

Archivos de Cardiología de México

Volumen 75
Volume

Número 2
Number

Abril-Junio 2005
April-June

Artículo:

Miocardiopatía espongiforme en una mujer anciana. Descripción ecocardiográfica

Derechos reservados, Copyright © 2005
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Medigraphic.com

Miocardiopatía espongiforme en una mujer anciana. Descripción ecocardiográfica

Jesús Canale,* Jorge Cortés Lawrenz,* Francisco Germán Moreno Valenzuela*

Resumen

La miocardiopatía espongiforme, también conocida como ausencia aislada de compactación del ventrículo izquierdo, es una anomalía congénita recientemente descrita y que resulta de la interrupción en la morfogénesis embrionaria del miocardio ventricular izquierdo el cual permanece engrosado por grandes trabéculas y sinusoides y que suele expresarse clínicamente con manifestaciones de insuficiencia cardíaca, arritmias y eventos embólicos. Esta enfermedad suele detectarse en la infancia o en la adolescencia, menos frecuentemente en la vida adulta y muy excepcionalmente en la senectud. Presentamos aquí el caso de una mujer de 75 años de edad que corresponde a uno de los casos de miocardiopatía espongiforme de mayor edad entre los que se han publicado; sus manifestaciones clínicas y ecocardiográficas son típicas de esta variedad de miocardiopatía. El caso se comenta a la luz de los hechos más relevantes que existen en la escasa literatura publicada sobre esta interesante enfermedad.

Summary

SPONGY CARDIOMYOPATHY IN AN ELDERLY WOMAN.
ECHOCARDIOGRAPHIC DESCRIPTION

Isolated left ventricular noncompaction, also known as spongy myocardium or spongy cardiomyopathy, is a recently described congenital disease caused by an arrest in the left ventricular myocardial embryogenesis that makes the ventricular wall to persist thickened with multiple trabecular formations and deep sinusoidal recesses. It is clinically characterized by heart failure, cardiac arrhythmia and systemic embolic events. Most of the affected subjects are detected during childhood or adolescence, others in the adult life but very few elderly patients have been reported in the worldwide medical literature. We here report the case of a 75-year-old woman that is one of the oldest patients ever reported, whose clinical picture and echocardiographic findings are typical of this modality of cardiomyopathy. We do comments on this case in regard to the most relevant facts that appear in the limited medical literature about this interesting disease.

(Arch Cardiol Mex 2005; 75: 184-187)

Palabras clave: Miocardiopatía espongiforme. Ausencia aislada de compactación del ventrículo izquierdo.

Key words: Spongy cardiomyopathy. Isolated left ventricular noncompaction.

Introducción

La miocardiopatía espongiforme (ME), también designada como ausencia aislada de compactación del ventrículo izquierdo y que está incluida dentro de las “miocardiopatías no clasificadas” por la Organización Mundial de

la Salud¹ es una enfermedad poco frecuente que resulta de la interrupción en el proceso de desarrollo embrionario del endomiocardio, de tal manera que éste no se comprime para compactarse y la pared ventricular permanece entonces engrosada por una red de trabéculas y sinusoides

* Escuela de Medicina de la Universidad de Sonora y Servicio de Cardiología del Hospital General del Estado de Sonora.

Correspondencia: Dr. Jesús Canale, Escuela de Medicina, Universidad de Sonora, L.D. Colosio s/n casi esquina Av. Reforma, Hermosillo, Sonora. México. 83000 Tel.: (662)212-18-57, Fax: (662)212-18-90, correo electrónico: jcanale@infosel.net.mx

Recibido: 17 de mayo de 2005

Aceptado: 27 de mayo de 2005

que recuerdan el aspecto de una esponja.² Suelen afectarse con más frecuencia las regiones apical y medial del ventrículo izquierdo. Las manifestaciones clínicas más frecuentes de esta anomalía son los síntomas de la insuficiencia cardíaca así como trastornos del ritmo cardíaco y eventos embólicos a partir de la formación de trombos en la cavidad ventricular.^{3,4} La ME puede expresarse clínicamente ya sea desde el período neonatal,⁵ más adelante en la infancia o bien cursar asintomática por un número variable de años hasta occasionar síntomas en la vida adulta.⁶

