CASO CLÍNICO 1

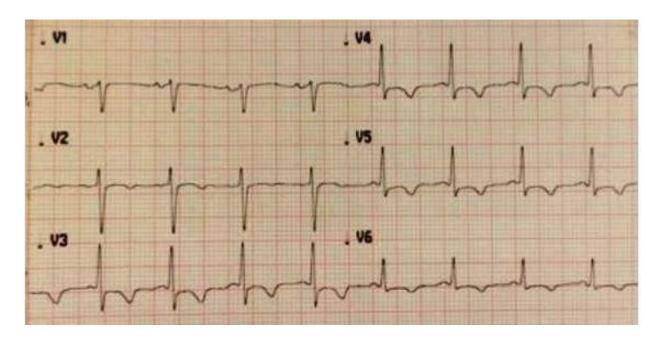
Estamos pasando consulta en el Hospital Universitario de Navarra y revisando la consulta vemos que nos remiten a un paciente por edemas de EEII, que ya había sido valorado por el cardiólogo que hace la revisión de volantes, por lo que nos lo envían con varias pruebas realizadas.

El paciente es un varón de 38 años con IMC de 24,2. TA 110/60. FC 72 lpm, PVC elevada que aumenta en inspiración. AC tonos rítmicos con SS II/IV en mesocardio. AP: con MVF conservado. EEII: Pulsos presentes, edema con fóvea ++

Entre sus antecedentes familiares, refiere padre fallecido por muerte súbita y madre viva y sana.

No tiene factores de riesgo ni consume tóxicos y tampoco es fumador. Era deportista habitual, jugaba a golf federado y practicaba esquí hasta hace 4 años, en que, esquiando, sufrió una caída de alta energía frontal que le rompió dos costillas justo en la inserción esternal. Tras este episodio, tras el cual estuvo de baja y en reposo durante un mes, no ha vuelto a estar "nunca bien", de hecho, no ha vuelto a esquiar y a golf juega en buggy. Desde hace un año refiere empeoramiento con clínica de edemas de EEII. Su médico de cabecera ha iniciado diurético con furosemida 1cp al día y con esto ha mejorado algo.

Prueba 1: ECG:



Prueba 2: Rx Tórax PA



Prueba 3: Hb12,3gr/dl.NT-proBNP 600 pg/ml. FG: 65ml/m K 4,9.

Prueba 4: Ecocardiograma: VD (DTD 41mm) TAPSE 16. Onda S`10cm/sg. SGPL-21%. FVD conservada. Velocidad pico de IT 2,6m/sg. VI no dilatado (DTD 42mm) FVI 50% SGL -23% con aplanamiento septal e interdependencia alterada. SIV 11mm, PP 11mm. Válvula mitral y aorticas normales. Insuficiencia tricúspide con VC de 3mm central (tipo I) Dilatación ligera de AI con AD de tamaño normal. Vena cava inferior dilatada con inversión de flujo diastólico en suprahepáticas que aumenta en espiración.

1. Respecto a los datos de la exploración física de este paciente, responda la afirmación CORRECTA:

- a) La presencia de pulso venoso elevado que aumenta con la inspiración, sólo se da en pacientes con taponamiento cardiaco y constricción pericárdica.
- b) La presencia de IT de 2,6 m/sg es diagnostica de HTAP.
- c) La presencia de vena cava inferior dilatada con inversión de flujo diastólico en suprahepáticas que aumenta en espiración es un dato patognomónico ecocardiográfico de miocardiopatía restrictiva.
- d) La presencia de PV elevada que aumenta con la inspiración es denominado signo de Kussmaul.

2. Respecto al ECG de este caso concreto, señale la respuesta CORRECTA:

- a) El ECG presenta datos típicos de miocardiopatía restrictiva con PR corto y alteraciones de la repolarización sugestivas de enfermedad de depósito.
- b) El ECG es anormal pero no es específico de ninguna patología en concreto.
- c) El ECG es típico de hipertensión pulmonar en fase muy avanzada.
- d) El ECG indica sobrecarga de cavidades derechas en concreto de AD.
- 3. Como médico responsable del paciente en la consulta, con los datos iniciales de la valoración clínica, exploración física y pruebas iniciales no tiene claro todavía qué le pasa a su paciente y decide completar el estudio con una RM, un TAC y un cateterismo. Al solicitar la prestación, ¿qué información incluiría para que el enfoque de la prueba sea el CORRECTO y descarte las enfermedades que usted está sospechando?
 - a) En el cateterismo pediría específicamente que midan saturaciones para descartar salto oximétrico que demostrase una fístula entre la AD y la arteria coronaria derecha.
 - b) En la RM cardiaca pediría que hagan secuencias de mapeo en T1 y T2 con y sin contraste ya que esperaría que el miocardio tuviese tiempos en T1 nativo acortados y realce miocárdico en secuencias tardías de perfil no isquémico.
 - c) En el TAC pediría que se realizase una fase venosa con contraste ya que esperaría encontrar datos que confirmen la sospecha de HTP del grupo 4.

