



Medicina de Familia
SEMERGEN

www.elsevier.es/semergen



SITUACIONES CLÍNICAS

Miocardopatía no compactada en paciente con infección VIH

L.S. Briongos-Figuero^{a,*}, P. Bachiller-Luque^b, T.M. Pérez-Sanz^c y A. Vara-Castrodeza^d

^aMedicina Familiar y Comunitaria, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

^bServicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

^cServicio de Cardiología, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

^dServicio de Radiología, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

Recibido el 12 de junio de 2009; aceptado el 18 de septiembre de 2009

Disponible en Internet el 21 de febrero de 2010

PALABRAS CLAVE

Miocardopatía no compactada;
Virus de la inmunodeficiencia humana;
Ecocardiografía

KEYWORDS

Noncompaction cardiomyopathy;
HIV;
Echocardiography

Resumen

La afectación cardiovascular en los pacientes infectados por VIH es cada vez más frecuente ya que actualmente estos pacientes viven más y desarrollan otras patologías crónicas concomitantes. La miocardopatía espongiiforme o miocardio no compactado es una alteración de la embriogénesis endomiocárdica consistente en la hipertrabeculación del ventrículo izquierdo con recesos intertrabeculares profundos que comunican directamente con la cavidad ventricular. Se detecta en la edad pediátrica siendo raro su diagnóstico en el adulto. Se presenta con amplia variedad de síntomas incluyendo disfunción sistólica, insuficiencia cardíaca y arritmias ventriculares. Los criterios diagnósticos por imagen son ecocardiográficos y el pronóstico es similar al de la miocardopatía dilatada idiopática, con una mortalidad a 6 años del 80%. Esta entidad debe ser tomada en cuenta en el diagnóstico diferencial de la insuficiencia cardíaca en pacientes jóvenes especialmente cuando existen antecedentes familiares de muerte súbita.

© 2009 Elsevier España, S.L. y SEMERGEN. Todos los derechos reservados.

Noncompaction cardiomyopathy in a patient with HIV infection

Abstract

Nowadays, HIV-infected patients have higher rates of cardiovascular diseases than non-infected patients because these patients now live longer and have to deal with the complications of ageing. Noncompaction left-ventricular cardiomyopathy is a rare disorder characterized by the persistence of embryonic pattern of myoarchitecture with arrest in endomyocardial morphogenesis and hypertrabeculation with deep intertrabecular recesses. This condition has been described more often in infants and children and very rarely in adults. The disorder has been clinically associated with depressed ventricular function, heart failure and significant risk of life-threatening arrhythmia. The echocardiographic pattern is diagnostic and prognosis is similar to that of idiopathic dilated cardiomyopathy,

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: laisadoc@hotmail.com (L.S. Briongos-Figuero).

with a mortality rate of 80% at 6 years. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium should be included in the differential diagnosis of young patients with heart failure, especially in those with familial background of sudden death.

© 2009 Elsevier España, S.L. and SEMERGEN. All rights reserved.

Introducción

La miocardiopatía no compactada es una enfermedad congénita infrecuente caracterizada por hipertrofia del ventrículo izquierdo con trabeculación excesiva y profunda junto con función sistólica disminuida¹⁻⁴. Se puede presentar asociada a otras anomalías congénitas o bien de forma aislada, siendo ésta última aún más rara¹.

