

IMAGEN EN CARDIOLOGÍA

Cotejo electro-anatómico en un caso de síndrome de Williams

Irma Miranda,* Alberto Aranda,* Virgilia Soto,* Gustavo A. Medrano,* Alfredo de Micheli*

Resumen

Se describe un caso de síndrome de Williams en un joven de 22 años. Se relatan los principales aspectos clínicos, de laboratorio y de gabinete, pertinentes a su evolución. Se efectúa un cotejo electro-anatómico, que comprueba el valor de los signos electrocardiográficos de crecimiento de las cuatro cámaras cardíacas por sobrecarga mixta, así como el valor del bloqueo interauricular para sugerir fibrosis miocárdica auricular y de cambios de la repolarización y del medio conductor para pensar en hiperkalemia. El electrocardiograma resulta siempre útil para proporcionar datos valiosos de carácter funcional, y permitir inferencias estructurales, en la evolución de cardiopatías congénitas y adquiridas.

Palabras clave: Síndrome de Williams. Signos ECG de alteraciones cardíacas. Hallazgos anatómicos de alteraciones cardíacas.

Key words: Williams' syndrome. ECG signs of heart alterations. Anatomical findings of heart alterations.

El síndrome de Williams, descrito en 1961, se caracteriza principalmente por cara de elfo (duende), estenosis supra-avalvular aórtica y/o pulmonar, retraso mental ligero o moderado, personalidad en extremo amigable e hipercalcemia frecuente. Se debe a delección del gen de la elastina, la que ocurre en la región 7q11, 23. Se observa en 1 por cada 20,000 nacimientos.¹

Summary

AN ECG-ANATOMICAL COMPARISON IN A CASE OF WILLIAMS' SYNDROME

A case of Williams' syndrome in a 22 years old man, is described. Clinical data, as well as those of laboratory and of imageneology study, are reported. An electro-anatomical comparison permitted to verify the value of electrocardiographic signs of enlargement of the four heart chambers, due to a mixed overload. It permitted also to establish the value of the signs of the interatrial block, probably due to myocardial atrial fibrosis, and those suggesting hyperkalemia. The electrocardiogram always is very useful because it furnishes certain functional aspects permitting to allow structural inferences, in following subjects with congenital or acquired heart diseases. (Arch Cardiol Mex 2006; 76: 448-453).

Descripción del caso

Se trata de un joven de 22 años, con retraso psicomotor, en quien se diagnosticó síndrome de Williams al año de edad.

Historia del padecimiento: Comenzó con disnea tres meses antes de su ingreso a nuestro Instituto, i. e. a principios de octubre de 2005. En aquella época se presentaron también palpitaciones de aparición súbita, que le despertaban

* Del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". México. Juan Badiano Núm. 1, col. Sección XVI, Tlalpan 14080, México D.F.

Correspondencia: Irma Miranda. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". México. Juan Badiano Núm. 1, col. Sección XVI, Tlalpan 14080, México D.F.

Recibido: 15 de septiembre 2006

Aceptado: 22 de septiembre 2006

por las noches, acompañadas de ortopnea, y cedían al reposo. El enfermo tenía edema localizado en las extremidades inferiores, que se incrementaba en el transcurso del día y disminuía con la elevación de las extremidades y el reposo en cama. El día 2 de enero de 2006 presentó un episodio de palpitaciones, cianosis peribucal, palidez generalizada, diaforesis y un evento sincopal que duró un minuto, con recuperación *ad integrum* y sin pérdida del control de los esfínteres. Por eso fue traído al servicio de urgencias de nuestra Institución.

La exploración física reveló taquicardia, polipnea e hipertensión arterial, pabellones auriculares de implantación baja, conjuntivas ictericas, cianosis peribucal, labios prominentes, macroglosia. El enfermo estaba con disnea, diaforesis, plétora yugular II/IV, pulsos carotídeos de frecuencia aumentada, tórax con movimientos de amplexión y amplexación restringidos, sin estertores.