d) En el TAC pediría que se realizase sincronizado con y sin contraste, ya que esperaría encontrar adherencias pericárdicas posiblemente focales sin realce tardío asociado.

4. La primera prueba que le llega es la RMc y aporta la siguiente información:

VI no dilatado (VTD 102ml) VS 60ml. FEVI 53%. VD no dilatado VS 61ml. FEVD 51%. AP 27mm. Ramas mal visualizadas. Ausencia de realce tardío miocárdico y pericárdico con pericardio de 4mm. Datos de interdependencia interventricular marcada. Con movimiento de septo en vela de barco. Aorta de tamaño normal.

Con estos datos, señale la respuesta CORRECTA:

- a) En el cateterismo esperaría encontrar la PSAP por encima de 60mmhg con aumento de las presiones de llenado más elevadas en VI.
- b) En el cateterismo esperaría encontrar igualación de presiones con Qp/Qs mayor de 2.
- c) En el cateterismo esperaría encontrar PSAP mayor de 50mmhg con presiones de llenado bajas y resistencias pulmonares altas mayores a 7UW.
- d) En el cateterismo esperaría encontrar PAP en torno a 40mmhg con presiones de llenado elevadas e igualadas con pulso paradójico.

5. Respecto a la utilidad del TAC en este caso y ya considerando que con los datos anteriores usted tiene el diagnóstico de sospecha:

- a) Aportaría información para la valoración de las arterias coronarias ya que podría descartar la fístula entre la AD y la coronaria derecha.
- b) Aportaría la información necesaria previo a la embolectomía pulmonar ya que en este caso siendo HTP del grupo 4 estaría indicado plantearla.
- c) Aportaría información de las arterias coronarias y el miocardio ya que el realce de yodo es más específico para descartar miocardiopatía restrictiva.
- d) Aportaría información acerca de las arterias coronarias y del pericardio de cara a plantear el tratamiento definitivo del paciente

6. Respecto al tratamiento del paciente, cuál sería la respuesta CORRECTA:

- a) Le indicaría al paciente tratamiento médico y recomendaría estudio genético y screenning familiar.
- b) Le indicaría al paciente tratamiento quirúrgico para cierre de la fistula entre AD y CD.
- c) Le indicaría al paciente tratamiento quirúrgico practicándole una embolectomía pulmonar quirúrgica.
- d) Le indicaría al paciente pericardiectomía frénica-frénica como tratamiento de su pericarditis constrictiva.

7. Respecto al tratamiento del paciente referido en el caso clínico, señale la respuesta CORRECTA:

- a) Dada la patología del paciente, una vez hecho el diagnóstico habría que derivarlo a un centro fuera de la Comunidad Foral de Navarra (CFN) para completar su tratamiento.
- b) En la cartera de servicios del SNS-O no se incluye ningún tratamiento farmacológico que supere los 15000 euros.
- c) Este caso y, debido a lo que implica su tratamiento, tendría que ser derivado a la Clínica Universidad de Navarra.
- d) Ninguna de las anteriores.

8. Respecto al diagnóstico diferencial de este paciente sólo con la exploración física y el ECG, ¿cuál es el diagnóstico menos probable?

- a) Insuficiencia cardíaca derecha secundaria a miocardiopatía restrictiva.
- b) Insuficiencia cardíaca derecha secundaria a hipertensión pulmonar de etiología tromboembólica crónica.
- c) Insuficiencia cardíaca derecha en relación a shunt D-I.
- d) Insuficiencia cardíaca derecha secundaria a constricción pericárdica.

