

**INFORME DE CASO****Miocardopatía dilatada. Informe de un caso****Extensive miocardopatía. Report of a case**

Dra. Yaccenia Sánchez Salcedo<sup>1</sup>, Dra. Nolaiber de Arriba Brown<sup>2</sup>, Dra. Elvia Elena Barja de la Fuente<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Especialista de I Grado en Pediatría. Máster en Urgencias Médicas. Instructor. Hospital Pediátrico Docente "Pedro Agustín Pérez". Guantánamo. Cuba

<sup>2</sup> Especialista de I Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Instructor. Hospital Pediátrico Docente "Pedro Agustín Pérez". Guantánamo. Cuba

<sup>3</sup> Especialista de II Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Asistente. Hospital Pediátrico Docente "Pedro Agustín Pérez". Guantánamo. Cuba

---

**RESUMEN**

Se presenta un caso de lactante de 4 meses y medio de edad, de procedencia urbana, antecedentes de ser pretérmino, normopeso y de presentar cinco ingresos anteriores por episodios de dificultad respiratoria. En esta ocasión ingresa en el servicio de cuidados intensivos del Hospital Pediátrico Docente "Pedro Agustín Pérez" de la provincia Guantánamo en el mes de mayo de 2012 reportado de grave, con cuadro de dificultad respiratoria ligera, tos, quejidos en ocasiones, afebril y se plantea diagnóstico de miocardopatía dilatada. Se realizan estudios humorales, gasométricos, radiológicos; confirmándose el diagnóstico por ECO Doppler, recibe tratamiento con oxigenoterapia, broncodilatadores, L carnitina, digitálicos y una vez estabilizado se traslada al centro de referencia de cardiología.

**Palabras clave:** miocardopatía dilatada, insuficiencia cardiaca

---

## ABSTRACT

A case of baby 4 months of age, urban origin is presented, with preterm and normal weight history presenting five previous admissions presenting four episodes of respiratory difficulty. In this occasion the patient was admitted to the intensive care service at the Pediatric Teaching Hospital "Pedro Agustín Pérez" Guantánamo during May, 2012 with serious problems, such as: respiratory light difficulty, cough, groans sometimes, fever and diagnosis of dilated cardiomyopathy. Studies are done as humoral, gasometric, radiological; the diagnosis being confirmed by ECHO Doppler, L carnitina receiving treatment with oxygen therapy, bronchodilators, and digital and once stabilized the patient it was moved to the center of reference of cardiology.

**Keywords:** cardiomyopathy dilated heart failure

---

## INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía dilatada (MCD) es un síndrome considerado como una afección rara del miocardio que se caracteriza por una dilatación o deterioro de la función, es decir, la contractilidad del ventrículo izquierdo o de ambos por cualquier razón que conlleva desde el punto de vista clínico a la insuficiencia cardíaca<sup>1</sup>. Existen varios tipos diferentes de miocardiopatía y la dilatada es la forma más común.<sup>2</sup>

Es la causa más frecuente de disfunción ventricular izquierda, se presenta en cualquier edad pediátrica<sup>3</sup>. En 1996 se incorpora la MCD como entidad clínica en la clasificación de miocardiopatía por la sociedad y federación de cardiología hasta entonces solo se aceptaban la restrictiva y la hipertrófica, pues a pesar de que en 1970 fue dada la primera descripción de esta clasificación por Bush, varios cardiólogos y cardiocirujanos negaban su existencia.<sup>4,5</sup>

Representa el 1.8 % de las cardiopatías congénitas en los nacidos vivos, Hay 2 formas claramente diferenciadas. Primaria (familiar, clásica). Causada por mutaciones en cualquiera de los 10 genes que codifican las proteínas del sarcómero, principalmente cadena pesada de la  $\beta$ -miosina, troponina T y proteína C de enlace a la miosina.<sup>6</sup> Su herencia es autosómica dominante con penetrancia variable y excepcionalmente se presentan antes de los 2 años de vida. Secundaria a enfermedades metabólicas, endocrinológicas o pertenecientes a síndromes generalizados. Se presentan en los primeros 4 años de vida. El síndrome

de Noonan es la causa más frecuente. Las metabólicas suponen el 26 % de las miocardiopatías hipertróficas en la infancia.<sup>7,8</sup>

