



Ateneo Clínico

Dr. Colla, Julián
Residencia de Cardiología
Hospital Dr. Cosme Argerich
7/11/2018

Paciente: PV	Edad: 64 años	Sexo: Masculino
Fecha de ingreso: 6-07-18		Fecha de egreso: 10-07-18

- **Motivo de consulta:** Ablación programada de TV
- **Enfermedad actual:** Paciente en seguimiento por servicio de electrofisiología ingresa en post operatorio inmediato de ablación por sustrato de TV.

ANTECEDENTES

Factores de riesgo cardiovascular: ex – tabaquista (1 p/y),
dislipemia, sedentario.

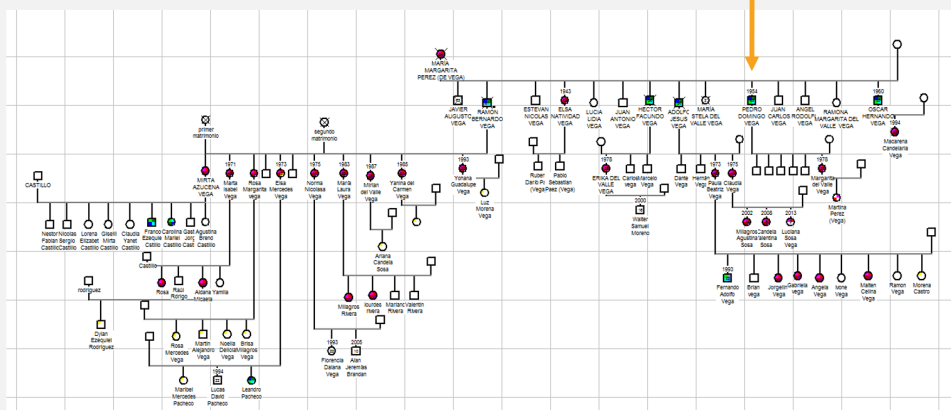
ANTECEDENTES

Antecedentes de enfermedad Actual:

1. Enfermedad de Fabry (test enzimático y estudio molecular positivo)
2. IAM Inferior silente
3. Colocación de CDI en 2013 por prevención primaria
4. Embolia periférica en pierna izquierda con requerimiento de endarterectomía y trombectomía
5. Internación en octubre de 2017 por tormenta eléctrica con descargas adecuadas de CDI
6. FAACO
7. Estenosis Aortica moderada

MEDICACIÓN HABITUAL

- AAS 100mg
- Atorvastatina 40 mg
- Sacubitrilo-Valsartan 50mg c/12hs
- Carvedilol 6,25 mg c/12hs
- Espironolactona 25mg
- Amiodarona 200mg
- Furosemida 40 mg
- Acenocumarol (según cartilla de hematología)
- A-Galactosidasa (infusión bisemanal)



EVOLUCIÓN CLÍNICA ENFERMEDAD DE FABRY (2011-2016)





EMPEORAMIENTO CLÍNICO: 2016

- Deterioro de la FEY
- Progresión de Estenosis Aórtica
- Reaparición de Angioqueratomas



ANTICUERPOS ANTI-GALACTOSIDASA; ANÁLISIS

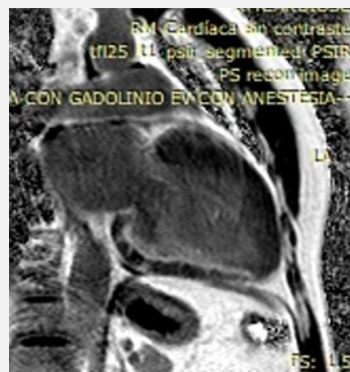
Sponsor: Shire
Protocol: N/A
Investigator: Dra Paula Rozenfeld
Site: Rozenfeld
Recipient: Dra Paula Rozenfeld
DIEL
IFEP (Facultad de Ciencias Exactas,
Universidad Nacional de La Plata - CONICET)
La Plata 47 y 115 (1900)
Argentina

Requisition No.: 103061763
Visit: Routine-Fabry
Patient Initials: V.P.
Date of Birth: 10-Jun-1954
Collection Date: 21-Apr-2017
Collection Time: 08:00
Date Accessioned: 18-Nov-2017
Date Generated: 02-Jan-2018
Time Generated: 13:21 CT

