



17. Miocardiopatías

17.1. Síndrome de Yamaguchi. Correlación clínica y de imagen: reporte de caso clínico

Bonfil-Solís Karen Lilian, Hinojosa-Olvera Elder, Hernández-Trejo Tania, Treviño-Gómez Ernesto
Hospital Regional de Alta Especialidad Bicentenario de la Independencia, ISSSTE.

Introducción: la miocardiopatía hipertrófica apical constituye 15% de los pacientes en Japón y 3% en Estados Unidos. Su presentación clínica es heterogénea y el hallazgo electrocardiográfico de ondas T negativas gigantes ha sido reportado como la manifestación típica de esta enfermedad. **Descripción del caso:** masculino de 67 años, antecedente de fibrilación auricular persistente. Refiere episodios esporádicos de palpitaciones. Electrocardiograma en ritmo de fibrilación auricular con respuesta ventricular de 60 lpm con hipertrofia ventricular izquierda y ondas T negativas gigantes de V4-V6. Ecocardiograma transtorácico con hallazgos de hipertrofia apical severa sin alteraciones de la movilidad, aurícula izquierda dilatada con LAVI 50 mL/m², sin valvulopatías (Figura 17.1.1A). Se realiza resonancia magnética reportando septum apical de 18 mm con secuencia de reforzamiento intramiocárdico tardío positivo >15% a nivel del tercio apical y septal con fracción de eyección del ventrículo izquierdo de 49% (Figura 17.1.1B). Monitoreo Holter con fibrilación auricular con respuesta ventricular media controlada, extrasístoles ventriculares poco frecuentes con dos episodios de taquicardia ventricular no sostenida. Durante su evolución con dos episodios de síncope probable de origen cardíaco ECGSYS 5 puntos. **Material y métodos:** el síndrome de Yamaguchi fue descrito en 1976 y su entidad consiste en la afectación casi exclusiva del ápex. La edad promedio de diagnóstico va desde los 46.1 años debido a

datos no específicos para diagnóstico. En un estudio retrospectivo, incluyendo 105 pacientes, sólo 47% tenían ondas T negativas gigantes. Su diagnóstico por ecocardiografía puede tener limitaciones en la evaluación, siendo la resonancia magnética el método de elección no invasivo. La fibrilación auricular ha sido asociada a un aumento del riesgo de mortalidad cardiovascular. Hasta un tercio de los pacientes desarrollan desenlaces clínicos desfavorables, sin embargo la mayoría no presentan deterioro de la clase funcional y permanecen asintomáticos durante su seguimiento. **Resultados y conclusiones:** debido a antecedentes de síncope así como episodios de taquicardia ventricular no sostenida, fracción de eyección levemente reducida y realce tardío mayor a 15% se decide colocación de desfibrilador automático implantable. Al no contar con clínica específica deberá realizarse una búsqueda intencionada mediante estudios de imagen multimodal.

17.2. Reporte de caso: miocardiopatía periparto más evento vascular cerebral isquémico como complicación

Ramírez-Soto Hugo Isaac, García-Jiménez Yoloxóchitl, Rascón-Sabido Rafael
UMAE No. 14 Veracruz.

Introducción: mujer de 27 años con factores de riesgo cardiovascular: sedentarismo. Historia cardiovascular: negada. Antecedentes personales patológicos: negados, gineco-obstétricos: gestas 2 cesáreas 2, actualmente en puerperio tardío. Inicia el padecimiento el 11/03/24 con dolor torácico tipo opresivo intenso, hipocondrio derecho, náusea, disnea de pequeños esfuerzos, bradicardia e hipotensión, acude a atención médica, realizando ecocardiograma transtorácico evidenciando fracción eyección ventrículo izquierdo 35%, insuficiencia mitral moderada. Se diagnostica IC aguda por lo cual se trató con, metoprolol, sacubitril valsartán, espirolactona, dapagliflozina, levosimendán y anticoagulación. El 21-01-2024 durante internamiento inicia con disminución de fuerza muscular hemicuerpo derecho y amaurosis fugaz, por lo que se solicita tomografía computarizada de cráneo observando evento vascular cerebral de tipo isquémico cerebeloso derecho en territorio de la arteria cerebelosa posteroinferior. En su evolución se nota mejoría clínica y se evidencia en resonancia magnética cardíaca el 24-03-24 fracción eyección ventrículo izquierdo 50% concluyendo miocardiopatía periparto. **Análisis y conclusiones:** se desconoce la epidemiología en México, en Estados Unidos las tasas de mortalidad oscilaron entre 4% en el estudio IPAC (Investigaciones de Miocardiopatía Asociada al Embarazo) y 11% en una población de 96% de mujeres afroamericana. Los retrasos en el diagnóstico se asocian con una mayor incidencia de complicaciones prevenibles y peores resultados, ya que la MCPPE se asocia con resultados adversos, como lesión cerebral, paro cardiorrespiratorio, edema pulmonar, complicaciones tromboembólicas, soporte circulatorio mecánico, trasplante cardíaco y muerte. **Resultados:** de los diversos factores pronósticos que se han estudiado, la FEVI en el momento del diagnóstico es el predictor más

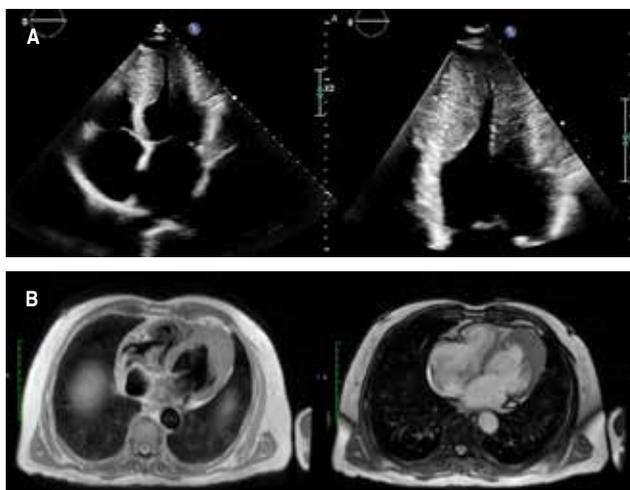


Figura 17.1.1: A) Ecocardiograma transtorácico. B) Resonancia magnética.

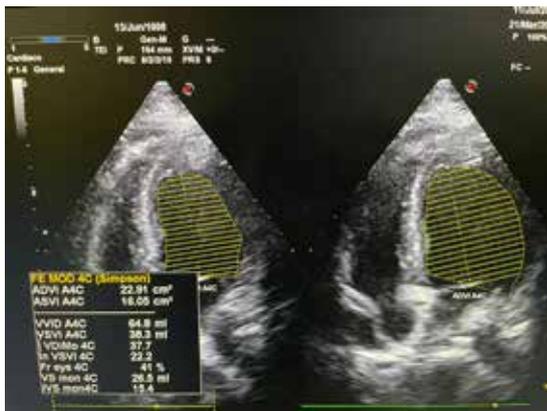


Figura 17.2.1.

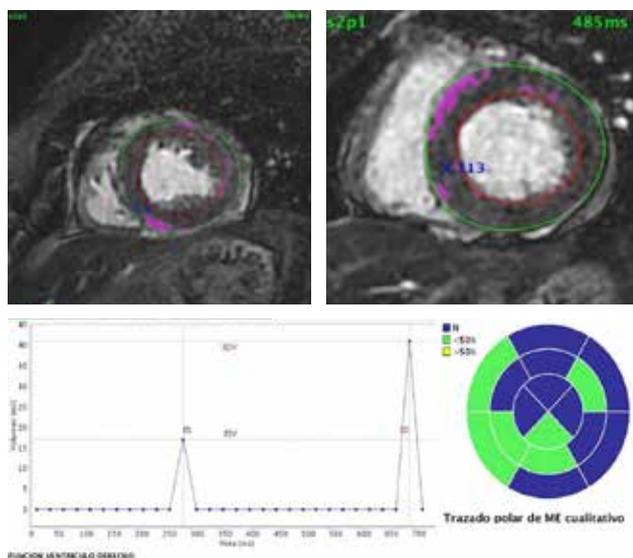


Figura 17.2.2.

fiable de eventos adversos o de recuperación a largo plazo, FEVI < 30% se asoció con tasas más bajas de recuperación y un mayor riesgo de eventos adversos. Se necesitan investigaciones adicionales sobre la etiología, ya que su diagnóstico es por exclusión, siguen existiendo preguntas sobre la patogénesis, el tratamiento óptimo, incluido el uso de bromocriptina, los resultados a largo plazo y la duración del tratamiento después de la recuperación.

17.3. Miocardiopatía infiltrativa en paciente con mucopolisacáridos tipo II. Reporte de caso

Nateras-Quiroz Alondra, Vásquez-Ortiz Zuilma Y, Hernández-Trejo Tania, Ramírez-Juárez P Amín, Hernández-Flores David F
 Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición
 Salvador Zubirán, Ciudad de México, México.

Introducción: la mucopolisacaridosis tipo II (MPS II), es una enfermedad de almacenamiento lisosomal de herencia recesiva ligada al cromosoma X. Tiene prevalencia mundial de 1/100,000, con una

prevalencia de 0.15% en México. La presentación cardiovascular más común son las anomalías valvulares, la hipertrofia ventricular izquierda y la hipertensión. Las consecuencias son progresivamente perjudiciales y pueden provocar la muerte por insuficiencia cardíaca. **Presentación del caso:** masculino de 29 años con MPS II (2000), insuficiencia mitral leve-moderada (2007), disfunción diastólica del ventrículo izquierdo (2011), síndrome de apnea e hipopnea obstructiva del sueño (2017). En 2024 el ecocardiograma evidencia imagen de vidrio esmerilado con moteado difuso heterogéneo en el septum y aparatos valvulares. La fracción de eyección del ventrículo izquierdo de 55%, strain global longitudinal de -15.7%, strain circunferencial de -21.5%, deformación radial de 52%. Rotación basal de -2 grados, apical de 13% y torsión de 15%. Parámetros compatibles con una disfunción sistólica subclínica por cardiopatía infiltrativa. La resonancia magnética cardíaca es positiva para pericarditis en fase crónica, realce tardío de gadolinio epicárdico en la región inferoseptal basal y media en relación con el estrés parietal, lo cual corrobora el proceso inflamatorio miocárdico con disfunción miocárdica subclínica secundaria a la MPS II; se envió para terapia de reemplazo enzimática. **Material y métodos:** se analizó la bibliografía reportada relacionada con mucopolisacaridosis en los diferentes repositorios de evidencia científica arbitrada. **Resultados y conclusiones:** el diagnóstico de MPS II implica la evaluación de las características clínicas, bioquímicas y moleculares. Los resultados cardiovasculares en diferentes momentos contribuyen a una mejor comprensión de la patogénesis de la enfermedad y a la evaluación de tratamientos potenciales. El tratamiento va desde el trasplante de células madre hematopoyéticas hasta la terapia de reemplazo