La MCD está incluida junto con otras entidades como las de elevado índice tributario de trasplante cardiaco, contribuye un importante problema por la elevada morbimortalidad que representa un pronóstico malo, pero diferentes estudios han demostrado que puede ser detectada desde la etapa fetal.<sup>9,10</sup>

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Lactante de 4 meses y medio de edad, procedencia urbana, con antecedentes prenatales de G<sub>1</sub> P<sub>1</sub> A<sub>0</sub>, madre con ganancia exagerada de peso, natales de parto eutócico a las 36.4 semanas, normopeso 6.15 Kg. y postnatales de ingreso a los 20 días de nacido por síndrome de dificultad respiratoria y posteriormente 5 ingresos por episodios de dificultad respiratoria, que fue remitido desde la consulta de cardiología en esta ocasión por dificultad respiratoria, tos, quejidos en ocasiones y afebril, ingresó en el servicio de UCIP para culminar estudio y tratamiento.

APP: Lo referido.

APF: Madre asma bronquial.

No consanguinidad de los padres.

### *Examen físico:*

Piel: Discreta palidez

Mucosas: Normocoloreadas y húmedas

Respiratorio: Tórax normoconfigurado, disnea ligera, tiraje subcostal e intercostal, no aleteo, no cianosis, quejidos en ocasiones. MV audible, no estertores

Frecuencia respiratoria: 45'

Aparato cardiovascular: Ruidos cardiacos rítmicos. No soplos. Buen llene capilar, pulsos presentes, no gradiente térmico.

Frecuencia cardiaca (FC): 146'

Tensión arterial (TA): 70/30mm/Hg

Abdomen: Globuloso, no distendido, depresible, no doloroso a la palpación, hepatomegalia de más o menos 2.5 cm.

Ruidos hidroaéreos: Presentes y normales.

Tejido celular subcutáneo: No infiltrado por edemas.

SNC: Activo. Fontanela anterior normotensa.  
Reflejos presentes y normales.

*Exámenes de laboratorio:*

Hemoglobina: 12.1 g/l  
Leucocitos:  $9 \times 10^9$   
Hematócrito: 0.37 l/l  
Diferencial: 0.52  
Eritrosedimentación: 5 mm/l E 001

Glicemia: 4.3 mol/l  
Creatinina: 28.3  
Proteínas totales. 72 g/l  
Transaminasa glutámico pirúvica (TGP): 19.2 UI

Gasometría: Ph: 7.28  
PCO<sub>2</sub>: 76  
HCO<sub>3</sub><sup>-23</sup>  
BE: 3.4  
O<sub>2</sub> saturación: 93.5 %

Acidosis respiratoria subcompensada con hipoxemia pero saturación aceptable.

*Estudio radiológico:*

Radiografía AP (tele): No alteraciones P.P.  
Cardiomegalia, ICT aumentado.

*Ecocardiograma:*

Cavidades de tamaño normal.  
No defecto septal.  
Con eje largo VI impresiona algo dilatado.  
Más o menos 29 cm en otra vista normal.  
Aparato valvular normal.  
Aorta abdominal normal.

*Eco Doppler*

Situs Solitus  
Relac. AV – VA concordantes.  
No defectos septales.  
Dilatación de VI con FE VI 16%  
Micardiopatía dilatada.  
Otros:

Electrocardiograma: No se pudo realizar.

*Tratamiento:*

- Digoxina.
- Enalapril.
- L Carnitina
- Broncodilatadores.
- Oxigenoterapia.

Fue trasladado una vez estabilizado a centro de referencia de Cardiología.

## **RESULTADOS Y DISCUSIÓN**

La historia natural de la MCD es en cierto modo la historia de la evolución natural de la insuficiencia cardiaca, es por ello que su diagnóstico debe ser precoz para garantizar terapéutica adecuada y mejorar calidad de vida del paciente, autores como Laura Pons y colaboradores asistieron gestantes de 34 semanas y 24 años de edad en el Hospital General Docente "Juan Bruno Sayas" de Santiago de Cuba por sufrir trauma abdominal al realizar ecografía evidenció que el feto presentaba alteraciones orgánicas y funcionales cardiovasculares compatibles con MCD, lo que conllevó a la muerte fetal a las 37 semanas como causa básica generada por insuficiencia cardiaca.<sup>11</sup>