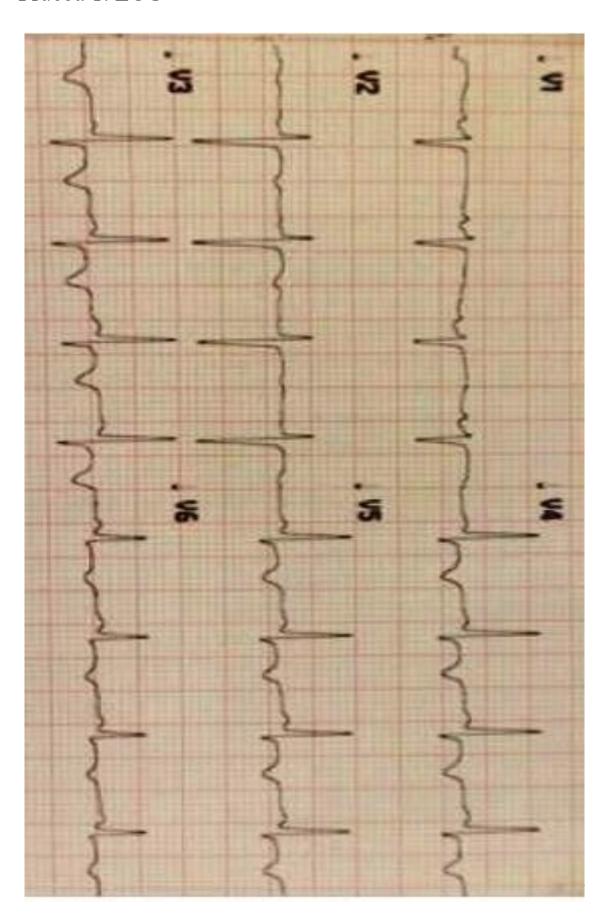
Pregunta de reserva:

1. Respecto al pronóstico del paciente, ¿cuál es la respuesta CORRECTA?

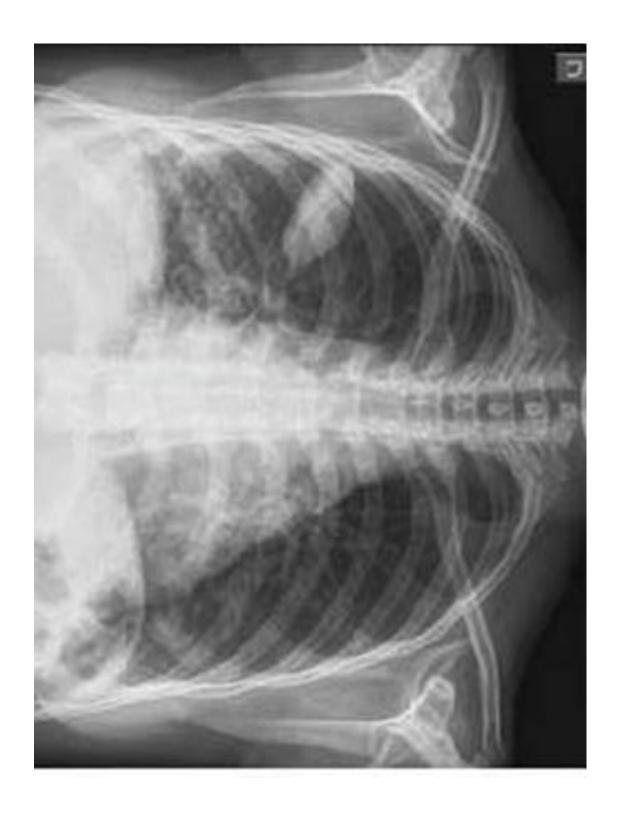
- a) El pronóstico es bueno dado que, aunque el riesgo quirúrgico no es despreciable, puede ser curativo.
- b) El pronóstico es malo con una esperanza de vida de 5 años desde el diagnóstico aún con tratamiento.
- c) El pronóstico es bueno dado que hoy existen fármacos muy específicos para esta patología.
- d) El pronóstico es malo aún si se realiza tratamiento quirúrgico, ya que no es curativo en ningún caso.

ANEXO CASO 1

Prueba 1. ECG



Prueba 2: Rx Tórax PA.



