

Joven mujer de 17 años con disnea, edemas de ambos miembros inferiores, algo de palpitaciones, coloración no habitual de labios y uñas – 2015

Dr. Carlos A Soria

Hola Edgardo y los profesionales del Foro de Arritmias;

Traigo este caso para compartirlo con Uds;

Se trata de una srta de 16 años (que en realidad cumplió los 17 años este Lunes 28/9/2015)

Se interna en nuestro Servicio de Cardiología para estudios y evaluaciones cardiológicas y clínicas;

Ella consultó en fines de Julio en otro Hospital, llegando allí por disnea, edemas de ambos miembros inferiores, algo de palpitaciones, coloración no habitual de labios y uñas;

Su disnea es de reciente aparición, ya que por Anamnesis, no hay antecedentes de Disnea de comienzos de este año, como tampoco de años anteriores. Su disnea comenzó siendo I y se fue incrementando de forma tal que le impedía caminar mucho y asistir a su colegio.

Un médico de campaña, ya que ella vive en lugar semidesértico de nuestra provincia y alejado de grandes poblaciones, es ese médico clínico, que al revisarla le detectó un soplo, y ante los otros elementos como la Disnea, los Edemas y los otros síntomas y signos que he mencionado, es que la deriva a un Hospital cercano a nuestra Capital y allí es evaluada por cardiólogo, quedando internada.

Una vez que se realiza allí Rx de Tórax, ECG, Holter y Ecocardiograma., es derivada a nuestro Servicio de Cardiología a fin de completar otros estudios que paso a paso les voy a ir informando:

Ingresa a nuestro Servicio el día Lunes 21 de Setiembre/2015

La recibo en mi sala:

El ex. físico es el siguiente:

- Pte delgada, piel morena, longilínea;
- Eupnéica, acianótica y anictérica;
- TA 95/65; No ingurgitación Yugular;
- En cuello no se observan latidos patológicos como tampoco en su tórax;
- R1 levemente hipofonético con un SS que llega hasta la mitad de la Sístole y que no se puede apreciar si es un soplo originario en la Valvula Mitral o que es de la Tricúspide que se irradia al área Mitral y desde allí a la punta. En foco Mitral no hay otro evento; ni R3 ni R4; tampoco se auscultan los fenómenos auscultatorios de una EM;
- Tanto en AAo como en AP se auscultan los ruidos R1 y R2 un poco amortiguados en su intensidad; es decir se auscultan bien pero poco intensos más aún en una paciente con tórax delgado. En AP se ausculta un muy leve soplo sistólico (que es irradiado desde otro Foco) y el R2 Pulmonar se ausculta no aumentado de intensidad;
- En Foco Tricuspídeo se ausculta muy bien y de mayor intensidad el soplo aquel del área Mitral.
- No frémitos ni Frotos;
- Los pulsos periféricos son simétricos y bien palpables; por su palpación se descarta Coartación de Aorta;
- Miembros inferiores sin edemas;
- Palpación del Hígado: No hepatomegalia pero sí con algo de resistencia a la palpación;

HD: Insuficiencia cardiaca de reciente aparición;

Insuficiencia Tricuspídea + Insuficiencia Mitral de etiologías a determinar;

Aquí les dejo para que observen éste ECG que es muy interesante.

No se los colegas del Foro, pero este trazado pocas veces los he tenido en la mano; es uno de aquellos ECG en los cuales llama la atención dos cosas;

las "terribles ondas P" y las profundas ondas Q de la cara inferior;

Estoy seguro que algunos de Uds. elaborarán un Diagnóstico Electrocardiográfico más aproximado que el mío;

En mi opinión, me animo a decir que Electrocardiográficamente se observa

- 1) un importante agrandamiento de las Ondas P; y probable acortamiento del PR;
- 2) una probable sobrecarga Vs Hipertrofia del VI;

