

ATENEO CENTRAL

**cuando el corazón es grande, hasta
el residente desconfía**

**Residencia de Clínica
Pediátrica**

**Marzo
2018**

OBJETIVOS

- Discutir la presentación poco habitual de una patología cardiológica en un paciente pediátrico.
- Realizar una breve revisión sobre la misma.

CASO CLÍNICO

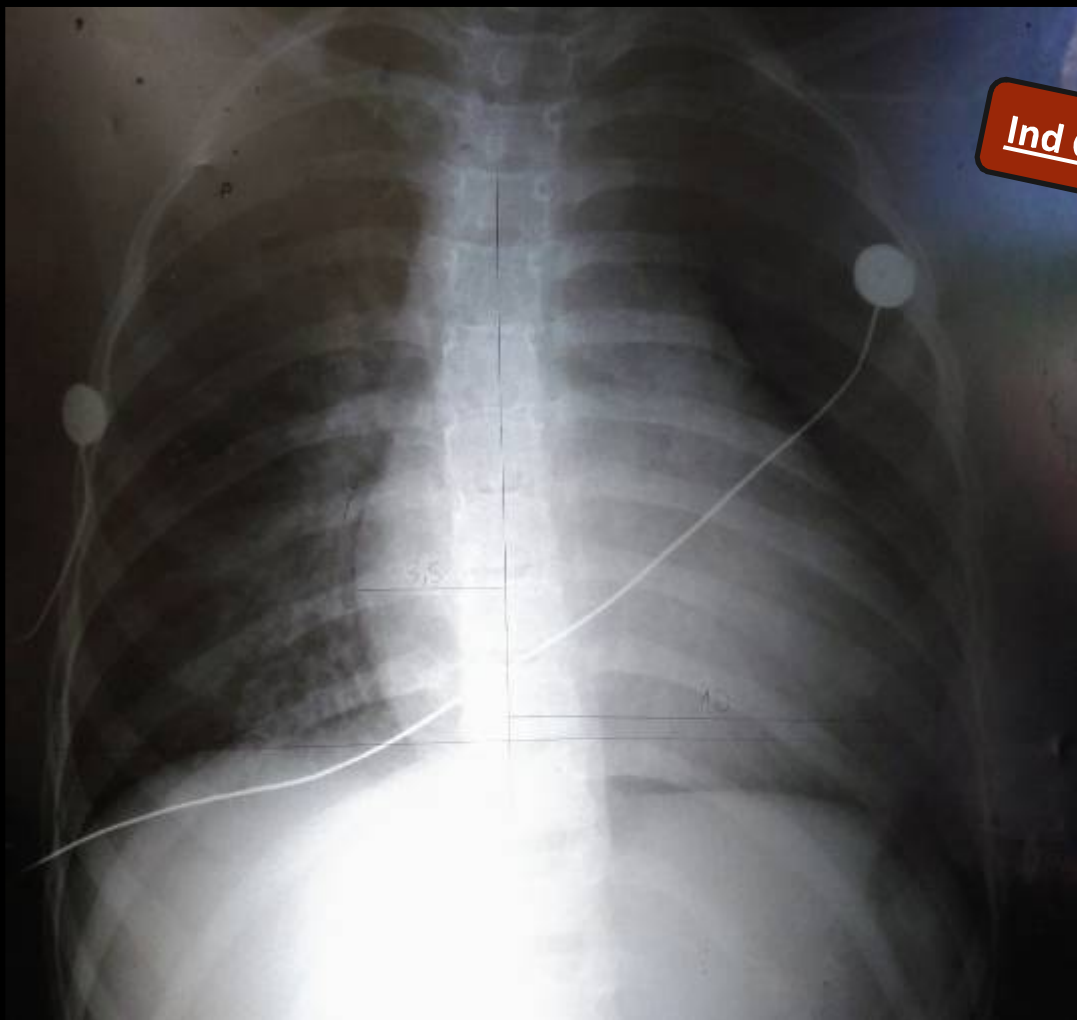
Niña de 7 años consulta por dolor abdominal, fiebre y vómitos de 7 días de evolución. Refiere además precordalgia ocasional con el ejercicio.

No presenta antecedentes de relevancia.

EXAMEN FÍSICO EN GUARDIA

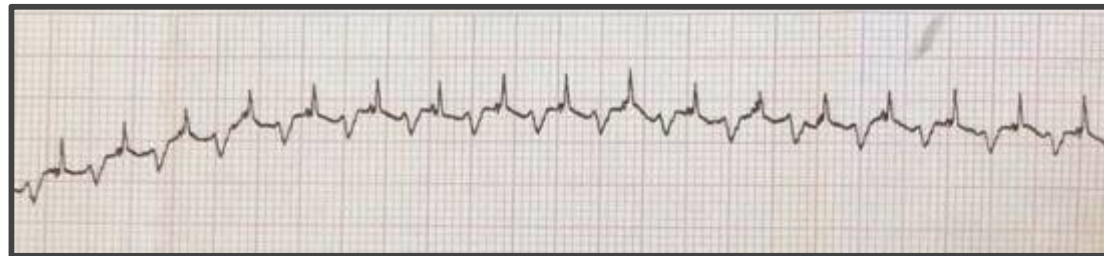
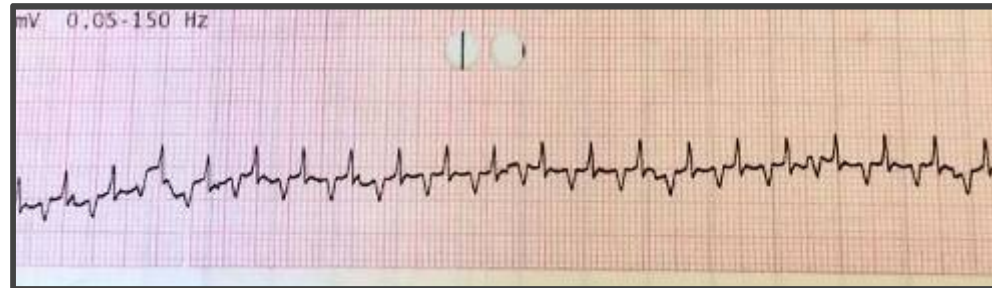
FC: 200/min - FR: 22/min - SatO₂: 98% - Normotensa

