

## Presentación de Caso

### Taquicardia ventricular asociada a miocardiopatía espongiiforme. Forma infrecuente en el adulto mayor.

Autores: [Dr. Francisco D. Rodríguez Martorell](#). \*, Dr. Yudenich Osoria Mengana. \*\*, Dra. Iliana Cabrera Rojo. \*\*\*, Dr. José A. Rubio Delgado. \*\*\*\*, Lic. Arietis González Hernández. \*\*\*\*\*

\* Especialista de 1er grado en Cardiología y Medicina General Integral. Diplomado en cuidados intensivos del adulto.

\*\*Especialista de 1er grado en Cardiología. Master en Infectología.

\*\*\*Especialista de 2do grado en Fisiología normal y patológica.

\*\*\*\*Especialista de 1er grado en Imagenología y Medicina General Integral.

\*\*\*\*\*Licenciada en enfermería.

Editorial: Calle G y 27, Vedado, Municipio Plaza de la Revolución.  
CP 10400.

[geroinfo@infomed.sld.cu](mailto:geroinfo@infomed.sld.cu)

Centro de Investigaciones sobre: "Envejecimiento, Longevidad y Salud"

#### Summary.

The miocardiopathy spongiform is a new form of illness miocárdica of the non classifiable type, of genetic origin that is characterized by prominent trabeculaciones and recesses miocárdicos that affect the wall apical fundamentally and lateral of the left and less frequent ventricle the right. Clinically it is manifested by heart inadequacy, arrhythmias and phenomena embólicos. The ecocardiografía and the magnetic resonance constitute the key methods for the diagnosis. An uncommon case is presented in a patient geriatric that debuts with a crisis of quick ventricular heart and symptoms of sharp heart inadequacy. It is evidenced by ecocardiograma the diagnosis of this entity that is presented more frequent in adolescents and young adults, and has a low prevalancia in elderly.

**Key words:** miocardiopathy spongiform, heart ventricles, elderly.

#### Resumen

La miocardiopatía espongiiforme es una nueva forma de enfermedad miocárdica del tipo no clasificable, de origen genético que se caracteriza por prominentes trabeculaciones y recesos miocárdicos, que afectan fundamentalmente la pared apical y lateral del ventrículo izquierdo y menos frecuente el derecho. Clínicamente se manifiesta por insuficiencia cardíaca, arritmias y fenómenos embólicos. La ecocardiografía y la resonancia magnética constituyen los métodos claves para el diagnóstico. Se presenta un caso infrecuente en un paciente geriátrico que debuta con una crisis de taquicardia ventricular rápida y síntomas de insuficiencia cardíaca aguda. Se evidencia por ecocardiograma el diagnóstico de esta entidad que se presenta más frecuente en adolescentes y adultos jóvenes, siendo su prevalancia baja en adultos mayores.

**Palabras claves:** miocardiopatía espongiiforme, taquicardia ventricular, adulto mayor.

## Introducción

La ausencia de compactación miocárdica o miocardiopatía esponjiforme, es una anomalía congénita de origen genético que pertenece al grupo de las miocardiopatías no clasificables. Se presenta en adolescentes, infrecuente en la edad adulta e infrecuente en adultos mayores. Se caracteriza anatómicamente por la presencia de recesos y trabeculaciones intramiocárdicas que da lugar a un aspecto esponjoso del miocardio ventricular como resultado de una embriogénesis alterada a este nivel. <sup>(1, 2)</sup> Clínicamente cursa con síntomas de insuficiencia cardíaca, arritmias y fenómenos embólicos. Los pilares para el diagnóstico lo constituyen las técnicas de imagen no invasivas como la ecocardiografía y la resonancia magnética. <sup>(3)</sup>

Presentamos un caso infrecuente de miocardiopatía esponjiforme diagnosticada en la tercera edad, cuyo debut fue una taquicardia ventricular sostenida monomórfica y manifestaciones de disfunción del ventrículo izquierdo.

