

# **Joven de 18 años cuyo ECG hace sospechar la presencia de una MCH o Enfermedad de Fabry – 2017**

Dr. Guillermo Mazo

Hola Edgardo me gustaría mostrar un ECG de un joven de 18 años

Para escuchar otras opiniones

Saludos

Guillermo Mazo

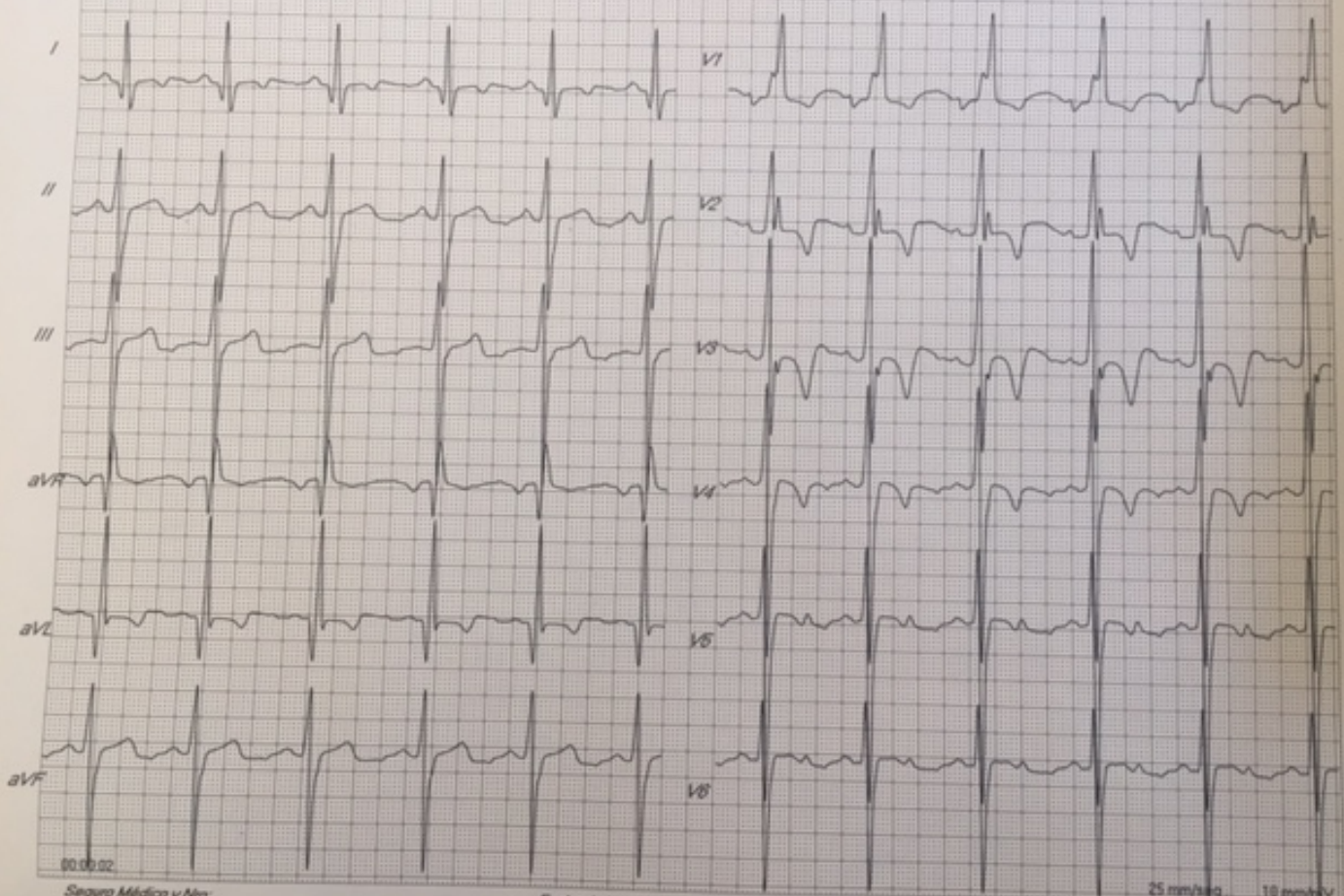
Paciente:

Edad:

Sexo:

Fecha de Estudio: 03/04/2017

Hora de Estudio: 02:05:17 p.m.



00:00:02

Seguro Médico y No:

Fecha de Impresión: 03/04/2017

25 mm/s

10 mm/mV

Konar Biomedica, Diagno - Sistema de EKG & Ergometria - www.konar.com.ar

# OPINIONES DE COLEGAS

Estimado Dr. Mazo,

No nos da ningún dato clínico. El ECG muestra ritmo sinusal, bloqueo de rama derecha con hemibloqueo anterior izquierdo. Las ondas q son profundas en I y en aVL. Esto corresponde a hipertrofia septal. Además del BRD hay probablemente agrandamiento derecho ya que las ondas T son negativas de V1 a V4.