Mohammed AI y otros<sup>12</sup>, reportan 2 casos, en los cuales existe consanguinidad de los padres, el primero de 9 años con hipertensión, estrabismo, hiperextensibilidad de dedos, criptorquidia, retraso en el desarrollo psicomotor, microcefalia, epilepsia parcial, hipotonía que tenía episodios de dificultad respiratoria y todo debido a mutación genética molecular A/G6-CDS (CDG-IC) demostrada por estudio genético que confirmó la presencia de MCD, su hermana de 7 años ya fallecida presentó cuadro similar y no presentaba cuadro cardiovascular.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Kliegman RM, Berman R E, Jenson H J, Stanton B F. Cardiopatía dilatada. En: Nelson Tratado de Pediatría. V.2. 18 ed. Barcelona: Elsevier; 2009. P.1964-1967.
2. Cruz Hernández M. Tratado de Pediatría.V.2. 8 ed. Madrid: 2006. p. 1362- 1370.

3. Hare JM. The dilated, restrictive, and infiltrative cardiomyopathies. In: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, eds. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 9th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2011: chap 68. Disponible en: [http://es.wikipedia.org/wiki/Miocardioapat%C3%ADa\\_dilatada](http://es.wikipedia.org/wiki/Miocardioapat%C3%ADa_dilatada)
4. Bernstein D. Diseases of the myocardium. In: Kliegman RM, Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier. 2007; chap 439. Disponible en: [http://es.wikipedia.org/wiki/Miocardioapat%C3%ADa\\_dilatada](http://es.wikipedia.org/wiki/Miocardioapat%C3%ADa_dilatada)
5. Montalván González GL, López Torres O, Berdalles Milián JD. Conocimientos y percepción sobre la cardiopatía dilatada. Rev. méd electrón [Seriada en línea] 2009; 31(6). Disponible en URL: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202009/vol6%202009/tema4.htm>
6. Richard P, Charron P, Carrier L, Ledeuil C, Cheav T, Pichereau C, et al. Hypertrophic cardiomyopathy. Distribution of disease genes, spectrum of mutations and implications for a molecular diagnosis strategy. Circulation [revista en la Internet]. 2011 [citado 2013 febrero 12]; 107: 2227-32. Disponible en: <http://preview.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23421922>
7. Carreño JE, Apablaza F, Ocaranza MP. Hipertrofia cardiaca: eventos moleculares y celulares. Rev. Esp Cardiol [revista en la Internet]. 2009 [citado 2013 febrero 12]; 59:473-86. Disponible en: <http://preview.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23421922>
8. Ryerson LM, Giuffre RM. QT intervals in metabolic dilated cardiomyopathy. Can J Cardiol [revista en la Internet]. 2010 [citado 2013 enero 23]; 22: 217-20. Disponible en: <http://preview.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23421922>
9. Bostan OM, Cil E. Dilated cardiomyopathy in childhood: prognostic features and outcome. Acta Cardiol [revista en la Internet]. 2008 [citado 2013 enero 23]; 61:169-74. Disponible en: <http://preview.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23421922>
10. Wexler RK, Elton T, Pleister A, Feldman D. Cardiomyopathy: An overview. Am Fam Physician [revista en la Internet]. 2009 [citado 2013 Mar 2]; 79: 778-784. Disponible en: <http://preview.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23421922>
11. Pons Porrata L M, García Gómez O, Poulut Durades T M, López Veranes J Á, Navarro Tordera M. Miocardioopatía dilatada en un feto de 34 semanas. MEDISAN [revista en la Internet]. 2010 Jun [citado 2013 Mar 2]; 14(4): Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1029-30192010000400014&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192010000400014&lng=es).
12. Mohammed AlOwain, Sarar Mohamed, Namik Kaya, Ahmad Zagal, Gert Matthijs, Jaak Jaeken..CANovel mutation and first report of dilatedcardiomyopathy in ALG6-CDG (CDG-Ic): a case report. [revista

en la Internet].2009[citado 2010 abril 16]1-4 .disponible en :  
<http://www.ojrd.com>

**Recibido:** 9 de abril de 2013

**Aprobado:** 28 de mayo de 2013

**Dra. Yaccenia Sánchez Salcedo.** Hospital Pediátrico Docente "Pedro Agustín Pérez". Guantánamo. Cuba. **Email:** [yaccenia@infosol.gtm.sld.cu](mailto:yaccenia@infosol.gtm.sld.cu)