Resto del examen físico s/p



Ind C/T: 0,63

ECG: Se constata **taquicardia supraventricular**



Se aplican dos dosis de **adenosina** 0,1 mg/kg y una dosis de **amiodarona** 5 mg/kg, ante la cual revierte la arritmia

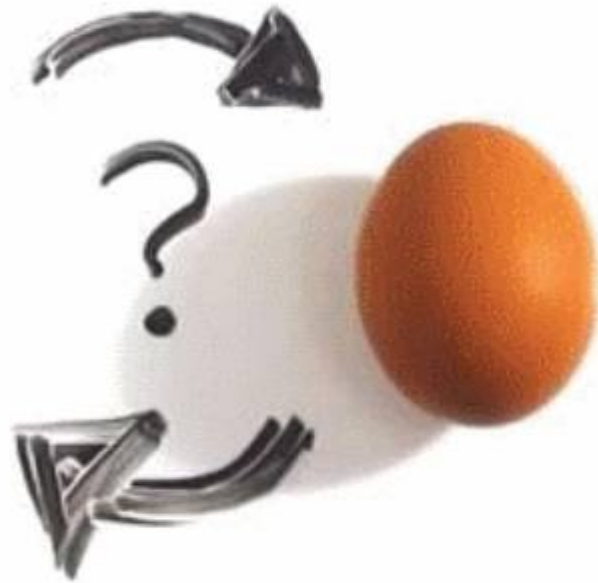
- Evoluciona con signos y síntomas de insuficiencia cardíaca y regular perfusión periférica.
- Es evaluada en guardia por servicio de Cardiología.

Ecocardiograma: Mala función biventricular, IM, IT moderada. Dilatación de ventrículo izquierdo, con signos de bajo gasto cardíaco. FA: 14%.

- Se interpreta como **insuficiencia cardíaca aguda secundaria a miocardiopatía dilatada**. Se decide su ingreso a UTIP.

INSUFICIENCIA CARDÍACA
SECUNDARIA A
MIOCARDIOPATÍA DILATADA

TAQUICARDIA
SUPRAVENTRICULAR



estudios

- Laboratorio de ingreso:
 - HMG: **GB 16200 (80% N)** | Hb 11 | Hto 34
 - Glucemia 112 | Uremia 24 | Creatininemia 0,4 | TAG 68 | CT 91 | BT 0,6 | BD 0,3 | FAL 166 | **GOT 1137** | **GPT 1265** | **LDH 965** | CPK 73 | CK-MB 14,2 | PT 5,1 | Albúmina 3,2
 - EAB 7,39/32/39/19/-4,9 | Ionograma 138/4,5/106
- Se solicitan serologías virales: Chagas, HAV, HBV, CMV, VCA, EBNA, Coxsackie, Echovirus, Parvovirus y Mycoplasma

evolución

- Ecografía abdominal: Aumento de tamaño y ecogenicidad hepática, resto s/p.
- En UTI evoluciona afebril, sin requerimiento de inotrópicos. Se realizan ecocardiogramas con leve mejoría de parámetros. Recibió **amiodarona** 5 mg/kg/día ev que se rota a vo y tras 5 días de internación pasa a sala.

evolución

- En sala se reciben serologías:

VCA IgM positiva, EBNA negativo, Mycoplasma IgG e IgM positivos, resto de serologías negativas.

*Se asume el cuadro como **infección aguda por EBV y Mycoplasma**.*

- Se realiza pasaje de **gammaglobulina** a 2 g/kg por única vez, y tratamiento con **claritromicina** a 15 mg/kg/d por 10 días.
- Se decide luego su egreso hospitalario con **carvedilol**, **enalapril** y **espironolactona**.
- Evaluación pre-alta por Cardiología: Ecocardiograma con **miocardiopatía dilatada** de VI y **disfunción sistólica**, **FA 16%**; ECG sinusal con **sobrecarga izquierda**, sin trastornos de repolarización.

