

Casos Clínicos a premio

0062 - MIXOMA AURICULAR Y SÍNDROME DE CUSHING: UN CASO DE COMPLEJO DE CARNEY

Modalidad: Caso Clínico

Unidad Temática: Ecocardiografía

Unidad Temática 2: Hipertensión Arterial

SCATULARO, Cristhian Emmanuel | BRICEÑO, Leonardo | SELLANES DUBOIS, Miguel Alfredo | GRANCELLI, Hugo Omar

Sanatorio Trinidad Palermo

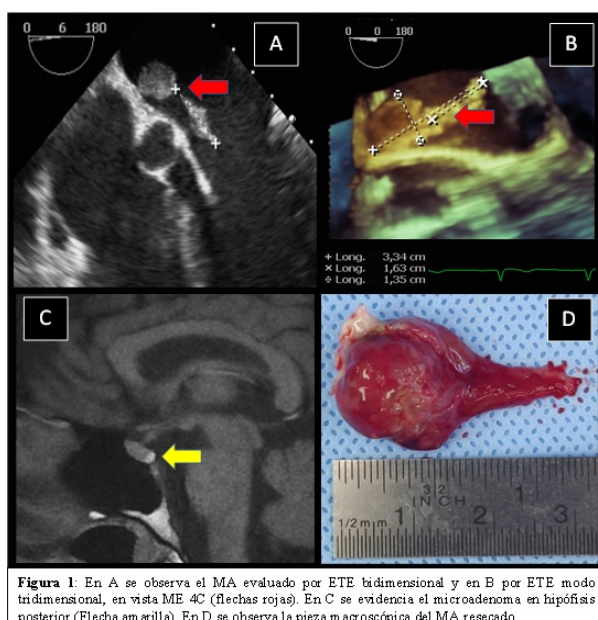


Figura 1: En A se observa el MA evaluado por ETE bidimensional y en B por ETE modo tridimensional, en vista ME 4C (flechas rojas). En C se evidencia el microadenoma en hipófisis posterior (Flecha amarilla). En D se observa la pieza macroscópica del MA resecado.

Introducción: El mixoma auricular (MA) es el tumor cardíaco benigno más frecuente y suele ser esporádico, aunque pueden ser hereditario y formar parte del Complejo de Carney (CC). El CC se caracteriza por la presencia de MA, pigmentación cutánea e hiperactividad endocrina, se hereda en forma autosómica dominante (mutación del gen PRKAR1A), es más frecuente en mujeres de entre 20 y 40 años, y su diagnóstico se basa en los criterios de Stratakis. Los MA en el CC son más agresivos y recurrentes, y son responsables del 50% de la mortalidad por embolia, insuficiencia cardíaca u oclusión valvular

<p>Criterios principales</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pigmentación (lentigos o nevos azules) de la piel con distribución típica (labios, conjuntiva y cartilos internos o externos, mucosa vaginal y del pene) • Mixoma* (cutáneo y mucoso); Mixoma cardiaco*; Mixomatosis mamaria* • PPNAD* o respuesta positiva paradójica de la prueba de Liddle o S. de Cushing diagnosticado • Acromegalia por adenoma secretor de GH* • Tumor de células de Sertoli calcificante de células grandes* • Carcinoma de tiroides* o múltiples nódulos hipocócicos en paciente joven • Schwannomas melanóticos psamomatosos* • Nevo azul o nevo azul epiteliode* • Adenoma ductal mamario* • Osteocondromixoma* <p>Criterios complementarios</p> <ul style="list-style-type: none"> • Familiar de primer grado afectado • Variante patógena del gen PRKAR1A <p>Diagnóstico: 2 o más criterios principales, o un criterio principal en portadores de la mutación del PRKAR1A o si son familiar de primer grado de un paciente con CC.</p> <p>Figura 2: Criterios de Stratakis para el diagnóstico de CC (en rojo los criterios presentados por la paciente de referencia). Abreviaturas: PPNAD (<i>Enfermedad adrenocortical nodular pigmentada primaria</i>); GH (<i>Hormona de crecimiento</i>)</p>
--