CASO CLÍNICO 2

Una mujer de 36 años es trasladada a Urgencias por los Servicios de Emergencias tras haber sufrido una pérdida de conocimiento mientras practicaba deporte (natación). Se trata de una paciente de origen ucraniano que lleva viviendo en España desde hace 3 meses; la anamnesis resulta dificultosa por importante barrera idiomática, se lleva a cabo a través de un familiar que habla español. Al parecer, mientras practicaba natación ha presentado súbitamente sensación de mareo y disnea intensos por lo que se ha apresurado a salir de la piscina habiendo presentado al cabo de pocos segundos pérdida de conocimiento de aproximadamente un minuto de duración, con recuperación posterior, aunque con malestar y disnea, motivo por el que ha sido trasladada al Hospital. Según refiere el acompañante, ha presentado otros dos episodios similares en el último año, siempre coincidiendo con la práctica de actividad deportiva (gimnasio, running), con recuperación rápida. Entre los antecedentes destaca el diagnóstico reciente de asma bronquial por lo que su Médico pautó Salbutamol inhalado a demanda (refiere haberlo utilizado hoy), encontrándose pendiente de valoración en Consulta de Neumología. La paciente comenta que fue estudiada en su país de origen en la adolescencia por una "lesión cardiaca de nacimiento", aunque no se pautó tratamiento alguno, habiendo permanecido todos estos años asintomática y realizando vida normal. No toma otros tratamientos ni declara alergias medicamentosas.

A la exploración física la paciente presenta buen estado general y coloración, con perfusión normal. Ligera IY a 45°. Constantes: pulso arrítmico a 160 latidos por minuto, TA: 118/73 mmHg, SatO2 97% con aire ambiente. AC taquiarrítmica sin soplos identificables, AP normal, EEII sin edemas.

La Analítica realizada en Urgencias muestra Hemograma, Coagulación y Bioquímica básica incluyendo función renal e iones normales. Lactato de 1,4 mmol/L.

La Radiografía de tórax no muestra alteraciones significativas, con ICT normal y campos pulmonares adecuadamente aireados.

El ECG de 12 derivaciones realizado en condiciones estándar de velocidad (25 mm/s), amplitud (10 mm/mV) y filtrado se muestra en la Figura 1.

En Urgencias se realiza Ecoscopia rápida de orientación que pone de manifiesto una función sistólica biventricular ligeramente deprimida y diámetros de ventrículo derecho en el límite alto de la normalidad (diámetro de TSVD en eje corto L1 de 31 mm, diámetro basal en plano apical 4C de 42 mm).

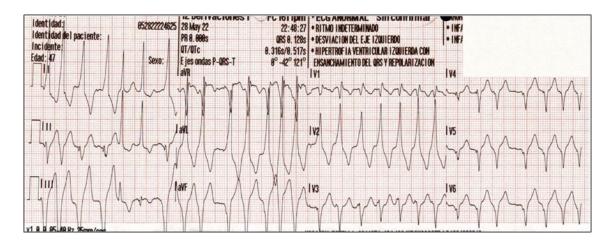


Figura 1. ECG de 12 derivaciones realizado en Urgencias.

9. ¿Cuál de las siguientes es CORRECTA en relación con la interpretación del trazado Electrocardiográfico realizado a la paciente?

- a) Se trata de un ritmo supraventricular.
- b) Se trata de una taquicardia ventricular monomórfica con presencia de fusiones y capturas.
- c) Se trata de una taquicardia ventricular polimórfica.
- d) Se trata de una fibrilación auricular aberrada, por trastorno de conducción intraventricular.

10.En relación con el tratamiento inicial en Urgencias, ¿cuál de las siguientes opciones le parece la MENOS recomendable?

- a) Cardioversión eléctrica urgente en caso de presentarse inestabilidad hemodinámica.
- b) Administración intravenosa de Procainamida.
- c) Administración intravenosa de Amiodarona.
- d) Administración intravenosa de Flecainida.

11.En relación con el tratamiento inicial en Urgencias, ¿cuál de las siguientes opciones considera la más recomendable?

- a) Administración intravenosa de Procainamida.
- b) Administración intravenosa de Amiodarona.
- c) Administración intravenosa de Diltiazem.
- d) Administración intravenosa de Propafenona.
- 12. Debido a su alta competencia, Usted escogió la opción correcta de las expuestas en la cuestión anterior, tras lo cual la arritmia cedió al cabo de 10 minutos, quedando la paciente asintomática. Tras ello, se registró un nuevo trazado ECG que se muestra en la Figura 2.

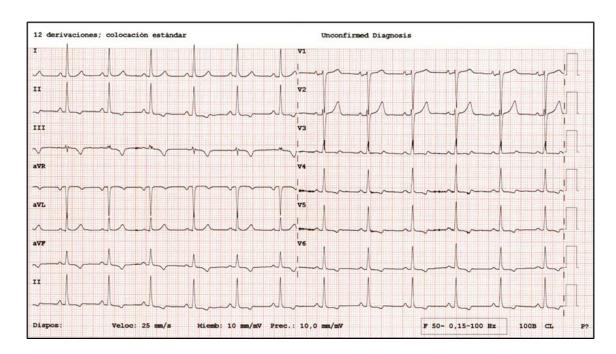


Figura 2. ECG realizado tras el cese de la arritmia.

