

# A clinical and electrocardiographic diagnosis difficult - 2012.

## Um diagnóstico eletrocardiográfico e clínico difícil - 2012

Raimundo Barbosa Barros

This is a 33-year-old woman admitted for evaluation for a heart transplantation. She was admitted with functional class IV of NYHA. There was an initial suspicion of muscular dystrophy due to neuromuscular alterations. Regrettably, I don't have plenty of clinical data since the patient died and the family did not agree to an autopsy.

Transthoracic Echo; LV = 62/52; LA=53 mm, Mass 307 g, EF=31%, right chambers and pulmonary artery trunk without anomalies, the LV presented marked trabeculation in the lateral wall suggestive of noncompacted myocardium.

Mild mitral valve insufficiency.

Which is the ECG diagnosis?

Which is the clinical diagnosis: Muscular dystrophy? Noncompacted LV myocardium?

Both?

Note: other family members died with similar symptoms (being young)

Hola Maestro ¿O que você acha deste ECG?

Infelizmente não tenho muitos dados clínicos pois o paciente veio a falecer e a família não aceitou a autópsia. Trata-se de uma mulher de 33 anos que foi internada para avaliação de transplante cardíaco.

Admitida com ICC classe funcional IV. Havia uma suspeita inicial de distrofia muscular devido alterações neuro musculares.

ECO transtorácico; VE=62/52, AE=53mm, Massa 307g, FE=31%, câmaras direitas e TAP sem anormalidades, VE apresentando acentuada trabeculação na parede lateral sugestiva de miocárdio não compactado. I. mitral leve.

¿Distrofia muscular? ¿Mioc. VE não compactado? ¿Ambas?

Observação: outros membros da família faleceram com quadro semelhante (jovens)

Um abraço

Raimundo Barbosa Barros

## OPINIONES DE COLEGAS

Comentando el caso del Dr. Raimundo: este es un electro muy raro.

Desde el punto de vista electrocardiográfico muestra una depolarización del ventrículo izquierdo muy lenta, durando 120 ms; en DI dando la impresión de bloqueo izquierdo, pero no es BI.

Con este electro el diagnóstico es de dilatación ventricular izquierda idiopática, o a veces son cardiomyopatías post partum (si tuvo hijos), con desenlace dramático en poco tiempo.

En adultos podría pensarse una cardiopatía isquémica, pero en esta mujer es difícil, únicamente una anomalía coronaria muy complicada.

También podría ser una mutación importante de algunas de las proteínas del sarcómero (una biopsia ventricular izquierda podría darnos una orientación) y en especial que parece que tiene una miopatía periférica.

Se pueden descartar las cardiopatías infiltrativas, ya que estas generalmente se dilatan después de una hipertrofia del ventrículo izquierdo y evolucionan en parches (me olvidé como se dice en español).

El electro muestra una afectación general del músculo cardíaco, con conducción intraventricular muy lenta, y complejos con voltaje muy disminuido, y únicamente el área del septo superior, pudo remodelarse, en forma no eficiente, con la cara lateral

Un caso dramático y lástima no tener más datos

Un fraternal abrazo

Samuel Sclarovsky

Querido Samuel: apenas para recordarle. Hay 2 datos relevantes no mencionados en sus comentarios:

- 1) Que el ventrículo tenía trabeculaciones sugestivas de corazón no compactado
- 2) Que había sospecha clínica de enfermedad neuromuscular concomitante.

Andrés R. Pérez Riera

Querido amigo profe Andrés Ricardo Pérez Riera, Ud tiene razón, según el informe del eco sobre *non compacting cardiomyopathy* debería traerlo a consideración; hay otra cardiopatía menos rara, pero viene también con signos hipertróficos y son las eosinofílicas. En el análisis mío puse en consideración la posibilidad de una mutación de las proteínas del sarcómero, por la presencia de una miopatía periférica.

Un fraternal abrazo

Samuel Sclarovsky+

Caros Andrés e Raimundo e demais amigos do Fórum

A maioria dos raros relatos de casos (algumas centenas) de miocárdio não compactado o descrevem como apical, associado ou não a atresia pulmonar ou Obstrução da via de saída do VD e anomalia na origem da CE (*Elias e cols.*

*Miocárdio não compactado isolado -Arq Bras Cardiol volume 74, (nº 3), 2000).*

A localização lateral do eco não afasta miocárdio não compactado, mas pergunto se foi realizado imunologia p/ Chagas, cuja miocardiopatia não é trabecular e também não lateral e sim apical ou pósterio-inferior. Já há relato de caso da associação. O Ecg chama atenção pela fragmentação do QRS e pela onda R alta em V2. O Vectocardiograma, se realizado, teria substancial contribuição no caso, não?

Abraços

Adail Paixao Almeida

Estimado Raimundo como sempre sus casos y especialmente este ECG es espectacular.

Coincido en lo que plantea Samuel, y como todos saben las enfermedades neuromusculares presentan o se asocian con afectación cardiaca en forma significativa, siendo el espectro amplio pero preferentemente el sistema de conducción, pudiendo en algunos casos ser esta la principal causa de muerte súbita por BAV completo.

La asociación entre enfermedades neuromusculares y trabeculación del VI (no compactación) también se encuentra descripta, en casos aislados, pero la asociación existe sin dudas.

Creo que particularmente este ECG es para mostrarlo en algún ítem de *ECG interesting*, he revisado la literatura y hemos escrito algunas cosas sobre el tema y yo al menos es la primera vez que veo como imagen este hermoso ECG.

Raimundo, ¿se sabe qué enfermedad neuromuscular presentaba la paciente y sus familiares?

Saludos y felicitaciones: si quiere Raimundo metemos manos a la obra, como siempre.

Francisco Femenia

Algunas referencias:

1- Acquired left ventricular hypertrabeculation/noncompaction in myotonic dystrophy type 1. Finstere J et al. Int J Cardiol 2009

2- Neuromuscular implications in left ventricular hypertrabeculation noncompaction. Finstere J et al. Int J Cardiol 2006

3- Left ventricular hypertrabeculation noncompaction with and without neuromuscular disorders. Stollberger C et al. Int J Cardiol 2004

4- Slowly progressive conduction system disturbance in a patient with polymyositis. Femenía F et al. Anadolu Kardiyol Derg 2011

5- Progressive conduction disturbance in myotonic dystrophy. Palazzolo J et al. Cardiol J 2011

Muy lindo y raro trazado.

Desde el punto de vista electrocardiográfico es como si la masa ventricular estuviera partida en dos. Un sector prácticamente normal al inicio de la depolarización ventricular y luego el sector anterior y lateral del ventrículo izquierdo con conducción lentísima y fraccionada.

La conducción dentro de las aurículas está también alterada. El intervalo PR está alargado pero más a expensas de la duración de la onda P.

Hacer diagnóstico de no-compactada en un solo sector del ventrículo izquierdo creo que es poco tiene una especificidad baja.

Es sabido que el trabeculado del mismo siempre es más fino que el del VD y cuando hay hipertrofia excéntrica y más septal todo se parece. Yo me inclinaría más a pensar en una fibrosis asociada a la patología neuromuscular que se sospecha o idiopática.

Hubiese estado bueno tener una resonancia.

Un abrazo: AC

Alejandro Cuesta