Descripción: Mujer de 33 años, con antecedentes de hipertensión arterial (HTA) diagnosticada a los 8 años (se descartó coartación aórtica y estenosis de arterias renales), síndrome metabólico (hipertrigliceridemia, obesidad central e hiperuricemia), síndrome de Cushing (SC) (Cortisol y ACTH basal elevados), hipotiroidismo por nódulos benignos, poliquistosis ovárica, y antecedente de madre fallecida a los 50 años por HTA maligna, medicada con valsartan, metformina, levotiroxina, lecanidipina y atorvastatina. En seguimiento ambulatorio por HTA desde infancia, se descartó nuevamente estenosis renal por eco Doppler y se realizó un ecocardiograma transtorácico que detectó la presencia de una masa móvil en aurícula izquierda (AI), sin otras alteraciones cardíacas o aórticas. Se realizó un ecocardiograma transesofágico que la caracterizó como un MA insertado en la cara septal de la AI en relación a la aorta ascendente, con una porción redondeada de 17 x 13 mm y una porción móvil filiforme de 16 mm de longitud (Figura 1A y B). Se estudió el SC con resonancia de encéfalo, abdomen y pelvis que evidenció un microadenoma en neurohipófisis (Figura 1C) e hiperplasia no nodular de glándula suprarrenal izquierda. Se interpretó la HTA como secundaria a SC por microadenoma hipofisario secretor. Ante la presencia de MA, nódulos tiroideos, poliquistosis ovárica y SC por microadenoma hipofisario, con el antecedente familiar materno descrito, se llegó al diagnóstico de CC según criterios de Stratakis (Figura 2). Dado el riesgo embólico del MA, se decidió su resolución quirúrgica a la brevedad. En el estudio prequirúrgico se descartaron obstrucciones carótidas por eco Doppler y coronarias por angiotomografía, y se descartaron embolias cerebrales tumorales en la resonancia de encéfalo. Se realizó la resección del MA (Figura 1D), sin complicaciones en el posoperatorio, requiriendo vasodilatadores endovenosos por 24 hs por HTA. La anatomía patológica confirmó que se trataba de un MA. En el seguimiento ambulatorio evolucionó normotensa, se solicitó la detección de la mutación del gen PRKAR1A y se planificó la resección del adenoma hipofisario como tratamiento curativo del SC, el síndrome metabólico y la HTA secundaria

Conclusiones: Los MA pueden ser hereditarios y asociarse a trastornos endócrinos y tumorales en pacientes con CC. Dado que suelen ser más agresivos, la sospecha diagnóstica de esta enfermedad debe ser elevada para efectuar su resección lo más tempranamente posible. El estudio genético debería ser propuesto a todos los casos índice y sus familiares de primer grado

0456 - TROMBOEMBOLISMO PULMONAR Y TROMBECTOMIA NEONATAL: PRESENTACION DE CASO CLINICO.

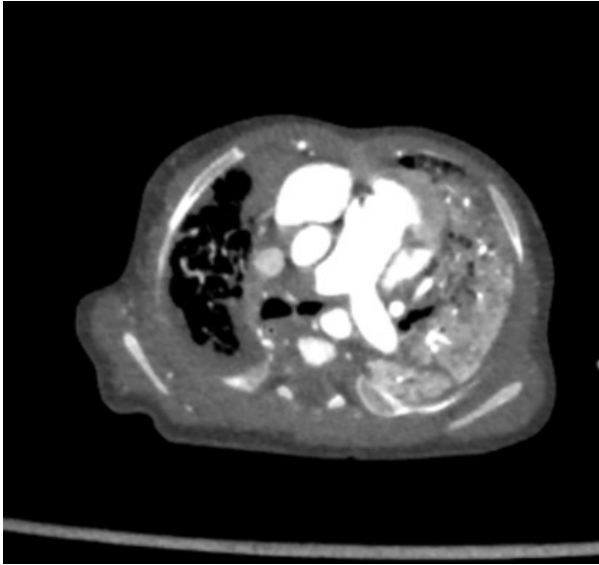
Modalidad: Caso Clínico

Unidad Temática: Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del Adulto

Unidad Temática 2: Cirugía Cardiovascular

CORDOBA, Antonela Anahí | OSUNA, Juan Manuel | NAPOLI, Natalia | BARRETTA, Jorge | VILLA, Beatriz Alejandra

Hospital Italiano de Buenos Aires



Introducción: El tromboembolismo pulmonar es una entidad rara en pediatría y más aún en neonatos, la evidencia sugiere que se encuentra subdiagnosticada y reporta una incidencia de aproximadamente 5.1/100000 recién nacidos vivos. Elevada mortalidad independientemente de la causa subyacente, estimada en 28% en pacientes menores de un año. Relacionada con factores de riesgo como cateteres centrales, coagulación intravascular diseminada, cardiopatía, disfunción hepática, variaciones en el gasto cardíaco, y todas aquellas situaciones que generen desbalance entre factores pro y anticoagulantes.



