

Fig. 1.

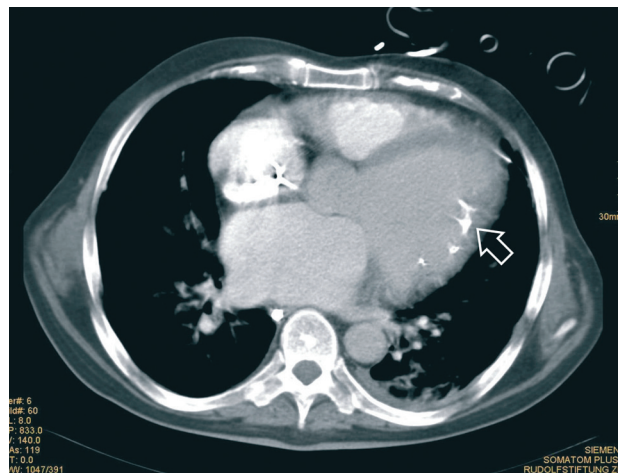


Fig. 2.

Ausencia de compactación ventricular izquierda calcificada asociada con deficiencia de leptina de unión a manosa y miopatía

La hipertrabeculación/ausencia de compactación ventricular izquierda (ACPVI) es una alteración cardíaca de etiología desconocida. Generalmente, en la ACPVI las trabéculas miocárdicas están cubiertas por endocardio, pero también se han observado fibrosis, engrosamiento endocárdico y fibroelastosis. La ACPVI se puede asociar a diversos trastornos extracardiacos, incluidas algunas enfermedades neuromusculares. La ACPVI asociada con inmunodeficiencia sólo se ha observado en el síndrome de Roifman.

En un varón de 47 años de edad con infecciones recidivantes desde la infancia e insuficiencia cardíaca se realizó el diagnóstico ecocardiográfico de ACPVI. En el estudio analítico se detectó que la leptina de unión a manosa (LUM) era de 18 ng/ml (normal, 60-5.500 ng/ml). En el estudio neurológico se observaron ptosis, disminución de los reflejos tendinosos, fenómeno de calentamiento y un electromiograma con signos de afección miopática. La biopsia muscular efectuada en el músculo pectoral mostró una ligera variación en los diámetros de las fibras, algunas fibras moderadamente atroficas, ocasionales fibras en proceso de regeneración, leves irregularidades en la distribución de las enzimas oxidativas, predominio de fibras tipo II y algunas vacuolas reforzadas. Se estableció el diagnóstico

de miopatía de etiología desconocida. A pesar de la colocación de un desfibrilador cardíaco y un marcapasos con estimulación biventricular, el paciente falleció debido a una neumonía complicada con insuficiencia renal y hepática.

La ACPVI se confirmó en la autopsia (fig. 1, izquierda). A diferencia de lo observado en estudios previos de autopsia y biopsia en pacientes con ACPVI, en nuestro caso se detectó la presencia de abundantes calcificaciones endocárdicas (fig. 1, izquierda, flecha) además del miocardio hipertrabeculado. Estas calcificaciones también eran visibles en la tomografía computarizada cardíaca (fig. 2, derecha). Las calcificaciones endocárdicas se interpretaron como una consecuencia de los episodios recurrentes de endocarditis en un paciente inmunodeprimido a consecuencia de la deficiencia de LUM. La alteración de los mecanismos del flujo sanguíneo ventricular izquierdo en la trama trabecular de la ACPVI podría haber favorecido la adherencia de bacterias, con el consiguiente desarrollo de infecciones.

Claudia Stöllberger y Josef Finsterer
Krankenanstalt Rudolfstiftung. Viena. Austria.

Full English text available from: www.revespcardiol.org