



EMC en Cardiología
SUC 2023



SEMINARIO TALLER MIOCARDIOPATÍAS EN 2023:

¿Podemos llegar a un
diagnóstico etiológico?

Índice

Información General.....	2
Bibliografía.....	3
Programa.....	3
Casos Clínicos.....	4
Evaluación.....	25



Seminario taller
Miocardopatías en 2023: ¿podemos llegar a un diagnóstico etiológico?

Sábado 7 de octubre de 2023

Horario: de 08:30 a 13:30 h

NH MONTEVIDEO COLUMBIA, Sala Reconquista

Rbla. Gran Bretaña 473

PRESENCIAL & ONLINE

ORGANIZA:

Comisión de Educación Médica Continua de la SUC

Coordinadores:

Dra. Natalia Lluberas

Dr. Sergio Tantessio

Expositores:

Dra. Daniela Barranco

Dra. Andreina Gómez

Dr. Gabriel Parma

Panelistas:

Dr. Óscar Bazzino

Dra. Daniela Barranco

Dra. Andreina Gómez

Dr. Bernardo Layerle

Dr. Gabriel Parma

Dra. Ximena Reyes

Moderadores:

Dra. Déborah Acosta

Dra. Camila Bozzolasco

Dra. María Eugenia Castro

Dr. Lucas Céspedes

Dra. Cecilia Cukier

Dra. Carolina Fuentes

Dr. Ramiro García

Dr. Santiago López

OBJETIVOS EDUCATIVOS

Fundamento

En medicina, los sistemas de clasificación son utilizados para estandarizar la nomenclatura de las enfermedades, agrupando a aquellas que comparten ciertas características. Las miocardiopatías constituyen un conjunto extraordinariamente heterogéneo de enfermedades que tienen en común que afectan el músculo cardíaco y que causan un amplio espectro de formas de disfunción del mismo. Es fundamental conocer y entender los diferentes fenotipos de las miocardiopatías, para lograr establecer un diagnóstico etiológico de la misma y así, un tratamiento dirigido.

Objetivo general

El objetivo primordial de la jornada es brindar las herramientas para establecer el diagnóstico fenotípico de las miocardiopatías que permita aproximarnos a un diagnóstico etiológico.

Objetivos específicos

Al finalizar la jornada los participantes serán capaces de:

1. Conocer la clasificación fenotípica de las miocardiopatías.
2. Manejar las herramientas clínicas y paraclínicas que permiten establecer el tipo de miocardiopatía.
3. Establecer un algoritmo de estudio para aproximarse al diagnóstico etiológico de la miocardiopatía.

POBLACIÓN OBJETIVO

Médicos cardiólogos, internistas, emergencistas, médicos de atención primaria, médicos generales.

METODOLOGÍA EDUCATIVA

El desarrollo de la jornada comprende varias etapas:

1. **Evaluación de los conocimientos previos:** mediante un test pre-jornada (10 preguntas de opciones múltiples con 4 opciones posibles, una sola de las cuales es correcta).
La misma se realizará a través de un formulario de Google que deberá ser respondido antes del comienzo de la actividad. ⁽¹⁾
2. **Miniconferencias** sobre los aspectos más relevantes del tema.
3. **Discusión de historias clínicas** dirigida por moderadores en pequeños grupos.
4. **Discusión en plenario** con el panel de expertos sobre los aportes realizados en los grupos
5. **Síntesis final**
6. **Evaluación de lo aprendido** mediante 10 preguntas múltiple opción con 4 opciones, con una sola correcta. ⁽¹⁾
Evaluación de los diferentes aspectos de la jornada (local o sistema online, conferencias, moderadores, panelistas, global, etc.). ⁽¹⁾
Ambas evaluaciones se harán mediante un formulario de Google similar al de la evaluación previa

(1) Todos los formularios de evaluación deberán completarse, y serán condición para recibir el CERTIFICADO DE ASISTENCIA.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Cristina Basso C, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies: Developed by the task force on the management of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. 2023;ehad194.
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>
- Kittleson M, Ruberg FL, Ambardekar AV, Brannagan TH, Cheng RK, Clarke JO, et al. 2023 ACC Expert consensus decision pathway on comprehensive multidisciplinary care for the patient with cardiac amyloidosis: a report of the American College of Cardiology solution set Oversight Committee. J Am Coll Cardiol. 2023;81(11):1076-1126. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2022.11.022>
- Maron B, Desai M, Nishimura RA, Spirito P, Rakowski H, Jeffrey A, et al. Diagnosis and evaluation of hypertrophic cardiomyopathy: JACC state-of-the-art review. J Am Coll Cardiol. 2022;79(4):372-89.
<https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.12.002>

PROGRAMA

08:30 - 09:00 Acreditación

09:00 - 09:05 Introducción
Dra. Natalia Lluberas
Dr. Sergio Tantessio

09:05 - 09:20 Miniconferencia
Clasificación de las miocardiopatías, una visión global
Dr. Gabriel Parma

09:20 - 09:35 Miniconferencia
¿Cuándo pensar en miocardiopatía hipertrófica?
Dra. Andreina Gómez

09:35 - 09:50 Miniconferencia
¿Cuándo pensar en amiloidosis cardíaca?
Dra. Daniela Barranco

09:50 - 11:20 **Trabajo en grupos**

11:20 - 11:50 Pausa

11:50 - 13:20 Reunión plenaria. **Discusión de los casos clínicos con el panel de expertos**

13:20 - 13:35 Conclusiones finales. **Mensajes para llevar a casa**
Dra. Natalia Lluberas
Dr. Sergio Tantessio

Evaluación de lo aprendido y de la actividad.

El certificado de asistencia se enviará por e-mail, contra recepción de los formularios de evaluación

CASOS CLÍNICOS

Caso Clínico 1

Hombre, 70 años, raza blanca.

FRCV: HTA en tratamiento con valsartán y furosemeide, irregular control en domicilio.

Diabético tipo 2 en tratamiento con metformina.

AP: Operado de túnel carpiano y canal lumbar estrecho.

EA: Disnea progresiva desde hace 5 años que se hace actualmente clase funcional III, con disnea de decúbito, sin DPN. Sin ingresos hospitalarios.

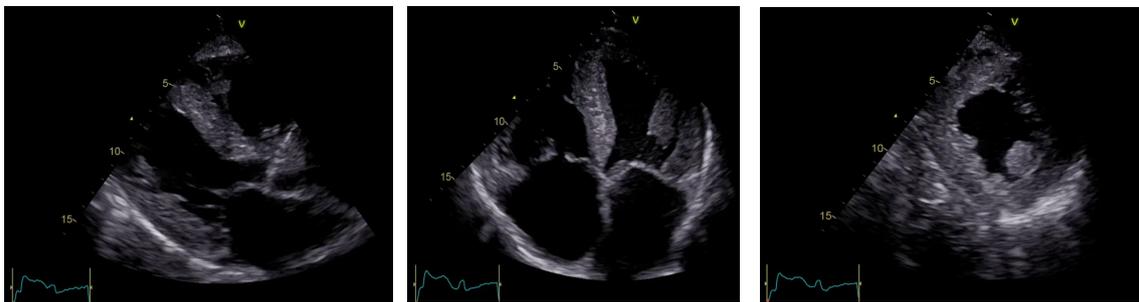
Episodios recientes de diarreas frecuentes y parestesias de miembros inferiores.

EF: adelgazado, lúcido, eupneico, apirético. *CV*: RR 70 cpm, no soplos. *IY* y *RHY*. *PA* 110/70 mmHg. Edemas de MMII hasta rodilla. *PP*: MAV presente bilateral, estertores crepitantes hasta tercio inferior de ambos hemitórax. Resto normal.

ECG: RS de 70 cpm con EV frecuentes, BAV 1er Grado PR 280 ms, EEM -45° (HBAI), QRS 130 ms con BCRD, alteraciones secundarias de la repolarización, QTc normal.

De la *paraclínica* se destaca: Creatinina 1,3 mg/dl. NT Pro BNP 2709 ng/ml.

ETT: Ventrículo izquierdo de dimensiones normales con severo aumento del espesor parietal. FEVI levemente reducida, calculada en 45% por Simpson biplano. Patrón de llenado del VI restrictivo, relación E/A 2.11 y relación E/e' septal 18. Dilatación biauricular severa. Ventrículo derecho de dimensiones normales con disfunción sistólica (TAPSE 15 mm, onda S' tricuspídea 8 cm/seg, FAC 25%). Válvulas sin alteraciones significativas.