Descripción: Paciente recién nacido pretérmino de 30 semanas internado en Neonatología. Diagnóstico prenatal de malformación adenoidea quística pulmonar derecha, broncodisplasia pulmonar, hemorragia intraventricular, plaquetopenia. Al mes de vida se realiza bilobectomía superior y media derecha y segmentectomía atípica, evolución postquirúrgica inicialmente aceptable, ecocardiograma postquirúrgico sin signos indirectos de hipertensión pulmonar, con requerimientos de oxígeno secundario a sus antecedentes, por lo que posteriormente es intervenido para confección de traqueostomía. Durante su internación presenta progresivamente mayor requerimiento de oxígeno, se realiza ecocardiograma transtorácico, hallazgos: signos de hipertensión pulmonar suprasistémica, dilatación y disfunción del ventrículo derecho moderada. Angiotomografía cardíaca con contraste: Trombo en rama pulmonar derecha distal que genera oclusión total. Compresión del bronquio fuente izquierdo secundario a dilatación de arteria pulmonar. Se inicia anticoagulación con enoxaparina. El paciente persiste con

hipoxemia en aumento, mayores requerimientos de parámetros ventilatorios y de sedación. En los sucesivos ecocardiogramas no se observa mejoría de la hipertensión pulmonar, con Presión sistólica pulmonar de 110 mmHg y presión arterial pulmonar media 60 mmHg. Se presenta en ateneo clínico quirúrgico y dada la inestabilidad hemodinámica y la contraindicación para el uso de trombolíticos sistémicos se decide conducta quirúrgica. Protocolo quirúrgico. Medición intraoperatoria inicial de presión arterial pulmonar suprasistémica. Cirugía con CEC Arteriotomía pulmonar. Trombo que ocupa la totalidad del remanente de rama pulmonar derecha, se extiende a tronco de arteria pulmonar y hacia rama pulmonar izquierda. Trombectomía pulmonar. Plástica de rama pulmonar lobar inferior derecha con parche de pericardio autólogo tratado con glutaraldehído. Arteriorrafia. Salida de CEC. Colocación de cateter de medición de presión pulmonar, la misma es subsistémica. Se difiere cierre esternal. En el postquirúrgico inmediato se inicia óxido nítrico con regular respuesta y comienza tratamiento específico de hipertensión pulmonar con bosentan y sildenafil. A las 72 horas tolera cierre de tórax adecuadamente. Los días subsiguientes y a pesar de lograr disminuir la presión arterial pulmonar media, el paciente continúa con parámetros elevados de ventilación y sedación. Se repite angiotomografía cardiaca y de tórax, donde se evidencia parénquima del pulmón izquierdo casi en su totalidad en vidrio esmerilado. Un mes y medio después de la trombectomía, el paciente fallece habiendo presentado además de sus diagnósticos de base, repetidos episodios de distensión abdominal por lo cual permanecía ayunado, repetidas infecciones urinarias y asociadas a catéter relacionadas a la poli invasión que su estado complejo requería.

Conclusiones: El tromboembolismo pulmonar en pacientes neonatos es una entidad infrecuente, de difícil manejo y elevada mortalidad. En este caso en particular, el tromboembolismo pulmonar se presenta en un paciente prematuro, con patología pulmonar preexistente y antecedente de cirugía pulmonar compleja, por lo cual si bien el objetivo terapéutico y quirúrgico se alcanzó, no fue suficiente para modificar la historia natural de la enfermedad.