En la exploración cardiovascular, se apreciaba un impulso paraesternal a nivel de la línea medioclavicular, en el sexto espacio intercostal izquierdo, ruidos cardíacos arrítmicos, soplo sistólico en foco mitral con irradiación a la axila, un soplo regurgitante en foco tricuspídeo, que se acentuaba con la maniobra de Rivero Carballo. El borde hepático se percibía a 3-4 cm debajo del arco costal. Los pulsos distales estaban presentes.

El electrocardiograma inicial registró una taquicardia auricular 150/min. y un colgajo de taquicardia ventricular monomórfica no sostenida. La radiografía del tórax mostró cardiomegalia de grado III, abombamiento del cono de la pulmonar y signos de hipertensión venocapilar. El ecocardiograma reveló la existencia de insuficiencia mitral importante con efecto Coanda, hipoplasia de la valva lateral y prolapso de la valva septal, así como una insuficiencia tricuspídea acentuada, con gradiente de 62 mm Hg, y permitió calcular una presión sistólica de la arteria pulmonar de 76 mm Hg. Las válvulas aórtica y pulmonar no mostraban alteraciones. La exploración cardiovascular por resonancia magnética detectó adelgazamiento difuso de la aorta toracoabdominal en todo el trayecto visualizado, insuficiencia tricuspídea y mitral importantes y dilatación auricular izquierda sin presencia de trombos intracavitarios. La función ventricular izquierda estaba conservada. Un examen endocrinológico estableció la presencia de hipotiroidismo.

El cateterismo cardíaco realizado el 5 de febrero de 2006 evidenció una insuficiencia mitral acentuada, hipertensión arterial pulmonar importante y adelgazamiento de la aorta a nivel abdominal. En la tarde del día siguiente el enfermo presentó diaforesis, hipotermia, glucemia capilar de 69 mg % y, por la noche, hipotensión, diaforesis y datos de choque. Requirió intubación y aminas por vía intravenosa. Durante la inducción, apareció una taquicardia ventricular monomórfica sostenida. Hubo otras más durante su estancia hospitalaria. En fin, falleció el 4 de abril de 2006, 13 horas después de un episodio de taquicardia ventricular monomórfica. Cabe mencionar que un examen de química sanguínea, efectuado el 3 de marzo de dicho año, había detectado hiperkalemia: 6.7 mEq/L.

Cotejo electroanatómico

Un trazado registrado el 13 de noviembre de 2005 (*Fig. 1*) sugería crecimiento de las cuatro cámaras cardíacas por los datos siguientes. Onda P bimodal en D_{II}, D_{III} y de V₃ a V₆ con duración de 170 mseg e intervalo de 140 mseg entre los dos modos. RS en V₂ con TIDI = 40 mseg, rS de V₃ a V₅ con S profunda = 65 mm en V₄ y 40 mm en V₅, R > S en aVF con TIDI = 45 mseg. Las ondas T acuminadas de alto voltaje en aVF y V₆ hacían pensar en una sobrecarga diastólica del ventrículo izquierdo y el intervalo importante entre los dos modos de la onda P sugería un bloqueo interauricular, debido probablemente a fibrosis de la aurícula izquierda.

Por su lado, otro ECG, registrado en el mismo día de la defunción, mostraba, además de arritmias auriculares y signos de crecimiento de las cuatro cámaras cardíacas, también acortamiento del intervalo Q-T_c y disminución de voltaje de las ondas P en todas las derivaciones, datos compatibles con hiperkalemia. Infortunadamente nunca se registró un trazo electrocardiográfico con círculo torácico completo,² muy útil en estos casos.

Hallazgos anatómicos

Corazón de tamaño aumentado: peso 500 g contra un peso esperado de 350 g (*Fig. 2*). La cardiomegalia se debe esencialmente a dilatación de las cuatro cavidades cardíacas. Predomina la dilatación de la aurícula izquierda, con fibrosis endocárdica y parietal, pero hay también una importante dilatación de las cavidades derechas: aurícula y ventrículo.