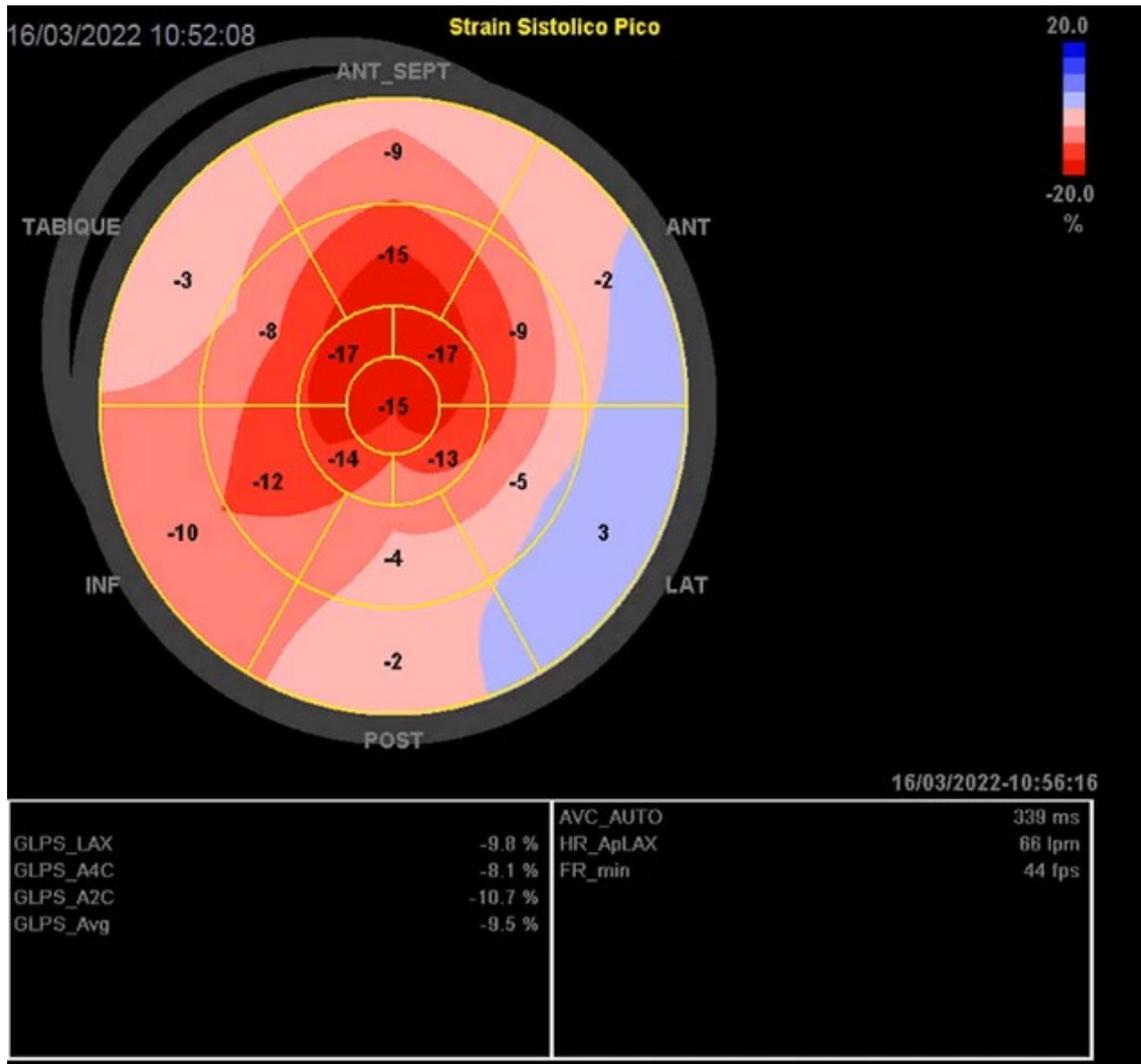


PREGUNTA 1

En relación a los datos aportados hasta el momento:

- Puede corresponder a una cardiopatía hipertensiva.
- La ausencia de microvoltajes en el ECG aleja el planteo de cardiopatía infiltrativa.
- Es fundamental en el interrogatorio pesquisar antecedentes de compromiso extracardíaco: renal, musculoesquelético, neurológico.
- El ecocardiograma transtorácico se podría complementar con técnicas ecográficas avanzadas como el strain, ya que un descenso del SLG con relativo mantenimiento del mismo en segmentos apicales es patognomónico de amiloidosis.

Se realiza SLG:



PREGUNTA 2

Se solicita PEF y cadenas ligeras en sangre y orina, resonancia magnética cardíaca, centellograma con Tc 99- pirofosfato y dosificación de troponinas.

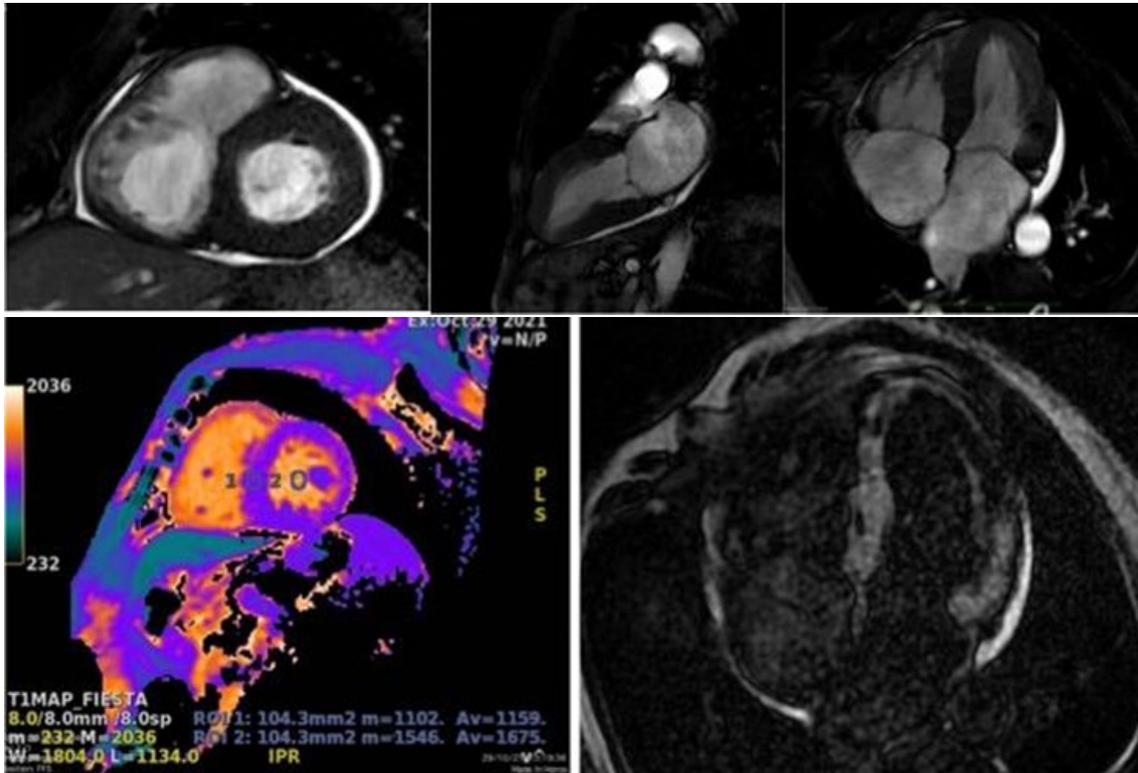
a. ¿Está de acuerdo con los exámenes solicitados?

b. ¿En qué orden los solicitaría? ¿Por qué?

Resultados de paraclínica:

- *PEF* normal
- *Cadenas ligeras* en sangre y orina negativas
- *Troponina I* 277 ng/ml

Resonancia magnética cardíaca



Informe:

Ventrículo izquierdo con volúmenes de fin de diástole y fin de sístole normales. Grosor parietal severamente aumentado en forma difusa. Hipoquinesia global con FEVI levemente a moderadamente disminuida calculada en 41%.

Aurícula izquierda severamente dilatada. Aurícula derecha dilatada.

Válvula mitral y aórtica anatómica y funcionalmente normales.

Ventrículo derecho con volúmenes de fin de diástole y fin de sístole aumentados.

Hipoquinesia difusa. FEVD levemente disminuida, calculada en 43%.

Válvula tricúspide normoposicionada. No se observa jet de insuficiencia tricuspídea.

Leve derrame pericárdico.

No se evidencian masas intracardiacas.

Secuencia de perfusión normal.

