

CASOS CLÍNICOS

► **MIOCARDIOPATÍA ESPONGIFORME:
A PROPÓSITO DE UN CASO****AUTORES:***JUAN CARLOS VALIENTE REYES¹, YENEIR VERA FERNÁNDEZ², MANUEL BAZÁN MILLÁN³**Recibido: Octubre 2008**Aceptado: Marzo 2009**Correspondencia: Chacón 154, Habana y Compostela. Habana Vieja. Ciudad Habana. Cuba Teléfono: 8-62-87-02
E-mail: juvare@infomed.sld.cu***RESUMEN**

La no compactación del miocardio o miocardio espongiiforme es una entidad muy rara y probablemente producida por trastornos de la embriogénesis durante el desarrollo intrauterino, caracterizándose por la presencia de múltiples trabeculaciones y recesos profundos llenos de trombos. Las causas más frecuentes de muerte son: presencia de insuficiencia cardíaca, arritmias ventriculares y episodios tromboembólicos. Se describe un caso de 37 años con patrón ecocardiográfico de miocardio espongiiforme, con múltiples ingresos por insuficiencia cardíaca, patrones eléctricos de isquemia e hipertrofia ventricular izquierda, además de extrasistolia ventricular y taquicardia por Holter.

Palabras claves: Miocardio espongiiforme, miocardio no compacto, cardiomiopatía.

RESUMO**MIOCARDIOPATIA ESPONGIFORME: A PROPÓSITO DE UM CASO**

A não compactação do miocárdio ou miocárdio espongiiforme é uma entidade muito rara e provavelmente produzida por transtornos na embriogênese durante o desenvolvimento intrauterino. Caracterizando-se pela presença de múltiplas trabeculações e recessos profundos repletos de trombos. As causas de morte mais frequentes são: presença de insuficiência cardíaca, arritmias ventriculares e episódios tromboembólicos. Descreve-se um caso de 37 anos, com padrão ecocardiográfico de miocárdio espongiiforme, com múltiplos ingressos por insuficiência cardíaca, padrões elétricos de isquemia e hipertrofia ventricular esquerda- além de extrasistolia ventricular e taquicardia por Holter.

Palavras chave: Miocárdio espongiiforme, miocárdio não compacto, cardiomiopatía.

¹ Especialista de 1º Grado en Cardiología. Máster en Investigación en Aterosclerosis. Autor Principal.

² Especialista de I grado en Cardiología.

³ Especialista en Cardiología 2do Grado. Profesor Asistente.

ABSTRACT

SPONGIFORM MYOCARDIOPATHY: WITH REGARD TO A CASE

Noncompaction of the ventricular myocardium (NVM) is a rare disorder of endomyocardial morphogenesis characterized by numerous, prominent trabeculations and deep intertrabecular recesses. It is caused by abnormal cessation of the embryonic development of the ventricular myocardium. The most common clinical presentation includes progressive left ventricular (LV) dysfunction, life-threatening tachyarrhythmias, and the risk for severe cardioembolic events. This article reports a 37 year-old-man with familial history of cardiovascular disease; the echocardiogram has showed prominent trabeculations and deep intertrabecular recesses of the (LV) walls in association with symptoms of cardiac failure and ischemia, ventricular hypertrofia and ventricular extrasistolia by Holter.

Key words: Spongy miocardium, noncompaction of ventricular myocardium, cardiomiopathy.

INTRODUCCIÓN

La no compactación del miocardio ventricular izquierdo o la no compactación aislada del miocardio ventricular, la hipertrabeculación o miocardio espongiiforme, pertenecen a las “miocardiopatías no clasificadas” según la OMS, Locus Xq28; OMIM NO: 302060, símbolo del gen: TAZ [1]. Tres formas hereditarias se han descrito. La forma ligada al cromosoma X muestra anomalías mitocondriales similares al síndrome de Barth. Este tipo de cardiomiopatía idiopática es probablemente producida por desorden y detención de la compactación de los miocitos del endocardio ventricular izquierdo durante el desarrollo intrauterino (anomalías en la embriogénesis endomiocárdica), en ausencia de otras anomalías cardíacas [2-6]. Los recesos intertrabeculares profundos, las hendiduras y las prominentes trabeculaciones que se forman, producto de la no compactación del tejido tisular endocárdico, se llenan de sangre derivada de la cavidad ventricular izquierda y se obtienen por ecocardiografía [7-8]. La presentación clínica se caracteriza por insuficiencia ventricular izquierda con función del ventrículo izquierdo deprimida,

arritmias ventriculares, tromboembolia con formación de trombos dentro de los recesos intertrabeculares así como fisiología restrictiva por la fibrosis endocárdica [9]. El porcentaje de mortalidad por la presencia de esta condición es alto, principalmente durante la niñez, con un pronóstico muy reservado al igual que en otros tipos de cardiomiopatías [10]. En este trabajo presentamos un caso por su relevancia y poca frecuencia en la práctica clínica.

