

HOSPITAL PROVINCIAL GENERAL DOCENTE  
"DR. ANTONIO LUACES IRAOLA"  
CIEGO DE ÁVILA

**Miocardiopatía espongiiforme y comunicación interauricular. Presentación de un caso.  
Spongiform myocardopathy and interauricular communication case report.**

María Ofelia Guerra Pina (1), Lázaro Hernández Mayoz (1), Nelson Omares Martínez (1), Roberto Melo Sánchez (1).

**RESUMEN**

Se presenta el caso de un adolescente de 19 años al que se le diagnostica una comunicación interauricular ostium secundum a los 2, 15 y 16 años de edad, se realiza tratamiento quirúrgico. A los 18 años, a raíz de un accidente vascular encefálico se diagnostica una miocardiopatía espongiiforme. Se describe el manejo del paciente y se hace una breve descripción del tema.

**Palabras clave:** COMUNICACIÓN INTERAURICULAR, MIOCARDIOPATIA ESPONGIFORME.

1. Especialista de 1er Grado en Cardiología. Profesor Instructor.

**INTRODUCCION**

La miocardiopatía espongiiforme también conocida como miocardiopatía no compactada, es una forma infrecuente de miocardiopatía congénita resultado de una embriogénesis endomiocárdica alterada. Los síntomas clínicos son insuficiencia cardíaca predominantemente izquierda, arritmias ventriculares y fenómenos embólicos. Ecocardiográficamente se demuestra el epicardio delgado y el endocardio extremadamente hipertrofiado, prominentes trabeculaciones y recesos profundos que comunican directamente con la cavidad ventricular. La historia natural, pronóstico y la conducta a seguir parecen ser similares al de la miocardiopatía dilatada.

Los defectos septales auriculares representan el 10-15% de todas las cardiopatías congénitas y son los que con más frecuencia aparecen de forma aislada en adolescentes y adultos.

Cualquier apertura del septo interauricular es considerada un defecto del mismo. Se clasifican según su posición con respecto a la fosa oval, su embriogénesis y su tamaño en: Comunicación interauricular (CIA) tipo ostium secundum, CIA seno venoso, CIA tipo seno coronario y CIA ostium primun.

**PRESENTACION DE CASO**

Paciente masculino de 19 años de edad con historia de CIA ostium secundum con repercusión hemodinámica diagnosticada a los 2 años, se mantiene asintomático, a los 14 años se le diagnostica fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida, se realiza cardioversión eléctrica sincronizada pero no recupera el ritmo sinusal, con el uso de digoxina se logra controlar la respuesta ventricular.

Un año después se realiza cierre quirúrgico de la CIA, a través del parche queda un significativo cortocircuito residual que obliga a reintervirlo. Presentó un trombo a nivel auricular por lo que se decide mantener tratamiento a largo plazo con warfarina. Se mantiene con fibrilación auricular crónica pero asintomático, hace aproximadamente seis meses abandona el tratamiento anticoagulante y presenta una hemiparesia derecha, con rehabilitación se recupera y no quedan secuelas motoras.

Datos positivos al examen físico: segundo ruido desdoblado con componente pulmonar aumentado, soplo holosistólico II/VI en borde esternal izquierdo y punta.

Telecardiograma: índice cardiotorácico 0.6. Redistribución del flujo pulmonar hacia los vértices. EKG: Fibrilación auricular con RR regular y respuesta ventricular lenta. (Fig.1)

Ecocardiograma: Parche bien colocado en la CIA con discreto cortocircuito residual a su través, dilatación marcada de ambas aurículas. Ventrículos pequeños, esféricos, el endocardio presenta recesos y trabeculaciones intramiocárdicas típicas de miocardio no compactado. Disminución de la contractilidad de ambos ventrículos. FEVI por Simpson de 40 %. Patrón restrictivo en flujograma mitral y tricuspideo. Insuficiencia mitral y tricuspidea moderada. Dilatación de arteria pulmonar, flujograma tipo 2, tiempo de aceleración de 78 m s. No trombos. (Fig. 2).

Actualmente el paciente tiene tratamiento con digital, diuréticos y warfarina. La frecuencia ventricular lenta de la fibrilación auricular nos ha obligado a disminuir las dosis del digital.

