

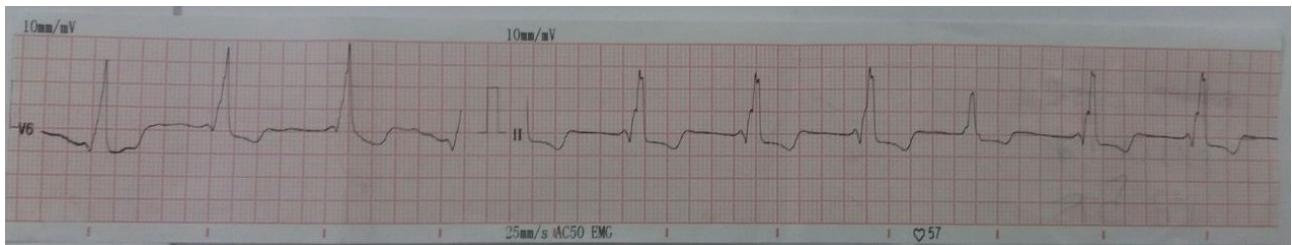
# Paciente de 46 años con historia de sincope recurrente – 2017

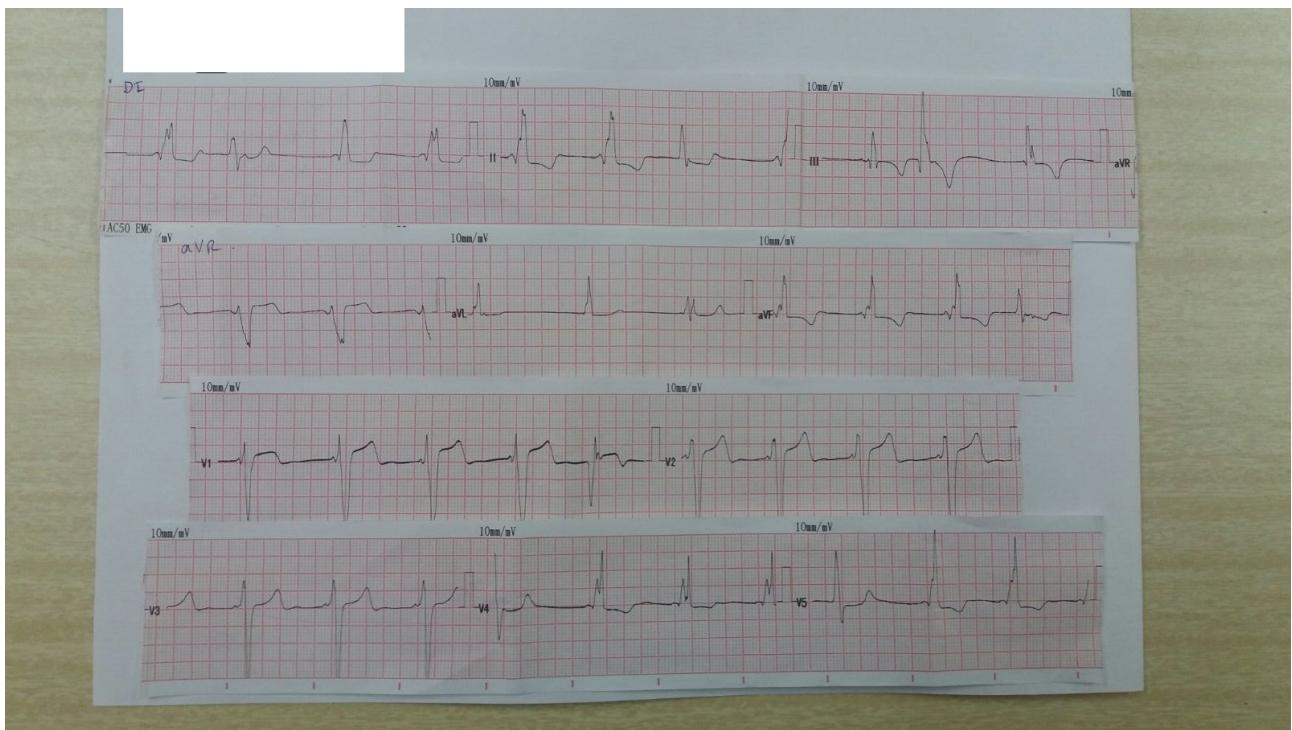
Dr. Álvaro Rivara

Estimados colegas: los siguientes trazados corresponden a una paciente de 46 años, con historia de sincope recurrente sin pródromos. No tiene historia de angor ni infarto previo ni disnea.