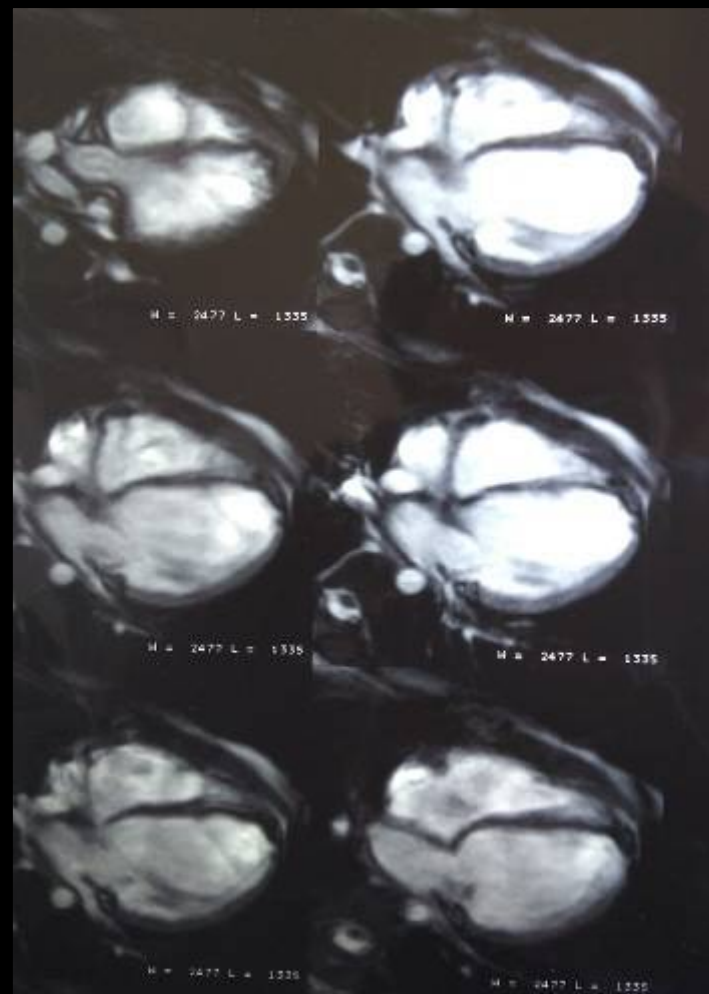
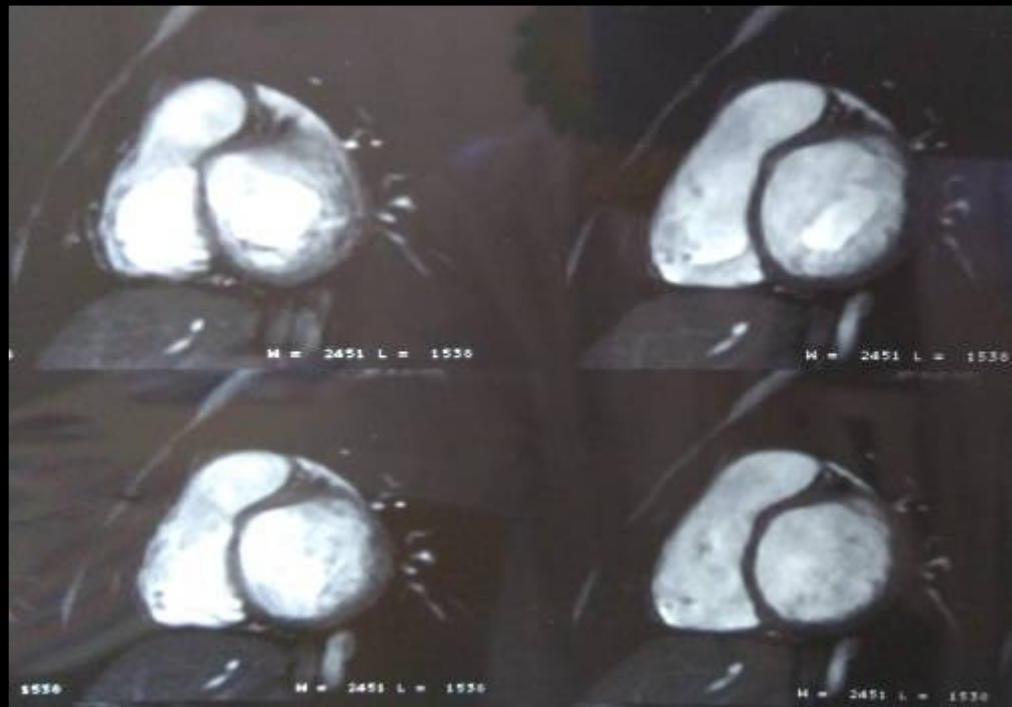
evolución

