



SAC 23 *junto con* CARDIOSUR

y el 20° Congreso Argentino de Cardiología Pediátrica

19, 20 y 21 de OCTUBRE 2023

La Rural, Predio
Ferial de Buenos Aires

CASOS CLÍNICOS



SOCIEDAD
SUDAMERICANA
DE CARDIOLOGÍA



SOCIEDAD
ARGENTINA DE
CARDIOLOGÍA

0103

HIPERTENSIÓN PULMONAR: CUANDO LAS APARIENCIAS ENGAÑAN.

Unidad Temática: Enfermedad Vasculare Pulmonar

Unidad Temática 2: Insuficiencia cardíaca, miocardiopatías y pericardio

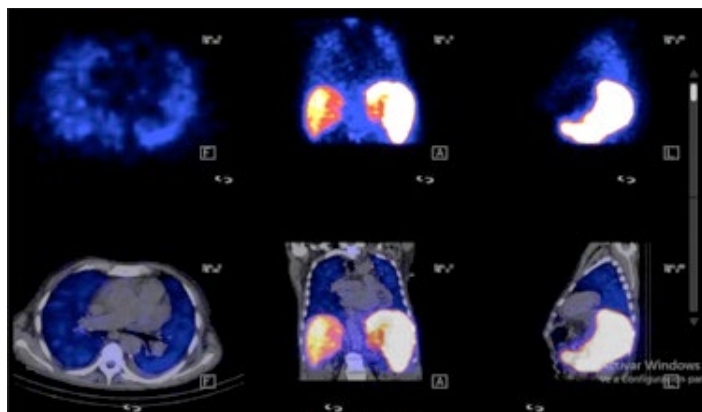
Pilar DOMENECH | Micaela BRONSTEIN | Juan Manuel URCELAY | Ignacio BLURO

Hospital Italiano de Buenos Aires

INTRODUCCIÓN: La hematopoyesis extramedular (HEM) es una complicación poco frecuente los síndromes mieloproliferativos crónicos, predominantemente de la mielofibrosis, en la cuál la médula ósea produce de forma muy escasa los elementos sanguíneos, por los que los mismos comienzan a producirse en otros tejidos como hígado y bazo. De esta forma se producen células sanguíneas anormales que pueden acumularse en otros tejidos como los pulmones, y así causar hipertensión pulmonar (HP) del grupo 5.

DESCRIPCIÓN: Se presenta el caso de un paciente masculino de 75 años de edad, dislipémico e hipertenso, con antecedentes de fibrilación auricular (FA) permanente anticoagulado con apixaban y síndrome coronario agudo sin elevación del ST (SCASEST) hace años con lesiones significativas no revascularizables, e HP severa constatado en una internación previa por insuficiencia cardíaca. A su vez, presenta diagnóstico de mielofibrosis asociado a trombocitopenia y anemia de larga evolución. El paciente consultó a la guardia por disnea en clase funcional III-IV asociado a edemas de miembros inferiores y aumento de 10 kg de peso en el último mes. Al examen físico, se encontraba taquicárdico, saturando 95% a aire ambiente, con crepitantes bibasales y con edemas de miembros inferiores hasta raíz de muslos. El laboratorio de ingreso que evidenció anemia normocítica normocrómica estable, plaquetopenia de 95000, falla renal crónica con creatinina de 1.2 mg/dl y pro-BNP de 5045. En la radiografía de tórax se observó un índice cardiorácico aumentado y signos de redistribución de flujo. A su vez, se realizó ecocardiograma transtorácico (ETT) al ingreso que informó diámetros y función ventricular izquierda conservados, hipertrofia ventricular izquierda, dilatación severa biauricular, presión sistólica pulmonar de 73 mmHg, sin derrame pericárdico, demostrando como nuevos hallazgos insuficiencia tricuspídea severa y dilatación de cavidades derechas con función deteriorada en grado moderado. El paciente se internó por insuficiencia cardíaca congestiva en contexto de HP. Debido a las comorbilidades mencionadas, lo más probable es que el paciente presentara un cuadro de insuficiencia cardíaca en el cuál la HP era podía ser consecuencia de la misma. El paciente realizó balance negativo a pesar de lo cuál persistió con HP por ETT. Es entonces que el algoritmo diagnóstico se dirigió a descartar la hipertensión arterial pulmonar (grupo 1) así como otras causas poco frecuentes (grupo 5). La HP del grupo 2, 3 y 4 eran menos probables ya que la función ventricular izquierda era conservada y el paciente no presentaba valvulopatías izquierdas, no se evidenció enfermedad del parénquima pulmonar por tomografía y se descartó el tromboembolismo pulmonar por angiotomografía de tórax. Se realizó un cateterismo derecho que confirmó el diagnóstico de hipertensión pulmonar severa de tipo precapilar. Rememorando el diagnóstico clínico de mielofibrosis, una posibilidad era que el paciente tuviese HP del grupo 5 secundaria a HEM a nivel de la vasculatura pulmonar. Con esta sospecha, se realizó un centellograma con sulfuro coloidal que mostró captación difusa del radio trazador en ambos campos pulmonares, confirmando el diagnóstico (Figura 1). Se indicó la realización de radioterapia pulmonar con objetivo curativo de la HP.

CONCLUSIONES: Como conclusión, luego de un análisis minucioso del caso y de tener en consideración antecedentes de comorbilidades extra cardiovasculares pudimos llegar a un diagnóstico, en principio insospechado, y a partir del mismo establecer un plan terapéutico curativo.



0125

MIOCARDIOPATIA Y Distrofia Muscular de Duchenne

Unidad Temática: Insuficiencia cardíaca, miocardiopatías y pericardio

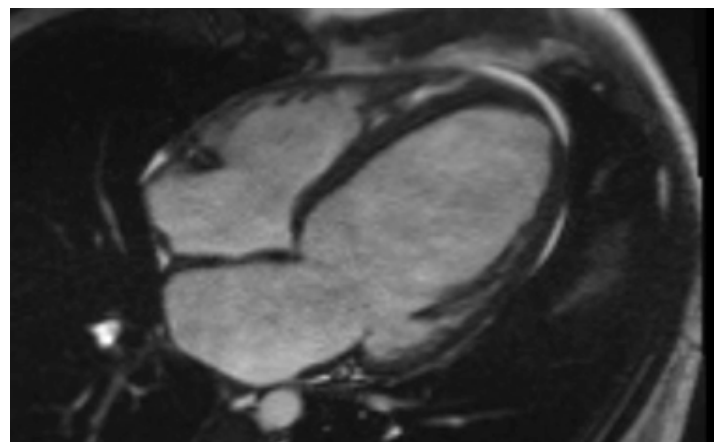
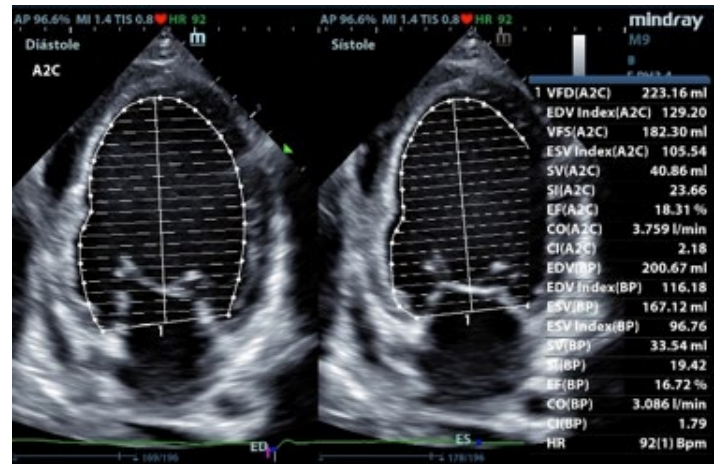
Mariela Karina HUERTAS | Juan Pablo LESTARD | Nicolas MENICHINI | Pamela María Leonor MORA

Sanatorio Juan XXIII

INTRODUCCIÓN: La Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) es un trastorno genético ligado al cromosoma X, que afecta la expresión de una proteína esencial para la estabilidad de la célula muscular, por lo que su afección genera inflamación y muerte de fibras musculares. El compromiso cardíaco es una de las principales causas de morbimortalidad en estos pacientes. Gran parte de ellos cursa de forma asintomática debido a la autolimitación al esfuerzo. Este compromiso se caracteriza por una disfunción ventricular izquierda progresiva que evoluciona a miocardiopatía dilatada con el desarrollo de insuficiencia cardíaca, arritmias y muerte súbita. A continuación, se presenta el caso de un paciente joven en quien se encontró de forma incidental el compromiso cardíaco severo de su enfermedad de base.

DESCRIPCIÓN: Se presenta el caso de un joven de 24 años de edad, con antecedente familiar y diagnóstico genético a los seis años de edad de Distrofia Muscular de Duchenne con seguimiento irregular y sin tratamiento médico. Paciente ingresa por guardia externa con diagnóstico de abdomen agudo quirúrgico, luego de 48 h de internación se realiza colecistectomía laparoscópica de urgencia, con alta sanatorial a las 24 h. Re-consulta por guardia externa en dos oportunidades por presentar edemas en miembros inferiores, por lo cual se decide su internación para diagnóstico y control. Se efectúa diagnóstico clínico de insuficiencia cardíaca, solicitándose ecocardiografía transtorácica con evidencia de miocardiopatía dilatada con deterioro severo de la función ventricular (FEV 29%) con hipocinesia global debido a lo cual se decide su internación en Unidad Coronaria (UCO) para estudio y tratamiento. En UCO, se indica balance hídrico negativo; pulso de levosimendan; y se inicia tratamiento médico completo para insuficiencia cardíaca. Durante internación se realiza ecocardiograma con strain (GLPS - 4 %), angio tomografía computada cardíaca con score de calcio (sin lesiones); resonancia magnética cardíaca con contraste que constató miocardiopatía dilatada que presentaba patrón de realce centro miocárdico involucrando el sitio de unión entre miocardio ventricular derecho e izquierdo y anteroseptal e inferoseptal, además patrón de realce subepicárdico anterolateral inferolateral, patrón de realce que también se encuentra descrito en la bibliografía en otras entidades tales como miocardiopatía dilatada idiopática y miocarditis; y holter de 24 h que evidenció ritmo sinusal con extrasistolia supraventricular de baja densidad. Luego de seis días de internación, por buena evolución, se otorga alta sanatorial con indicación de derivación a centro de trasplante. Actualmente, el paciente se encuentra en lista de espera del INCUCAI.

CONCLUSIONES: La DMD es una patología genética, progresiva, discapacitante y mortal que compromete el músculo esquelético; requiere de un diagnóstico temprano, asesoramiento genético y la conformación de un equipo multidisciplinario para tratamiento y seguimiento en forma integral. Es una enfermedad que abarca desde la genética a la medicina individualizada en búsqueda de tratamientos específicos, aunque no existe un tratamiento definido, ni curativo. La clínica de insuficiencia cardíaca se presenta en estadios terminales de la enfermedad, de modo que es imprescindible su control y seguimiento estrecho.



0134 CARDIONEUROABLACIÓN EN PACIENTES JÓVENES CON BLOQUEO AV FUNCIONAL COMO ALTERNATIVA AL MARCAPASOS DEFINITIVO. REPORTE DE DOS CASOS

Unidad Temática: Arritmias y Electrofisiología

Mateo BIVORT HAIK | Juan Manuel ABOY | Gerson Ariel REVOLLO | Luis Dante BARJA

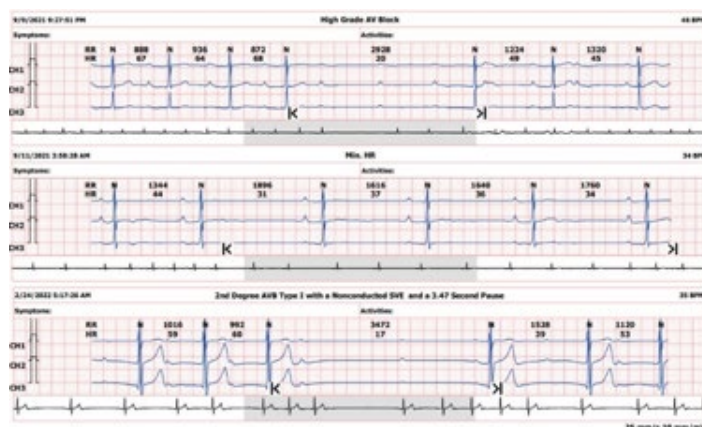
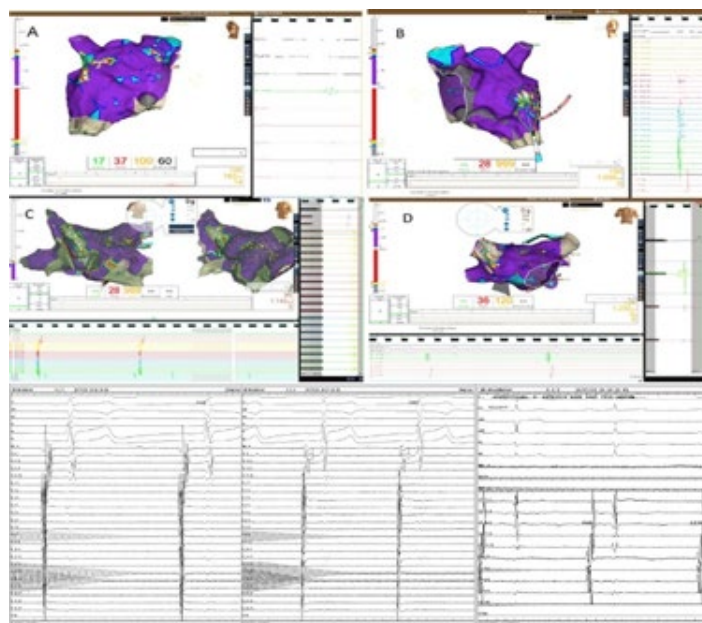
Hospital Universitario Austral

INTRODUCCIÓN: Las distintas bradiarritmias funcionales tales como bloqueo auriculoventricular (BAV) de alto grado intermitente, disfunción sinusal, síndrome del seno carotideo, así como en el síncope neuromediado, poseen como característica común el incre-

mento del tono vagal con mínima o ninguna alteración intrínseca en el sistema de conducción per se. Es así como, publicado por primera vez por Pachon y col en 2005, teniendo en cuenta la localización de las células postganglionares parasimpáticas en la pared auricular y los ganglios paracardíacos, surgió la hipótesis que la ablación endocárdica pudiera disminuir o eliminar de manera permanente la inervación vagal, evitando la utilización de dispositivos implantables en pacientes con bloqueos extremos.

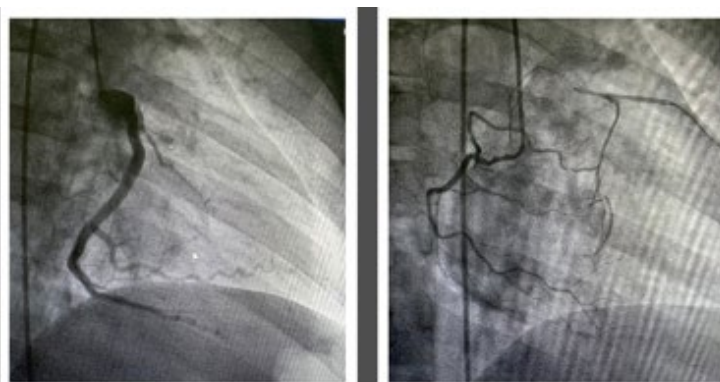
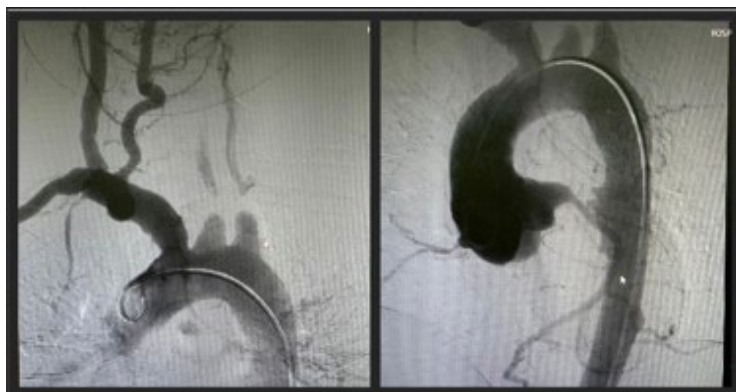
DESCRIPCIÓN: Se presentan los casos de dos pacientes. 1) N.A, varón de 15 años de edad quien hace 6 años presentó en control predeportivo bradicardia sinusal 45 lpm y bloqueo AV de 1° grado, PR 300 mseg, sin evidencia de cardiopatía estructural, y que luego desarrolló en el seguimiento, síntomas de astenia asociados a episodios de bloqueo AV de 2° grado tipo Wenckebach y de bloqueo AV de 3° grado en periodo nocturno, observados en holter de 7 días. Ante la sospecha y para el estudio de la naturaleza funcional de su trastorno de conducción se llevó a cabo un estudio electrofisiológico en el que se evidenció: tiempo de conducción suprahisiano prolongado (AH 168 mseg) con disociación AV por interferencia con escapes hisianos, con tiempo de conducción infrahisiano conservado, TRNS prolongado (2100 mseg) con test de atropina con acortamiento y normalización del AH hasta 110 ms. 2) A.D, varón de 18 años de edad con antecedente de BAV 1° PR 240 mseg, diagnosticado hace 4 años, ecocardiograma sin hallazgos de relevancia. En seguimiento por servicio de electrofisiología por desarrollo en holter de BAV de 2° grado con fenómeno de Wenckebach, BAV 2:1 (FC mínima 35 lpm, sintomático) e incluso disociación AV y pausas de hasta 3470 mseg en período nocturno. Dichos parámetros se mantuvieron a pesar del cese de la actividad deportiva en forma total. En el estudio electrofisiológico se evidenció: tiempo de conducción suprahisiano prolongado (AH 230 mseg) e infrahisiano normal con test de atropina con acortamiento y normalización del AH hasta 103 mseg. Ante la etiología funcional de dichos trastornos de conducción se realizó cardioneuroablación, realizando una neuromodulación parasimpática al ablacionar plexos ganglionares en ambas aurículas, tras el mapeo de los mismos. En ambos casos se evidenció un aumento de la frecuencia cardíaca con respecto al basal, con acortamiento del punto de Wenckebach y tiempo de recuperación del nodo sinusal. Cabe resaltar que se obtuvo una ligera prolongación del intervalo AH de 168 a 258 mseg en el paciente N.A, pero logrando una conducción AV 1:1, lo que refleja la efectiva modulación del tono parasimpático sobre el nodo AV. En cuanto al seguimiento a largo plazo, el estudio mediante Holter de 24 horas demostró que el número de pausas ventriculares se redujo a cero en ambos pacientes, y parámetros como el aumento de la frecuencia cardíaca mínima y la disminución de su variabilidad, además de la mejoría en la sintomatología a 6 meses, fueron hallazgos compatibles con denervación vagal.

CONCLUSIONES: La CNA se vuelve un procedimiento atractivo, al reducir la recurrencia de BAV funcional de alto grado e incluso eliminarla como han demostrado algunas otras publicaciones. Debe ser considerada una opción de tratamiento en pacientes adecuadamente seleccionados, especialmente en jóvenes a fin de evitar la colocación de un marcapasos.



INTRODUCCIÓN: La Arteritis de Takayasu es una enfermedad crónica, inflamatoria, que afecta los grandes vasos, como la aorta y sus ramas. Es la tercera vasculitis más frecuente en niños. Las manifestaciones clínicas que ocurren en el debut de la enfermedad son inespecíficas.

DESCRIPCIÓN: Paciente masculino de 11 años, con antecedente de Accidente Cerebrovascular isquémico en territorio de arteria cerebral media izquierda, diagnosticado por resonancia magnética días previos a la consulta, con recuperación de déficit neurológico y en tratamiento con carbamacepina y ácido-acetilsalicílico, consulta por episodio de 4 horas de evolución caracterizado por hemiparesia braquio-crurol derecha y disartria. Al examen físico cardiovascular: rosado, pulsos humeral y radial izquierdos disminuidos, R1R2NF, click sistólico en ápex, normotenso. Servicio de Hematología solicita laboratorio específico que descarta trombofilia. Se suspende aspirina y se anticoagula con heparina. Se solicita ecografía Doppler de vasos de cuello que evidencia adelgazamiento circunferencial de arteria carótida común izquierda y angio-TAC de aorta, la cual evidencia alteración mural de aorta ascendente, cayado y descendente con aumento concéntrico de espesor miointimal. Servicio de Cardiología realiza ecocardiograma Doppler que informa dilatación del origen de ambas coronarias, las cuales están normoposicionadas e imágenes compatibles con dilatación de ramas septales vs múltiples fístulas coronarias, motilidad y función sistólica biventricular conservada; y cateterismo que diagnostica oclusión total de arteria carótida izquierda, suboclusión de arteria subclavia izquierda con circulación colateral, dilatación en raíz aórtica y senos de Valsalva y oclusión total de arteria coronaria descendente anterior con circulación colateral al homo y heterocoronariana. Se observan, además, pequeños aneurismas localizados puntiformes en tronco braquiocefálico derecho y aorta descendente. Servicio de Reumatología solicita laboratorio específico, sin particularidades. Se asume como Accidente Cerebrovascular Isquémico secundario a lesiones originadas por Vasculitis actualmente inactiva, por lo que inicia tratamiento con azatioprina con favorable respuesta. Realiza en forma diferida cateterismo intervencionista con dilatación y colocación de stent en Arteria carótida primitiva izquierda, procedimiento que se lleva a cabo sin complicaciones. Se indica acenocumarol, aspirina y clopidogrel y es dado de alta sin secuelas neurológicas.



CONCLUSIONES: La enfermedad en su fase inicial puede ser asintomática, insidiosa y con síntomas inespecíficos. En la práctica actual, una combinación de estudios por imágenes es lo sugerido para el diagnóstico y seguimiento.

0154

AUSENCIA DE MIOCARDIO EN VENTRÍCULO DERECHO: ANOMALÍA DE UHL

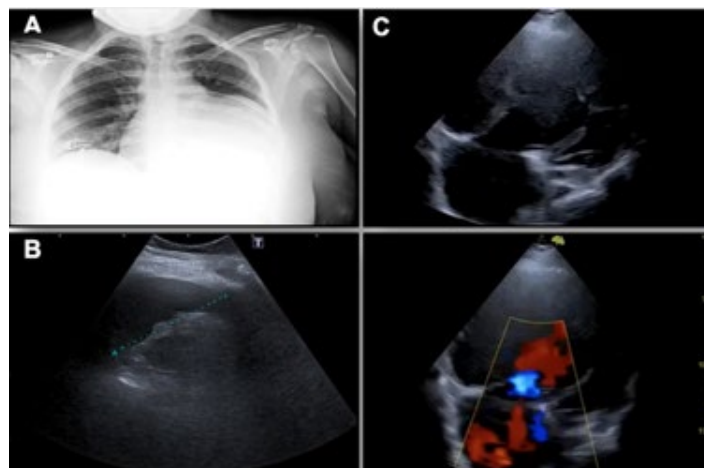
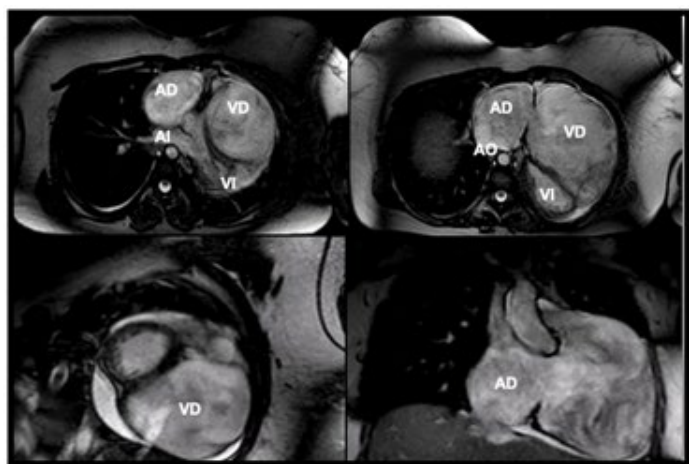
Unidad Temática: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

Unidad Temática 2: Insuficiencia cardíaca, miocardiopatías y pericardio

Elena VARGAS PARRAGA | Marlon Alfonso RUIZ HOLGUIN | Ezequiel José ZAIDEL | Diego CARVALLO CLAROS

Sanatorio Güemes

INTRODUCCIÓN: La anomalía de Uhl es una malformación cardíaca que se caracteriza por ausencia de miocardio en el ventrículo derecho siendo éste de paredes delgadas y dilatadas. Fue descrita por primera vez por William Osler en 1905, quien la describió como un adelgazamiento de la pared cardíaca y no fue hasta el año 1952 cuando Henry Uhl reportó el primer caso confirmado por autopsia. Se trata de una patología poco frecuente de la cual se estima que existen alrededor de 100 casos a nivel mundial mencionados en la literatura. Morfológicamente se evidencia la ausencia completa del miocardio en la pared parietal derecha del ventrículo derecho estando compuesta sólo por epicardio y endocardio, sin interposición de tejido adiposo ni signos de inflamación o necrosis. La válvula tricúspide presenta una inserción normal y el ventrículo izquierdo se presenta también morfológicamente normal. La presentación clínica más frecuente es la insuficiencia cardíaca derecha, la cual tiene escasa respuesta al tratamiento médico que deriva en una ele-



vada mortalidad por lo que en busca de detener esto se han implementado diferentes técnicas quirúrgicas que incluyen actualmente al trasplante cardiaco.

DESCRIPCIÓN: Paciente femenina de 27 años de edad, con antecedentes de internación reciente por insuficiencia cardiaca descompensada retrógrada biventricular asociado a aleteo auricular de alta respuesta ventricular, con RMN cardiaca compatible con Anomalia de Uhl (conocida desde 2014) (Imagen 1); acudió a nuestra institución por náuseas, vómitos, diarrea y palpitaciones, con electrocardiograma con aleteo auricular de alta respuesta ventricular. Se realizó radiografía de tórax con agrandamiento ventricular (Imagen 2A) y ecografía abdominal que evidenció vesícula de paredes finas con lito en bacinete biliar, interpretándose inicialmente como colecistitis aguda, para lo que realizó tratamiento antibiótico empírico y se espectó conducta quirúrgica. Posteriormente, se evidenció elevación de enzimas hepáticas (TGO 3969 UI/L, TGP 3079 UI/L) y plaquetopenia de 83.000/mm³, con serologías virales hepáticas negativas, internándose en Unidad de Terapia Intensiva por sospecha de insuficiencia hepática fulminante. Se midieron anticuerpos para cirrosis biliar primaria que fueron negativos y se realizó doppler espleno-portal que no evidenció signos isquémicos agudos o trombosis hepática, con evidencia de venas suprahepáticas de calibre dilatado y arrosariadas (Imagen 2B) probablemente secundario a congestión por patología de base (Anomalia de Uhl). Se realizó ecocardiograma transtorácico con dilatación severa de ventrículo y aurícula derecha, función sistólica del ventrículo derecho con deterioro severo e insuficiencia tricuspídea severa (Imagen 2C), por lo que se realizó tratamiento médico de la insuficiencia cardiaca con diuréticos. Por mejoría de cuadro clínico y disminución significativa de enzimas hepáticas se decidió su egreso sanatorial, en plan de seguimiento ambulatorio con servicio de Insuficiencia Cardiaca y trasplante cardiaco.