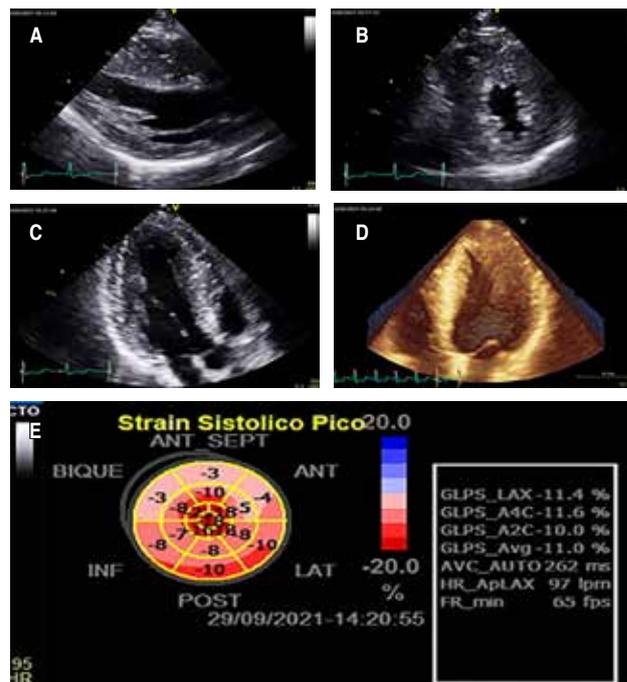


Figura 17.3.1: Eje paraesternal corto muestra engrosamiento de pared septal y posterior, A) eje corto, B) apical cuatro cámaras imagen de vidrio esmerilado con afectación de aparato valvular mitral, C y D) mapa polar del SGL del VI.

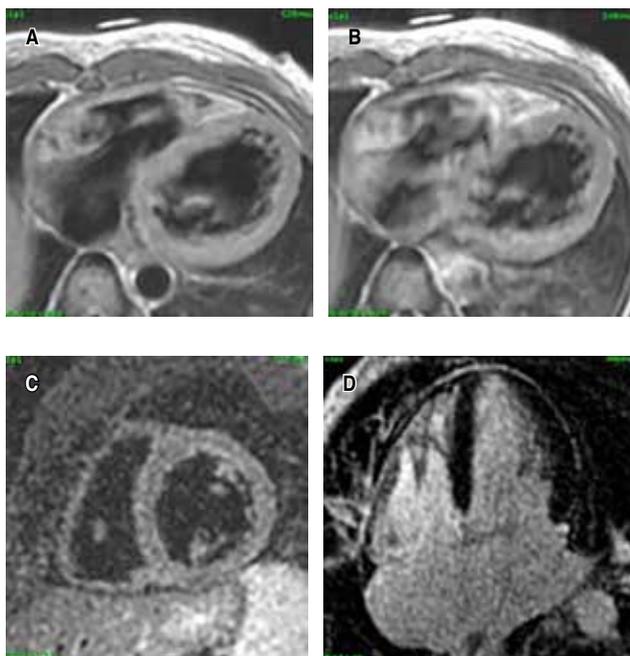


Figura 17.3.2: A) Secuencia T1w pre contraste B) y T1w postcontraste para valorar hiperemia, C) secuencia STIR positiva para edema, D) Delay 4CH.

enzimático. En conclusión, el seguimiento estrecho en pacientes con MPS II para una identificación temprana de la infiltración miocárdica es crucial para el inicio temprano de la terapia de reemplazo enzimático ya que permite ralentizar el proceso de la enfermedad y prevenir los efectos irreversibles que aparecen progresivamente con el tiempo.

17.4. Miocardiopatía por ventrículo no compactado, estudio de quince años

Jerez-Castro Ana Margarita, Baráibar-Tovar Jorge Alberto, Delgado-Samaniego Karla Patricia
Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular.

Introducción: la miocardiopatía por ventrículo no compactado es una entidad de origen genético y primario, secundaria a irrupción de la embriogénesis entre quinta y octava semana de gestación. Es una patología multicausal que genera la formación anormal del miocardio cardíaco, predominantemente a nivel del ventrículo izquierdo, con dos capas: una muscular compacta y otra esponjiforme, clínicamente caracterizada por falla cardíaca, arritmias malignas y eventos tromboembólicos, asociada a entidades cardiovasculares y sistémicas. Su diagnóstico es clínico documentado por criterios diagnósticos establecidos por varias técnicas de imágenes cardíacas. **Material y métodos:** realizamos un estudio prospectivo, descriptivo transversal en portadores de miocardiopatía por ventrículo no compactado, que cumplieron criterios diagnósticos por estudios de imágenes: ecocardiografía, resonancia magnética y tomografía axial computarizada, seguidos durante quince años desde 2006 hasta 2020, ambos sexos, mayores de 18 años. Considerando, características sociodemográficas, epidemiológicas, clínicas: forma de debut, asociación a otras

Tabla 17.4.1: Variables epidemiológicas, sociodemográficas y clínicas.

Variable	Total n (%)
Sexo masculino	83 (79.0)
Edad promedio	46.7 (21.4)
FRC	
HTA	32 (30.4)
APP	
Alcoholismo	17 (16.1)
Formas clínicas debut	
Falla cardíaca	87 (82.5)
Arritmias	13 (12.3)
Tromboembólicos	5 (4.61)
Asociación a otras entidades	
CC	23 (21.9)
Sistémicas	12 (11.4)
Neurológicas	9 (8.57)

FRC = factores riesgo cardiovascular. APP = antecedentes patológicos personales. HTA = hipertensión arterias. CC = cardiopatías congénitas.

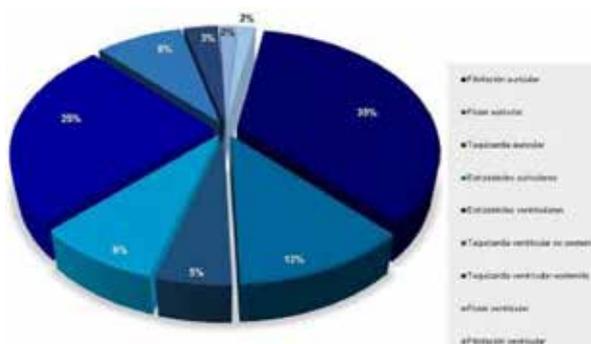


Figura 17.4.1: Resultado del monitoreo cardiaco de 24 horas (Holter).

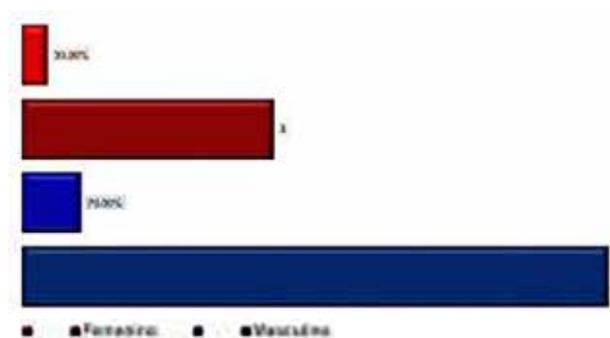


Figura 17.4.2: Complicaciones de eventos de muerte súbita por sexo.

entidades cardiovasculares y sistémicas, complicaciones, manejo terapéutico, evolución y pronóstico. **Análisis estadístico:** consideramos 105 casos, 79% masculinos, edad promedio (46.7 ± 21.4), hipertensos 30.4%, alcohólicos 16.1%, 100% cumplieron criterios

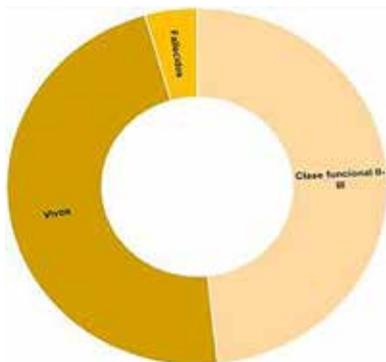


Figura 17.4.3:

Evolución y pronóstico de portadores de miocardiopatía por ventrículo no compactado.

diagnósticos por técnicas de imágenes. **Resultados:** formas clínicas de presentación 82.5% en falla cardíaca, 12.3% arritmias malignas, con marcadores eléctricos no invasivos positivos y 10 documentaron eventos de muerte súbita, 4.61% eventos tromboembólicos. Asociados a cardiopatías congénitas 21.9%, enfermedades sistémicas 12-11.4%, 9 de ellos con enfermedades neuromusculares. Manejo polifarmacológico en el 100% y alternativas no farmacológicas en 35-33.3%, vivos 96-91.4%, fallecidos 8.57%, 93.3% en clase funcional II-III. **Conclusiones:** la entidad afecta la cuarta década de la vida, formas clínicas más prevalentes, falla cardíaca y arritmias, muerte súbita como complicación, con empeoramiento de clase funcional, se asocia a cardiopatías congénitas y sistémicas con predominio de entidades neurológicas, el manejo terapéutico no dista del protocolo de las miocardiopatías dilatadas.

17.5. Profilaxis para reactivación de enfermedad de Chagas en paciente postrasplante cardíaco por miocardiopatía chagásica

Vidal-Copal Luis Eduardo, Chávez-Mendoza Adolfo, Ivey-Miranda Juan Betuel, Mendoza-Zavala Genaro
UMAE Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Introducción: la enfermedad de Chagas es una patología infecciosa endémica en México producida por el parásito *Trypanosoma cruzi*. Su más grave complicación es la miocardiopatía chagásica crónica que afecta hasta 30% de los pacientes infectados, culminando en insuficiencia cardíaca avanzada. El trasplante cardíaco es una alternativa para disminuir la mortalidad; sin embargo, se han descrito casos de reactivación de la enfermedad cuya estrategia terapéutica sigue en estudio. **Descripción del caso:** hombre de 36 años, originario de Veracruz, sin antecedentes patológicos, inicia padecimiento en noviembre del 2021 con disnea de pequeños esfuerzos y edema de miembros inferiores, diagnosticando insuficiencia cardíaca FEVI reducida, se inicia tratamiento médico óptimo, posteriormente con 6 internamientos por deterioro de clase funcional. En junio de 2023 se coloca DAI como prevención primaria. Paciente con importante congestión vascular, disminución de FEVI y disnea. Arriba a nuestra unidad para protocolo de trasplante, laboratorios con datos de congestión hepática y renal, por lo que se inicia tratamiento diurético intensivo con mejoría parcial. Radiografía de tórax con cardiomegalia G-IV, ECOTT VI dilatado, hipertrofia excéntrica, miocardio hipertrabeculado, FEVI: 18%, dilatación biauricular. RMC reporta miocardiopatía dilatada con patrón de fibrosis no isquémica. Como parte del protocolo se realiza serología para enfermedad de Chagas

resultando positiva: Ac. Anti-*Trypanosoma cruzi* 17.20, IFI: 1:128, ELISA-T: 4.630. Se decide trasplante cardíaco ortotópico bicaval en abril 2024. Se inicia tratamiento inmunosupresor con sirolimus y Azatioprina. Actualmente con biopsia endomiocárdica con resultado 1R y serología PCR chagas hasta el momento negativas. **Material y métodos:** búsqueda sistemática en bases de datos y revisión de literatura, GPC, Series de casos. **Análisis y conclusiones:** la reactivación de la enfermedad de Chagas en pacientes postrasplante cardíaco es reportada hasta en 45% de los casos, su principal etiología es la inmunosupresión. La profilaxis de rechazo cardíaco con azatioprina ha mostrado menor incidencia de reactivación de enfermedad de Chagas comparado con ácido micofenólico, pero se debe realizar más investigación al respecto para otorgar un mejor pronóstico a los pacientes.