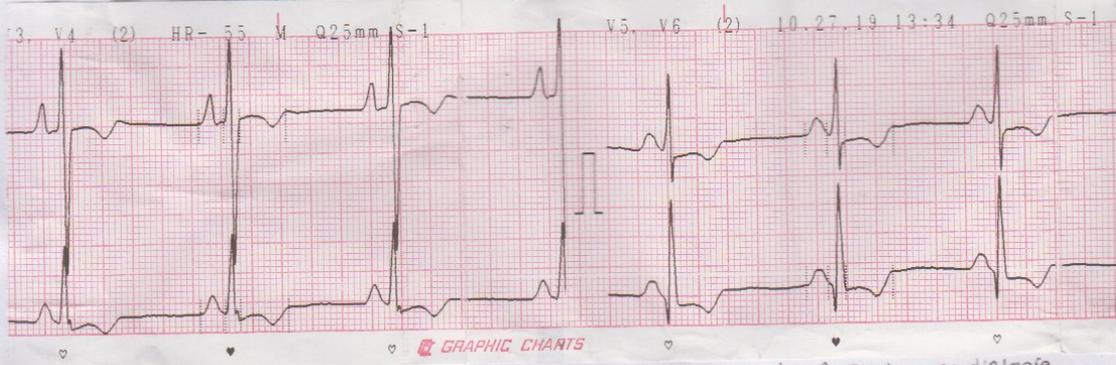
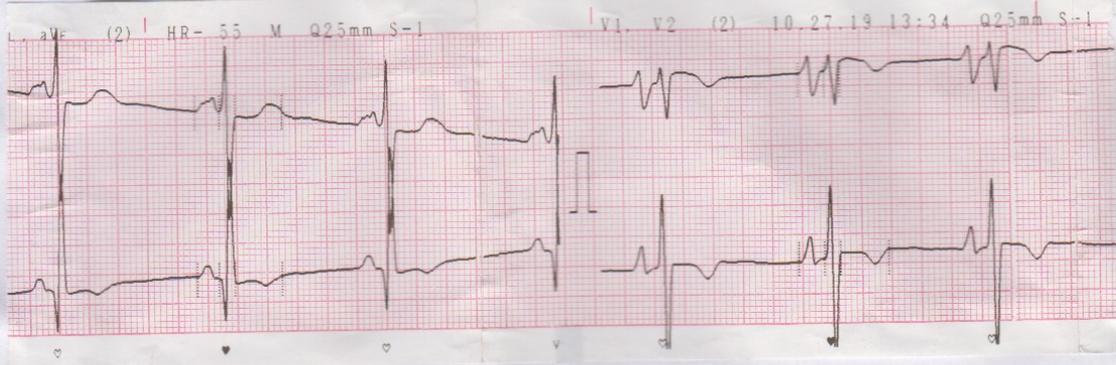
En el próximo mail les enviaré el resultado de los otros estudios: Ecocardiogr.; Laboratorio; y otros;

Saludos;

Carlos A Soria

DR. 47 años Servicio Cardiología - Htel Dr. G. Rawson - San Juan - Arg.

23/09/15



Dr. Carlos A. Sorria - cardiología -
Htel Dr. G. Rawson - San Juan - Arg

OPINIONES DE COLEGAS

Disculpen mi intromisión, pero deseo aclarar algunos puntos en el exámen físico

En cuello no se observan latidos patológicos como tampoco en su tórax;

R1 levemente hipofonético con un SS que llega hasta la mitad de la Sístole y que no se puede apreciar si es un soplo originario en la Válvula Mitral o que es de la Tricúspide que se irradia al área Mitral y desde allí a la punta

Si el soplo es tricuspídeo, debería tener onda V sistólica en el pulso venoso

Si el soplo es mitral debería ser holosistólico, el PVM es el único que tiene comportamiento Protomesosistólico

Los soplos tricuspídeos, no se irradian hacia la mitral, ya que su trayecto de flujo es hacia la AD