CONCLUSIONES: Aunque la anomalía de Uhl es una patología rara con alta mortalidad a edades tempranas, nuestra paciente llegó a la edad adulta debutando con insuficiencia cardiaca derecha, cuyo manejo fue sintomático al no existir un tratamiento ideal descrito ni haber presentado mayores complicaciones durante su internación. Sin embargo, la literatura actual recomienda realizar un seguimiento estricto de estos pacientes y prepararlos para trasplante cardiaco a fin de mejorar sus probabilidades de supervivencia a largo plazo, motivo por el cual se está conduciendo hacia esto a nuestra paciente.

0172

ATRESIA CONGÉNITA UNILATERAL DE VENAS PULMONARES DERECHAS EN PACIENTE PEDIÁTRICA

Unidad Temática: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

**María Laura LLORCA | Leilen Leonela ARONE
 | María Teresa BONINI | Anibal GENTILETTI
 | Romina Natalia OJEDA**

HOSPITAL DE NIÑOS VÍCTOR J. VILELA

INTRODUCCIÓN: La atresia congénita unilateral de las venas pulmonares es una anomalía muy infrecuente, que generalmente se presenta en la infancia o adolescencia como episodios recurrentes de infecciones pulmonares o hemoptisis.



DESCRIPCIÓN: Niña de 1 año y 10 meses, con antecedentes de bajo peso, bronquitis obstructiva recurrente, neumonías a repetición y déficit de IgA, en estudio por múltiples episodios de hemoptisis (evaluada en Hospital Garrahan por Servicio de Endoscopia respiratoria descartando causa respiratoria y en seguimiento con Servicio de Neumonología quien descarta Tuberculosis y Fibrosis Quística) ingresa por cuadro de 12 horas de evolución caracterizado por cuatro episodios hemoptisis abundantes. A su ingreso, pálidez muco-cutánea generalizada, clínica y hemodinámicamente compensada, bien perfundida; sin dificultad ventilatoria, saturando 99% aire ambiente. Normotensa. Se solicita laboratorio, que evidencia anemia que requiere pasaje de hemoderivados en una oportunidad, y Rx de tórax sin particularidades; se realiza angio-TAC de tórax que informa presencia de tejido de densidad de partes blandas de localización hilar y parahiliar derecha, rodeando al bronquio fuente, y el bronquio para el segmento apical del lóbulo superior derecho, con captación parcheada tras la administración del contraste endovenoso; y se visualizan en su interior estructuras vasculares arteriales que plantean posibilidad de circulación colateral arterial. Por sospecha de malformación vascular pulmonar y para descartar anomalía parcial del retorno venoso, se realiza ecocardiograma Doppler que evidencia: función sistólica biventricular conservada, presión pulmonar normal; se visualiza drenaje venoso pulmonar izquierdo drenando mediante un colector común a la aurícula izquierda; no se observa drenaje venoso pulmonar derecho. Se realiza TAC de tórax con reconstrucción 3D y cateterismo diagnóstico donde se confirma agenesia de venas pulmonares derechas, con pulmón derecho irrigado por arteria pulmonar pequeña y rama colateral de la aorta descendente por lo que Servicio de Cirugía Cardiorrespiratoria programa neumonectomía derecha; procedimiento que se realiza sin complicaciones.



CONCLUSIONES: Resumiendo, reportamos un caso poco frecuente de anomalía vascular pulmonar congénita. Esta enfermedad generalmente se detecta en adolescentes y los síntomas y el curso clínico se confunde usualmente con tuberculosis pulmonar o fibrosis quística. La sospecha clínica junto a la realización de estudios complementarios ayudan al diagnóstico de este tipo de patologías.

0175

MUERTE SÚBITA EN MIOCADIOPATÍA HIPERTRÓFICA: HACIA LA MEDICINA DE PRECISIÓN

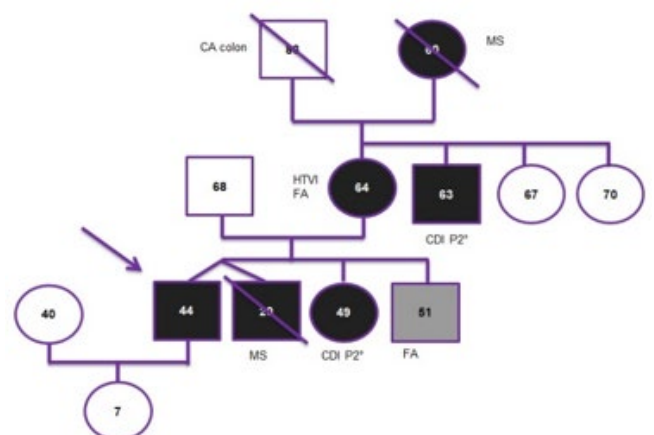
Unidad Temática: Insuficiencia cardíaca, miocardiopatías y pericardio

Unidad Temática 2: Arritmias y Electrofisiología

Josefina PARODI | Cecilia Soledad MITRIONE | Maria Natalia ROMERO | Joaquin JARMA | Leandro Diego RODRÍGUEZ

Sanatorio Anchorena San Martín

INTRODUCCIÓN: La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es la cardiopatía de base genética más frecuente y la primera causa de muerte súbita (MS) en jóvenes y atletas. Al ser una enfermedad con expresividad fenotípica y penetrancia variable, es importante utilizar todas las herramientas a nuestro alcance para intentar predecir el curso de la enfermedad. Si bien los scores de riesgo MS disponibles tienen cierta especificidad, estudios demuestran que su sensibilidad en los scores bajos o intermedios de riesgo no es alta. Además, dichos scores no incluyen herramientas validadas para determinar pronóstico como la resonancia cardíaca (RMC). El estudio genético en la MCH es una herramienta hoy cada vez más disponible, y múltiples publicaciones respaldan el valor pronóstico agregado de ciertas mutaciones genéticas que conllevan un mayor riesgo de arritmias y MS.



DESCRIPCIÓN: Paciente de 44 años que acude a guardia por FA de alta respuesta sin descompensación hemodinámica. No relata antecedentes de relevancia personales pero sí múltiples antecedentes familiares de MS y cardiopatía (famiograma en Figura 1). Se realiza ecocardiograma transtorácico que muestra ventrículo izquierdo (VI) no dilatado con hipertrofia septal (máximo espesor 17 mm), función sistólica conservada, músculo papilar anterolateral hipertrófico y bifido, con valva anterior mitral elongada. Aurícula izquierda severamente dilatada 50 mm y disfunción diastólica moderada (Figura 2). En la RMC se informa miocardiopatía hipertrófica septal asimétrica con máximo espesor de 20 mm, realce tardío con gadolinio intramiocárdico extenso a nivel septal basal y medio, y T1 mapping prolongado, sugestivo de fibrosis intersticial difusa. Holter ECG de 24 hs muestra extrasístoles ventriculares aisladas. En base a estos hallazgos, se calcula un score de riesgo de MS de ESC-SCORE de 4.1% ("CDI puede ser considerado"). Se decide realizar estudio genético como pesquisa de MCH, mediante análisis de secuenciación de nueva generación (NGS) en búsqueda de variantes en los 19 genes primordiales en los que se ha demostrado asociación con la enfermedad. Se obtuvo un hallazgo positivo, identificando una mutación missense catalogada como PATOGENICA en el gen MYH7 que codifica a la proteína cadena pesada de miosina (variante: c.2389G>A; p.Ala797Thr). Asimismo se identifica una segunda variante tipo non-sense catalogada como PATOGENICA en el gen PLN que genera una disminución total de la proteína final Fosfolambán (variante: c.116T>G; p.Leu39*). Como conclusión del estudio genético se observa un resultado patológico con heterocigosis mixta para los genes MYH7 y PLN, ambos conocidos por su papel causal en la MCH. Dado que en los reportes de correlación genotipo-fenotipo estas dos mutaciones representan alto riesgo arrítmico, sumado a otros factores de alto riesgo en nuestro paciente, se decide la colocación de un CDI como prevención primaria.



CONCLUSIONES: La mutación en el gen MYH7 junto con la mutación en MYBPC3 causan del 50 al 70% de las MCH con variantes sarcoméricas conocidas. Los pacientes con variantes en el gen MYH7 suelen presentar peor pronóstico, con expresiones fenotípicas más severas y tempranas, y mayor riesgo de arritmias. Al mismo tiempo, la mutación en el gen PLN se caracteriza por presentar alto riesgo de MS, con alta penetrancia a edades tempranas. Las guías de práctica clínica actuales recomiendan considerar la indicación precoz de un CDI ante el hallazgo de variantes en PLN. La presencia en nuestro paciente de una heterocigosis mixta para MCH puede ser el motivo de la alta prevalencia y a edades tempranas de eventos arrítmicos graves y MS en su familia. Este caso destaca la importancia del estudio genético en la evaluación de pacientes con MCH y la necesidad de una evaluación individualizada del score de riesgo de MS, utilizando a la genética como herramienta indispensable para ello.

0190

SÍNDROME CORONARIO AGUDO CON ELEVACIÓN DEL ST COMO DEBUT DE SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO CATASTRÓFICO EN ADOLESCENTE

Unidad Temática: Cardiopatía Isquémica / Unidad Temática 2: Corazón y Mujer

Maria Natalia PELLEGRINI | Anabella ORELLANO | Rocio BLANCO | Santiago DECOTTO | Aníbal Martín ARIAS

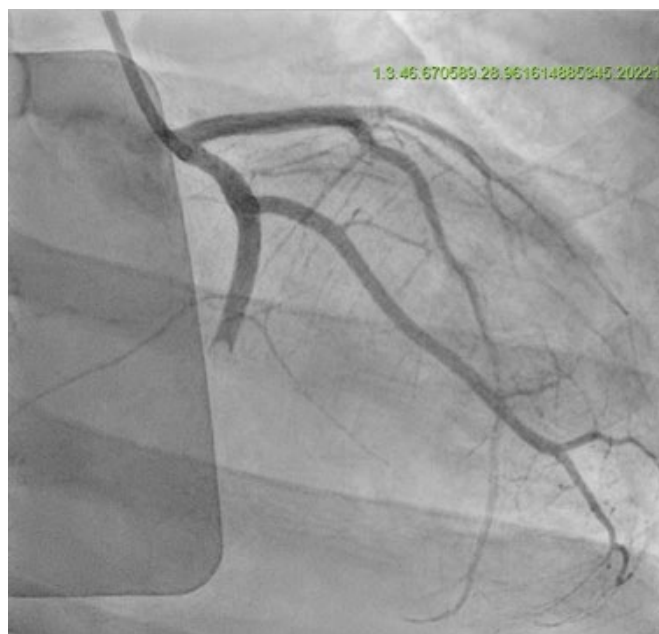
Hospital Italiano de Buenos Aires

INTRODUCCIÓN: El síndrome antifosfolipídico (SAF) es una enfermedad autoinmune y sistémica que se caracteriza por el desarrollo de eventos tromboticos arteriovenosos.

DESCRIPCIÓN: Mujer de 17 años de edad sin antecedentes, consultó a urgencias por dolor precordial de una hora de evolución asociado a síncope. Comentó el inicio reciente de anticonceptivos orales. A su ingreso se encontraba con dolor precordial en curso, palidez generalizada y taquicardia a 120 latidos por minuto. El laboratorio mostró un hematocrito de



17% y 14.100 plaquetas, insuficiencia renal aguda con creatinina sérica de 1.45 mg/dl y proteinuria. El dosaje de troponina ultrasensible fue de 227.7 pg/mL. El electrocardiograma evidenció taquicardia sinusal con supradesnivel del segmento ST en cara inferolaterodorsal, asociado a infradesnivel espejular en derivaciones anteriores (FIG 1). El ecocardiograma transtorácico evidenció hipoquinesia inferior e inferoseptal de base a punta con una FEVI del 45% e insuficiencia mitral moderada hacia la valva posterior mitral. Se descartó sangrado cerebral posterior al traumatismo encefalocraneano por tomografía y se observaron múltiples infartos esplénicos agudos. Se realizó cinecoronariografía de urgencia que evidenció oclusión de la arteria circunfleja, dominante, a nivel de su ramo auriculoventricular (AV), con una imagen angiográfica compatible con abundante material trombótico. La trombectomía mecánica y la tromboaspiración resultaron frustras. Se implantó un stent en el ramo AV al observarse imagen compatible con disección coronaria. Los anticuerpos resultaron positivos, por lo que el cuadro se interpretó como SAF catastrófico con compromiso coronario, infartos esplénicos y compromiso microvascular renal dada la presencia de hematuria, proteinuria e insuficiencia renal aguda. Inició anticoagulación y doble antiagregación, realizó pulsos de metilprednisolona con plasmaféresis y posteriormente recibió rituximab. Por buena evolución se otorgó el alta al octavo día con corticoides orales, triple esquema con warfarina y clopidogrel por un mes, luego se retiró la aspirina.



CONCLUSIONES: Es importante considerar patologías infrecuentes en pacientes jóvenes con infarto agudo de miocardio, dada la gravedad y las consecuencias sistémicas que puede implicar. Un aspecto atípico del caso es la oclusión aguda de arteria circunfleja como debut de la enfermedad en una mujer adolescente de 17 años. En este sentido el inicio de anticonceptivos reciente podría ser desencadenante.

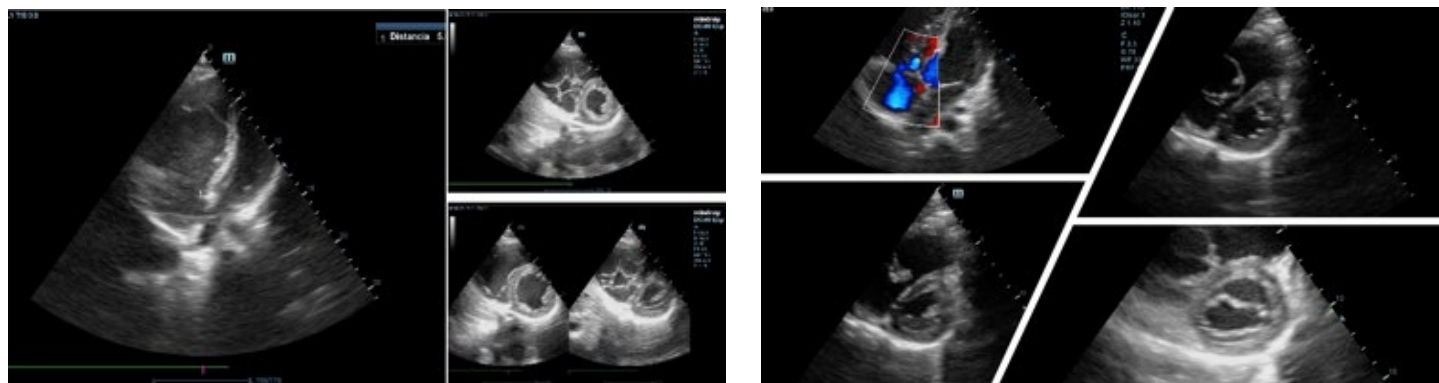
0193

RECONSTRUCCIÓN DE CONO DE DA SILVA EN PACIENTE PEDIATRICO CON ANOMALÍA DE EBSTEIN

Unidad Temática: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

Maria Laura LLORCA | Romina Natalia OJEDA | Lucrecia MATA | German GIMENEZ MOLINILLO | Pablo GARCÍA DELUCIS
HOSPITAL DE NIÑOS VÍCTOR J. VILELA

INTRODUCCIÓN: La Anomalía de Ebstein (AE) es una cardiopatía congénita muy poco frecuente; representa el 1% de las mismas. Se considera una malformación no solo de la válvula tricúspide sino también del ventrículo derecho, derivando en un amplio espectro de lesiones, que generan grados variables de insuficiencia valvular tricúspidea, disfunción ventricular derecha y cianosis. El espectro de manifestaciones clínicas varía desde casos severos, con cianosis profunda, insuficiencia cardiaca grave y shock, hasta pacientes asintomáticos hasta la vida adulta. Desde su introducción en el año 1989, la técnica de Reconstrucción de Cono (RC) de da Silva, constituye la técnica quirúrgica de elección para la corrección de la AE.



DESCRIPCIÓN: Paciente de 13 años, con antecedente de Anomalia de Ebstein, sin otros antecedentes patológicos de jerarquía, concurre a control con Servicio de Cardiología, por cuadro de 3 meses de evolución caracterizado por disnea de esfuerzo progresiva. Al examen físico cardiovascular se constata: rosado, pulsos y precordio conservados; R1 NF R2 desdoblado permanente; soplo sistólico 2/6 en foco pulmonar; sin dificultad ventilatoria, saturando 93% aire ambiente. Se solicita Rx de tórax que evidencia índice cardiotorácico conservado, sin signos de hiperflujo pulmonar; se realiza electrocardiograma: ritmo sinusal, FC 50lpm; AQRS indeterminado, PR 200mseg y bloqueo completo de rama derecha; se realiza ecocardiograma Doppler en el cual se observa a nivel del ventrículo derecho una proporción funcional del 40% con severa atrialización de la válvula tricúspide a 6cm del anillo; válvula tricúspide con movilidad y adherencias de la valva septal; insuficiencia central por falta de coaptación de grado severo; comunicación interauricular tipo ostium secundum de 10mm con shunt bidireccional. Se realiza Resonancia Magnética que informa en el ventrículo derecho porcentaje de adosamiento de la valva posterior del 61%; Porcentaje de adosamiento de la valva septal del 54%; Índice de Celmajer: 0,58 Tipo II; Clasificación de Carpentier B; jet de insuficiencia tricuspídea central que impresiona de moderada a severa. Se presenta paciente en ateneo clínico-quirúrgico y se decide realizar cirugía correctiva de patología de base. Se realiza según protocolo quirúrgico: Reconstrucción plástica de Cono; requiere 99 minutos de circulación extracorpórea y 77 minutos de clampeo aórtico. Paciente egresa de quirófano extubado, sin requerimiento de inotrópicos. Cursa postoperatorio inmediato durante 72hs en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Presenta a las 48hs postoperatorias alteraciones del ritmo eléctrico, alternando ritmo sinusal con ritmo nodal y se constata presencia de extrasístoles, que revierten luego de retirado los drenajes. Se realiza ecocardiograma de control donde se evidencia insuficiencia tricuspídea mínima central, con función sistodiastólica biventricular conservada, sin derrame pericárdico. El paciente es dado de alta a los 5 días de internación por favorable evolución clínica.

CONCLUSIONES: Las indicaciones quirúrgicas de los pacientes con AE asintomáticos continúa siendo controversial, aunque se conoce que la historia natural de la enfermedad en pacientes no operados es la progresión lenta hacia el desarrollo de insuficiencia cardiaca congestiva, arritmias o ambos; así como que la corrección quirúrgica realizada en estadios avanzados presenta menos posibilidades de revertir los daños de la enfermedad completamente. La técnica de RC es una cirugía que puede ser realizada con baja morbimortalidad. La tendencia actual es su realización en estadios tempranos, aún en pacientes asintomáticos, lo cual optimiza la preservación de la función del ventrículo derecho y reduce el riesgo de aparición de complicaciones como arritmias y muerte súbita.

0199 MIOCARDIOPATIA DILATADA TOXOCARIASIS VISCERAL A PROPOSITO DE UN CASO

Unidad Temática: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

Unidad Temática 2: Insuficiencia cardíaca, miocardiopatías y pericardio

**Sebastian HINCAPIE VALENCIA | María Mercedes SAENZ TEJEIRA | Guillermo Fernando MOSCATELLI | Silvina NEILING
| Alexandra NIÑO MARTINEZ**

Fundación Hospitalaria

INTRODUCCIÓN: En las infecciones sistémicas por parásitos (protozoos y helmintos), es común la afección a diferentes órganos, entre estos, la afectación cardiaca siendo esta poco frecuente, la cual puede cursar desde trastornos de la conducción inespecíficos, hasta miocardiopatías dilatadas, con alteración en la función ventricular con elevada morbi - mortalidad.

DESCRIPCIÓN: Paciente 18 meses de sexo femenino, que tiene como antecedentes, ser RNT/PAEG, Inicia con lesiones purpúricas palpables de 24 horas de evolución, en miembros inferiores y, compromiso plantar, tronco y genitales. Posteriormente inicia con registros subfebriles y un registro de 38°. Recibe tratamiento con Ceftriaxona por 3 días (con hemocultivos y urocultivo sin rescate de germen). Presenta en laboratorio, leucocitosis, con Eosinofilia, por lo que se ampliaron estudios, realizando: Rx de tórax, ecografía abdominal, ecocardiografía y fondo de ojo informados como normales. Se solicitan serologías (Toxoplasma, Mycoplasma, Chlamydia, Toxocariasis). Medio epidemiológico positivo para toxocariasis. presentaba arenero en su casa y convive con gatos pequeños. Dada la adecuada evolución clínica, permanece afebril, no presenta compromiso en ningún otro órgano, se decide dar egreso sanatorial con pautas de alarma recomendaciones. Durante sus controles de forma ambulatoria a los 15 días, encontrándose asintomática, se realiza ecocardiograma, donde se evidencia deterioro de la función miocárdica (FA: 28%), con dilatación del ventrículo izquierdo, se decide su internación para ampliación de estudios e inicio de tratamiento médico con Enalapril (0.1 mg/kg/día) y Furosemida (1mg/kg/día). Presenta en laboratorio marcada Eosinofilia (54% = 21924mm³), con aumento de los biomarcadores cardíacos Dímero D: 0.7 mg/ml (elevado), BNP: 672 mcg/ml (elevado), Troponina: 96 pg/ml (elevado), CPK-MB 54 u/L (elevado). En ecografía abdominal se evidencian lesiones hipoeoicas múltiples a nivel hepático, Tac de tórax: infiltrado bilateral con patrón alveolar. Se obtiene resultado de serologías solicitadas previamente, encontrando IgG detectable para Toxocariasis. Se realiza ateneo interdisciplinario (Cardiología, Hematología y Parasitología del Hospital Ricardo Gutierrez) en donde se asume como posible agente etiológico, y se inicia tratamiento con Albendazol

(15 mg/kg/día durante 15 días), además dado el compromiso miocárdico, se realiza pasaje de Gammaglobulina (2 gr/Kg en dos dosis) e inicio de corticoterapia (iniciando con Dexametasona por 7 días hasta completar 15 días totales con metilprednisona). Posterior al pasaje del esquema terapéutico propuesto se evidencia mejoría clínica de las lesiones en piel, hepáticas, de los parámetros de laboratorio (BNP: 755 mcg/ml, Troponina: 49 pg/ml, CPK-MB 35 u/L, recuento de Eosinófilos: 4%= 432 mm³), ecocardiograma (FA: 36%) y RNM Cardíaca que informa: Deterioro leve de la función sistólica del VI con hipoquinesia global. Estructura parietal sin alteraciones, DD: 32 mm VFD 52ml/m² VFS: 25ml/m², FE: 52%. No criterios de miocarditis aguda, realce tardío y técnica de edema negativo para inflamación miocárdica. Pericardio normal. Dada la adecuada evolución clínica, la paciente presenta mejoría de la función ventricular, desaparición de la eosinofilia, se decide dar egreso sanatorial y continuar seguimiento multidisciplinario de forma ambulatoria. Actualmente en los controles, permanece con buena función ventricular con diámetros conservados, recibió enalapril durante 1 año, actualmente sin medicación cardiológica.

CONCLUSIONES: El compromiso cardiovascular es una presentación poco frecuente y potencialmente grave en la Toxocariasis. Es muy importante el trabajo multidisciplinario para mejorar el pronóstico.

0258

TRATAMIENTO PERCUTÁNEO DE COARTACIÓN DE AORTA NATIVA ASOCIADA A DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE EN PACIENTE DE 11 AÑOS

Unidad Temática: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

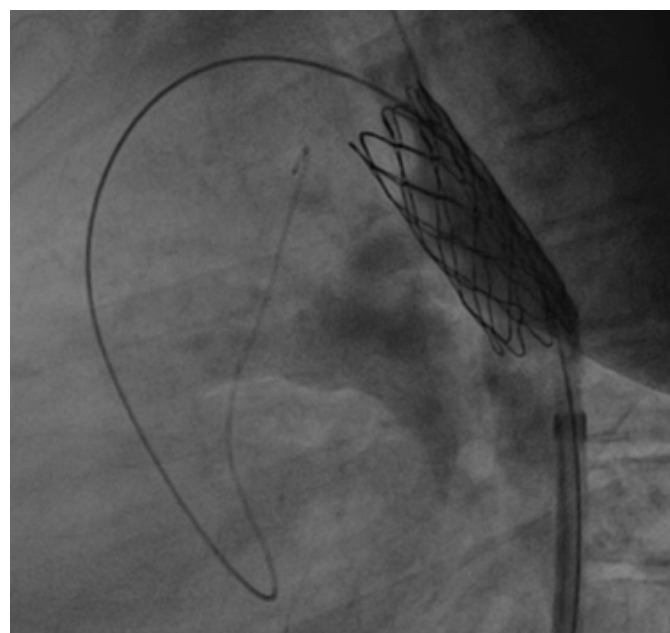
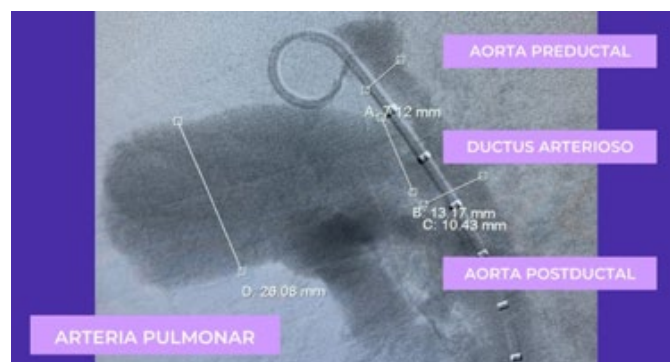
Unidad Temática 2: Cardiopatía Intervencionista y Estructural

Germán GIMÉNEZ MOLINILLO | Lucrecia MATA | María Inés BALDUCCI | Maria Teresa BONINI | Anibal GENTILETTI

HOSPITAL DE NIÑOS VÍCTOR J. VILELA

INTRODUCCIÓN: El tratamiento de la coartación de aorta asociada a un ductus arterioso permeable (DAP) depende de la edad del paciente, la anatomía de la coartación y el tamaño del ductus. Lactantes con coartación de aorta y DAP generalmente se someten a corrección quirúrgica. El cierre percutáneo de DAP moderados a grandes con dispositivos oclusivos se practica ampliamente en los últimos años, sin embargo, en presencia de coartación el disco de retención aórtica del dispositivo puede comprometer la luz aórtica y empeorar la obstrucción del arco.