0501 - TAQUICARDIA VENTRICULAR INCESANTE EN PACIENTE CON HIDATIDOSIS CARDÍACA

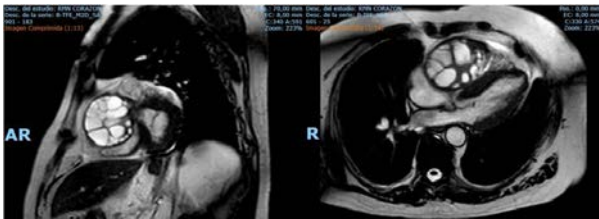
Modalidad: Caso Clínico

Unidad Temática: Arritmias y Electrofisiología

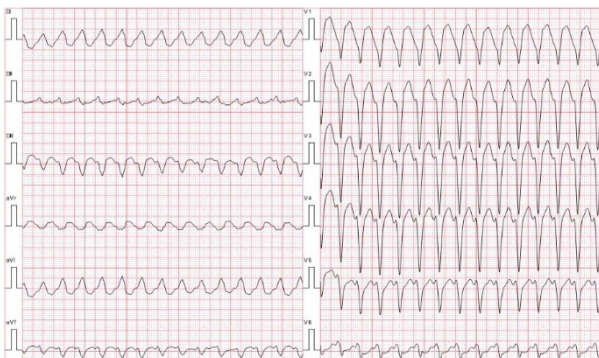
Unidad Temática 2: Multimagen

SANTILLAN, Magdalena | CAEIRO, Andrés Agustín | PIZZULLI, Luca | MARTÍNEZ COLOMBRES, Moisés Alejandro

Hospital Privado Universitario de Córdoba



Introducción: La hidatidosis es una infección de amplia distribución, endémica de las zonas rurales de la Argentina. El compromiso cardíaco es muy infrecuente, sin embargo se han publicado numerosos reportes de casos de esta entidad. La sospecha diagnóstica a punto de partida de hallazgos en estudios por imágenes, puede confirmarse por serología positiva. La exéresis quirúrgica de los quistes cardíacos sigue siendo el tratamiento de elección. Se presenta un caso de un paciente con hidatidosis cardíaca que desarrolló taquicardia ventricular en relación a la masa quística intracavitaria.



Descripción: Hombre de 66 años, derivado para realización de estudios por imágenes tras presentar síncope recurrente. Se realizaron ecocardiograma transtorácico y resonancia cardíaca que objetivaron la presencia de una masa tumoral en la cavidad del ventrículo derecho, de características quísticas, polilobulada-politabacada, de bordes homogéneos, estimada en 65 mm x 61 mm x 66 mm de diámetros máximos, que ocupa y obstruye a la válvula tricúspide y al tracto de salida del ventrículo derecho, sin dar el aspecto de infiltrar estructuras vecinas (Fig 1). Se sospecha hidatidosis cardíaca confirmada por serología positiva para la misma. Se realiza exéresis quirúrgica de la masa con informe de anatomía patológica de naturaleza hidatídica de los quistes. En el postoperatorio evoluciona con episodios de taquicardia ventricular (TV) monomorfa recurrente e incansante con morfología de bloqueo completo de rama izquierda, sin descompensación hemodinámica (Fig 2). Se realiza estudio electrofisiológico donde se induce de forma reproducible TV monomorfa sostenida de probable origen en el lecho de la masa reseçada previamente. Se realiza ablación por radiofrecuencia de TV asociada a sustrato y posterior colocación de cardiodesfibrilador implantable sin complicaciones. Seguimiento ambulatorio libre de nuevos eventos de TV hasta el momento.

Conclusiones: La hidatidosis cardíaca es muy infrecuente. Ante la sospecha diagnóstica de la misma, la realización de estudios por imágenes, la confirmación serológica y la resección quirúrgica precoz son pilares esenciales en el manejo de esta entidad; permitiendo la resolución definitiva del cuadro y la prevención de complicaciones relacionadas al mismo.

0569 - MIOCARDIOPATÍA DILATADA PERIPARTO COMO EXPRESIÓN DE MIOCARDIO NO COMPACTO

Modalidad: Caso Clínico

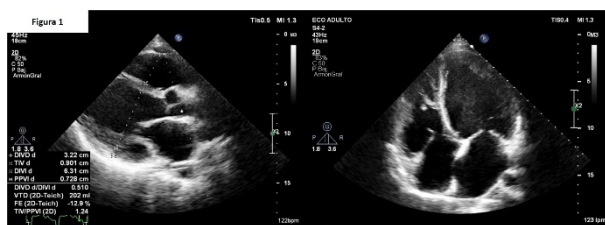
Unidad Temática: Miocardiopatías

Unidad Temática 2: Cardiología Crítica

VON DER BECKE KLÜCHTZNER, María Del Rosario (1) | ZAMBRANO, Carola(1) | COPPOLECCHIA, Pablo Luis(1) | FLEMING, Estefanía Anabel(2) | DOMINE, Enrique(1)

