

# Miocardopatía no compacta o esponjiforme

## Non-compactation or spongyform cardiomyopathy

Hugo A. Dejo-Bustíos<sup>1</sup> y Rubén Calderón-Fernández<sup>2</sup>

### RESUMEN

Varón de 32 años que consulta por dos meses de palpitaciones episódicas en los últimos dos meses. El examen físico solo reveló extrasístoles aisladas. El ecocardiograma mostró que el miocardio no era homogéneo en su contraste y definición, con diversas imágenes de trabeculación y anfractuosidades o grietas en el miocardio de las paredes del ventrículo izquierdo, engrosamiento del subendocardio a nivel del segmento no compacto; y, el eco-Doppler a color mostró la penetración sanguínea dentro de las anfractuosidades. Estos signos fueron compatibles con un miocardio no compacto o esponjiforme, por lo que se revisa la literatura a propósito de este inusual caso.

**Palabras Claves.** Miocardopatía, no compacta, esponjiforme, ecocardiografía.

### ABSTRACT

A 32 year-old male consulted because of episodic palpitations in the past two months. The physical examination revealed only isolated premature ventricular contractions. The Echocardiogram showed that the myocardium was not homogeneous in its contrast and sharpness with various images of trabeculation and fissures in the myocardium walls of the left ventricle, thickening of the subendocardial wall at the non-compactation segment; and, color Doppler eco showed blood penetration into the fissures. These signs were compatible with a non-compactation or spongyform cardiomyopathy, so a review of the literature with regard to this unusual case was done.

**Key words.** Cardiomyopathy, non-compactation, spongyform, echocardiography.

### INTRODUCCIÓN

La miocardopatía no compacta o esponjiforme es una entidad clínica anatomopatológica que fue descrita

inicialmente en 1984, en Alemania, por Engberding, quien reactualizó con amplitud las características nosográficas inherentes recientemente en 2010. Habiendo sido considerada en un principio una rareza, esta miocardopatía ha sido documentada con una casuística creciente en los últimos lustros.<sup>1-6</sup>

Se presenta un paciente que reúne los requisitos exigidos para el diagnóstico clínico que reside fundamentalmente en el examen ecocardiográfico. Debido a los escasos reportes en nuestro medio, creemos justificada la presentación con una breve revisión de la literatura correspondiente.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 32 años, mestizo, costeño, trabajador de construcción civil, sin hábitos tóxicos nocivos. En los últimos dos meses previos, refirió episodios transitorios de palpitaciones de aparición brusca, con duración aproximada de 5 a 10 minutos, de moderada intensidad, en plena actividad ordinaria y que no coincidía con la actividad física. Ampliando la anamnesis, refirió que desde hacía ocho años atrás

1. Profesor principal (r). Facultad de Medicina, Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Exjefe del Servicio de Cardiología, Hospital EsSalud Edgardo Rebagliati Martins (HEERM).

2. Médico cardiólogo. Asistente del Servicio de Cardiología, HEERM.

presentaba palpitaciones esporádicas y síncope en una ocasión. Además, a veces tuvo la sensación de cansancio discreto a moderado, de breve duración y transitorio, y muy espaciado, sin relación con el ejercicio físico, reconociendo que por razones laborales en ocasiones había efectuado levantamientos ponderales considerables sin experimentar molestias. Practica fútbol de manera regular. Antecedentes patológicos personales y familiares sin importancia.

