdo, con relación de miocardio no compactado con epicardio compactado mayor de 2, ocupando el 21% de la superficie ventricular (fig. 1). El diámetro diastólico de 91 mm y la fracción de expulsión del ventrículo izquierdo, de 20%, con disfunción diastólica grado II. La coronariografía resultó sin evidencia de lesiones obstructivas significativas. La presión del tronco de la arteria pulmonar fue de 42/10/21 mmHg con presión en cuña de la arteria pulmonar de 11 mmHg, el gradiente transpulmonar de 10 mmHg y la resistencia vascular pulmonar de 2.1 unidades Wood.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8831079>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8831079>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)