---

## Presentación del caso

Se presenta un caso de un anciano, de la raza negra de 62 años de edad de procedencia rural, trabajador agrícola, que niega síntomas cardiovasculares hasta hace 4 meses que se queja de disnea a los medianos esfuerzos. Por la infrecuencia de los síntomas no acude al médico hasta el momento que presenta palpitations muy rápidas y disnea súbita, recibiendo en el cuerpo de guardia de nuestro centro en franco edema pulmonar agudo.

Se inicia tratamiento diurético y venodilatador. Al monitor se observa una arritmia rápida de complejos anchos. Al electrocardiograma inicial se aprecia una taquicardia regular con QRS ancho, Frecuencia cardíaca de 214 l/min, que cumplía los criterios de TV sostenida monomórfica y se procede a cardioversión eléctrica con 100-200 y 300 j, revertida la arritmia al tercer choque eléctrico, sale en ritmo sinusal, se administra amiodarona endovenosa y se traslada al paciente a la Unidad de Cuidados Intensivos Coronarios con parámetros hemodinámicos más aceptables.

---

## Datos positivos al Examen físico:

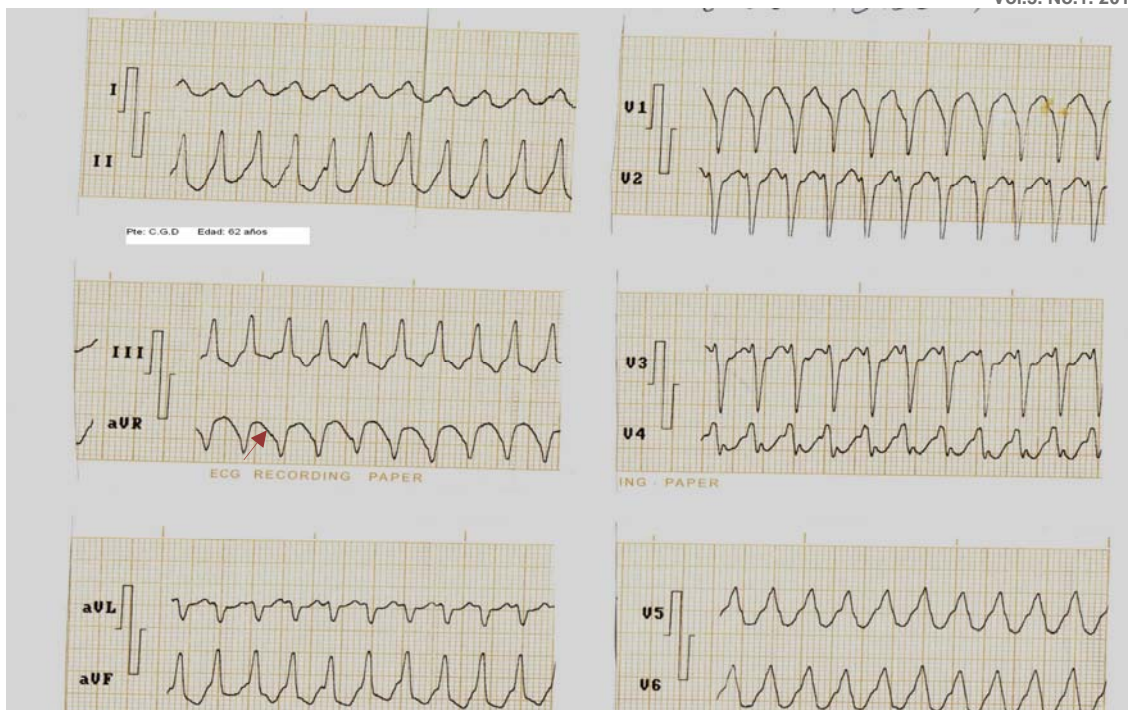
-Respiratorio: Murmullo vesicular audible, se auscultan estertores en ambos campos pulmonares hacia el tercio inferior. FR: 20xmin.