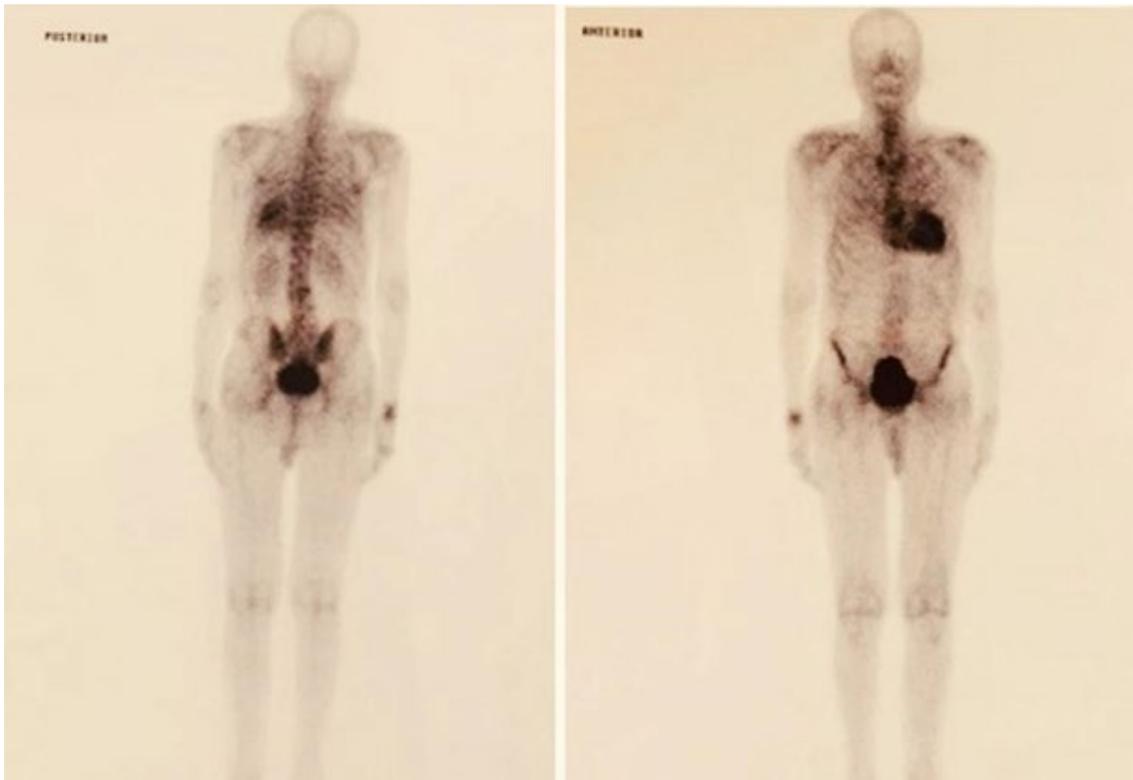
Secuencia de realce tardío evidencia fibrosis difusa que compromete todos los segmentos del VI, con imposibilidad de anulación del miocardio en diferentes tiempos de inversión y sin respetar un territorio vascular.

T1 mapping: 1345 msec (aumentado).

Volumen extracelular: 32% (aumentado).

En suma:

- *VI de dimensiones normales con aumento severo del grosor parietal de forma difusa.*
- *FEVI leve a moderadamente disminuida. FEVD levemente disminuida.*
- *Dilatación biauricular*
- *Marcado aumento del T1 mapping y del volumen extracelular.*
- *Fibrosis no isquémica difusa*
- *Por las características morfológicas y de depósito de gadolinio se plantea corresponda a una amiloidosis cardíaca.*

Centellograma miocárdico con Tc 99- pirofosfato

Intensa captación de radiofármaco en miocardio con índice de captación de 2,04 de Perugini. Hiper captación de columna lumbar L2-L3, articulación de hombros, clavículas, rodillas y carpo a predominio derecho.

PREGUNTA 3**En relación a los resultados de los estudios:**

- La resonancia cardíaca es útil para diferenciar diferentes causas de miocardiopatía con aumento del espesor ventricular.
- Un resultado de centellograma miocárdico con pirofosfato negativo descarta la presencia de cualquier tipo de amiloidosis cardíaca.
- La dosificación de troponinas se utiliza como criterio pronóstico.
- No es necesario la solicitud de un test genético en búsqueda de variantes del gen TTR para completar la evaluación.

Caso Clínico 2

Hombre, 20 años.

Deportista, juega al fútbol competitivo en segunda división.

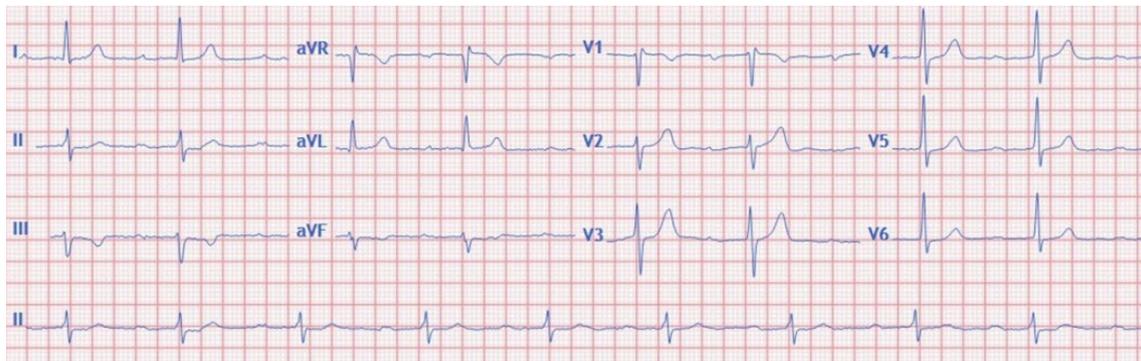
AP: Sin antecedentes personales a destacar. No alergias medicamentosas. No consumo de sustancias tóxicas.

AF: Padre fallecido a los 48 años por muerte súbita. Abuelo paterno fallecido a los 50 años de muerte súbita.

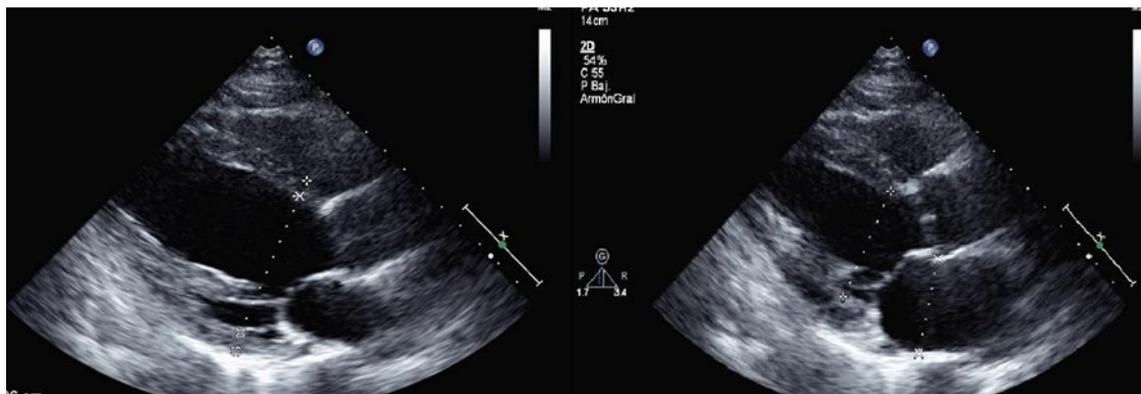
EA: Concorre a consulta por antecedentes familiares de muerte súbita, derivado por médico de cuadro de fútbol. Se encuentra asintomático desde el punto de vista CV. No presenta historia de ángor, síncope, disnea o palpitaciones.

EF: Buen estado general, lúcido, eupneico, bien hidratado y perfundido. Piel y mucosas normocoloreadas. CV periférico: pulsos presentes y simétricos en los cuatro miembros. PA 110/70 mmHg. CV central: no se ve ni se palpa choque de punta. Ritmo regular 55 cpm, ruidos normofonéticos, no se auscultan soplos. Sin IY, RHY o edemas de MMII. PP: MAV presente bilateralmente, sin estertores. Resto normal.

ECG:



Ecocardiograma transtorácico:



INFORME:

Ventrículo izquierdo de dimensiones máximas normales (diámetro telediastólico 55 mm, telesistólico 42 mm) con espesor miocárdico normal (masa 98 gr/m², RWT 0.41). Sin alteraciones segmentarias de la contractilidad. FEVI por Simpson biplano 45%. Patrón de llenado del VI tipo relajación prolongada. Relación E/ e' 8.

Aurícula izquierda límite superior normal (diámetro AP 37 mm, vol indexado 34 mL/m²).

Aurícula derecha normal.

Ventrículo derecho de dimensiones normales, con función sistólica conservada (TAPSE 29 mm, onda S' tricuspídea 16 cm/s).
Válvula mitral y aórtica anatómica y funcionalmente normales
Raíz aórtica a nivel de senos de Valsalva 30 mm, unión sinotubular 27 mm, aorta ascendente proximal 30 mm.
Insuficiencia tricuspídea leve, con registro Doppler subóptimo para estimación de presiones sistólicas pulmonares.
Vena cava inferior de dimensiones normales con colapso inspiratorio mayor a 50%.
No derrame pericárdico.

En suma:

- VI en el límite superior de la normalidad
- FEVI levemente disminuida

PREGUNTA 1

Frente a estos hallazgos:

- a. Tiene alta probabilidad de tratarse de una remodelación fisiológica del deportista.
- b. Suspendería deporte por 3 meses y nueva valoración con ecocardiograma.
- c. Fenotípicamente, podría tratarse de una miocardiopatía del VI no dilatado.
- d. Tiene baja probabilidad de muerte súbita.

PREGUNTA 2

¿Solicitaría estudios adicionales? Fundamente.