Algunas posibles patologías responsables: CIV, ostium primum, miocardiopatía hipertrófica, Chagas, etc.

Saludos,

Mario D. Gonzalez

---

Hola Dr

Es muy sugestivo de MCH apical

Por las T negativas profundas en precordiales.

Además presenta fuerzas anteriores prominentes compatible con BFMS.  
sumado a BRD y BFAI.

¿Qué dice el Eco o la RNM?

Un abrazo  
Juan José Sirena

---

Buenas noches a todos los integrantes del foro.

El ECG muestra un ritmo sinusal con agrandamiento de AI.

El complejo QRS tiene una duración de 160 mseg, con onda Q profunda en DI y aVL, por lo cual se descarta un bloqueo del fascículo medio izquierdo y sugieren hipertrofia septal; el bucle rota en forma antihoraria con un eje de R en los  $40^\circ$ , por lo tanto no puedo realizar diagnóstico de HBAI.

El asa termina en el cuadrante superior derecho en el plano frontal. En el plano horizontal muestra una anteriorización del bucle con falta de onda S con una imagen de rR' en V1, este hallazgo, en este caso, me hace sospechas HVD. El STT observado tanto en DI, aVL, V5 y V6 impresionan como de hipertrofia ventricular izquierda. Si fuese una hipertrofia a predominio apical las ondas T serían más profundas en las derivaciones izquierdas.

Por lo descrito anteriormente yo pensaría en una hipertrofia ventricular izquierda concéntrica con leve predominio septal, agrandamiento auricular e hipertrofia derecha. El compromiso es biventricular por lo cual, podría tratarse de una miocardiopatía hipertrófica pero tendría que descartar enfermedades de depósito como por ejemplo Fabry.

Afectuosamente

Isabel Konopka

Paciente de 18 años con miocardiopatía hipertrófica con enfermedad de Fabry, sin embargo ¿el electro parece más de MCH que de Fabry?

Guillermo Mazo

---

Buenas noches, con todo respeto, Dr Guillermo Mazo le ruego vea mail , creo que del 15 de marzo pasado, donde el Dr Andrés Pérez Riera hace una excelente puesta al día de enfermedad de Fabry.

Si ya lo hizo, mil disculpas.

Atte

Dr Juan C. Manzardo

<http://cardiolatina.com/wp-content/uploads/2021/12/Fabry-disease.pdf>

Estimado Dr Mazo: yo con ese ECG como expuse anteriormente hubiese pensado en Fabry; si además presenta disminución de la enzima alpha-galactosidase creo que no existen dudas en el diagnóstico.

Es un paciente relativamente joven y a esta edad los ECG observados son similares a este. Con los años y además si se asocia a cardiopatía isquémica presentan otras características.

Afectuosamente

Isabel Kpnopka

Brillante, gracias por la explicación, tampoco vi un HBAI. Para el Diagnóstico si pensamos en una HVI ¿cuánto aporta una resonancia magnética cardíaca?

Gracias

Saludos cordiales

Dr Diego Benitez Zapata

---

Isabel,

El QRS en aVR es un poco más positivo que negativo.

Por lo tanto el eje del QRS es un poco más negativo de -60 grados y el diagnóstico de hemibloqueo izquierdo no debe ser descartado en mi opinión.