-Cardiovascular: 1er ruido normal, Sopl Sistólico, regurgitante 2/6 en ápex con poca irradiación axila. 2do ruido desdoblado paradójico. 3er ruido funcional izquierdo. Pulso radial pequeño en amplitud. FC: 60 regular. TA: MSD: 100/65.

Abdomen: Hepatomegalia de 1 cm.

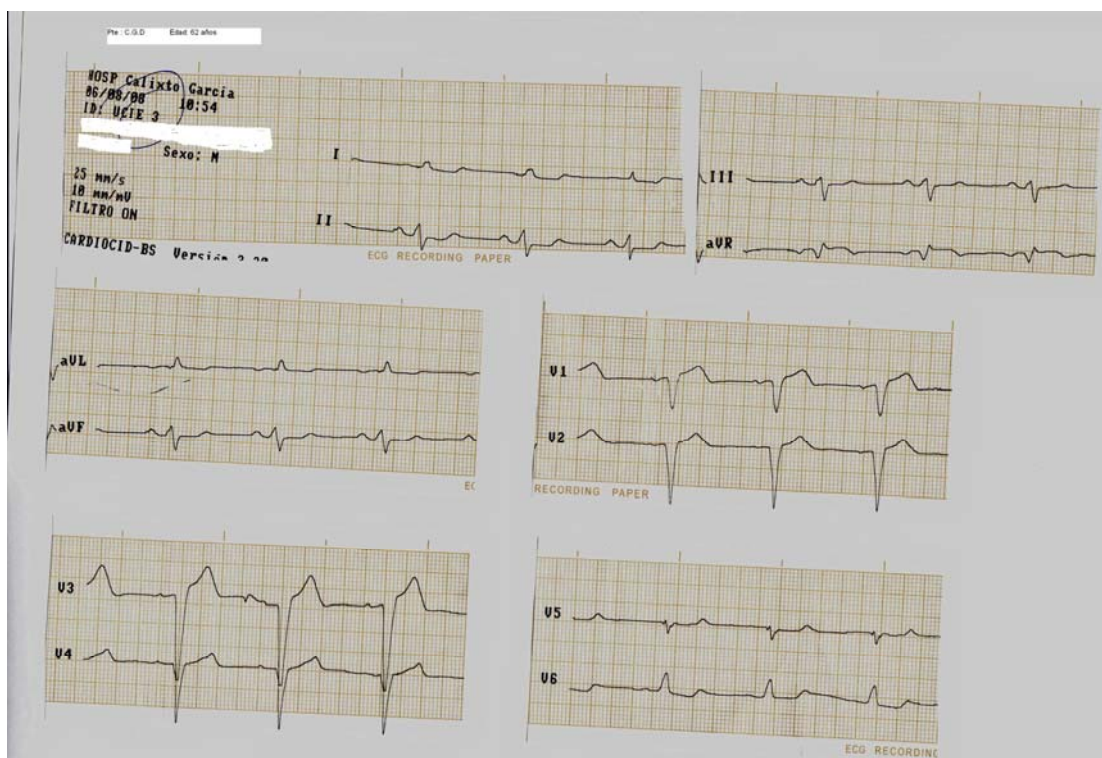
Tejido Celular Subcutáneo: Ligeramente infiltrado en miembros inferiores.

Electrocardiograma inicial (Durante la taquicardia): Taquicardia regular con QRS ancho con una frecuencia de 214 latidos/min. Se le aplican los criterios de Vereckey y Brugada (4,5) y se cumplen a favor de taquicardia ventricular monomórfica (Figura 1)