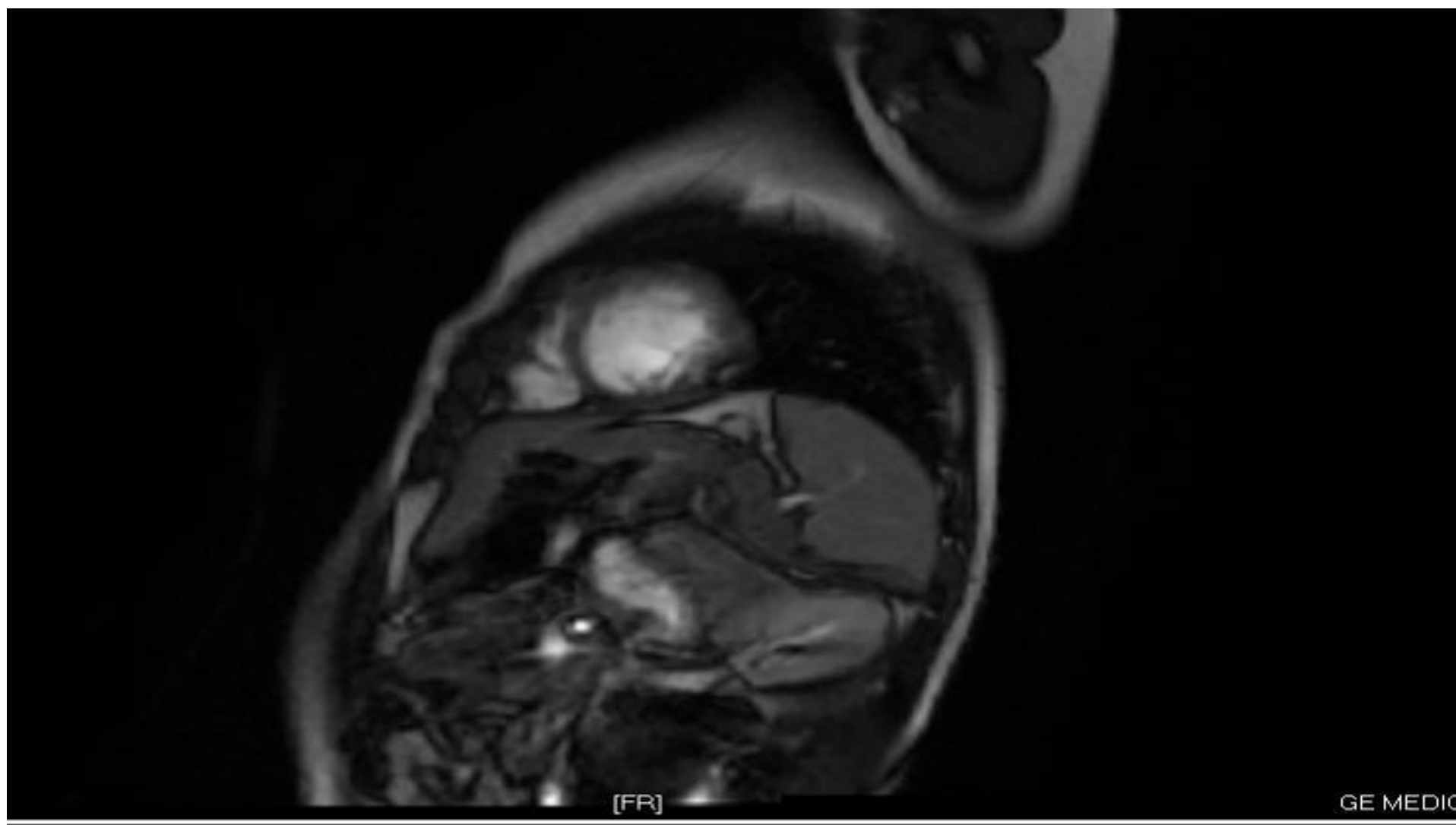
- Se reinternar a la semana en unidad de Cirugía Cardiovascular por nuevo episodio de taquicardia, para cardioversión farmacológica.
- Tras 24 hs de **goteo continuo de amiodarona** (10 mg/kg/d) y dos intentos de **cardioversión eléctrica** persiste taquicárdica. Cede luego con **amiodarona** en bolo. Luego de su estabilización pasa a sala.
- Ecocardiograma y ECG sin cambios significativos.
- Tras 2 semanas de internación totales, egresa con **amiodarona, carvedilol, enalapril, espironolactona y acenocumarol**.