Este trazado muestra alteraciones de la repolarización. Con respecto a este hallazgo, ¿cuál de las siguientes explicaciones cree que lo justifica con mayor probabilidad?

- a) Pérdida de función del canal de potasio I_{ks} ($K_v7.1$) de la membrana celular de los cardiomiocitos.
- b) Fenómeno de memoria cardiaca.
- c) Conducción eléctrica ralentizada por el ventrículo derecho.
- d) Patrón de sobrecarga asociado a hipertrofia ventricular.

- 13.Se ha descrito transmisión hereditaria del síndrome que padece esta paciente. ¿Cuál de los siguientes genes podrían estar relacionados?
 - a) Genes codificantes de proteínas sarcoméricas.
 - b) Genes codificantes de proteínas desmosómicas.
 - c) Gen PRKAG2, que codifica la subunidad reguladora gamma-2 de la proteína quinasa activada por AMP.
 - d) Gen RYR2, que codifica el receptor de rianodina tipo 2.
- 14. Tras ser dada de alta de Urgencias la paciente fue enviada a consulta de Cardiología, donde se mostró preocupada por el pronóstico de su cardiopatía. ¿Cuál de las siguientes exploraciones complementarias cree Usted que sería de mayor utilidad para estimar el riesgo de muerte súbita?
 - a) Resonancia magnética cardiaca con secuencias de realce tardío de Gadolinio.
 - b) Test genético.
 - c) a y b son correctas.
 - d) Con los datos de que dispongo hasta ahora ya tengo información suficiente para concluir que existe un riesgo significativo de muerte súbita.

Pregunta de reserva:

- 2. Con respecto al tratamiento a largo plazo de esta paciente, ¿qué opción de las siguientes recomendaría?
 - a) Ablación con Radiofrecuencia.
 - b) Betabloqueantes y restricción de actividad deportiva.
 - c) Betabloqueantes, restricción de actividad deportiva e implantación de desfibrilador en prevención secundaria.
 - d) Betabloqueantes y restricción de actividad deportiva. En caso de recidiva arrítmica sintomática considerar cambio a Sotalol.

ANEXO CASO 2

Figura 1.

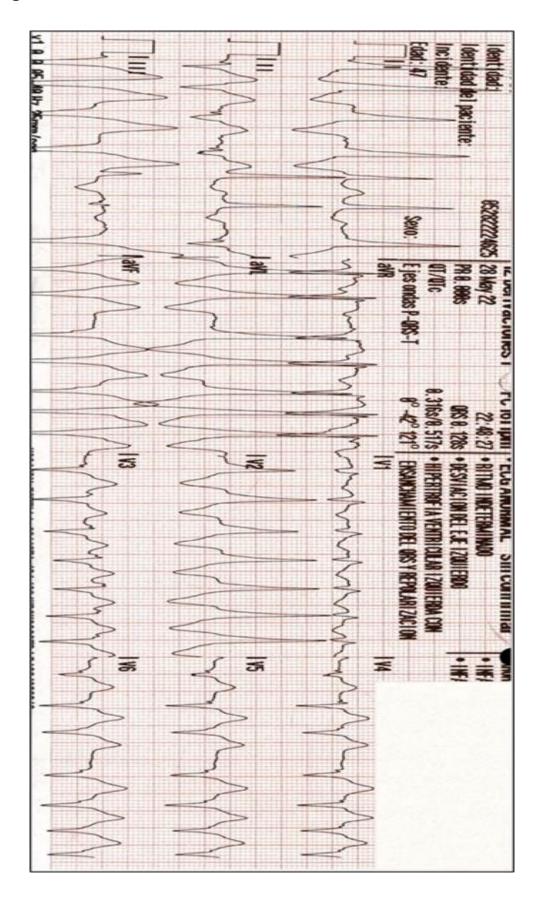
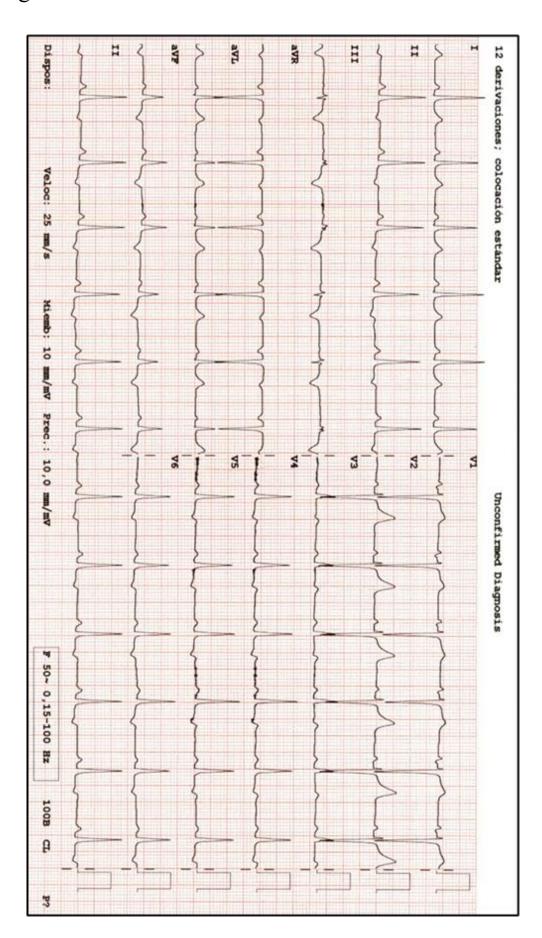