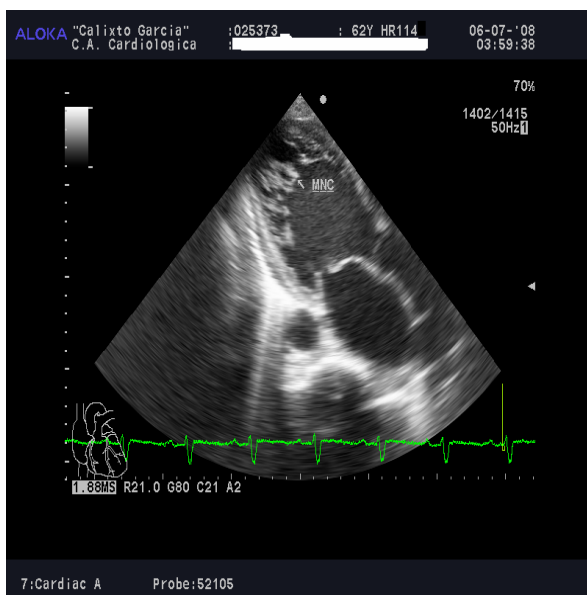
**Figura 1:** Presencia de criterios de Vereckey en el paso 4 a favor de Taquicardia ventricular vi/vf del QRS en aVR < 1 (flecha) y disociación auriculoventricular (criterio de Brugada)

Electrocardiograma postcardioversión: Ritmo sinusal FC: 60 latidos / min. Eje eléctrico del QRS -30 grados. Patrón de bloqueo completo de rama izquierda. (**Figura 2**)



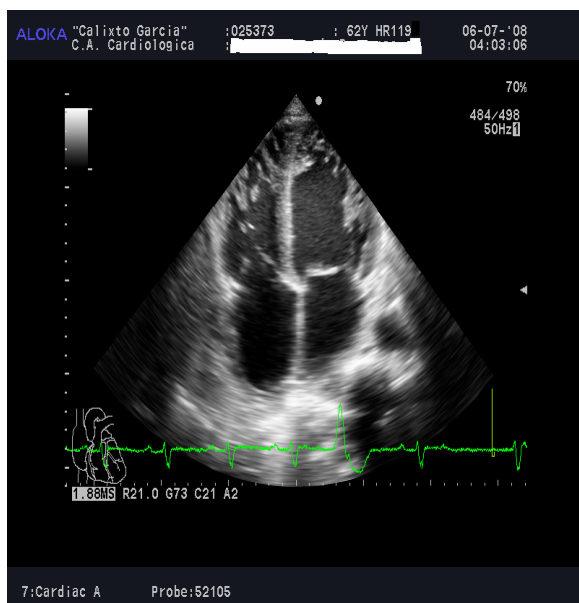
**(Figura 2)** Patrón de Bloqueo completo de rama izquierda en ECG basal, presente en el 44% de los casos con miocardiopatía espongiiforme.

Ecocardiograma: Aumento de los diámetros y volúmenes de ambos ventrículos con presencia de recesos intramiocárdicos y trabeculaciones a predominio izquierdo que ocupa el ápex, pared lateral media e inferior. **(Figura 3 y 4)** Hay flujo sanguíneo intratrabecular por doppler color. Proporción miocardio no compactado/miocardio compactado= 2.4 en VI. **(Figura 5)** Dilatación de AI. Marcada reducción de la función sistólica del Ventrículo izquierdo con aspecto esférico y Fracción de eyección de 26 %.( Simpson).



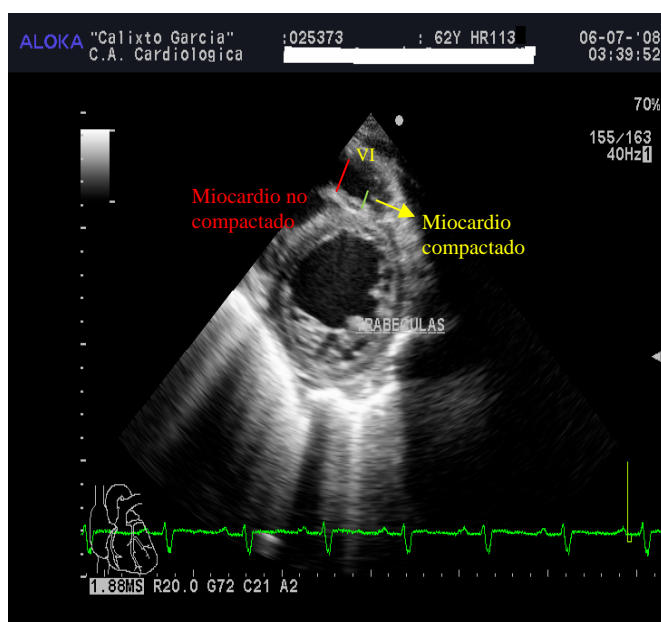
**Figura 3:** Vista de 3 cámaras apical donde se observa un aspecto trabeculado hacia la pared apical e inferior del VI.