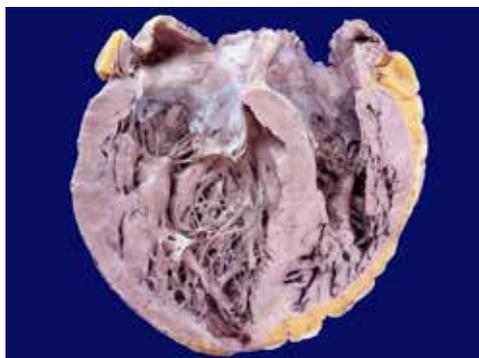


Figura 17.5.1.

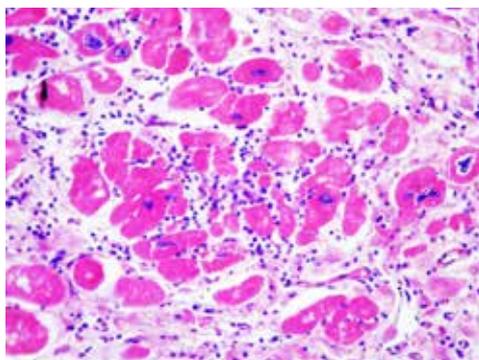


Figura 17.5.2.

17.6. Miocardiopatía hipertrófica y muerte súbita abortada. A propósito de un caso clínico

García-Hernández Juana Alinne, Cigarroa-López José Angel, Betuel-Miranda Juan Ivey, Magaña-Serrano José Antonio, Tepayotl-Aponte Antonio
UMAE Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Introducción: paciente femenino de 23 años de edad, con antecedente de muerte súbita de causa no determinada en familiar de primer grado. A los 16 años con diagnóstico de miocardiopatía

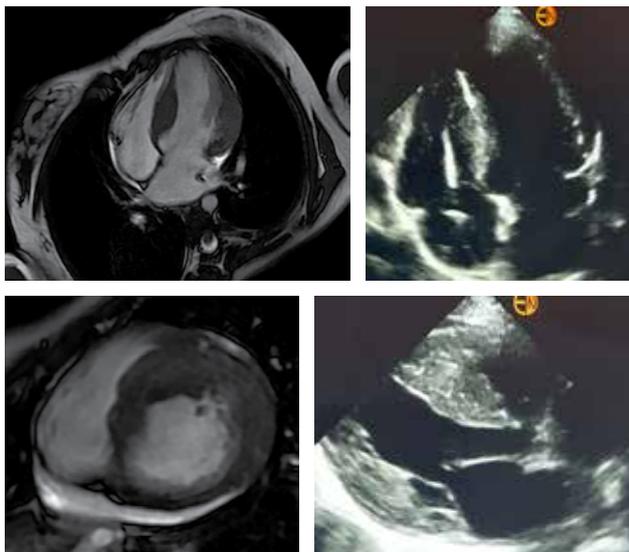


Figura 17.6.1.

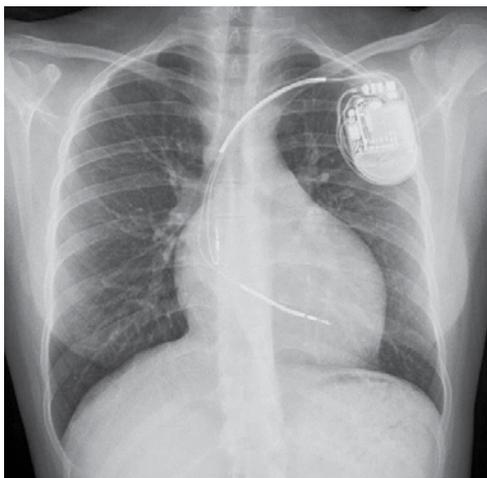


Figura 17.6.2.

hipertrófica septal asimétrica no obstructiva e insuficiencia cardiaca de FEVI preservada (FEVI 60%). Se realizó colocación de DAI como prevención primaria (noviembre 2022). Desde entonces con 4 descargas apropiadas por FV. Motivo por el cual fue enviada a nuestra UMAE para protocolo de trasplante cardiaco. Durante su valoración con ecocardiograma transtorácico con reporte de septum 22 mm, miocardiopatía septal asimétrica no obstructiva, insuficiencia mitral leve, FEVI 60%. Prueba cardiopulmonar con reporte de VO₂-KG DE 16.7 ml kg min. Resonancia magnética cardiaca con reforzamiento tardío en 51%, fracción de eyección biventricular conservada. Estudio genético 28.01.2022 (panel para miocardiopatías hipertróficas) variante patogénica en el gen TNNT2. A la exploración física: sin ingurgitación yugular, precordio normodinámico, soplo sistólico grado II/VI cuarto EIC línea media clavicular izquierda. Actualmente en clase

funcional II por disnea de medianos esfuerzos. Niega disnea paroxística nocturna, ortopnea y/o edema de miembros inferiores último NT- Pro BNP 22,254. Última descarga apropiada en marzo 2024. En tratamiento con antiarrítmico, bisoprolol, sacubitril/valsartan, espirolactona, dapagliflozina y furosemide. **Resultados:** se realizó sesión médico-quirúrgica definiendo que el mejor tratamiento a ofrecer a la paciente es estudio electrofisiológico y ablación de arritmias ventriculares. En caso de persistencia de arritmias, siendo intratables, así como deterioro de la clase funcional a pesar de tratamiento óptimo de insuficiencia cardiaca se valorará como candidata para la realización de trasplante cardiaco. **Análisis y conclusiones:** de todos los pacientes con miocardiopatía hipertrófica aproximadamente de 30%-60% tienen una variante genética patogénica identificable. Los dos genes más frecuentemente alterados son la cadena pesada de miosina beta 7 (MYH7) y la proteína de unión a miosina C3 (MYBPC3). Las variantes patogénicas en genes de proteínas de filamento fino, como TNNT2, TNNI3 y TPM1, que codifican la troponina T cardiaca, la troponina I y la alfa-tropomiosina, representan menos de 10%. De estas variantes menos frecuentes, los descendientes de un miembro de la familia afectado tienen 50% de posibilidades de heredar la variante. La hipertrofia y fibrosis da como resultado un ventrículo rígido con alteración de la función sistólica y diastólica a pesar de una fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada. En este caso la paciente presenta la mutación patogénica en el gen TNNT2, el cual está presente en menos de 5% de los casos de pacientes con miocardiopatía hipertrófica. Esta mutación se ha asociado a hipertrofia leve a moderada y de mal pronóstico debido a un alto riesgo de muerte súbita por taquiarritmias ventriculares, incluso en ausencia de hipertrofia. Con presentación a edades tempranas. Nuestra paciente con diagnóstico de insuficiencia cardiaca con FEVI preservada al presentar disnea de medianos esfuerzos y niveles de NT- Pro-BNP elevados. Con antecedente de colocación de DAI como prevención primaria por fibrosis más de 15%, antecedente de muerte en familiar de primer grado y mutación genética de alto riesgo. Desde entonces presentando 4 descargas apropiadas. De acuerdo con las últimas guías los pacientes con MCH y TV monomórfica sostenida sintomática recurrente, o descargas recurrentes del DAI a pesar de la programación óptima del dispositivo, y en quienes el tratamiento con fármacos antiarrítmicos es ineficaz, no se tolera o no se prefiere, la ablación con catéter puede ser útil para reducir la carga de arritmias.

17.7. De la taquicardia a la amiloidosis: un diagnóstico inesperado

Bareño-Gerardo Arnoldo, De-la Vega-Santillán Laura Araceli, Molina-Alegria Miguel Alejandro
Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional
Siglo XXI, Ciudad de México, México.

Introducción: las miocardiopatías son un conjunto de enfermedades que afectan músculo cardiaco, se clasifican en 3 fenotipos: dilatada, hipertrófica y restrictiva, esta última caracterizada por depósito anómalo de proteínas en miocardio aumentando rigidez ventricular, comprometiendo su función, como ejemplos: hemocromatosis, enfermedad de Fabry y amiloidosis. La amiloidosis cardiaca tiene incidencia de 3-9 casos por millón al año, su prevalencia es infraestimada por su baja sospecha, falta de adecuados abordajes diagnósticos y poco conocimiento en diferentes niveles de atención.

Descripción del caso: femenina 33 años, antecedente de muerte paterna a los 35 años, causa desconocida, sin antecedentes pato-

lógicos de relevancia. Ingresó al servicio por presentar taquicardia supraventricular, tratamiento con cardioversión farmacológica con posterior ritmo sinusal, morfología de bloqueo de rama derecha, ingresó para estudio. Ecocardiograma transtorácico reporta cardiopatía hipertrófica simétrica, septum interventricular de 30 mm, ventrículo izquierdo severamente hipertrófico, incremento en presiones de llenado. Se inició abordaje diagnóstico por probable miocardiopatía infiltrativa con sospecha de amiloidosis cardiaca. Gammagrafía con pirofosfato reportó incremento de concentración del radiotrazador. Resonancia magnética con reforzamiento tardío del contraste endovenoso de 15%, volumen extracelular aumentado. Electroforesis de proteínas e inmunofijación, negativo para gammapatía monoclonal. Finalmente biopsia de tejido con depósito rojo Congo positivo, se determinó diagnóstico de amiloidosis cardiaca ATTR positivo. **Material y métodos:** revisión de expediente clínico y búsqueda sistemática en la base de datos PubMed. Se ingresaron los términos «amyloidosis» y se filtraron acorde a términos MeSH. **Resultado y conclusiones:** la amiloidosis cardiaca se clasifica acorde al tipo de proteína de depósito, pudiendo ser por cadenas ligeras secundario a gammapatía monoclonal o acúmulo de transtirretina (TTR), de forma hereditaria o mutación *de novo*. En fases tempranas de la enfermedad, existen «banderas rojas» siendo los datos clínicos y/o ecocardiográficos los que obligan a realizar abordaje diagnóstico para un adecuado tratamiento.

