

TITULO

DESMOPLAQUINA Y FASES CALIENTES – INFLAMACION CRÓNICA ENMASCARADA

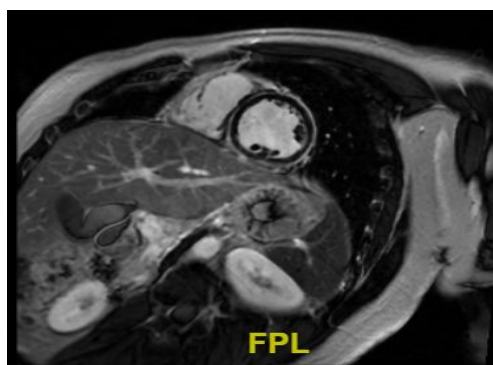
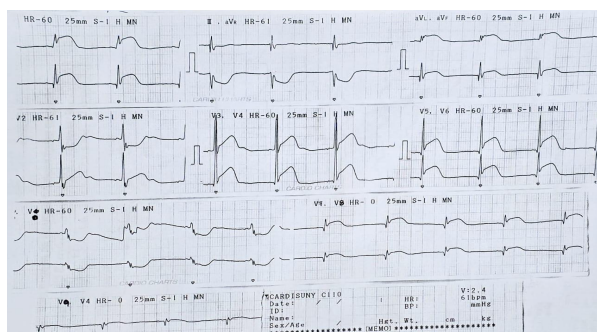
AUTORES: **Portales Lucero**, Guzmán Federico, Verón Facundo, Mamani Ignacio, Botelli Valentina

INTRODUCCION

La miocardiopatía inflamatoria forma parte del espectro de la miocarditis, en su forma crónica (> 3 meses) con disfunción ventricular sistólica y remodelación, que se manifiesta con un fenotipo hipocinético, dilatado o no, con o sin sustrato arritmogénico. Cuando se asocia a alteración de ciertos genes, principalmente desmoplaquina, cursa con las llamadas “ fases calientes” que representan un desafío diagnostico respecto a un episodio de miocarditis aguda.

CASO CLINICO

Paciente masculino de 19 años tabaquista, sin antecedentes personales ni familiares conocidos. Consulta por dolor precordial opresivo de dos horas de evolución, aparición brusca, irradiado a mandíbula y miembro superior izquierdo, intensidad 9/10, sin síntomas neurovegetativos asociados, con episodio autolimitado de diarrea. A su ingreso por guardia presenta persistencia del dolor con supradesnivel del segmento ST generalizado con dosaje de troponinas mayor a 40.000 ng/l por lo que se realiza cateterismo de urgencia, no evidenciándose lesiones significativas en arterias coronarias. Pasa a unidad coronaria donde se completan estudios, realizandose ecocardiograma que revela deterioro de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) de 43% con hipoquinesia generalizada y laboratorio con serología viral negativa, PCR elevada y leucocitosis. Se instaura tratamiento específico y por sospecha de miocarditis, previo al alta, se realiza resonancia magnética (RM) cardiaca que objetiva FEVI preservada con marcado edema y fibrosis subepicárdica en anillo a nivel de los segmentos basales y medio, extendiéndose a los segmentos inferior y lateral apical. En el seguimiento ambulatorio, por palpitaciones se descarta con holter de 24 hs arritmia significativa y se lleva a cabo RM de control a los 7 meses con persistencia de realce tardío de gadolinio en anillo en segmentos basales y medios, intramiocárdico en el septum interventricular y subepicárdico en la pared libre, hallazgos compatibles con miocardiopatía inflamatoria asociada a alteración genética, por lo que se encuentra en curso tramites para estudio genético.



CONCLUSIONES

EN presencia de miocardiopatía inflamatoria, la presentación de “ fases calientes” y banderas rojas (ejemplo fibrosis en anillo en el ventrículo izquierdo por RM cardiaca), se relaciona con un alto riesgo de desarrollar insuficiencia cardiaca o miocardiopatía dilatada asociada o no a arritmias graves y/o muerte cardiaca súbita. Esta sospecha determina la búsqueda de anomalías genéticas, principalmente alteraciones en la desmoplaquina, relevante para definir la conducta de seguimiento adecuada para evitar progresión de enfermedad y/ o complicaciones.