Exámenes de laboratorio:

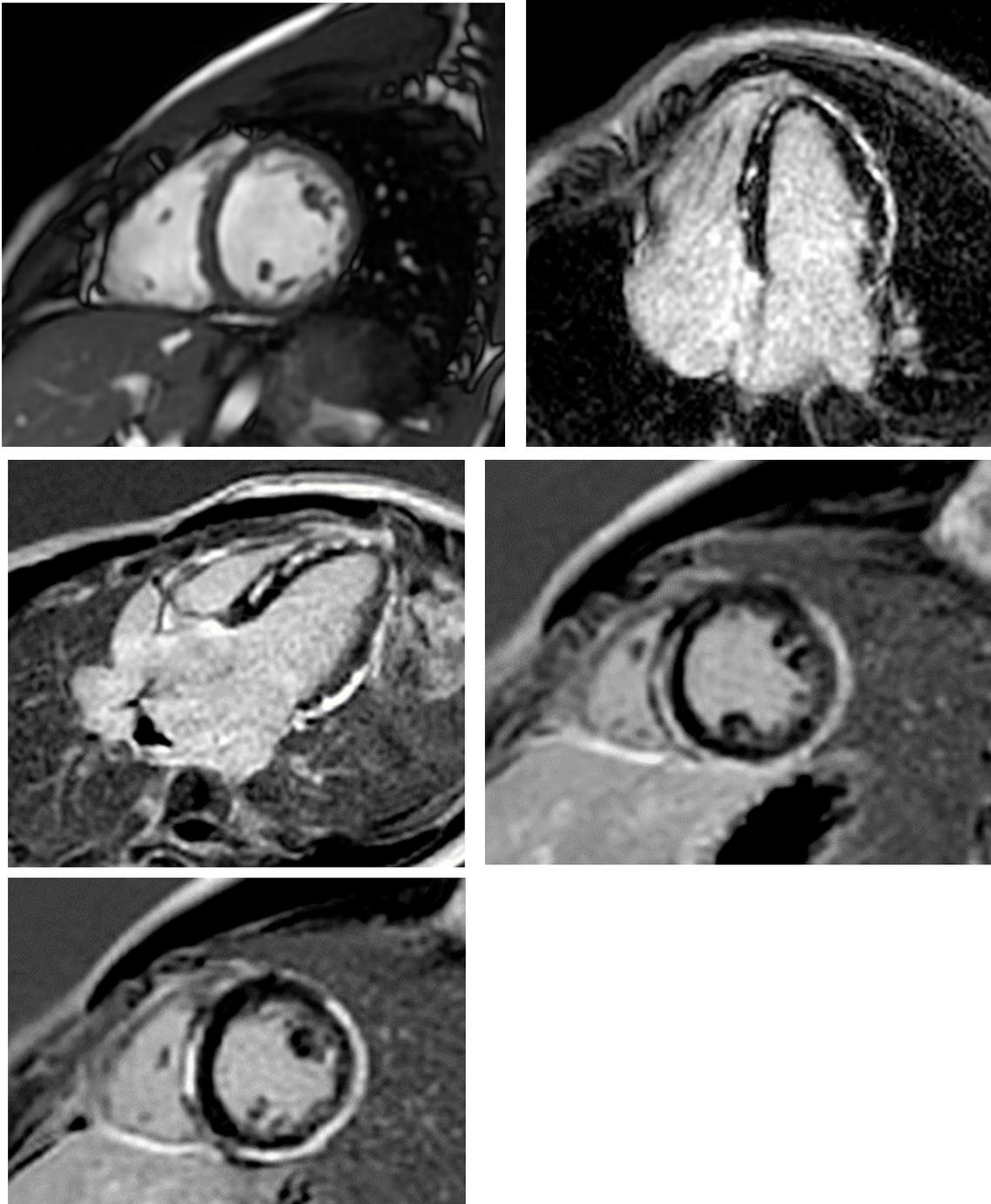
Hemoglobina 15,4 g/L, plaquetas y glóbulos blancos normales, creatinina 0,93 mg/dL, potasio 4,6 mEq/L, sodio 144 mEq/L. TSH normal, funcional y enzimograma hepático normales, glucemia normal, orina normal.

Holter 24 horas:

Ritmo sinusal durante todo el estudio, frecuencia cardíaca media de 69 cpm, mínima de 31 cpm y máxima 118 cpm.
7246 extrasístoles ventriculares (7,3% de los latidos diarios), con ocasionales duplas. No se registraron episodios de taquicardia ventricular.
En la madrugada se registró BAV de segundo grado Mobitz tipo I, BAV 2:1 y múltiples episodios (la mayoría de menos de 30 segundos, aunque otros más duraderos) de BAV completo.

El paciente permaneció asintomático durante el estudio.

Resonancia magnética cardíaca:



INFORME:

Ventrículo izquierdo con aumento de los volúmenes de fin de diástole y fin de sístole. Grosor parietal normal. Hipoquinesia global con leve disminución de la función contráctil y FEVI levemente disminuida calculada en 46%. Presenta trabeculación que no cumple criterios de VI no compactado.

Aurícula izquierda de dimensiones normales.

Válvula mitral anatómicamente normal. Insuficiencia de grado leve (VR: 9 ml).

Válvula aórtica morfológica y funcionalmente normal.

Ventrículo derecho con volúmenes de fin de diástole y fin de sístole normales. Sin alteraciones de la contractilidad sectorial. FEVD normal.

Aurícula derecha de dimensiones normales.

Válvula tricúspide normoposicionada. No se observa jet de insuficiencia tricuspídea.

Pericardio normal.

No se evidencian masas intracardiacas.

Secuencia de perfusión normal.

Secuencia de realce tardío evidencia fibrosis de tipo no isquémica subepicárdica e intramiocárdica inferolateral, anterolateral y anteroseptal basal, anterolateral, inferolateral e inferior medio y lateroapical y anteroapical. El total de fibrosis es de 17 g que representa el 15% de la masa total del ventrículo izquierdo. A nivel del VD se observa fibrosis subepicárdica en pared inferior.

VENTRÍCULO IZQUIERDO

VDFVI: 248 ml (133 ml/m²)

Normal: 126-208 ml (68-103 ml/m²)

VSFVI: 135 ml (72 ml/m²)

Normal: 25-80 ml (19-41 ml/m²)

FEVI: 46%

Normal: 57-74 %

Vol. latido: 113 ml (61 ml/m²)

Normal: 81-137 ml (44-68 ml/m²)

GC: 5.5 l/min IC: 3 l/min/m²

Masa del VI: 111 gr (58 gr/m²)

Normal: 109-186 gr (59-93 gr/m²)

DDFVI: 67 mm

DSFVI: 51 mm

Septum: 7 mm PP: 6 mm

VENTRÍCULO DERECHO

VDFVD: 182 ml (98 ml/m²)

Normal: 127-227 ml (68-114 ml/m²)

VSFVD: 88 ml (47 ml/m²)

Normal: 38-98 ml (21-50 ml/m²)

FEVD: 51 %.

Normal: 48-74%

Vol. latido: 104 ml (55 ml/m²)

Normal: 74-143 ml (40-72 ml/m²)

En suma:

- Ventrículo izquierdo con aumento de los volúmenes de fin de diástole y fin de sístole, y FEVI levemente disminuida calculada en 46%.
- Ventrículo derecho con volúmenes y función normales.
- Extensa zona de fibrosis de tipo no isquémica, circunferencial subepicárdica e intramiocárdica con compromiso de ambos ventrículos, que puede corresponder a una miocardiopatía genéticamente determinada. Como otro diagnóstico más alejado puede corresponder a una secuela de miocarditis evolucionada.

PREGUNTA 3

En relación a los resultados de los estudios:

- Fenotípicamente, se trata de una miocardiopatía dilatada con disfunción sistólica leve.
- El estudio genético no aportaría información pronóstica.
- Solicitaría consulta con electrofisiología para implante de MPD y CDI.
- La presencia de fibrosis en la resonancia cardíaca es un factor de riesgo adicional de MS.

Se solicita *estudio genético* con panel de miocardiopatía dilatada, siendo esta positiva para mutación en el gen de la laminina A/C (LMNA).

Caso Clínico 3

Hombre, 32 años.

