

Paciente de 36 años portador de síndrome de Down que presenta dolor precordial típico – 2010

Dr. Luis Enrique Dajub C

Apreciados amigos-colegas del foro

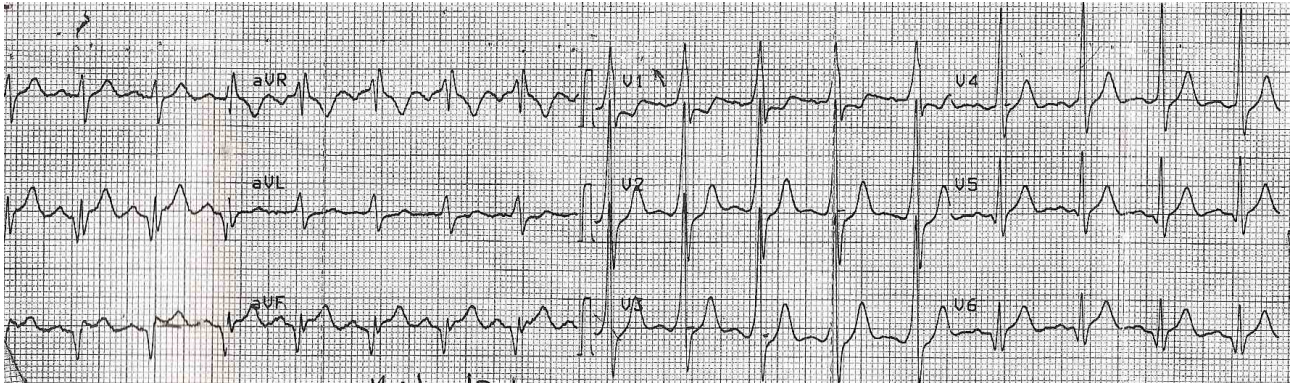
Paciente de 36 años de edad, con síndrome de Down. Ingresa a la UCI por dolor precordial típico de 6 horas de evolución, Primo evento, le hice un ECO y tiene biomarcadores hechos.

Les anexo el EKG de ingreso a la urgencia y otro de control posterior en la UCI.

Saludos a todos con afecto.

Luis Dajub





OPINIONES DE COLEGAS

Queridos amigos si el registro es de 50mm/seg este es Wolf izquierdo anterior, pero el primero parece una isquemia inferior, (no tiene que ver nada con las ondas Q el segundo trazado es un Wolf sin isquemia. El problema que nuestros ojos estan acostumbrados a 25mm/ seg)

Un fraternal abrazo

El Dr Luis Enrique verdaderamente es un proveedor de casos interesantes. Una isquemia inferior on top de un WOLF izquierdo hay que encontrarlo con lupa

Samuel Sclarovsky

Si Maestro Samuel, pero no se olvide Ud que este paciente tiene Down también. ¿Cuánto de las R altas en V1 y V2 son por el Wolff izquierdo y cuánto por presentar defectos en los “cojinetes” o canal AV?

Adrián Baranchuk

Prezados colegas: Este paciente sendo Down o interrogatório pode estar um pouco prejudicado pela eventual oligofrenia.

Portadores de síndrome de Down podem ter uma habilidade cognitiva abaixo da média, geralmente variando de retardo mental leve a moderado. Um pequeno número de afetados possui retardo mental profundo.

É a ocorrência genética mais comum, estimada em cada 800 ou 1000 nascimentos. Mas também o paciente pode ter uma hipertensão pulmonar do nascimento que não revertera que costuma dar dor precordial a qual confunde eventualmente com infarto. 36 anos é precoce para infarto, porém pacientes Down costumam ter hipotireoidismo e conseqüente hipercolesterolemia que poderia dar infarto muito precoce.

Síndrome de Down ou trissomia do cromossoma 21 é um distúrbio genético causado pela presença de um cromossomo 21 extra total ou parcialmente. Recebe o nome Down, médico britânico que descreveu a síndrome em sua causa genética foi descoberta em 1958 pelo professor Jérôme Lejeune, que descobriu uma cópia extra do cromossoma. Síndrome é caracterizada por uma combinação de diferenças maiores e menores na estrutura corporal.

Geralmente a síndrome de Down está associada a algumas dificuldades de habilidade cognitiva e desenvolvimento físico, assim como de aparência facial. A síndrome de Down é geralmente identificada no nascimento. Muitas das características comuns da síndrome de Down também estão presentes em pessoas com um padrão cromossômico normal. Elas incluem a prega palmar transversa (uma única prega na palma da mão, em vez de duas), olhos com formas diferenciadas devido às pregas nas pálpebras, membros pequenos, tônus muscular pobre e língua protrusa. Os afetados pela síndrome de Down possuem maior risco de sofrer defeitos cardíacos congênitos, doença do refluxo gastroesofágico, otites recorrentes, apneia de sono obstrutiva e disfunções da glândula tireóide. A síndrome de Down é um evento genético natural e universal, estando presente em todas as raças e classes sociais.