Agradezco sus comentarios acerca del caso.

Dr. Álvaro Rivara  
Hospital de Clínicas  
Montevideo. Uruguay





## OPINIONES DE COLEGAS

Es una pena que el colega no haya mencionado la historia. Ignoramos los antecedentes personales y familiares. Les sugiero que hagan un esfuerzo y coloquen lo mejor posible los datos clínicos y por lo menos un eco.

Este patrón me recuerda el ECG una enfermedad rara descripta hace unos años por Gollob (1) y más recientemente por un destacado médico de Brasil el Dr Sterenik que hizo su formación com el Dr Wellens de Rontendam Holanda. Eles publicaron um manuscrito hace 11 años con el nombre de “Familial pseudo-Wolff-Parkinson-White syndrome” (2). Se confunde com la cardiomiopatia hipertrófica por presentar hipertrofia miocárdica muy frecuente y obedece a mutación em el gen PRKAG2 en el cromosoma 7 (WPW familiar) diferente de los casos de Gollob.

La entidad es una variante de tesaurismosis de glicógeno. Los pacientes pueden mostrar bradicardia, intervalo PR corto, y disturbio de conducción intraventricular con frecuentes eventos taquiarriímicos que pueden conducir a la muerte súbita.

(1) Gollob MH, Green MS, Tang ASL, Gollob T, Karibe A, Hassan AS, Ahmad F, Lozado R, Shah G, Fananapazir L, Bachinski LL, Roberts R: Identification of a gene responsible for familial Wolff-Parkinson-White syndrome. N Engl J Med 2001;344:1823-1831.

(2) Sternick EB, Oliva A, Magalhães LP, Gerken LM, Hong K, Santana O, Brugada P, Brugada J, Brugada R. Familial pseudo-Wolff-Parkinson-White syndrome. J Cardiovasc Electrophysiol. 2006 Jul;17(7):724-32.)

Andrés R. Pérez Riera

Estimado Andres!

Ud es un grande, un genio! Su memoria es asombrosa y tiene una dedicación y compromiso con la docencia dignas de elogio. No tiene que temer a la broncemia (que recientemente le auguraron), en su caso no tendrá efectos nocivos ya que el reconocimiento, respeto y las demostraciones de cariño de sus pares y admiradores,

entre los que me cuento, le dan los anticuerpos necesarios para afrontar el mal de ojo de los Salieris de la electrocardiología.

Gracias por las contribuciones relacionadas con el caso relacionado con el ECG tipo WPW.

Un abrazo grande de un cordobés nativo, hijo adoptivo de Mar del Plata desde hace ya muchos años.

Dr. Alberto Becerra

Jefe de Servicio de Hemodinamia y Cardiología Intervencionista

Clinica Colón, Mar del Plata

Buenos Aires, Argentina

---

El ecocardiograma revela un patrón de miocardiopatía dilatada con FEVI 25%, agrandamiento de 4 cavidades, hipoquinesia difusa. La resonancia magnética observa fibrosis septal basal e inferoseptal. FEVI 24%. En breve se realizará EEF del cual estaré enviando resultados.

Me gustaría conocer nuevas opiniones a la luz de los estudios hasta ahora realizados

Muchas gracias

Dr. Álvaro Rivara

---

Estimado Dr. Rivara le agradezco por compartir el resultado de los estudios realizados. Su paciente por lo que refiere presenta una miocardiopatía de origen indeterminado además de una vía accesoria.

Las áreas de fibrosis referidas (no remitió las imágenes para observar si afectan todo el espesor miocárdico o son en parches) y la presunción diagnóstica de acuerdo a la RNM. Ablacionar la vía accesoria no va a curarlo de la miocardiopatía. Me llama la atención la falta de afectación de otras áreas para tener una tan baja FEY. Descartaría origen isquémico y si presenta territorios revascularizables.

Instauraría tratamiento para su IC obviamente.

¿Tiene epidemiología positiva para Chagas?

Si no tiene lesiones revascularizables no creo mejore la FEY. Por lo que es un candidato a CDI.

Ya que tiene 2 causas de síncope

1. conducción rápida por la vía accesoria (interesante conocer el periodo refractario de la misma)

2. TV por su miocardiopatía dilatada

Como causas de sus síncopes.

Cuando tenga más datos sería interesante los refiera.

En la RNM ¿qué presunción diagnóstica refieren como causa de su miocardiopatía?