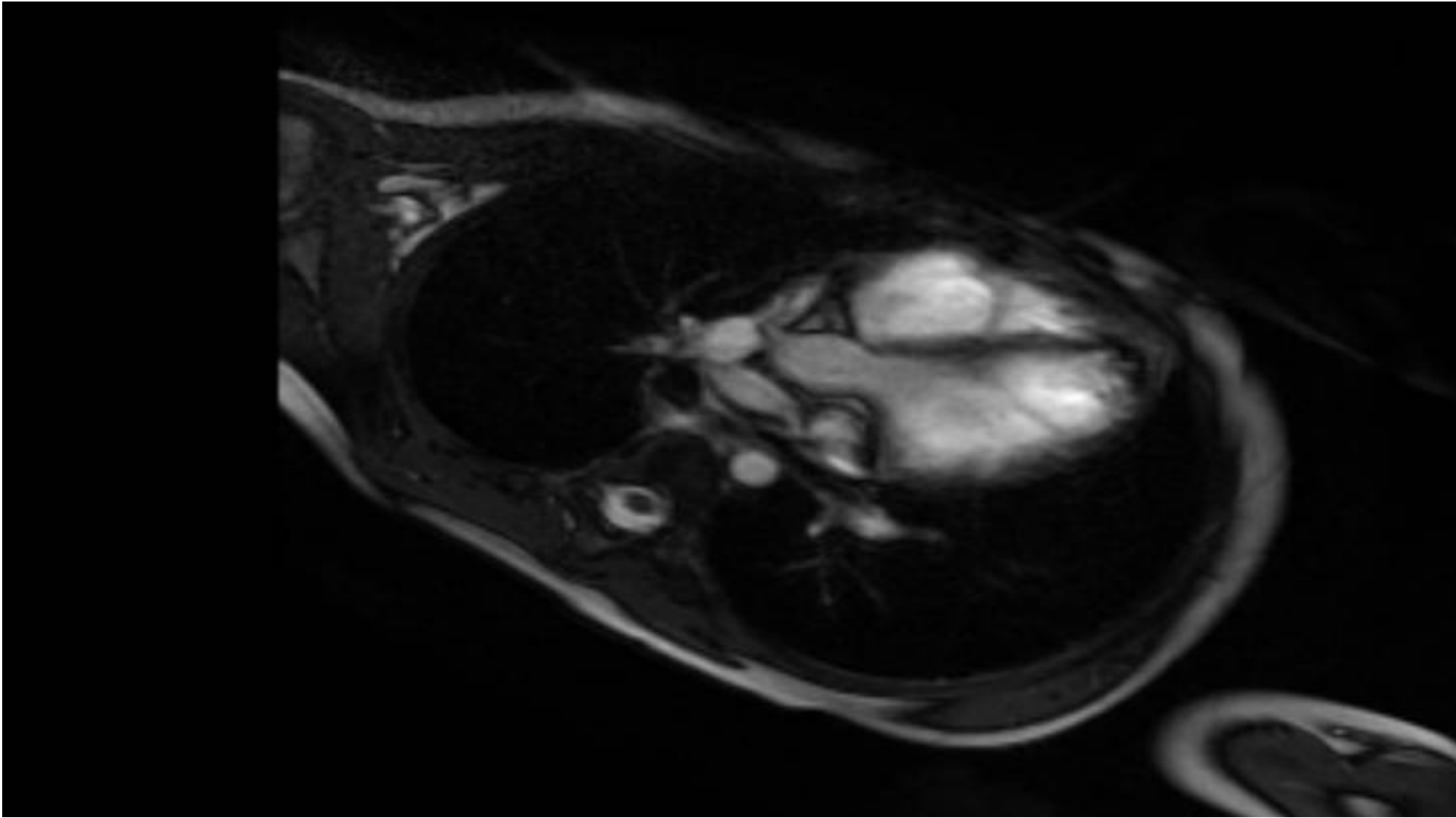
evolución

A los 45 días se realiza RMN cardíaca con contraste que informa:

- Dilatación del VI con pérdida de esfericidad ventricular y aumento segmentario del trabeculado
- Hipocinesia moderada
- No se observa captación de gadolinio anómala







REVISIÓN - Miocardiopatía Dilatada

- Disfunción miocárdica con agrandamiento del ventrículo izquierdo y/o derecho e hipocontractilidad de sus paredes.
- Originada por causas distintas a valvulopatía, enfermedad coronaria, enfermedad pericárdica, HTA sistémica o enfermedad estructural congénita.
- Signos y síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva.

Lipshultz SE, Cochran TR, Briston DA, et al. Pediatric cardiomyopathies: causes, epidemiology, clinical course, preventive strategies and therapies. Future Cardiol. 2013; 9: 817-48.

Weigner M, Morgan JP. Causes of dilated cardiomyopathy. UpToDate 2018.