DESCRIPCIÓN: Paciente masculino de 11 años con sospecha de síndrome genético por presentar atrofia renal bilateral, hipoacusia, microgonadismo, sobrepeso y retraso neuromadurativo, es derivado a nuestra institución por presentar coartación de aorta nativa asociada a válvula aórtica bicúspide y DAP. Al examen físico se encuentra rosado, con soplo sistólico eyectivo 3/6 en foco aórtico irradiado a dorso, con tensión arterial en miembro superior derecho de 160/78 y pulsos en miembros inferiores disminuidos. Se realiza ecocardiograma doppler que informa ventrículo izquierdo severamente dilatado, válvula aórtica bicúspide sin gradiente, coartación de aorta severa de 6mm con 90mmHg de gradiente con rampa diastólica hipoplásica post-coartación y DAP de 12mm que emerge inmediatamente posterior a la coartación. Se amplía con tomografía que informa tronco bovino, istmo aórtico de 9.7mm de diámetro con dilatación proximal e hipoplasia distal, junto con DAP de 15mm y dilatación del tronco de la arteria pulmonar con un diámetro de 35mm. Se decide realizar entonces cateterismo diagnóstico que objetiva coartación aórtica severa de 7mm con un gradiente sistólico de 40mmHg, un DAP de 15-16mm e hipertensión pulmonar. Se evalúa en ateneo donde se decide realizar corrección por vía percutánea por lo que se ingresa a



sala de hemodinamia donde se coloca bajo anestesia general Stent CP recubierto de 45mm de largo montado en balón de 14mm con mínimo shunt residual y sin gradiente remanente.

CONCLUSIONES: El tratamiento percutáneo de coartación de aorta asociada a un DAP moderado a grande en pacientes mayores es seguro y eficaz. El stent recubierto es una opción a considerar en casos sin dilatación significativa de la aorta descendente postestenótica.

0281

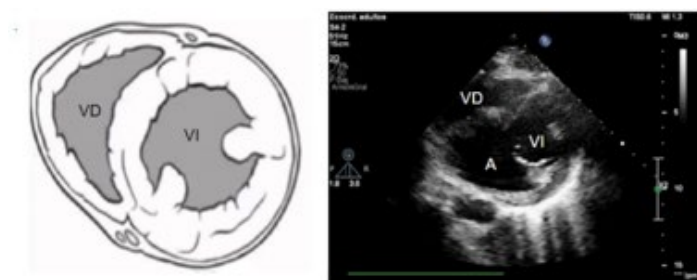
ANEURISMA VENTRICULAR CONGÉNITO Y MUERTE SÚBITA CARDÍACA EN EMBARAZADA EN PACIENTE DE 11 AÑOS

Unidad Temática: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

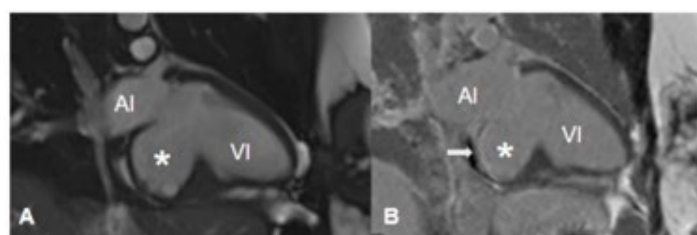
Unidad Temática 2: Arritmias y Electrofisiología

Ana Laura MICELI | Juan María IROULART | Rocio BLANCO / Hospital Italiano de Buenos Aires

INTRODUCCIÓN: Los aneurismas ventriculares congénitos son malformaciones cardíacas raras con escasos reportes desde su descripción. Se asocian a otras malformaciones (cardíacas, vasculares o toraco-abdominales) aproximadamente en un 70%. Son más frecuentes en el ventrículo izquierdo. Dependiendo de la cantidad de fibras musculares afectadas, pueden aparecer como segmentos aquinéticos/disquinéticos o con contractilidad normal. Clínicamente la mayoría son asintomáticos, aunque pueden presentarse con arritmias ventriculares, muerte súbita cardíaca, insuficiencia cardíaca congestiva, embolias sistémicas o ruptura de la pared ventricular.



Ecocardiograma transtorácico. Eje corto paraesternal en transición basal-medioventricular. Aneurisma en relación a segmento inferoseptal (A).



Eje largo 2 cámaras. A) Imágenes de cine resonancia. B) Secuencias de realce tardío de gadolinio (PSIR). Son señalados el aneurisma en porción inferior basal (*) y el escaso RTG (flecha).

DESCRIPCIÓN: Se presenta caso de paciente de 27 años cursando embarazo de 19 semanas derivada por muerte súbita cardíaca con arritmia ventricular refractaria. No presenta antecedentes de relevancia. Según antecedente de historia clínica de otro centro, ingresa al mismo por paro cardiorrespiratorio con retorno a circulación espontánea tras maniobras de RCP y desfibrilación eléctrica en dos oportunidades. Por múltiples episodios de taquicardia ventricular durante weaning respiratorio y sospecha de cardiopatía estructural por ecocardiograma, se decide derivación. Al ingreso a nuestra institución, la paciente se encuentra en asistencia respiratoria mecánica. Se logra extubación en las primeras 24 horas, sin recurrencia de arritmias. Es evaluada por equipo de Obstetricia, quienes constatan latidos fetales positivos. En primera instancia se decide evaluación con ecocardiograma transtorácico que evidencia deterioro leve de la función del ventrículo izquierdo y adelgazamiento inferoseptal basal. Se continúa el estudio de cardiopatía estructural mediante resonancia cardíaca. La misma evidencia aneurisma ventricular inferoseptal, inferior e inferolateral basal. Además, se destaca un deterioro moderado de la función ventricular con incremento del volumen de fin de sístole e hipertrofia a predominio de segmentos inferiores. En las imágenes de realce tardío se observa escasa fibrosis subendocárdica en relación a una pequeña región de la base aneurismática. Se descartó enfermedad de Chagas mediante serologías negativas. Se difiere el estudio de coronariopatía por el riesgo que esto implica durante el embarazo, sumado a la baja probabilidad de complicación mecánica de infarto según los hallazgos de la resonancia magnética. Se indica colocación de CDI en prevención secundaria y tratamiento con betabloqueantes. Se decide en conjunto con servicio de obstetricia otorgar apto para continuar embarazo con seguimiento frecuente por Cardiología. Por tratarse de una miocardiopatía mixta (hipertrofia en algunos segmentos con adelgazamiento de otros) y aneurisma ventricular con escasa fibrosis, se interpreta probable causa congénita del cuadro. Se solicitó panel genético para estudio de miocardiopatías cuyo resultado se encuentra aún en proceso.

CONCLUSIONES: Se presentó caso de muerte súbita arrítmica secundaria a miocardiopatía con fenotipo mixto y aneurisma ventricular congénito. Existen reportes que asocian dichos aneurismas con arritmias ventriculares potencialmente mortales. No existe evidencia de tratamiento médico preventivo. Cuando el evento tiene lugar, la única estrategia terapéutica inicial es la colocación de un CDI en prevención secundaria. Dado la infrecuencia de asociación aneurisma congénito y muerte súbita, determinar causalidad resulta un desafío. El estudio estandarizado del episodio continuará una vez terminado el embarazo.

ASOCIACIÓN DE MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA, RETORNO VENOSO ANÓMALO Y FENÓMENOS ARRÍTMICOS DENTRO DE UN GRUPO FAMILIAR. A PROPÓSITO DE DOS RAROS CASOS

Unidad Temática: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

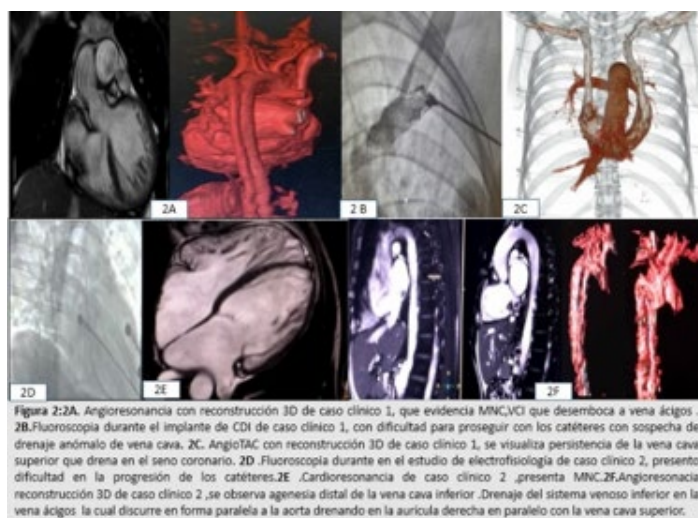
Unidad Temática 2: Arritmias y Electrofisiología

Maribel KANCHI LLAVETA | María Del Rosario VON DER BECKE KLÜCHTZNER | Pablo AGÜERO | Omar Andrés VEGA | Camilo Ariel PULMARI

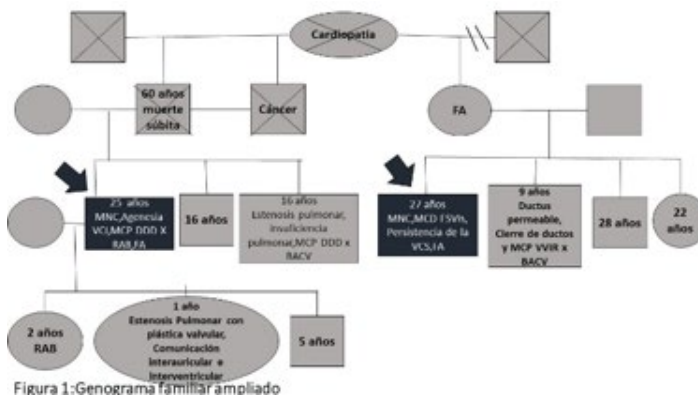
CENTRO DE ALTA COMPLEJIDAD PRESIDENTE PERON. MALVINAS ARGENTINAS

INTRODUCCIÓN: La miocardiopatía no compactada (MNC) es la morfología anómala del mismo con trabeculaciones asociadas a recesos profundos. Puede tener una etiología adquirida o congénita, asociándose con disfunción mecánica o eléctrica.

DESCRIPCIÓN: Caso clínico 1: Paciente masculino de 27 años con antecedentes cardiovasculares de internación en unidad coronaria por infarto renal cardioembólico complicado con shock cardiogénico. Se realizó ecocardiograma que evidenció miocardiopatía dilatada (MCD) con función sistólica del ventrículo izquierda reducida (FSVl) y miocardiopatía no compactada (MNC), posteriormente constatado por cardioresonancia. Actualmente en plan de trasplante cardiaco. En el grupo familiar ampliado, tiene tres hermanos, uno portador de marcapasos tipo VVIR por bloqueo auriculoventricular completo (BAVC) y cierre de ductus permeable a los 9 años, madre con fibrilación auricular (FA), su tío murió súbitamente a los 60 años por MCD y su abuela murió por "cardiopatía" (Fig. 1). Consulta por palpitaciones en contexto de FA de adecuada respuesta. Se realiza ecocardiograma donde se evidencia trombo en ventrículo izquierdo, se prosigue con cardioresonancia confirmando el diagnóstico, también se observó retorno venoso anómalo de la vena cava inferior drenando a vena álgigos. En plan de colocación desfibrilador automático implantable(CDI) por prevención primaria, al intentar colocar el CDI presenta dificultad para llegar a cavidades derechas, se continua con angiotomografía constatándose persistencia de vena cava superior que drena al seno coronario (Fig. 2). Actualmente paciente en plan de implante de CDI subcutáneo, trasplante cardiaco y realizar test genético. Caso clínico 2: Paciente masculino de 25 años con antecedentes cardiovasculares de MCD con función sistólica del ventrículo izquierda preservada (FSVlp) y parálisis auricular. Antecedentes heredofamiliares: tres hijos, el mayor sano, hija de 2 años con estenosis de válvula pulmonar, comunicación interauricular e interventricular e hija de 1 año con ritmo auricular bajo. En el grupo familiar ampliado su hermano es portador de marcapasos tipo DDD por BAVC a los 15 años. Su padre murió súbitamente a los 60 años por MCD (Fig. 1). Consulta por mareos y palpitaciones, en el electrocardiograma presento ritmo de la unión. Se prosigue con ecocardiograma en el cual se evidencia MCD con FSVlp e hipertrabeculado biventricular. Por antecedentes de parálisis auricular se realiza estudio electrofisiológico diagnosticando paro sinusal, dada la dificultad para acceder a cavidades derechas se sospecha retorno venoso anómalo. Por todo esto se realiza cardioresonancia objetivando MCNC biventricular y agenesia distal de vena cava inferior con retorno venoso a vena Álgigos (Fig. 2). Se prosigue con implante de marcapasos tipo DDDr, se realizó test genético con alteración de gen SLC25A20, participante del ciclo de la carnitina. Se realiza genograma ampliado observando que ambos casos comparten vínculo familiar con la abuela. Actualmente en búsqueda del gen responsable de la cardiopatía causal.



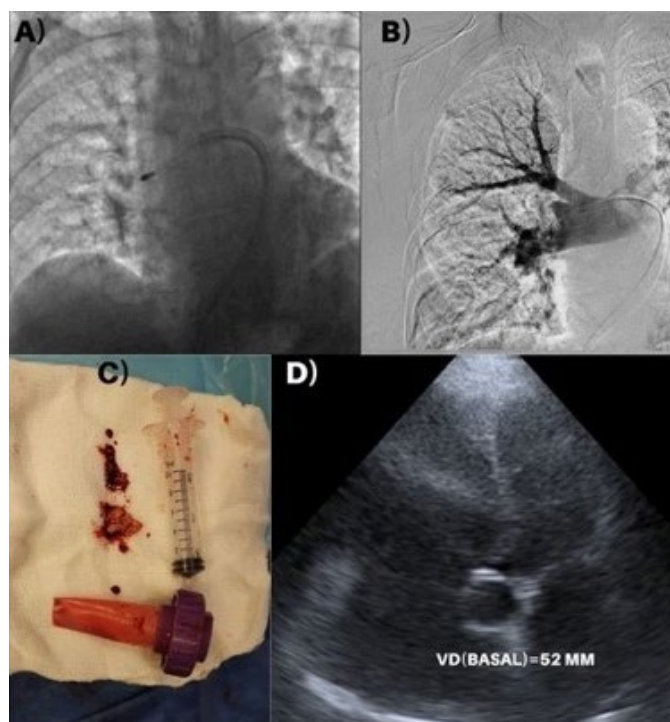
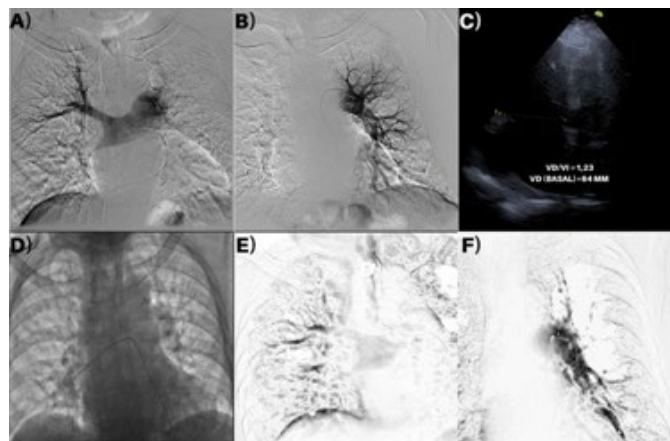
CONCLUSIONES: La miocardiopatía no compactada, es una patología congénita infrecuente, diagnosticada con más frecuencia en la actualidad, que puede ir acompañada de otros defectos cardiacos, como en los dos casos raros presentados, cuyo genograma ampliado mostró un vínculo familiar.



0302 MANEJO INVASIVO EN TEP DE RIESGO INTERMEDIO ALTO SIN DESCOMPENSACION HEMODINAMICA
Unidad Temática: Enfermedad Vascul ar Pulmonar
Candelaria RAMOS | Marlon Alfonso RUIZ HOLGUIN | Joaquin PEREA | Diego CARVALLO CLAROS | Ricardo Alfredo VILLARREAL
Sanatorio Güemes

INTRODUCCIÓN: El tromboembolismo pulmonar (TEP) de riesgo intermedio tiene una mortalidad del 3 al 15%. La estrategia farmacoinvasiva ha mejorado los parámetros hemodinámicos y de función ventricular, independientemente de la estabilidad hemodinámica. Utilizar terapias percutáneas sin infusión de trombolíticos locales podría disminuir la tasa de complicaciones hemorrágicas. Para esto, presentamos el caso de una trombectomía mecánica con el dispositivo FlowTriever.

DESCRIPCIÓN: Paciente masculino de 81 años con factores de riesgo cardiovasculares (ex-tabaquismo severo y obesidad) y sospecha de enfermedad pulmonar obstructiva crónica, que comenzó su cuadro con disnea en clase funcional (CF) II con progresión a CF IV y ortopnea, posterior a un viaje reciente de 12 horas en automóvil. Consultó luego de una semana a un centro de alta complejidad, encontrándose normotenso, con desaturación severa (SO₂ 82%), sin signos de insuficiencia cardíaca y requerimiento de oxígeno suplementario (O₂) con máscara de reservorio a 8 litros. En el electrocardiograma presentaba ritmo de fibrilación auricular, bloqueo completo de rama derecha y patrón S1Q3T3 asociado a elevación de biomarcadores de riesgo (péptido natriurético cerebral y troponina ultrasensible). Ante la alta probabilidad de TEP, se inició anticoagulación con enoxaparina de bajo peso molecular (HBPM). Se realizó ecocardiograma transtorácico con diámetro diastólico del ventrículo derecho (DDVD) de 64 mm y deterioro severo de su función con una relación ventrículo derecho/ventrículo izquierdo (VD/VI) de 1.23 y presión sistólica pulmonar de 80 mmHg. Por falta de disponibilidad de angiotomografía, se realizó angiografía pulmonar con defecto de relleno en ambas arterias pulmonares compatible con trombo y una presión media pulmonar de 48 mmHg (Figura 1). Ante el diagnóstico confirmado de TEP, con score PESI 140, se estratificó al paciente como de riesgo intermedio alto y se realizó una estrategia farmacoinvasiva con trombectomía mecánica y trombólisis local en forma bilateral. Por persistencia de material trombotico en rama principal derecha en angiografía pulmonar de control, con presión media pulmonar de 40 mmHg, asociado a persistencia sintomática y requerimiento de O₂ a alto flujo, se decidió realizar trombectomía mecánica con sistema FlowTriever a rama pulmonar derecha (Figura 2). Posterior al procedimiento, evolucionó con mejoría sintomática, descenso del requerimiento de O₂ y descenso de presión media pulmonar a 26 mmHg y sistólica de 52 mmHg. Asociado, presentó menor DDVD de 52 mm y una relación VD/VI de 1.05.



CONCLUSIONES: Los pacientes con TEP de riesgo intermedio sin descompensación hemodinámica pueden beneficiarse del tratamiento invasivo sin necesidad de asociarse a infusión de trombolíticos locales, lo cual es una estrategia útil para reducir las tasas de sangrado y para aquellos pacientes con respuesta parcial o incompleta al tratamiento con ellos. La trombectomía mecánica mediante el dispositivo FlowTriever ha demostrado ser un método eficaz y seguro para el tratamiento del TEP agudo de riesgo intermedio sin descompensación hemodinámica. Aún se necesita una mejor caracterización de este grupo heterogéneo de pacientes para identificar el momento oportuno del tratamiento invasivo.

0303 SINDROME CORONARIO AGUDO EN PACIENTE JOVEN CON ANEURISMA CORONARIO

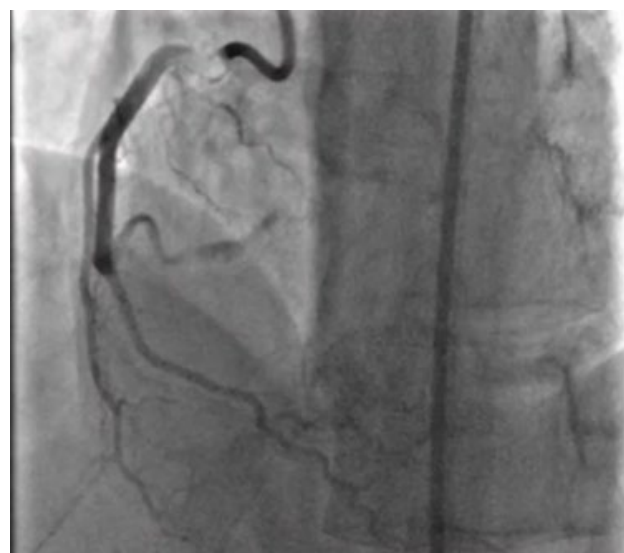
Unidad Temática: Cardiopatía Isquémica

Camila MUSLERA | Marco Antonio CEVALLOS ACARO | Sebastian PERALTA | Diego CARVALLO CLAROS | Andres MAZUQUIN

Sanatorio Güemes

INTRODUCCIÓN: Se define aneurisma coronario como una dilatación coronaria focal que excede el diámetro de los segmentos adyacentes normales del vaso en 1.5 veces. Se utiliza el término de ectasia coronaria cuando dicha dilatación es difusa; y el aneurisma gigante corresponde a una dilatación que excede en 4 veces el segmento adyacente. Presentan una incidencia total de entre el 1.1% al 4.9% de los pacientes sometidos a cinecoronariografía. La gran mayoría son asintomáticos, pero pueden complicarse presentando cuadro clínico como infarto de miocardio, angina crónica estable, compresión externa y hasta ruptura aneurismática.

DESCRIPCIÓN: Paciente masculino de 36 años sin antecedentes de relevancia. Acudió a guardia sanatorial de otro centro por cuadro clínico caracterizado por angor en CF IV. Se realizó electrocardiograma con evidencia de sobreelevación del segmento ST en cara infero posterior, asociado a bloqueo auriculoventricular completo a 35 latidos por minuto. Interpretándose dicho cuadro como IAMCEST KKA complicado con BAV 3°, se decidió realizar cinecoronariografía de urgencia, la cual evidenció arteria coronaria derecha dominante sin lesiones y a nivel del surco inter ventriculoauricular posterior una imagen compatible con trombosis parcial sin evidencia de ramas distales. Se intentó angioplastia transluminal coronaria de manera no exitosa, por lo que se realizó infusión de Tenecteplasa 10mg intracoronario con evidencia de disminución de dicho trombo, reperusión de ramas distales, y mejoría del dromotropismo. En ese contexto se decidió su derivación a centro de mayor complejidad. A su ingreso sanatorial, paciente se encontraba hemodinámicamente estable y asintomático para ángor disnea y palpitaciones, se realizó electrocardiograma que evidenció bloqueo auriculoventricular de 2º Mobitz 1 y se dosaron biomarcadores los mismos positivos. Durante su internación se realizó cinecoronariografía con evidencia de coronaria derecha dominante sin lesiones con aneurisma distal en cruz de corazón (Imagen 1), a su vez se evidencio en ecocardiograma transtorácico FEY del 60% con hipoquinesia inferoseptal basal y sin valvulopatías. Por anatomía compleja se planificó en heart team, una angioplastia con implante de Stents Graft en dicha lesión, por lo que se solicitaron los materiales correspondientes a obra social. Paciente presenta buena evolución clínica, con electrocardiograma en ritmo sinusal y sin evidencia secular en el mismo, por lo que se decide su alta hospitalaria con doble antiagregación (ácido acetil salicílico y clopidogrel) y rivaroxabán 2.5 mg cada 12 hs, continuo con seguimiento ambulatorio a la espera de materiales. Luego de quince días el paciente reingresa de manera programada para realización de angioplastia, en contexto de evidencia en nueva cinecoronariografía de aneurisma trombosado con circulación colateral de sus lechos distales, se optó por no realizar la misma y priorizar tratamiento médico (Imagen 2). Se decidió su alta hospitalaria para control y manejo ambulatorio con indicación de doble antiagregación plaquetaria.



CONCLUSIONES: Los aneurismas coronarios son infrecuentes de encontrar en pacientes cursando infarto agudo de miocardio. Suele ser más frecuente en hombres y la etiología más prevalente es la aterosclerótica, seguido de las secundarias a enfermedad de Kawasaki y en un tercer lugar las congénitas. Afecta mayormente a los hombres y presentan mayor carga trombótica requiriendo con mayor frecuencia uso de inhibidores de GP IIb/IIIa, trombolíticos locales y trombectomía (aspirativa/mecánica). Aquellos que se presentan como síndrome coronarios agudos suelen tener menor REFLOW y mayor re-estenosis que los pacientes sin dilataciones aneurismáticas. En la actualidad no existe consenso definitivo sobre el manejo médico y el seguimiento a largo plazo para este tipo de pacientes.

0310 VARIANTE PATOGENÉTICA DEL GEN MYH7: EXPRESIÓN DE DIFERENTES FENOTIPOS DE LA MUTACIÓN EN UN GRUPO FAMILIAR.

Unidad Temática: Insuficiencia cardíaca, miocardiopatías y pericardio

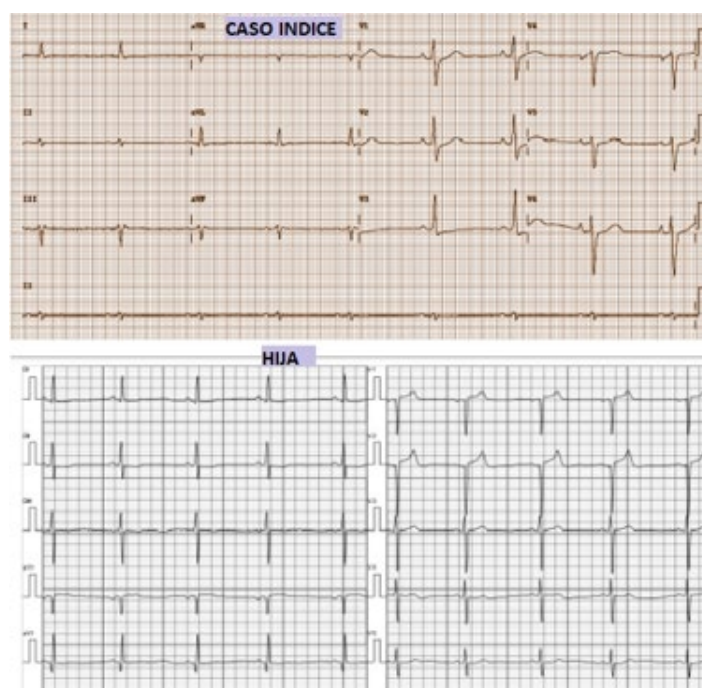
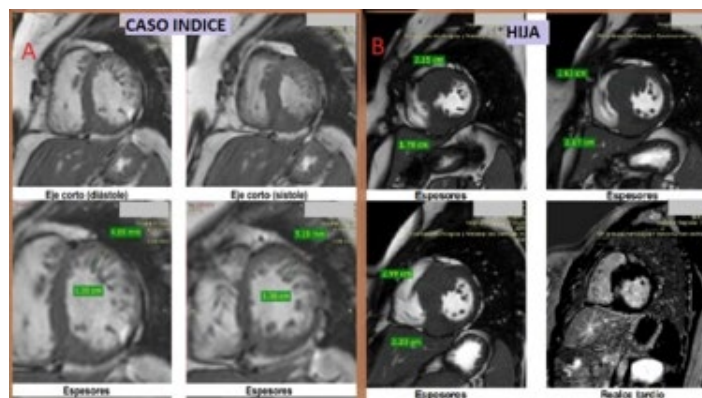
Juan Diego ORELLANA TORAL | Estefania Anabel FLEMING | Guillermo Andres CORNEJO PEÑA | Margarita PERADEJORDI | Pablo KOCIUBINSKY

Hospital El Cruce, SAMIC. Florencio Varela

INTRODUCCIÓN: Según registros en la actualidad la principal causa de trasplante cardíaco son las miocardiopatías dilatadas no coronarias de etiología no aclarada. Hoy sabemos que muchas de ellas son cardiopatías primarias familiares de origen genético. El estudio genético del paciente y grupo familiar ha tomado gran relevancia para caracterizar estas miocardiopatías familiares, orientar el tratamiento y conocer su impacto pronóstico. Se presenta el caso de una familia afectada por una mutación poco frecuente del gen MYH7 con distintas formas de presentación clínica.