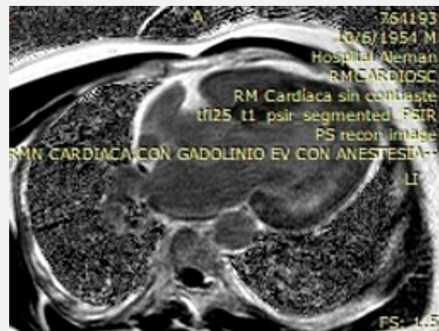
Test	Result	Ref. Range/Units
Fabry Disease		
Anti-Agalactase Ab Status (1)	Negative	
Anti-Agalactase AbTiter (1)	N/A	
Anti-Agalactase NAb Status (1)	N/A	
Anti-Agalactase NAb Titer (1)	N/A	
Anti-Agalactase IgE Status	To Follow	
Anti-Agalactase IgE Titer	To Follow	
Additional Demographics		
Patient Consent?	YES	
Physician name	SACCHERI CRISTINA	
Physician Date	21-Apr-2017	dd-mm-yyyy
Urine Collection Date		dd-mm-yyyy
Urine Collection Time		HH:MM
Adverse event?	YES	
Describe of Adverse event	RUSH	
Lack of Effect?	YES	
If Yes, dose increased?	NO	
Prior ERT beside Replagal	NO	
DI First Replagal Infusio		
26-OCT-2010		

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

RESONANCIA MAGNÉTICA



RESONANCIA MAGNÉTICA



CORONARIOGRAFÍA Y VENTRICULOGRAMA (30-06-2017)

- Tronco de Coronaria Izquierda: de corta longitud. No presenta lesiones angiográficamente significativas.
- Arteria descendente anterior: no presenta lesiones angiográficas significativas. Ramos diagonales sin lesiones angiográficamente significativas.
- Arteria circunfleja: de gran desarrollo. No presenta lesiones angiográficamente significativas.
- Arteria coronaria derecha: se encuentra **ocluida en su tercio medio**. El lecho distal se visualiza por circulación colateral homo y heterocoronaria grado II.
- Ventriculograma: **Aquinesia inferior**. Hipoquinesia global. Deterioro severo de la función ventricular izquierda.