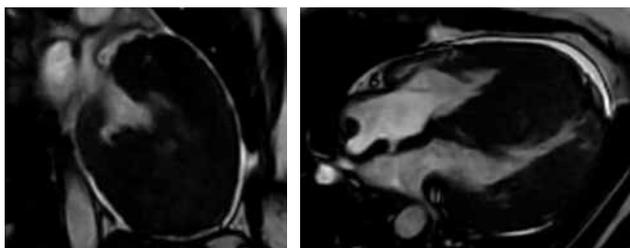


Figura 17.7.1: Resonancia magnética cardiaca observando hipertrofia ventricular con reforzamiento tardío intravenoso.

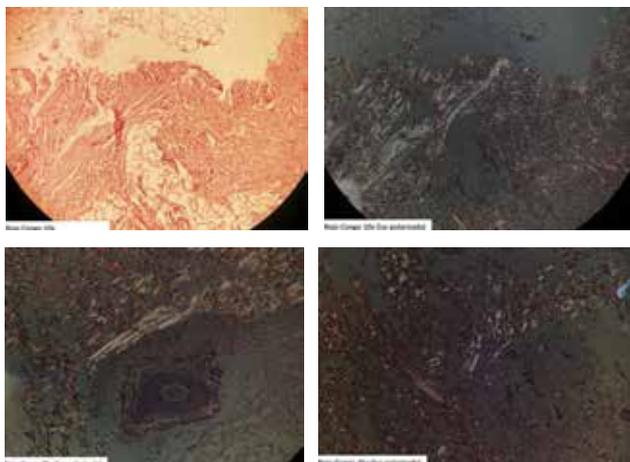


Figura 17.7.2: Biopsia de tejido umbilical donde se observa tinción positiva para rojo Congo.

17.8. Hallazgo de trombosis ventricular en el contexto de miocardiopatía por enfermedad de Chagas: reporte de caso

Terán-Fonseca Wilson de Jesús, Hernández-Ruiz Ricardo Martín, Vidal-Morales Gildardo

Hospital Regional de Alta Especialidad «Dr. Ignacio Morones Prieto», San Luis Potosí, México.

Introducción: la enfermedad de Chagas (EC), causada por *Trypanosoma cruzi*, es una de las principales parasitosis en América Latina, afectando entre 6 y 8 millones de personas y causando aproximadamente 50,000 muertes anuales. La migración desde áreas endémicas ha propiciado su aparición en países no endémicos como EE. UU. y Europa. La EC tiene dos fases: aguda, generalmente asintomática, y crónica, donde 30-40% de los pacientes desarrollan complicaciones severas como la cardiopatía chagásica crónica (CCC). En México, la seroprevalencia es de 3.38%, con San Luis Potosí reportando 6.5%. **Presentación de caso:** paciente masculino de 69 años con antecedentes de artritis reumatoide, hipertensión y dislipidemia, ingresó en abril de 2015 por infarto agudo al miocardio (IAM) y fue diagnosticado con cardiopatía isquémica. Tras una angioplastia y manejo médico, presentó taquicardia ventricular, lo que llevó a realizar una resonancia magnética cardíaca. Los resultados mostraron dilatación inferobasal y cambios inflamatorios, confirmándose una serología positiva para *T. cruzi* (8.30 S/CO) y un diagnóstico de miocardiopatía chagásica crónica. El paciente abandonó el tratamiento, pero reingresó en julio de 2023, se decide realizar ecocardiograma transtorácico donde se reporta un volumen telediastólico de 198 mL y volumen telesistólico 129 mL, aneurisma apical e inferolateral en ventrículo izquierdo con trombosis e hipocinesia del resto de los elementos ventriculares. FEVI 34%. Con síntomas de insuficiencia cardiaca, actualmente retomó el tratamiento bajo manejo anticoagulante. **Material y métodos:** la búsqueda bibliográfica se realizó en PubMed, Scopus y Google Scholar, enfocándose en artículos recientes sobre EC. Se utilizaron términos como «miocardiopatía chagásica» y «enfermedad de Chagas». **Resultados y conclusiones:** los hallazgos subrayan que la EC es una de las principales enfermedades tropicales desatendidas, con un 30-40% de los infectados desarrollando complicaciones cardiacas severas, resaltando la importancia del diagnóstico temprano. Este caso es relevante por la confirmación de miocardiopatía



Figura 17.8.1.



Figura 17.8.2.

chagásica mediante técnicas avanzadas de diagnóstico, destacando la necesidad de integrar herramientas modernas en la atención de enfermedades tropicales en poblaciones vulnerables.

17.9. Detección de enfermedad de Chagas y sus complicaciones cardiovasculares a través de la formación del personal de salud

González-Martínez Adriana, Posada-Jiménez Ana Livia, Berrios-Bárceñas Enrique Alexander, Barroso-Villafuerte Francisco Raúl, Lomelí-Sánchez Óscar Sergio, Aguilera-Mora Luisa Fernanda
Organización Salvando Latidos Cardiovascular.

Introducción: la miocardiopatía por enfermedad de Chagas (MEC) genera insuficiencia cardiaca, posicionando en América Latina a Enfermedad de Chagas (EC) como segunda causa de esta afección cardiaca. La detección temprana de la MEC es crucial para mejorar los resultados clínicos y calidad de vida de estos pacientes. Para este estudio se capacitó al personal de salud de primer contacto como estrategia para la detección y manejo MEC. **Material y métodos:**

colaborando autoridades de salud estatales, organización civil e industria farmacéutica, se diseñó un modelo de capacitación dirigido al personal de salud que trabaja en el primer nivel de atención, por su intervención desde la sospecha hasta el seguimiento de un paciente con EC (Figura 17.9.1). Cada capacitación tuvo duración de 8 horas y abordó tres ejes de conocimiento: vector, EC y complicaciones cardiovasculares (CCV). Cada eje fue presentado por expertos en la materia. Se elaboraron listas de asistencia con información sobre el perfil académico, nivel de atención e institución laboral de los participantes. Se realizó una evaluación antes y después de la capacitación. **Análisis estadístico:** los datos recopilados se organizaron en una base de datos y se realizaron análisis descriptivos para evaluar el impacto de las capacitaciones. **Resultados:** se capacitó a 904 personas. Las capacitaciones se dividieron en diez sesiones presenciales y una sesión virtual en uno de los estados de México (Figura 17.9.2), 45.4% de los capacitados eran médicos generales, y 33.3% eran personal de enfermería; 88.3% trabaja para la Secretaría de Salud; y 74.3% trabaja en centros de salud rurales. Se realizaron 724 evaluaciones antes de la capacitación, obteniendo promedio de 5.2, y 795 evaluaciones después de la capacitación, con promedio de 8.4. A nivel global, se verificó que las respuestas correctas antes de la capacitación estaban por debajo del 80% en todas las áreas de conocimiento. Presentando una mejora significativa en el porcentaje de respuestas correctas después de la capacitación. Las preguntas relacionadas con las CCV en la postcapacitación alcanzaron un 81-100% de respuestas correctas en todas las jurisdicciones. Con relación al impacto de la aplicación del conocimiento adquirido, se ha tenido incremento remarkable de la solicitud de tamizajes serológicos para detección de *T. cruzi* por parte de los médicos que laboran en los centros de salud de primer contacto. **Conclusiones:** la capacitación ha sido efectiva en mejorar tanto el conocimiento como la práctica clínica en el manejo de la enfermedad de Chagas y sus complicaciones cardiovasculares. El notable aumento en la calidad de las respuestas y la mayor demanda de tamizajes serológicos evidencian el éxito del programa y su impacto positivo en la salud pública. Este tipo de iniciativas es fundamental para fortalecer las capacidades del personal de salud y mejorar el diagnóstico y tratamiento de enfermedades desatendidas en comunidades rurales y áreas con recursos limitados



Figura 17.9.1.

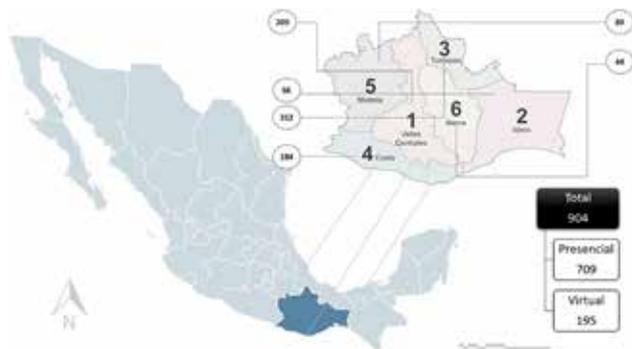


Figura 17.9.2.

17.10. Cardiomiopatía restrictiva en edad pediátrica, diagnóstico en hospital de segundo nivel de atención médica

Vázquez-Martínez Rocío Maily, Aldrete Lorena, Reyes Verónica, Díaz Margarita, Flores Lilly Hospital General de Zona No. 32, «Dr. Mario Navarro Madrazo», Instituto Mexicano del Seguro Social. Ciudad de México, México.

Introducción: las cardiomiopatías son un grupo heterogéneo y poco común en edad pediátrica (incidencia anual 1:100.000 niños) de éstas, la cardiomiopatía restrictiva (CR) tiene una incidencia de 2.5-3%, con una media de presentación de 6 a 11 años;⁴ se trata de una patología del miocardio caracterizada por alteración en la función diastólica con función sistólica preservada, dimensiones de la pared y el tamaño ventricular normales. **Descripción del caso:** femenino de 4 años, antecedentes heredofamiliares y patológicos negados. Inicia su padecimiento con tos no productiva de 3 meses de evolución, acude a urgencias por dificultad respiratoria, se hospi-



Figura 17.10.1: Radiografía de tórax posteroanterior. Situs bronquial solitus, levocardia, levoapex, abombado el tercer arco izquierdo sugestivo de crecimiento de atrio izquierdo, cardiomegalia grado I, ICT 0.6.