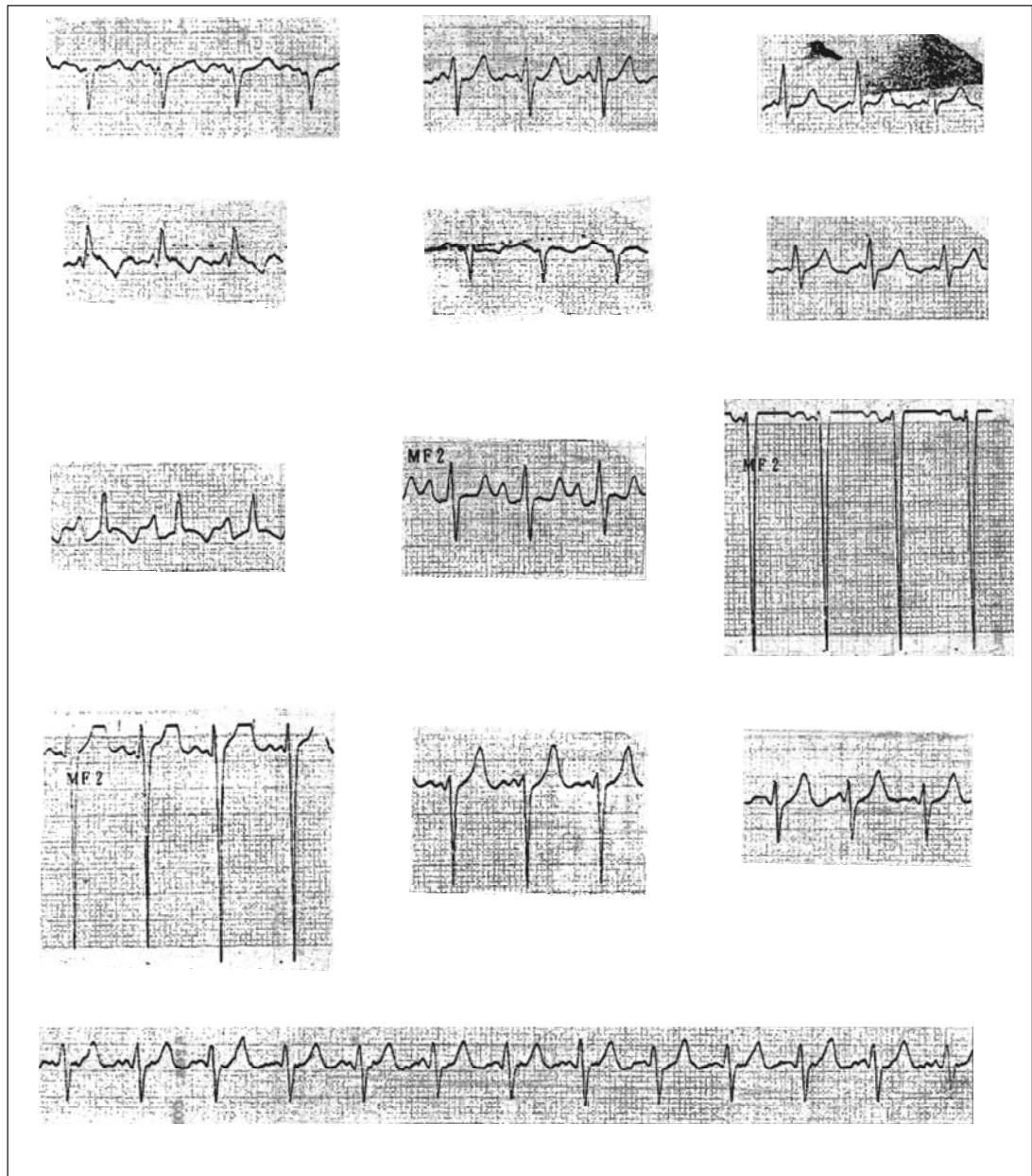


Fig. 1. ECG del 13/XI/2005. Sugiere crecimiento de las cuatro cámaras cardíacas con sobrecarga mixta de ambos ventrículos y bloqueo interauricular (Ver texto).