Patrón de función diastólica restrictivo, con incremento de las presiones de llenado y compliance reducida. PMCP= 19.9 mm hg. Signos de regurgitación mitral y tricuspídea moderada. Se registra una presión sistólica en arteria pulmonar de 54 mm hg y media de 44 mmhg, Presión en AD: 10 mm hg. Presencia de discincronía ventricular por Bloqueo completo de rama izquierda



**Figura 4:** Vista 4 cámaras apical, observándose como hay extensión al VD de los recesos y trabeculaciones miocárdicas.





**Figura 5:** Vista transversal del VI, donde se evidencia uno de los criterios ecocardiográficos de más valor en el diagnóstico de miocardiopatía espongiiforme. Índice de Miocardio no compactado/compactado > 2

Otros complementarios de hemoquímica dentro de parámetros normales.

Coronariografía: Arterias epicárdicas angiográficamente normales.

El paciente se mantuvo ingresado durante 8 días bajo terapéutica para control de la insuficiencia cardíaca con diuréticos de ASA, Carvedilol, Espironolactona, Enalapril, Amiodarona y warfarina y al mantener buena evolución fue dado de alta y se envió al centro de referencia de trasplante cardíaco en el Hospital Hermanos Ameijeiras para evaluación y seguimiento. El paciente se encuentra asistiendo a consulta en espera de implantar DAI (Desfibrilador automático implantable).

## Discusión

La ausencia de compactación miocárdica o miocardiopatía espongiiforme es un trastorno genéticamente heterogéneo con afectación del VI, a veces biventricular, que suele presentarse aisladamente ó asociada a otras malformaciones cardíacas y neuromusculares.<sup>(2, 6)</sup> En la forma aislada están ausentes las anomalías cardíacas y extracardíacas, resultando menos frecuente, la otra variedad que se une a cardiopatías, aparece dimorfismo facial (frente prominente, extravismo bilateral, micrognatia, y paladar hendido, con cierta asociación a arritmias principalmente en la población pediátrica.

Según algunas investigaciones, el ventrículo izquierdo no compactado, puede ser causado en adultos por un desorden autosómico dominante, debido a mutaciones en el gen G45.5 en el Xq 28.<sup>(7, 8)</sup>

En el orden clínico la entidad prevalece en los hombres, con manifestaciones de insuficiencia cardíaca sistólica y trastornos de la compliance (disfunción diastólica tipo restrictiva), además fenómenos tromboembólicos en un 27% y arritmias que alcanzan un 47%. Los trastornos de la conducción como el bloqueo de rama izquierda aparecen más en adultos.<sup>(9, 10)</sup>

Con el objetivo de estandarizar y facilitar el diagnóstico de la miocardiopatía espongiiforme a través del ecocardiograma, recientemente se han establecido los criterios de Jenni.<sup>(10)</sup>

- Ausencia de otras anomalías cardiovasculares.
- Estructura típica de las dos capas del miocardio, una delgada o banda compacta epicárdica y otra ancha no compactada endocárdica, que está constituida por trabéculas con esoacios endocárdicos difusos ( relación MNC/MC > 2 ) en telesístole
- Localización segmentaria en región apical, medio ventricular de la pared inferior y lateral en más de un 80% de los casos.
- Evidencia por doppler color de flujo intratrabecular. Los espacios intertrabeculares no se comunican con la circulación coronaria.