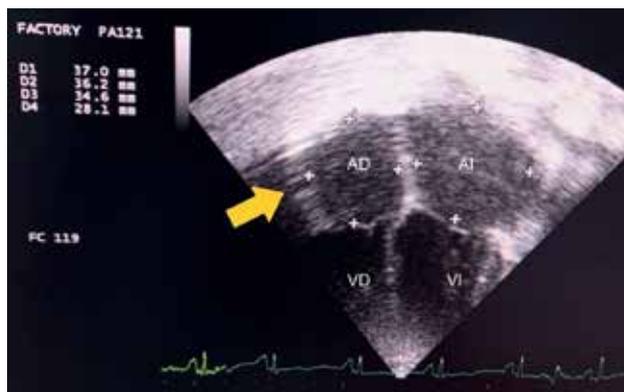


Figura 17.10.2: Ecocardiograma transtorácico. Corte apical cuatro cámaras en donde se observa importante dilatación de ambos atrios en relación a ventrículos, imagen característica de cardiomiopatía restrictiva.

taliza con diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad, los reactantes de fase aguda se reportan negativos, citometría hemática normal, radiografía de tórax sin evidencia de consolidación, pero se identifica cardiomegalia, ICT 0.6, flujo pulmonar incrementado, por lo que es valorada por cardiopediatría, en ecocardiograma se observa dilatación de ambos atrios, insuficiencia tricuspídea y mitral moderadas, patrón E/A restrictivo (2.4:1), E/e' 15, DDVI 34mm (z-0.3), FEVI 72%, TAPSE 19mm (z+1.23), sin obstrucción en tractos de salida, se diagnosticó CR, inició tratamiento con furosemida 3mg/kg/día y espironolactona 2mg/kg/día con mejoría de la sintomatología, egresó sin complicaciones. **Material y métodos:** se realizó búsqueda en PubMed con palabras clave relacionadas con la cardiomiopatía restrictiva. **Resultados y conclusiones:** actualmente la paciente se encuentra en seguimiento por consulta externa, en clase funcional I. Sin genopatía encontrada hasta el momento; se solicitó valoración de trasplante en hospital de tercer nivel público y privado sin respuesta favorable. La CR (cardiomiopatía restrictiva) es la miocardiopatía menos frecuente, lamentablemente el tratamiento en nuestro medio es limitado, ya que la probabilidad de trasplante cardiaco es muy baja en pediatría. Se deberá dar seguimiento a las complicaciones (arritmias, falla cardíaca, tromboembolia). Es meritorio concientizar la importancia de la donación para ofrecer una oportunidad de supervivencia a estos pacientes. La CR es el fenotipo menos frecuente de las cardiomiopatías. El manejo está dirigido al control de los síntomas congestivos, sin embargo, la respuesta al tratamiento es poco favorable, con mortalidad de 63% a 3 años del diagnóstico. El trasplante es el único tratamiento eficaz para estos pacientes.

17.11. Amiloidosis cardíaca: Cadenas ligeras o Transtirretina. Un desafío diagnóstico

Rivera-Florez Sebastian, Ramos-Cazares Ray, Mascorro-Cienfuegos Cesar, Solís José Gabriel, Vargas-Mendoza José Servicio de Cardiología, Hospital Universitario «Dr. José E. González», UANL

Introducción: la amiloidosis cardíaca se caracteriza por el depósito de amiloide en el corazón, siendo las variantes más comunes la

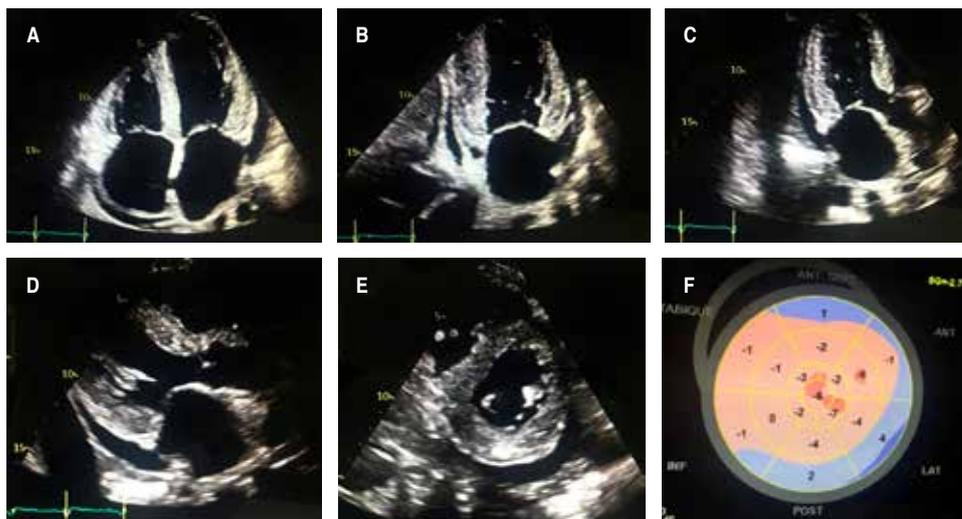


Figura 17.12.1.

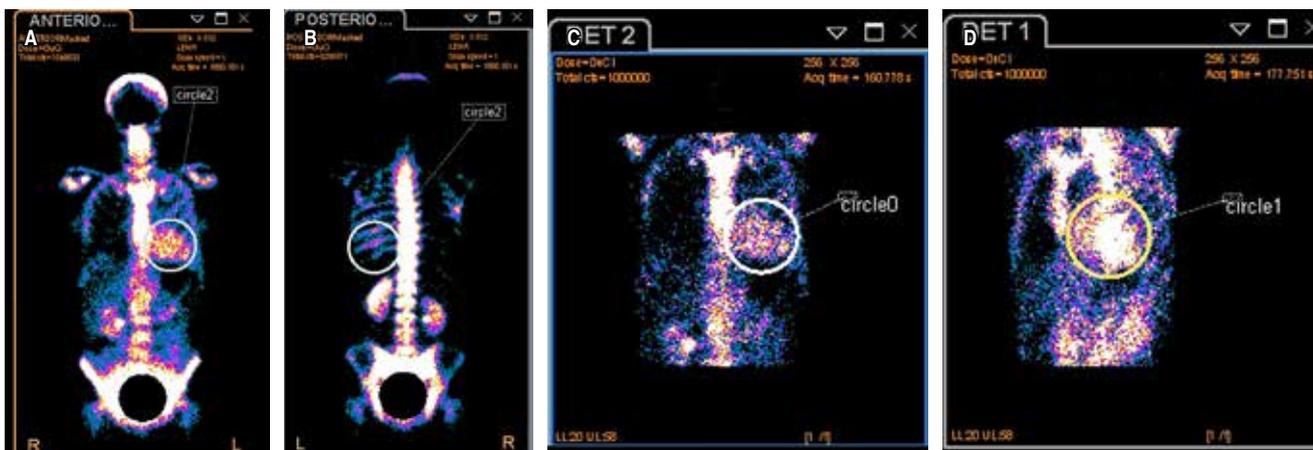


Figura 17.12.2.

de tejido fibroadiposo con trazas de rojo Congo. Gammagrama cardiaco con pirofosfatos positivo, captación moderada grado II de Perugini (Figura 17.12.2). **Material y métodos:** se realizó búsqueda de literatura sobre amiloidosis cardiaca en PubMed y Google Scholar los términos fueron «amiloidosis cardiaca» e «Insuficiencia cardiaca por amiloidosis». **Resultados y conclusiones:** mientras se encontraba en protocolo para estudio genético y resonancia magnética cardiaca, presentó muerte súbita con ritmo de fibrilación ventricular. Pese a terapia eléctrica y reanimación cardiopulmonar avanzada, evolucionó a asistolia. Este caso sugiere afección miocárdica por proteína transtirretina (TTR). Aunque fue un reto diagnóstico, la positividad del estudio nuclear y las características ecocardiográficas típicas, sin discrasia celular plasmática, orientaron al diagnóstico de amiloidosis por TTR. El depósito de proteína fibrilar causó fibrosis intersticial y alteración progresiva de la función ventricular, avanzando de disfunción diastólica a un patrón restrictivo con hipertrofia ventricular, lo que llevó a la paciente a deterioro sistólico terminal y muerte.

17.13. Miocardiopatía hipertrófica por enfermedad de Fabry: presentación de dos casos

Marín-Gutiérrez Francisco Javier, Echevarría-Domínguez Samara, Sierra-Del Ángel Fátima, Quezada-Cervantes Héctor Alejandro, Soria-Portillo Fernanda Stephany, Nieto-Mendoza Alan José Francisco Hospital General de Zona No. 1, Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS). San Luis Potosí, México.

Introducción: la enfermedad de Fabry es un trastorno genético hereditario ligado al cromosoma X que provoca una deficiencia de la enzima α -galactosidasa A, lo que lleva a la acumulación de globotriaosilceramida (Gb3) en los tejidos, incluyendo el corazón. La manifestación cardiovascular más frecuente es la hipertrofia ventricular izquierda (HVI), que puede evolucionar hacia insuficiencia cardíaca y arritmias. **Descripción del caso:** caso 1: hombre de 35 años con antecedente de enfermedad renal avanzada diagnosticada en 2009, se le identificó enfermedad de Fabry y se inició tratamiento



Figura 17.13.1: Electrocardiograma MCH Fabry 1 hipertrofia ventricular izquierda.

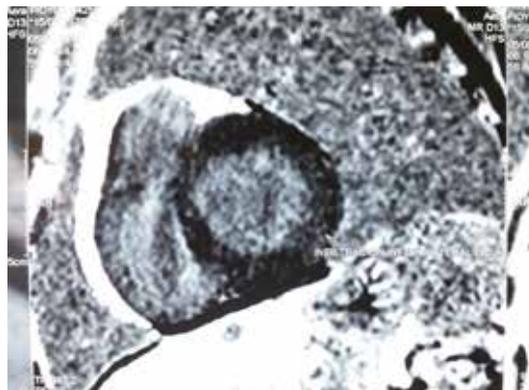


Figura 17.13.4: RM corazón Fabry 1 imagen de RM corazón con reforzamiento tardío de Gadolinio en la pared posterolateral.

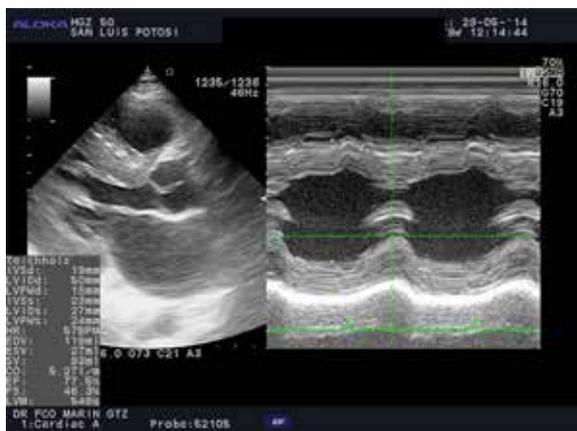


Figura 17.13.2: Ecocardiograma 1. Hipertrofia concéntrica de ventrículo izquierdo con FEVI preservada y aumento de masa ventricular izquierda.