Figura 2.



CASO CLÍNICO 3

Varón de 55 años con los siguientes antecedentes:

- FRCV: fumador activo (IPA 40 paquetes-años), PreDM.
- Ex-adicto a drogas por vía parenteral hasta el año 2000. Actualmente bajo tratamiento con Metadona. Consumo perjudicial de alcohol hasta el año 2021.
- Hepatopatía enólica y por virus C genotipo 1ª con respuesta virológica a tratamiento antirretroviral. Situación de cirrosis CHILD C MELD Score 25 puntos.

Ante la hepatopatía avanzada, el centro de referencia ha iniciado estudio pretrasplante hepático con los siguientes estudios:

- Prueba de esfuerzo isotópica farmacológica (Regadenoson): sin inducción de isquemia.
- Ecocardiograma transtorácico: ventrículo derecho severamente dilatado (diámetro TSVD 54mm y basal 68mm) con función sistólica conservada (TAPSE 17mm, onda S tricúspidea 9.5cm/seg). Rebote e inversión del septo interventricular en sístole. Insuficiencia tricúspide ligera funcional por dilatación del ventrículo derecho. PSAP estimada 90 mmHg. Ventrículo izquierdo no dilatado, no hipertrófico, con función sistólica global y segmentaria conservada. Aurículas de tamaño normal. Vena cava inferior no dilatada con colapso inspiratorio conservado. Raíz aórtica normal.
- Ecocardiograma con administración de microburbujas: no se observa paso de microburbujas a cavidades izquierdas.
- Cateterismo derecho: PAPm 43mmHg. PCPm 40mmHg. Gradiente transpulmonar medio 3mmHg. Gasto cardiaco 6L/min. IC 2.8L/min/m². Resistencias vasculares pulmonares 1.8 UW. Oximetrías sin salto oximétrico.
- Pruebas de función respiratoria: no obstrucción o restricción. Moderada alteración de la difusión de CO (DLCO).

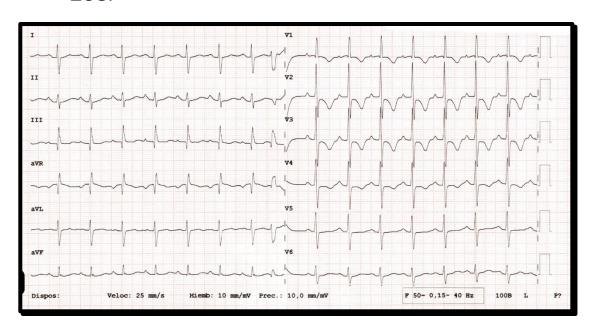
15.Interprete los resultados del estudio pre-trasplante previamente descrito:

- a) Se trata de una hipertensión pulmonar precapilar lo que concuerda con el estudio ecocardiográfico y con los datos clínicos del paciente.
- b) Se trata de una hipertensión pulmonar postcapilar aislada lo que concuerda con el estudio ecocardiográfico y con los datos clínicos del paciente.
- c) Se trata de una hipertensión pulmonar no definida lo que concuerda con el estudio ecocardiográfico y con los datos clínicos del paciente.
- d) Todas la anteriores son falsas.

En base a los resultados del estudio, se desestima inicialmente el trasplante hepático, se inicia tratamiento diurético.