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 46 años con antecedentes de muerte súbita en su padre a los 65 años y en una hermana de escasos meses de vida; diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento dietético, hepatitis C crónica e infección por VIH de 18 años de evolución (estadio B-1, sin tratamiento antirretroviral) con estado inmunológico estable. El paciente ingresa por cuadro de disnea intensa de varias horas de evolución, ortopnea de dos almohadas, tos no productiva y febrícula. Anteriormente había presentado varios episodios de disnea, acompañada de palpitaciones, en relación con situaciones de estrés. A la exploración se aprecia intenso trabajo respiratorio con respiración abdominal, sudoración fría, taquicardia, tensión arterial 160/120 mmHg y saturación basal de O₂ 85%. En la analítica destacan 10800 leucocitos/ml (neutrófilos 84%, linfocitos 11%); VSG 31; glucosa 155 mg/dl; HbA_{1c} 7,1%; estudio de coagulación, iones, función hepática y renal, proteinograma, TSH y cortisol basal normales. La gasometría basal muestra datos de hipoxemia moderada con gradiente alto (pH 7,38; pCO₂ 29,6 mmHg; pO₂ 60 mmHg; HCO₃ 18,8 mmol/l; gradiente A-a DO₂ 43,5 mmHg). La radiología torácica revela cardiomegalia con aumento del tamaño hiliar bilateral y de la trama broncoalveolar en campos medios e inferiores, sin condensaciones, y el electrocardiograma en ritmo sinusal a 85 latidos/minuto con T negativa y descenso de ST menor de 1 mm en V6, I y aVL sin alteraciones en la conducción. Durante el estudio, la detección de antígenos de *Legionella pneumophila* y *Streptococcus pneumoniae* en orina resultó negativa, al igual que la serología para *Legionella pneumophila*, *Chlamydia pneumoniae* y *Mycoplasma pneumoniae*. Los anticuerpos IgM frente al antígeno en fase II de *Coxiella burnetii* resultaron positivos. El resto del estudio inicial, incluyendo intradermorreacción de Mantoux y cultivos de esputo repetidos, resultó negativo. Ante el diagnóstico de fiebre Q se inicia tratamiento específico con doxiciclina 100 mg/12 h, vía oral. La evolución de nuestro paciente fue tórpida presentando varios episodios de disnea paroxística nocturna con intolerancia al decúbito, palpitaciones y otros signos de insuficiencia cardíaca que mejoran parcialmente al tratamiento con broncodilatadores, corticoterapia y

miorrelajantes. Ante la sospecha de complicación de la fiebre Q o de patología concomitante se amplía el estudio con angioTC, para descartar tromboembolismo pulmonar, evidenciándose cardiomegalia con derrame pleural bilateral y adenopatías mediastínicas e hiliares de hasta 25 mm, sin trombos pulmonares pero con área de vidrio deslustrado en lóbulo superior izquierdo en relación con patología infecciosa. En el ecocardiograma se visualiza ventrículo izquierdo con hipertrofia septal y aumento de trabeculación a nivel apical y de segmentos medios anterior, lateral e inferior constatándose la presencia de color en los recesos trabeculares por *doppler* color, todo ello sugestivo de miocardiopatía no compactada. Además se confirma la existencia de disfunción sistólica severa (FE 25%) y disfunción diastólica de tipo restrictivo. El estudio con contraste ecocardiográfico corroboró la presencia de trabéculas al nivel descrito con una relación entre el grosor de la capa no compactada y la capa compacta del miocardio mayor de 2 (fig. 1). La RMN confirmó la disminución de la contractilidad y el engrosamiento de la pared del ventrículo izquierdo junto al aumento de trabeculación y la interposición de flujo (fig. 2). Se inicia tratamiento específico con carvedilol 6,25 mg/12 h en pauta ascendente; valsartán 40 mg/24 h; hidroclorotiazida 12,5 mg/12 h; furosemida 20 mg/24 h; acenocumarol y bromazepam 3 mg/24 h con mejoría franca y reducción significativa de los episodios de disnea hasta encontrarse el paciente en clase funcional II de la NYHA. El *screening* familiar fue negativo.

