

Ateneo Clínico

Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich

Residencia de Cardiología

Gastón Saint André

04/08/21

Paciente: N.R.	Sexo: Femenino	Edad: 23 años
Fecha ingreso: 16/6/21	Fecha egreso: 16/6/21	Días de internación: 1

Motivo de internación: Ecocardiograma transesofágico programado.

Enfermedad actual: Paciente con antecedentes de síndrome de Noonan asociado a miocardiopatía hipertrófica y reemplazo valvular mitral mecánico que presenta disnea en clase funcional II/III de 4 meses de evolución.

En seguimiento ambulatorio se realiza ecocardiograma transtorácico que evidencia insuficiencia mitral moderada por leak periprotésico y fibroelastomas papilares a nivel del septum interventricular.

El 16/6 ingresa a Unidad Coronaria de forma programada para realización de ecocardiograma transesofágico.

Antecedentes personales

Factores de riesgo cardiovascular

- No presenta

Antecedentes de enfermedad actual

- Síndrome de Noonan, miocardiopatía hipertrófica asimétrica septal por fenocopia con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo e insuficiencia mitral por displasia diagnosticada a los 3 años.
- Miectomía extensa hasta punta de ventrículo izquierdo por aortotomía y reemplazo valvular mitral con prótesis mecánica N° 33 a los 15 años.
- Fibrilación auricular permanente valvular anticoagulada.
- ACV isquémico con secuela facio-braquial derecha leve a los 14 años.

Estudios complementarios previos a la internación en Hospital Argerich

Resumen de informes ETE y ETT (2016-2017)

DDVI	DSVI	SIV	PP	AI
56mm	33mm	21mm	10mm	54mm

Paciente con síndrome de Noonan y miocardiopatía hipertrófica asimétrica. Antecedente de miectomía septal y reemplazo valvular mitral en 2012.

Ventrículo izquierdo con hipertrofia concéntrica severa (espesor máximo a nivel septal de 24mm)

Función sistólica normal, sin alteraciones segmentarias de la contracción.

Obstrucción dinámica del TSVI con gradiente máximo basal de 83mmHg en 2017.

Imagen compatible con fibroelastoma papilar de 0.8x0.6cm en el endocardio del septum basal.

Prótesis valvular mecánica en posición mitral con preservación del aparato subvalvular.

Con gradientes anterógrados normales (Gm: 2.5mmHg) y área protésica normal (1.9cm²). Presenta reflujo transvalvular leve y reflujo perivalvular severo.

Dilatación de la aurícula izquierda (39cm²) PSAP 37.5mmHg.

Ventrículo derecho no dilatado con hipertrofia de la pared libre.

No se observa derrame pericárdico.

Informes ETT 28/4/21

DDVD	DDVI	DSVI	SIV	PP	AI
26mm	52mm	33mm	20mm	9mm	60mm

Miocardiopatía hipertrófica asimétrica septal obstructiva con gradiente máximo en el tracto de salida del ventrículo izquierdo de 43 mmHg. Función sistólica global conservada.

Fibroelastoma papilar localizado en el septum interventricular antero-basal, móvil de 10 x 6 mm y otros dos más pequeños a nivel del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Prótesis mecánica en posición mitral bivalva con normal apertura de sus discos, con regurgitación mitral moderada secundaria a leak. (área protésica efectiva: 2,89 cm², gradiente medio: 7 mmHg)

Insuficiencia valvular aórtica leve.

Aurícula izquierda severamente dilatada.

Hipertrofia ventricular derecha con dimensiones normales y leve disfunción sistólica.

Presiones pulmonares normales (36/10 mmHg).

No se observa derrame pericárdico.

Holter 19/5/21

Frecuencia cardíaca promedio 72 lpm. FC mínima 50 lpm, FC Max 125 lpm.

No se registraron eventos de bradicardia.

Eventos de taquicardia: 7562. No se registraron pausas superiores a 3000 mseg.

Total de extrasístoles ventriculares: 69.

Qt máximo 375 mseg. Qtc máximo 388.