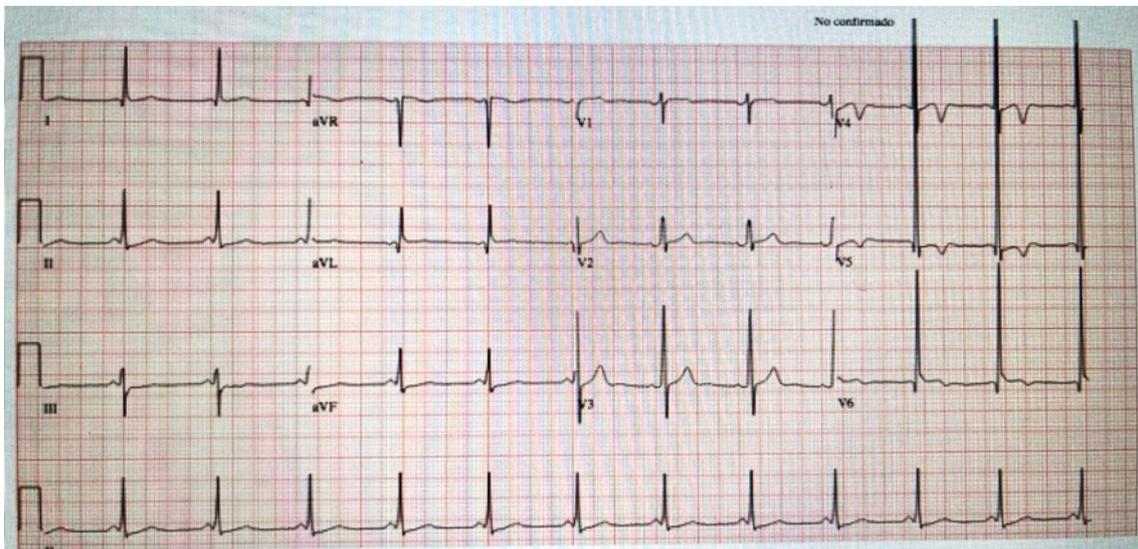
AF: Madre con diagnóstico presuntivo de miocardiopatía hipertrófica. Abuelo materno fallecido a los 55 años por muerte súbita, aparentemente con historia previa de insuficiencia cardíaca y ACV a los 49 años. Tío sano. No tiene hermanos.

AEA: Estudiado hace 10 años con ECG que mostraba un PR corto, sin onda delta, sin criterios de HVI. ETT de ese momento normal, sin hipertrofia. FEVI conservada.

EA: Concorre a consulta por control. Se encuentra asintomático desde el punto de vista CV. Sin historia de ángor, síncope, disnea o palpitaciones.

EF: Buen estado general, lúcido, eupneico. Piel y mucosas normocoloreadas. CV periférico: pulsos presentes y simétricos en los cuatro miembros. Presión arterial 130/75 mmHg. CV central: no se ve choque de punta, se palpa en 5º EIC LMC. Ritmo regular 70 cpm, ruidos normofonéticos, no se auscultan soplos. No presenta IY, RHY o edemas de MMII. PP: MAV presente bilateralmente, sin estertores. Resto normal.

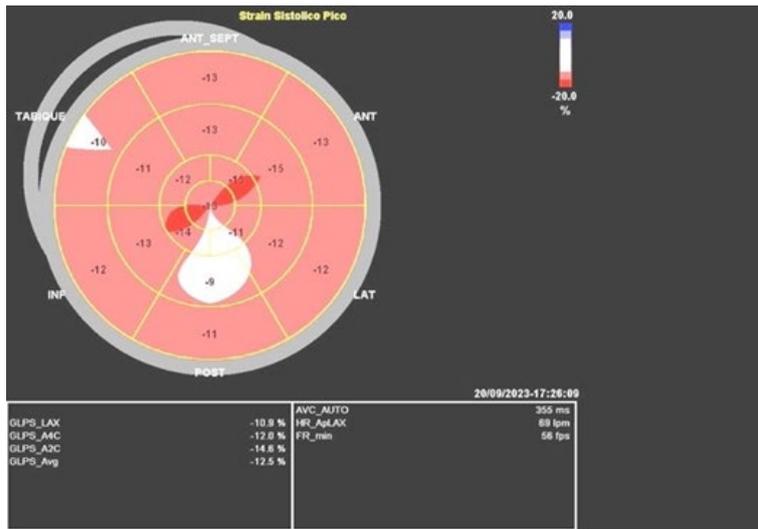
ECG:



Ecocardiograma transtorácico:





**INFORME:**

Ventrículo izquierdo de dimensiones normales, con espesor miocárdico aumentado de grado moderado (septum basal 13 mm; pared inferolateral 13 mm). Hipertrofia de músculos papilares. No se observan alteraciones segmentarias de la contractilidad. Función sistólica disminuida a expensas del SLG de -12.5%, con mayor caída en segmento inferior medio, de hasta -9%), con FEVI conservada calculada por 3D en 58%. Flujo transmitral con patrón de llenado tipo pseudonormal. Relación E/ e' 15.

Aurícula izquierda levemente dilatada (vol. indexado 38 mL/m²).

Ventrículo derecho de dimensiones normales, con función sistólica conservada (TAPSE 22 mm, onda S' tricuspídea 12 cm/s).

Aurícula derecha normal.

Válvula mitral con velos engrosados, redundante, con billowing de valva menor, con insuficiencia leve.

Válvula aórtica trivalva, anatómica y funcionalmente normal.

Raíz aórtica de dimensiones normales.

Insuficiencia tricuspídea leve que permite estimar PSAP en 38 mmHg.

Vena cava inferior de dimensiones normales, con colapso inspiratorio mayor al 50%.

No derrame pericárdico.

Exámenes de laboratorio:

Hemograma, glicemia, ionograma, funcional y enzimograma hepático normales. TSH normal.

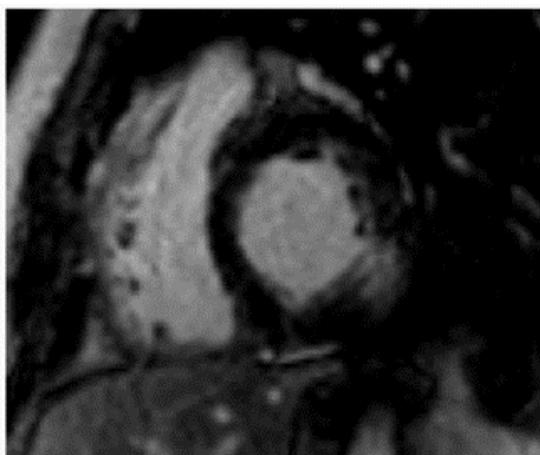
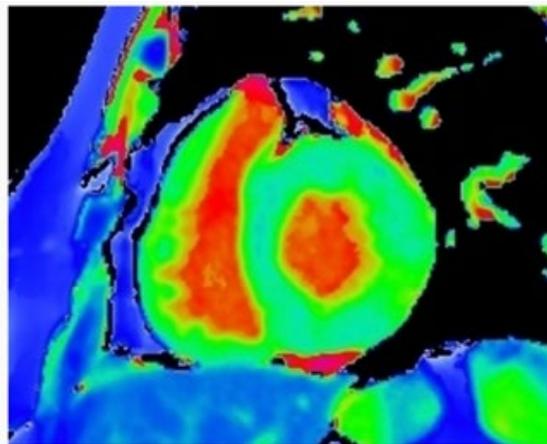
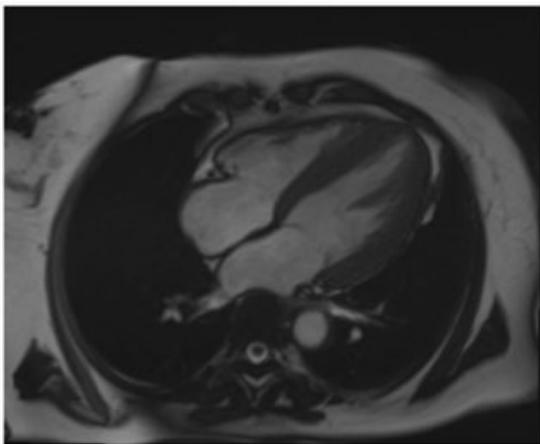
Del examen de orina se destaca proteinuria.

PREGUNTA 1

a. ¿Qué diagnóstico inicial realizaría?

b. ¿Complementaría con algún otro estudio imagenológico?

c. ¿Solicitaría algún otro estudio paraclínico?

Resonancia magnética cardíaca:**INFORME:**

Ventrículo izquierdo con volúmenes de fin de diástole y fin de sístole normales. Grosor parietal severamente aumentado en forma difusa. Sin alteraciones sectoriales de la contractilidad. FEVI conservada, calculada en 56%.

Aurícula izquierda dilatada.

Válvula mitral con velos engrosados, apertura conservada e insuficiencia leve (VR 15 ml, FR 12%).

Ventrículo derecho con volúmenes de fin de diástole y fin de sístole normales. Sin alteraciones de la contractilidad. FEVD conservada, calculada en 59%.

Aurícula derecha normal.

Válvula tricúspide normoposicionada. No se observa jet de insuficiencia tricuspídea.

Pericardio normal.

No se evidencian masas intracardiacas.

Secuencia de perfusión normal.

Secuencia de realce tardío evidencia fibrosis de tipo no isquémico, intramiocárdica a nivel inferolateral basal.

T1 mapping: 867 mseg (disminuido a nivel septal)

En suma:

- VI de dimensiones normales con aumento severo del grosor parietal de forma difusa.
- FEVI conservada.
- Disminución del T1 mapping.
- Fibrosis no isquémica inferolateral basal.
- Por las características morfológicas y de caracterización tisular, se plantea pueda corresponder a un compromiso cardíaco de la enfermedad de Fabry.

Caso Clínico 4

Hombre, 47 años.

FRCV: HTA en tratamiento con telmisartán 40 mg/día. Tabaquista.

AF: Madre con muerte súbita a los 49 años.