Refiriéndonos a nuestro caso cumplía los 4 criterios anteriores y además que eléctricamente presentaba un bloqueo completo de rama izquierda en reposo.

En cuanto a pronóstico, parece existir un paralelismo con la historia natural y el tratamiento con la miocardiopatía dilatada idiopática. La mortalidad a los 6 años alcanza el 80 %.<sup>(6, 11)</sup>

En relación a la terapia se recomienda el manejo de la insuficiencia cardiaca, anticoagulación, control de las arritmias, considerando la implantación de DAI o trasplante cardíaco. En algunos casos portadores de bloqueo de rama izquierda y baja fracción de eyección, se ha ensayado la resincronización ventricular.

El paciente presentado solo presentó una crisis de taquicardia ventricular y se encuentra controlado con amiodarona. : El origen de esta arritmia probablemente obedezca a la presencia de un substrato anatómico dado por la dilatación ventricular y la presencia de trabeculaciones y recesos miocárdicos.

Resulta importante destacar que existen pacientes asintomáticos que son diagnosticados accidentalmente con VI no compactado aislado, incluso en la 7ma década de la vida, donde el ecocardiograma juega un rol definitivo en el diagnóstico y otras veces para definir el origen de la insuficiencia cardiaca.<sup>(6, 12)</sup>

---

## Bibliografía recomendada:

1) Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann 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.

2) Elias J, Valadão W, Kuniyoshi R, Queiroz A, Peixoto CA. Isolated noncompaction of the myocardium. Arq Bras Cardiol 2000;74:253-61.3) Petersen SE, Senvanayagam JB, Weismann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH, et al:

Left ventricular non compaction insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. J Am Coll Cardiol 2005; 46 : 101-105.

4) Vereckey G, Duray G , Szenazi G, Altemose GT, Miller JM, New algorithm using lead aVR for differential of wide QRS complex tachycardia. Heart Rhythm. 2008; 5: 89-98

5) Brugada P, Brugada J, Mont LL, Smeets J, Andries EW. A new approach to the differential diagnosis of a regular tachycardia with a wide QRS complex. Circulation 1991; 83: 1.649-1.659

6) Correa Salazar C, Lescano LM, Gallo P, Barreto R, Nuñez Burgos F. Ventriculo Izquierdo no compactado. Rev Fed Arg Cardiol 2009, 38: 2 86-90.

7) Vatta M, Mohapatra B, Jimenez S . Mutation in Cyphes / ZASP in patients with dilated cardiomyopathy and left ventricular non compaction. J Am Coll Cardiol 2003, 42: 2014-27.

8) Hermida – Prieto M, Monserrat L, Castro Beiras A, Laredo R, Soler R, Peteiro Rodriguez R, et al. Familiar dilated Cardiomyopathy and isolated left ventricular noncompaction associated with lamin Alc gene mutation . Am J Cardiol 2004, 94: 50-54.

9) Weifard BC, Subbarao VD, Mulbern KM, Noncompaction of the ventricular myocardium. Circulation 2004, 109: 2965-71

10) Jenny R, Oesling EN, Vanderloo B. Isolated ventricular noncompaction Noncompaction of the myocardium in adults. Heart 2007, 93: 11-15.

11) García Paredes T, Fernández Zamora MD, Mora Ordoñez J, Ferrer Martin JA, Muñoz Bono J, Vera Almazan A et al. Miocardiopatía no compactada. Una forma poco frecuente de taquicardia ventricular. Med Intensiva 2007, 31: 261-264.

12) Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Morhmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium . A study of eight cases. Circulation 1990, 82: 507-513.

---

**Nota de los autores:** Abreviaturas usadas en el trabajo.

VI: Ventrículo izquierdo AI: aurícula izquierda VD: Ventrículo izquierdo AD: Aurícula izquierda FEVI: Fracción de eyección del Ventrículo izquierdo.

TV: Taquicardia Ventricular PMCP: Presión media del capilar pulmonar.