

HALLAZGOS DE CARDIORESONANCIA A PROPÓSITO DE UN CASO DE SD DE NOONAN

Ivana Magali DURUTOVICH, Jose Alejandro
RINCON, Laura Cristina DRAGONETTI

IMAT – Fundación NiBA



HALLAZGOS DE CARDIORESONANCIA A PROPÓSITO DE UN CASO DE SD DE NOONAN

No. 241

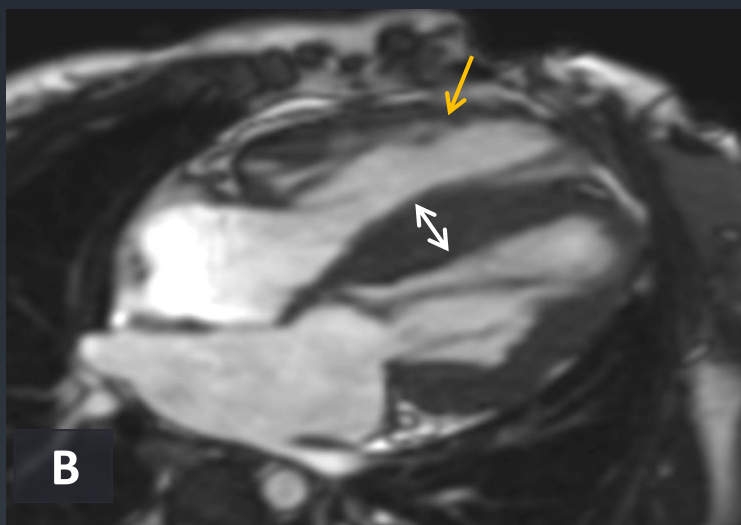
Paciente femenina de 21 años de edad con Diagnóstico de Síndrome de Noonan diagnosticado a los tres meses de vida.

Acude a cita con cardiología, por referir precordialgia de 2 meses de evolución que se incrementó en la última semana.

Acude a nuestro servicio para RM cardíaca a fin de descartar Miocardiopatía hipertrófica y/o fibrosis.

HALLAZGOS DE CARDIORESONANCIA A PROPÓSITO DE UN CASO DE SD DE NOONAN

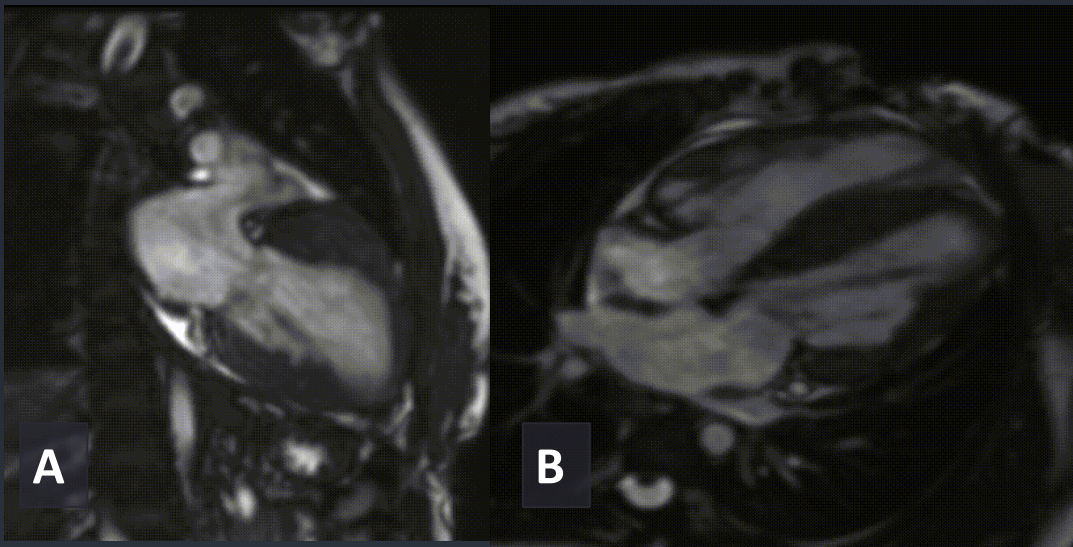
No. 241



(A) Imagen de resonancia magnética obtenida mediante técnica Steady-state free precession (SSFP) eje corto, en donde se observa hipertrofia asimétrica que predomina en el segmento anterior, anterolateral y principalmente septal inferior (flecha blanca), nótese las aéreas de espesor respetado (fechas naranja). (B) imagen obtenida mediante técnica Inversion Recovery Gradient Echo potenciada en T1, tras la administración de contraste EV, cuadro cámaras muestra hipertrofia septal (flecha blanca) y realce tardío puntiforme típico de la miocardiopatía hipertrófica (cabezas de flecha).