etiología

MIOCARDIOPATÍA DILATADA

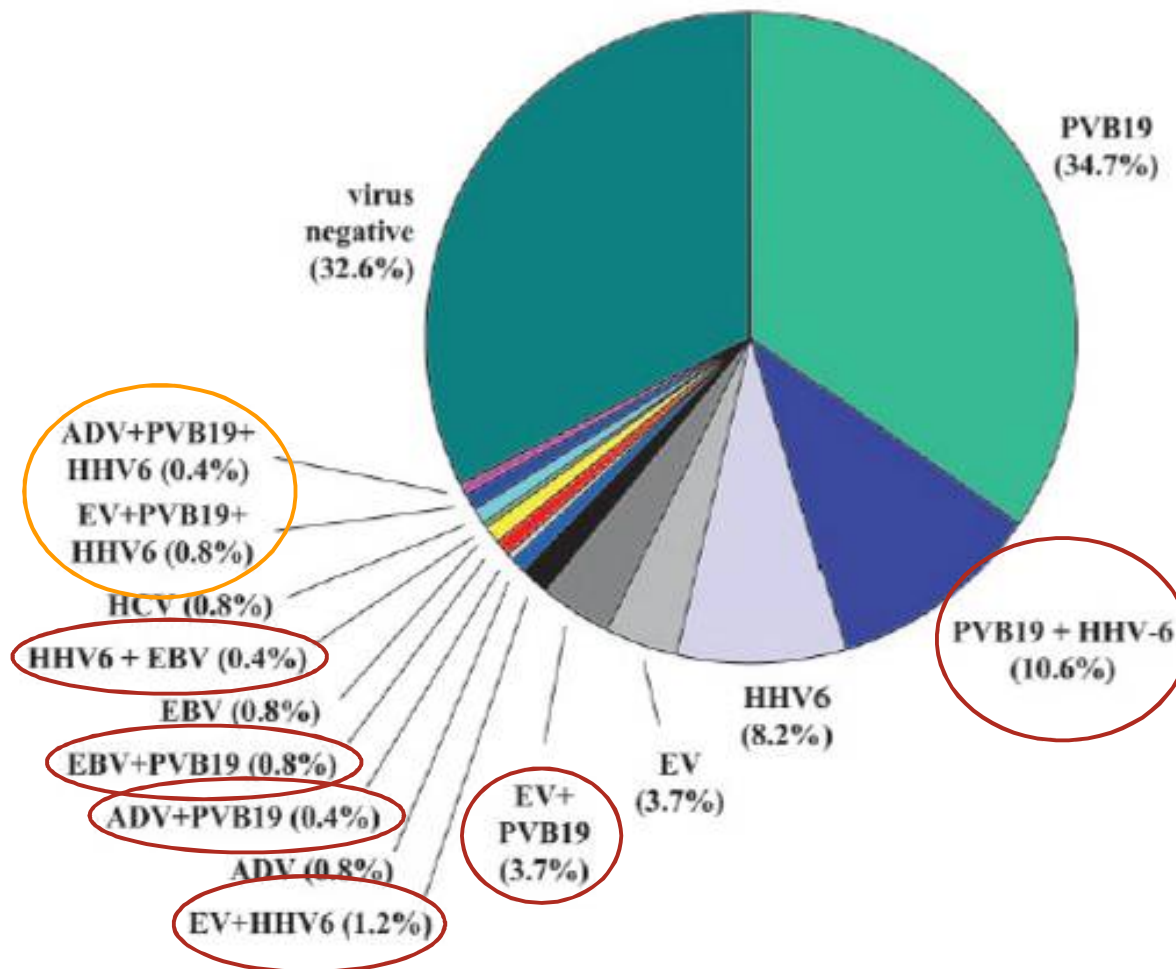
➤ Principalmente: infecciosa viral

Adenovirus	Virus de la fiebre amarilla	Virus de la parotiditis
Arbovirus	HBV	Parvovirus
Coxsackie B	HCV	
CMV	HIV	
Dengue	HSV	
EBV	Influenza A y B	
Echovirus		

- Daño miocárdico por el HIV mismo
- Infección secundaria
- Proceso autoinmune inducido por HIV en asociación con otros virus cardiotrópicos
- Toxicidad por antirretrovirales

Cooper L. Etiology and pathogenesis of myocarditis. UpToDate 2018.

Weigner M, Morgan JP. Causes of dilated cardiomyopathy. UpToDate 2018.



Distribution of viral genomes in 245 consecutive patients with clinical presentation of "idiopathic" DCM.

etiología

MIOCARDIOPATÍA DILATADA

- Infecciosa no viral (bartonelosis, brucelosis, difteria, tuberculosis, Haemophilus, Mycoplasma, enfermedad de Chagas, enfermedad de Lyme)
- Isquémica
- Miocardiopatía hipertrófica
- Tóxicos (alcohol, cocaína, anfetaminas)
- Fármacos (antraciclinas, ciclofosfamida, trastuzumab, ARV)
- Enfermedades por depósito (cobalto, arsénico) o deficiencia (selenio, tiamina)
- Sarcoidosis
- Enfermedades reumatológicas (LES, esclerodermia, dermatomiositis)
- Enfermedad celíaca
- Alteración endocrina (enfermedad tiroidea, feocromocitoma, sínd de Cushing)
- Distrofias musculares
- Familiar
- Enfermedad de Pompe
- SAHOS

Cooper L. Etiology and pathogenesis of myocarditis. UpToDate 2018.

Weigner M, Morgan JP. Causes of dilated cardiomyopathy. UpToDate 2018.