Tanto en AAo como en AP se auscultan los ruidos R1 y R2 un poco amortiguados en su intensidad

Si R1 está amortiguado, o de menor intensidad, esto puede ser visto en la Insuficiencia mitral

ECG con evidencias de SS de VD con morfología S1,Q3 T3 con dilatación biauricular

Deben descartar sobrecarga aguda de presión del circuito derecho: **¿TEP?**

Mauricio Rondón

Estimado Carlos:

Esta paciente presenta una onda P denominada Himalaya que se asocian a miocardiopatía hipertrófica y/o miocardio no compacto que presentan muy mala evolución por muerte súbita generalmente por bloqueo AV.

En este caso en particular se observa una miocardiopatía hipertrofica biventricular. Los soplos que presenta la paciente puede ser por obstrucción al tracto de salida del VI; para ello abría que realizar maniobras de Valsalva y/o de insuficiencia tricúspidea (aumentaría con la inspiración profunda).

Atte

Isabel Konopka

Con respecto del caso del del Dr Soria

Primer diagnóstico Ebstein disease

Segundo diagnóstico Hipertensión pulmonary idiopática severa con dilatación del ventrículo derecho

Un fraternal saludo

Samuel Sclarovsky

Sólo por arriesgar (y hacerlo divertido), con datos de ECG y examen físico:

Adolescente con disnea progresiva, Cardiopatía probablemente congénita no cianótica. Corazón "chico" no hiperdinámico. Soplo probablemente tricuspídeo. ECG con agrandamiento auricular derecho y probable preexcitación. Pienso en anomalía de Ebstein. Por suerte existe la ecocardiografía para confirmar la sospecha.

Saludos cordiales y buena jornada.

Alejandro Oria

Caso interesante también el del Dr Soria.

A los comentarios previos de que tiene:

1. Ondas P gigantes (tipo himaláyicas)
2. Ondas P Bimodales con un componente mayor de la AD
3. Se observan algunos latidos con patrón de preexcitacion tipo Wolff-

Parkinson.White

- 4- Cuadro clinico de disnea progresiva

La primera opción diagnóstica sería pensar en una ANOMALIA DE EBSTEIN.....menos probable una enfermedad de UHL....los datos de imágenes ECCOCARDIOGRAMA TAC MULTICORTE O RNM nos ayudaría a confirmar el DX, la Miocardiopatía No compactada (MNC) es menos probable que presente este patrón electrocardiográfico aunque es una entidad que estamos aprendiendo conocer.

Gracias

Solon Navarrete

Estimados

Mi opinión del ecg

1- sobrecarga auricular derecha

P con aumento voltaje, puntiaguda,

Signo de Tranchesi - Peñaloza en V1 (QRS de bajo voltaje en Vi con aumento abrupto del mismo en V2

2- sobrecarga auricular izquierda

onda P mellada, bimodal con aumento duración en 120 ms

3- sobrecarga ventricular derecha moderada - severa con presiones casi símil VI (80 - 100 mmhg), aumento de R en V2 con T - y de S en V6

indirecto: Q profunda en V5 V6

En contexto de la clínica me orienta a diagnóstico de :

1- cardiopatía reumática: doble lesión mitral (estenosis mitral + insuficiencia mitral reumática

2- ondas P gigantes orientaría a Ebstein, pero claro no es, al tener SAI

Por último: la auscultación descrita puede ser de una insuficiencia Mitral.

Un *roulemant* diastólico por Estenosis Mitral con estetocopio sin campana es difícil al ser de una tonalidad grave y de baja frecuencia y lo tragamos últimamente una reflexión, con la hipertecnología nuestro oído ha sido desplazado o atrofiado

Una Rx de tórax y un ecodoppler son la regla para confirmar o descartar

Saludos cordiales

Juan José Sirena

Estimado colega: Onda P agrandada que está indicando una HP debida a una insuficiencia en la válvula tricúspide, anomalía de Ebstein. Esta onda indica una sobrecarga biauricular.