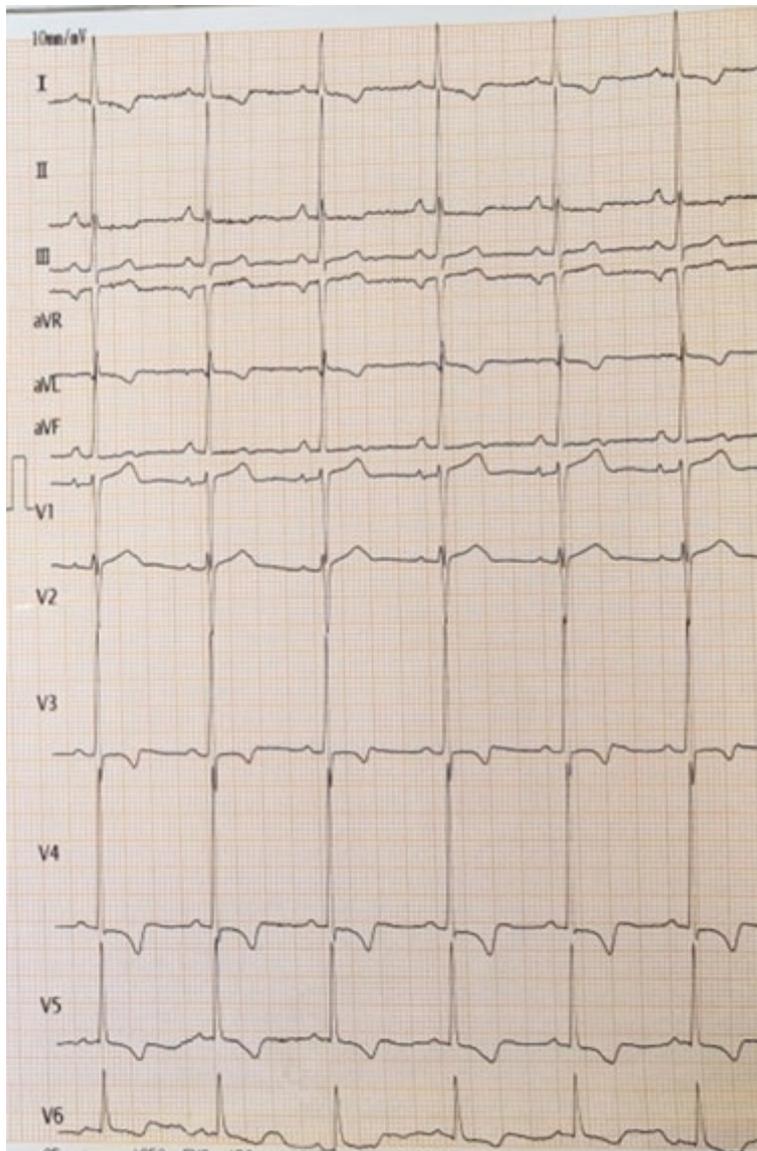
EA: Historia funcional de disnea de esfuerzo CF II de varios meses de evolución. No DD ni DPN. No síncope, no palpitaciones ni angina.

EF: Buen estado general, lúcido, eupneico. Piel y mucosas normocoloreadas. CV periférico: pulsos presentes y simétricos en los cuatro miembros. Presión arterial 140/90 mmHg. CV central: no se ve choque de punta, se palpa en 5º EIC LMC. Ritmo regular 75 cpm, soplo sistólico eyectivo, con máxima auscultación en 3er EIC izquierdo, sin irradiaciones, que aumenta con maniobras de valsalva y al ponerse de pie. R1 y R2 presentes. No presenta ingurgitación yugular, reflujo hepatoyugular o edemas de miembros inferiores.

PP: MAV presente bilateralmente, sin estertores.

Resto normal

ECG:

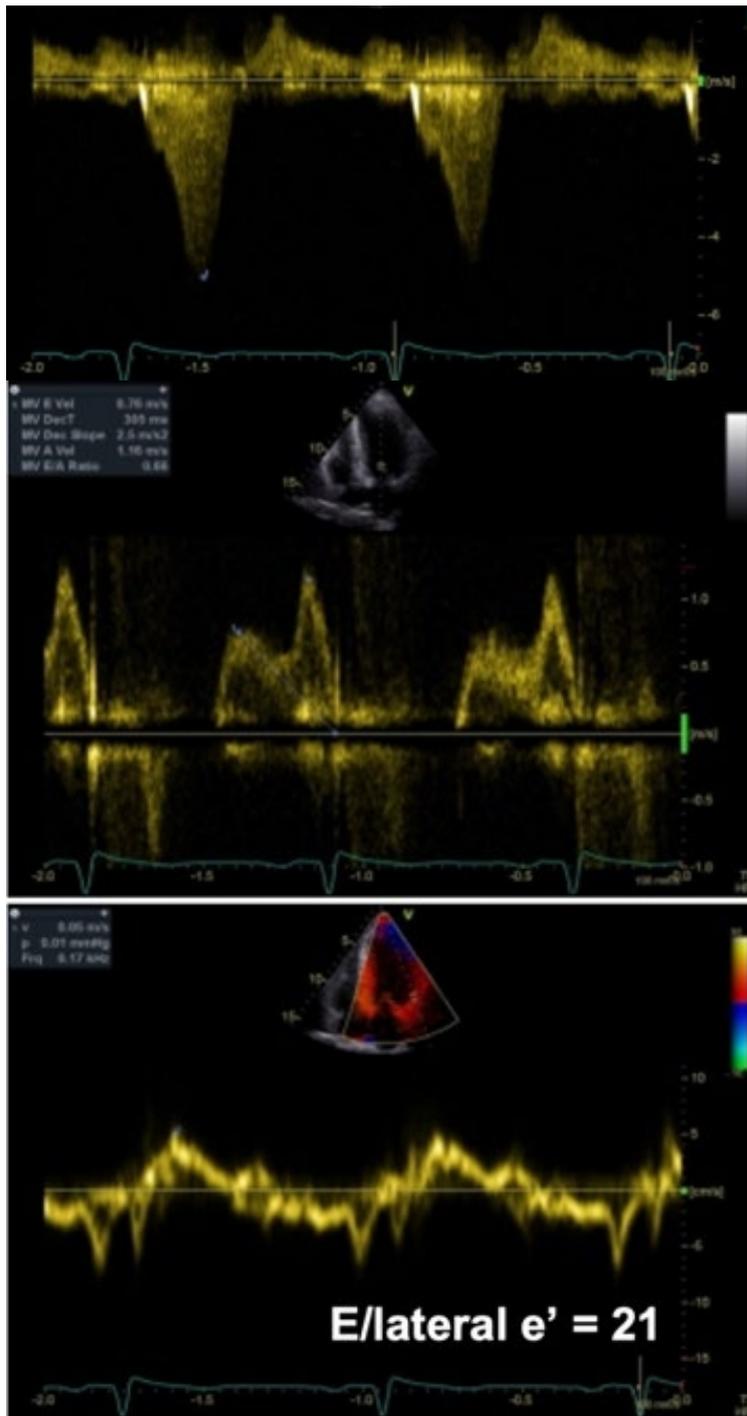


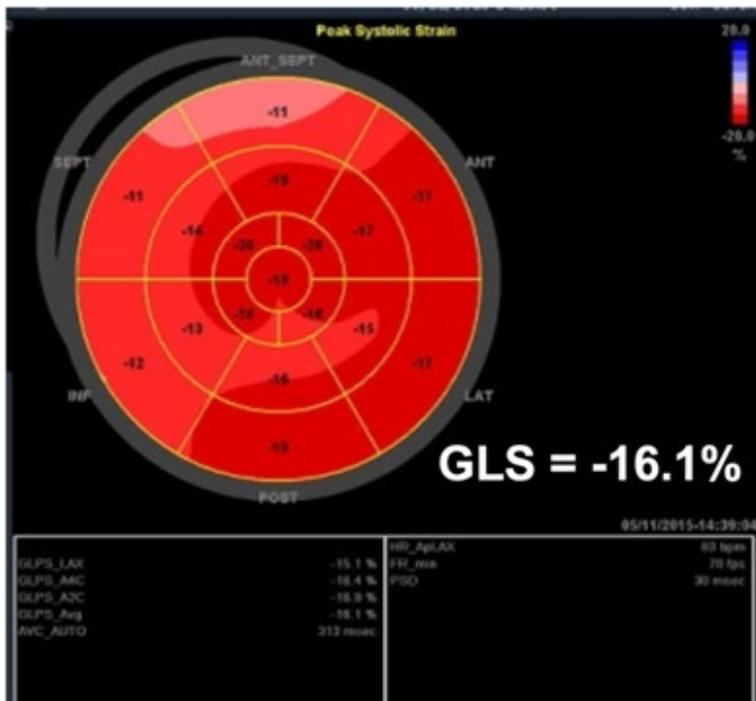
PREGUNTA 1

¿Cuál es el diagnóstico clínico-electrocardiográfico?

Ecocardiograma transtorácico:





**INFORME:**

Ventrículo izquierdo de dimensiones normales con aumento del grosor parietal a predominio del SIV que mide 18 mm. Relación septum/PP 1,8 . No se observan alteraciones segmentarias de la contractilidad. FEVI conservada, estimada en 65%. SLG disminuido, -16%, con mayor caída del mismo a nivel de segmentos septales basales.