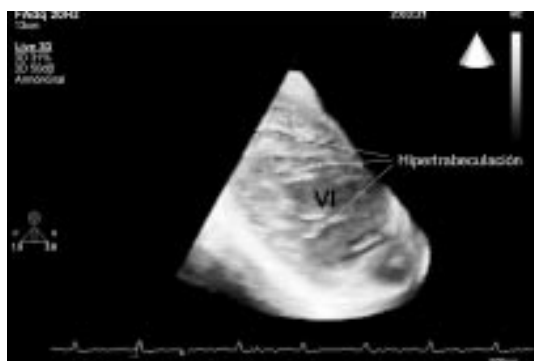


FIGURA 1: Imagen de las trabéculas y profundos recesos en Eco 3D.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 37 años de edad, de raza negra, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial (HTA), asma bronquial y miocardiopatía dilatada (CD). Ingresa en nuestro hospital por presentar falta de aire y dolor en el pecho que se intensificaron durante la última semana, sin irradiación, que aparecía a los pequeños esfuerzos, con sudoración y que se aliviaba con tabletas de nitroglicerina sublingual. Ésto se asociaba a crisis hipertensiva, presentando además gradiente térmico distal.

EXAMEN FÍSICO:

- **Mucosas:** húmeda y normocoloreadas.
- **AR: MV:** ligeramente disminuido, ocasionalmente sibilantes, FR: 18
- **ACV:** pulsos presentes y bien marcados excepto cuando sufría las sudoraciones y el dolor en el pecho donde en estos casos presentaba pulsos débiles y gradiente térmico distal. A la palpación se encontraba el latido de la punta visible y palpable en el 5to. espacio intercostal línea media claviclar, no frémito, no roce, no soplos a la auscultación TA140/90, ocasionalmente más alta,
- FC 94 l/min.
- **Abdomen:** N/S.
- **TCS:** al ingreso edemas en ambos MI.
- **Nervioso:** N/S.

En un segundo ingreso el paciente es admitido nuevamente en el hospital por los

mismos síntomas, trasladado a la sala de cardiología por su evolución favorable, pero esta vez comienza a presentar dolores en el pecho con sudoración fría, gradiente térmico distal y ocasionales cifras tensionales de 160/110 por lo que se le reajusta el Tto médico, aumentando las dosis de nitrosorbide, enalapril y se añade al Tto la metildopa, mejorando de esta forma los síntomas. Se repiten complementarios estudios de sangre evolutivos con resultados normales y se realizan nuevos electrocardiogramas, Holter y coronariografía.

COMPLEMENTARIOS DE SANGRE: todos resultaron normales.

ELECTROCARDIOGRAMAS: presentando taquicardia sinusal, isquemia inferolateral, crecimiento de VI representado por signos de hipertrofia ventricular izquierda.

ECOCARDIOGRAMA: contractilidad global del VI disminuida, dilatación de cavidades, hipocinesia septal, discinesia apical, regurgitación mitral ligera y signos de bajo gasto cardíaco, VI remodelado. Presencia de múltiples trabéculas y profundos recesos en miocardio ventricular izquierdo, acompañado de un patrón de disfunción diastólica por Doppler pulsado y signos de hipertrofia ventricular izquierda.

Mesuraciones:

DdVD: 26	DdVI: 63
Ao: 39	DsVI: 53
Exc Ao: 16	FAc: 15 %
AI: 26	FEVI: 32 %
TIV: 12	

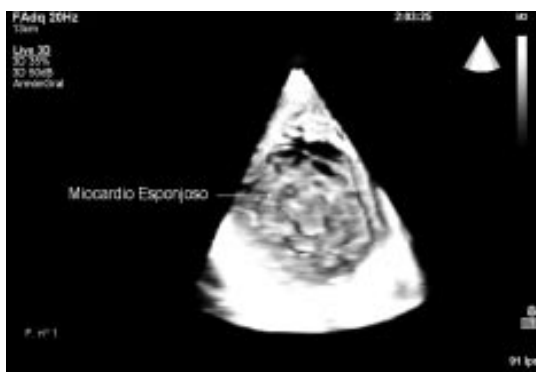


FIGURA 2: Miocardio esponjoso.



FIGURA 3: No compactación del miocardio ventricular izquierdo.