Conclusiones:

Fibrilación auricular en forma permanente. EV polimorfas muy poco frecuentes. Se observaron pausas no significativas de hasta 1633 mseg. Sin cambios en la repolarización ventricular.

Medicación habitual

Atenolol 50 mg cada 12 hs.

Verapamilo 40 mg cada 12 hs.

Amiodarona 200 mg día.

Acido fólico 1 mg día.

Acenocumarol según cartilla.

Ingreso a Hospital Argerich 16/6/21

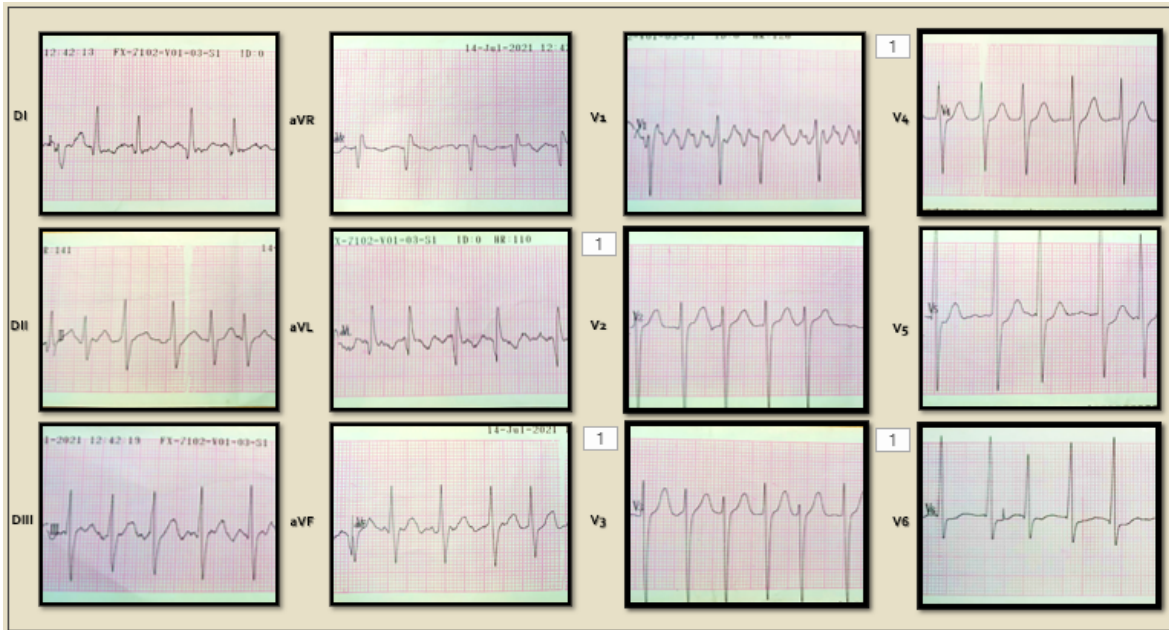
Examen físico al ingreso a UCO 16/6/21

TA: 100/60 mmHg	FC: 100 lpm	FR: 20 cpm	Temp 36 C°	Sat 97% 0,21
	Peso: 52 kg	Altura: 1.5 mts	IMC: 23	

- ⊙ **Aparato cardiovascular:** Buena perfusión periférica. Ingurgitación yugular 1/3 con colapso inspiratorio. Reflujo hepatoyugular negativo. Latido apexiano palpable en quinto EIC LMC. R1 y R2 en 4 focos, click valvular y soplo sistólico 3/6 en foco mitral. Ausencia edemas de miembros inferiores.
- ⊙ **Aparato respiratorio:** Buena mecánica ventilatoria. Buena entrada de aire bilateral. Sin ruidos agregados.
- ⊙ **Abdomen:** Blando, depresible e indoloro con ruidos hidroaéreos positivos. Hígado y bazo no palpables.

- ⊙ **Neurológico:** Lúcida, paresia facio-braquial derecha leve.
- ⊙ **Piel, partes blandas y óseas:** Implantación baja de las orejas, pectum excavatum, escoliosis, cicatriz de esternotomía, múltiples nevos puntiformes y máculas de coloración café con leche dispersas.