## **DISCUSION**

La miocardiopatía espongiiforme es realmente infrecuente y ha sido incluida en el grupo de las miocardiopatías sin clasificar (1). Es una entidad rara que se está diagnosticando con más frecuencia en los últimos tiempos (2). Es muy probable que esta sea la justificación de lo demorado del diagnóstico a pesar de que este paciente tuvo seguimiento por cardiología desde la niñez. Aunque inicialmente descrita en la población pediátrica se ha observado también en pacientes adultos (2). En las pocas series existentes la afectación es del ventrículo izquierdo, siendo la implicación biventricular de un 40% (2). En nuestro caso existe toma de ambos ventrículos incluido el tabique interventricular.

Esta patología cursa con disfunción sistodiastólica del ventrículo izquierdo, que clínicamente se traduce con insuficiencia cardíaca (3). En nuestro caso ambos elementos están presentes dado por la disminución de la fracción de eyección y el patrón restrictivo de llenado biventricular. Aunque clínicamente han predominado los síntomas secundarios a los fenómenos embólicos descritos en la miocardiopatía espongiiforme (5) aunado a la contribución de la fibrilación auricular en este sentido (5). La fibrilación auricular estuvo favorecida por la gran dilatación biauricular que presenta este paciente producida por la sobrecarga de volumen de las cavidades derechas como consecuencia de la CIA (6-7) y la disfunción sistodistólica por la afectación miocárdica primaria.

Las arritmias descritas con más frecuencias son supraventriculares, mediadas por vías en el contexto de un síndrome de Wolff-Parkinson-White, y ventriculares, en las que el mecanismo electrofisiológico no está aún determinado (8). En nuestro paciente éstas no se presentaron.

Existen dos variedades (8) de esta entidad: una forma aislada que no se asocia a ninguna malformación cardíaca ni extracardíaca, que es la más infrecuente, y otra en la que, junto a la miocardiopatía, existe dismorfia facial (frente prominente, estrabismo bilateral, micrognatia y paladar hendido) y con mucha frecuencia síndrome de Wolff-Parkinson-White, sobre todo en la

población pediátrica. La CIA se ha descrito asociada con más frecuencia a la comunicación interventricular, conexión anómala parcial de venas pulmonares y coartación aórtica (9) pero no ha enfermedades del músculo cardíaco.

La base genética de esta enfermedad (10) no es conocida totalmente, aunque existe relación con una mutación del gen *G 4,5* en el Xq 28. Se sabe que la recurrencia familiar es alta, y se ha asociado a un 44% de los casos (8). La hermana menor de este paciente tiene el diagnóstico de miocardiopatía dilatada.

Son pocos los datos existentes respecto al pronóstico y manejo de estos pacientes (11), pero parece existir un paralelismo con la historia natural y el tratamiento con la miocardiopatía dilatada de origen idiopático. La mortalidad (2) a los 6 años es del 80%. Respecto a la terapia se propone el tratamiento ampliamente aceptado de la insuficiencia cardíaca, incluida la anticoagulación y las medicaciones antiarrítmicas, y se han comunicado casos de implantación de desfibrilador automático y, por último, la indicación de trasplante cardíaco (12).

#### **ABSTRACT**

A 19<sup>th</sup> years old boy is diagnosed with an interauricular communication ostium secundum at the age of two, a surgical treatment is performed at the age of 15<sup>th</sup> and it was necessary a reintervention at 16<sup>th</sup> as a result of a February vascular accident the patient's management is described as well as a briefing descriptions of the topic is made too.