DESCRIPCIÓN: Paciente de sexo femenino de 44 años de edad derivada a un centro de alta complejidad para evaluación pre trasplante cardíaco con diagnóstico de miocardiopatía dilatada con insuficiencia cardíaca avanzada. Antecedentes personales: ex tabaquista. Antecedentes familiares: madre y abuelo fallecen de causa cardíaca a los 40 años, hermano y sobrina con diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica y dos de sus tres hijos actualmente en seguimiento por servicio de cardiología pediátrica por miocardiopatía hipertrófica. El cuadro inicia el año 2015 con episodio de insuficiencia cardíaca (IC) descompensada y trombosis intrarrenal (sospecha cardioembólica) luego de lo cual permanece anticoagulada. Presentó múltiples internaciones por IC y falla renal, en las cuales requirió inotrópicos para su compensación, lo cual motivó la derivación al servicio de IC avanzada y trasplante cardíaco. Al examen físico en el momento de la evaluación presentaba TA 90/60, FC 100 lpm. con signos de congestión y regular perfusión periférica. Clase funcional habitual II-III. Durante la evaluación pre trasplante se realizó ecocardiograma con cavidades dilatadas y deterioro severo de FEVI sin trastornos de la motilidad segmentaria, miocardio hipertrabeculado con presencia de sinusoides. La relación del miocardio no compacto/compacto mayor a 2. Como parte del estudio de su miocardiopatía se realiza CCG sin lesiones coronarias significativas, serologías negativas, y resonancia magnética cardíaca que evidencia hipertrabeculado significativo que cumple con criterios morfológicos para miocardio no compacto. Durante valoración por nefrología se detecta ClCr 35 ml/min/1.73m², y atrofia renal izquierda. Se realiza estudio genético detectándose en ella y dos de sus tres hijos la presencia de una variante patológica del gen MYH7 variante C.1208G>A (P.ARG403GLN) - en heterocigosis, gen relacionado con patologías cardíacas, y variante encontrada en individuos con miocardiopatía hipertrófica y enfermedades neuromusculares. Al momento se encuentra en lista de espera para trasplante cardio-renal, con tratamiento médico óptimo para IC y anticoagulada por diagnóstico de miocardio no compacto y episodios de fibrilación auricular paroxística, se realizó implante de CDI como prevención primaria de muerte súbita. Por otra parte, los familiares afectados con diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica se mantienen en seguimiento por cardiología al momento sin interurrencias.

CONCLUSIONES: Como se describe en este caso, la mutación del gen MYH7 variante C.1208G>A (P.ARG403GLN) se manifestó en el caso índice como miocardio no compacto requiriendo trasplante cardíaco, y en el resto del grupo familiar como miocardiopatía hipertrófica. No se observaron patologías neuromusculares también descripta en esta variante.



0310

EXTRACCION DE CABLE DE MARCAPASOS IMPLANTADO HACE 30 AÑOS POR VIA FEMORAL.

Unidad Temática: Arritmias y Electrofisiología

Unidad Temática 2: Cirugía cardiovascular y recuperación cardiovascular

Hernan Daniel RIOS | Nicolás ARRUVITO | Carlos Domingo ARAMBURU | Sergio Raül SCURI | Christian ZGRABLICH

Hospital Italiano de La Plata

INTRODUCCIÓN: El implante de dispositivos de marcapasos definitivos (MCP) por vía femoral es muy infrecuente, y la extracción de los mismo aún mucho mas con muy poca experiencia publicada.

DESCRIPCIÓN: Presentamos un paciente masculino de 45 años de edad, portador de MCP desde los 8 años de edad, antecedentes de múltiples decúbitos y plásticas que finalizaron en endocarditis bacteriana, con extracción de catéteres a cielo abierto a los 15 años. Como secuela de dicha intervención presenta obstrucción de ambas venas subclavias y vena cava superior, concomitantemente trombosis venosa profunda de miembro inferior derecho, cursando actualmente decúbito e infección de bolsillo de MCP posterior a recambio de generador hace 2 años, con indicación de extracción completa del sistema. En la radiografía



(Rx) de tórax se observa el catéter implantado por vía femoral y las puntas de dos cables abandonados en el miocardio durante la cirugía realizada a los 15 años. Se decide abordaje combinado por vía de esternotomía e implante MCP epicardico DDDR, más abordaje por vía femoral derecha con extracción de generador de MCP expuesto y extracción de cable con utilización de los instrumentos de la vía superior. Se utilizaron estilete Spectranetics LLD 2, vainas metálicas medianas (Cook), vainas de Polypropylene de 10 Fr (Cook), y vainas rotacionales bidireccionales Tightrail (Spectranetics) liberando tejido fibroso a lo largo del recorrido del cable. Finalmente se utilizó la vaina de teflón de una estación de trabajo de Byrd para vía femoral, con la que se logró llegar al ventrículo derecho, liberando su intenso tejido fibroso, mediante maniobras de tracción y contratracción con la extracción exitosa de el catéter. Buena evolución postoperatoria a 3 meses de operado.

CONCLUSIONES: Si bien los instrumentos disponibles para la vía femoral son para cables implantados por vía superior, y los instrumentos para la vía superior no tienen la longitud necesaria para la extracción de un cable implantado por vía femoral; presentamos la resolución exitosa mediante la utilización y combinación de dichos instrumentos, de un caso de un paciente con extracción de cable de MCP implantado por vía femoral hace 30 años.

0342

HISTORIA NATURAL DE PSEUDOANEURISMA DE VENTRICULO IZQUIERDO: SEGUIMIENTO A 12 AÑOS

Unidad Temática: Multimagen

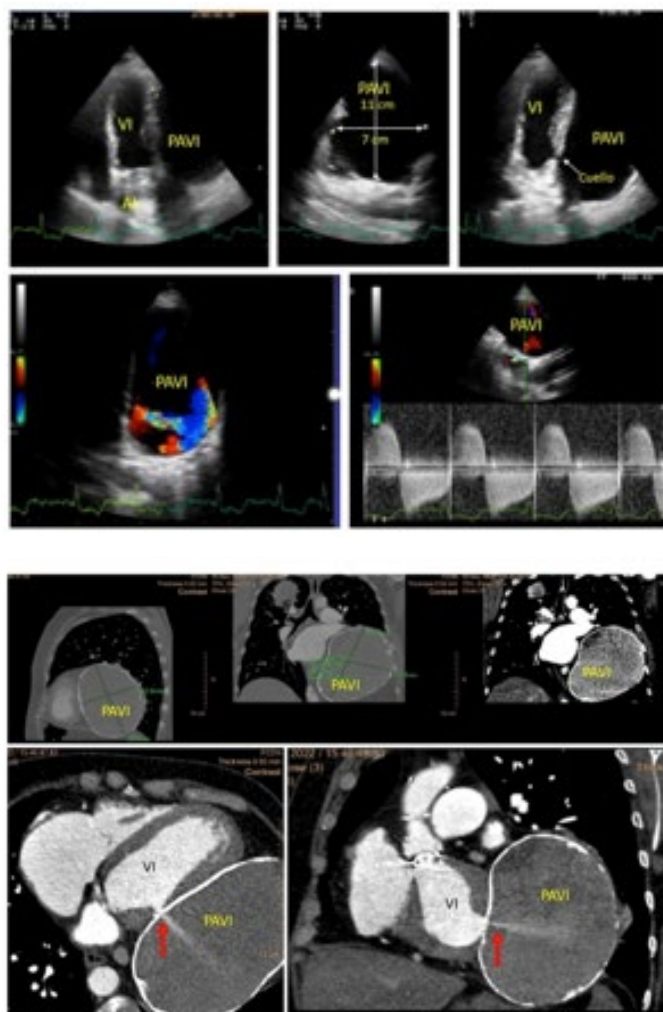
Unidad Temática 2: Cirugía cardiovascular y recuperación cardiovascular

Heidi FLORES | Nery BRITO | Juan José MARTINEZ COMAS | Susana Claudia LLOIS | Ricardo Alberto MIGLIORE

Hospital General de Agudos Eva Peron de san Martin

INTRODUCCIÓN: El pseudoaneurisma del ventrículo izquierdo (PAVI) es una complicación poco frecuente (1%) del infarto agudo de miocardio que ocurre generalmente dentro de la primera semana de evolución. Menos frecuente aun es que el PAVI ocurra como complicación de cirugía de reemplazo valvular en ausencia de enfermedad coronaria previa.

DESCRIPCIÓN: Paciente femenina de 60 años, con antecedentes de tabaquista severa, reemplazo de válvula mitral y aortica mecánica, en febrero de 2011 por enfermedad reumática de válvula mitral más estenosis aortica severa e hipertensión pulmonar con arterias coronarias normales. La paciente evoluciona favorablemente en el post-operatorio quedando asintomática. En el ecocardiograma de control se registra derrame pericárdico severo sin compromiso hemodinámico decidiéndose no realizar punción evacuadora. Concorre a nuestro Hospital en 2014 para realizar riesgo quirúrgico por presentar cáncer de colon, realizándose eco Doppler que evidencia una cavidad de 11 x 7 cm en comunicación con el VI a través de un cuello de 2 mm a nivel del surco auriculoventricular inmediatamente por debajo de la prótesis mitral (vista de 4 cámaras), en relación con la pared posterolateral del VI con flujo sistodiastólico dentro de la cavidad pericárdica, hallazgos compatibles con PAVI (Fig. 1). Se realizó hemicolecotomía derecha, persistió asintomática. En el presente año ingresa con cuadro de disnea progresiva CF II más edema en miembros inferiores y fibrilación auricular de alta respuesta ventricular. Se realiza ecocardiograma control que informa cavidad 12 x 8 cm con características similares al eco Doppler del 2014. Se solicita angiogramografía cardiaca que informa: defecto de contracción anterior, anterolateral e inferolateral basal y medial, con deterioro de la función de VI con FEY de 25 % . A nivel paracardiaco izquierdo en relación con la pared libre del ventrículo izquierdo, se evidencia formación ovoide de bordes netos y calcificados de contenido liquido, que en las imágenes post contraste tardío presenta tinción, con pequeña solución de continuidad con el ventrículo izquierdo a nivel del segmento inferolateral basal. Se evidencia además, pequeñas imágenes compatibles con trombos en su interior. Diámetros de la formación en plano axial 143.1 mm x 94.9 mm, en plano coronal 141.2 mm x 114.5 mm y sagital de 134.1 mm x 101.8 mm. En fase sistólica se evidencia pasaje de material de contraste desde el ventrículo izquierdo hacia la neocavidad (Fig. 2). Los hallazgos son compatibles con pseudoaneurisma de aspecto crónico. Se realizó balance negativo, más control de frecuencia cardiaca, sin otra intercurencia durante la internación se otorga el alta para seguimiento ambulatorio. Se decide no intervenir el pseudoaneurisma debido a su aspecto crónico calcificado



En las imágenes post contraste tardío presenta tinción, con pequeña solución de continuidad con el ventrículo izquierdo a nivel del segmento inferolateral basal. Se evidencia además, pequeñas imágenes compatibles con trombos en su interior. Diámetros de la formación en plano axial 143.1 mm x 94.9 mm, en plano coronal 141.2 mm x 114.5 mm y sagital de 134.1 mm x 101.8 mm. En fase sistólica se evidencia pasaje de material de contraste desde el ventrículo izquierdo hacia la neocavidad (Fig. 2). Los hallazgos son compatibles con pseudoaneurisma de aspecto crónico. Se realizó balance negativo, más control de frecuencia cardiaca, sin otra intercurencia durante la internación se otorga el alta para seguimiento ambulatorio. Se decide no intervenir el pseudoaneurisma debido a su aspecto crónico calcificado

CONCLUSIONES: En las series anatomopatológicas se refiere como etiología del PAVI el infarto agudo de miocardio, las complicaciones de cirugía cardíaca y el trauma. En este caso se interpreta que el PAVI fue la consecuencia de una complicación de la resección de la válvula mitral reumática y/o aparato subvalvular que ocasionó una lesión en el miocardio a nivel inferobasal dando lugar a la formación del PAVI. Si bien en casos aislados puede tener una evolución asintomática, es excepcional encontrar pacientes con PAVI calcificados y con larga evolución como el presente caso.

0372 TRATAMIENTO INVASIVO DE TAQUICARDIA AURICULAR INCESANTE EN PACIENTE CON SHOCK CARDIOGÉNICO: SEGUIMIENTO A 12 AÑOS

Unidad Temática: Arritmias y Electrofisiología

Unidad Temática 2: Insuficiencia cardíaca, miocardiopatías y pericardio

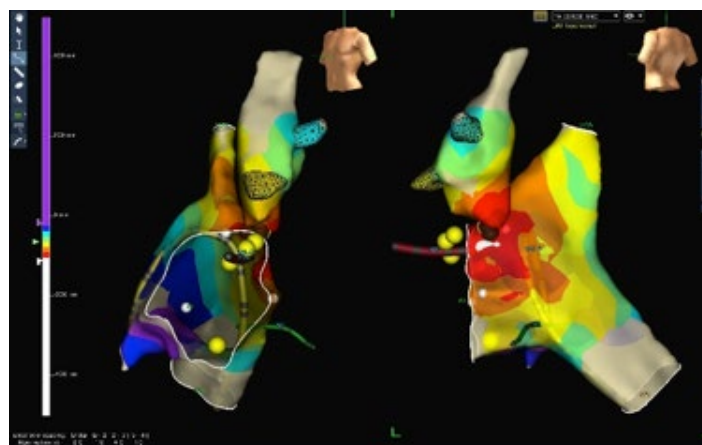
Jessica Paola PACHECO | Aisha MUHAMMAD HUSSAIN YEPEZ | Evaristo CASTELLANOS

INSTITUTO DE CARDIOLOGIA SRL

INTRODUCCIÓN: La taquicardia auricular incitante es una forma de arritmia cardíaca que puede resultar en una carga de trabajo excesiva para el corazón y comprometer su función contráctil. En algunas circunstancias, esta arritmia puede progresar hacia el shock cardiogénico, una complicación grave que pone en peligro la vida del paciente, situación en la que el corazón es incapaz de bombear adecuadamente la sangre necesaria para satisfacer las demandas metabólicas del cuerpo. Esto puede deberse a una combinación de factores, como la rápida frecuencia cardíaca, la disminución del llenado ventricular y el deterioro de la función contráctil.



DESCRIPCIÓN: Paciente masculino de 18 años con antecedente de taquicardia auricular sin cardiopatía estructural ingresa cursando cuadro de palpitaciones de 20 días de evolución con tensión arterial de 80/50 frecuencia cardíaca 170 latidos por minuto, al examen físico con hipoventilación bilateral y rales bibasales, ingurgitación yugular (XX) hepatomegalia(X). Se realiza ecg que muestra ritmo de taquicardia supraventricular regular complejos estrechos y RP largo, se realiza Adenosina endovenosa en bolo y cardioversión eléctrica 3 intentos sin éxito, con Ecocardiograma doppler que muestra ventrículo izquierdo dilatado con Fey del 20%, hipoquinesia global. Con diagnóstico de Shock cardiogénico se administran bolos de Flecainida obteniendo ritmo sinusal, se inicia drogas vasoactivas logrando estabilizar hemodinámicamente al paciente. Se realiza laboratorio con resultado normal. Luego de una semana, manteniendo ritmo sinusal con flecainida, franca mejoría clínica y hemodinámica reflejada en un ecocardiograma doppler con Fey de 38% y disminución de diámetros del VI, decidimos estudio electrofisiológico y ablación con radiofrecuencia guiada con sistema Ensite 3D de taquicardia auricular perihisiana, con éxito al aplicar en seno no coronario (debido a no contar con crioblación). Al control mensual se observa ecocardiograma con fey conservada y RMC con ausencia edema y realce tardío, lo que confirma una Taquicardiomiopatía exclusiva.



CONCLUSIONES: La Taquimiocardiopatía (TCMP) es causa de disfunción ventricular izquierda, potencialmente reversible, los mecanismos no están totalmente definidos, pero incluyen: isquemia subclínica, anomalías en el metabolismo, estrés redox y sobrecarga de calcio en los miocitos. Estos cambios moleculares y celulares conducen a anomalías en la geometría de la cámara cardíaca y en el modelado ventricular. La reversibilidad de la función ventricular que se puede obtener tratando la taquicardia primaria, condiciona la importancia de una rápida identificación e inmediato tratamiento.

0403

SÍNDROME DE BRUGADA EN PEDIATRÍA. LA PUNTA DE UN ICEBERG POCO CONOCIDO Y FATAL. PRIMER REPORTE DE UN CASO INUSUAL EN PEDIATRÍA Y SUS FAMILIARES EN ARGENTINA

Unidad Temática: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

Unidad Temática 2: Arritmias y Electrofisiología

Marianna Silvia GUERCHICOFF LEMCKE | Sebastian MALDONADO | Juan Manuel OSUNA | Dr. Jorge BARRETA | Alberto M. SCIEGATA

Hospital Italiano de Buenos Aires

INTRODUCCIÓN: Se estima que el síndrome de Brugada (SBr) representa hasta un 20 % de las muertes súbitas (MS) en lactantes y jóvenes, sin embargo aún se sabe poco sobre la prevalencia, los criterios diagnósticos, la historia natural y el tratamiento de esta enfermedad en

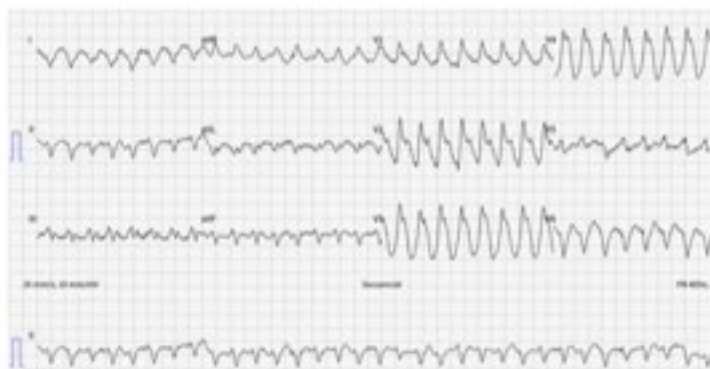


Figura 1 a



Figura 1 b

pediatría. Presentamos este caso para crear conciencia sobre la importancia de su reconocimiento y para intentar comprender mejor la fisiopatología de esta condición potencialmente fatal.

DESCRIPCIÓN: Paciente mujer de 9 meses admitida en otra institución por mal estado general y fiebre post inmunización por calendario. ECG: taquicardia monomorfa regular FC > 200 lpm QRS ancho con imagen de bloqueo completo de rama derecha (BCRD) (Fig1a), sin respuesta (rta) CVE, adenosina, propranolol ni amiodarona a dosis habituales con deterioro severo de la función ventricular se solicitó su traslado a nuestro hospital. Llegó grave por lo cual ingresó a ECMO, iniciamos milrinona, quinidina con mejoría del QRS en ritmo sinusal, se agregó ivabradina porque las FC bajas permitían mejor control de la arritmia. ECG ritmo sinusal, FC 75 lpm, conducción AV1:1 PR 220 miliseg BCRD QRS 240 miliseg con potenciales tardíos al QRS en precordiales derechas (Fig 1b) Laboratorio y toxicológico negativos. RMN cardíaca con gadolinio normal descartando miocarditis y tumores. Sospechamos SBr o canalopatía. Presentó eventos convulsivos post vacunación y fiebre a los 6 meses. 1era hija de una pareja joven no consanguínea. ECG materno: patrón espontáneo de Brugada tipo 1 presentó 2 síncope 15 años atrás. Abuelo materno PCR a los 22 años con hermanos muertos jóvenes súbitamente. Con control de la arritmia se dio de alta con monitor y DEA + quinidina, cilostazol e ivabradina vo. Reingresó a las 12 hs luego de una emoción fuerte: FC 270 lpm QRS ancho BCRD asumimos taquicardia auricular con rta a CVE. Mala evolución con taquicardias subintraentes, reingresó en ECMO e indicamos esmolol ev: buena rta. Suspendimos quinidina y cilostazol e iniciamos milrinona y sotalol. Estudio electrofisiológico en ECMO: basal y con apremio farmacológico no se logró inducir arritmias: se decidió realizar ablación del nodo AV con colocación de CDAI epicárdico bicameral. Por fallas de captura con altos umbrales epicárdicos en ambos ventrículos se reposicionó el cable de defibrilación a endocardio de VD vía transauricular. El estudio genético reveló una variante patogénica en heterocigosis en el gen SCN5A c.535C>T (p.Arg179*) sabemos que este cambio genético produce pérdida de función del canal de sodio cardíaco, mecanismo genético reconocido como causa del SBr. Fuera de ECMO presentó episodios de TV FC 170 lpm correctamente sensados y revertidos mediante ATP, solo uno tuvo choque apropiado. Al ser la arritmia ventricular mas frecuente en modo DDD y/o VVI con FC alta por lo que se programó VVI 60 lpm con sotalol, atenolol y cilostazol vo: luego de 2 meses está libre de eventos.

CONCLUSIONES: Esta pte presentó arritmias ventriculares monomorfas y auriculares severas que requirieron medidas terapéuticas excepcionales así como un tratamiento farmacológico final no habitual en ptes con SBr. La mutación encontrada en SCN5A genera una proteína ausente lo cual suele asociarse a fenotipos severos. Su madre y otros familiares fueron diagnosticados a partir de la pte pudiendo establecer su seguimiento y el asesoramiento para la planificación familiar. Creemos que se necesitan más estudios y conciencia sobre el SBr en niños a fin de lograr un consenso para el manejo de esta compleja, heterogénea y potencialmente fatal afección.

0427

ESTRATEGIA HÍBRIDA PARA LA ESTENOSIS AÓRTICA CRÍTICA Y LA MIOCARDIOPATÍA DILATADA FETAL

Unidad Temática: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

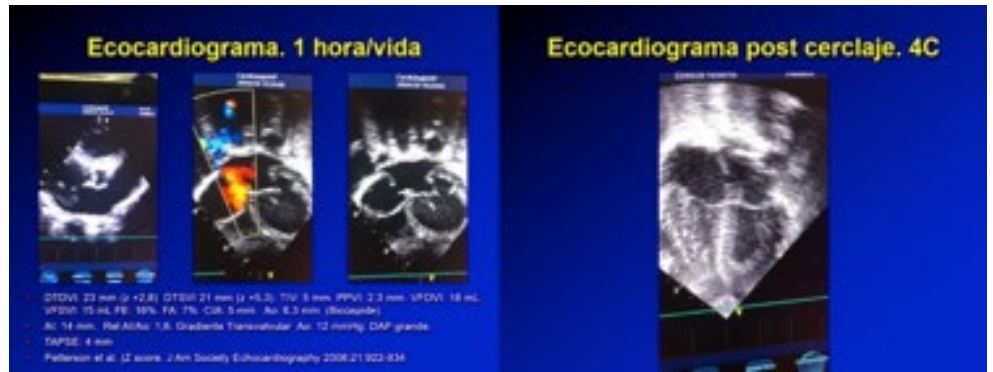
Unidad Temática 2: Cirugía cardiovascular y recuperación cardiovascular

Edgardo BANILLE | Ignacio JUANEDA | Nora BUENO | Juan Ignacio DIAZ | Alejandro Román PEIRONE

Hospital Privado Universitario de Córdoba

INTRODUCCIÓN: Varias publicaciones respaldan los abordajes híbridos como último recurso en cardiopatías congénitas con riesgo vital, como el síndrome del corazón hipoplásico izquierdo y las miocardiopatías dilatadas o restrictivas.

DESCRIPCIÓN: Recién nacido pretérmino con diagnóstico de estenosis valvular crítica y miocardiopatía del ventrículo izquierdo sometido a valvuloplastia aórtica. Se indicaron prostaglandinas, fármacos vasoactivos (milrinona, levosimendan, adrenalina) y diuréticos: (furosemida y espironolactona). No toleró la circulación seriada y se presentó falla multiorgánica (cardíaca, renal, pulmonar, cerebral). Se prescribió bisoprolol/lisinopril. El abordaje híbrido, consistente en el bandeo bilateral de las arterias pulmonares y la colocación de un stent ductal, logró regresar a la circulación paralela (fetal). La evolución fue favorable. A los 3 meses de edad, el debanding percutáneo y la oclusión del stent ductal completaron el procedimiento. Se realizó un análisis de la fisiopatología de los escenarios hemodinámicos propios de la enfermedad y de las interacciones ventrículo-ventricular después de las estrategias médicas empleadas.



CONCLUSIONES: La evolución hemodinámica post valvuloplastia en ocasiones puede ser desfavorable debido a un remodelado ventricular anormal. Una estrategia híbrida resulta útil para diferentes escenarios de insuficiencia cardíaca pediátrica. Una estrategia híbrida pone en marcha varios mecanismos fisiológicos que provocan un equilibrio eficiente entre presión, flujo y resistencia.

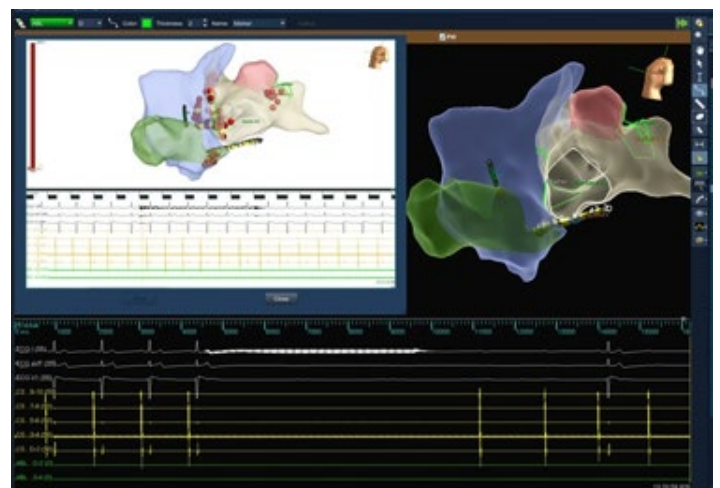
0452 SINCOPE VASOVAGAL CARDIOINHIBITORIO, ¿HAY ALTERNATIVAS AL IMPLANTE DE MARCAPASOS?