Flujo de aceleración a nivel del TSVI en forma de daga, con velocidad máxima de 5 m/s, gradiente máximo de 100 mmHg en reposo que aumenta a 130 mmHg con maniobra de Valsalva.

Flujo transmitral con patrón de llenado tipo relajación prolongada. Relación E/e' 21.

Aurícula izquierda levemente dilatada (vol. indexado 35 mL/m²). Aurícula derecha normal.

Ventrículo derecho de dimensiones normales, con función sistólica normal (TAPSE 23 mm, onda S' tricuspídea 12 cm/s).

Válvula mitral con velos finos, con movimiento anterior sistólico de valva mayor, con insuficiencia leve.

Válvula aórtica trivalva, anatómica y funcionalmente normal.

No se registra insuficiencia tricuspídea.

Vena cava inferior de dimensiones normales, con colapso inspiratorio superior al 50%.

No derrame pericárdico.

Raíz de aorta de dimensiones normales.

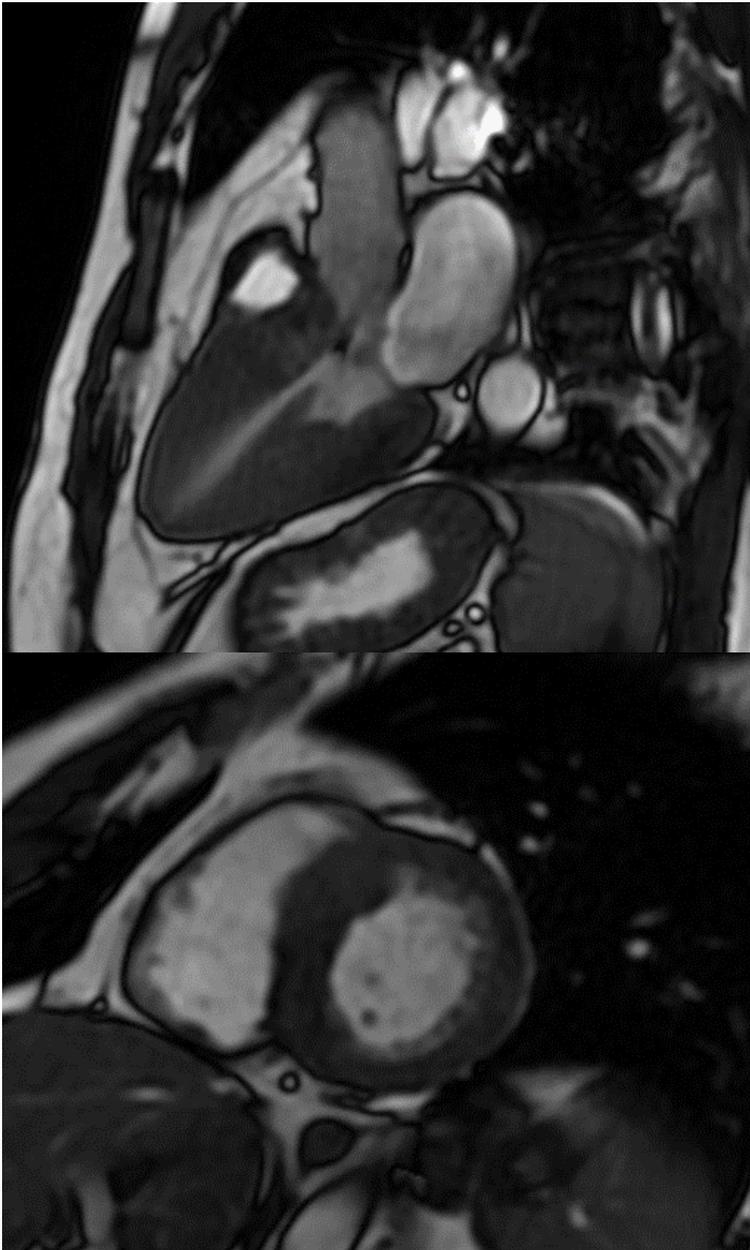
PREGUNTA 2**En este paciente:**

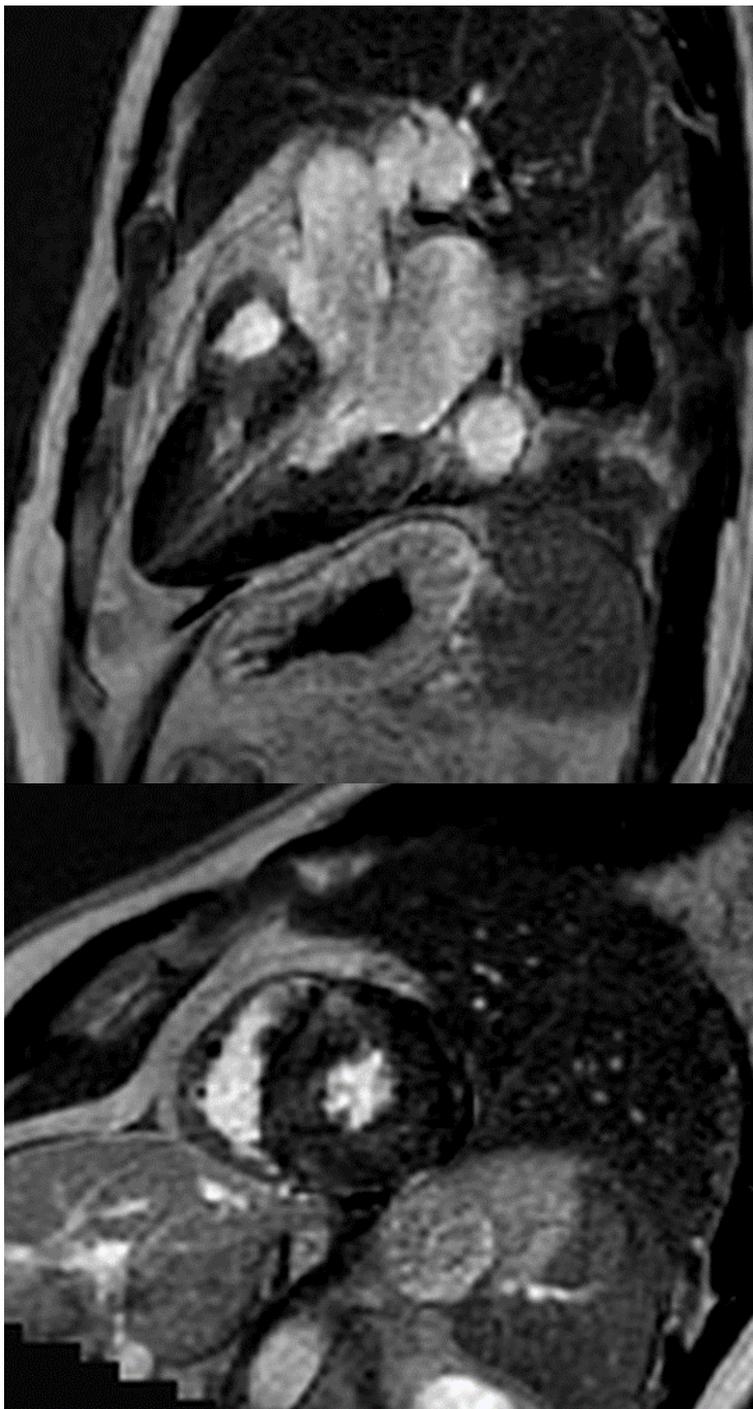
- La presencia de HTA nos permite descartar que se trate de una miocardiopatía hipertrófica.
- Las alteraciones marcadas en el ECG, la disfunción diastólica significativa y los AF favorecen el diagnóstico de MCH sobre el de cardiopatía hipertensiva.
- Solicitaría otros estudios de imagen para apoyar el diagnóstico y pronóstico.
- Tiene indicación de holter y ergometría para estratificar riesgo de MS

PREGUNTA 3

Sobre la miocardiopatía con características fenotípicas de hipertrofia:

- Puede corresponder a una amiloidosis cardíaca, a una enfermedad de Fabry, enfermedades por depósito, entre otras.
- La presencia de gradiente dinámico a nivel del TSVI es característico de la miocardiopatía hipertrófica.
- El test genético es recomendable para realizar el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica.
- La resonancia cardíaca puede aportar al diagnóstico etiológico.

Resonancia magnética cardíaca:



COMENTARIOS

Ventrículo izquierdo con volumen de fin de diástole y de fin de sístole normales, con hipertrofia asimétrica de sus paredes, con relación SIV/PP de 1.5. Sin alteraciones sectoriales de la contractilidad. FEVI conservada, calculada en 64%. En la secuencia tagging se observa ausencia de deformación de las grillas secundario a una ausencia de deformación de las fibras musculares en los sectores de mayor hipertrofia.

Músculos papilares policefálicos.

Aurícula izquierda dilatada.

Válvula mitral morfológicamente normal, con insuficiencia mitral leve (VR 15 ml, FR 18%)

Presenta SAM y jet de aceleración a nivel del TSVI.