#### **REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

1. Galve Basilio E, Alfonso Manterola F, Ballester Rodes M, Castro Beiras A, Fernández de Soria Pantoja R, Penas Lado M, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en miocardiopatías y miocarditis. *Rev española Cardiol.* 2000; 53: 360-393.
2. Ritter M, Oeschlin E, Sütsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc.* 1997; 72: 26-31.
3. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation.* 1990; 82:507513.
4. de la Serna F. Insuficiencia cardíaca crónica. 2ª ed. Buenos Aires: Editorial Federación Argentina de Cardiología; 2003.
5. Corley SD, Epstein AE, DiMarco JP. Relationships between sinus rhythm, treatment, and survival in the atrial fibrillation. Follow-Up Investigation of Rhythm Management (AFFIRM) Study. *Circulation.* 2004;109:1509-15.
6. Brandenburg RO, Holmes DR, Brandenburg RO, McGoon DC. Clinical follow-up study of paroxysmal supraventricular tachyarrhythmias after operative repair of a secundum type atrial septal defect in adults. *Am J Cardiol.* 1983; 51:273-276.
7. Boelkens MT. Dysrhythmias after atrial surgery in children. *Am Heart J.* 1982;106:125-130.
8. Kurosaki K, Ikeda U, Hojo Y, Fujikawa H, Katsuki T, Shimada K. Familial isolated non compaction of the ventricular myocardium. *Cardiology.* 1999; 91: 69-72.
9. Attie F. *Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento.* 1ª ed. México: Editorial Médica Panamericana; 1993:313-321.
10. Bleyl SB, Munford BR, Brown Harrison MC, Pagotto LT, Carey JC, Pysher TJ et al. Xq 28 linked noncompaction of the ventricular myocardium: prenatal diagnosis and pathologic analysis of affected individuals. *Am J Med Genet.* 1997; 72: 257265.
11. Jenni R, Rojas J, Oechislin E. Isolated noncompaction of the myocardium. *N Engl J Med.* 1999; 340: 966-967.

12. Shah CP, Nagi KS, Thakur RK, Bougner DR, Xie B. Spongy left ventricular myocardium in an adult. Tex Heart Inst J. 1998; 25: 150-151.

Fig.1 EKG Fibrilación auricular con respuesta ventricular lenta.

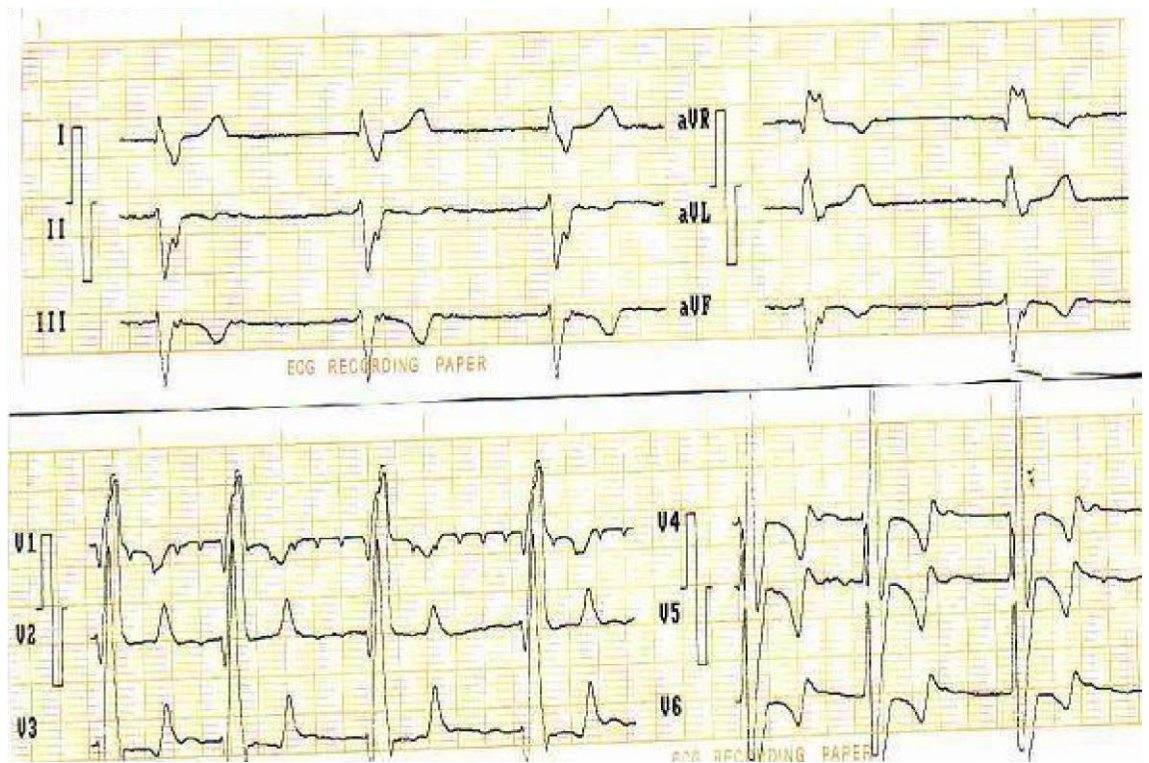


Fig.2 Ecocardiograma. Recesos y trabeculaciones intramiocárdicas típicas de miocardio no compactado