### Examen físico

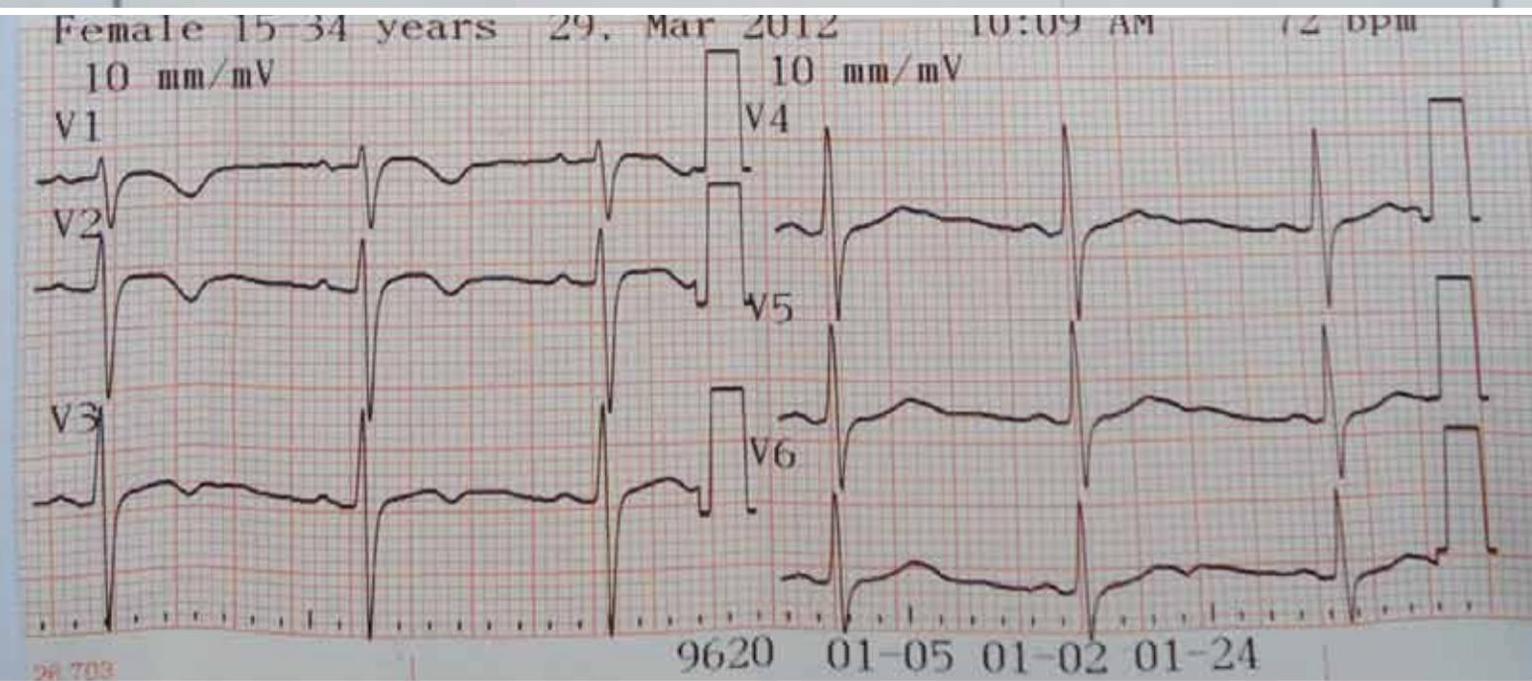
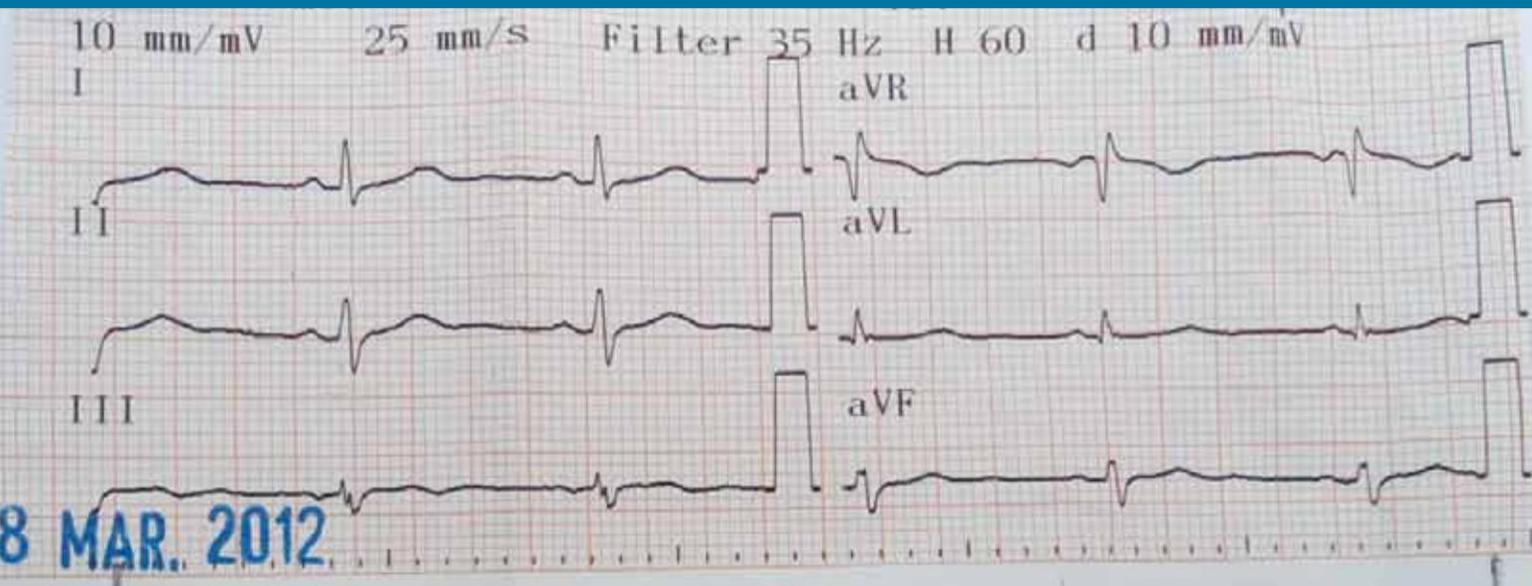
Presión arterial 120/85 mmHg. Frecuencia cardiaca latidos/min. Buen estado general. Sin edemas.  
 ingurgitación yugular.  
 Murmullo vesicular normal en ambos campos. Aparato