Unidad Temática: Arritmias y Electrofisiología

Lucas TINTPILVER | Nicolas Mario MARTINENGI | Ramon AROZARENA | Juan Manuel RODRIGUEZ PLATAS | Sergio José DUBNER
Sanatorio de los Arcos

INTRODUCCIÓN: Los síncope vasovagales recurrentes por respuesta cardioinhibitoria alteran la calidad de vida de los pacientes. Habitualmente, suceden en pacientes jóvenes sin cardiopatía estructural y en aquellos donde ha fallado la terapéutica farmacológica, la decisión sobre el implante de marcapasos resulta sumamente compleja. La cardioneuroablación (CNA), propuesta inicialmente por el Dr Pachon y col. en 2005, emergió en los últimos años como una alternativa terapéutica a la estimulación cardíaca eléctrica en pacientes con bradiarritmias de origen funcional por hiperactividad vagal.

DESCRIPCIÓN: Paciente femenina de 21 años de edad, con antecedentes de síncope recurrentes desde la infancia (7 en el último año), con pródromos vasovagales (nausea y sudoración). El examen cardiovascular fue normal, el estudio Holter reveló una frecuencia cardíaca promedio de 71 lat x min y mínima de 37 lat x min, sin pausas significativas (< 2,5 seg). Se realizó tilt test que resulto negativo y en el ECG presentaba ritmo sinusal, dentro de límites fisiológicos. Persistió con episodios sincopales a pesar de los tratamientos paliativos y farmacológicos, y durante su última internación por síncope se realizó monitoreo prolongado por telemetría. Fueron registrados episodios de bradicardia sinusal y pausas sinusales en varias oportunidades, siendo la más prolongada de 18 segundos con reproducción de los síntomas, por lo que fue derivada al servicio de electrofisiología para el implante de un marcapasos. El ecocardiograma descartó enfermedad estructural y los análisis de laboratorio no mostraron particularidades relevantes. Se realizó un estudio electrofisiológico que demostró tiempos de recuperación del nódulo sinusal, parámetros de la conducción AV normales (AH 96 msec, HV 43 msec), y se efectuó test de atropina con resultado positivo (aumento de la FC > 25 %), confirmando la ausencia de enfermedad estructural del sistema de conducción y el origen funcional de las arritmias. Frente a la recurrencia de los síntomas se le ofreció a la paciente realizar CNA como alternativa al implante de marcapasos. Al inicio de la CNA se realizó neuroestimulación (NE) de alta frecuencia extra cardíaca transyugular, observando asistolia. Se



realizó ablación desde aurícula izquierda de los plexos ganglionares superoparaseptal, inferoparaseptal, postero lateral izquierdo, y desde la aurícula derecha se abordó el plexo cavo aórtico, guiados por referencia anatómica, electrogramas fibrilares y el software Fractionation (Sistema Ensite Precision, Abbot). Por último, se repitió NE no observando asistolia y el test de atropina no mostró cambios significativos en la frecuencia cardíaca. La paciente evolucionó favorablemente, sin complicaciones agudas y no volvió a presentar episodios sincopales luego de 3 meses de seguimiento. Se realizó monitoreo Holter sin registros de bradicardia o asistolia.

CONCLUSIONES: En pacientes sintomáticos por síncope vasovagal recurrente con respuesta cardioinhibitoria confirmada y de origen funcional, la CNA ofrece excelentes resultados permitiendo evitar el implante de un marcapasos. Si bien son resultados iniciales, se debe considerar esta opción terapéutica, sobre todo en pacientes jóvenes sin cardiopatía y síntomas recurrentes. Son necesarios estudios prospectivos multicéntricos para confirmar los resultados obtenidos hasta ahora.

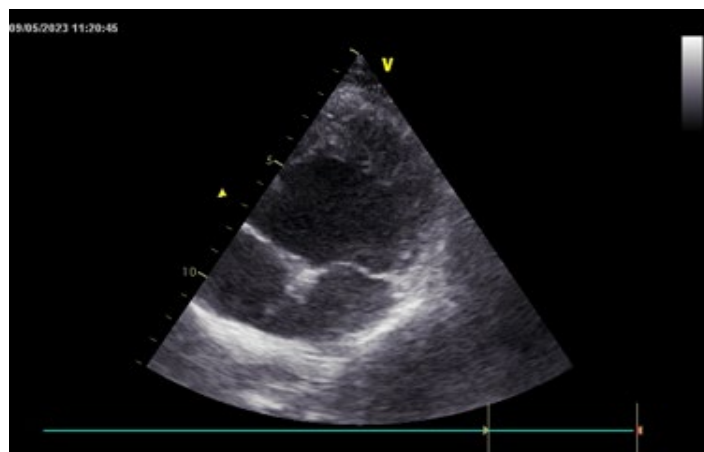
0482

VENTRÍCULO ÚNICO SIN RESOLUCIÓN QUIRÚRGICA

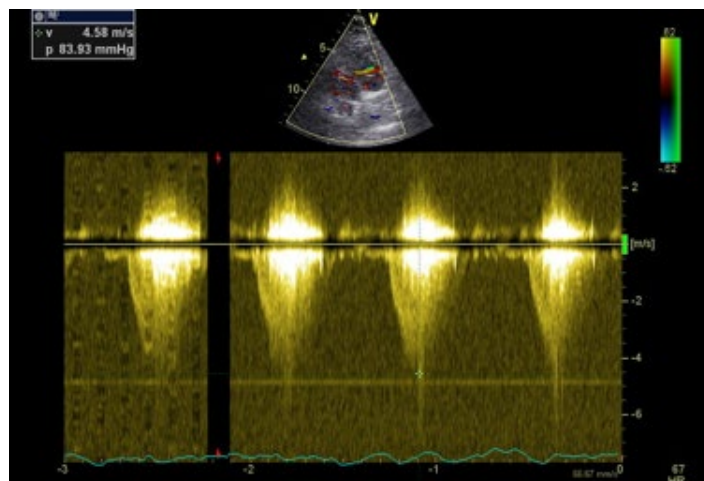
Unidad Temática: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

Andrea NAKAMA / Hospital de Clínicas UBA

INTRODUCCIÓN: El ventrículo único o corazón univentricular es una cardiopatía congénita poco frecuente que engloba un amplio rango de alteraciones cardíacas. Se clasifica principalmente, en la presencia de flujo pulmonar disminuido o aumentado, que a su vez determina las formas de presentaciones clínicas como insuficiencia cardíaca o cianosis. El ecocardiograma Doppler es una de las principales herramientas para el diagnóstico y seguimiento. Las opciones terapéuticas quirúrgicas tienen el objetivo de conseguir un aporte de sangre adecuado al sistema pulmonar, entre ellos se encuentran el cerclaje de la arteria pulmonar en la etapa neonatal, la operación de Glenn en lactantes y de Fontan-Kreutzer en la infancia. Se presenta a continuación un reporte de caso de una paciente con ventrículo único.



DESCRIPCIÓN: Mujer de 31 años con antecedentes de ventrículo único no intervenido quirúrgicamente por decisión familiar. Se encontraba en seguimiento por servicio de Cirugía por carcinoma papilar de tiroides en plan de resolución quirúrgica por lo que solicitaron evaluación cardiológica prequirúrgica. Al examen físico se encontraba con tensión arterial 120-80 mmHg, frecuencia cardíaca 80 lpm, eupneica, saturando 85% al aire ambiente; soplo holosistólico en 4 áreas a predominio tricuspídeo y P2 hiperintenso; cianosis generalizada y acropaquia. Refería clase funcional habitual de II. Presentaba laboratorio con Hto 63%, alcalosis respiratoria crónica e hipoxemia con pO₂ de 50 mmHg. La radiografía de tórax, segundo arco tendido y amputación de los vasos pulmonares periféricos. El electrocardiograma presentaba signos de hipertrofia biventricular y el Holter no evidenció alteraciones. Como estudio complementario se realizó ecocardiograma Doppler transtorácico que evidenció ventrículo único con comunicación interauricular tipo ostium secundum, dos válvulas aurículo-ventriculares a la misma altura con insuficiencia tricuspídea de 95 mmHg (se asumió presión sistólica de la arteria pulmonar mayor a 100 mmHg), velocidad en venas pulmonares de 0.47 m/seg, motilidad global conservada, arterias aorta y pulmonar con doble salida del ventrículo único e imagen de transposición, rama derecha de la arteria pulmonar de 13 mm y la izquierda de 9 mm (discreta hipoplasia). Se interpretó como ventrículo único con transposición de los grandes vasos e hipertensión pulmonar severa con fisiología de Eisenmenger. Dado el cuadro clínico avanzado, se inició tratamiento con vasodilatador pulmonar, Sildenafil 25 mg cada 8 hs. Evolucionó normotensa, sin cambios en la sintomatología, actualmente en plan de definir tratamiento quirúrgico o radioterapia de CA de tiroides.



CONCLUSIONES: El tratamiento quirúrgico de un ventrículo único en los neonatos no es curativo, pero proporciona un aumento de la supervivencia y mejoría en la calidad de vida. La sobrevida de

la intervención quirúrgica es a 30 años superior al 80%. En adultos que no se han intervenido quirúrgicamente se recomienda que se sometan a una evaluación cuidadosa en centros especializados que incluya técnicas multimodales de imágenes y evaluación invasiva para decidir si pueden beneficiarse de un procedimiento quirúrgico o intervencionista. En pacientes con fisiología de Eisenmenger se debe considerar el trasplante cardio-pulmonar, no obstante la falta de donantes de órganos es una importante limitación.

0485

PRESENTACIÓN POCO FRECUENTE DE LA MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA.

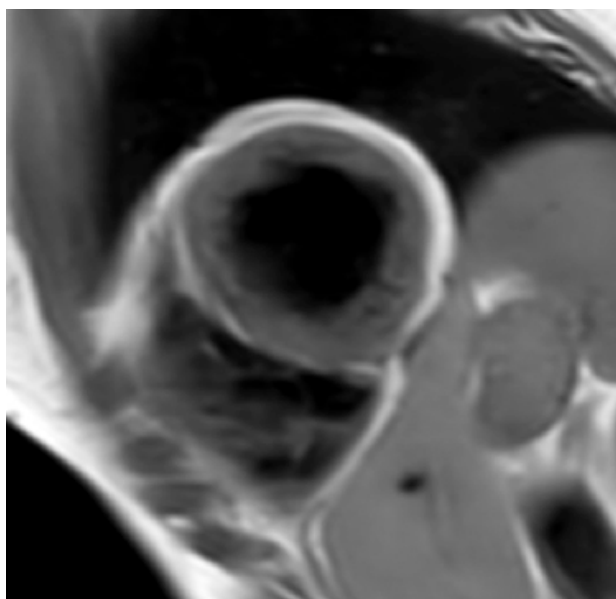
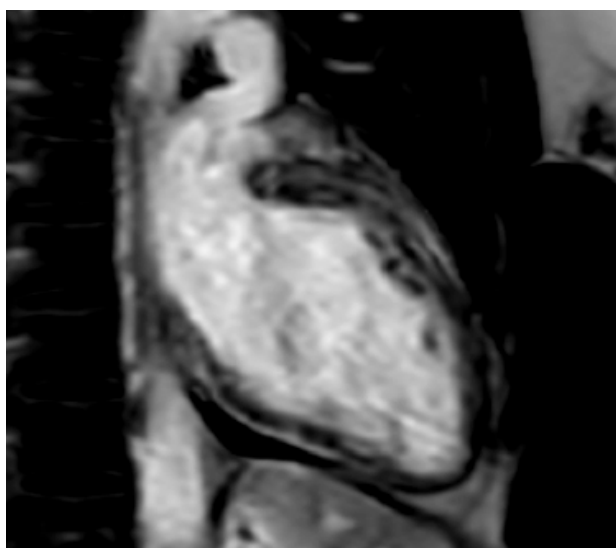
Unidad Temática: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

María Cristina LORENZO CARRIÓN (1) | Lisandro Martín PEREZ VALEGA (1) | Luciana OLIVERA (1) | Luis Ignacio MONDRAGÓN (2) | Marianna Silvia GUERCHICOFF LEMCKE (3)

Clínica Monte Grande (1); ICBA - Instituto Cardiovascular de Buenos Aires (2); CARDIOGENOMICA (3)

INTRODUCCIÓN: La miocardiopatía arritmogénica (MCA) es una entidad poco frecuente de etiología genética que afecta al músculo cardíaco reemplazándolo por tejido fibroadiposo y se asocia a riesgo de muerte súbita y desarrollo de insuficiencia cardíaca. La forma más frecuente de presentación corresponde a la afección aislada del VD, siendo menos frecuente la forma predominante del ventrículo izquierdo (VI). A pesar de que los nuevos criterios diagnósticos han sido desarrollados para detectar la afección predominante del VI, el test genético es condición sine qua non para el diagnóstico de la MCA del VI. Dentro de las mutaciones conocidas el truncamiento temprano del gen de la desmoplaquina (DSP), estructura fundamental en el mantenimiento de la unión intercelular, se asocia con peor evolución clínica y mayor riesgo arrítmico.

DESCRIPCIÓN: Paciente de sexo femenino, 39 años, con antecedentes de dislipemia familiar, miocardiopatía no filiada diagnosticada en 2019 durante tercer trimestre de embarazo. Concorre a servicio de guardia por dolor precordial opresivo 6/10 de intensidad con irradiación a dorso. Se realiza electrocardiograma en ritmo sinusal 67lpm microvoltaje, EV aisladas, sin alteraciones isquémicas con dosaje de enzimas cardíacas en ascenso (c.Tnl us 800 y 7000pg/ml). Ingres a unidad coronaria. El ecocardiograma evidencia VI con diámetros conservados, hipoquinesia global y deterioro moderado de la función sistólica (FEY 42%). Las serologías virales y marcadores para enfermedades autoinmunes fueron negativos. Se realiza cinecoronariografía descartando enfermedad coronaria significativa. La resonancia cardíaca informa VI con aumento del volumen de fin de sístole, Hipocinesia global y deterioro leve de la función sistólica. Fey: 47 % . Secuencia T2 stir con signos sugestivos de edema a nivel miocárdico. Imágenes sugestivas de metaplasia adiposa a nivel del septum interventricular. Luego de la inyección de gadolinio (0,15 mmol/kg) se evidenció realce tardío (RTG) intramiocárdico y subepicárdico de importante monto con patrón no isquémico necrótico. Ventrículo derecho con volumen de fin de sístole levemente aumentado, FEY 48% sin evidencia de RTG. Derrame pericárdico leve. Se realiza test genético identificándose una variante patogénica en el gen DSP c.829C>T (p.Gln277*). HOLTER cardíaco con extrasístoles ventriculares polimórficas frecuentes (total 7511), duplas y tripletas y múltiples episodios de TVNS. Se decide implante de cardiodesfibrilador en prevención primaria de muerte súbita.



CONCLUSIONES: La forma predominante del VI en la MCA es poco frecuente y su diagnóstico constituye un desafío clínico siendo el test genético el gold standard. Es necesario diferenciarla de la miocarditis aguda y conocer que existe una relación estrecha entre los procesos inflamatorios y la progresión de la necrosis miocárdica. Su correcto diagnóstico es fundamental para prevenir la muerte súbita en pacientes jóvenes, guiar el tratamiento médico óptimo y ofrecer consejo genético a los familiares.

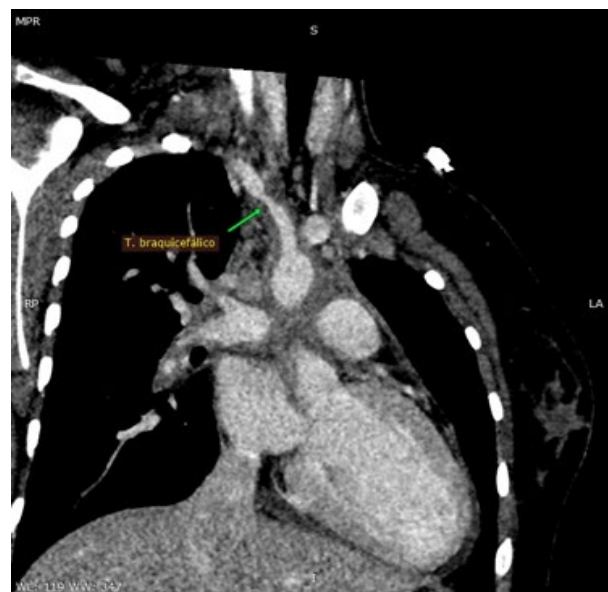
0489

ARTERITIS DE TAKAYASU: EXAMEN FÍSICO: LA CLAVE DIAGNÓSTICA
Unidad Temática: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto
Unidad Temática 2: Cardiopatía Intervencionista y Estructural
Julieta FIGUEROA | Clara ACHILLI | Agustina Laura SPERA | Beatriz VILLA | Natalia Soledad NAPOLI
Hospital Italiano de Buenos Aires

INTRODUCCIÓN: La arteritis de Takayasu es una vasculitis de grandes vasos que afecta principalmente a la arteria aorta y sus ramas primarias. A pesar de ser una enfermedad rara, es la tercera causa de vasculitis en pediatría. Es de etiología desconocida, de evolución crónica y afecta preferentemente a mujeres en edad reproductiva.

DESCRIPCIÓN: Paciente femenina de 16 años con diagnóstico de anemia desde los 11 años, agregó artralgias y ANCA C positivo en el laboratorio. En el último mes comenzó con claudicación intermitente, disnea en reposo, ortopnea, palpitaciones y hemoptisis; síntomas que la llevaron a la consulta cardiologica. Por disfunción ventricular severa fue derivada a nuestra institución con sospecha de miocarditis. Al ingreso presentó precordio activo, presencia de R3, soplo cuello pulsos débiles en miembro superior derecho y carotídeo izquierdo, con ausencia de pulsos femorales y tensión arterial diferencial de 70 mmHg entre miembro superior izquierdo y miembros inferiores. En ecocardiograma doppler color presentó ventrículo izquierdo levemente hipertrófico con disfunción sistólica severa, estenosis de carótida izquierda y disminución de calibre localizado en aorta abdominal. Con sospecha de Arteritis de Takayasu se solicita angiogramografía: aorta abdominal presenta 2 áreas de estenosis, una de ellas en la transición toraco-abdominal con estenosis del 73% por área e infrarrenal del 84% por área. Arteria mesentérica con engrosamiento concéntrico y estenosis significativa a nivel del segmento proximal. Arterias renales con estenosis a nivel del origen, arterias ilíacas primitivas disminuidas de calibre. Oclusión de la arteria carótida común del lado derecho con repermeabilización de la bifurcación carotídea a partir de ramos anastomóticos anteriores y laterales. Severa reducción del calibre de la arteria vertebral derecha a nivel del ostium, con adecuado calibre distal. Se realiza en primera instancia colocación de stents en aorta abdominal en sus dos sitios de estenosis e inicia tratamiento inmunosupresor.

CONCLUSIONES: En la mayoría de los casos el diagnóstico de Arteritis de Takayasu es clínico. El interrogatorio, la asimetría de pulsos y la hipertensión arterial diferencial fueron las claves diagnósticas en nuestro caso. La Arteritis de takayasu supone un reto diagnóstico y terapéutico. Teniendo en cuenta el mosaico de manifestaciones clínicas, así como la diversidad y complejidad de las complicaciones que pueden derivarse del curso de la enfermedad se hace necesario tener un amplio dominio de los elementos epidemiológicos, clínicos y de diagnóstico con la finalidad de realizar diagnóstico precoz y tratamiento oportuno.



0510

SÍNDROME DE KOUNIS, A PROPÓSITO DE UN CASO.
Unidad Temática: Cardiopatía Isquémica
Gonzalo Manuel MEDINA | Carolina Elizabeth FOGAR | Anali SALVA | Jaime TABOADA | Sandra SWIESZKOWSKI
Hospital de Clínicas UBA

INTRODUCCIÓN: El Síndrome de Kounis es definido como un síndrome coronario agudo asociado a una reacción alérgica, que puede ser angina inestable, infarto agudo de miocardio en un contexto de hipersensibilidad, el cual es causado por la liberación de mediadores inflamatorios (histamina, triptasa, productos del ácido araquidónico, factor activador de plaquetas) durante la activación de mastocitos y posterior degranulación de los mismos.

DESCRIPCIÓN: Se presenta el caso de una paciente femenina de 56 años, antecedentes personales mastocitosis sistémica agresiva, alergia mayor a antiinflamatorios no esteroideos, hiperparatiroidismo y adenoma tiroideo con resección quirúrgica, litiasis renal bilateral con catéter doble J e infección urinaria a repetición; que ingresa a unidad coronaria por síndrome coronario agudo (SCA) sin elevación del ST. Consulta por dolor precordial opresivo intensidad 9/10, de 15 minutos de duración

el cual cede espontáneamente, asociado a diaforesis, además refiere síntomas urinarios con aislamiento semanas previas de *Klebsiella pneumoniae* en urocultivo. Al examen físico se encontraba hemodinámicamente estable, febril 38°C, sin signos de fallo de bomba. Se realiza electrocardiograma (ECG) que evidencia elevación del punto J de 1 mm en V1, V2, resto de derivaciones con segmento ST isonivelado con T positivas asimétricas. Laboratorio con primera troponina T ultrasensible de 6.255 ng/L y segunda a las 6 horas que evidenció 5.051 ng/L, creatininafosfoquinasa (CPK) de 100 UI/L, anemia leve, leucocitosis de 19.790 mm³ con eosinófilos de 2660 mm³. Se inicia tratamiento antiisquémico con clopidogrel, enoxaparina y atorvastatina a espera de estudio angiográfico, y antibioticoterapia con ciprofloxacina cubriendo foco urinario. Presenta nuevo dolor precordial de características anginosas, se repite ECG con rectificación de ST en cara inferior, y T negativas en V5 y V6, con nueva troponina T ultrasensible de 4.937 ng/L, CPK 21 UI/L, con MB 13 UI/L, eosinófilos con ascenso hasta 12.340 mm³. Evoluciona el mismo día con shock séptico versus anafiláctico con regular respuesta a la expansión con cristaloides, por lo que se inicia infusión continua de noradrenalina por 24 hs e hidrocortisona endovenosa con buena respuesta al tratamiento. Por la enfermedad de base asociada a SCA, se interpreta como síndrome de Kounis tipo I. Se realiza ecocardiograma con fracción de eyección de 46%, hipocinesia anterolateral de base a punta, aquinesia inferior basal y medial, hipocinesia inferoapical e inferolateral basal y medio. Para descartar enfermedad coronaria se lleva a cabo cinecoronariografía que informa arterias sin lesiones angiográficamente significativas; se realiza resonancia cardíaca 20 días posteriores con hallazgos morfológicos y funcionales dentro de parámetros normales, sin signos de inflamación. Se inicia tratamiento con antagonistas cálcicos, corticoides y por buena evolución es dada de alta.

CONCLUSIONES: El síndrome de Kounis es una entidad infradiagnosticada, por lo que la sospecha diagnóstica es fundamental. Se necesitan más estudios para conocer mejor su epidemiología, características clínicas y diagnóstico, así como para definir mejor las medidas preventivas y terapéuticas.



0532

TRASPLANTE CARDÍACO DE EMERGENCIA EN PACIENTE CON MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA Y TORMENTA ELÉCTRICA

Unidad Temática: Insuficiencia cardíaca, miocardiopatías y pericardio

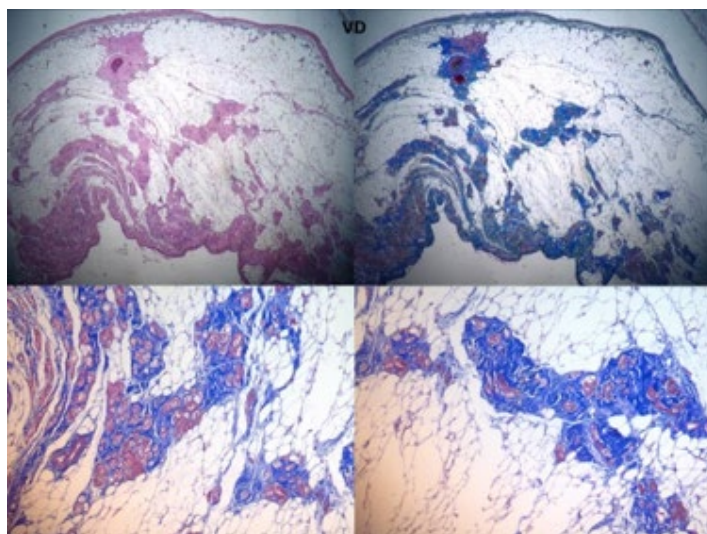
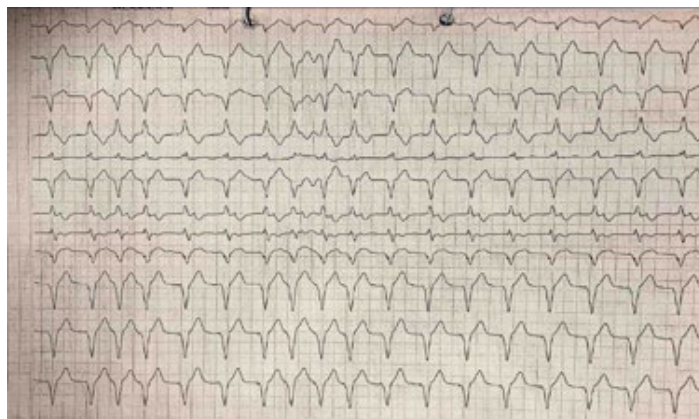
Unidad Temática 2: Arritmias y Electrofisiología

Federico SOLLAZZO | Constanza Belén ZACARIAS | Francisco NUTINEZ | María Florencia RENEDO | Elian Facundo GIORDANINO

Fundación Favaloro

INTRODUCCIÓN: La miocardiopatía arritmogénica (MA) es una enfermedad genética del músculo cardíaco que se caracteriza por una progresiva sustitución de células musculares por tejido fibroso y adiposo, lo que provoca una disfunción ventricular y una predisposición a arritmias potencialmente mortales. Esta condición clínica representa un desafío tanto en el diagnóstico como en el manejo clínico.