Hospital General de Agudos B. Rivadavia (1); Hospital El Cruce, SAMIC. Florencio Varela (2)

Introducción: La miocardiopatía dilatada periparto (MCPD) se diagnostica ante la presencia de insuficiencia cardíaca (IC) de novo al final del embarazo o primeros meses postparto asociado a un deterioro severo de la función del ventrículo izquierdo (VI) en ausencia de otra causa que lo justifique. De ellas el 50% recupera su función ventricular. El miocardio no compacto (MCNC) es una miocardiopatía congénita poco frecuente de etiología desconocida por la detención de la compactación del miocardio durante la embriogénesis.



Descripción: Paciente de 24 años cursando el cuarto mes post parto sin complicaciones obstétricas. Como único antecedente de relevancia refiere que su madre a los 35 años fue diagnosticada con miocardiopatía dilatada (MCPD) de causa no aclarada. Dos meses previos al parto, la paciente comenzó con disnea progresiva interpretada como propia del embarazo. Presentó un cuadro sincopal un mes previo al parto. Luego del mismo persistió con disnea, ortopnea, edemas de miembros inferiores, astenia y debilidad generalizada que progresó hasta imposibilitarle deambular por sus propios medios, así como dos nuevos episodios sincopales. Al segundo mes post parto es internada en otra institución con diagnóstico de IC aguda descompensada con deterioro severo de la fracción de eyección (FEY) (20-25%), interpretada como MCPD. Recibe anticoagulación y pulso de levosimendán. Se solicitó test genético para filiar la etiología del cuadro. Es dada de alta a los 17 días de internación bajo tratamiento higiénico-dietético, diuréticos y anticoagulación. Evoluciona desfavorablemente y a las tres semanas del alta es traída por sus familiares por un cuadro similar al previo. Al examen físico presentaba signos de hipoperfusión periférica, náuseas y vómitos biliosos, taquicardia sinusal, hipotensión arterial sintomática asociado a leves signos de falla de bomba. En analítica de sangre se constata saturación venosa central de 65% asociado a láctico de 2.9 mmol/L. Se interpreta como síndrome de bajo gasto cardíaco, iniciando tratamiento con dosis máximas de milrinona, levosimendán, diuréticos de asa y anticoagulación. En el ecocardiograma se evidencia dilatación y disfunción biventricular, (DDVI 63mm, DSVI 49mm, SIV 8mm, PP 7mm, AI 50mm) con FEY 15% asociado a hipoquinesia global.(Fig.1) A pesar del tratamiento instaurado presentó las siguientes mediciones hemodinámicas: volumen sistólico 25ml, volumen minuto 3.1ml/min/m2, índice cardíaco 1.83 l/min/m2. Se recibe informe de test genético que presenta una variante patológica de la Titina: c.67762del (p.Glu22588Lysfs*4). Dada la rápida progresión de la miocardiopatía, es derivada a hospital de mayor complejidad donde recibe trasplante cardíaco ortotópico con técnica biauricular. La paciente evolucionó

favorablemente recibiendo el alta hospitalaria a los 10 días del procedimiento. Actualmente continua con controles periódicos sin complicaciones. El informe anatomopatológico del explante informa MCPD compatible con miocardio ventricular izquierdo no compacto. (Fig. 2).

Conclusiones: La MCPD y algunas MCNC comparten como base genética una mutación en el gen de la Titina. Se conoce el componente hereditario de ambas patologías. La MCPD es la más frecuente en embarazadas con IC, siendo el MCNC uno de los diagnósticos diferenciales. En un 25% de los embarazos normales se puede observar un aumento de la trabeculación transitoria del VI lo que genera un desafío diagnóstico. La función ventricular al momento del diagnóstico es el predictor más importante de eventos adversos a largo plazo y recuperación en el seguimiento. Ambas patologías se acompañan de aumento de riesgo de trombosis intracavitaria por lo que se sugiere anticoagulación como tratamiento adicional al de la MCPD.