ECG de ingreso a UCO 16/6/21



Informe ecocardiograma transesofágico 16/6/21

DDVD	DDVI	DSVI	SIV	PP	AI
26 mm	52 mm	33 mm	20 mm	9 mm	60 mm

Miocardiopatía hipertrófica asimétrica septal obstructiva con gradiente máximo en el tracto de salida del ventrículo izquierdo de 40 mmHg. Función sistólica global conservada.

Fibroelastoma papilar localizado en el septum interventricular antero-basal, móvil de 10 x 6 mm y otros dos más pequeños e nivel del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Prótesis mecánica en posición mitral bivalva con normal apertura de sus discos, con regurgitación mitral grave secundaria a leak con jet excéntrico se dirige a la pared lateral de la aurícula izquierda generando un patrón circular de flujo (área protésica efectiva: 2,89 cm², gradiente medio: 7 mmHg). Se observa movilidad aumentada de la prótesis a nivel lateral lo que sugiere desprendimiento parcial de la misma.

Insuficiencia valvular aórtica leve. Aurícula izquierda severamente dilatada con intensa ecogenicidad sanguínea espontánea en su interior. La orejuela presenta grave alteración de su contractilidad.

Hipertrofia ventricular derecha con dimensiones normales y leve disfunción sistólica. Presiones pulmonares normales (PSAP 35 mmHg) No se observa derrame pericárdico. Septum interauricular sin evidencias de shunt por doppler color Raíz aórtica normal. No se observa ateromatosis de relevancia en la aorta torácica.

Evolución UCO 16/6/21

Tras realizarse ecocardiograma transesofágico con buena tolerancia, la paciente es dada de alta para continuar seguimiento de forma ambulatoria.

Medicación al alta

Atenolol 50 mg cada 12 hs.

Verapamilo 40 mg cada 8hs.

Amiodarona 200 mg día.

Ácido fólico 1 mg día.

Acenocumarol según cartilla.

Seguimiento ambulatorio

En el seguimiento por consultorio de miocardiopatía hipertrófica se realizan los siguientes exámenes complementarios:

TAC tórax 18/6/21

Pectum excavatum.

No se observan alteraciones alveolo intersticiales pulmonares.

No se observan adenomegalias en axilas, hilios pulmonares ni mediastino.

Ausencia de derrame pleural o pericárdico.

Las imágenes visualizadas en abdomen superior no muestran alteraciones.

Laboratorio 26/6/21

	29/6/21
HTO (%) / hb (g/dl)	43 / 13
Leucocitos (/mm ³)	6100
Plaquetas (/mm ³)	372000
BT/BD (mg/dl)	1,03/0.36
GOT/GPT/FAL (U/L)	33/10/55
Glucemia (mg/dl)	93
Urea (mg/dl)	18
Creatinina (mg/dl)	0.52
NA/K/CK (mEq/l)	138/4.4/105
TP (%)	37
KPTT (seg)	21
RIN	3.66

	29/6/21
Proteínas (g/dl)	7,7
Albúmina (g/dl)	4,9
Colesterol (mg/dl)	134
Triglicéridos (mg/dl)	127
LDL (mg/dl)	73
HDL (mg/dl)	36
LDH (U/L)	1389

Frotis sangre periférica	29/6/21
Hipocromía y moderada anisocitosis. Crenados ++, Eliptocitos + y Poiquilocitos +.	

Fluoroscopia 30/6/21

Se realiza fluoroscopia de prótesis valvular mecánica en posición mitral. Presenta una prótesis mecánica bivalva (características fluoroscópicas compatibles a St Jude). El ángulo de apertura de ambos discos es de 85°, dentro del rango esperado para tipo de prótesis.

Comentarios:

Prótesis valvular mitral mecánica bivalva normofuncionante.

Actualmente la paciente se encuentra en evaluación por servicio de cirugía cardiovascular y recuperación cardiovascular del hospital "El Cruce" para eventual resolución quirúrgica.