HALLAZGOS DE CARDIORESONANCIA A PROPÓSITO DE UN CASO DE SD DE NOONAN

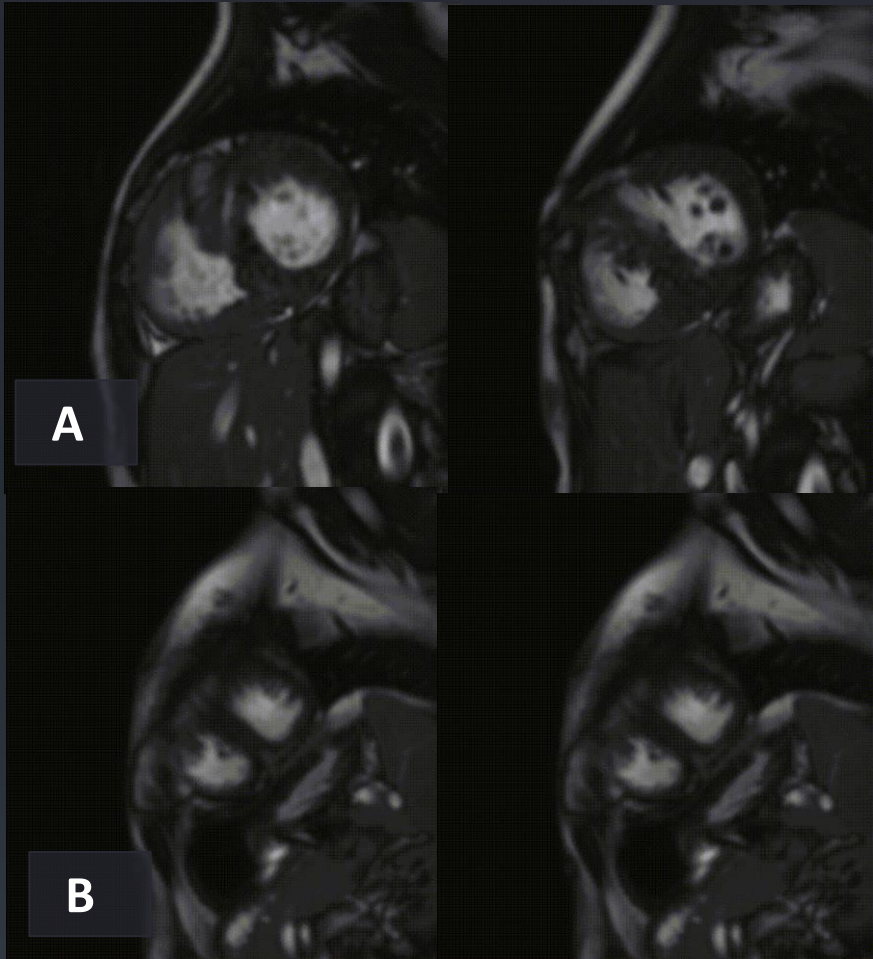
No. 241



Eje corto de cavidades izquierdas (A) y cuatro cámaras (B) modo cine, en donde se puede visualizar el miocardio con espesores aumentados en ausencia de trastornos segmentarios de la motilidad. Nótese el espesor sobresaliente de la cara anterior y el septo.

HALLAZGOS DE CARDIORESONANCIA A PROPÓSITO DE UN CASO DE SD DE NOONAN

No. 241

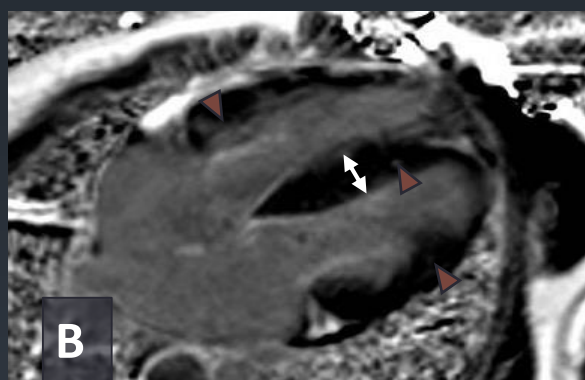
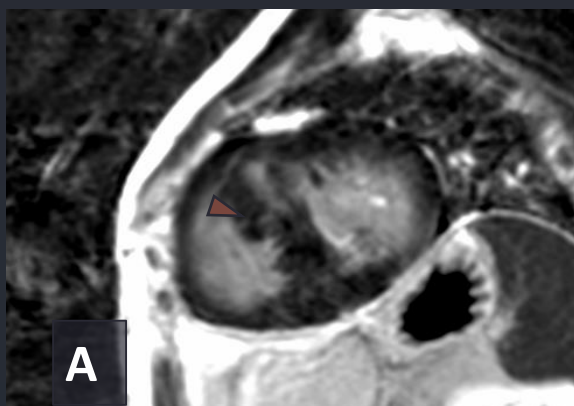


Ejes cortos de base apunta, Aumento de los espesores con elevación de la masa indexada, en prácticamente todos los segmentos cardiacos.

No se reconoce trastorno segmentario de la motilidad.