Meu diagnóstico Eletrocardiográfico é Wolff-Parkinson-White tipo A

Forças anteriores proeminentes (FAP) por ativação com direção pósterio-anterior. (Feixe em paralelo posterior) Padrão de pseudo infarto ínfero-dorsal. Deve se fazer o diagnóstico diferencial com todas as causas que possam ocasionar (FAP) Delta negativa e aVF e onda R proeminente em V1 assinala feixe anômalo de localização posterior esquerda ou para-septal posterior esquerda.

1) Intervalo PRi 120 ms

2) Eixo do QRS de difícil determinação mas decididamente localizado no quadrante noroeste (superior direito) o que pode ser compatível com SVD associada

3) Complexo QRS alargado: = >100 ms 70 % dos casos. 30 % < 100ms;

4) Espessamento ou entalhe no início do complexo QRS: onda DELTA de duração 30ms a 60ms e voltagem de até 5mm, corresponde a precoce despolarização de parte da massa ventricular;

- Intervalo P-J inalterado (normal):260 ms (do início do P ao ponto J)

- Intervalo P-Z inalterado (normal): 230 ms (do início do P ao ápice do R)

- Alterações secundárias da repolarização ventricular (ST-T): dependente da despolarização aberrante;

Diagnóstico diferencial

1) Infarto ínfero-basal (antigo dorsal)

2) BCRD e BDAM

3) Duchenne-Erb

4) SVD por HP não revertida

5) Cardiomiopatia hipertrófica

A Pré-excitação pode ser:

I) Sem cardiopatia associada

II) Associada: a cardiopatias congênitas ou adquiridas.

IIa) Associadas a Cardiopatias congênitas:

- IIa1) Anomalia de Ebstein –10% dos casos: WPW" tipo B, isto é , com feixe de Kent entre AD e VD.

- IIa2) Transposição corrigida dos grandes vasos da base: padrão WPW tipo A por malformação de Ebstein na válvula A-V esquerda (tricúspide)

- IIa3) Prolapso da valva mitral: associado ao padrão WPW tipo A. Há casos descritos associados a síndrome de Lown-Ganong-Levine.

- IIa4) Outras: CIA, tétrade de Fallot, fibroelastose, CIV, Coartação de Aorta e Atresia tricúspide. Nesta última, o PR curto pode obedecer a um nódulo A-V anatomicamente curto e ao precoce nascimento do ramo esquerdo do feixe de His.

A síndrome de Down característicamente asocia-se a defeito de coxim endocárdico que pode apresentar: CIA do tipo ostium primum, cleft o fenda na válvula mitral ou mitro-tricúspidea e CIV basal posterior. O ECG mostra BCRD + extremo desvio do eixo tipo BDASE e SVD ou SBV.

●IIa5) Doença de Pompe ou glucogenose cardíaca: (Tesarismose tipo II): ausência da enzima maltase ácida (alfa 1-4 glucosidase): O ECG mostra característico PR curto (<90 ms) sem onda delta (tipo pré-excitação átrio-hisiana).

●IIb) De Causa de familiar em 2 famílias observou se WPW familiar, por mutação missense no cromossomo 7q35-q36 no gene PRKAG2 de transmissão autossômica dominante.. Alguns pacientes eram portadores de Cardiomiopatia hipertrófica (CH) associada . O WPW esta presente em 4 % das CH.

IIc) Cardiopatias adquiridas

●IIc1) Tireotoxicose.

●IIc2) Pós-infarto de miocárdio. Seria este o caso?

●IIc3) Cardiomiopatias primárias, tanto na forma dilatada como na obstrutiva.

Andrés R. Pérez Riera

Estimado Luis

Respecto al EKG tengo más dudas que certezas.

Para mí es muy difícil aventurar un diagnóstico sin conocer la clínica en este caso en particular. ¿Tiene historia de cardiopatía previa? Tiene clínica de hipertensión pulmonar? ¿Cianosis? ¿Tiene ECG previos al episodio? ¿Cuánto tiempo pasó entre los dos ECG? (Para mí, un dolor típico de 6 horas de evolución sin cambios dinámicos en el ECG aleja el diagnóstico de síndrome coronario agudo.)

El QRS tiene todo el aspecto de ser pre-excitado. Pero yo no le veo PR corto. Mis ojos miden un PR de 140 ms como mínimo.

Un EKG de 12 derivaciones en simultáneo me serviría para valorar mejor el inicio de la onda P y sobre todo el inicio más precoz del QRS en superficie.

Considerando que los sind de Down se asocian con cardiopatía congénitas, pienso que

también podría ser Hipertensión pulmonar secundaria a una cardiopatía congénita no diagnosticada o corregida. El dolor torácico se explicaría por una crisis de hipoxemia, que en el contexto de hipertensión pulmonar, dicha hipoxemia produce vasoconstricción pulmonar y produce angor por aumento de la postcarga del VD. Yo empezaría por descartar esta opción.