Existe hipertrofia biventricular (*Fig. 3*): el espesor promedio de la pared libre del ventrículo izquierdo es de 1.8 cm (valor promedio normal: 1.5 cm) y se observan estrías de tejido blanco, con aspecto fibroso en la pared ventricular. El espesor promedio de la pared libre del ventrículo derecho es de 1.5 cm, contra un valor esperado de 0.5 cm, es decir, el espesor de la pared ventricular derecha es casi igual al de la pared del ventrículo izquierdo.

Hay adelgazamiento de la aorta ascendente, en relación con la arteria pulmonar (*Fig. 4*): en un corte transversal, la pared de la aorta tiene un espesor de 0.4 cm y la pulmonar de 0.2 cm. Al corte, el diámetro exterior de la aorta es de 2 cm y la luz de 1.2 cm. El diámetro externo de la arteria pulmonar es de 2.5 cm y el diámetro de la luz, de 2.1 cm. El adelgazamiento de la aorta se continúa en toda la arteria, es decir, en el cayado, la

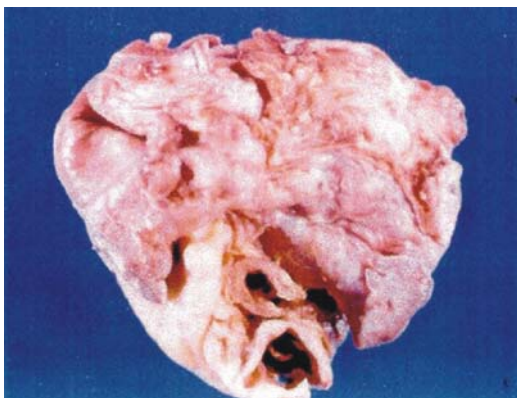


Fig. 2. En el corazón, visto por su base, hay gran dilatación biauricular aún mayor en la aurícula izquierda. Las grandes arterias: pulmonar (abajo) y aorta (arriba) muestran engrosamiento de la pared aórtica y disminución del calibre luminal.



Fig. 3. Apertura de cavidades cardíacas izquierdas. Hay una gran dilatación de la aurícula izquierda con fibrosis endocárdica, así como hipertrofia y dilatación moderada del ventrículo izquierdo. Existe fibrosis en la pared libre de dicho ventrículo.

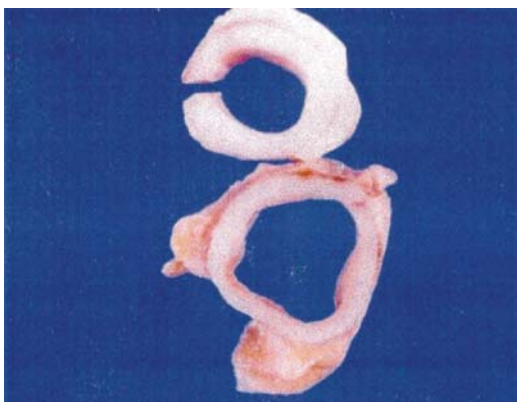


Fig. 4. Corte transversal comparativo de las arterias aorta (arriba) y pulmonar (abajo). La aorta tiene su pared engrosada pero su diámetro reducido.



Fig. 5. Aorta torácica y abdominal con aspecto tubular, adelgazada pero sin dilataciones ni constricciones.

