

Presentación de caso

Hospital Pediátrico Universitario Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín

Presentación de una paciente con miocardiopatía restrictiva

Presentation of a Restrictive Myocardopathy Patient

*Vladimir González Gómez*¹, *María de los Ángeles González Figueredo*², *Rosa María Leyva Rojas*³

- 1 Máster en Atención Integral al Niño. Especialista de Primer Grado en Pediatría. Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Universitario Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín.
- 2 Especialista de Primer Grado en Cardiología. Hospital Pediátrico Universitario Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín.
- 3 Especialista de Primer Grado en Cardiología. Hospital Pediátrico Universitario Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín.

RESUMEN

Las miocardiopatías se definen como enfermedades primarias del miocardio y se presentan tanto en niños como en adultos. Se presentó una paciente de 15 años portadora de miocardiopatía restrictiva. Esta enfermedad es una de las menos frecuentes entre las miocardiopatías y comprende alrededor del 5% del total de ellas. El tratamiento está dirigido a mejorar los síntomas congestivos, por la frecuencia de trombos, dilatación y fibrilación atriales; la mayoría de los pacientes se tratan con anticoagulantes.

Palabras clave: miocardiopatía restrictiva, *dip-plateau*, insuficiencia cardíaca, muerte súbita.

ABSTRACT

Cardiomyopathies are defined as primary myocardial disease and occur in both children and adults. A 15- year- old patient with restrictive cardiomyopathy was presented in this paper. This disease is one of the less common of all cardiomyopathies, and represents about 5% of all. Treatment is aimed at improving congestive symptoms due to the frequency of thrombi, atrial fibrillation and dilation. The most of patients is treated with anticoagulants.

Key words: restrictive myocardopathy, dip-plateau, heart failure, sudden death.

INTRODUCCIÓN

Las miocardiopatías se definen como enfermedades primarias del miocardio y se presentan tanto en niños como en adultos. La miocardiopatía restrictiva (MCR) es la menos frecuente, alrededor del 5% del total de todas las miocardiopatías en niños ⁽¹⁾, se caracteriza por restricción al llenado ventricular debido a disminución de la distensibilidad en uno o en ambos ventrículos, con una función sistólica normal o cerca de lo normal y paredes engrosadas ²⁻⁵; donde pequeños aumentos de volumen conducen a un aumento desproporcionado de las presiones ventriculares que en la curva hemodinámica recibe el nombre de *dip-plateau* o signo de la raíz cuadrada ⁴.

El corazón es estructuralmente normal, aunque las anomalías histológicas pueden estar presentes en dependencia de la causa de la enfermedad de la MCR ³. Se caracteriza por el incremento de una fibrosis intersticial que puede ser idiopática o asociarse con otras enfermedades sistémicas como amiloidosis, esclerodermia, sarcoidosis, errores innatos del metabolismo (mucopolisaridosis) y radiaciones ².

Algunos estudios indican que la MCR es levemente más frecuente en hembras que en varones ^{6,7}, y no existe predominio en ninguna raza ³.

Hasta la fecha se encuentran mutaciones en cinco genes en niños afectados por la MCR: *desmin*, *troponin I* y *RSK2*, mientras que mutaciones en *lasmin A/C* y *transthyretin* aparecen en adultos ².

Su forma de presentación clínica, la insuficiencia cardiaca congestiva (ICC) es en el 90% de los casos el motivo de ingreso ⁴, aunque también se presenta una arritmia

que conduce al síncope o a una muerte súbita; la hipertensión pulmonar y el tromboembolismo son también formas de presentación ^{2,3}. Los niños con ICC tienen riesgos de desarrollar una cardiopatía isquémica ². En Cuba, no se pudo hallar ninguna publicación de niños con esta afección, ni datos sobre su incidencia o prevalencia.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 15 años de edad con antecedentes de padecer desde el primer año de vida una MCR, tuvo un hermano fallecido por similar enfermedad. La adolescente presentó ICC permanente, por lo que fue internada varias veces. Peso: 28 kg y talla 130 cm.