0632 - EL ROL DE LOS DIFERENTES ESTUDIOS POR IMÁGENES EN PACIENTE CON ENDOCARDITIS INFECCIOSA CON MÚLTIPLES DISPOSITIVOS INTRACARDIACOS

Modalidad: Caso Clínico

Unidad Temática: Multimagen

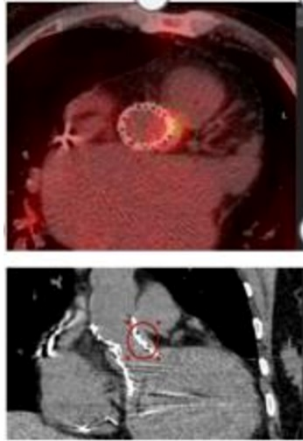
Unidad Temática 2: Cardiología Clínica

MARTINEZ COMAS, Juan José | MIGLIORE, Ricardo Alberto | BUSTAMANTE, Lucas Damian | BARJA, Bernardina | CORDONERO CORDONERO, José María

Hospital General de Agudos Eva Peron de san Martin

Introducción: La endocarditis infecciosa (EI) es la infección del endocardio la cual es causada por bacterias, hongos o virus; con afectación generalmente las válvulas nativas o protésicas, pero también cuerdas tendinosas y endocardio mural. Según el estudio EIRA 3 presenta una incidencia de 3-10 personas cada 100000/año, presentando una relación hombre mujer 2:1. Se expresa en una curva trimodal según rango etario, siendo esta 25, 45 y 65 años. Según el estudio de cohorte multicéntrico "Endocarditis infecciosa tras sustitución percutánea de válvula aórtica" se estima que los microorganismos con mas incidencia son Streptococcuspp. 28,9%, Enterococcuspp. 26,2%, y Staphylococcus aureus 21,5%, presentándose a la cabeza en los pacientes con EI perioperatoria temprana Enterococcuspp. La mortalidad hospitalaria es del 11-25%, según registros nacionales la mortalidad es nuestro país es del 25%. Para el diagnóstico nos vamos a basar en 3 pilares fundamentales: la clínica, estudio por imágenes y el rescate microbiológico. No hay signo sintomatología patognomónica que nos confirme la EI, pero la fuerte sospecha clínica nos puede llevar al diagnóstico. Dentro de los estudios por imagen nos vamos a basar en el ecocardiograma transtorácico, ecocardiograma transesofágico y en el caso de tener una fuerte sospecha clínica o rescate microbiológico característico se utiliza el PET-TC.

Descripción: Masculino de 72 años de edad con factores de riesgo cardiovascular: hipertensión, sedentario, sexo y edad. Sin antecedentes coronarios previos. Otros: fibrilación auricular permanente con anticoagulantes antivitamina k, portador de miocardiopatía dilatada de etiología desconocida con deterioro severo de la función sistólica del ventrículo izquierdo, portador de cardiodesfibrilador implantable, fiebre reumática, reemplazo valvular mitral (2000), reemplazo valvular aórticotranscateter (TAVI) (2018), enfermedad renal crónica no dialítica. previa internación desde el 30/09/21 al 19/10/21 en institución privada por sepsis a foco respiratoria con hemocultivos negativos (HMC), con tratamiento completo con Vancomicina + imipenem. Paciente consulta en otra institución, posterior al alta, debido a fiebre persistente, donde le realizan HMC x2 de forma ambulatoria con rescate de Enterococcus faecalis; motivo por el cual consulta en nuestro nosocomio el 20/11/21, internándose en sala de cardiología. Al ingreso, paciente vigil, hemodinámicamente estable, afebril. Se realiza nuevo HMC x3 con rescate de mismo germen. 24/11 se realiza Ecocardiograma doppler sin evidencia de vegetación, masas o disfunciones valvulares. Por alta sospecha de endocarditis, se realiza el 15/12 Ecocardiograma transesofágico que no evidencia Vegetaciones, abscesos ni disfunciones valvulares. Continuando con los estudios diagnósticos, se realiza el 20/12, PET-TC que informa proceso infeccioso a nivel de la unión sinotubular en contacto con la endoprótesis. Paciente es dado de alta el 1/1/22, en tratamiento con Amoxicilina 1g/8hs (tratamiento supresivo) hasta realizarse nuevo PET-TC el 6/22.



Conclusiones: Como conclusión puedo determinar que las imágenes presentan un rol de suma importancia a la hora del diagnóstico de este tipo de patologías, la utilización del PET/TC ha sido de gran utilidad en el diagnóstico de EI en pacientes con múltiples artefactos intracardiacos, ya que el ecocardiograma transtorácico o transesofágico presentan menor sensibilidad al respecto.