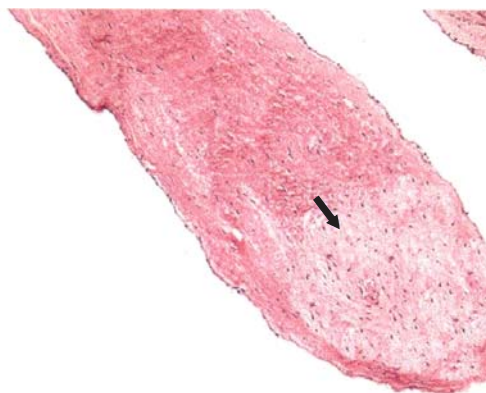


Fig. 6. Corte histológico transversal de la pared de la aorta ascendente. Hay fibrosis irregular en la capa media (flecha), la que sustituye fibras elásticas. Esto explica la rigidez aórtica. H-E. 10x.

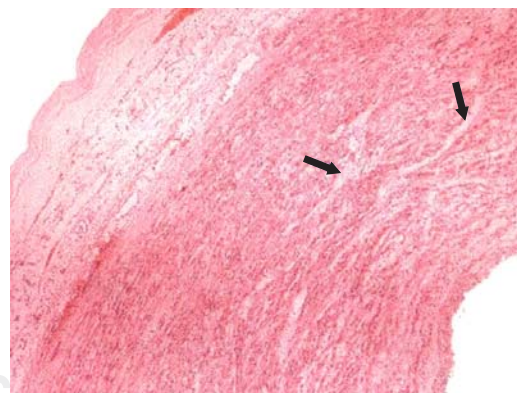


Fig. 7. Corte histológico de la válvula mitral, insuficiente. Hay degeneración mixoide (flechas), secundaria a anuloectasia. No se evidenció ninguna alteración primaria del velo. H-E. 10x.

aorta descendente y la abdominal: adelgazamiento de tipo tubular (Fig. 5). No hay evidencia de placas ateromatosas. Un corte histológico transversal de la pared de la aorta ascendente (Fig. 6) muestra fibrosis irregular de la capa media.

La revisión de los velos valvulares demuestra, en la mitral y en la tricúspide, discreto engrosamiento del borde libre, con un aspecto mixoide (Fig. 7), es decir, una disminución de su consistencia con plegamiento fácil, que caracteriza a la insuficiencia valvular secundaria a dilatación de los anillos valvulares, debida a dilatación de dichas cavidades. Los velos de las válvulas pulmonar y aórtica no muestran alteraciones significativas, se conservan delgados y flexibles, translúcidos.

Comentario

Pese a que la exploración eléctrica es de tipo esencialmente funcional, permite establecer ciertas inferencias de carácter estructural. Podemos constatar la validez de este aserto en el caso de las hipertrofias y dilataciones de las cámaras cardíacas.

En congresos, simposios, conferencias, etc, se afirma de manera categórica –en general con base en publicaciones ajenas– que el electrocardiograma no permite detectar los signos de hipertrofia ventricular en presencia de sobrecarga sistólica o diastólica de los ventrículos. Evidentemente la exploración eléctrica refleja más directamente condiciones hemodinámicas, mientras que la exploración ecocardiográfica, y sobre todo aquella por resonancia magnética, revelan aspectos estructurales como la hipertrofia cuyo *primum movens*, en los casos de hipertrofia compensadora, consiste en una sobrecarga sistólica sostenida. Por lo tanto, la exploración eléctrica debería detectar los signos precoces del compromiso ventricular. Ahora bien, dado que se trata de inferir datos estructurales a partir de datos funcionales, se comprende la necesidad de hechar mano de una constelación de parámetros eléctricos. Y éstos deben analizarse de manera selectiva en las derivaciones habituales, y/o suplementarias, que exploran de cerca la cámara cardíaca afectada, para que permitan obtener resultados fidedignos.^{3,4}