Al examen físico presentó precordio hiperdinámico, ruidos cardíacos taquicárdicos, soplo sistólico II-III/VI en todo el precordio y presencia de R3 y R4. Pulsos periféricos presentes en cuatro miembros. Abdomen distendido, hepatomegalia congestiva de aproximadamente 3,5 cm por debajo del reborde costal, presencia de circulación colateral, signo de Tarrall positivo por la onda ascítica generada a la palpación y a la percusión del abdomen.

Electrocardiograma: crecimiento atrial derecho e izquierdo y cambios en el segmento ST y de la onda T.

Ecocardiograma: dilatación marcada de ambos atrios (fig. 1) con ventrículos ligeramente disminuidos de tamaño y engrosados, fundamentalmente la pared posterior del ventrículo izquierdo, lo cual provocó restricción al llenado ventricular. Presencia de trombo en atrio derecho.



Fig. 1. Ecocardiograma en eje de cuatro cámaras, nótese la gran dilatación de ambos atrios y trombo en el atrio derecho.

El ultrasonido abdominal reflejó hepatomegalia con aumento del diámetro de las venas suprahepáticas y de la vena cava inferior (fig. 2), ambos riñones de tamaño normal.



Fig. 2. Ecografía abdominal donde se observa gran dilatación de las venas suprahepáticas.

DISCUSIÓN

La MCR se caracteriza por infiltración o depósito de sustancias en el miocardio, que dan lugar a una alteración en la distensibilidad ventricular y grados variables de disfunción diastólica, que es el común denominador, y provoca una relajación inadecuada, por lo que se requiere de una mayor presión diastólica para alcanzar un determinado volumen. El aumento de la presión de llenado ventricular produce hipertensión atrial y ésta conduce a la congestión pulmonar y sistémica. La afectación es generalmente biventricular, caracterizada por paredes ventriculares gruesas, cavidad ventricular pequeña y atrios dilatados de forma variable. Por lo general no existe cardiomegalia o es poco llamativa.

El tratamiento está dirigido a mejorar los síntomas congestivos con el uso de diuréticos. La digoxina solo está indicada cuando existe disfunción sistólica o fibrilación atrial, con el uso de vasodilatadores la respuesta no ha sido adecuada ⁸, porque se ha documentado disminución de la presión aórtica y del gasto cardíaco. Todos estos medicamentos deben utilizarse con precaución. Por la frecuencia de trombos, dilatación y fibrilación atriales la mayoría de los pacientes se tratan con anticoagulantes ⁸.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Park M. Pediatric Cardiology. En: Susan W. Restrictive cardiomyopathy. Philadelphia: Williams & Wilkins; 2008. p. 430-1.
- 2 Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. Moss & Adams. Heart disease in infants, children, and adolescents. En: Susan W. Restrictive cardiomyopathy. Philadelphia: Williams & Wilkins; 2008. p. 1225-33.
- 3 Lin Y, Shaddy R, Windle M, Martin A. Pediatric restrictive cardiomyopathy. [citado 21 ene 2012]. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/895392-overview>
- 4 Masuda I. Miocardiopatía restrictiva. Algoritmo de diagnóstico. [citado 21 ene 2012]. Disponible en: www.fac.org.ar/revista/06v35n2/actual/actual01/masuda.php

- 5 Berensztein S. Miocardiopatías restrictivas. [citado 16 sep 2012]. Disponible en: <http://www.fac.org.ar/tcvc/llave/c322/berens.htm>
- 6 Cetta F, O'Leary PW, Seward JB, Driscoll DJ. Idiopathic restrictive cardiomyopathy in childhood: diagnostic features and clinical course. Clin Proc. 1995; 70(7):634-40.
- 7 Lewis AB. Clinical profile and outcome of restrictive cardiomyopathy in children. Am Heart J. 1992; 123(6):1589-93.
- 8 Attie F. Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. En: Zabal C. Miocardiopatía restrictiva. México DF: Panamericana; 2010. p.420-3.

Correspondencia

Dr. Vladimir González Gómez. Correo electrónico: vggomez@hpuh.hlg.sld.cu