CORONARIOGRAFÍA: coronarias angiográficamente normales. No se realizó ventriculografía por la baja fracción de eyección.

MONITOREO CON HOLTER: múltiples complejos ventriculares prematuros y taquicardia.

DISCUSIÓN

Se considera que el paciente presenta una miocardiopatía ante el cuadro clínico caracterizado por signos de insuficiencia cardíaca, arritmias ventriculares, dolor precordial y antecedentes de múltiples ingresos por esta causa; adjuntado al patrón electrocardiográfico. El diagnóstico de una miocardiopatía espongiiforme o miocardio no compacto es un diagnóstico ecocardiográfico [12]. En este caso, las imágenes ecocardiográficas en Eco 3D fueron muy esclarecedoras, mostrando la presencia de múltiples y prominentes trabeculaciones y profundos recesos como se describe en la literatura [7-8]. Además del patrón de disfunción sisto-diastólica con valores bajos de fracción de eyección, mostrando una función sistólica deprimida y patrones de disfunción diastólica por Doppler pulsado, regurgitación mitral ligera, dilatación de cavidades, hipocinesia septal y discinesia apical. No se encontraron trombos o derrames y a pesar que el paciente no tiene antecedentes de otras malformaciones cardiovasculares. Este patrón ecocardiográfico recuerda la “no compactación del miocardio ventricular” [6]. A estos hallazgos se le suman las posibles arritmias ventriculares desatadas por complejos ventriculares prematuros hallados en la monitorización por Holter [4-5]. El tratamiento apunta a la prevención de las complicaciones: tromboembolias, disfunción ventricular y arritmias ventriculares. Muchos de estos pacientes necesitan la imposición de un desfibrilador automático implantable (DAI) y otros necesitan transplante cardíaco. La autopsia, en la mayoría de los casos muestra numerosas y excesivas trabeculaciones en el miocardio ventricular izquierdo con profundos recesos intertrabeculares llenos de trombos produciendo el fallecimiento del paciente [2]. Presentan un pronóstico muy reservado y la mortalidad es alta como sugiere la literatura [6].

BIBLIOGRAFÍA

1. Klasseen S, Probst S, Oechslin E, Gerull B, Schuler P, Greutmann M, Hurligmann D, Yegitbasy M, Pons L, Gramlich M. Mutations in Sarcomere Protein Genes in Left Ventricular Noncompaction. *Circulation* 2008 May 27.
2. Lurie PR. The perspective of ventricular non-compaction as seen by a nonagenarian. *Cardiol Young* 2008 Jun; 18 (3):243-9.
3. Liu X, Kino A, Francois C, Tuite D, Dill K, Carr JC. Cardiac magnetic resonance imaging findings in a patient with noncompaction of ventricular myocardium. *Clin Imaging* 2008 May-Jun; 32(3):223-6.
4. Yildiz A, Ozeke O, Aras D, Yilmaz R. Myocardial noncompaction and myocardial bridging: A novel coexistence?. *Int J Cardiol* 2008 May 19.
5. Harris SR, Glockner J, Misselt AJ, Syed IS, Araoz PA. Cardiac MR Imaging of nonischemic cardiomyopathies. *Clin N Am* 2008 May; 16 (2): 165-83.
6. Eilen D, Peterson N, Karkut C, Movahed A. Isolated Noncompaction of the left ventricular myocardium: a case report and literature review. *Echocardiography*. 2008 Apr 17.
7. Baez-Escudero J, Pillai M, Nambi V, Dokainish H. Comprehensive contrast and 3-dimensional echocardiographic imaging of left ventricular noncompaction cardiomyopathy. *Eur J Echocardiogr* 2008 Jan;9(1):xv.
8. Engberding R, Yelbuz TM, Breithardt G. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium –a review of the literatura two decades alter the inicial case description. *Clin Res Cardiol* 2007 Jul; 96(7):481-8.
9. Fox EH, Wood ML, Trotter J, Moore C. New onset heart failure in a 29-year-old : A case report of isolated left ventricular noncompaction. *South Med J* 2006 Oct; 99(10):1130-3.
10. Lu J, Yang YJ, Kang LM. A case report of hypertrophic cardiomyopathy with noncompaction of myocardium. *Zhonghua Xin Xue Guan Bing Za Zhi* 2007 Sep; 35(9):874-5.
11. Nemes A, Anwar AM, Caliskan K, Soliman OI, van Dalen BM, Geleijnse ML, ten Cate FJ. Evaluation of left atrial systolic function in non-compaction cardiomyopathy by real-time three-dimensional echocardiography. *Int J Cardiovasc Imaging* 2008 Mar;24(3):237-42.