Válvula aórtica trivalva, funcionalmente normal.

Ventrículo derecho con volumen de fin de diástole y fin de sístole normales. FEVD normal, calculada en 65%

Aurícula derecha normal.

Válvula tricúspide normoposicionada. No se observa jet de insuficiencia tricuspídea.

Raíz de aorta normal

No se evidencian masas intracardíacas.

Secuencia de realce tardío presenta área de fibrosis a nivel anteroseptal, inferoseptal, inferior e inferolateral basales y medios, intramiocárdica, rodeada de áreas "grises" que se corresponden con zonas de fibrosis y miocardio normal. La zona de fibrosis y área gris corresponde a un 17% de la masa del miocardio del VI (23 gramos).

VENTRÍCULO IZQUIERDO

VDFVI: 131 ml (64 ml/m²)

Normal: 113-196 ml (62-97 ml/m²)

VSFVI: 47 ml (23 ml/m²)

Normal: 29-74 ml (15-37 ml/m²)

FEVI: 64 %

Normal: 58-76%

Vol latido: 84 ml (41 ml/m²)

Normal: 75-131 ml (41-65 ml/m²)

GC: 5.2 l/min IC: 2.5 l/min/m²

Masa del VI: 132 gr (82 gr/m²)

Normal: 107-184 gr (57-91 gr/m²)

Espesor de segmentos

Basales:

anterior: 14.5 mm

anteroseptal: 17 mm

anterolateral: 13 mm

inferior: 14 mm

inferoseptal: 15.8 mm

inferolateral: 13 mm

Medios:

anterior: 11.6 mm

anteroseptal: 15 mm

anterolateral: 11 mm

inferior: 11 mm

inferoseptal: 16 mm

inferolateral: 11 mm

Apicales:

anterior: 9 mm

septal: 10 mm

lateral: 11 mm

inferior: 10 mm

VENTRÍCULO DERECHO

VDFVD 105 ml (51 ml/m²)

Normal: 111-210 ml (59-105 ml/m²)

VSFVD: 37 ml (20 ml/m²)

Normal: 25-85 ml (13-42 ml/m²)

FEVD: 65 %.

Normal: 53-79%

Vol latido: 68 ml (32 ml/m²)

Normal: 72-140 ml (38-70 ml/m²)

EN SUMA:

- Hipertrofia a predominio septal, asimétrica, con máximo espesor de 17 mm a nivel anteroseptal basal.
- FEVI conservada.
- SAM, insuficiencia mitral leve y jet de aceleración a nivel del TSVI.
- Cavidades derechas normales.
- Fibrosis y zonas grises no isquémicas en topografía descrita.
- Estudio compatible con el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica obstructiva, con extensas zonas de fibrosis y áreas grises.

PREGUNTA 4

¿Cuál es la utilidad pronóstica del resultado de esta Resonancia Cardíaca?

EVALUACIÓN

PREGUNTA 1

Respecto a la nueva guía 2023 de miocardiopatías señale la opción INCORRECTA

- Establece una nueva clasificación fenotípica de las miocardiopatías.
- Establece nuevas pautas para la estratificación de riesgo de diferentes fenotipos de miocardiopatía.
- Modifica el término de miocardiopatía no compactada por el de hipertrabeculación excesiva.
- Son una actualización de las guías anteriores a excepción de la MCH.

PREGUNTA 2

Respecto a los diferentes fenotipos señale la opción INCORRECTA

- En la MCH el compromiso es exclusivo del ventrículo izquierdo.
- En la MCD puede haber dilatación y disfunción del VD, pero su presencia no es necesaria para el diagnóstico.
- El término miocardiopatía no dilatada del VI es nuevo en esta guía y puede asociarse o no a disfunción sistólica del mismo.
- La displasia arritmogénica del VD se ha transformado en un concepto más amplio, con diferentes fenotipos y nuevos términos como el de miocardiopatía arritmogénica del VI.

PREGUNTA 3

Respecto al diagnóstico en las miocardiopatías señale la opción INCORRECTA

- Se deberán utilizar imágenes multimodales para caracterizar el fenotipo e identificar la morfología ventricular.
- La detección de anomalías en la caracterización tisular como cicatrices añade valor pronóstico.
- Para la búsqueda etiológica es fundamental una combinación de antecedentes personales y familiares junto a exámenes de laboratorio, ECG y estudios por imagen.
- Los estudios genéticos no tienen indicación en la mayoría de los pacientes, ya que su rendimiento diagnóstico es bajo y no aportan información pronóstica o para el tratamiento.

PREGUNTA 4

Respecto a la Miocardiopatía Hipertrófica (MCH) señale la opción INCORRECTA

- Es la enfermedad hereditaria más frecuente con transmisión autosómica dominante.
- Se caracteriza por hipertrofia ventricular desproporcionada a las condiciones de carga, en ausencia de enfermedades cardíacas o sistémicas capaces de producir hipertrofia.
- El diagnóstico ecocardiográfico se establece por un espesor miocárdico inexplicado mayor o igual a 15mm en cualquier segmento.
- El strain global longitudinal se encuentra aumentado en los sectores más hipertróficos y tiene correlación con la fibrosis.

PREGUNTA 5

Respecto a la MCH señale la opción INCORRECTA

- El eco stres con ejercicio se indica en el estudio de la obstrucción al TSVI en pacientes sintomáticos cuando el ecocardiograma no logra un gradiente mayor a 50 mmHg.
- La detección de fibrosis en la resonancia constituye un factor de riesgo independiente de muerte súbita, siendo esta de bajo riesgo cuando es menor al 5%.
- El punto de corte para tratamiento invasivo en la OTSVI es de 50 mmHg.
- El Mavacamten es un inhibidor de la ATPasa indicado en pacientes asintomáticos para reducir el gradiente del TSVI.

PREGUNTA 6

Respecto a los factores de riesgo para MS en la MCH señale cual es INCORRECTO

- Historia familiar de MCH y muerte súbita.
- Aneurisma apical o fibrosis mayor al 15%.
- FEVI menor 50%.
- Hipertrofia mayor o igual de 30mm.

PREGUNTA 7

Respecto a la miocardiopatía dilatada señale la opción INCORRECTA

- Se define por la presencia de dilatación del VI y disfunción sistólica no explicada únicamente por condiciones de carga anómala o enfermedad coronaria.
- La disfunción sistólica del ventrículo izquierdo se define por una FE menor de 60%.
- La resonancia cardíaca proporciona información morfológica y pronóstica tanto para el desarrollo de arritmias como de IC.
- Las pruebas genéticas pueden incidir en la indicación de CDI y en la detección de familiares en riesgo de desarrollo de la enfermedad.

PREGUNTA 8

Respecto a otros fenotipos señale la opción INCORRECTA

- La miocardiopatía ventricular izquierda no dilatada (NDLVC) se define por la presencia de cicatriz no isquémica o reemplazo graso en ausencia de dilatación del VI, con o sin alteraciones sectoriales, que no se explica únicamente por condiciones anómalas de carga o enfermedad coronaria.
- En la NDLVC la resonancia es fundamental al detectar la presencia de fibrosis de causa no isquémica.
- La miocardiopatía arritmogénica ventricular derecha se manifiesta principalmente antes de la segunda década de vida.
- En las miocardiopatías restrictivas la resonancia cardíaca permite hacer el diagnóstico diferencial con pericarditis constrictiva, permitiendo diferenciar a su vez las enfermedades metabólicas de las inflamatorias.

PREGUNTA 9

Respecto a la amiloidosis señale la opción INCORRECTA

- a. La forma ATTR que se asocia con el envejecimiento, se considera la forma más frecuente en todo el mundo.
- b. Se debe sospechar en presencia de un aumento del espesor parietal del VI mayor o igual a 12mm, señales de alerta cardíacas o extracardíacas y situaciones clínicas específicas, en especial en menores de 65 años.
- c. Entre las banderas roja para el diagnóstico aparecen síndrome túnel carpiano, SGL reducido con conservación apical, proteinuria, disfunción autonómica.
- d. El tratamiento de la amiloidosis consiste en detener o retrasar el depósito de amiloide mediante tratamientos específicos.

PREGUNTA 10

Respecto a la amiloidosis señale la opción INCORRECTA

- a. Entre las pruebas no invasivas se incluye Gammagrafía con SPECT más criterios por eco y/o resonancia más estudio hematológico
- b. Tafamidis redujo todas las causas de mortalidad y hospitalizaciones en la forma AL, en especial en pacientes en clase funcional I-II de la HYHA.
- c. La resonancia cardíaca muestra realce tardío con gadolinio subendocárdico/transmural o aumento del volumen extracelular.
- d. Se recomiendan las pruebas genéticas de TTR en todos los pacientes con miocardiopatía amiloide por tanstiretina independientemente de la edad.



Sociedad Uruguaya de Cardiología

Av. Garibaldi 2593 - C.P. 11600

Montevideo, Uruguay

Teléfono: (0598) 2480 65 67 - 2487 25 65

Whatsapp: +598 92 684 779

suc@adinet.com.uy - www.suc.org.uy