Caso clínico

Es el caso de una mujer de 75 años de edad que sufría disnea de esfuerzos progresiva durante ocho meses hasta avanzar al estadio III de la clasificación funcional de la Asociación del Corazón de Nueva York. En el examen físico destacó ritmo cardíaco regular con frecuencia de 64x', soplo sistólico precordial apical con intensidad 2/4 e irradiado suavemente a la región subaxilar izquierda, no había estertores pulmonares ni pléthora yugular o hepática, tampoco edema periférico y la presión arterial era de 120/78 mm Hg. El electrocardiograma mostró bloqueo completo de la rama izquierda del haz de His. Fue referida para un estudio ecocardiográfico en el que se encontró dilatación del ventrículo izquierdo cuyo diámetro diastólico a nivel de una región no hipertrabeculada era de 8.4 cm y el sistólico de 7.2 cm, dilatación auricular izquierda con diámetro anteroposterior de 5.2 cm, engrosamiento con aspecto de múltiples trabéculas y recessos sinusoidales profundos en la pared ventricular izquierda apical y en las porciones mediales y distales de las caras lateral y posteroinferior con una demarcación clara de dos capas: una externa de 0.7 cm de grosor y otra interna de hasta 2.22 cm de grosor (*Figs. 1 A, B y C*). La movilidad ventricular izquierda estaba globalmente reducida pero más notablemente en las regiones hipertrabeculadas y el tabique ventricular mostraba una excusión tenuamente invertida. La fracción de expulsión del ventrículo izquierdo fue de 0.35 por el método biplanar apical de 2 y 4 cámaras. En el análisis con Doppler color en modo M se advirtió flujo diastólico no turbulento dentro de los espacios de la red esponjosa de la pared posterior del ventrículo izquierdo (*Fig. 1 D*). La anatomía de las válvulas era normal y se encontró un chorro de regurgitación mitral moderadamente cuantiosa y un escaso chorro de regurgitación tri-

cuspídea con velocidad de 3 m/s. No se vieron trombos intracavitarios. No se encontró ninguna otra anomalía congénita del corazón.

Discusión

La primera descripción publicada de esta miocardiopatía fue en Alemania en 1984⁷ y, aunque la mayoría de los casos hasta ahora publicados se refieren a niños y jóvenes, hay algunos informes de adultos aunque muy pocos casos de ancianos. En una revisión de 37,555 ecocardiogramas efectuados a lo largo de diez años, Ritter y colaboradores encontraron solamente 17 casos de adultos con ME.³ El caso que aquí presentamos es el primer caso de un adulto con ME que se haya publicado en la literatura impresa de lengua hispana según la base de datos de MEDLINE y es, además, uno de los casos de mayor edad hasta ahora publicados en la literatura mundial. Takashima, en Japón, publicó recientemente el caso de un hombre de 83 años de edad;⁸ Oechslin en una serie de 34 adultos con ME informa que el mayor tenía 71 años de edad² y Sakuma publicó hace unos meses el caso de una mujer asiática de 65 años de edad.⁹

El diagnóstico de ME suele efectuarse mediante el ecocardiograma al identificarse los siguientes hallazgos:¹⁰ miocardio ventricular izquierdo muy engrosado preferentemente en sus segmentos apical, medial y lateral, en los que se distinguen dos capas: una externa o epicárdica que es delgada y compacta, y la otra interna o endocárdica que es gruesa, no compacta y compuesta por trabéculas grandes y formaciones sinusoidales. La relación entre el grosor de la capa interna y el de la externa, al final de la sístole, es igual o mayor a 2. Mediante Doppler color se advierte que los recessos sinusoidales de la capa interna o endocárdica del miocardio no compactado reciben sangre directamente de la cavidad ventricular. El caso que aquí se presenta cumple con estos criterios ecocardiográficos toda vez que las porciones engrosadas y trabeculadas corresponden a los segmentos apicales y mediales del ventrículo izquierdo en los que se advierten dos capas, de las cuales la interna tiene un grosor que es más de dos veces el grosor de la capa externa al final de la sístole, y el estudio con Doppler color detectó flujo diastólico en la red de sinusoides de la pared ventricular. Además, había hipocinesia no uniformemente simétrica del ventrículo izquierdo con abatimiento importante de su fracción de expulsión; la peculiar movilidad del septum ventricu-