Saludos,

Mario D González

---

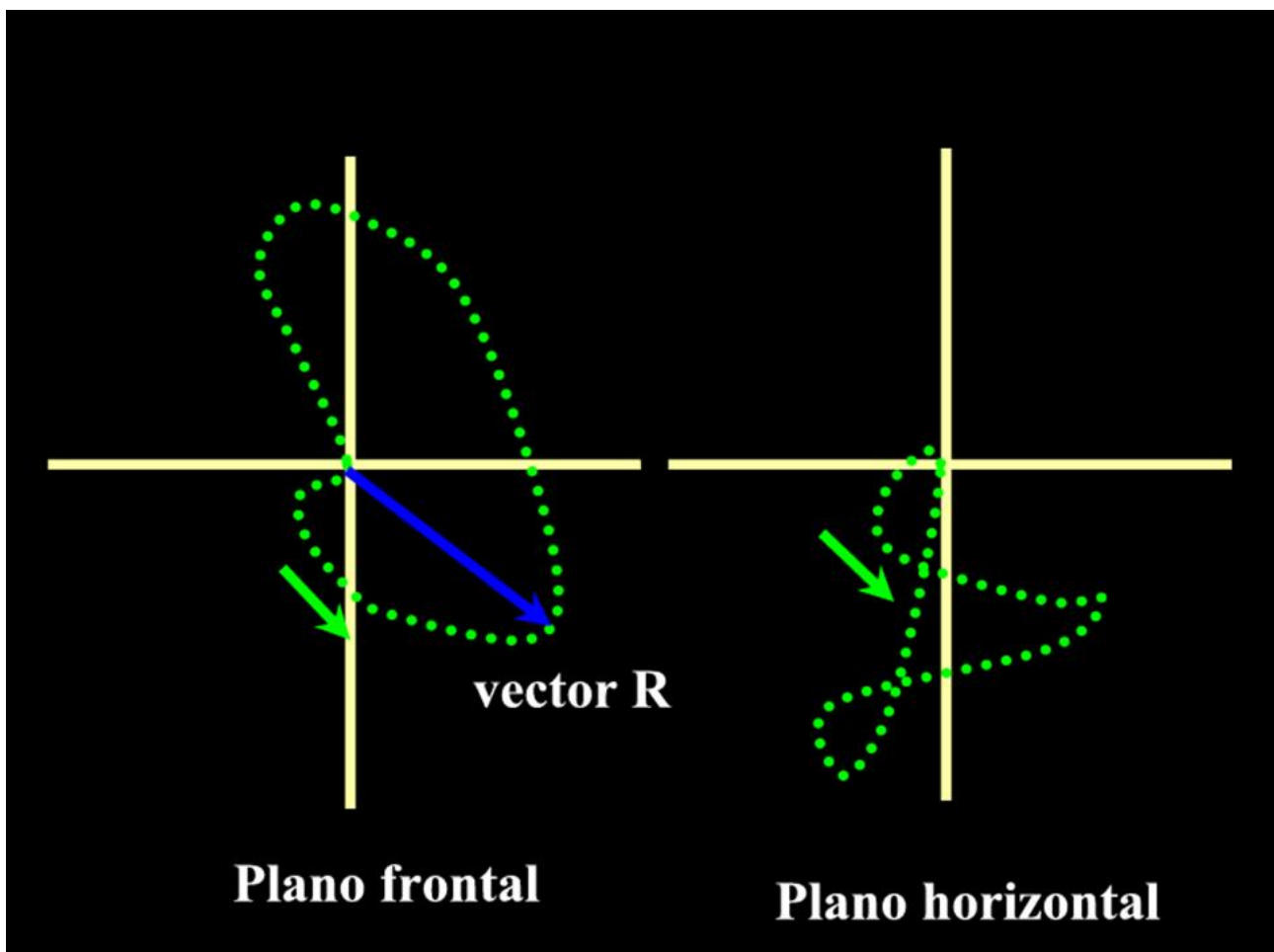
Estimado Diego: La enfermedad de Fabry presenta hipertrofia, fibrosis y alteración funcional del VI.

La demostración de realce tardío en la resonancia es un marcador de fibrosis y disfunción regional del VI. Por lo tanto para mí es muy importante para poder evaluar el estado actual y la evolutividad de la enfermedad.

Estimado Mario: Adjunto una representación vectorial de lo que me muestra el ECG, tanto en el plano frontal como el horizontal. Con respecto al HBAI mis palabras fueron "yo no puedo realizar el diagnóstico de HBAI", si lo tiene o no, no lo sé. No puedo justificar dicho trastorno de conducción por el simple hecho de que la derivación aVR tenga una onda R mayor que la onda Q, porque en este caso me la estaría dando tranquilamente la HVD + el BRD.

Afectuosamente

Isabel Konopka





## Informes de Eco y RNM

Diámetros ventriculares izquierdos conservados.

Severa hipertrofia del ventrículo izquierdo a predominio de los segmentos medio y apical

A nivel medioventricular septum interventricular anterior 28.3 mm, posterior 24.5 mm, pared inferior 19.6 mm, lateral 22 mm, anterior 25 mm.

Bajas velocidades sistólicas por Doppler Tisular (DTI): Onda S' 0.05 m/seg a nivel septal y 0.06 m/seg a nivel lateral.

No presenta movimiento anterior sistólico ni gradiente obstructivo intraventricular

Dilatación moderada de la aurícula izquierda (área 28 cm<sup>2</sup>, volúmen biplanar 50 ml/m<sup>2</sup>).

La función sistólica (global y segmentaria) del ventrículo izquierdo está conservada.

Fracción de eyección del ventrículo izquierdo estimada en 65 %.

Las dimensiones y función sistólica del ventrículo derecho están conservadas.

Aparatos valvulares estructuralmente normales.