etiología

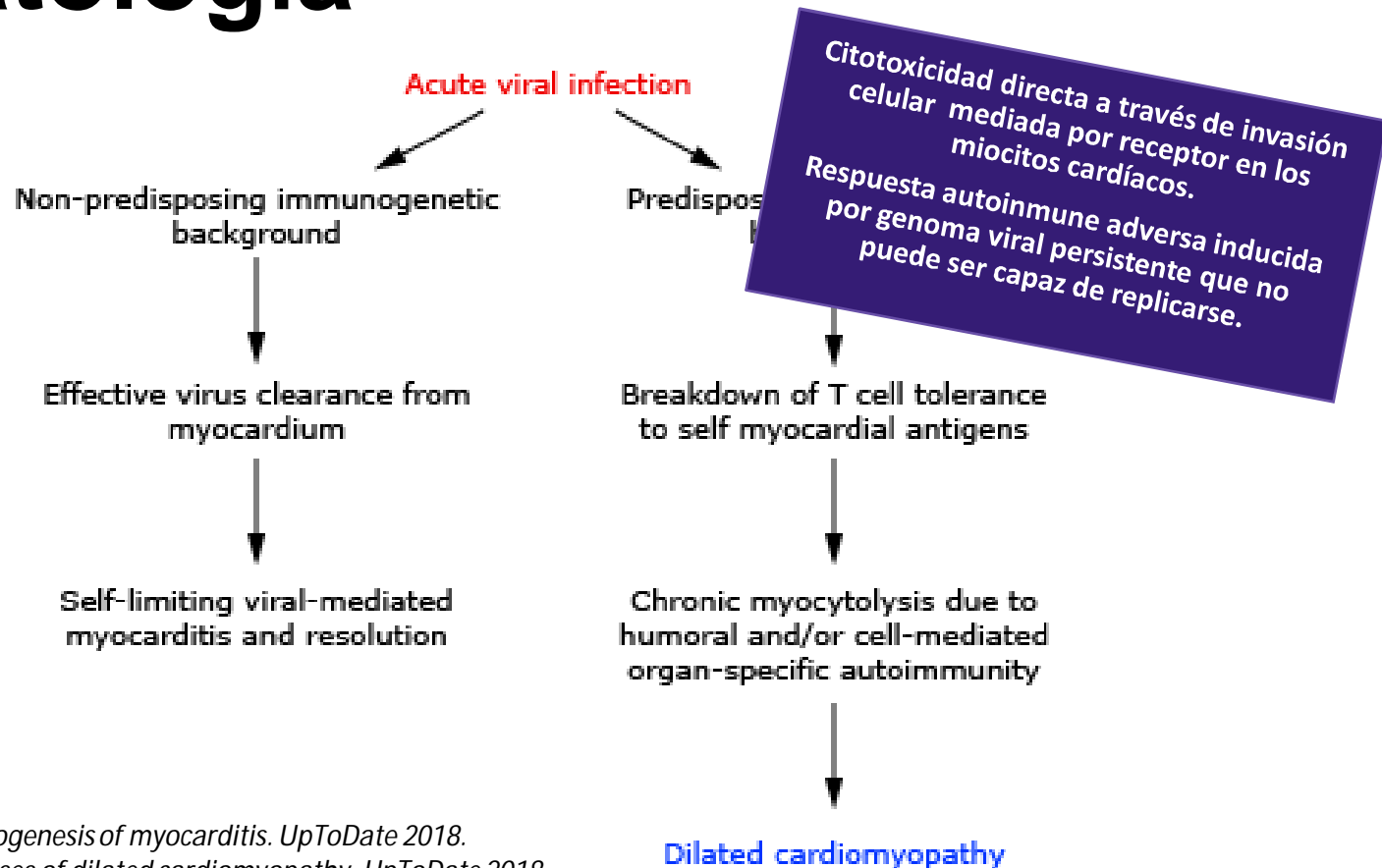
MIOCARDIOPATÍA DILATADA

- Sin embargo, en la mayoría de los casos es **idiopática**.
- En un estudio en Baltimore sobre 1230 pacientes, en 616 no se encontró etiología clara.

Felker GM, Thompson RE, Hare JM, Hruban RH, Clemetson DE, Howard DL, Baughman KL, Kasper EK. Underlying causes and long-term survival in patients with initially unexplained cardiomyopathy. N Engl J Med. 2000;342(15):1077.

fisiopatología

MIOCARDIOPATÍA DILATADA



Cooper L. Etiology and pathogenesis of myocarditis. UpToDate 2018.
Weigner M, Morgan JP. Causes of dilated cardiomyopathy. UpToDate 2018.

epidemiología

- Miocardiopatía más frecuente en pediatría.
- Incidencia anual:
 - 0,58 casos por cada 100.000 en España.
 - <1 casos por cada 100.000 en EE.UU.
 - sin datos locales.

Galve Basilio E, Alfonso Manterota F, Ballester Rodés M, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en miocardiopatías y miocarditis. Rev Esp Cardiol. 2000; 53: 360-93).

Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, et al. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. N Engl J Med 2003; 348:1647.

manifestaciones clínicas

MIOCARDIOPATÍA DILATADA

En una cohorte multicéntrica de varios hospitales de EE.UU., sobre 171 pacientes pediátricos se notificaron como signos y síntomas:

- **Precordalgia (45%)**
- Pródromo viral (41%)
- Distrés respiratorio (28%)
- **Manifestaciones gastrointestinales (27%)**
- **Hepatomegalia (27%)**
- Ritmo de galope (20%)
- **Disminución en pulsos periféricos (16%)**

manifestaciones clínicas

MIOCARDIOPATÍA DILATADA

- Las **arritmias** son una complicación de la miocarditis.
- En una serie de casos de pacientes pediátricos hospitalizados con miocarditis se observó que el **45%** presentó algún tipo de arritmia al momento del ingreso o durante la internación, por lo que es importante el monitoreo electrocardiográfico en estos pacientes.