cardiovascular: pulsos radiales simétricos. Ruidos cardiacos de intensidad disminuida discretamente, no se detectó soplos ni ruidos adicionales. El ritmo era irregular por momentos debido a extrasístoles ventriculares (4 por minuto aproximadamente). Abdomen: No hubo visceromegalia.

### Exámenes auxiliares

Electrocardiograma: Ritmo sinusal, discreta arritmia sinusal. Extrasístoles ventriculares aislados e interpolados. Intervalo PR 0,16 seg. Complejo QRS: El segmento ST con morfología de de 56 convexidad superior discreta, seguido de onda T negativa de brazos simétricos (derivaciones V4-V6), semejante a las de origen isquémico. (Figura 1)

Figura 1. ECG: obsérvese ondas T de aparente isquemia. Extrasístoles ventriculares aisladas.





**Figura 2.** Radiografía: crecimiento moderado concéntrico del ventrículo izquierdo.

Radiografía de tórax: Acentuación moderada de la curvatura del arco inferior izquierdo de la silueta cardiaca sugestivo de crecimiento por hipertrofia concéntrica ventricular izquierda. (Figura 2)

Ecocardiografía bidimensional: Mediciones básicas: Septum: diámetro 15-13 mm. Pared posterior 11 mm. Ventrículo izquierdo 61-47 mm. Ventrículo derecho 29 mm Aurícula izquierda 24 mm, derecha 19 mm. Volumen diastólico 187 ml, volumen sistólico 103 ml. Aorta (raíz) 32 mm. Fracción de eyección 49%. Velocidad E (protodiastólico) 71 cm/seg. E (tiempo desaceleración) 156 cm/seg. Velocidad A (telediastólico) 35 cm/s.

Ventrículo izquierdo: aumento moderado del grosor septal compatible con hipertrofia septal asimétrica no obstructiva. Aumento moderado de los diámetros. La función sistólica disminuida en grado moderado. Función diastólica con alteración moderada y con relajación tipo II. La dinámica ventricular mostró:

**Figura 3.** Eco 2-D: Insinuante el miocardio no compacto (A, B)





Figura 4. Segmento selecto de miocardio: muestra heterogeneidad con trabéculas y anfractuosidades o grietas. (A,B).