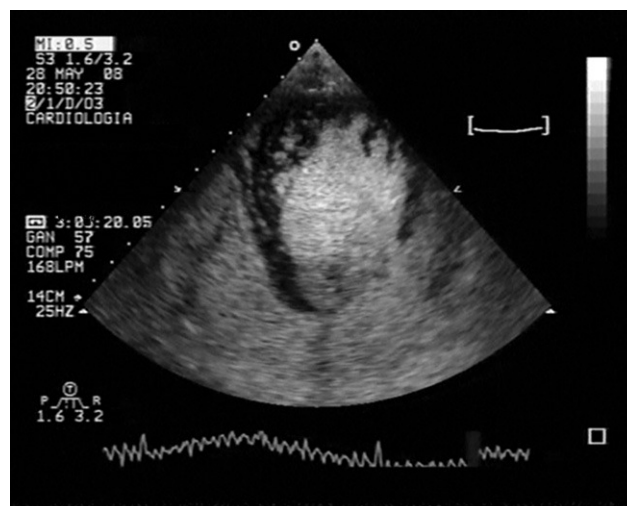


Figura 1 Ecocardiograma: proyección apical 4-cámaras con contraste ecocardiográfico que muestra la presencia de contraste entre los recesos trabeculares a nivel apical y lateral distal a la inserción del músculo papilar.

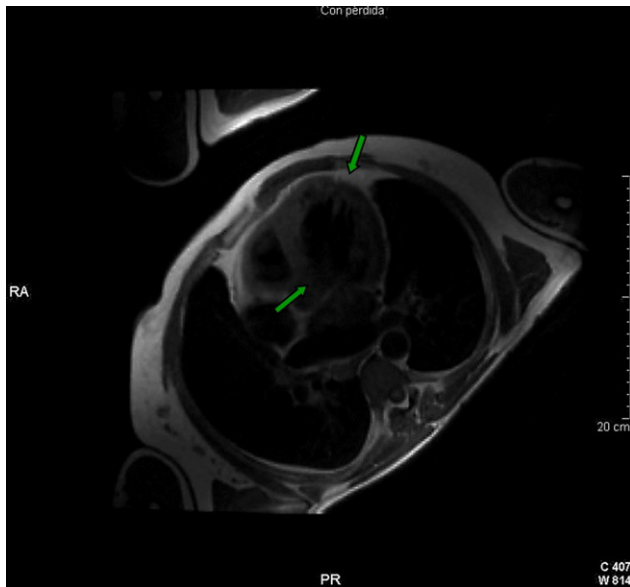


Figura 2 Imagen de RMN cardíaca (corte torácico sobre ventrículo izquierdo) en el que se aprecia el excesivo número de trabeculaciones miocárdicas con recesos intertrabeculares profundos (flechas).

Discusión

La miocardiopatía espongiiforme o miocardio no compactado es una alteración de la embriogénesis endomiocárdica^{3,4} con una prevalencia en series ecocardiográficas recientes entre 0,26–0,47%^{5,6} y consiste en la hipertrabeculación del ventrículo izquierdo con recesos intertrabeculares profundos que comunican directamente con la cavidad ventricular, asociando función sistólica disminuida e incluso fallo cardíaco, con o sin dilatación ventricular^{1-4,7}. Es algo más frecuente en varones^{1,8} y se detecta en la edad pediátrica siendo raro su diagnóstico en el adulto^{3,4,9}. Esta cardiopatía, que afecta a la región apical en el 80% de los casos, tiene dos formas de presentación: 1) aislada, condición descrita en niños pero raramente en adultos; 2) asociada a otras anomalías congénitas cardíacas como estenosis pulmonar, alteración en el origen de arteria coronaria izquierda o defecto septal. Ambas formas pueden coexistir con dismorfia facial (frente prominente, micrognatia, paladar hendido, pabellones auriculares de inserción baja y estrabismo)¹⁻⁴. Clínicamente se presenta con amplia variedad de síntomas que incluyen disfunción sistólica, insuficiencia cardíaca, arritmias ventriculares, síndrome de Wolff Parkinson White, bloqueos en la conducción, embolias sistémicas e incluso muerte súbita^{1,2}. En la mayoría de los adultos se ha descrito transmisión autosómica dominante y la base genética de esta enfermedad se ha relacionado con mutaciones en distintos genes: *G 4,5* en Xq28; gen *FKBP1A* en 20p13; gen *LMNA* en 1q12.1-q23^{2,4}. Los criterios diagnósticos por imagen son ecocardiográficos, siendo la prueba diagnóstica de elección ya que permite la visualización de las trabéculas miocárdicas y facilita la realización de *screening* familiar^{1,4,9}. El empleo de contraste ecocardiográfico mejora la delineación del borde endocárdico y con ello permite la

