

# **ECG de un paciente varón de 46 años con diagnóstico de enfermedad de Steinert – 2015**

Dr. Jorge Luis Sotomayor Perales

Querido Dr. Edgardo, pongo a disposición este trazado electrocardiográfico de un paciente varón de 46 años con diagnóstico de enfermedad de Steinert (distrofia miotónica tipo 1) referido de neurología y que se queja de palpitaciones y disnea, vive en una ciudad situada a 3860 msnm, ¿qué les parece el ECG?.

Gracias.

Dr. Jorge Sotomayor

Hospital III EsSalud Juliaca Perú



## OPINIONES DE COLEGAS

El que sabe todo sobre esta enfermedad es Pérez Riera.

Andres, ¿podés mandarnos un resumen y tu opinión por favor?

Gracias!

Dr Adrián Baranchuk , MD FACC FRCPC

---

**La definición de enfermedad crónica de las montañas ha sido definido en un consenso así: síndrome clínico que ocurre en nativos que viven por mucho tiempo arriba de los 2500m de altitud caracterizada por policitemia (Hb  $\geq$ 19 g/dL; en mujeres y Hb  $\geq$ 21 g/dL en hombres), severa hipoxemia, y en algunos casos moderada o severa hipertensión pulmonar que puede evolucionar para DPOC que puede llevar a insuficiencia cardíaca congestiva.**

**Este cuadro desaparece gradualmente cuando el paciente se muda para baja altitud y reaparece si vuelven a vivir en grandes alturas.**

En referencia al ECG a menudo las ondas P son apiculadas con aumento de amplitud en las derivaciones inferiores y/o precordiales derechas.

El desvío del eje eléctrico del QRS para la derecha es frecuente. Ha sido demostrado una relación directa entre la presión de la arteria pulmonar y el desvío del eje a la derecha.(1)

En precordiales derechas el patrón es rS y en las precordiales izquierdas RS o rS

Pueden verse ondas T negativas en las precordiales derechas.

Todo indicando SVD y SAD consecuencia de aumento de la presión pulmonar .(1;2;3;4)

1. Penaloza D, Sime F. Chronic cor pulmonale due to loss of altitude acclimatization (chronic mountain sickness).

2. Penaloza D, Sime F, Ruiz L. Cor pulmonale in chronic mountain sickness: present concept of Monge's disease. In: Porter R, Knight J, eds. High Altitude Physiology: Cardiac and Respiratory Aspects. Edinburgh and London: Churchill Livingstone; 1971: 41–60.

3. Pei SX, Chen XJ, Si Ren BZ, Liu YH, Chen XS, Harris EM, Anand IS, Harris PC. Chronic mountain sickness in Tibet.

Wu TY. Chronic mountain sickness on the Qinghai-Tibetan plateau. Chinese Med J. 2005; 118: 161–168.

Addendum: existe una revisión relativamente reciente en el Circulation que está free el el pubmed

[The heart and pulmonary circulation at high altitudes: healthy highlanders and chronic mountain sickness](#)

Penaloza D, Arias-Stella J.

Prezado colega Sotomayor: O traçado mostra clara sobrecarga das câmaras direitas:

1. Ondas P apiculadas em V1-V2
2. Eixo elétrico do QRS desviado a direita
3. Ondas R de aVR muito proeminentes maior que 5 mm (via de saída do VD)
4. Padrão R/S até V5-V6,

**Este não é um traçado que sugira Steiner** porque os estudos mostram que é muito raro Steiner com sobrecarga de VD.

Como você comenta que o paciente mora em local muito alto pode estar relacionado a isso e nada a ver com Steiner.

Este padrão ocorre muito no altiplano Boliviano. ¿Você é da Bolívia? Esta entidade se há denominado "*chronic mountain sickness (CMS)*" Pode existir hipertensão pulmonar das alturas De acordo com a mais recente classificação da OMS de hipertensão pulmonar pode ser classificado como hipertensão arterial pulmonar, hipertensão venosa pulmonar, hipertensão pulmonar hipóxica, hipertensão pulmonar tromboembólica crônica e hipertensão pulmonar por outras causas.