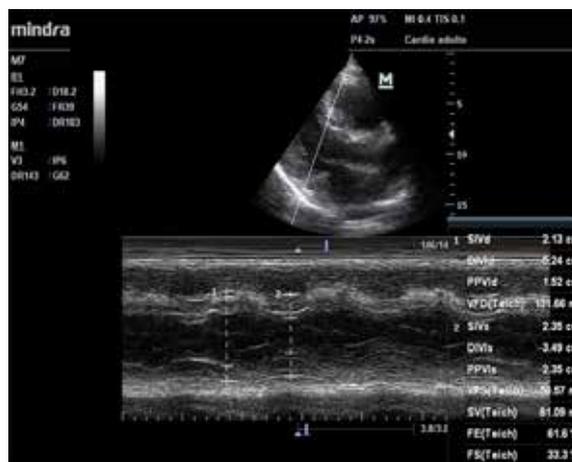


Figura 17.13.5: ECO Fabry 2 hipertrofia ventricular izquierda con FEVI preservada y aumento de masa ventricular izquierda.

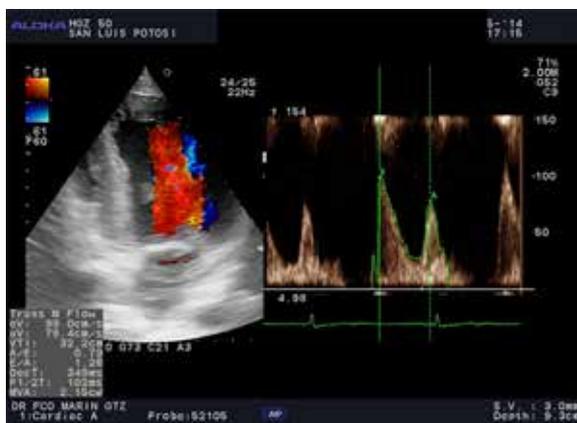


Figura 17.13.3: ECO Fabry 2. Doppler transmitral con alteraciones de la función diastólica pseudonormalización.

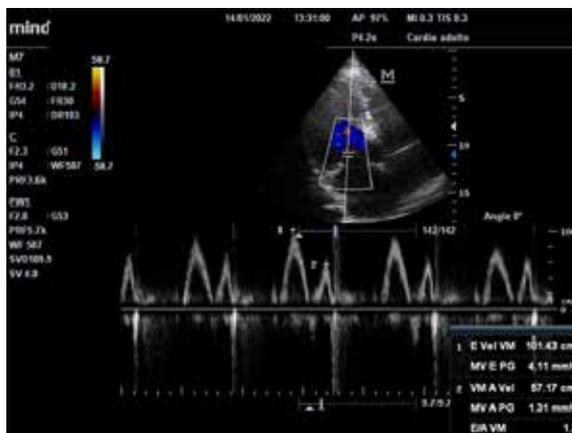


Figura 17.13.6: ECO Fabry PTE 2: Doppler transmitral con disfunción diastólica tipo 2.

con β -galactosidasa. Presentaba hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, con evolución a hipertrofia severa y muerte súbita en 2015. Caso 2: hombre con dolor neuropático desde los 12 años, diagnosticado con neuropatía mixta. Desarrolló insuficiencia renal crónica a los 24 años y miocardiopatía hipertrófica secundaria a enfermedad de Fabry. **Material y métodos:** se realizó búsqueda bibliográfica en bases de datos médicas para evaluar la relevancia de los hallazgos clínicos y correlacionarlos con las manifestaciones cardíacas de la enfermedad de Fabry. **Resultados y conclusiones:** en ambos casos se observó hipertrofia ventricular izquierda progresiva como manifestación predominante de la enfermedad de Fabry. La identificación temprana y el tratamiento con terapia enzimática sustitutiva son clave para retrasar la progresión de la miocardiopatía. La resonancia magnética con gadolinio es el estándar para evaluar fibrosis miocárdica en estos pacientes.

17.14. Miocardiopatía hipertrófica septal obstructiva, un caso para el dilema del tratamiento actual: el advenimiento de la ablación intramiocárdica por radiofrecuencia

Guerrero-Ibarra Tanya Estefanía, Pérez-Pérez Linda Fabiola, Rojel-Martínez Ulises, Munive-Molina Ever, Canche-Bacab Erick Alberto, De la Fuente-Macip Carlos, Enríquez-Silverio Arturo, Compean-Villegas Omar, Hernández-Montiel Ivonne
 Centro de Arritmias y Marcapasos de Puebla.

Introducción: se presentó el caso de un paciente con una miocardiopatía hipertrófica asimétrica obstructiva, ante importante sintomatología se entra en controversia sobre la realización de ablación septal con alcohol ante la no tan infrecuente tasa de complicaciones que van desde bloqueos atrioventriculares, así como desarrollo de defecto del septum interventricular, arritmias ventriculares que pueden ser letales. **Caso:** masculino de 14 años. Inició 2 años previos de manera insidiosa con fatiga, dolor torácico y palpitaciones posteriores a realizar ejercicio, los cuales se exacerban hasta presentarse en reposo, además de agregarse disnea de clase funcional NYHA II. En exploración física destaca soplos sistólico grado II / VI en 3^{er} espacio intercostal izquierdo, S2 normal. Ecocardiograma: hipertrofia de septum interventricular basal

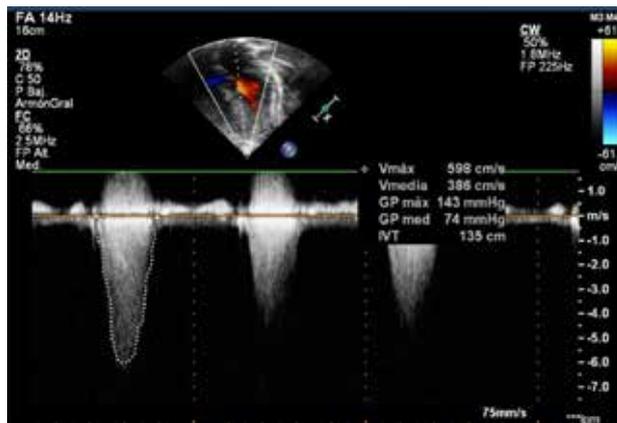


Figura 17.14.2: Doppler continuo donde se valora a nivel del TSVI el gradiente intraventricular de hasta 143 mmHg.

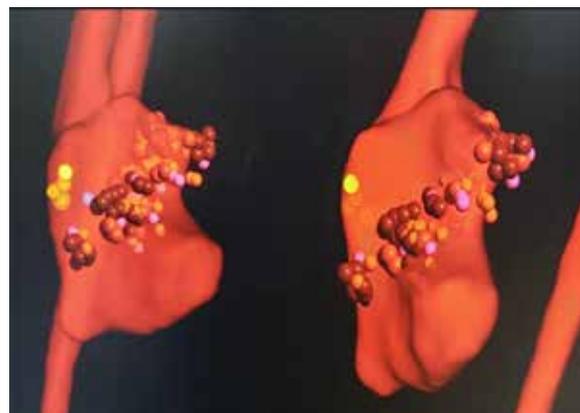


Figura 17.14.3: Mapeo 3D donde se visualizan puntos de ablación por radiofrecuencia para lograr reducir el grosor del septum interventricular y gradiente.



Figura 17.14.1: Eje paraesternal largo. Se visualiza septum interventricular de 45.5 mm.



Figura 17.14.4: Eje paraesternal largo. Se visualiza septum interventricular de 37 mm.

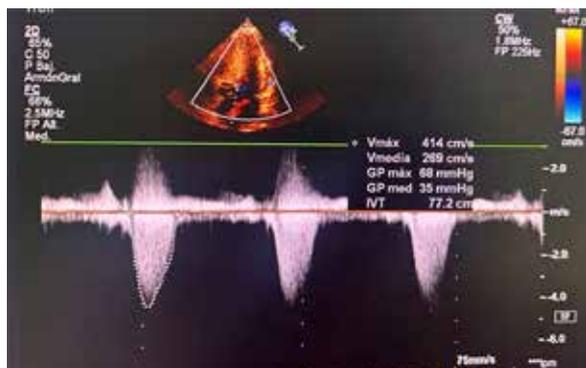


Figura 17.14.5: Vista cinco cámaras se obtiene gradiente de tracto de salida de ventrículo izquierdo con Doppler continuo un gradiente máximo de 68 mmHg. Postprocedimiento.

de hasta 45.5 mm, además de obstrucción dinámica al tracto de salida de ventrículo izquierdo con gradiente máximo 30 mmHg, asociado a movimiento sistólico anterior de la válvula mitral. Se realiza cardiografía magnética documentando miocardiopatía hipertrófica septal asimétrica corroborando el grosor septal. Durante su evolución se documentó progresión por aumento de gradiente y grosor de septum interventricular 45.5 mm (Z 6.9) (Figura 17.14.1) con obstrucción dinámica al tracto de salida de ventrículo izquierdo con gradiente máximo de 143 mmHg (Figura 17.14.2), asociado a efecto SAM que tuvo importante evolución de los síntomas hasta ser incapacitante para el paciente, por tanto se decidió realizar ablación por radiofrecuencia de septum interventricular de manera exitosa con disminución de gradiente de 50% guiada por mapeo 3D (Figura 17.14.3). Se realizó ecocardiograma posterior a procedimiento donde se documentó septum 37 mm, con gradiente máximo 60 mmHg, gradiente medio 31 mmHg (Figuras 17.14.4 y 17.14.5). **Resultados y conclusiones:** se han desarrollado estrategias que van desde tratamiento farmacológico novedosos (Macavantem), hasta estrategias de ablación miocárdica por radiofrecuencia cerca del TSVI que se realiza guiada por sistema 3D para poder identificar el sitio de mayor actividad y tener una mejor tasa de resultados, donde al momento los estudios y reportes de casos identifican una tasa de complicaciones menor comparado con ablación septal con alcohol (o miectomía, que es altamente riesgosa en centros no expertos).

17.15. Dispersión mecánica como predictor de morbimortalidad en pacientes con miocardiopatía dilatada

Basso-Barba Gennaro, Miranda-Aquino Tomás, Hernández-Del-Río Jorge Eduardo, González-Padilla Christian, Alonso-Díaz Daniela, Ochoa-Castillo Daniel
Hospital Civil de Guadalajara.

Introducción: el pronóstico en pacientes con miocardiopatía dilatada se ha adaptado a los avances tecnológicos dentro de los estudios diagnósticos, incluyendo la valoración de mecánica ventricular. El análisis de dispersión mecánica mediante *strain* ha demostrado su asociación con arritmias ventriculares en estudios previos. **Material y métodos:** objetivos: determinar la asociación de la dispersión mecánica del ventrículo izquierdo

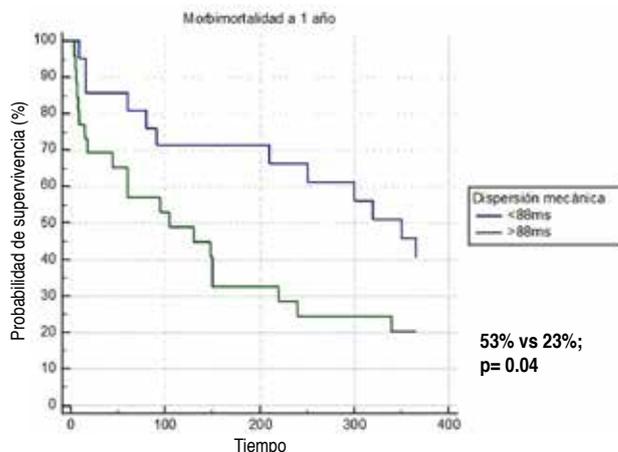


Figura 17.15.1.