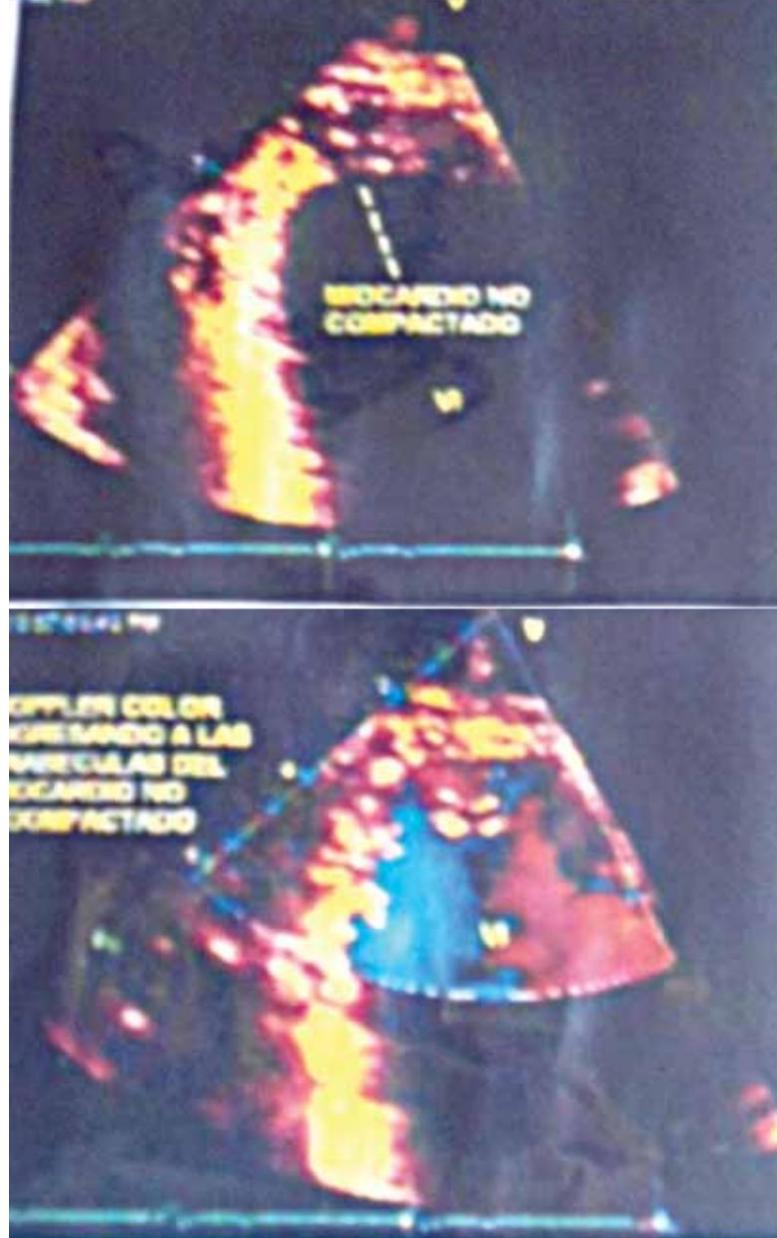


Figura 5. Eco-Doppler a color: el líquido sanguíneo ingresa dentro

Septum con hipocinesia posterior y medial; acinesia posterior apical. Pared anterior: hipocinesia medial y apical. Pared inferior: hipocinesia medial y apical; pared lateral: hipocinesia medial y apical. Válvulas normales. Presión pulmonar sistólica calculada: 23 mmHg.