Saludos

Eduardo Quiñones

Hola a los del Foro:

Cumplo en enviarles 3 fotos del Ecocardiograma obtenido de la paciente DR, de 17 años:

INFORME DEL ECOCARDIOGRAMA: (peso: 45 Kgs; Talla: 160 cm; Sup. Corporal: 1.44 m²):

(Realizado x el Dr Ignacio Lopez Lima, de nuestro Servicio de Cardiología):

DDVI: 32 mm Ao. Ascend.: 30 mm

DSVI: 15 mm VD: 22 mm

Grosor del SIV: **18 mm** Fracc de Acorta. VI: 53%

Grosor de la PP: **15 mm** Fracc. Eyecc.: **46 %**;

AI: **46 mm** Masa del VI: 202 grs;

Raiz de Ao.: 21 mm Indice de Masa VI: **140g/m²**

Estudio Doppler:

VM: E: 0.33 m/s E/A:0.70

A: 0.47 m/s **Grado de Regurgitación I-II;**

V.AO.: Velocidad Máxima: 1.35 m/s; Grado Regurgitación: 0;

Gradiente Máximo: 7 mmHg

VP: Grado de egurgitación: 0

VT: Grado de **Regurgitación: IV;**

Comentario:

VI no dilatado; con moderada **Hipertrofia asimétrica**, con predominio septal medio apical.
F Eyección levemente deteriorada estimada en 46%;

Hipoquinesia global del VI, con marcado deterioro del acortamiento longitudinal del VI;

Raíz de Aorta y Aorta Ascendente normales;

Válvula Aórtica trivalva, de apertura y cierre conservados;

Importante dilatación Biauricular (Área Izquierda 34 cm² y 115 ml; derecha: 40 cm² y 179 ml);

VD no dilatado; ni hipertrófico, con función sistólica preservada;

VM con velos ligeramente engrosados y buena apertura;

VT normoimplantada, con velos redundantes y cierre parcial;

Ausencia de Derrame Pericárdico; Vena Cava no dilatada, con colapso inspiratorio normal;

– Patrón diastólico transmitral y de venas pulmonares de alteración de la relajación;

– Insuficiencia Mitral de leve a moderada;

– Insuficiencia Tricuspídea masiva con patrón triangular que NO PERMITE VALORAR GRADIENTES;

CONCLUSIONES DEL ECOCARDIOGRAMA TRANSTORACICO:

... Miocardiopatía Restrictiva con marcada Hipertrofia Ventricular Izquierda e Importante dilatación biauricular;

... F de Eyección del VI levemente deprimida y del 46%;

... Insuficiencia Tricuspídea masiva;

Espero que les haya gustado este caso;

Recuerdo cuando estudiaba Ecocardiografía, y allí en el Capítulo sobre Miocardiopatías, había un cuadro en el que se comparaban los diagnósticos principales de las Miocardiopatías:

Las Miocardiopatías Dilatadas, en las que resaltaba la gran dilatación de las cuatro

cavidades (que este no es el caso presentado); las Miocardiopatías Hipertróficas en las que lo que predominada era la gran Hipertrofia, con sus variantes. Recordando que las Hipertróficas podrían ser septales con o sin obstrucción al tracto de salida del VI, y las Hipertróficas en otros sectores como sería éste caso, ya sea parcelar o global y con un IMVI aumentado (que estaría dentro del caso presentado) y las **Miocardiopatías tipo Restrictivas** (que éste sería el caso) o de las otras Ventrículos no compactados etc;

O sea que al Ecocardiograma las Miocardiopatías Restrictivas se presentan con megaurículas y con Ventrículos normales o chicos.