CDI: REGISTRO DE TORMENTA ELÉCTRICA

V P Lumax 300 VR-T NS: 60683970 (FID: 19) Seguimiento del: 11/10/2018 12:33					BIOTRONIK PSW 1701 A/1 5.2.3					V P Lumax 300 VR-T NS: 60683970 (FID: 19) Seguimiento del: 11/10/2018 12:33					BIOTRONIK PSW 1701 A/1 5.2.3					V P Lumax 300 VR-T NS: 60683970 (FID: 19) Seguimiento del: 11/10/2018 12:33					BIOTRONIK PSW 1701 A/1 5.2.3				
Registros - Episodios					Registros - Episodios					Registros - Episodios					Registros - Episodios					Registros - Episodios					Registros - Episodios				
Nº	Fecha/hora	Zona	RR [ms]	Descripción	RR [ms]	Nº	Fecha/hora	Zona	RR [ms]	Descripción	RR [ms]	Nº	Fecha/hora	Zona	RR [ms]	Descripción	RR [ms]	Nº	Fecha/hora	Zona	RR [ms]	Descripción	RR [ms]	Nº	Fecha/hora	Zona	RR [ms]	Descripción	RR [ms]
163	15/10/17 22:09	TV2	297	1 ATP	804	253	16/10/17 02:52	TV1	341	1 ATP	1135	271	01/02/18 19:06	TV1	356	1 ATP	997												
162	15/10/17 22:06	TV2	296	1 ATP	1009	252	16/10/17 02:43	TV1	340	1 ATP	1093	270	17/10/17 05:47	TV1	338	1 ATP	969												
161	15/10/17 22:02	TV2	296	1 ATP	1009	251	16/10/17 02:35	TV1	335	1 ATP	1111	269	17/10/17 05:46	TV1	339	1 ATP	964												
160	15/10/17 22:00	TV2	296	1 ATP	809	250	16/10/17 02:15	TV1	338	1 ATP	1136	268	17/10/17 02:38	TV1	347	1 ATP	1093												
159	15/10/17 21:59	TV2	287	1 ATP	696	249	16/10/17 01:18	TV1	340	1 ATP	1049	267	16/10/17 12:31	TV1	335	1 ATP	997												
158	15/10/17 21:56	TV2	295	1 ATP	923	248	16/10/17 01:14	TV1	337	1 ATP	1080	266	16/10/17 12:23	TV1	333	1 ATP	997												
157	15/10/17 21:56	TV2	296	1 ATP	971	247	16/10/17 00:56	TV1	332	1 ATP	1091	265	16/10/17 07:49	TV1	336	1 ATP	997												
156	15/10/17 21:56	TV2	296	1 ATP	971	246	16/10/17 00:54	TV1	336	1 ATP	1093	264	16/10/17 06:49	TV1	334	1 ATP	997												
155	15/10/17 21:55	TV2	297	1 ATP	1052	245	16/10/17 00:52	TV1	333	1 ATP	1093	263	16/10/17 06:49	TV1	339	1 ATP	997												
154	15/10/17 21:53	TV2	297	1 ATP	849	244	16/10/17 00:51	TV1	333	1 ATP	998	262	16/10/17 06:30	TV1	340	1 ATP	997												
153	15/10/17 21:51	TV2	297	2 ATP	814	243	16/10/17 00:50	TV1	337	1 ATP	1247	261	16/10/17 06:26	TV1	334	1 ATP	1072												
152	15/10/17 21:48	TV2	296	2 ATP	1020	242	15/10/17 23:44	TV1	334	1 ATP	1045	260	16/10/17 06:26	TV1	338	1 ATP	1075												
151	15/10/17 21:46	TV2	296	2 ATP	820	241	15/10/17 14:56	TV1	322	1 ATP	997	259	16/10/17 04:11	TV1	338	1 ATP	966												
150	15/10/17 21:42	TV2	296	2 ATP	898	240	15/10/17 14:50	TV1	320	1 ATP	997	258	16/10/17 04:10	TV1	334	1 ATP	1168												
149	15/10/17 21:45	TV2	296	1 ATP	898	239	15/10/17 14:37	TV2	316	1 ATP	997	257	16/10/17 04:10	TV1	339	1 ATP	996												
148	15/10/17 21:42	TV2	296	1 ATP	821	238	15/10/17 06:54	TV2	323	1 ATP	962	256	16/10/17 03:15	TV1	338	1 ATP	1120												
147	15/10/17 21:38	TV2	296	1 ATP	805	237	15/10/17 06:53	TV1	324	1 ATP	987	255	16/10/17 03:14	TV1	334	1 ATP	1118												
146	15/10/17 21:37	TV2	296	1 ATP	797	236	15/10/17 08:39	TV1	330	1 ATP	997	254	16/10/17 03:14	TV1	340	1 ATP	1093												

PROCEDIMIENTO: ABLACIÓN POR RADIOFRECUENCIA 6-07-2018

- Se realiza punción **transeptal** guiada por ecocardiograma intracardiaco.
- Se realizó anatomía del VI mediante sistema de navegación tridimensional y se reconstruyó un mapa de voltaje de alta densidad con cateter.
- Se observó una **amplia zona de cicatriz densa posterior lateral y septal medial y basal**, y otras cicatrices pequeñas anteroseptal basal. Se induce desde ápex de VD RV sostenida en forma reproducible que le provoca hipotensión sostenida requiriendo CVE. **En el borde postero basal de cicatriz** se realiza pacemapping.
- Se decidió realizar **ablación de sustrato principalmente dedicado a dicha escara**. Las aplicaciones de radiofrecuencia (40W, 43 °C) se realizaron en los bordes de la cicatriz homogeneizando la escara.

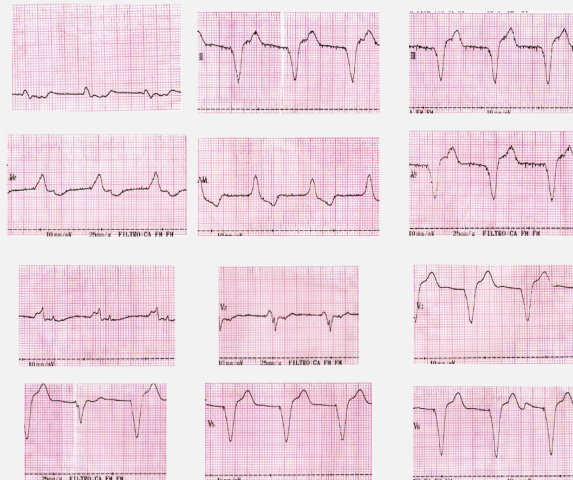
EXAMEN FÍSICO AL INGRESO A UCO 06/07/18

TA: 110/85 mmHg	FC: 75 lpm	FR: 18 cpm	T°: 36°C	SatO2: 98%
--------------------	---------------	---------------	----------	------------