Se observó que el miocardio no era homogéneo en su contraste y definición, con diversas imágenes de trabeculación y anfractuosidades o grietas en el miocardio de las paredes septal ventricular medio-apicales y en las regiones anterior, lateral e inferior apicales. Engrosamiento del subendocardio a nivel del segmento no compacto. El doppler a color mostró la penetración sanguínea dentro de las anfractuosidades. Estos signos son compatibles con un miocardio no compacto o esponjiforme. (Figuras 3-5)

## DISCUSIÓN

Después de la primera versión de Engberding se reportó casos aislados que, posteriormente, gracias al ecocardiograma, ha sido posible conocer una casuística in crescendo que no respeta fronteras ni razas porque se ha publicado no solo en Europa y América del Norte, como es usual, sino también en Japón, India y América Latina.<sup>1,7-12</sup> Considerada una entidad de rara incidencia inicialmente en la clasificación de miocardiopatías, constituye en la actualidad una entidad de origen genético admitida con la denominación de miocardiopatía hipertrófica primaria congénita no compacta o esponjiforme, por la característica anatomopatológica demostrada de la estructura del miocardio. Se atribuye a



un defecto o detención del desarrollo embriológico del tejido miocárdico que sería consecuencia de un proceso genético vinculado al gen G 4.5 en el cromosoma X q28, lo que aún no es definitivo y prosiguen estudios para precisar las mutaciones genéticas inherentes.<sup>5, 10, 17</sup>

El diagnóstico clínico se realiza fundamentalmente por la contribución excepcional del ecocardiograma que revela los signos específicos correspondientes a las alteraciones patológicas del miocardio ventricular izquierdo y que residen en la presencia de anfractuosidades y grietas. Posteriormente, mediante la resonancia magnética se registran y complementan con evidencia las alteraciones observadas de aspecto no compacto o espongiiforme.<sup>3, 4, 6, 13, 16</sup>

Chin, en 1990, estableció los criterios para el diagnóstico básico del miocardio no compacto, siendo requisitos los signos ecocardiográficos de trabeculaciones (más de tres a cuatro), anfractuosidades intrínsecas y, además, un mayor diámetro del subendocardio en sístole del segmento atribuible no compacto, signos que no deberían acompañar simultáneamente a otras anomalías cardíacas congénitas.<sup>2, 3</sup>

El cuadro clínico varía desde los pacientes asintomáticos hasta los que presenten insuficiencia cardíaca de grado variable, tromboembolismo sistémico y a veces pulmonar debido a la proclividad a generarse trombos dentro de las anfractuosidades del miocardio. Asimismo, la posibilidad de arritmias, especialmente ventriculares, a consecuencia de la heterogeneidad miocárdica que favorece el mecanismo de reentradas y la consiguiente producción de extrasístoles, taquicardia ventricular y la amenaza de fibrilación ventricular con la inminencia de muerte súbita. También se ha observado arritmias supraventriculares y fibrilación auricular. El diagnóstico mediante el ecocardiograma suele hacerse simultáneo con la presencia o no de cualquiera de las tres principales complicaciones clínicas características. La resonancia magnética es complementaria y de alta especificidad diagnóstica, que se realiza cuando haya disponibilidad puesto que no es indispensable.<sup>2, 13-15</sup>

El paciente manifestó cansancio muy discreto, transitorio, no progresivo y a veces en inactividad física relativa, lo que podría sugerir un inicio de descompensación ventricular de grado subclínico al correlacionar con una fracción de eyección de 49%, que es menor al promedio normal, y un comienzo de disfunción diastólica a juzgar por los resultados del ecocardiograma. Se reconoció

extrasistolia ventricular de discreta frecuencia. Debe destacarse que el paciente refirió un breve episodio inminente sincopal con palpitaciones previas, unos ocho años atrás, lo que podría sugerir la posibilidad de un cuadro de arritmia paroxística y sospechar un origen ventricular. Excepto las palpitaciones aisladas, la capacidad física del paciente fue adecuada.