DESCRIPCIÓN: Paciente de sexo masculino de 27 años, con antecedente en 2018, en contexto de estudio prequirúrgico se constataron extrasístoles ventriculares (EV) frecuentes. Se estudió mediante electrocardiograma con ondas T negativas en DIII, aVF, V2-V6 y holter con EV 17183/día, bigemias y tripletas. Se completó estudio mediante ecocardiograma que evidenció dilatación y disfunción biventricular severa. Ante estos hallazgos se estudió con resonancia magnética nuclear que mostró realce tardío subepicárdico inferior y en pared libre del ventrículo derecho (VD). Por este motivo se colocó un cardiodesfibrilador implantable (CDI) como prevención primaria de muerte súbita. Posteriormente presentó una internación en otra institución por choque efectivo de CDI, evidenciando en intervalometría múltiples episodios de taquicardia ventricular (TV). Consultó a nuestra institución el 23/9/22 por palpitaciones y choque de CDI. Se encontraba sin insuficiencia cardíaca y sin alteraciones en laboratorio. Evolucionó con palpitaciones, constatándose TV sostenida (ver imagen 1). Se inició protocolo de tormenta eléctrica con lidocaína, amiodarona y magnesio con reversión a ritmo sinusal. Siguió su estudio mediante intervalometría que evidenció múltiples episodios de TV sostenida con cardioversión eléctrica adecuada y efectiva en dos oportunidades. Se descartó enfermedad coronaria con angiotomografía cardíaca. Se evaluó mediante resonancia magnética cardíaca que evidenció severa dilatación y deterioro del VD con adelgazamiento de la pared libre y ápice. Debido a estos hallazgos se desestimó la posibilidad de ablación. Evolucionó con múltiples episodios de tormenta eléctrica con reinicio de protocolo de Lidocaína, por lo que debido a la refractariedad del cuadro se decidió su intubación orotraqueal y ventilación mecánica para disminuir el drive adrenérgico. Ante su evolución tórpida se decidió evaluación y posterior ingreso a lista de espera para trasplante cardíaco en situación de emergencia B. Se inició tratamiento con mexiletina, alcanzando resolver en gran parte la densidad de arritmia ventricular y logrando su extubación. Se realizó trasplante cardíaco ortotópico bicavo el 27/10/22. Completó su internación sin interurrencias ni complicaciones perioperatorias por lo que se otorgó su egreso institucional. Posteriormente se obtuvo resultado de anatomía patológica del corazón explantado (ver imagen 2) observándose extensa sustitución adiposa, desorganización de haces musculares lisos con regular ondulación de fibras y focos de necrosis miocitaria, con el diagnóstico definitivo de MA con afectación biventricular.



CONCLUSIONES: La MA es una enfermedad cardíaca hereditaria rara pero potencialmente mortal que requiere una atención clínica y un enfoque terapéutico integral. La comprensión de sus características clínicas, diagnóstico y opciones de tratamiento es fundamental para garantizar un manejo adecuado y mejorar los resultados clínicos. Respecto al tratamiento, el manejo incluye la reducción del riesgo de muerte súbita cardíaca mediante la colocación de CDI junto con la restricción de la actividad física intensa. Además se debe realizar manejo de las arritmias ventriculares con fármacos antiarrítmicos como los betabloqueantes, amiodarona, sotalol o incluso la ablación. En casos graves de insuficiencia cardíaca o arritmias refractarias, puede ser necesario el trasplante cardíaco.

0539

SÍNDROME CORONARIO AGUDO COMO PRESENTACION DE PERIMIOCARDITIS EOSINOFILICA.

Unidad Temática: Insuficiencia cardíaca, miocardiopatías y pericardio

Darwin Steve OROZCO CEDEÑO | Damián Jesús MALANO | Marina Raquel PÉREZ BEC | Juan Cruz JIMENEZ | Ezequiel José ZAIDEL

Sanatorio Güemes



Figura 1. Resonancia cardíaca con gadolinio, en realce tardío. Se evidencia hipo intensidad sub endocárdica difusa; se observa parche de realce tardío con patrón intramiocárdico y subepicárdico a nivel inferolateral, medio ventricular e inferoapical (flecha verde).

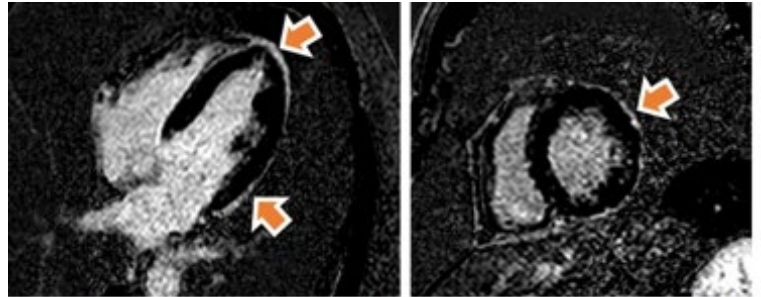


Figura 2. Resonancia cardíaca con gadolinio. Se evidencia pericardio engrosado, hiperintenso en secuencias ponderadas en T2 y con realce tardío de contraste. (Flecha naranja).

INTRODUCCIÓN: El MINOCA, es una entidad frecuente que requiere un despliegue de algoritmo diagnóstico. La resonancia cardíaca es una herramienta muy útil para la caracterización del cuadro. La miocarditis es una afectación miocárdica directa por diferentes noxas, con amplia variabilidad de presentación, y que puede representar un diagnóstico diferencial de MINOCA.

DESCRIPCIÓN: Paciente masculino 58 años, sin antecedentes cardiovasculares con antecedente de asma bronquial y psoriasis, ingresa a servicio de emergencia por cuadro de ángor en clase funcional IV (NYHA) con electrocardiograma en el que se evidencio ritmo sinusal con infra desnivel del segmento PR en cara inferior e infra desnivel del segmento ST de V2 a V6 rectificadas, con dosaje de Troponina T ultrasensible de 165 pg./ml y luego 247 pg./ml (valor de referencia <14 pg./ml) e hipereosinofilia periférica. Además, se realizó ecocardiograma transtorácico en el que se evidenció fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) preservada, hipo quinesia septal anterior, medial y apical, sin enfermedad valvular; se realizó cinecoronariografía en la que no se evidenciaron lesiones coronarias hemodinámicamente significativas. Por estudio etiológico, se realizó resonancia cardíaca con gadolinio en la que se evidenció FEVI de 46%, fracción de eyección del ventrículo derecho de 59%, diámetros ventriculares y auriculares conservados, con presencia de leve hipo quinesia difusa a predominio inferior e inferolateral medio ventricular e inferior apical, y con una zona de realce tardío de gadolinio intramiocárdico y subepicárdico a nivel inferolateral medioventricular e inferior apical, con pericardio levemente engrosado (3 mm) e hiperintenso en secuencia T2 sugestivo de inflamación (figura , siendo la misma sugestiva de miocarditis aguda. Se interpretó el cuadro como miocarditis eosinofílica aguda en contexto de poli angéitica granulomatosa eosinofílica aguda (EGPA). Evolucionó con neumonía bilateral, distrés respiratorio y descompensación hemodinámica. Se realizó resonancia cardíaca contrastada en la que se evidencia realce tardío subendocárdico sugestivo de miocarditis eosinofílica. Se realizó tratamiento inmunosupresor con glucocorticoides y posterior ciclofosfamida, con mejoría del cuadro.

CONCLUSIONES: La EGPA es una vasculitis poco frecuente, pero con alto porcentaje en compromiso cardiovascular, siendo éste un marcador de mal pronóstico. La variedad más frecuente es la miocarditis aguda, pudiendo estar o no acompañada de derrame pericárdico. Esta patología precisa un manejo y seguimiento multidisciplinario. Sospecharla, diagnosticarla y tratarla precozmente con inmunosupresores es clave para modificar el pronóstico de esta entidad, tal como se observó en este caso. Si bien el Gold Standard para el diagnóstico es la biopsia endomiocárdica (BEM) la misma es invasiva y requiere centros especializados; es por eso que la resonancia cardíaca con gadolinio permite una mejor caracterización del cuadro, siendo el signo más específico de esta patología el realce tardío con distribución subendocárdica.

0540 ENDOCARDITIS INFECCIOSA EN VÁLVULA TRICUSPÍDEA EN PACIENTE SIN ADICCIÓN A DROGAS ENDOVENOSASILICA.

Unidad Temática: Valvulopatías

Unidad Temática 2: Enfermedad Vascular Pulmonar

**Brian Tomás PEROTTI | Miguel DE LARRECHEA
| Diego CARVALLO CLAROS | Joaquin PEREA
| Ricardo Alfredo VILLARREAL**

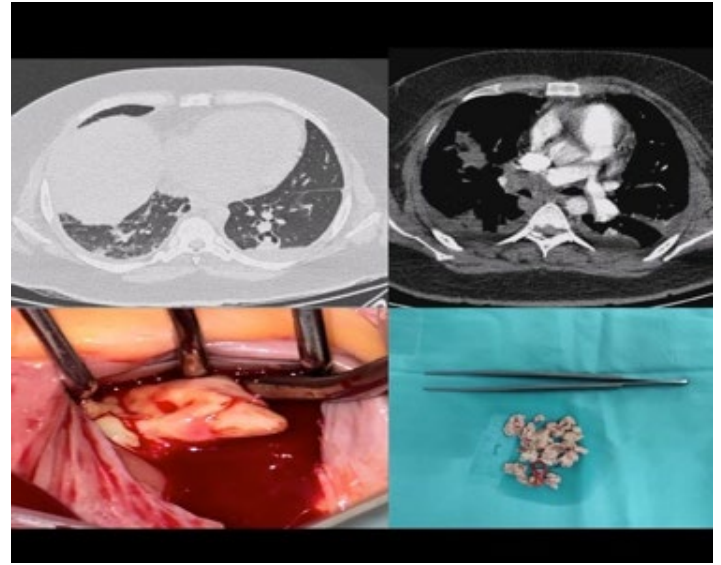
Sanatorio Güemes

INTRODUCCIÓN: La endocarditis infecciosa (EI) es una enfermedad infecciosa potencialmente mortal del endocardio o las válvulas cardíacas, causada por microorganismos (la mayoría de los casos, bacterias del género Staphylococcus). La EI que afecta a cavidades derechas es más infrecuente, reportán-



dose entre un 5-10% del total de casos. Describimos a continuación el caso de un masculino de 32 años, sin antecedentes de venopunciones, recientemente diagnosticado en nuestro servicio con endocarditis de la válvula tricúspide.

DESCRIPCIÓN: Paciente masculino de 32 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial, sedentarismo y forúnculos a repetición. Acudió a guardia extrahospitalaria por cuadro clínico de 1 mes de evolución caracterizado por astenia, adinamia, asociado a registros febriles y pérdida de peso en los últimos 2 meses. Se realizó tomografía computada de tórax con evidencia de múltiples imágenes cavitadas e infiltrativas, por lo que ante sospecha de NAC se decidió su derivación a centro de mayor complejidad. Ingreso a guardia sanatorial paciente hemodinámicamente estable sintomático para disnea, al examen físico con requerimiento de O₂ suplementario por desaturación, a nivel respiratorio presentaba hipoventilación bibasal, en el laboratorio con evidencia de anemia normocítica normocrómica y plaquetopenia sin otra particularidad. Durante su internación se realizó ecocardiograma transtorácico que evidenció FEV 67%, con imagen adherida a valva septal tricúspide que protruye a aurícula derecha de 20 x 27 mm provocando insuficiencia tricúspide leve. Se tomaron hemocultivos x2 con rescate de Staphylococcus Aureus meticilino-sensible (SAMS), reinterpretándose cuadro como endocarditis infecciosa de válvula tricúspide. Se inició tratamiento antibiótico con cefalotina y levofloxacina. A fin de caracterizar imagen previas se realizó ecocardiograma transesofágico que evidenció válvula tricúspide con imagen adherida a valva posterior y lateral, insuficiencia tricúspide leve, cavidades derechas dilatadas y una PSAP de al menos 45 mmHg (FIG. 1). En contexto de clínica y patrones por ecocardiograma se decidió realizar angiogramografía con protocolo para tromboembolismo de pulmón confirmando dicha sospecha por imagen de defecto de relleno en rama principal pulmonar derecha asociado a infiltrados bilaterales con tendencia a la consolidación asociado a cavidades en base pulmonar derecha interpretado como impactos sépticos pulmonares (FIG. 2) Por cuadro clínico sin mejoría y respuesta al tratamiento instaurado, se realizó discusión en Heart Team decidiéndose realización de reemplazo de válvula tricúspide. Durante su internación se realizó reemplazo de válvula tricúspide biológica Nro 29, asociado a trombectomía pulmonar derecha, con tiempo de clampeo aórtico de 98 minutos, tiempo de circulación extracorpórea 109 minutos. A la salida de bomba requirió vasopresores suspendidos dentro de las 24 hs. En el postoperatorio inmediato evolucionó sin complicaciones. A si mismo se enviaron muestras intraquirúrgicas (FIG. 2) a anatomía patológica con evidencia de colonias bacterianas. Realizó esquema completo de antibioticoterapia con Levofloxacina/Cefalotina endovenosa por 6 semanas en contexto de cultivos quirúrgicos negativos y mejoría del cuadro clínico. Se realizó alta hospitalaria con antibioticoterapia vía oral en plan de seguimiento por ambulatorio y control por servicio de cardiología e infectología.



CONCLUSIONES: La endocarditis derecha con daño aislado de la válvula tricúspide es una entidad poco frecuente, en especial cuando no existen factores de riesgo para su aparición. Su diagnóstico temprano y oportuno es fundamental para implementar la mejor estrategia terapéutica. Los criterios para recambio valvular están bien establecidos y deberán tenerse en mente como parte de la estrategia terapéutica.

0551

NEUROMODULACIÓN EN LA ANGINA REFRACTARIA

Unidad Temática: Cardiopatía Isquémica

Lucía ROSSI (1) | Romina BENITEZ(2) | Ileana Belen LEGUIZAMON(1) | Pablo MORTARINO(3) | Fabián PIEDIMONTE(4)

HOSPITAL JOSÉ MARÍA CULLEN (1); CEMAFE (2); HOSPITAL CLEMENTE ÁLVAREZ (3); FUNDACIÓN CENIT (4)

INTRODUCCIÓN: La Sociedad Europea de Cardiología define la angina refractaria como una condición crónica caracterizada por la persistencia del dolor o malestar torácico mayor de tres meses de duración que es resistente al manejo convencional de la enfermedad coronaria. En estos pacientes se debe demostrar que la isquemia miocárdica es la causante de los síntomas.

Concepto	Pre-implante	Post-implante
Escala de dolor (EVA - Escala visual análoga)	0	2
Número de consultas ambulatorias	2-3/mensuales	0
Número de consultas por guardia	19	0
Número de internaciones	15	0
Necesidad de nitratos	2-3/mensuales	0
Clase funcional	I	II-III
SPECT -Carga	600 KGM	750 KGM
SPECT -METS	4,3	5,3
SPECT -Síntomas	Dolor	Niega
SPECT -ECG	Sin cambios	Sin cambios
SPECT - Perusión	isquemia moderada severa inferolateral/apical y anterior basal	isquemia leve a moderada apical y arterioapical

DESCRIPCIÓN: Paciente de 44 años, hipertenso, diabético, portador de cardiopatía isquémica agresiva con múltiples internaciones por síndromes coronarios agudos con requerimiento de angioplastias percutáneas y cirugía de revascularización miocárdica hasta que se torna irrevascularizable por enfermedad difusa y no pasible de avanzar con terapias invasivas. A pesar de encontrarse en tratamiento óptimo de todas sus comorbilidades y tratamiento a pleno antiisquémico, estas terapéuticas no alcanzan para mejorar sus síntomas. En el transcurso de su historia de cardiopatía isquémica el paciente presenta múltiples consultas por dolor precordial en la guardia e internaciones por síndromes coronarios agudos o angina inestable, con variadas estrategias de revascularización y de tratamiento antiisquémico. Esta patología afecta francamente su calidad de vida, volviéndose discapacitante desde 2016, año de su primera internación. El origen del dolor precordial multifactorial se abordó en conjunto con medicina del dolor y salud mental para la evaluación del mismo y el correspondiente tratamiento. Se intentó el control de los síntomas con diferentes esquemas y ascendiendo en las estrategias farmacológicas pasando por tramadol, amitriptilina, pregabalina, gabapentina hasta llegar a metadona. Ha mostrado buena respuesta de inicio pero con el paso del tiempo aparecía tolerancia farmacológica o presencia de efectos adversos que limitaban el uso de la medicación. Se analizó en este contexto de síndrome coronario crónico en relación con dolor postquirúrgico, por los intervencionismos coronarios, y un componente de neuropatía secundaria a la diabetes considerando el caso como: "angina refractaria a todo tratamiento médico" y se decidió la colocación de neuromodulador del ganglio dorsal (DRG) para manejo de esta patología. La intervención se realiza en Julio 2022, teniendo un éxito total en el control de los síntomas, mejorando la clase funcional del paciente, con disminución en las escalas de dolor, pudiéndose objetivar en la reducción del número de consultas por guardia y por ambulatorio, mejores valores en estudios objetivos funcionales y el descenso del consumo de nitritos a demanda. (TABLA 1)

CONCLUSIONES: En la actualidad la neuromodulación eléctrica de DRG es una herramienta de utilidad comprobada y en creciente desarrollo para ser tenida en cuenta en los pacientes en donde llegamos a un límite terapéutico con los tratamientos óptimos habituales. Evaluando en la individualidad de cada paciente, y teniendo en cuenta el origen multifactorial del dolor, es necesaria la selección adecuada y correcta aplicación, pero con un éxito prometedor de la mejoría de la calidad de vida del paciente, lo cual es fundamental en su salud, aunque no tenga impacto claro en la mortalidad cardiovascular.

0553

REEMPLAZO VALVULAR PULMONAR CON VÁLVULA INSPIRIS RESILIA EN CARDIOPATÍA CONGÉNITA DEL ADULTO.

Unidad Temática: Cirugía cardiovascular y recuperación cardiovascular

Jacinto THEAUX | German Alberto FORTUNATO | Vadim KOTOWICZ

Hospital Italiano de Buenos Aires

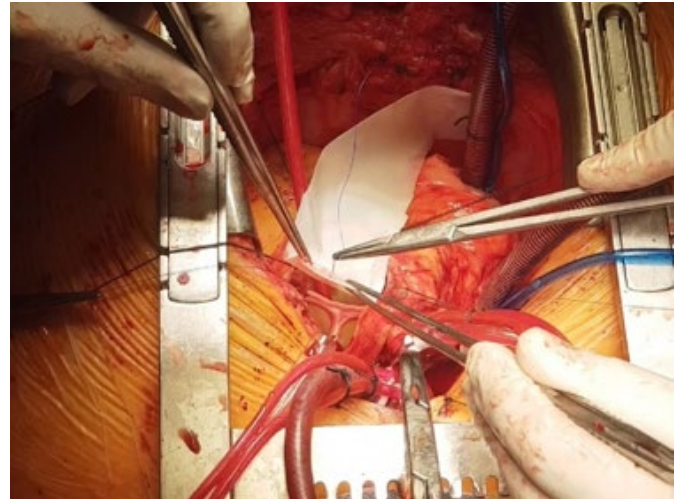
INTRODUCCIÓN: El reemplazo valvular pulmonar es uno de los procedimientos quirúrgicos más frecuentes entre las cardiopatías congénitas del adulto, siendo su principal etiología la Tetralogía de Fallot. Actualmente no existen válvulas específicamente diseñadas para esta posición, por lo que se recurre principalmente al uso de bioprótesis aórticas. La población en la que se realizan estos implantes son, en su mayoría, adultos jóvenes, por lo que su durabilidad, requerimiento de anticoagulación y posibilidad de realizar procedimientos percutáneos a futuro son factores importantes al momento de elegir el tipo de válvula. La bioprótesis Inspiris Resilia (Edwards Lifesciences®) reúne varias de las cualidades nombradas. Presentamos el caso de un paciente con insuficiencia pulmonar severa que fue tratado quirúrgicamente de manera exitosa con esta bioprótesis.

DESCRIPCIÓN: Paciente masculino de 43 años con diagnóstico de insuficiencia pulmonar severa secundaria a Tetralogía de Fallot, corregida en primer término a los 5 años de edad. Presenta como antecedentes hepatitis C en remisión, sobrepeso y tabaquismo. Se realizó seguimiento en la institución mediante examen clínico, ecocardiograma transtorácico y resonancia cardíaca de forma anual. Durante el mismo se mantuvo asintomático y sin signos de falla de bomba. En dichos estudios se objetivó dilatación severa de cavidades derechas, insuficiencia pulmonar severa y aplanamiento sistólico septal. Se agrega una prueba cardiopulmonar de ejercicio con una VO₂PICO de 18.6 ml/kg/min que representa el 57% del predicho, lo que determina un deterioro moderado de la capacidad funcional. Debido a la edad, los síntomas y el daño estructural cardiovascular se decide la corrección quirúrgica de la valvulopatía.



Se realiza re esternotomía y se procede a realizar canulación arterial y bicava. Se realiza apertura de parche de pericardio de cirugía previa sobre arteria pulmonar y se inserta una válvula pulmonar Edwards Inspiris Resilia n° 27 con sutura continua de Prolene 4-0. Se reconstruye el tracto de salida del ventrículo derecho con parche de pericardio. Cursa el postoperatorio sin complicaciones hasta su externación al sexto día.

CONCLUSIONES: El reemplazo de la válvula pulmonar en adultos jóvenes es un desafío ya que actualmente no disponemos de un injerto valvular específico para esa posición. Por otro lado, la edad de estos pacientes obliga a pensar en los resultados a largo plazo, ya que se sabe que presentan riesgo aumentado de deterioro estructural y estenosis rápidamente progresiva. La válvula Inspiris RESILIA está constituida de pericardio bovino sobre la base de la prótesis PERIMOUNT Magna Ease. Su diferencia principal es que el montaje es sobre un armazón flexible de cromo-cobalto que permite procedimientos valve-in-valve y tiene un tratamiento anti calcificante. En un trabajo prospectivo con seguimiento a cinco años de esta válvula en posición aórtica se demostró que la ausencia de mortalidad por todas las causas, el deterioro estructural y la tasa de reintervenciones fue 89.2%, 100% y 98.7%, respectivamente. Asimismo el área efectiva reportada fue de 1.6 ± 0.5 cm² a cinco años. Hanna Pragt et al demostró que en condiciones normales de presión pulmonar la hidrodinámica de la válvula es significativamente diferente comparada con la posición aórtica. Sin embargo, la relevancia clínica del hallazgo no fue determinada aún. Por otro lado, un estudio reportó la aparición de insuficiencia protésica en 48% de los pacientes a los 8 meses del implante, siendo moderada en el 22% y severa en el 11%. Estos últimos con posterior requerimiento de intervención percutánea para su tratamiento. La incidencia cada vez mayor de esta patología y la ausencia de prótesis específicas obliga a los distintos centros a elegir la válvula extrapolando resultados de la experiencia aórtica, aunque restan más estudios para definir cuál es la mejor.



0567

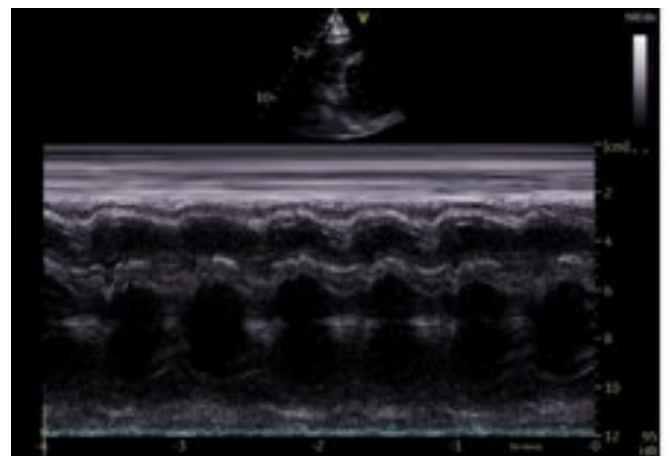
PERICARDITIS TUBERCULOSA EN INMUNOCOMPETENTE: UN DESAFÍO PARA EL CARDIÓLOGO

Unidad Temática: Insuficiencia cardíaca, miocardiopatías y pericardio

Guillermina Paz BARONI | Facundo Javier BALSANO | María Victoria FERRARA

HOSPITAL CARLOS G. DURAND

INTRODUCCIÓN: La pericarditis tuberculosa es una manifestación extrapulmonar infrecuente en personas inmunocompetentes con una incidencia de 1 - 4% y presenta una elevada morbimortalidad que varía entre un 17%-40% en los primeros seis meses. La fisiopatología se basa en cuatro estadios, (1) la exudación fibrinosa, (2) el derrame serosanguinolento con exudado, (3) la absorción del derrame con caseificación granulomatosa y engrosamiento pericárdico con fibrosis posterior; y por último (4) cicatrización constrictiva. La manifestación clínica más frecuente es la insuficiencia cardíaca secundaria a la constricción pericárdica. El diagnóstico definitivo se realiza con la tinción directa positiva de líquido pericárdico o muestras de biopsia pericárdica para micobacterias y prueba genética positiva para M. tuberculosis de líquido pericárdico; o resultado positivo de cultivo de líquido pleural o biopsia pericárdica; o presencia de granulomas caseificantes en biopsia pericárdica y test genético positivo para M. tuberculosis. El tratamiento temprano se basa en la administración de tuberculostático como primera línea y los corticoides adyuvantes para una resolución completa del cuadro.



DESCRIPCIÓN: Paciente masculino de 61 años, con FRCV sexo, edad, y antecedentes de hipotiroidismo, tuberculosis en la infancia y COVID leve en 2021. Ingresa por cuadro de tos con expectoración, fiebre, sudoración, disnea CF II y pérdida de peso de un mes de evolución. Se interpreta el cuadro como neumonía de la comunidad e inicia tratamiento antibiótico. Al mes, el paciente regresa por cuadro de disnea progresiva a CF III - IV con requerimiento de oxígeno con máscara Venturi, se realiza esputo que resulta positivo para BAAR. En la radiografía de tórax

se evidencia derrame pleural, por lo que se realiza toracocentesis evacuadora con obtención de un líquido de características compatibles con exudado, de aspecto rojizo y test de ADA positivo. Se inicia tratamiento para tuberculosis sin evidenciar mejoría de la disnea. Se realiza ecocardiograma que informa ventrículo izquierdo hipoquinesia basal y medio lateral, con “bouncing” septal (imagen 1). FEV 59%. S` lateral de 8 y septal de 9 cm/seg (“anillo reverso”). Strain longitudinal global de -16,2%. Pericardio presenta derrame pericárdico de grado moderado, sin evidencias de signos compatibles con taponamiento. Presentaba engrosamiento de las hojas, con aumento de la ecogenicidad homogéneo entre las mismas. Se realiza pericardiocentesis guiada por ecografía y se evidencia en la muestra presencia abundante de linfocitos, con test de ADA positivo. Se interpreta cuadro como pericarditis constrictiva tuberculosa, se inicia tratamiento con corticoides. Paciente evoluciona favorablemente, se repite ecocardiograma 2 meses después, que evidencia mejoría con ligero engrosamiento de pericardio parietal. Sin evidencias de constricción al momento de valoración.