Y obviamente puede tener las dos cosas (cardiopatía congénita con HTP y WPW)

¿Qué le mostró el ecocardio?

Cordiales saludos.

Daniel Banina Aguerre

Para mí tiene una VA izquierda, y si me guío por la cara inferior, sería posteroseptal izquierda, ahora no creo pero podría ser que además hubiera presentado en esta internación un evento isquémico que no estamos viendo por el patrón de preexcitación, sería bueno Luis que contara algo más del examen físico, y después ¿qué pasó con el eco y las enzimas, que pasó en el segundo ECG que está taquicárdico?, saludos

Francisco Femenia

Otra posibilidad es una miocardiopatía congénita que existe un desajuste colágeno y miocitario en la cara inferoposterior lateral y V1, V2 se han remodelado con hipertrofia severa en el septum derecho e izquierdo, como en los infartos por una obstrucción dominante de la circunfleja y de yapa un Wolf

Lo que me hizo pensar en isquemia inferior es la depresión en AVL en el primer trazado. Como se sabe y lo hemos publicado en European Heart J que la depresión del ST-T es signo más sensible para diagnosticar isquemias inferiores , 97% y 85 % LIII

Un fraternal abrazo

Samuel Sclarovsky

Realmente muy interesante el caso, a la vez muy complejo!

Yo creo que tiene un haz accesorio izquierdo, posterior.

Lo que no me cierra es ¿por qué tiene onda Q en V5 V6 del segundo ECG?. No sé cuánto pasó entre ambos ECG. ¿Esto es simplemente por posición de los electrodos o porque pasaron bastantes horas y desarrollo nueva Q por IAM?.

Si no es por IAM, quería preguntarle al Dr. Baranchuk, cuántos haces izquierdos con Q en V5 V6 ha visto y si esto debe hacer pensar que es más epicárdico.

Creo que debemos evaluar al paciente con marcadores de necrosis miocárdica y ver si hay trastornos de la motilidad en el Eco.

Gustavo Fava

Hola Adrian!

Ostium primum/canal AV, (con posible hipertensión pulmonar), más vía accesoria izquierda, la cual es un hallazgo y no es la causa del cuadro actual.

¿A vos te parece que tiene este paciente?

Saludos,
Daniel Banina Aguerre

Lo mismo.

Isquemia tal vez relacionada con cardiopatía de base más que con enfermedad coronaria. No descartaría TEP todavía, sobre todo si hay datos clínicos soportando esta apreciación.

No tengo ninguna duda sobre la presencia de una via accesoria izquierda. Mi pregunta para que clarifiques, tuvo que ver con que tu email inicial fue confuso: no veias PR corto pero cubrias el ángulo de la presencia de vía accesoria.

Ahora has clarificado tu posición, y concuerdo contigo.

Saludos

Adrián Baranchuk

AI FORO

Aclaraciones y datos complementarios (solo los positivos)

El primer EKG realizado en urgencia, es el que tiene taquicardia sinusal. (Es el del papel más oscuro porque es una copia)

El 2do EKG (papel más claro) es realizado 40 min más tarde en UCI (no tiene taquicardia) y es posterior al uso de BB IV (MTP 10 mgs), el orden que tienen fue invertido. (Por favor tengan presente este dato)

Examen Físico

Retardo mental moderado pero su deficit cognitivo no imposibilitó el interrogatorio. Además su madre lo interpreta perfectamente.

TA 150/100, no hay signos de coaptación Ao.
Frote pericardico (mejora el dolor con 1.5 gr dia de AAS y desaparece luego de 30 hs de tto)

Labotratório

Troponina positiva
CK MB, LDH normal
VSG aumentada
Linfocitosis
P. Tiroideo normal
P. Lipemico normal

Rx con A. Pulmonar que impresionó agrandada.

TAC de tórax con contraste normal

ECO: datos positivos
Situs solitus
No hay evidencia de cardiopatía congénita compleja
Derrame pericárdico leve con pericardio de refringencia aumentada
PSAP 21 mmhg

EKG:

Taquicardia sinusal
Onda delta con polaridad negativa en cara inferior y positiva en V1

WPW izquierdo (tipo A) VA de localización posterior.
Eje de QRS: ¿superior derecho? ¿Indeterminado?
Vector del QRS de izquierda a derecha con onda R prominente en V1, V2 (post-anterior)
Ausencia de onda P pulmonale
Patrón R/s desde V1 a V6
T negativa en V1 y V2 (se descartó sobrecarga del VD)
Infradesnivel del ST en aVL

Los controles electrocardiográficos hasta la fecha no muestran cambios.

Plan:

Indiqué EEF y CCG (con el sumo respeto a HIPOCRATES, este último lo hago porque me voy a sacar la duda sobre la existencia de enfermedad de las arterias epicárdicas, principalmente en este orden: CX y luego CD)

El ECO no me mostró ningún MRA y mucho menos escaras en la cara inferior-posterior)

Atentamente,

Luis E Dajud

PD: Queda pendiente el resultado de la CCG