Unos meses más tarde, el paciente acude a Urgencias de otro Hospital aquejando las últimas semanas disnea, opresión precordial irradiado garganta e hipocondrio derecho, que aparecen con pequeños esfuerzos y que ceden con el reposo. Niega ortopnea o DPN. Tampoco refiere palpitaciones, mareos o síncopes. Se realiza el siguiente estudio:

- ECG:



- Analítica de sangre: hemograma con leve anemia (Hb 11.8g/dL, Hcto 34%), normocítica, normocrómica. No otras alteraciones del

hemograma. Creatinina $0.79 \, \text{mg/dL}$, urea $21 \, \text{mg/dL}$, TFGe $>90 \, \text{ml/min/1.73} \, \text{m}^2$, iones normales. Proteinas totales $65.3 \, \text{g/L}$. Albumina $30 \, \text{g/L}$. TnI-US 45 (ligeramente elevada). BNP $150 \, \text{pg/mL}$.

- Rx de tórax:



- AngioTAC en fase venosa:







16.Durante el pase de visita de guardia, debe transmitir de forma resumida qué le sucede al paciente:

- a) Se trata de un paciente con factores de riesgo cardiovascular, con una hepatopatía avanzada, con datos ecocardiográficos sugestivos de hipertensión pulmonar y un cateterismo previo con una hipertensión pulmonar postcapilar, que acude a Urgencias por un cuadro sugestivo de SCASEST anterior.
- b) Se trata de un paciente con factores de riesgo cardiovascular, con una hepatopatía avanzada, con datos ecocardiográficos sugestivos de hipertensión pulmonar y un cateterismo previo con una hipertensión pulmonar postcapilar, que acude a Urgencias de insuficiencia cardiaca que ha agravado su hipertensión pulmonar.

- c) Se trata de un paciente con factores de riesgo cardiovascular, con una hepatopatía avanzada, con datos ecocardiográficos sugestivos de hipertensión pulmonar y un cateterismo previo con hipertensión pulmonar no definida, que acude con dolor torácico y disnea en contexto de probable síndrome hepatopulmonar.
- d) Se trata de un paciente con factores de riesgo cardiovascular, con una hepatopatía avanzada, con datos ecocardiográficos sugestivos de hipertensión pulmonar y un cateterismo previo con hipertensión pulmonar, pero con datos hemodinámicos contradictorios.

17. Tras su valoración clínica inicial y revisar los datos disponibles, se solicita nuevo cateterismo cardiaco. ¿Cuál esperaría que fuese el resultado según su enfoque clínico?

- a) PAPm 43mmHg. PCPm 40mmHg. Gradiente transpulmonar medio 3mmHg. Gasto cardiaco 6L/min. IC 2.8L/min/m². Resistencias vasculares pulmonares 1.8 UW. Oximetrías sin salto oximétrico. Lesión severa en DA proximal, de aspecto complicado.
- b) PAPm 56mmHg. PCPm 14mmHg. Gradiente transpulmonar medio 42mmHg. Gasto cardiaco 4.6L/min; IC 2L/min/m2. Resistencias vasculares pulmonares 9 UW. Oximetrías sin saltos oximétricos. Arterias coronarias sin lesiones significativas.
- c) PAPm 43mmHg. PCPm 14mmHg. Gradiente transpulmonar medio 29mmHg. Gasto cardiaco 6L/min. IC 2.8L/min/m². Resistencias vasculares pulmonares 1.8 UW. Oximetrías sin salto oximétrico. Arterias coronarias sin lesiones significativas.
- d) PAPm 43mmHg. PCPm 40mmHg. Gradiente transpulmonar medio 3mmHg. Gasto cardiaco 6L/min. IC 2.8L/min/m². Resistencias vasculares pulmonares 1.8 UW. Oximetrías sin salto oximétrico. Arterias coronarias sin lesiones significativas.

18.¿Con qué estudios completaría el estudio?

- a) En caso de arterias coronarias epicárdicas sin lesiones significativas, ampliaría el estudio mediante técnicas funcionales (iFR, FFR, valoración microvascular) y técnicas de imagen intracoronaria (OCT, IVUS) de cara a completar estudio de MINOCA.
- b) Ecocardiograma transesofágico para analizar una insuficiencia mitral que probablemente no se ha evaluado de forma apropiada en el ecocardiograma transtorácico y que explicaría la hipertensión pulmonar postcapilar que presenta el paciente.
- c) Gammagrafía de ventilación perfusión, serología de VIH y estudio de autoinumnidad (ANAs, ENAs) de cara a completar el estudio de hipertensión pulmonar precapilar que presenta el paciente.
- d) Solicitaría una gammagrafía pulmonar con macroagregados de albúmina marcados con Tc99 (γMA) de cara a confirmar la presencia de dilatación vascular pulmonar en contexto de síndrome hepatopulmonar.