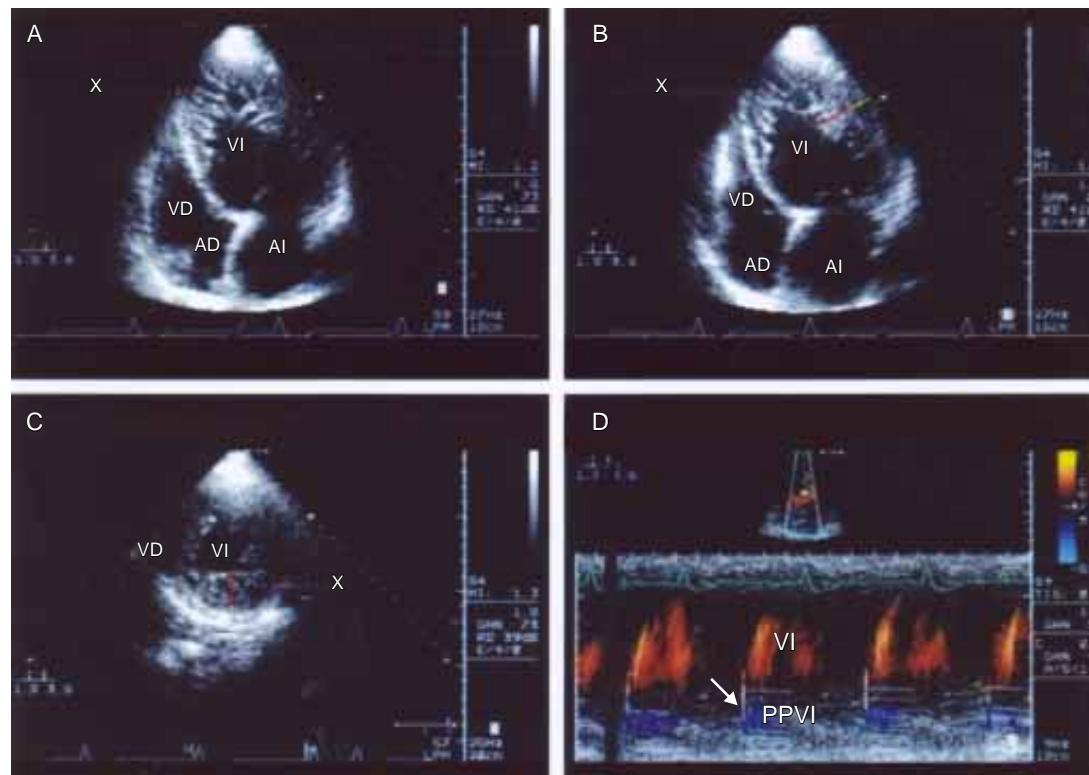
lar se explica, además, por el bloqueo de la rama izquierda del haz de His.

El mecanismo etiopatogénico de la falta de compactación del miocardio del ventrículo izquierdo durante la morfogénesis embrionaria no se conoce con precisión pero algunos estudios de análisis genético han identificado mutaciones en el gen G4.5 de la región cromosómica Xq28.¹¹ Se ha propuesto, tras los resultados de un estudio de los familiares de 25 adultos con ME, que podría tratarse de un trastorno autosómico dominante.¹² Koh y colaboradores describen tres hermanos con ME, por cierto asintomáticos,¹³ y Kitao publica el caso de una primigesta con ME cuyo neonato fallece por insuficiencia cardíaca con el diagnóstico también de ME.¹⁴

Nos parece oportuno sugerir que cuando en un estudio ecocardiográfico se identifiquen formaciones sinusoidales profundas y grandes trabéculas en el ventrículo izquierdo se complete entonces una re-

visión topográfica para definir en qué regiones se ubican éstas y dedicar especial atención a las características de las porciones afectadas para buscar su configuración en capas y medir la relación entre sus grosores. Si los criterios morfológicos son compatibles con falta de compactación del miocardio ventricular izquierdo será conveniente considerar una revisión clínica y ecocardiográfica a los familiares, aun si son asintomáticos.

Puede advertirse que, al tratarse la ME de una enfermedad recientemente descrita, y con el avance tecnológico que ha privilegiado a los instrumentos para diagnóstico por imágenes (ecocardiógrafos, tomógrafos computadorizados de rayos X y resonadores magnéticos) y, además, una vez ya establecidos los criterios morfológicos para su diagnóstico, la frecuencia en la detección de esta variedad de miocardiopatía aumentará de manera notable en el futuro próximo.