El grado de hipertrofia ventricular moderada a discreta puede reconocerse en la radiografía simple. El ECG reveló en apariencia la posibilidad de isquemia del miocardio que no se relacionaba a sintomatología afín además de la juventud del paciente. De otro lado, es conocida la observación en la práctica clínica de alteraciones del ECG sin una explicación causal convincente en su momento, previo a la tecnología de imágenes moderna, y que habrían pasado sin diagnóstico reconocido, lo que, afortunadamente, en la actualidad es posible realizar positivamente. En este caso, el primer desafío consistió en las ondas T negativas de significado primario que condujo a investigar el miocardio mediante el ecocardiograma, el que reveló las características del miocardio no compacto, las cuales pueden generar condiciones para comprometer la microcirculación coronaria. Se ha descrito también bloqueos de rama de diversos grados y síndrome de Wolf Parkinson White.<sup>2, 15, 16</sup>

El ecocardiograma reveló los signos de miocardio espongiiforme por las trabéculas múltiples y las anfractuosidades intrínsecas en las paredes septal y parietal. Mediante el complemento Doppler a color se mostró la penetración del sangre en la textura de los sinusoides o recesos intratrabeculares. El grosor del segmento subendocárdico fue mayor a nivel del miocardio no compacto.

El examen ecocardiográfico es la demostración y consecuencia de las alteraciones anatomopatológicas, como ya ha sido mencionado, que residen por lo general en el ventrículo izquierdo y aún hay controversia en cuanto al compromiso del ventrículo derecho.<sup>3, 4, 6</sup> La resonancia magnética complementa el diagnóstico al revelar las trabéculas con evidencia pero que en este caso no se realizó.

En opinión de Oechslin hay una incidencia de 0,014 a 0,26% de un total de ecocardiogramas en una población adulta.<sup>5</sup> Una pauta sugerente podría ser que en presencia de un electrocardiograma anormal cuya causa no sea explicada adecuadamente debía investigarse

preferencialmente el miocardio ventricular mediante el ecocardiograma. Es comprensible que en ausencia del examen mencionado se desconozca la verdadera incidencia en la práctica clínica. En niños se ha estimado que del conjunto de cardiomiopatías hay una incidencia de 9,2%. Andrew, en Inglaterra, considera que es la tercera en frecuencia de las cardiomiopatías infantiles.<sup>7</sup> Oechslin reportó una serie de 34 pacientes en cuya evolución observó insuficiencia cardíaca en 53%, taquicardia ventricular en 41% y tromboembolia en 24%.<sup>5</sup> Stöllberger reportó una incidencia de 82% de trastornos neuromusculares en una serie de 49 pacientes con la miocardiopatía.<sup>19</sup> También se ha observado diformismo facial.<sup>9</sup> Y, Ritter observó que de 17 pacientes, 14 fueron varones.<sup>6</sup>

En nuestro medio, Vargas y Falcón publicaron, en 2001, un caso de insuficiencia cardíaca, en quien el ecocardiograma bidimensional y la resonancia magnética mostraron miocardio no compacto.<sup>20</sup>

El diagnóstico puede hacerse en la población infantil y relativamente joven adulta, debido a que la entidad es propiciada por una prevalencia de naturaleza congénita, coexistiendo con pacientes asintomáticos con un margen de manifestaciones clínicas muy amplio en la adultez. Sato ha reportado un paciente de 94 años en quien el motivo diagnóstico de admisión fue isquemia cerebral transitoria.<sup>18</sup>