Infortunadamente hoy día quienes no se preocupan de analizar críticamente los procedimientos exploradores seguidos en países de marcada in-

fluencia anglosajona –basados esencialmente en programas de computación– para sustentar el juicio negativo acerca del valor diagnóstico del electrocardiograma, con mucha frecuencia caen en error. Repiten pasivamente ciertas conclusiones arbitrarias, como si éstas fueran verdades de dogma. Pero cabe preguntarse: ¿Cómo se han realizado sus exploraciones eléctricas? ¿Se han captado realmente las variaciones de potencial del ventrículo afectado? ¿Se han tomado en cuenta la posición y la rotación cardíacas, las que permiten a las diferentes derivaciones explorar una u otra estructura? ¿No se han utilizado acaso electrocardiogramas convencionales e “índices”, que por su misma naturaleza no pueden reflejar los parámetros involucrados? Los puntos mencionados arriba invitan a reflexionar sobre un problema de gran interés clínico, particularmente en los seguimientos clínicos cuando se trata de detectar la existencia de una hipertrofia ventricular izquierda y de sus posibles cambios por efecto de medicamentos adecuados.

En el caso aquí descrito, la inferencia de fibrosis auricular con base en la presencia de un bloqueo interauricular, por el valor acentuado del intervalo entre los dos picos de la onda P, ha sido comprobada por el estudio histológico. El hecho corresponde al hallazgo experimental de ondas P bifidas con intervalo entre los dos modos de 60 msec o más –valor en ausencia de bloqueo = 30 ó 40 msec– debido a daño miocárdico en la aurícula izquierda o en el haz de Bachmann.⁵

También la existencia de hiperkalemia preterminal y terminal podría inferirse por la caída del voltaje de la onda P en todas las derivaciones y el acortamiento del intervalo Q-T_c. De hecho, se ha demostrado que, en miocitos aislados *in vitro*, el aumento de la concentración de potasio extracelular reduce la duración de la curva del potencial de acción transmembrana.^{6,7} A su vez, esta perturbación de las concentraciones iónicas a través de la membrana celular podría ser responsable de los episodios repetitivos de taquicardia ventricular monofásica.

De cuanto se ha expuesto, se desprende el valor semiológico de la interpretación racional y no empírica de las curvas eléctricas, conforme al método que propusiera a su tiempo Sodi Pallares.⁸ Sería muy deseable que así se explicara y se aprendiera la electrocardiografía.

Referencias

1. ATTIE F: *Cardiopatías congénitas en el adulto*. Madrid. Elsevier España S.A., 2003: 37-39.
2. DE MICHELI A, MEDRANO GA, ITURRALDE P: *El círculo torácico en la exploración eléctrica del corazón*. Arch Inst Cardiol Mex 2000; 70(2): 187-196.
3. DE MICHELI A, MEDRANO GA: *El electrocardiograma en las hipertrofias ventriculares*. Arch Cardiol Mex 2002; 72(2): 149-156.
4. DE MICHELI A, MEDRANO GA, ARANDA A: *Aspectos eléctricos de la hipertrofia del corazón izquierdo*. Arch Cardiol Mex 2003; 73(2): 135-142.
5. MEDRANO GA, DE MICHELI A, OSORIO A: *Intera-trial conduction and STa in experimental atrial damage*. J Electrocardiol 1987; 20(5): 357-363.
6. MENDEZ R, PASTELÍN G: *Modificaciones farmacológicas de los fenómenos bioeléctricos de los tejidos y células del corazón*. Gac Med Mex 1970: 100(Supl. 1): 27-40.
7. DE MICHELI A, MEDRANO GA, ITURRALDE P: *En torno al valor clínico del electrocardiograma*. Arch Cardiol Mex 2003; 73(1): 38-45.
8. SODI PALLARES D, BISTENI A, MEDRANO GA: *Electrocardiografía y vectocardiografía deductivas*. México. La Prensa Médica Mexicana, 1964.

Fe de erratas

En el Vol. 74, Supl. 2, 60 Aniversario/Abril-Junio 2004, en la página S432 en correspondencia: Dice: Dr. Leonardo Rivera Martínez, debe decir: Dr. Leonardo Rivera Rodríguez