CONCLUSIONES: La pericarditis tuberculosa pese a ser una enfermedad infrecuente, presenta una elevada morbimortalidad, por lo que debe ser sospechada en pacientes con síntomas insidiosos respiratorios, deterioro del estado general, con antecedentes de Tuberculosis pulmonar o extrapulmonar previa, viajes o procedencia de zonas endémicas. El diagnóstico precoz por métodos microbiológicos puede requiere muchas semanas. Los métodos diagnósticos disponibles presuponen un diagnóstico de certeza tardío, lo que impide el tratamiento precoz. Por lo que es importante iniciar el tratamiento temprano con fármacos antifímicos de primera línea asociados a corticosteroides. El objetivo es prevenir la fibrosis pericárdica y pericarditis constrictiva. El uso de esteroides adyuvantes ha demostrado que reduce la incidencia de constricción pericárdica y hospitalización. En este caso, se logró la mejoría clínica y ecocardiográfica con tratamiento médico combinado, pero se puede requerir drenaje quirúrgico y pericardiectomía, sobre todo en caso de recurrencia.

0570 ENFERMEDAD DE MÚLTIPLES VASOS EN PACIENTE JOVEN CON SCORE DE AGATSON DE CERO

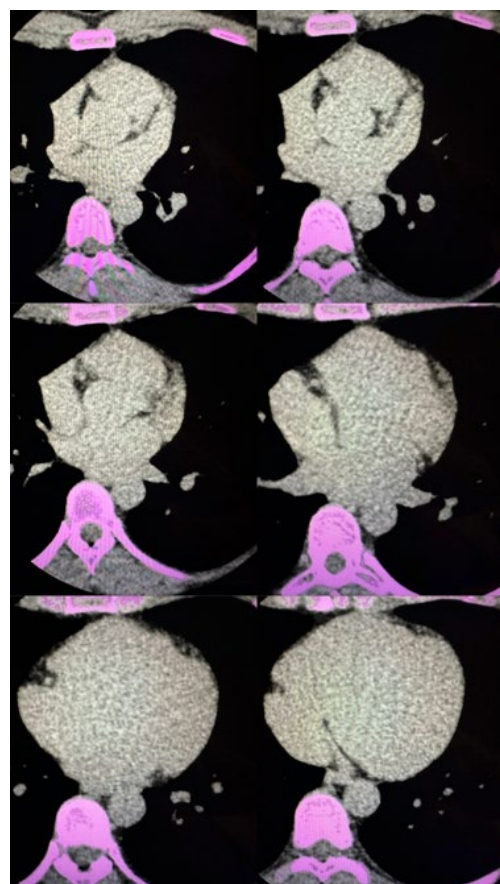
Unidad Temática: Cardiopatía Isquémica / Unidad Temática 2: Multimagen

**Florencia MARTÍNEZ COLOMBRES | Matias Agustín ROGGERO | Ricardo Cristian VENENCIA
| Moises Alejandro MARTINEZ COLOMBRES**

Hospital Privado - Centro Médico de Córdoba

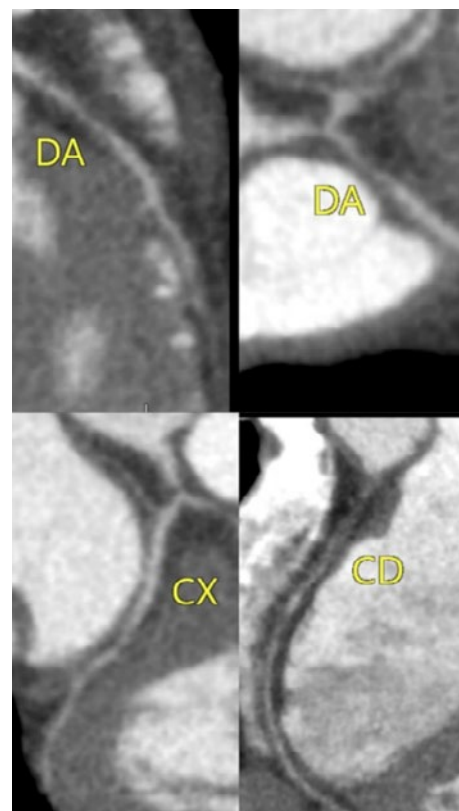
INTRODUCCIÓN: Las calcificaciones coronarias forman parte del desarrollo de la aterosclerosis, ocurren en arterias ateroscleróticas y están ausentes en la pared de vasos normales. Esto inicia con la calcificación de lesiones tempranas en la segunda y tercera décadas de la vida, pero se encuentra con más frecuencia en lesiones avanzadas y en pacientes con mayor edad. Sin embargo la enfermedad coronaria puede producirse en ausencia de calcificaciones.

DESCRIPCIÓN: Paciente masculino de 36 años, con antecedentes de dislipidemia tratada con Rosuvastatina y antecedentes heredofamiliares de dislipidemia y enfermedad coronaria. Consulta de manera ambulatoria refiriendo en 2020 náuseas con esfuerzos intensos, en 2021 al caminar dos cuerdas en pendiente, y en 2022 angina clase funcional II que progresó a CF III-IV. Se le solicitó una ergometría que fue positiva para isquemia miocárdica por infra desnivel del ST y precordialgia típica. En el ecocardiograma transtorácico se halló un ventrículo izquierdo con diámetros normales, sin trastornos de la contractilidad, FEVI 67% por Teich, función diastólica conservada, ausencia de valvulopatías, y strain longitudinal global -18.3 con una leve alteración de la fibra miocárdica en región basal anterior. Se le solicitó CoroTAC con score cálcico. El Agatston fue de 0 con un percentil para la edad y el sexo < 25%. La AngioTC demostró lesiones no calcificadas y severas en tercio proximal y medio de CD, lesión no calcificada y moderada-severa en tercio distal del tronco y el origen y tercio proximal de DA. Además una hipoquinesia leve ínfero-medial. Fue derivado a hemodinamia y se confirmó la severidad demostrándose obstrucción total de CD a nivel proximal y severa en tercio medio y distal, obstrucción severa del tronco, obstrucción severa de DA a nivel proximal y total en tercio medio, obstrucción severa del ostium de la primera diagonal, obstrucción severa de Cx en tercio medio y moderada a nivel proximal, obstrucción moderada de ramo lateral alto. Se programó por ambulatorio cirugía de



revascularización miocárdica, en la cual se realizaron 4 puentes, RIMA a DA, LIMA a M3, PV a M1, PV a DP, sin CEC y sin complicaciones en el postoperatorio. Se solicitó a los 3 meses de un ecocardiograma transtorácico en el cual persistió una hipoquinesia apical con FEVI 55%, y un SPECT miocárdico sin signos de isquemia, con una leve hipocaptación anterior y apicolateral irreversible en reposo que podría corresponder a una pequeña necrosis no transmural.

CONCLUSIONES: Si bien existen scores para determinar la probabilidad pretest de enfermedad coronaria obstructiva en pacientes sintomáticos de acuerdo a edad, sexo y síntomas, que pueden ser útiles para identificar a pacientes de "bajo riesgo", éstos tienen baja especificidad y cada caso debería ser individualizado. La evaluación del score cálcico es razonable como test de primera línea para excluir la presencia de placas calcificadas e identificar a pacientes con baja probabilidad. Un score de cero en un paciente de "bajo riesgo" significaría baja probabilidad de enfermedad coronaria obstructiva y bajo riesgo de eventos cardiovasculares futuros. Adicionalmente una prueba de esfuerzo sin imagen también es razonable para excluir isquemia miocárdica. Sin embargo la enfermedad coronaria puede presentarse en ausencia de calcificación coronaria, por presencia de placas blandas no calcificadas, sobre todo en pacientes jóvenes, pudiendo encontrarse incluso con valores de Agatston de cero. En este contexto podría ser sospechada a partir de resultados anormales en la ergometría, sin embargo existen falsos negativos. Por lo que cada paciente debería ser evaluado con una anamnesis completa de síntomas y factores de riesgo, y debería considerarse la CoroTAC junto con el score cálcico, como fue el caso de este paciente, ya que hay pacientes que escapan a las guías.



0577 INSUFICIENCIA CARDIACA COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE ENDOMIOCARDITIS DE LOEFFLER POR SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICO PRIMARIO.

Unidad Temática: Insuficiencia cardíaca, miocardiopatías y pericardio / Unidad Temática 2: Multimagen

**Paulina Patricia BARAHONA HUIRACocha | Yanina Soledad CROISSANT | María Florencia ACOSTA
| Pablo Andrés JACOME MOREJÓN | Roberto CORONEL**

Sanatorio Sagrado Corazón

INTRODUCCIÓN: La endomiocarditis de Loeffler es una miocardiopatía restrictiva rara y potencialmente letal definida por la infiltración de eosinófilos que genera fibrosis del endocardio y miocardio, con manifestación clínica de tromboembolismo o insuficiencia cardíaca aguda. Asociada al síndrome hipereosinofílico. Su etiología es diversa, pudiendo ser secundaria a enfermedades infecciosas, atópicas, autoinmunes, medicamentosas, neoplásicas hematológicas; de esta va a depender el tratamiento.

DESCRIPCIÓN: Hombre de 32 años, tabaquista. Presentó hace 4 meses tos con hemoptisis, fatiga y pérdida de peso. Hace 2 meses evolucionó con disnea clase funcional II. Ingreso taquicárdico (100lpm), normotenso, afebril, al examen físico tercer ruido cardíaco, crepitantes bibasales y edema bilateral infrapatelar. Laboratorio: anemia leve (hb 11.5 g/l, hto 37.9%), leucocitosis con eosinofilia (14660/5660 mm³), hiperbilirrubinemia a expensas de la indirecta (4.2/3.77 mg/dl), troponina positiva con curva plana y BNP de 3000 ng/dl. Ecocardiograma transtorácico: miocardiopatía dilatada con función sistólica del ventrículo izquierdo conservada, función sistólica del ventrículo derecho deprimida e hipoquinesia generalizada (TAPSE de 14mm). En contexto de insuficiencia cardíaca de novo se realizó balance negativo a expensas de diuréticos intravenosos y vasodilatadores intravenosos. Para completar estudios se procedió a ecocardiograma transesofágico: dilatación de 4 cavidades con engrosamiento endomiocárdico del segmento posterobasal del ventrículo izquierdo, velo



posterior de la válvula mitral y proceso trombótico locoregional asociado. Patrón diastólico restrictivo. Válvula mitral incompetente (grado III). Depresión significativa de la función sistólica del ventrículo derecho. Hipertensión pulmonar severa. Y resonancia cardíaca: dilatación 4 cavidades, ventrículo izquierdo con función sistólica conservada, con realce tardío de contraste subendocárdico lineal y difuso a nivel apical y medial con compromiso de músculos papilares y segmentos basales. Trombo apical. Ventrículo derecho dilatado con función sistólica deteriorada. Por hipereosinofilia con compromiso cardíaco, se descartó etiologías secundarias. Se realizó biopsia endomiocárdica y se inició pulso de Metilprednisolona, con posterior mantenimiento con Deltisona 0.5mg/kg, profilaxis con Ivermectina y anticoagulación. Se obtuvo resultado de biopsia: fibrosis endocárdica moderada sin presencia de eosinófilos. Evolucionó hemodinámicamente estable, sin signos de insuficiencia cardíaca, por lo que se otorgó egreso sanatorial con acenocumarol, espironolactona 25mg, furosemida 60mg/día, meprednisona 60mg, bisoprolol 2.5mg, enalapril 1.25mg cada 12 horas, trimetopina/sulfametoxazol y calcio. En seguimiento ambulatorio, paciente sintomático para disnea clase funcional I – II, con resultado positivo para anomalía clonal (PDGFRA 73%) por lo que se inició Imatinib 100mg día. En plan de valoración para trasplante cardíaco.

CONCLUSIONES: El diagnóstico se realizó en un estadio avanzado de la enfermedad, etapa fibrótica. Presentó en un inicio manifestaciones clínicas asociadas a la fase temprana (tos, fatiga, pérdida de peso) y posteriormente franca insuficiencia cardíaca. En contexto de hipereosinofilia más hallazgos en ecocardiograma y resonancia magnética compatible con fibrosis endomiocárdica con compromiso biventricular. Se descartaron etiologías secundarias y se instauró tratamiento. Confirmándose diagnóstico con resultado de biopsia. Un tratamiento temprano conlleva una supervivencia hasta el 80% a los 5 años. En estadios avanzados presenta mortalidad 35 a 50% a los 2 años. Esto refleja un diagnóstico insuficiente de una enfermedad clínicamente inaparente, como ocurre también en otros tipos de miocardiopatías.

0582 FÍSTULA DE SENO DE VALSALVA A AURÍCULA DERECHA UNA PRESENTACIÓN INUSUAL

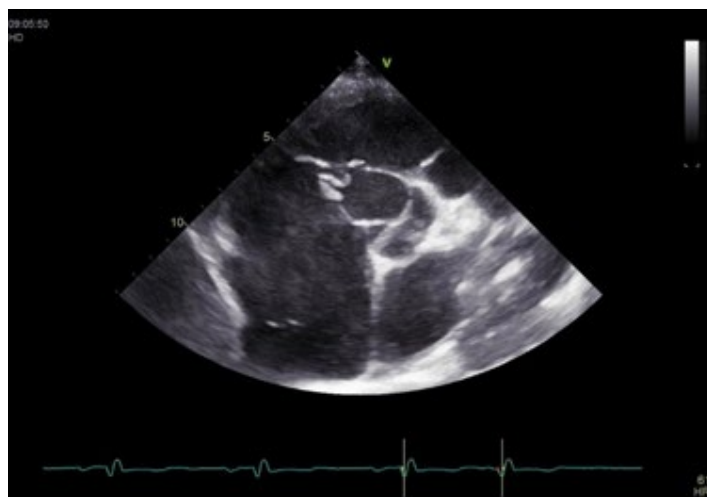
Unidad Temática: Insuficiencia cardíaca, miocardiopatías y pericardio

Unidad Temática 2: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

Jose Rodrigo PEÑALOZA VEIZAGA | Fátima de Los Ángeles ÁLVAREZ | Alejo Andrés PÉREZ DE LA HOZ | Mirta Daniela LOBIANCO
| Juan Manuel CAPARROS

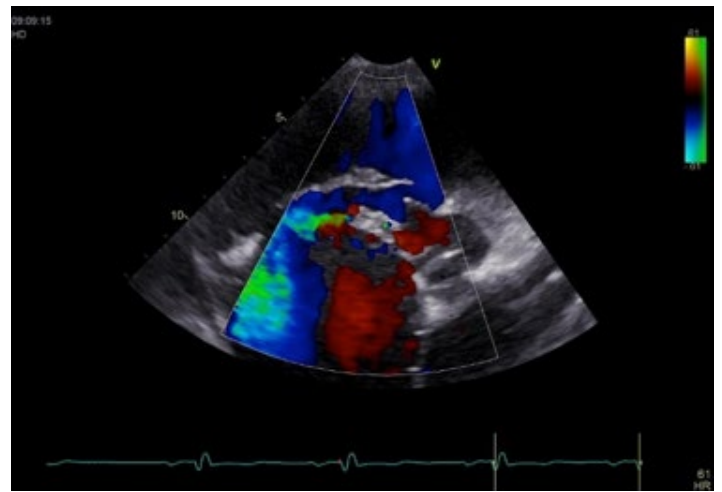
HOSPITAL DE CLINICAS JOSE DE SAN MARTIN

INTRODUCCIÓN: Los aneurismas del seno de Valsalva (ASV) pueden ser de origen congénito o adquirido, son relativamente infrecuentes, con mayor predominancia en varones adultos. El defecto congénito de fusión de la capa media aórtica con el esqueleto fibroso cardíaco en el anillo valvular aórtico proporciona un punto de debilidad a través del cual puede desarrollarse un aneurisma de Valsalva y perforación a aurícula derecha (AD). Un 95% aproximadamente de los casos afecta al seno coronario derecho y al no coronario, y el origen del defecto en el seno coronario izquierdo debe hacernos dudar de su causa congénita. La evolución natural del aneurisma puede ser la rotura de una cavidad, habitualmente derecha, originando un cortocircuito izquierda-derecha. De la rapidez con que se produce la rotura, de la magnitud del cortocircuito y de la cavidad receptora dependen las consecuencias fisiopatológicas y la clínica. Cuando la rotura se produce bruscamente y el cortocircuito es importante, la clínica es florida, con dolor precordial transfixiante, soplo cardíaco continuo e intenso e IC severa por congestión pulmonar de rápida instauración, de pronóstico fatal.



DESCRIPCIÓN: Paciente masculino de 32 años de edad con antecedentes de ascitis, IC más FA e Hipertensión pulmonar, en tratamiento con: Espironolactona 100 mg, Furosemida 40 mg cada 12 horas, Amiodarona 200 mg, Acenocumarol 1 mg, Sildenafil 50 mg cada 12 horas. Estudios previos: Ecocardiograma: AI con diámetro de 42 mm. Deterioro moderado de la FSVI. Hipoquinesia global. VD dilatado con función sistólica conservada. Válvula Aórtica sin insuficiencia. Leve dilatación de la raíz aórtica, Anillo 21.5 mm, porción sinusal 40 mm, Válvula Tricúspide: Anillo dilatado, insuficiencia severa. Se evidencia a nivel de la cara auricular de la valva septal, pegado al anillo una imagen hiperecogénica impresionada calcificada fija de aproximadamente 16 por 9 mm. Dilatación leve de tronco de la arteria pul-

monar PSAP. 90 mmHg. Indica cuadro de 2 meses previos a la consulta con aumento del perímetro abdominal disnea progresiva CF III a IV, ortopnea, dolor abdominal. Al ingreso TA 120/40 mmHg, con signos de congestión pulmonar, triada de chavez presente, soplo de insuficiencia tricuspídea y mitral, crepitantes bibasales, sin edemas, ascitis a tensión y circulación colateral. Laboratorio: sin alteración, Serologías virales negativo. Se realiza paracentesis con Índice de GASA de 0.8 Ecografía abdominal: hígado no cirrótico ni hipertensión portal. ETT/ETE: VI dilatado con sobrecarga de cavidades derechas). FSVI conservada. VD severamente dilatado. Dilatación leve de AI Dilatación grave de AD. Tabique interauricular hiper móvil íntegro. Válvula aórtica trivalva con apertura conservada. Raíz aórtica dilatada para la SC (45 mm) con SVD dilatado en relación al resto, fístula SVD hacia AD. VAO trivalva con apertura conservada. VT con déficit de coaptación por dilatación del anillo con insuficiencia severa. Se realiza laparotomía exploratoria con biopsia hepática, con características macroscópicas de cirrosis hepática y cateterismo pulmonar sin evidencia de hipertensión pulmonar por lo que se decide resolución quirúrgica con cierre de fistula y valvuloplastia tricúspidea.



CONCLUSIONES: Se presenta el paciente con IC secundaria a miocardiopatía dilatada producto de la fistulización de un aneurisma del SVD a AD. El hallazgo de cirrosis de causa cardiaca secundaria a sobrecarga de las cavidades derechas debido al shunt nos lleva a pensar que se trata de un cuadro de larga evolución. Esto más la ausencia de cuadro infeccioso claro o ausencia de dolor precordial referido nos lleva a concluir que se trata de la ruptura de un aneurisma congénito del seno de Valsalva.

0593

REPORTE DE UN CASO: AORTOPEXIA COMBINADA EN PACIENTE CON ANILLO VASCULAR; ARCO AÓRTICO DERECHO Y LIGAMENTO DUCTAL

Unidad Temática: Cirugía cardiovascular y recuperación cardiovascular

Rocío FARFÁN | María Laura BERGAMINI | María Cecilia MARTINEZ RICCETTI | Juan Alberto KIANG

Hospital Nacional Profesor A. Posadas

INTRODUCCIÓN: La expresión anillos vasculares se refiere a un grupo de anomalías del cayado aórtico que producen compresión de tráquea y esófago causando síntomas respiratorios y/o problemas alimentarios. Representan menos del 1% de las anomalías cardiovasculares congénitas. El más frecuente es el doble cayado aórtico (40%) y el segundo en frecuencia es el constituido por el cayado aórtico a la derecha con ligamento arterioso a la izquierda (30%). La dificultad respiratoria y los antecedentes de infecciones pulmonares recurrentes y de pausas apnéicas constituyen indicaciones de cirugía. Se aborda alternativa quirúrgica en pacientes en los que no se logra con procedimiento convencional la desobstrucción de tráquea y/o esófago.



DESCRIPCIÓN: Se presenta a un paciente de sexo masculino nacido de término, peso adecuado para edad gestacional, con diagnóstico posnatal de cardiopatía congénita, durante la primera semana de vida por soplo. Como antecedentes a los 2 meses de edad cursa internación en Recuperación Cardiovascular, posquirúrgico de cierre de comunicación interventricular perimembranosa más ligadura de ductus arterioso permeable. Evoluciona en asistencia respiratoria mecánica (ARM) con requerimiento de inotrópicos; noradrenalina 2 días, adrenalina 4 días, milrinona 9 días. Por imposibilidad de destete de presión positiva y radiografía con atelectasia izquierda recurrente, se planifica endoscopia respiratoria (ER) constatándose compresión pulsátil anterior y posterior de bronquio fuente izquierdo (BFI). Por lo que se solicita angio tomografía axial computada que confirma anillo vascular; cayado aórtico derecho a destacar su descenso paravertebral derecho generando en su trayecto impronta sobre el sector proximal del BFI con disminución del diámetro de su luz. Importante cardiomegalia. Desplazamiento de la tráquea hacia la derecha, sin disminución de su calibre. Atelectasia casi completa del campo pulmonar izquierdo. Se lleva a cabo reesternotomía mediana con la doble ligadura, sección del ligamento y pexia anterior de

la aorta ascendente y nacimiento de los vasos del cuello. Por persistir con vómitos, dificultad en la desvinculación de ARM e imagen atelectásica izquierda, se discute en ateneo quirúrgico con ER quienes observan en BFI, compresión extrínseca de pared posterior pulsátil de 1 cm de longitud. Reentrada a quirófano mediante toracotomía posterolateral derecha, reclinándose pulmón, se observa esófago y tráquea. Disección de tráquea hasta encontrar estructuras vasculares. Logrando así, plano de clivaje entre aorta y tráquea con pexia aórtica postero cefálica, con mejoría intraoperatoria de la luz del BFI, constatada por fibrobroncoscopia. Ecocardiograma Doppler color pop: flujo en venas pulmonares normal.

Ventrículo izquierdo de diámetros conservados. Extubación electiva a los 3 días. Ventilación no invasiva por total face 2 días. Cánula de alto flujo 5 días. Sin oxígeno suplementario ni presión positiva, con alimentación mediante sonda nasogástrica posteriormente.



CONCLUSIONES: Se plantea alternativa quirúrgica en aquellos pacientes con arco aórtico derecho que no respondieron al tratamiento habitual de ligadura y sección del ligamento ductal. En estos casos el abordaje combinado con aortopexia posterior y anterior, pareciera ser una opción válida para la descompresión de la vía aérea y esófago.

0603 TORSADE DE POINTES COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE SQT1 DURANTE EL PUERPERIO INMEDIATO: A PROPÓSITO DE UN CASO.

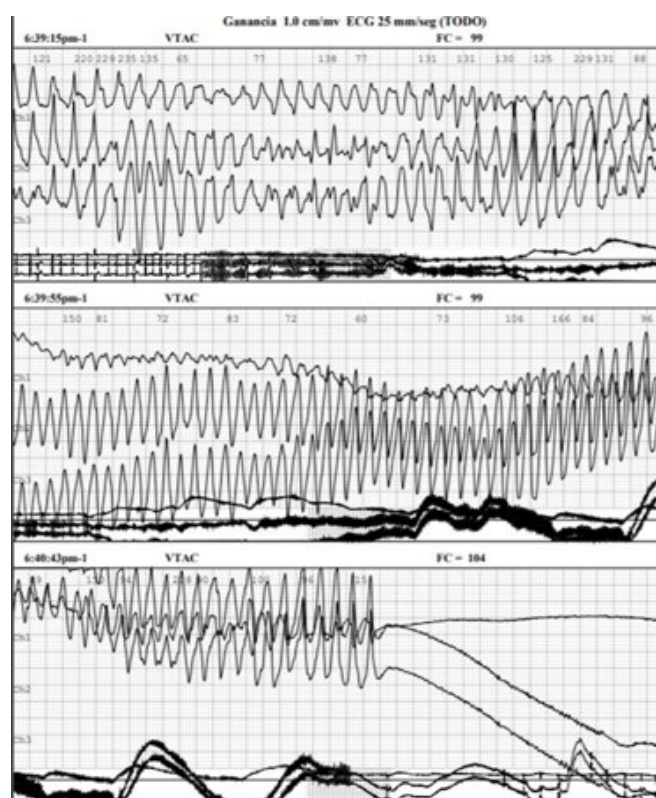
Unidad Temática: Arritmias y Electrofisiología

Jacqueline Andrea ALFARO HUARACÁN

Hospital Privado del Sur (B.Blanca)

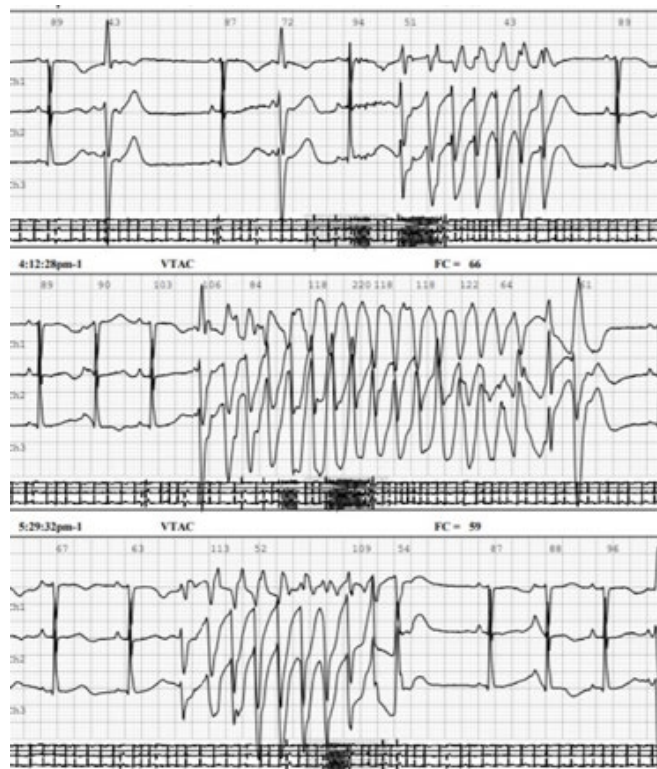
INTRODUCCIÓN: El potencial de acción cardíaco depende del equilibrio entre las corrientes iónicas de despolarización y repolarización, una alteración en los genes que codifican a los canales iónicos, se traduce en un desequilibrio dichas corrientes. El síndrome de QT largo (SQT1) se puede producir por alteraciones en los canales de K⁺, que consecuentemente disminuyen la corriente de salida, o por un aumento en la entrada de sodio o calcio a la célula. Se conocen en la actualidad más de 13 tipos de síndromes de QT largo, de los cuales los tipos 1, 2 y 3 representan el 90% de los casos de SQT1 que tienen diagnóstico genético. La presentación clínica es variable, desde pacientes asintomático, o la presencia de síncope recurrente, crisis convulsivas o muerte súbita como primera manifestación de la enfermedad. Se trata de un trastorno raro, pero la incidencia de las mutaciones se estima en 1/3.000-5.000 casos.