Insuficiencia tricuspídea leve.

Presión sistólica del ventrículo derecho estimada en 35 mmHg.

No se observa derrame pericárdico.

	Valores	
Velocidad Mitral E:	0,67	m/s
Velocidad Mitral A:	0,50	m/s
Relación E/A:	1,3	
Grad. Máx. Mitral:	1	mmHg
Grad. Medio Mitral:	-	mmHg
Área Mitral:	-	cm <sup>2</sup>
Insuficiencia Mitral:	Leve	
AORE:	-	cm <sup>2</sup>

Vel Tric E:	
Vel Tric A:	
Grad. Máx. Tric.:	
Grad. Medio Tric.:	
Área de Válvula Tric.:	
Insuficiencia Tricuspídea	
Presión Sistólica VD:	

### Válvula Aórtica

	Valores	
Velocidad Tracto Salida VI:	1,06	m/s
VTI Tracto Salida VI:	-	cm
Diámetro Tracto Salida VI:	-	cm
Velocidad Máx. Aórtica:	1,21	m/s
VTI Aórtica:	21	cm

### Válvula Pulmonar

Vel. Pulm. Máx.:	
Grad. Máximo Pulm.:	
Grad. Medio Pulm.:	
Tiempo de Acel. Pulm.:	
Insuficiencia Pulm.:	

	Valores		Valores Normales
Diam. Diastólico del VI:	53	mm	< 57
Diam. Sistólico del VI:	36	mm	variable
Frac. de Acortamiento:	32,0	%	> 27%
Espesor Septal Diástole:	27	mm	< 11
Esp. Pared Post Diástole:	13	mm	< 11
Fracción de Eyección VI:	60	%	
Masa Absoluta VI:	545,9	g	
Índice Masa VI:	284,3	g / m <sup>2</sup>	
Diámetro Raíz Aórtica:	28	mm	< 40
Apertura Válvula Aórtica:	23	mm	> 16
Aurícula Izquierda Diámetro AP:	47	mm	< 40
Área AI:	28	cm <sup>2</sup>	
Área AD:	-	cm <sup>2</sup>	

### Valores Doppler

#### Válvula Mitral

Valores

#### Válvula Tricúspide



## Informe:

El ventrículo izquierdo (VI) presenta volumen de fin de diástole conservado (191 ml; 98 ml/m<sup>2</sup>) y volumen de fin de sístole aumentado (96 ml; 50 ml/m<sup>2</sup>). Presenta hipoquinesia global con deterioro leve de la función sistólica (FEVI: 50%). El espesor parietal está engrosado a predominio de los segmentos septales (máximo en el segmento anteroseptal medial 29mm) con incremento marcado de la masa ventricular izquierda (454 g; 254 g/m<sup>2</sup>). No presenta obstrucción dinámica del tracto de salida del VI (Tabla 1 y 2). La aurícula izquierda está dilatada con un volumen estimado en 136ml (71ml/m<sup>2</sup>).

El ventrículo derecho (VD) tiene volúmenes de fin de diástole (155 ml; 80 ml/m<sup>2</sup>) y de fin de sístole (63 ml; 32 ml/m<sup>2</sup>) conservados, con motilidad parietal y función sistólica global dentro de la normalidad (FEVD: 60%). La aurícula derecha está conservada, con un área estimada en 16cm<sup>2</sup>.

En las imágenes de T2 y saturación grasa no se observan signos de edema en el miocardio.

Se realizaron imágenes de contraste de fase para valoración de flujos. La válvula aórtica es trivalve con apertura conservada.

En las imágenes después de la inyección intravenosa del gadolinio (inversion recovery) se observó realce tardío intramiocárdico tenue en los segmentos inferoseptal basal y medial y en los segmentos anteroseptal medial, anterior medial y anterior basal. Los hallazgos descritos son compatibles con fibrosis del miocardio de origen no isquémico necrótico en paciente con diagnóstico de enfermedad de Fabry.

La aorta presenta los siguientes diámetros: (diámetro máximo): raíz de aorta a nivel senos de Valsalva 31mm, aorta ascendente 19mm, cayado aórtico 18mm, aorta torácica descendente 17mm.

## Conclusiones

Volumen de fin de diástole del VI conservado. Volumen de fin de sístole del VI aumentado. Deterioro leve de la función sistólica del VI (FEVI 50%), sin defectos regionales de la motilidad. Hipertrofia septal asimétrica no obstructiva del VI con incremento de la masa del VI. Dilatación de aurícula izquierda. Volúmenes y función del VD conservados. Realce tardío con gadolinio con patrón intramiocárdico a predominio septal.

Dr. Diego Pérez de Arenaza - Dr. Juan D.