HALLAZGOS DE CARDIORESONANCIA A PROPÓSITO DE UN CASO DE SD DE NOONAN

No. 241

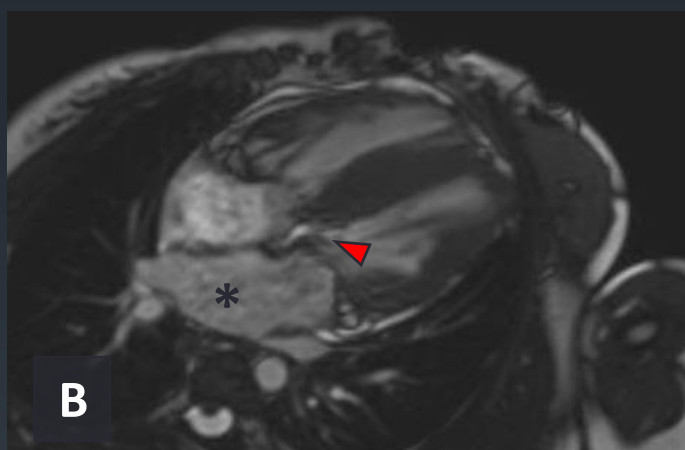
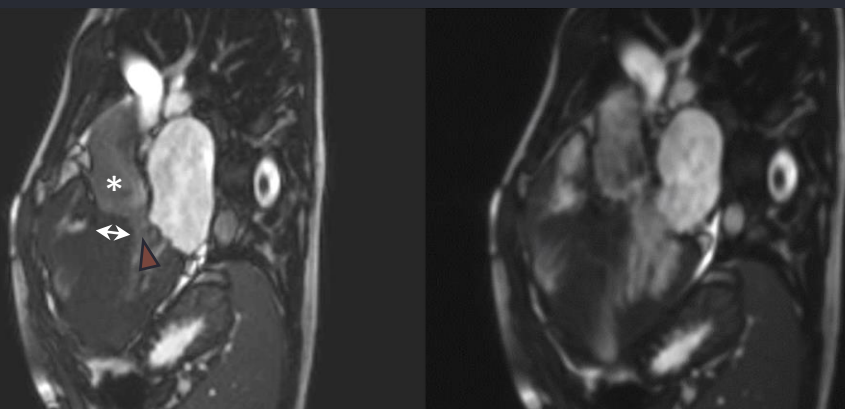


Secuencias de realce tardío tras la administración de gadolinio endovenoso. eje corto basal (A) y cuatro cámaras (B).

El realce puntiforme difuso de distribución al azar es común observar en miocardiopatía hipertrófica, señalados por las cabezas de flecha rojas. No se reconocen patrones Subepicárdicos o endocárdicos.

HALLAZGOS DE CARDIORESONANCIA A PROPÓSITO DE UN CASO DE SD DE NOONAN

No. 241



Imágenes adquiridas con técnica SSFP GRE (sangre blanca) en proyección de 3 cámaras (A) en donde se observa hipertrofia septal que genera obstrucción subaórtica (cabeza de flecha verde) y aceleración de flujo evidente por disminución de la señal a nivel del tracto de salida del VI (Asterisco blanco).

Vista cuatro cámaras (B) que muestra la hipertrofia asimétrica biventricular con dilatación de la aurícula izquierda (asterisco negro) . Además se observa deformidad con indentación a nivel del segmento anteroseptal basal, que impresiona con comunicación (CIV) (punta de flecha roja).

HALLAZGOS DE CARDIORESONANCIA A PROPÓSITO DE UN CASO DE SD DE NOONAN

No. 241

SINDROME DE NOONAN

El Síndrome de Noonan también llamado Pseudo-Turner, (ya que comparten su fenotipo), es uno de los síndromes no cromosómicos con afectación cardíaca más frecuentes (de 1/1.000 a 1/2.500 recién nacidos vivos)

Su diagnóstico se realiza basado en las características físicas presentes al momento del nacimiento.

La cardiopatía más frecuente es la Estenosis Valvular Pulmonar (60%) seguida de la Miocardiopatía Hipertrófica (20%) y defectos septales (10 %).

En el SN la Miocardiopatía hipertrófica suelen tener afectación septal asimétrica o concéntrica no presentando hipertrofia de localización apical exclusiva y solo un 1/3 de los casos tendrán obstrucción en el tracto de salida del VI, tal como se presenta en nuestra paciente.

HALLAZGOS DE CARDIORESONANCIA A PROPÓSITO DE UN CASO DE SD DE NOONAN

No. 241

CONCLUSIÓN

La existencia de una cardiopatía característica asociada a un fenotipo peculiar debe ponernos en alerta para el diagnóstico precoz de SN.

Ante un diagnóstico de SN la evaluación cardiológica es obligada.

La ausencia de cardiopatía al diagnóstico no excluye que ésta pueda aparecer en la evolución de la enfermedad, por lo que la RM cardíaca en pacientes jóvenes es de gran utilidad para el diagnóstico precoz y seguimiento de dicha patología ya que en la actualidad no existe un tratamiento específico, por lo que se indican controles preventivos a fin de captar alteraciones que sean susceptible de tratamiento.