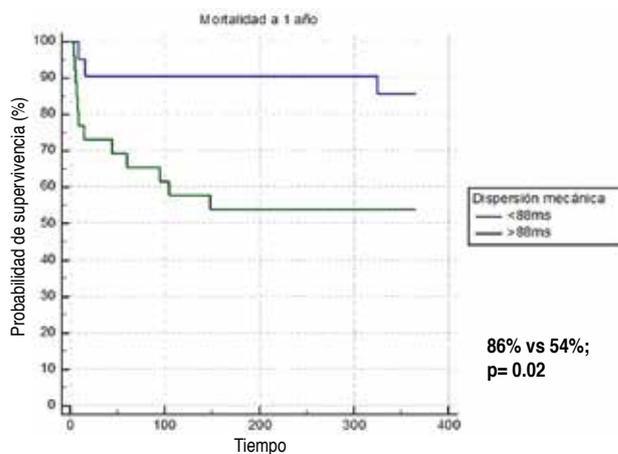


Figura 17.15.2.

con morbimortalidad de cualquier causa. Analizar la asociación con mortalidad de cualquier causa. De enero 2023 hasta junio 2023, se incluyeron pacientes mayores de 18 años que cumplieran criterios de miocardiopatía dilatada *de novo* (hombres con LVED ≥ 74 mL/m² mujeres con LVED ≥ 61 mL/m²) que ingresaban al servicio de cardiología a los que se les realizaba ecocardiograma transtorácico con análisis de mecánica ventricular en equipo SIEMENS ACUSON SC2000 en el Gabinete de Cardiología del Hospital Civil Antiguo de Guadalajara durante su hospitalización. Se les realizó seguimiento telefónico trimestral durante un año. Se determinó como morbilidad la primera hospitalización por cualquier causa y mortalidad la muerte por cualquier causa. **Análisis estadístico:** para el análisis estadístico se realizó comparación de las variables cualitativas con χ^2 y cuantitativas con t de Student o U de Mann-Whitney según la normalidad de las variables. Para la asociación de los eventos clínicos se determinó con regresión tipo COX y se determinó el punto de corte más preciso para determinar la dispersión mecánica y su asociación para morbimortalidad. Se compararon con curvas de Kaplan Meier la probabilidad de

Tabla 17.15.1: Resultados de seguimiento a un año de miocardiopatías dilatadas.

Variable	Morbimortalidad N = 32 (68%)	Controles N = 15 (32%)	p
Clínicas			
Género [mujer], n (%)	28 (88)	10 (67)	0.2
Edad [años], media ± DE	52 ± 15	46 ± 13	0.2
Hipertensión arterial, n (%)	12 (38)	5 (33)	0.9
Diabetes mellitus, n (%)	10 (31)	3 (20)	0.6
Cardiopatía isquémica, n (%)	12 (38)	4 (27)	0.7
Laboratoriales			
BNP	15,102 (7,017-32,733)	7,344 (3,556-12,957)	0.04
LDL	72 ± 36	78 ± 44	0.7
HDL	27 ± 10	37 ± 10	0.01
Creatinina	1.5 ± 1	1.6 ± 1.3	0.8
Ecocardiográficas			
Vol. indexado VI	124 ± 51	119 ± 53	0.7
FEVI	24 ± 11	30 ± 18	0.1
Vol. indexado AI	54 ± 17	42 ± 17	0.04
E/e'	19 ± 10	16 ± 6	0.4
TAPSE	15 ± 4	17 ± 4	0.1
FAC VD	28 ± 12	40 ± 9	0.003
Strain longitudinal VI	-6.9 ± 3.9	-9.7 ± 4.4	0.04
Strain circunferencial VI	-8.6 ± 4.1	-10.9 ± 6.8	0.1
Dispersión mecánica VI	97 ± 23	81 ± 31	0.09
Giro	7.3 ± 4.2	6.6 ± 3.5	0.6
Torsión	0.79 ± 0.6	0.71 ± 0.36	0.6
Strain longitudinal pared libre VD	-12.9 ± 5.6	-13.1 ± 6.1	0.9
Strain reservorio AI	10.3 ± 5.9	16.1 ± 11.2	0.02

Tabla 17.15.2.

Variable	Morbimortalidad HR (IC 95%)	p	Muerte HR (IC 95%)	p
Clínicas				
Género [mujer]	0.5 (0.2-1.5)	0.2	1.0 (0.8-3.5)	0.9
Edad [años]	1.0 (1.0-1.1)	0.1	1.0 (1.0-1.1)	0.3
Hipertensión arterial	1.4 (0.7-3.1)	0.2	1.3 (0.5-3.6)	0.6
Diabetes mellitus	1.8 (0.8-3.8)	0.1	1.2 (0.4-3.6)	0.7
Cardiopatía isquémica	1.7 (0.8-3.5)	0.2	1.7 (0.4-3.0)	0.9
Laboratoriales				
BNP	1.0 (1.0-1.1)	0.9	1.0 (1.0-1.1)	0.9
LDL	1.0 (1.0-1.1)	0.6	1.0 (1.0-1.1)	0.6
HDL	0.96 (0.9-1.0)	0.04	1.0 (0.9-1.0)	0.1
Creatinina	1.0 (0.8-1.2)	0.9	1.1 (0.8-1.4)	0.5
Ecocardiográficas				
Vol. indexado VI	1.0 (1.0-1.0)	0.8	1.0 (1.0-1.0)	0.1
FEVI	1.0 (0.9-1.0)	0.4	1.0 (0.9-1.0)	0.9
Vol. indexado AI	1.0 (1.0-1.1)	0.06	1.0 (1.0-1.1)	0.5
E/e'	1.0 (1.0-1.1)	0.5	1.0 (1.0-1.1)	0.7
TAPSE	0.9 (0.9-1.1)	0.3	0.9 (0.9-1.1)	0.7
FAC VD	0.96 (0.9-1.0)	0.02	1.0 (0.9-1.0)	0.7
Strain longitudinal VI	1.1 (0.9-1.2)	0.1	1.1 (0.9-1.2)	0.3
Strain circunferencial VI	1.0 (0.9-1.1)	0.3	1.0 (0.9-1.1)	0.8
Dispersión mecánica VI	1.02 (1.0-1.03)	0.02	1.03 (1.0-1.04)	0.02
Giro	1.0 (0.9-1.1)	0.6	1.1 (1.0-1.2)	0.1
Torsión	1.2 (0.6-2.2)	0.6	1.6 (0.8-3.2)	0.2
Strain longitudinal pared libre VD	1.0 (0.9-1.1)	0.9	1.0 (0.9-1.1)	0.9
Strain reservorio AI	1.0 (0.9-1.0)	0.1	1.0 (0.9-1.1)	0.8

hospitalización o mortalidad por cualquier causa. Se determinó como estadísticamente significativo una $p \leq 0.05$. Se capturaron 56 pacientes de los cuales 9 se perdieron en el seguimiento, con una población final de 47 pacientes. Todos los pacientes recibieron tratamiento médico apegado a las guías y fueron referidos a rehabilitación cardíaca. **Resultados:** de la muestra obtenida ($n = 32$), 68% murió o requirió hospitalización durante el año de seguimiento, sin diferencias estadísticamente significativa en variables clínicas. Valores de BNP elevados, dilatación de aurícula izquierda y disminución de FAC de VD fue mayor en pacientes que tuvieron eventos de morbimortalidad. Únicamente la dispersión mecánica mayor de 88ms fue estadísticamente significativa (Tablas 17.15.1 y 17.15.2) para predecir morbimortalidad (53% vs 23%; $p = 0.04$ HR 1.02 (1.0-1.03) IC 95%) o muerte (86% vs 54%; $p = 0.02$ HR 1.03 (1.0-1.04) IC 95%) en pacientes con miocardiopatía dilatada durante el primer año (Figuras 17.15.1 y 17.15.2). **Conclusiones:** incluir el análisis de dispersión mecánica mediante ecocardiograma con *strain* nos puede dar un panorama más claro sobre el pronóstico y sobrevida de los pacientes con miocardiopatía dilatada.

17.16. Mutaciones y fenotipo en pacientes con amiloidosis por transtiretina hereditaria

Cedillo-Urbina Martín Rodrigo, Morales-Portano Julieta Danira, Barrios-Pérez Karla Verónica, Castañeda-Martínez Juan Manuel, Martínez-Escobar María del Carmen, Arenas-Fabbri Vincenzo Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE.

Introducción: la amiloidosis por transtiretina hereditaria (ATTRh) es una enfermedad multisistémica con transmisión autosómica dominante cuya manifestación consiste en tres fenotipos básicos: cardiológico, neuropático y mixto; dichas alteraciones son secundarias a depósito de material amiloide en corazón, tejidos blandos y nervios. Se han descrito aproximadamente 150 mutaciones, con diferencias en la edad de inicio de síntomas y fenotipo, siendo la mutación más prevalente a nivel mundial Val30Met (p.Val50Met). **Material y métodos:** objetivo: describir la prevalencia, fenotipo de pacientes con diagnóstico de Amiloidosis por Transtiretina, en la clínica de insuficiencia cardíaca. Estudio descriptivo del Centro Médico Nacional 20

de Noviembre de pacientes con diagnóstico de amiloidosis por transtiretina hereditaria. Se describieron las mutaciones detectadas y fenotipo clínico. **Resultados y conclusiones:** de 11 pacientes con diagnóstico de amiloidosis por transtiretina, 3 pacientes fueron positivos para amiloidosis hereditaria, representa 27%. Las mutaciones fueron: p.Val50Met, Val142Ile y p.Ser70Arg, con una prevalencia de 33% cada una, lo más frecuente sustitución de Valina lo que concuerda con literatura. El fenotipo en todos los casos fue mixto. La manifestación neurológica predominante fue radiculopatía y síndrome del túnel del carpo con 66%. De las manifestaciones cardíacas el patrón Cherry on Top fue más frecuente seguido de disfunción diastólica. La amiloidosis por transtiretina hereditaria por mutación de p.Val50Met, Val142Ile y p.Ser70Arg se asocian con fenotipo mixto.

17.17. Amiloidosis de cadenas ligeras con compromiso cardíaco y neurológico. Imagen cardiovascular frente a histopatología

Landeros-Hermosillo Emmanuel, Fernández-Rivera Alexis Yael, Galindo-Urbe Jaime, Vásquez-Ortiz Zuilma Hospital Español.