La evolución natural es desfavorable siendo el pronóstico a largo plazo reservado, lo que dependerá, como ya ha sido mencionado, de la presentación de algunos de los principales síndromes, esto es insuficiencia cardíaca, tromboembolismo y arritmias; y, de la respectiva severidad y la receptividad terapéutica. Queda entendido que la ausencia de complicaciones puede permitir que haya pacientes asintomáticos e influir a largo plazo en un mejor pronóstico. La terapia médica se adecuará a las características de las complicaciones señaladas. Para las arritmias severas, y que además hubieran presentado cuadros de taquicardia ventricular y/o fibrilación ventricular, se recomienda la colocación preventiva del defibrilador automático permanente. En condiciones de severidad del cuadro clínico irreversible, con una evolución refractaria a las medidas terapéuticas, por lo general, con insuficiencia cardíaca grado IV, se recomienda como último recurso programar el trasplante cardíaco.<sup>21-23</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Engberding R, Bender F. Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two dimensional echocardiography: Persistence of isolated myocardial sinusoids. *Am J Cardiol.* 1984;53:1733-34.
- Engberding R, Stollberger C, Ong P, Yeluz TM, Gerecke BJ, Breithardt G. Isolated noncompaction cardiomyopathy. *Deutsches Arzteblatt.* 2010; 107(12):206-213.
- Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompact of left ventricular myocardium sinusoids. *Circulation.* 1990;82:507-513.
- Jenni R, Oechslin EN, Van de Loo B. Isolated noncompaction myocardium in adults. *Heart.* 2006;93:11-15.
- Oechslin EN, Attenhofer J, Rojas JR, Kauffman 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;36:493-500.
- Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated non compaction of the myocardium in adults. *Mayo Clinic Proc.* 1997;72:26-31.
- Andrew RE, Fenton Mj, Ridout DA, Burch M. New onset heart failure due to heart muscle disease in childhood. Prospective study in the United Kingdom and Ireland. *Circulation.* 2008;117:79-84.
- Fazio G, Corrado G, Zanchera E, Ropezzy C, Sulafa AK, Suitera C. Ventricular tachycardia in compaction of left ventricle. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2007;30:544-546.
- Van der Heyden M, Bartunek J, Goethals M. *Heart.* 2004;90(3):281.
- Kurosaki K, Ikeda U, Hojo Y, Fujikawa H, et al. Familial isolated noncompaction of ventricular myocardium. *Cardiology.* 1999;91:69-72.
- Trespalcios E, Mejía A, Senior JM. Ventriculo izquierdo no compacto. *Acta Med Colomb.* 2011;36(4):12-01.
- Valiente Juan CV, Martínez B. Miocardio no compacto. Reporte de un caso. *Cardiología (Cuba).* 2008;17:10.
- Weiford BC, Subbarao VD, Mulhem KM. Non compaction of the left ventricular myocardium. *Circulation.* 2004;109:2965-2971.
- Chow C-M, Lim K-D, Wu L, Leong-Poi H. Isolated non compaction left ventricular enhanced by echocardiographic contrast agent. *Circulation.* 2007;116:90-91.
- Jenni R, Wyss CA, Oechslin EN, Kauffmann PA. Isolated ventricular non compaction associated with coronary microcirculatory dysfunction. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:450-454.
- Boyd MT, Seward JB, Tajik AJ, Edwards WD. Frequency and location of prominent left ventricular trabeculations at autopsy in 474 normal human heart: implication for evaluation of mural thrombi by two dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol.* 1987;9:323-326.
- Klaassen S, Probat S, Oechslin E, et al. Mutation in sarcomere protein genes in left ventricular noncompaction. *Circulation.* 2008;117:2893-2901.
- Sato Y, Matsumoto N, Matsuo SD et al. Isolated non compaction of left ventricular myocardium in a 94 year-old patient. *Intern J Cardiol.* 2007;119:32-34.
- Stollberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation non compaction and associated with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol.* 2002;90:899-902.
- Vargas Mario G, Falcón Iliana L. Falta de compactación aislada del ventriculo izquierdo: Ecocardiografía y resonancia magnética. *Rev Peruana Cardiol.* 2001;27(1):83-86.
- Patil Virendra C, Patil Harsha. Isolated noncompaction cardiomyopathy presented with tachycardia. *Heart Views.* 2011;12(2):74-78.
- Ganamej, Ayres NA, Pignatelli RH. Ventriculo izquierdo no compacto una forma de miocardiopatía reciente reconocida. *Insuficiencia Cardíaca.* 2006;1(3):125-130.
- Siler-Rubio J, Del Prado J. Forma aislada de miocardiopatía espongiiforme. *Rev Esp Cardiol.* 2002;55:71-7333.

Correspondencia a: Dr Hugo A. Dejo Bustíos  
udebus@yahoo.com)

Conflicto de interés: ninguno según los autores.

Fecha de recepción: 18-05-2012.

Fecha de aprobación: 30-06-2012.