Peso: 86Kg	Altura: 1,70 metros	IMC: 29
------------	---------------------	---------

- **Cardiovascular:** Buena perfusión periférica. Ingurgitación yugular 1/3 con colapso inspiratorio sin RHY. Latido apexiano en 5° EIC LMC, R1 en 4 focos normofonético; R2 disminuido. Soplo sistólico eyectivo en foco aórtico de intensidad 3/6, irradiado a cuello y axila. Pulsos simétricos y regulares.
- **Respiratorio:** Buena mecánica ventilatoria y entrada de aire bilateral, sin ruidos agregados.
- **Abdomen:** Blando, depresible, indoloro. RHA presentes.
- **Neurológico:** Lúcido, sin signos de foco motor ni meníngeo..
- **Piel y Partes blandas:** Angioqueratomas en tórax. Sitio de punción femoral derecho con vendaje compresivo; gasas limpias. Sin edemas periféricos.

ECG DE INGRESO A UCO 06-07-18



RX DE INGRESO A UCO 06-07-18



EVOLUCIÓN EN UCO
(6-07-18 A 10-07-18)

- Evoluciona hemodinamicamente estable, afebril, sin detección de eventos por telemetría.
- Por buena evolución clínica se decide junto a médicos de planta y servicio de electrofisiología otorgar alta hospitalaria y seguimiento ambulatorio.

MEDICACIÓN AL ALTA

- AAS 100mg
- Atorvastatina 40 mg
- Sacubitrilo-Valsartan 50mg c/12hs
- Carvedilol 6,25 mg c/12hs
- Espironolactona 25mg
- Amiodarona 200mg
- Furosemida 40 mg
- Acenocumarol (según cartilla de hematología)
- A-Galactosidasa

CONTROL AMBULATORIO: 12/10/18

- Es evaluado por servicio de EEF; no se detectan eventos arrítmicos hasta la fecha.
- Se decide suspensión de Amiodarona.
- Continúa con medicación habitual.

CONTROL AMBULATORIO: ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO 12/10/18

DDVI:	DDSV:	SIV:	PP:	AI:	AD:
64	-	26 mm	19 mm	3,7 cm	3,2 cm

- Enfermedad de Fabry con severa hipertrofia concéntrica del VI. Fey moderada (38%) Strain global -2%
- Disquinesia infero-basal e infero-medial y aquinesia del septum postero-basal secundario a secuela de necrosis.
- Flujo mitral restrictivo
- Estenosis valvular aórtica calcificada moderadamente grave: Grad max 36mmHg Grad medio 22mmHg AVA0,97cm²
- Signos indirectos de Hipertensión Pulmonar.
- Aurícula Izquierda dilatación moderada 19.4 cm²
- Ventrículo derecho hipertrófico (11mm) con disfunción moderada (TAPSE 10mm)
- Catéter endocavitario de CDI

ECOCARDIOGRAFÍA: EVOLUCIÓN

	2011	2016	2017	2018
DDVI (cm)	5,70	6,50	6,5	6,4
DSVI (cm)	3,90	5,40	4,6	
SIV (cm)	2,40	2,50	2,50	2,6
PP (cm)	2,30	1,80	1,80	1,9
FEY (%)	49	Moderada	24	38
AVA (cm ²)	-	1,30	1,20	0,97
Grad medio (mmHg)	0	26,5	17	22
Grad máximo	0	39	34	36

LABORATORIOS

	7-07-18	9-07-18
Hto (%)	38	44
GB (/mm3)	11500	7200
Plaquetas (/mm3)	175000	192000
Glucemia	109	105
Urea	48	42
Creatinina	0,87	0,77
Tp/Kptt/Rin	62/32/1,33	65/33/1,40
Bt/Bd mg/dl	1/0,43	0,6/0,12
Got/Gpt U/L	41/21	41/14
EAB	7,35/47/25/-0,6	7,38/42/24/-0,6
Na/K/Cl	138/4/102	142/3,75/103
Sub B	-	-
HIV/CMV/EBV	-	-
Ferrem/Trans/ferrit	-	-