Introducción: la amiloidosis es un grupo de enfermedades infiltrativas por depósito extracelular de proteínas proamiloidóticas en tejidos y órganos que a largo plazo causa falla orgánica. Existen 42 proteínas proamiloidóticas identificadas. Siendo las más frecuentes amiloidosis por transtiretina (WT) y amiloidosis por cadenas ligeras (AL). La amiloidosis (AL) se asocia a Gammapatías monoclonales como mieloma múltiple y gammapatía monoclonal de significado incierto (MGUS). En el pasado las opciones de diagnóstico eran limitadas y establecer un diagnóstico certero era un reto en la práctica diaria ya que requería de confirmación histopatológica. **Descripción del caso:** masculino de 55 años, acude a la Clínica de Cardio-Oncología con sospecha de amiloidosis cardíaca AL, biopsia de médula ósea con células plasmáticas de aspecto maduro 10%, negativo a tinción rojo Congo. Tratado por hematología con Bortezomib, ciclofosfamida y dexametasona. En la consulta los siguientes hallazgos, neuropatía periférica (parestias de

Tabla 17.16.1.

Características	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3
Mutación	p.Val50Met	p.Val142Ile	p.Ser70Arg
Lugar de origen	Zacatecas	Ciudad de México	Ciudad de México
Edad	67 años	75 años	47 años
Clase funcional	NYHA II	NYHA I	NYHA II
Ecocardiograma	Cherry on Top	Cherry on Top Disfunción diastólica III Hipertrofia concéntrica	Cherry on Top Disfunción diastólica II
Trastornos del ritmo	Ninguno	Bloqueo AV completo	Enfermedad del nodo sinusal
Manifestaciones neurológicas	Radiculopatía Polineuropatía sensitivo motora axonal	Radiculopatía Síndrome del túnel del carpo bilateral	Síndrome del túnel del carpo bilateral
Manifestaciones gastrointestinales	Diarrea	Diarrea	Ninguno
Medicina nuclear	Perugini 3	Perugini 3	Perugini 3
Fenotipo	Mixto	Mixto	Mixto



Figura 17.17.1.

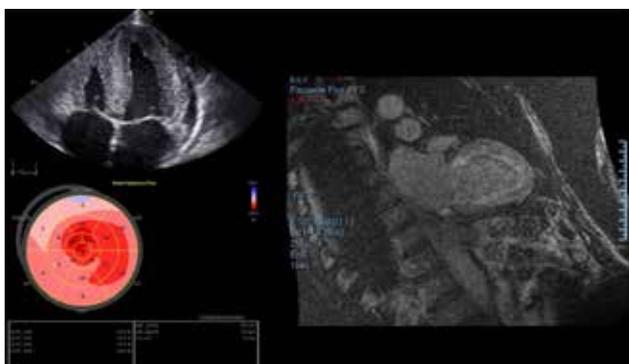


Figura 17.17.2.

miembros pélvicos, disfunción eréctil e intolerancia ortostática), diarrea crónica, pérdida ponderal (28 kg), macroglosia, y disnea de esfuerzo. La tensión arterial en sedestación 88/67 mmHg, de pie 66/40 mmHg, macroglosia con indentaciones, precordio con ruidos cardiacos disminuidos de intensidad sin otras alteraciones, electrocardiograma (QRS bajo voltaje y patrón pseudoinfarto en V1-V2). Troponina I cHS: 14 ng/L NT-Pro-BNP: 11,100 pg/mL. Ecocardiograma con «Red flags»: patrón granular, derrame pericárdico, hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, aurícula izquierda dilatada, deformación longitudinal baja (SLG) -11,9%. Resonancia magnética: reforzamiento tardío global difuso con gadolinio. FEVI 44%. FEVD 62%, contractilidad global disminuida, grosor septal 12-13 mm. Gammagrama con Tc-99m pirofosfato: negativo para ATTR. Los avances en imagen cardiovascular juegan un papel crucial en el diagnóstico de la amiloidosis cardiaca, facilitando la identificación temprana en comparación con los métodos tradicionales (confirmación histológica). Avances en técnicas de imagen, permiten evidenciar alteraciones específicas que junto con hallazgos clínicos permiten un diagnóstico ágil y preciso; así como iniciar tratamientos de manera oportuna, mejorando así el pronóstico del paciente. **Resultados y conclusiones:** la integración de métodos de imagen cardiovascular en el manejo de la amiloidosis cardiaca por cadenas ligeras se ha vuelto indispensable para optimizar el diagnóstico, monitoreo y tratamiento de esta patología.

17.18. Amiloidosis cardiaca de cadenas ligeras: reporte de caso

Jiménez-Olarte Arantxa, Moreno-Torres Víctor,
Sánchez-Martínez María Isabel, Escobar-García Rodrigo
Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Especialidades No. 14,
Centro Médico Nacional «Adolfo Ruiz Cortines». Veracruz, Ver., México.

Introducción: la amiloidosis de cadenas ligeras es una condición secundaria a un desorden proliferativo de las células plasmáticas o células B clonales, con depósito de cadenas en modo de fibrillas amiloides en múltiples órganos incluido corazón. Enfermedad rara con alrededor de 3,000 casos por año en USA. **Descripción del caso:** hombre de 57 años con disnea crónica clase IV NYHA, edema de miembros inferiores, tos paroxística nocturna, ortopnea y neuropatía periférica. Con ingurgitación yugular, arritmico, S3, no soplos, estertores difusos. La analítica con creatinemia, uremia, elevación de NT pro-BNP y troponina ultrasensible. Electrocardiograma con complejos de bajo voltaje, QS en cara inferior. El ecocardiograma reportó miocardiopatía infiltrativa, compromiso biventricular, FEVI 29%. Resonancia con hiperrealce tardío difuso subendocárdico y Gammagrama con 99mTc- pirofosfatos negativo para ATTR. Con determinación de cadenas ligeras libres en orina, (cadenas Kappa libre 74.55 mg/L, cadenas ligeras lambda 730.35 mg/L) e inmunofijación de proteínas urinarias detectándose cadenas pesadas IgG, IgA e IgM en conjunto con cadenas ligeras lambdas totales y libre de tipo monoclonal; aspirado de medula ósea con reporte de células plasmáticas con fenotipo alterado > 10%. **Material y métodos:** se realiza revisión bibliográfica con

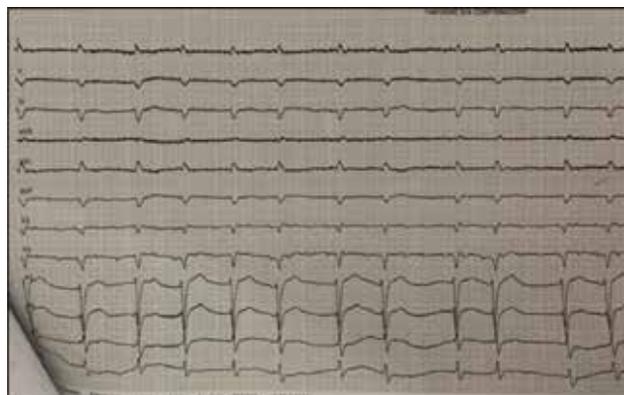
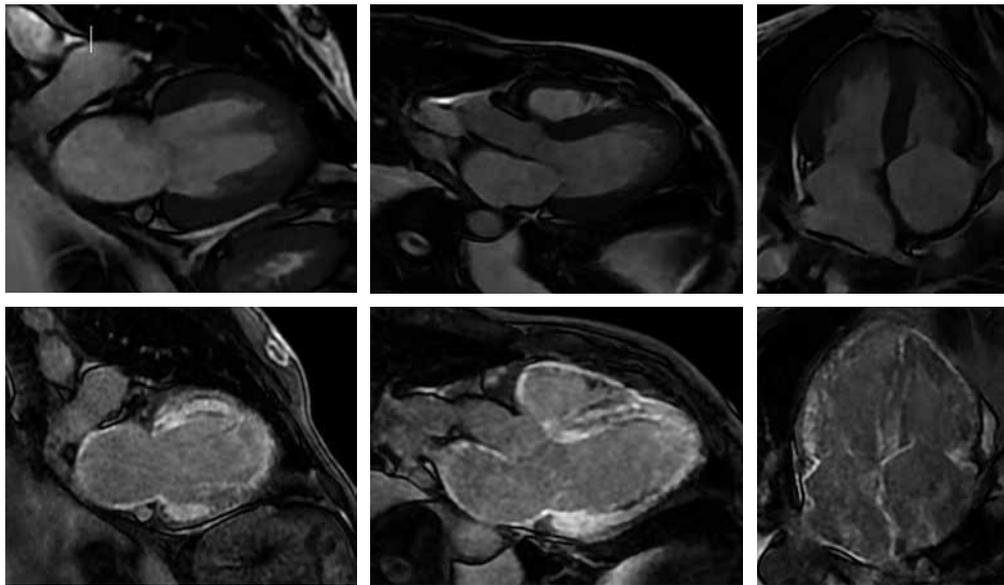


Figura 17.18.1: Electrocardiograma de 12 derivaciones con evidencia de fibrilación auricular, complejos de bajo voltaje y QS en cara inferior.

Figura 17.18.2:

Estudio de resonancia magnética: ejes largos 2, 3 y 4 cámaras (de izquierda a derecha). En la parte superior se muestran secuencias de cine/SSFP con hipertrofia biventricular (FEVI 29%).

En la parte de abajo se muestran secuencias T1 GRE con hiperrealce tardío difuso subendocárdico (biventricular, biauricular y de valvas).



términos MESH «amiloidosis de cadenas ligeras», en MEDLINE/PubMed, EMBASE y Cochrane vía OVID, enfocándose en revisiones. **Resultados y conclusiones:** paciente con factores de riesgo, los cuales por sí solos condicionaban riesgo relativo para insuficiencia cardíaca. Sin embargo, las características clínicas, electrocardiográficas y ecocardiográficas destacaban alta correlación con enfermedad infiltrativa. Presentando banderas rojas para amiloidosis cardíaca, integradas por bajo voltaje en ECG, intolerancia a antagonistas beta y del SRAA. La relevancia en su identificación radica en la rápida progresión, con supervivencia

de seis meses cuando se encuentra presente falla cardíaca, siendo indispensable el diagnóstico oportuno. Se realizó cuantificación de cadenas ligeras e inmunofijación en orina y suero, con sensibilidad de 99%. En RMN se encuentra hiperrealce tardío difuso, subendocárdico, altamente sensible (93%) y específico (70%) y aspirado de MO sensible en 80% en AL, si bien la biopsia de tejido periumbilical fue negativa, no descarta la enfermedad. Con base en las imágenes cardíacas, presentación clínica y pruebas de laboratorio generales, se logró diagnóstico de amiloidosis AL con afectación cardíaca y renal.