Un cordial saludo

Martin Ibarrola

---

Estimado Dr. Rivara,

Como menciona el Dr. Ibarrola, el paciente tiene una miocardiopatía y preexcitación ventricular.

Tenemos entonces varios diagnósticos diferenciales:

1. Una miocardiopatía y una vía accesoria que ocurren simultáneamente en el mismo paciente, sin estar relacionadas.

2. Un síndrome que explica ambos hallazgos (PRKAG2) como lo explica el Dr. Perez-Riera.

3. Una miocardiopatía debida a la preexcitación ventricular que se asemeja al bloqueo de rama izquierda y produce asincronía de la contracción ventricular.

Durante el estudio electrofisiológico, se debe estudiar el sistema de conducción normal antes de eliminar la vía accesoria ya que si es la segunda posibilidad puede tener bloqueo de ramas con un H-V prolongado o bien bloqueo A-V completo. En este caso, sería mejor colocar un marcapasos antes de realizar la ablación.

Saludos,

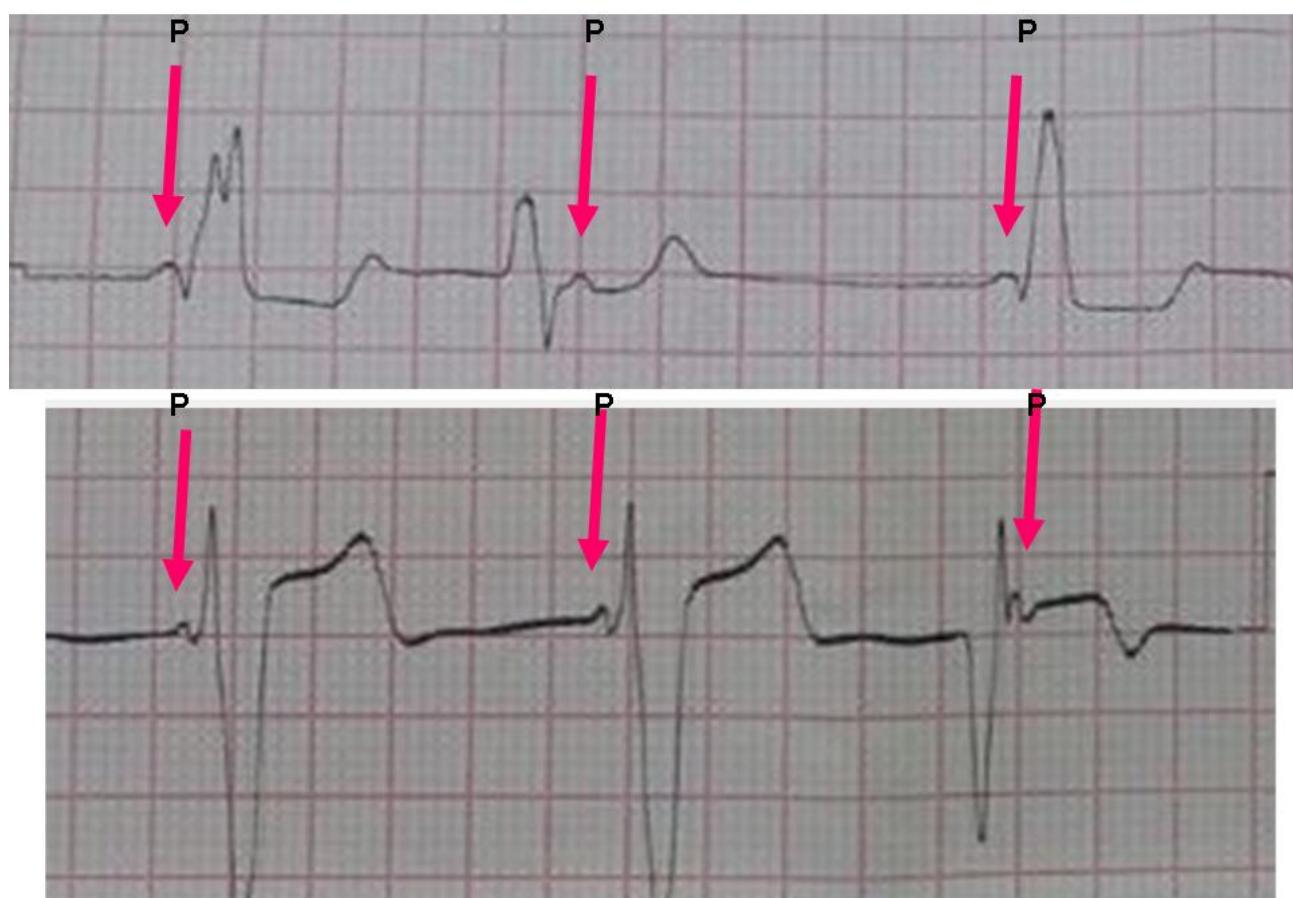
Mario D. Gonzalez

Estimados Mario, Martín y Andrés:

Todos basan su diagnóstico en una vía accesoria. Me gustaría que observaran el trazado que adjunto; a mi me impresiona que la onda P tiene características muy atípicas y nos da en presencia de un ECG con trastornos de conducción intramiocárdico y BRI en fase 3 una imagen de un “pseudoWolff”.

Me gusta el diagnóstico de miocardiopatía infiltrativa pero pongo en duda la vía accesoria.  
Afectuosamente

Isabel Konopka



Estoy de acuerdo Isabel! Puede ser una pseudo-preexcitación como se ve en las miocardiopatías. Por eso es importante hacer un estudio electrofisiológico.  
El paciente tiene alto riesgo de muerte súbita y necesita el estudio EF lo antes posible.

Saludos,  
Mario D. Gonzalez

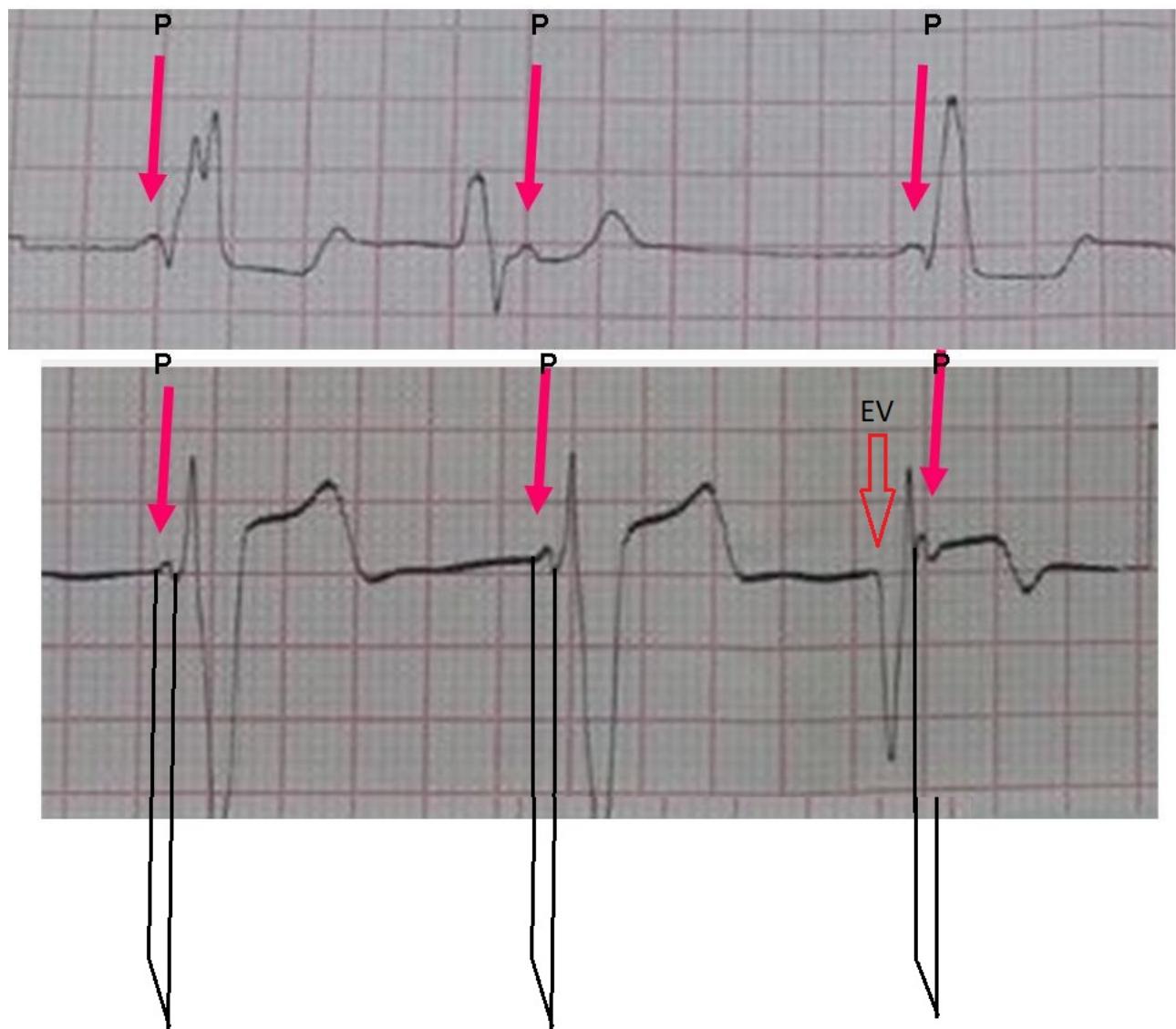
Estimada Isabel:

La paciente presenta una micoardiopatía probablemente por depósito; éstas se suelen asociar con presencia de haces accesorios, lo que me preocupa es si tiene conducción AV preservada aún o no, el intervalo HV y la conductividad de ambas ramas ya que pueden estar afectados por su miocardiopatía, lo que estudiaria previo a ablacionar el haz accesorio.

Lo que vos has marcado son EV, ¿por qué?

Porque se anticipan al intervalo RR previo y los PP son constantes y la morfología de los complejos precoces son diferentes a los QRS conducidos (ver trazado).

¿El hepatograma fue normal?



Un cordial saludo

Martín Ibarrola

Estimado Martin yo marqué las ondas P que impresionan ser del mismo ritmo conducido. La onda P posterior a la EV no impresiona como retroconducida; y los P-P son iguales; por eso creo que es un ECG que puede engañar.  
Sí coincido con Mario que igualmente hay que seguir estudiándola.  
Afectuosamente

Isabel Konopka

---

Estimados Dra. Konopka, Dr. Ibarrola y Dr. González:  
A nuestro juicio se trata de un ECG miocadiopático mas allá de la posible preexcitación.

El QRS esta ampliamente fragmentado. Indudablemente el intervalo HV y el EEF nos va a dar la respuesta final, lo cual se realizará en el dia de mañana y les comunicaré el resultado.

Un fenómeno que se observa muy peculiar es la variabilidad y morfología de la de onda delta o seudodelta sin cambios en el PR: muy claro en derivación V4, donde el QRS es bizarro. Existe en DIII un latido "no preexcitado" con onda q inicial y una EV con Q inicial, reflejo de esa fibrosis inferoseptal y basal septal, de la cual el informe de RMN aventura la posibilidad de una sarcoidosis o esclerosis sistémica pero no se la juega. En la cara inferior la onda P termina con una deflexión negativa o es una onda Q inicial y luego aparece la delta positiva? una delta isodifásica..... esto no parece posible.

Finalmente en DI se observa el latido post EV con PR corto y sin onda delta manifiesta.

Gracias por sus opiniones con las cuales coincidimos totalmente.

Álvaro Rivara

---

No olvide de pedir la genética.

Tenemos en el Foro un gran investigador amigo de origen hispánico (Mexico) Dr. Héctor Barajas Martínez el cual tendrá enorme placer de realizar el screening tanto del probando cuanto de los familiares. Gente muy buena de alto nivel Y lo interesante es que puedes comunicarte en castellano

Andrés R. Pérez Riera

---

Estimado Alvaro:

Si pensamos que existe una vía accesoria y estamos en presencia de un BRI por las primeras fuerzas se me dificulta saber en dónde se origina el estímulo (onda q en DI y R en V1). Si especulamos que no la tenemos podemos observar que el complejo que es precedido por una pausa mayor, como sucede posterior a las EV, presenta o menor grado de BRI o no tienen BRI y solo presenta el trastorno de conducción intramiocárdico; eso es lo que se visualiza en el primer latido de la derivación V4. El complejo QRS presenta onda Q patológica en DI y cara inferior. Esto significa que las primeras fuerzas comienzan a la derecha arriba y rotan en forma horaria para luego entrecruzarse pero con eje del QRS alrededor de los 60°. Que rotan en forma horaria y que se dirijan hacia los cuadrantes superiores sería por la presencia de una necrosis inferior la orientación del eje podría estar dada por una SVD o por una zona de necrosis lateral. En el plano horizontal las R altas en V1 unidas a la onda Q de DI corresponderían a una zona de inactivación eléctrica septoapical.

Además de los parches de fibrosis que debe presentar por los empastamientos que presenta el complejo QRS.

Afectuosamente

Isabel Konopka

