

## Casos en imagen 3.—MIOCARDIO NO COMPACTADO AISLADO DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO O MIOCARDIOPATÍA ESPONGIFORME

### Hallazgos destacables

La figura 1 corresponde a imágenes multicorte (2 cortes contiguos) obtenidas en apnea y sincronismo cardíaco en secuencia HASTE en el plano axial, donde se aprecia el aumento de trabeculación miocárdica en el segmento lateral apical.

Las figuras 2 a 4 muestran imágenes multifase (telediástole y telesístole) obtenidas en apnea y con sincronismo cardíaco en una secuencia eco de gradiente potenciada en T2 con sensibilización al flujo en los 3 planos del espacio (True-FISP). En las imágenes correspondientes a la fase telediastólica se identifican los múltiples recesos intramiocárdicos más o menos perpendiculares que se rellenan de sangre desde el ventrículo. Se sitúan en ápex y segmentos apicales lateral, anterior e inferior. En las fases sistólicas estos espacios desaparecen por la contracción miocárdica, generando así un aspecto «esponjoso» de estos segmentos miocárdicos.

La exploración física, el electrocardiograma y la radiografía de tórax eran normales. Un estudio ecocardiográfico reveló un ventrículo izquierdo con hipertrofia localizada en el segmento apical lateral, no dilatado, sin anomalías segmentarias de la contractilidad y con función sistólica ligeramente disminuida, que se interpretó como miocardiopatía hipertrófica apical no obstructiva. Se solicitó estudio complementario con resonancia magnética (RM).

### Comentario

El miocardio no compactado o miocardio embrionario persistente es una anomalía congénita extremadamente rara, que se ha incluido en el grupo de las miocardiopatías sin clasificar como miocardiopatía esponjiforme<sup>1</sup>. Se trata de una anomalía morfogénica endomiocárdica debida a una detención en la compactación del entramado suelto de las fibras miocárdicas durante la vida intrauterina. En el desarrollo normal este entramado de fibras miocárdicas comienza a ser más compacto hacia la superficie epicárdica, el miocardio se condensa y los recesos entre las trabéculas de fibras son reducidos a capilares. La ausencia de compactación del miocardio, con persistencia de profundos recesos intertrabeculares comunicando con la cavidad ventricular a través del endocardio se ha encontrado en ventrículos expuestos a altas presiones durante el desarrollo intrauterino<sup>2,3</sup>.

Aunque inicialmente se describió en niños<sup>4</sup>, también se puede observar en adultos<sup>2,5</sup>, y su incidencia en este último grupo se ha estimado del orden del 0,05%<sup>3</sup>.

Se han descrito dos variantes de la enfermedad: como lesión aislada (más frecuente) o asociada a otros defectos cardíacos congénitos como obstrucción severa al tracto de salida del ventrículo derecho o izquierdo, atresia de la válvula pulmonar, origen anómalo de la coronaria derecha y a defectos del sistema osteomuscular<sup>6,7</sup>. Tiene una afectación familiar que se ha observado hasta en el 44% de los casos<sup>7,8</sup>. Debido a su incidencia familiar se sugiere realizar cribado de la enfermedad a los familiares de primer orden<sup>5</sup>.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son la depresión de la función sistólica y alteración de la función diastólica del ventrículo izquierdo que cursa con insuficiencia cardíaca, arritmias ventriculares y embolias sistémicas<sup>4</sup>.

El diagnóstico se basa en los estudios de imagen, tanto ecocardiografía, ventriculografía, como RM<sup>6,8</sup> que son capaces de reconocer la morfología característica de los profundos recesos intertrabeculares que se rellenan desde la cavidad ventricular. Mediante ecocardiografía bidimensional se pueden identificar dos estratos en la pared miocárdica consistentes en una delgada y compactada zona epicárdica y otra zona miocárdica gruesa no compactada con recesos abiertos a la cavidad ventricular. La RM, fundamentalmente con las imágenes multifase, también muestra los profundos espacios intramiocárdicos que se rellenan en diástole cuando el miocardio no está contraído y las trabeculaciones son prominentes. El

aspecto de este miocardio recuerda la apariencia de una esponja y generalmente se suele localizar en los segmentos apicales y medios del ventrículo izquierdo, y la afectación del ventrículo derecho es menos frecuente. Cuando están presentes, la RM también puede identificar los segmentos hipocinéticos, cuantificar el grado de dilatación ventricular y calcular el grado de disfunción sistólica midiendo la fracción de eyección. En alguna ocasión se ha descrito una morfología diverticular del miocardio no compactado<sup>9</sup>. El diagnóstico diferencial de esta patología puede incluir la variante normal de trabeculaciones miocárdicas prominentes, miocardiopatía hipertrófica focal y trombo apical<sup>2</sup>. Generalmente, las imágenes funcionales de RM permiten establecer las características diferenciales de estas patologías.

El tratamiento se establece en función de las complicaciones que genera como los episodios repetidos de insuficiencia cardíaca, arritmias ventriculares y/o embolias periféricas; la última opción terapéutica es el trasplante cardíaco<sup>2,4</sup>. El pronóstico es variable, desde un curso evolutivo asintomático hasta casos de muerte súbita provocados por arritmia maligna o fallo cardíaco agudo. Durante un seguimiento de 6 años de varios casos<sup>3</sup> se ha descrito un 60% de muertes o de necesidad de trasplante cardíaco.

En resumen, la ausencia de compactación del miocardio o miocardiopatía esponjiforme es una enfermedad rara que se identifica fácilmente en los estudios de imagen con RM por sus características alteraciones morfológicas de predominio en el ventrículo izquierdo.

### BIBLIOGRAFÍA

- Galve E, Alfonso F, Ballester M, Castro A, Fernández R, Penas M, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en miocardiopatías y miocarditis. *Rev Esp Cardiol*. 2000;53:360-93.
- Agmon Y, Connolly H, Olson L, Khandheria B, Seward J. Noncompaction of the ventricular myocardium. *J Am Soc Echocardiogr*. 1999;12:859-63.
- 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.
- Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation*. 1990;82:507-13.
- Özkutlu S, Ayabakan C, Celiker A, Elshershari H. Noncompaction of ventricular myocardium: A study of twelve patients. *J Am Soc Echocardiogr*. 2002;15:1523-8.
- Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G, Bittner R. Left ventricular non-compaction in a patient with Becker's muscular dystrophy. *Heart*. 1996;76:380.
- Siles J, Arizón JM, López A, Mesa D, López F, Ramírez A. Forma aislada de miocardiopatía esponjiforme. *Rev Esp Cardiol*. 2002;55:71-3.
- Hany TF, Jenni R, Debatin JF. MR appearance of isolated noncompaction of the left ventricle. *J Magn Reson Imaging*. 1997;7:437-8.
- Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *JACC*. 1999;34:233-40.

### Correspondencia:

Oscar Balboa Arregui.  
Servicio de Radiodiagnóstico.  
Hospital de León.  
Alto de Navas, s/n  
24008 León.