Figs. 1 A, B, C y D. Ecocardiograma que muestra en "A" la proyección apical de las cuatro cámaras en telediástole y en "B" la misma proyección en telesistole. En "C" se presenta la proyección del eje corto a nivel medial en sístole. Obsérvanse las formaciones trabeculares y sinusoidales (x) que se localizan preferentemente en las regiones apical y medial del ventrículo izquierdo en las que se distinguen dos capas que forman la pared ventricular: una externa o epicárdica (barrillas amarillas) y la otra interna o endocárdica (barrillas rojas). En "D" se muestra el trazado en modo M y Doppler color del ventrículo izquierdo en el que se observa en color rojo-naranja el flujo de llenado y en color azul se identifica flujo en la red sinusoidal de la pared posterior (flecha). AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda, PPVI: pared posterior del ventrículo izquierdo, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo.

Referencias

1. RICHARDSON P, MCKENNA W, BRISTOW M, MAISCH B, MAUTNER B, O'CONNELL J, OLSEN E, THIENE G, GOODWIN J, GYARFAS I, MARTIN I, NORDET P: *Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies*. Circulation 1996; 93: 841-842.
2. OECHSLIN E, ATTENHOFER C, ROJAS J, KAUFMANN P, 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.
3. RITTER M, OECHSLIN E, SUTSCH G, ATTENHOFER C, SCHNIDER J, JENNI R: *Isolated noncompaction of the myocardium in adults*. Mayo Clin Proc 1997; 72: 26-31.
4. CHIN T, PERLOFF JK, WILLIAMS RG, JUE K, MOHRMANN R: *Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium. A study of eight cases*. Circulation 1990; 82: 501-513.
5. HALBERTSMA F, VAN'T HEK L, DANIELS O: *Spongy myocardium in a neonate*. Cardiol Young 2001; 11: 458-460.
6. PIGNATELLI R, McMAHON C, DREYER W, DENFIELD S, PRICE J, BELMONT J, CRAIGEN W, WU J, EL SAID H, BEZOLD L, CLUNIE S, FERNBACH S, BOWLES N, TOWBIN J: *Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy*. Circulation 2004; 109: 201-202.
7. ENGBERDING R, BENDER F: *Echocardiographic detection of persistent myocardial sinusoids*. Z Kardiol 1984; 73: 786-788.
8. TAKASHIMA A, SHIMIZU M, TATSUMI K, SHIMA T, MIWA Y: *Isolated left ventricular noncompaction in the elderly: a case report*. J Cardiol 2004; 44: 21-25.
9. SAKUMA M, HAYASHI T, KAMICHIRADO H, AKIYA K, TAKAYANAGI K, MOROOKA S: *Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium in an elderly patient*. Circ J 2004; 68: 964-967.
10. JENNI R, OECHSLIN E, SCHNEIDER J, ATTENHOFER C, KAUFFMAN PA: *Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular noncompaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy*. Heart 2001; 86: 666-671.
11. CHEN R, TSUJI T, ICHIDA F, BOWLES K, YU X, WATANABE S, HIRONO K, TSUBATA S, HAMAMICHE Y, OHTA J, IMAI Y, BOWLES N, MIYAWAKI T, TOWBIN J: *Noncompaction study collaborators: Mutation analysis of the G4.5 gene in patients with isolated left ventricular noncompaction*. Mol Genet Metab 2002; 77: 319-325.
12. SASSE-KLAASSEN S, GERULL B, OESCHLIN E, JENNI R, THIERFELDER L: *Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium in the adults is an autosomal dominant disorder in the majority of patients*. Am J Genet A 2003; 119: 162-167.
13. KOH Y, SEO Y, WOO J, CHANG K, HONG S: *Familial isolated noncompaction of the ventricular myocardium in asymptomatic phase*. Yonsei Med J 2004; 45: 931-935.
14. KITAO K, OHARA N, FUNAKOSHI T, MORIYAMA T, MARUO T, YAMANE M, YOKOYAMA N, KONDO T, KITAZAWA S: *Noncompaction of the left ventricular myocardium diagnosed in pregnant woman and neonate*. J Perinat Med 2004; 32: 527-531.