19.¿Qué tratamiento propondría?

- a) Doble antiagregación y control de factores de riesgo cardiovascular en prevención secundaria, como tratamiento de IAMSEST anterior.
- b) Cirugía de la valvulopatía mitral detectada en el ecocardiograma transesofágico.
- c) Tratamiento vasodilatador pulmonar específico evitando inhibidores de la endotelina, dada la hepatopatía avanzada.
- d) Tratamiento vasodilatador pulmonar específico, probablemente combinado, como tratamiento de una hipertensión pulmonar precapilar.

20.En cuanto al trasplante hepático que requeriría el paciente por su hepatopatía avanzada, ¿qué actitud presenta en base al estudio realizado?

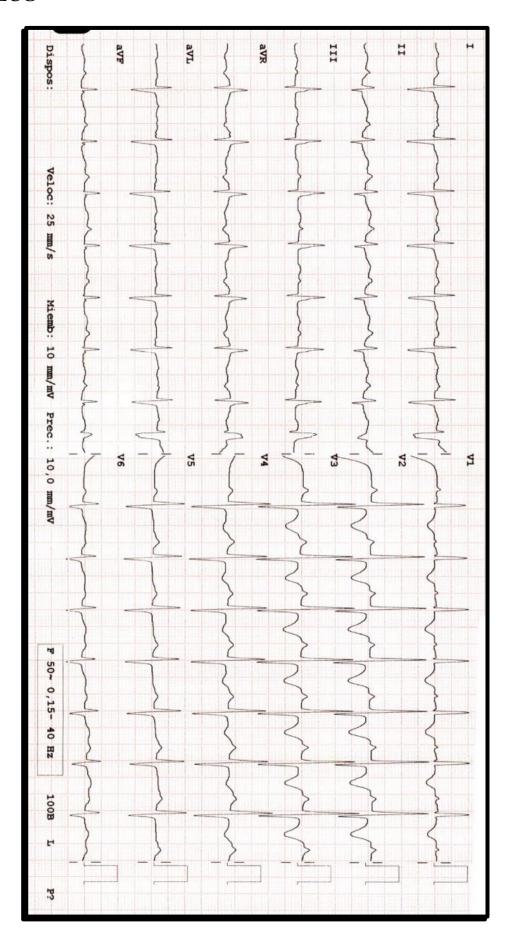
- a) Queda contraindicado dada la probable presencia de enfermedad coronaria. En todo caso precisaría de un trasplante doble, hepático y cardiaco.
- b) Ante la presencia de hipertensión pulmonar postcapilar el trasplante hepático quedaría suspendido hasta ver la respuesta al tratamiento quirúrgico de su cardiopatía izquierda.
- c) Ante la presencia de hipertensión pulmonar precapilar queda inicialmente contraindicado hasta ver la respuesta al tratamiento vasodilatador pulmonar. Si esta fuese apropiada (PAPm < 35 mmHg y RVP < 5 UW, o PAPm ≥ 35 mmHg y PVR < 3 UW), se podría considerar el trasplante hepático.
- d) Ante la presencia de hipertensión pulmonar no definida en contexto de síndrome hepatopulmonar, habría que considerar un trasplante hepático, siempre y cuando la cardiopatía se encontrase en situación estable.

Pregunta de reserva:

- 3. En algún momento, durante el caso anterior, se hace referencia al término hipertensión pulmonar no clasificada. ¿De qué se trata?
 - a) Es un concepto que se refiere a la presión pulmonar media elevada, con gasto cardiaco normal, resistencias pulmonares normales y presión de enclavamiento pulmonar elevada.
 - b) Es un concepto que se refiere a la una presión pulmonar media elevada, con gasto cardiaco normal, resistencias pulmonares elevadas y presión de enclavamiento pulmonar normal.
 - c) Es un concepto que se refiere a la presión pulmonar media elevada, con gasto cardiaco elevado y resistencias pulmonares normales y presión de enclavamiento pulmonar normal.
 - d) Es un concepto que se refiere a la presión pulmonar media elevada, con gasto cardiaco elevado, resistencias pulmonares elevadas y presión de enclavamiento pulmonar elevada.

ANEXO CASO 3

ECG



Rx de Tórax



AngioTAC