En el caso de esta jovencita de 17 años se combinarían las dos: la infiltrativa con una sustancia que estamos investigando cuál es, y con la hipertrófica; atacando todo en forma selectiva el VI y no el VD;

Les comento que anoche la paciente sufrió DPN, con cianosis en labios y uñas de dedos de la mano;

En virtud de que la paciente. se ha agravado, y con la colaboración del Jefe de la Unidad Coronaria, ya iniciamos el traslado al Htal Garrahan de Bs As, a fin de una nueva valoración y aviso al INCUCAI (trasplante cardiaco);

Como creemos que este caso aún no ha sido investigado del todo, procedimos a realizar una Resonancia Nuclear, a fin de evaluar a qué tipo de Miocardiopatía Restrictiva pertenecería éste caso;

En la próxima entrega les enviaré los datos obtenidos de dos estudios también de importancia: y que son la RNM y la Biopsia de médula ósea y de piel; Esto es lo que tenemos en nuestra provincia para hacer por esta paciente;

Esperen los otro resultados que el Lunes se los enviaré, Dios mediante;

Si no pueden ver en el Archivo Adjunto el trazado del ECG ya enviado y las 3 fotos del Ecocardiograma, me avisan y se los envío de nuevo;

saludos a los del FORO

Dr. Carlos A. Soria

San Juan – Argentina

DR 172805 23/09/15



Estimado Carlos:

Esta es una paciente con una miocardiopatía hipertrófica que se comporta como restrictiva.

Presenta dos megaaurículas: ¿por qué pensás que tiene una enorme aurícula derecha? En este caso lo puedes asociar a varias causas: hipertensión pulmonar (no observe que mencionaras en el informe las presiones pulmonares), y la insuficiencia tricuspídea severa que a pesar de ser de tal magnitud no dilata el VD (¿por qué entonces no está comprometido el VD?), para ver si existe o no hipertrofia del mismo hay que buscarlo específicamente con el eco y muchas veces es la resonancia la que lo ve con mayor facilidad.

Con esas disneas paroxísticas asociadas a hipoxia en esta paciente uno tendría que pensar que puede estar embolizando por lo cual se debería anticoagularse o podría además estar presentando taquiarritmias.

El patrón electrocardiográfico es típico de MH me parece bien igualmente que la estudien para descartar otra enfermedad infiltrativa, pero dudo que la encuentren. Además hay que estudiar a todo el grupo familiar, porque esta forma de presentación es de muy mal pronóstico.

Atte.

Isabel Konopka

INFORME DE LA RESONANCIA N M:

La RNM con Gadolinio:

F Eyecc del VI: 57 %; F Eyecc del VD: 44 %;

Se observa Hipertrofia Septal y de pared Posterior, con espesor máximo a nivel septal medial (15 mm);

Con la administración de Gadolinio se evidenciaron focos de realce tardío intramiocárdicos a nivel septal basal, medial y anterior-basal que se corresponderían con **miocardiopatía de tipo infiltrativa;**

BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA Y DE PIEL:

Del informe de ambas Biopsia, se deduce que con la técnica del Rojo Congo: no se puede afirmar el Diag. de Amiloidosis (Rojo Congo negativo);

Espero comentarios, sobre todo en referencia a ¿¿qué otro estudios hay que hacerle a esta jovencita??

Conclusiones para mí:

HD: Insuficiencia Cardíaca CF III;

Mega Aurículas Izquierda y Derecha, con Ventrículos normales;

Miocardopatía Restrictiva

Miocardopatía Hipertrófica

Infiltración Miocárdica (de sustancia tipo ¿Amiloidosis?); ¿Fabry?

¿Microembolias Pulmonares?

Espero que este caso clínico, le fuera útil a todos los del Foro, en especial a los cardiólogos recién graduados. Éste ECG con esas imágenes de las grandes ondas P, creo que en la práctica cardiológica de muchos años, van a ver muy pocos casos.

Saludos a los del FORO

Dr Carlos A. Soria

Htal Dr G. Rawson

San Juan-Arg.