Andrés R. Pérez Riera

---

Gracias Dr. Baranchuk, un gusto saludarlo, tuve el honor de conocerlo personalmente el año pasado en el congreso de la SAC aún conservo su tarjeta personal y gracias al Dr. Riera (que por cierto tuvo una participación brillante junto a los hermanos Brugada en el

encuentro de FIAI y SOLAECE el año pasado) por su descripción siempre enriquecedora del ECG.

Soy Peruano y vivo a 3860 msnm, el caso del paciente es un Steinert confirmado por genética y la verdad que yo estuve muy confundido puesto que como dice el Maestro Riera no es un ECG típico de Steinert y lo estaré presentando como caso clínico en el congreso de la Sociedad Peruana de Cardiología este fin de semana hoy le hago sus demás exámenes de gabinete.

Y así es el Dr. Peñaloza es un referente nuestro en investigación de enfermedades de altura

Abrazos:

Jorge Sotomayor

Querido amigo Jorge

Le sugiero además, que tenga el caso presente para una presentación en el próximo **V Congreso Argentino de Arritmias**, así, luego de las discusiones que se motiven en el foro, lo podemos discutir en persona durante el mismo.

Seguramente Edgardo y Martín Ibarrola estén a cargo del programa científico, así que le sugiero se ponga en contacto con ellos luego del Congreso del ISE en Brasil (Junio 24-27) para organizar su presentación.

Excelente e intrigante caso, ya que como señala Andrés, parece NO ser característico de Steinert.

Andrés, ¿será que las modificaciones impuestas por la altura, son más potentes que las genéticas?

Eso me lleva al pensamiento de: **Genetics vs environmental! Who is the winner?**

Ojo que por este lado podría ser caso de reporte!

Dr Adrián Baranchuk, MD FACC FRCPC

---

Gracias querido Maestro Adrian y ojalá en algún momento nos honre con su presencia en nuestro paJs.

Jorge Sotomayor

Querido Edgardo nosotros en nuestra experiencia que vivimos en Jujuy es común encontrar estos electrocardiogramas con sobrecarga de VD y SAD con presencia de esas ondas P picudas, cuando presentan HTP severa se puede ver hasta BCRD, debemos saber que los pacientes en altura tienen presiones pulmonares diferentes a los que están a nivel del mar, por lo que los valores que consideramos normales en ellos (altura). deben ajustarse a la altura en que viven estos pacientes .

Juan Paul Flores

- El caso del dr Sotomayor parece ser una hipertrofia biventricular.

Los signos de dilatación del ventrículo derecho son indiscutibles, pero las "S" profundas en V2, V3 más de 30mm y ondas T invertidas podrían hacer sospechar de una hipertrofia del septo posterior izquierdo

Acá, que las montañas más altas son de 800 metros, no podemos ver esta patología con una dilatación tan marcada del ventrículo derecho por hipertensión pulmonar

Es importante decir que las hipertensiones pulmonares desarrollan dilataciones del VD a diferencia de la estenosis de la válvula pulmonar, Fallot y transposición de los grandes vasos que inducen hipertrofias septales derechas con R muy altas en V1, V2 EL ECO tridimensional y el MRI podrían dar una solución este casos tan interesante

A mi querido amigo Adrián tal vez al principio fue una intención del forum discutir exclusivamente arritmias, pero se extendió , tal vez sin querer, también a la electrocardiología morfológica, que sin duda es de interés de cardiólogos

La electrocardiología morfológica moderna ha llegado a cimas, nunca pensado y hay temas especiales en cardiología que ECG morfológico es la reina, como ser la patología de mutantes iónicos, y síndromes isquémicos agudos o crónicos y en hipertrofias del VI a la luz de el gran avance de la electrofisiología básica y biología molecular

De paso sea dicho como el Dr Sotomayor vive en Perú en altas latitudes, ¿cuántos casos ha visto semejante a éste?

Un fraternal abrazo

Samuel sclarovsky

---

Querido Maestro Samuel, es común ver cavidades derechas incrementadas en sus diámetros por incremento de la presión en la arteria pulmonar en nuestra región.

Pero a decir verdad es la primera vez que veo el comportamiento cardíaco en enfermedad de Steinert a grandes alturas.

Abrazos

Jorge Sotomayor

Parece el trazado de TEP S1Q3T3 de la sobrecarga aguda del VD

Carlos Enrique Mendoza Aguilar