

Imagen en cardiología

Anomalías cardíacas en el síndrome de LEOPARD

Cardiac Abnormalities in LEOPARD Syndrome

Daniel García-Fuertes*, Dolores Mesa-Rubio y Manuel Crespín-Crespín

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

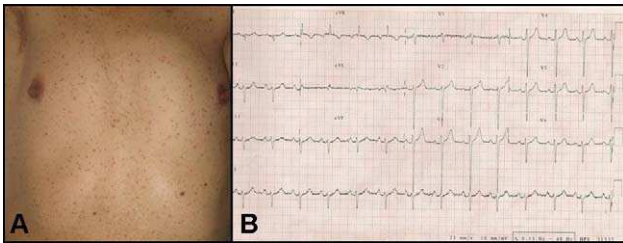


Figura 1.

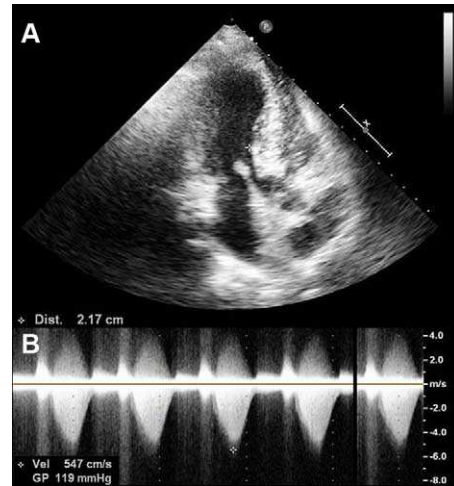


Figura 2.

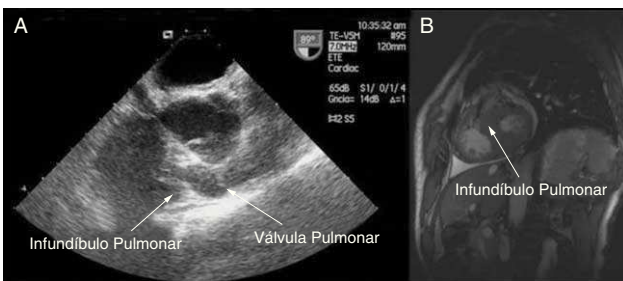


Figura 3.

El síndrome de LEOPARD es un complejo de malformaciones genéticas con herencia autosómica dominante entre las que se incluyen: lentiginosis, alteraciones de la conducción, evidenciadas en el electrocardiograma, hipertelorismo ocular, estenosis valvular pulmonar, anomalías genitales, retraso del crecimiento y sordera neurosensorial. Sus manifestaciones cardiovasculares más frecuentes son la estenosis de la válvula pulmonar, la miocardiopatía hipertrófica y los trastornos de conducción.

Presentamos el caso de un varón de 56 años en estudio por disnea de mínimos esfuerzos. Entre sus antecedentes destaca el diagnóstico de hipogonadismo y en la exploración física cabe resaltar la existencia de numerosos lentigos (fig. 1A) y de un soplo holosistólico en el borde paraesternal izquierdo. El electrocardiograma muestra signos de crecimiento de la aurícula derecha y el ventrículo izquierdo, así como un eje extremadamente derecho (fig. 1B). Se realizó ecocardiograma que objetivó hipertrofia septal asimétrica grave del ventrículo izquierdo (septo, 21 mm) (fig. 2A) y estenosis del infundíbulo pulmonar que ocasionaba una obstrucción grave en el tracto de salida del ventrículo derecho (gradiente máximo de 119 mmHg) (fig. 2B); la anatomía de la válvula pulmonar era normal (fig. 3A). Se realizó una resonancia magnética que permitió confirmar el origen de la obstrucción (fig. 3B).

Pese a que la anomalía cardiovascular más frecuentemente descrita en este síndrome es la estenosis de la válvula pulmonar, se han descrito casos de localización infundibular de la obstrucción, al igual que ocurre en nuestro paciente. Es preciso un diagnóstico precoz de este síndrome, ya que las anomalías cardiovasculares concomitantes pueden influir de forma importante en el pronóstico.

* Autor para correspondencia:
 Correo electrónico: dani11gf@hotmail.com (D. García-Fuertes).
 On-line el 4 de marzo de 2011

Full English text available from: www.revespcardiol.org