visualización de segmentos que no es posible con ecocardiografía convencional. La utilización de esta técnica ha demostrado ser una herramienta de gran ayuda en el diagnóstico de esta patología. La RMN es útil para confirmar la arquitectura espongiiforme ventricular³. El tratamiento más ampliamente empleado es el de la insuficiencia cardíaca incluyendo anticoagulación y antiarrítmicos, siendo necesario en algunos casos implantar un desfibrilador automático e incluso realizar un trasplante cardíaco^{3,4}. El pronóstico de estos pacientes es similar al de la miocardiopatía dilatada idiopática, con una mortalidad a 6 años del 80%⁴. Por ello, esta entidad debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial de la insuficiencia cardíaca en pacientes jóvenes.

La afectación cardiovascular es cada vez más frecuente en los pacientes infectados por VIH (hasta el 5% tienen fallo cardíaco sintomático) existiendo causas muy variadas¹⁰. Nuestro paciente presenta miocardiopatía no compactada en su variedad aislada siendo el primer caso descrito de forma aislada en la literatura en un paciente infectado por VIH. Este caso es interesante para recordar la existencia de variada etiología de disfunción ventricular, incluyendo las causas congénitas de diagnóstico tardío, y la reducción de las tasas de mortalidad asociada que se consiguen gracias al diagnóstico temprano y al tratamiento, especialmente en pacientes jóvenes.

Bibliografía

- 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.
- Markiewicz-Loskot G, Moric-Janiszewska E, Loskot M, Szydlowski L, Weglarz L, Hollek A. Isolated ventricular non-compaction: clinical study and genetic review. *Europace*. 2006;8:1064–7.
- Shah CP, Nagi KS, Thakur RK, Boughner DR, Xie B. Spongy left ventricular myocardium in an adult. *Tex Heart Inst J*. 1998;25:150–1.
- Siles Rubio JR, Arizón Del Prado JM, López Granados A, Mesa Rubio D, López Rubio F, Ramírez Moreno A. Forma aislada de miocardiopatía espongiiforme. *Rev Esp Cardiol*. 2002;55:71–3.
- Sandhu R, Finkelhor RS, Gunawardena DR, Bahler RC. Prevalence and characteristics of left ventricular noncompaction in a community hospital cohort of patients with systolic dysfunction. *Echocardiography*. 2008;25:8–12.
- De Groot-de Laat LE, Krenning BJ, ten Cate FJ, Roelandt JR. Usefulness of contrast echocardiography for diagnosis of left ventricular noncompaction. *Am J Cardiol*. 2005;95:1131–4.
- Nemes A, Anwar AM, Caliskan K, Soliman OI, van Dalen BM, Geleijnse ML, et al. Evaluation of left atrial systolic function in noncompaction cardiomyopathy by real-time three-dimensional echocardiography. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2008;24:237–42.
- Stöllberger C, Blazek G, Winkler-Dworak M, Finsterer J. Diferencias de sexo en la ausencia de compactación ventricular izquierda con y sin trastornos neuromusculares. *Rev Esp Cardiol*. 2008;61:130–6.
- Angelini A, Melacini P, Barbero F, Thiene G. Evolutionary persistence of spongy myocardium in humans. *Circulation*. 1999;99:2475.
- Sani MU. Myocardial disease in human immunodeficiency virus (HIV) infection: a review. *Wien Klin Wochenschr*. 2008;120:77–87.