DESCRIPCIÓN: Paciente femenina de 28 años, con antecedentes de 2 gestas y 2 partos, hipotiroidismo, como antecedente heredo-familiar hermano fallecido por muerte súbita a los 20 años. Cursa reinternación en Unidad de cuidados intensivos por fiebre sin foco en el día 12 de puerperio. Al ingreso presenta regular estado general, edema infrapatelar 1/6, rales crepitantes bibasales, hepatomegalia, sin otra particularidad. En laboratorio presenta anemia y elevación de FAL y en Electrocardiograma taquicardia sinusal, QT: 360 ms, y QT corregido por Bazet:464 ms. Radiografía de tórax con derrame bilateral leve. En tomografía de abdomen se observa hepatomegalia homogénea, signos de edema periportal, y esplenomegalia homogénea, en región pélvica se reconoce trombosis de vena gonadal izquierda, por lo que se inicia anticoagulación, y de manera empírica Ampicilina-sulbactam y gentamicina. Tras pase a sala general, presenta episodio de bradicardia extrema a 40 lpm, con deterioro del sensorio, que revierte en forma espontánea, reingresa a UTI para observación, se realiza ecocardiograma con función biventricular conservada, y AngioTAC de



torax que descarta TEP. Se realiza Holter donde se constatan episodios frecuentes de TV tipo Torsade de pointes que degeneran en fibrilación ventricular autolimitada con asistolia postreversion (imagen 1 y 2), con un QT máximo de 640 ms. Ingresa a UCO para monitorización, donde intercorre con Torsade de pointes que requiere desfibrilación asincrónica con 360J, revirtiendo a ritmo sinusal tras lo cual se coloca marcapasos transitorio, inicia metoprolol, se suspende lactancia materna, y se realiza carga y mantenimiento de sulfato de Mg. En paralelo de inicia la solicitud para implante de cardiodesfibrilador implantable (CDI), paciente no presenta nuevos eventos, finalizando con colocación de dispositivo el día 12 de internación, con buena evolución clínica paciente es externada con indicación de continuar tratamiento b-bloqueante

CONCLUSIONES: En relación a la presentación de SQT en el puerperio inmediato, es un periodo de vulnerabilidad particularmente significativo para las portadoras de SQT2, fundamental es la sospecha en paciente con antecedentes hereditarios de muerte súbita. Igual de relevante es la correcta medición del QT, así como la aplicación de las fórmulas de corrección según la frecuencia cardíaca. Para de esta manera brindar alternativas terapéuticas, que pueden evitar un desenlace fatal en la paciente.



0604 DIAGNÓSTICO DE HIPERTENSIÓN PULMONAR PRIMARIA DURANTE EL SCREENING PRE TRATAMIENTO ONCOLÓGICO: REPORTE DE UN CASO

Unidad Temática: Cardioncología

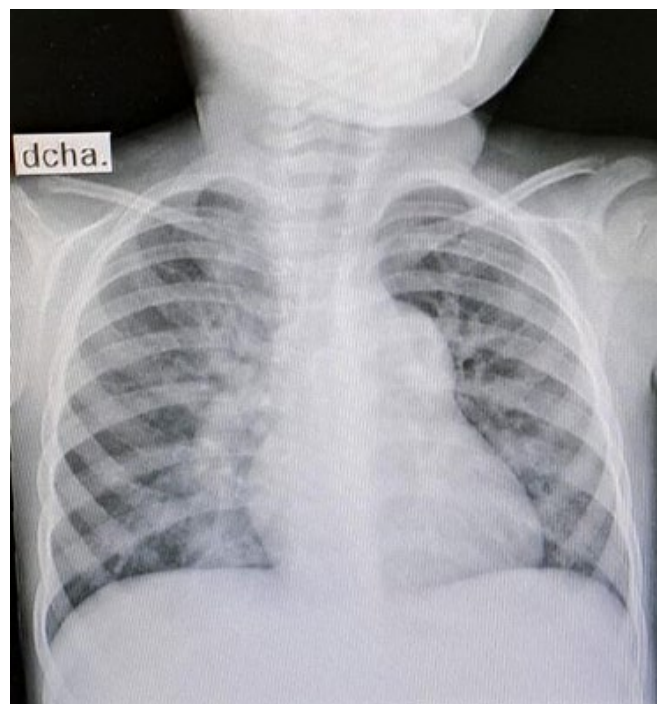
Unidad Temática 2: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

Mariana Elizabeth ANDERSON | Diego OPEL | Julio BIANCOLINI | Judith ACKERMAN | Jesús María DAMSKY BARBOSA

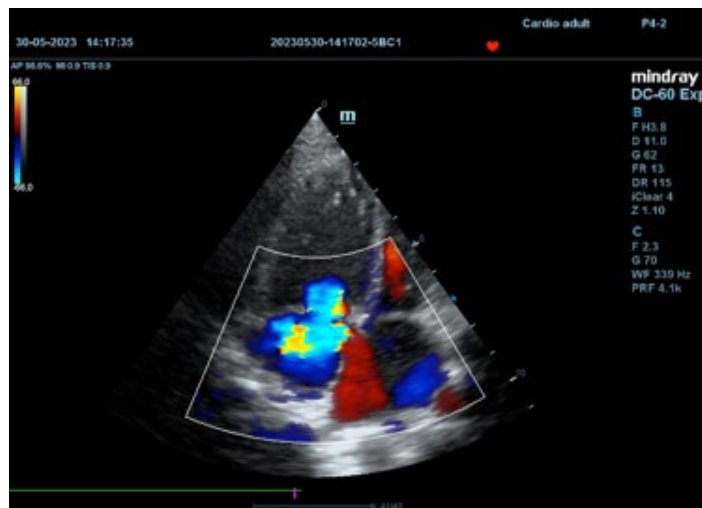
Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

INTRODUCCIÓN: La hipertensión pulmonar (HTP) en pediatría es poco frecuente, con una prevalencia de 2-16 casos por millón (cifra subestimada en países en vías de desarrollo). Su progresión es rápida con alta morbimortalidad y un 25-60% de los pacientes fallecen dentro de los 5 años del diagnóstico. Según los últimos reportes pediátricos hay un mayor predominio de HTP asociada a cardiopatías congénitas y a patologías del desarrollo pulmonar. En tercer lugar, se encuentra la HTP idiopática. En los pacientes con desórdenes linfoproliferativos, la HTP se puede presentar asociada al uso de drogas quimioterápicas o con hiperleucocitosis. El objetivo de este reporte es presentar el hallazgo no descrito de una HTP idiopática en una paciente con debut de leucemia linfoblástica aguda.

DESCRIPCIÓN: Ingres a nuestro servicio una paciente de 4 años de edad con diagnóstico reciente de leucemia linfoblástica aguda (LLA) para valoración ecocardiográfica, previo al inicio del tratamiento quimioterápico. Es previamente sana, sin antecedentes personales ni familiares relevantes, incluyendo no exposición a toxinas o drogas. Al ingreso se observa ligera taquipnea sin desaturación y se ausculta soplo sistólico en mesocardio y aumento del componente pulmonar del segundo ruido. En el ECG como hallazgos positivos se evidencia el eje del



QRS a la derecha asociado a predominio de ventrículo derecho, sin signos de hipertrofia. En la radiografía de tórax se observa dilatación marcada del arco medio pulmonar (Fig. 1). En el ecocardiograma transtorácico se visualiza una dilatación marcada de las cavidades derechas con insuficiencia tricuspídea moderada con un gradiente de 55 mmHg en la vista de 4 cámaras apical, además de dilatación marcada de la arteria pulmonar e insuficiencia pulmonar leve y rectificación del septum interventricular en eje corto paraesternal izquierdo que se interpreta como HTP severa. (Fig. 2) No presenta disfunción ventricular derecha ni izquierda. Siguiendo el algoritmo diagnóstico ante este cuadro, se realiza: 1) Angio Tomografía contrastada de tórax, centellograma VQ y gases arteriales, con resultados normales, descartando tromboembolismo pulmonar y enfermedad pulmonar. 2) Ecografía abdominal con Doppler hepático con resultado normal, descartando enfermedad hepatoportal. 3) Laboratorio basal que incluyó hemograma, hepatograma, serología HIV y hormonas tiroideas normales sumado a interconsulta con el servicio de reumatología descartando otras etiologías asociadas a HTP. Se concluye que la paciente presenta HTP idiopática que se diagnostica como hallazgo ante el debut de LLA, sin asociación alguna. Se inicia tratamiento con agentes vasodilatadores (sildenafil) previo al inicio del tratamiento quimioterápico. En su evolución, y según la función hepática se valorará el agregado de bosentan al tratamiento de su HTP. La realización del cateterismo cardíaco diagnóstico se realizará más adelante cuando la paciente mejore su laboratorio ya avanzado el tratamiento quimioterápico.



CONCLUSIONES: No se ha reportado en la bibliografía ningún caso como este. Lo más frecuente en pediatría es que la HTP se asocie a cardiopatías congénitas, a enfermedad pulmonar o como entidad aislada. En el contexto de pacientes con desórdenes linfoproliferativos pueden presentar HTP asociada a hiperleucocitosis, anemias hemolíticas o asociada al uso de drogas quimioterápicas. Ninguno de estos cuadros corresponde a nuestra paciente. Este caso refuerza la importancia del screening pre tratamiento oncológico con drogas potencialmente cardiotoxicas para mantener los cuidados necesarios durante la quimioterapia, así como no malinterpretar una patología precedente como cardiotoxicidad.

0612

REPORTE DE CASO: AFECCION CORONARIA EN SINDROME INFLAMATORIO MULTISISTEMICO POST-COVID

Unidad Temática: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

Patricia BASELGA | María Emilia CROIGVERG | María Susana CHICCO CAMPOS | Valeria HASBANI | Eliana Veronica SANTILLAN

Hospital de Niños Jesús - Tucumán

INTRODUCCIÓN: El síndrome inflamatorio multisistémico en niños asociado con enfermedad por coronavirus 2019 (SIM-C) se define por la presencia de fiebre persistente, inflamación y disfunción orgánica, con evidencia de infección pasada o reciente por coronavirus tipo 2, y exclusión de otra causa infecciosa. Acarrea la superposición con otras enfermedades inflamatorias. La sociedad de pediatría segmenta la presentación clínica del síndrome en dos fenotipos, enfermedad tipo Kawasaki, completa o incompleta, y no específico, niños que presentan shock y/o fiebre y síntomas gastrointestinales, respiratorios o neurológicos, que no cumplen con los criterios para la EK. El compromiso cardiovascular tuvo una alta incidencia en los distintos reportes mundiales, la clínica de shock se dio en el 43,3



%; la afección miocárdica por elevación enzimática entre 31 % al 50 %; disfunción ventricular izquierda por ecocardiograma en el 42 %. Las anomalías en las arterias coronarias en el 18,5 % de todos los casos. El tratamiento será de sostén, mientras que el específico está dado por agentes inmunomoduladores. Para ambos subtipos, la inmunoglobulina (IgIV) es el tratamiento de 1ra línea. La 2da línea son los corticoides sistémicos; En los pacientes con fenotipo de EK menores de 12 meses o con afección coronaria, la 1a y 2a línea se administra conjuntamente. La 3ra línea son los agentes biológicos.

Hallazgos	28/01	03/02	08/03	18/02	04/03	27/05
CD	1,6 (0,3)	3,5 (+ 5,8)	Px 2,4 (+2,6)	2,2 (+2,7)	2 (+1,5)	1,9 (+1,2)
			Distal 3,5 mm (+7,2)			
CI	1,8 mm (0,27)	3,5 mm (+5,2)	Px 3,5 (+5,2)	2,4 (+1,9)	1,8 (0,27)	2,4 (+2)
			Distal 3,9 (+8)			

DESCRIPCIÓN: Paciente de 1 año, de 8,6 kg y 77 cm, previamente sano, antecedente de COVID-19 positivo en tío 14 días previos. Inicia con CVAS e inyección conjuntival bilateral de una semana de evolución que no ceden con tratamiento sintomático. Se agregan registros febriles, rash en tronco, vómitos y diarrea, con mala tolerancia oral consulta en guardia. Se interna por deshidratación moderada. Se solicita laboratorio, presenta reacción inflamatoria sistémica, PCR e inmunoglobulina (IgG e IgM) para SAR-CoV 2 negativos. Por ecocardiograma derrame pericárdico de 5 mm, sin afección coronaria con buena función ventricular. Se suma queilitis, lengua aframbuesada, adenomegalia submaxilar izquierda, edema bpalpebral, en miembros sin godet, el rash se extiende a cara y abdomen por lo que se asume como EK like, se administra tratamiento inmunomediado con buena respuesta. Luego de 72 hs afebril desde finalizado el tratamiento, se decide el alta hospitalaria con corticoides y AAS. A las 24h del alta, presenta registro febril en regular estado general, acompañado de lengua aframbuesada, edema bpalpebral y conjuntivitis. Se interna, presenta parámetros de inflamación, IgG para SAR-CoV 2 positivo y al repetir ecocardiograma dilatación aneurismática de ambas coronarias con función ventricular conservada. (tabla 1). Se resume cuadro como SIM-C, recibiendo tratamiento inmunomediado y antiagregante plaquetario. Presenta leve mejoría clínica, el control cardiológico a los 5 días revela similares características, optando por clasificarlo como resistente al tratamiento y se indica Influximab. Evoluciona favorablemente, otorgándose el alta luego de 16 días, con control cardiológico y reumatológico.

CONCLUSIONES: El SIM-C se presentó como un estado inflamatorio florido en relación con una infección pasada por SARS-CoV-2. El paciente evoluciona con marcada afección coronaria sin disfunción ventricular, por lo que requirió tratamiento inmunomediado escalonado hasta tercera línea con buena respuesta durante la internación, y en controles posteriores al alta.

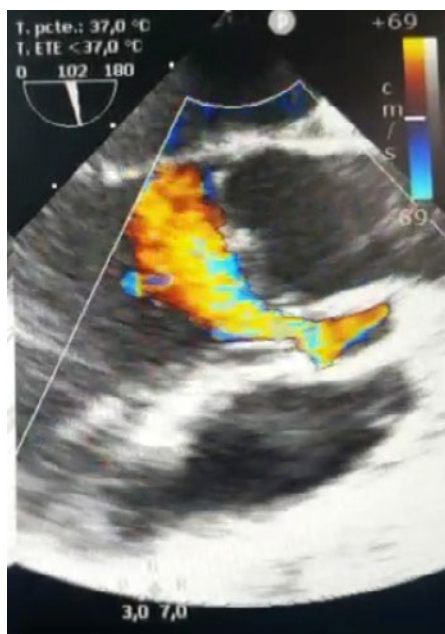
TÚNEL AORTO - VENTRICULAR IZQUIERDO O INSUFICIENCIA AÓRTICA?

Unidad Temática: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

Luciana DAGHERO | Agustina Laura SPERA | Beatriz VILLA | Jorge Orlando BARRETTA | Silvina NEILING

Hospital Italiano de Buenos Aires

INTRODUCCIÓN: El túnel Aorto-ventricular izquierdo es una patología infrecuente en donde se establece una conexión entre la aorta ascendente con el ventrículo izquierdo presentando signos ecocardiográficos compatibles con insuficiencia aórtica severa. Tiene una incidencia del 0.001% de las cardiopatías congénitas, de etiología desconocida, tiene mayor incidencia en hombres y la presentación clínica es habitualmente temprana antes del año de vida con signos y síntomas de insuficiencia cardíaca. El diagnóstico se establece habitualmente con ecocardiograma transtorácico, aunque en ciertas ocasiones son necesarios otros métodos para arribar al diagnóstico.



DESCRIPCIÓN: Paciente femenina de 8 años con diagnóstico de insuficiencia aórtica moderada a severa por aorta bicúspide derivada por progresión de la clase funcional a II-III. Al examen físico, como datos positivos, se constatan pulsos saltones simétricos y se auscultaba click valvular con soplo predominantemente diastólico. ECG con sobrecarga de cavidades izquierdas. En el ecocardiograma transtorácico se evidenció aorta bicúspide horizontal e insuficiencia severa con jet excéntrico de difícil caracterización ya que no se logró identificar adecuadamente el origen del mismo. Presentaba además reflujo en aorta torácica y abdominal, y dilatación ventricular izquierda con función sistólica conservada, por lo que se decidió tratamiento quirúrgico. En el ecocardiograma transesofágico prequirúrgico, se evidencia túnel Ao-VI con boca aórtica de 6.2 mm a la altura de la UST por encima del ostium coronario izquierdo, y boca hacia VI de 5.5 mm. Aorta bicúspide con insuficiencia trivial. Se realizó cierre del extremo aórtico con parche de pericardio tratado y cierre directo del orificio ventricular sin necesidad de plástica valvular. Evolucionó favorablemente logrando el egreso hospitalario al cuarto día postoperatorio.

CONCLUSIONES: El túnel aorto - ventricular es una patología sumamente infrecuente. Si bien el diagnóstico suele realizarse por ecocardiograma transtorácico, en ciertas ocasiones, su identificación es dificultosa y se requiere de otros métodos complementarios como en nuestro caso en donde el ecocardiograma transesofágico fue clave. Dada la baja frecuencia de esta patología es fundamental la sospecha diagnóstica.

0647 MARCAPASEO EPICARDICO. ESTIMULACION SINCRONICA DEL TRIGONO FIBROSO ANTERIOR EN PACIENTES PEDIATRICOS. REPORTE DE CASOS

Unidad Temática: Arritmias y Electrofisiología

Unidad Temática 2: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto

Gerson Ariel REVOLLO | Luis Dante BARJA | Juan Manuel ABOY | Daniel KLINGER | Christian KREUTZER

Hospital Universitario Austral

INTRODUCCIÓN: El implante de marcapasos en pacientes pediátricos con trastornos severos de la conducción, el acceso epicárdico es la primera elección en pacientes con bajo peso, post cirugía cardíaca, o que presentan una anatomía desfavorable. Existen dos vías de acceso, por estereotomía mediana o toracotomía lateral izquierda. Sin embargo el sitio de implante del catéter ventricular no se tiene en cuenta la obtención de una estimulación sincrónica ventricular. Presentamos dos casos de implante de marcapasos epicardicos bicamerales por bloqueo AV post operatorio de CCV por toracotomía mediana con estimulación ventricular desde el trigono fibroso anterior bajo sistema Synchomax durante el implante como guía de un sitio más fisiológico de estimulación.

DESCRIPCIÓN: Caso 1: Paciente de sexo femenino de 6 meses derivada por Transposición de grandes vasos. Se le realizó cirugía cardíaca correctiva Swich arterial, resección pulmonar, cierre de CIV con parche y cierre de CIA. Posterior a cirugía evoluciona con BAV completo con requerimiento de marcapasos transitorio y a los tres días se implanta Marcapasos bicameral epicardio Boston Accolade con catéter epicárdico de fijación activa Capsure Epi 4968-35 Medtronic. (Fig 1) El implante se realizó en trigono fibroso anterior guiado por reparos anatómicos y por Synchro-max para la obtención de índices y curvas sincrónicas ventriculares (Fig 2). Las mediciones fueron: Impedancias A 391 V 306. Umbral auricular 1/0.4 Ventricular 2/0.5 sin complicaciones. Los índices de sincronía intraventricular post implante fueron de 0.21 QRS 101/101 ms (QRS previo 85/88 ms) con la obtención de curva 2. A un seguimiento a 2 años no presento cambios de umbral ni de impedancia de los catéteres, con aceptable batería del generador ante una estimulación bicameral del 90%. En el ecocardiograma la fracción de acortamiento del VI se mantuvo conservado. Caso



Figura N1 CASO N1 MCP bicameral epicárdico. Flecha negra catéter en AD - Flecha roja catéter en trigono fibroso anterior. Ver que esa estructura es medial en la silueta cardiaca y basal superior y anterior del VD/VI.

2: Paciente de 13 años de edad con antecedentes de enfermedad de Ebstein, coartación de Aorta con cirugía correctiva a los 15 días de vida. Angioplastia por re coartación. Ingreso para cirugía programada de cierre de CIV peri-membranosa con ampliación de tracto de salida del ventrículo derecho y resección de estenosis sub aórtica fibromuscular. Posterior a la cirugía presento bloqueo AV completo e Insuficiencia cardíaca con caída de la fracción de acortamiento con requerimiento de marcapasos transitorio. La colocación de marcapasos definitivo bicameral epicárdico se realizó a las 7 días, Biotronik Evity 6 DR-T (MR) con catéteres

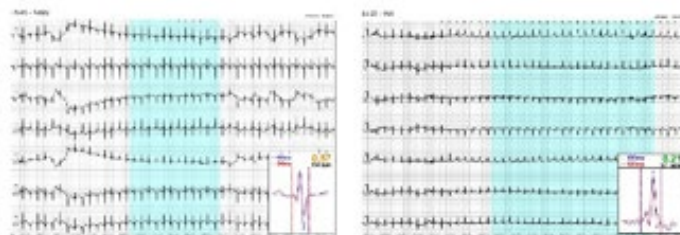


Figura N2. Caso N1. evaluación por medio del Synchomax. Evaluación de la sincronía durante a colocación en zona del trigono fibroso anterior. Imagen superior basal ver disincronía intermedia de 0.57 (QRS 82/84 ms). La imagen superior se observa el ECG durante la estimulación ventricular (área celeste) con un QRS fino con eje inferior

epicárdicos de fijación activa Capture Epi 4968-35 Medtronic (MR) auricular y ventricular. Su abordaje fue por toracotomía mediana. La colocación del catéter ventricular fue guiado por anatomía sobre el trígono fibroso anterior (Fig 3) y Synchronax, ante la estimulación ventricular intraoperatoria de ese sitio (Fig 4). Las mediciones fueron: Impedancias de los catéteres en Aurícula de 273, y Ventricular de 234. Umbral auricular 1.5/0.4 y ventricular de 2.5/0.5. Sin complicaciones. El Synchronax evidenció un índice de sincronía de 0.40, QRS 138/140 ms (QRS previo 179/183 ms) y una curva tipo 2. A un seguimiento a 2 años la paciente no presentó fallas de los catéteres ni del generador con estimulación permanente del 100%. En el ecocardiograma si bien presenta cambios post quirúrgicos de la Enfermedad de Epstein se demostró la normalización de la fracción de acortamiento.



Figura N 3. CASO N2 MCP bicameral epicárdico. Flecha negra catéter en AD - Flecha roja catéter en trígono fibroso anterior. Ver que esa estructura es más alta quizás y más cercana al tracto de salida septal del VD y anterior.

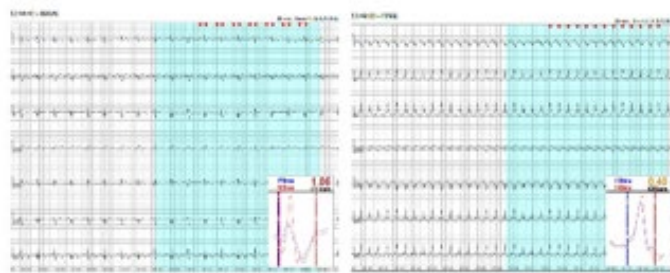


Figura N4. Caso N2. evaluación por medio del Synchronax. Evaluación de la sincronía durante a colocación en zona del trígono fibroso anterior. A basal (superior) ver disincronía severa índice de 1 y curva tipo 8 disincronía según los autores. La imagen inferior se observa el ECG durante la estimulación ventricular con un QRS con eje inferior índice de 0.40 QRS 138/140 ms y curva tipo 2 similar a la estimulación septal alta cercana al TSVD.

CONCLUSIONES: El implante de marcapasos epicárdico en el trígono fibroso anterior, con abordaje por esternotomía mediana bajo mapeo por estimulación con Synchronax es una opción segura con buenos parámetros en el implante y fisiológica respetando la sincronía ventricular y pudiendo así evitar la disfunción del ventrículo izquierdo a largo plazo.

0663

ANEURISMAS MÁS ALLÁ DE LA RAÍZ AÓRTICA EN EL SÍNDROME DE MARFAN: VARIACIÓN DE LA EXPRESIÓN FENOTÍPICA EN UNA FAMILIA EXTENSA CON SÍNDROME DE MARFAN

Unidad Temática: Medicina Vascul ar / Unidad Temática 2: Multimagen

María Celeste CARRERO | Julieta DENES | Silvina TORRES | Pablo Guillermo STUTZBACH

Instituto Cardiovascular San Isidro (ICSI)

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Marfan (SM) es un trastorno genético autosómico dominante resultante de una mutación en el gen de fibrilina 1 (FBN1). Presenta una alta penetrancia y una gran variabilidad intrafamiliar e interfamiliar, con una prevalencia estimada de 1 caso cada 3.000-5.000 individuos. La FBN1 es un componente importante de las microfibrillas de la matriz extracelular y su alteración conduce a manifestaciones a nivel ocular, esquelético, pulmonar y cardiovascular. El aneurisma aórtico y la disección aórtica son responsables de la morbi-mortalidad de esta patología. Se presenta el caso de una familia extensa con expresividad variable y 4 casos con aneurisma de aorta abdominal (AAA), hallazgo poco frecuente en el SM.

DESCRIPCIÓN: Se muestra el proceso diagnóstico de un caso índice de 50 años, habitante de una comunidad aislada en pueblo del interior de la Argentina y del posterior screening de 54 familiares, de los cuales, a la fecha 26 han sido diagnosticados con SM (Figura 1, árbol genealógico). El caso índice presentaba criterios clínicos de Ghent y se confirmó el SM con test genético que determinó variante patogénica heterocigota del gen FBN1. Presentó aneurisma de raíz aórtica con disección y cirugía de Bentall de bono. De su familia, se presentan 4 casos que presentaron AAA como parte del SM. -La paciente #1, de 44 años, con antecedente de 7 embarazos y diagnóstico recién a los 42 años del SM. Se detecta aneurisma de raíz y de AAA (Figura). Se niega a tratamiento quirúrgico y fallece de manera súbita recientemente. -La paciente #2, hermana del caso índice con AAA yuxtarenal de 55 mm como única expresión vascular de SM, quien es tratada quirúrgicamente con buena evolución. -El paciente #3, hijo de #2, con aneurisma de raíz aórtica y AAA a quien se realiza cirugía de Bentall de Bono y bypass de AAA. -Y el caso #4, nieto de #2, con aneurisma de raíz aórtica que recibe cirugía de Bentall de Bono a los 16 años y evolución acelerada de AAA con cirugía a los 19 años.

CONCLUSIONES: La evaluación de estos 4 casos dentro de una familia extensa con numerosos miembros con SM revela la necesidad de realizar una evaluación vascular exhaustiva en pacientes con SM, ya que puede haber aneurismas más allá de la raíz aórtica. Asimismo, esta serie de casos permite evidenciar la expresión variable de esta patología, incluso de manera intra-familiar.