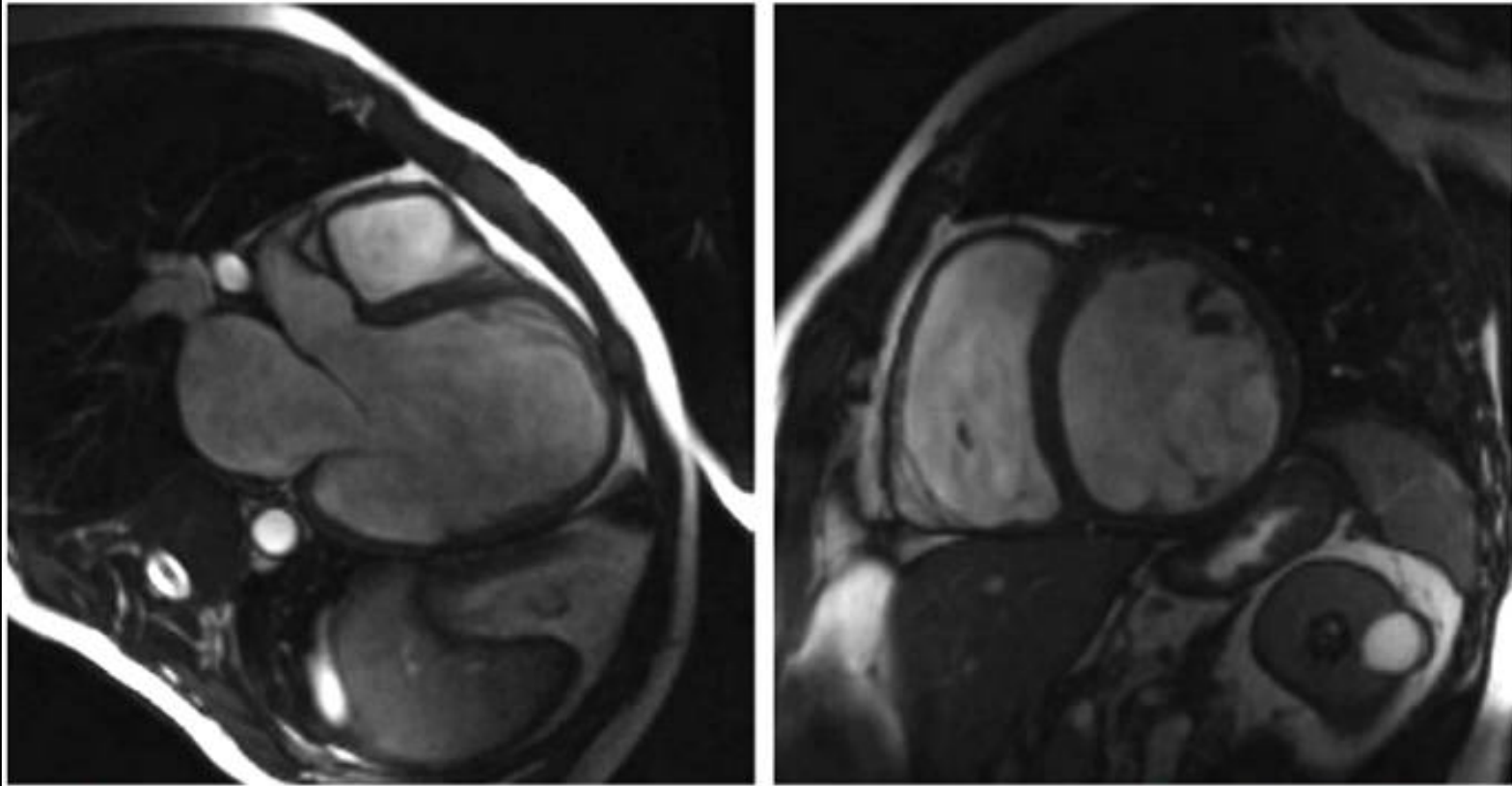


Fig. 7. Secuencias cine-RM, 3 cámaras y eje corto de un paciente con una miocardiopatía familiar. Marcada dilatación biventricular.

MIOCARDIOPATÍA DILATADA

diagnósticos diferenciales

- Fallo cardíaco agudo:
 - Miocarditis aguda.
 - Miocardiopatía de otra causa (displasia ventricular arritmogénica, miocardiopatía hipertrófica, miocardiopatía restrictiva).
 - Cardiopatía estructural (ALCAPA, enf valvular).
- Distrés respiratorio de causa pulmonar.

Enfermedad viral reciente
Inicio reciente de síntomas de fallo cardíaco
Falta de dilatación ventricular significativa
Recuperación de la función ventricular

tratamiento

Objetivos:

- Controlar los síntomas de insuficiencia cardíaca.
- Evitar la progresión de la disfunción ventricular.
- Evitar o retrasar la aparición de insuficiencia cardíaca clínica en pacientes con miocardiopatía dilatada asintomática.
- Aumentar la supervivencia.

Galve Basilio E, Alfonso Manterota F, Ballester Rodés M, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en miocardiopatías y miocarditis. Rev Esp Cardiol. 2000; 53: 360-93).

Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). European Heart Journal. 2016; 37: 2129-200.

tratamiento

Tratamientos clásicos:

- **Diuréticos:** furosemida, espironolactona, hidroclorotiazida.
- **IECAs:** enalapril, captopril.
- **Betabloqueantes:** carvedilol, propranolol, bisoprolol, metoprolol.
- **Inotrópicos:** digoxina, levosimendán, milrinona.

Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). European Heart Journal. 2016; 37: 2129-200.

tratamiento

- Se evaluó el uso de altas dosis de **gammaglobulina** (2 g/kg) en 13 niños y se comparó la sobrevida con 12 que recibieron tratamiento convencional.
- Fueron excluidos niños con defectos cardíacos estructurales preexistentes.
- Al ingreso ambos grupos presentaban pobre fracción de eyección del VI.
- La mortalidad fue del 8% en el grupo tratado con gammaglobulina en contraste con el 46% de mortalidad en grupo control.
- El estudio sostiene el uso de gammaglobulina endovenosa en la miocarditis severa aguda en niños.
- Limitación: tamaño muestral pequeño.

tratamiento

Una revisión bibliográfica publicada en 2015 en Cochrane destacó un ensayo pediátrico que indicó que el beneficio de usar **gammaglobulina** en el tratamiento de miocarditis pudo observarse únicamente en un grupo selecto de niños que presentaban encefalitis vírica con miocarditis.

Robinson J, Hartling L, Vandermeer B, Klassen TP. Intravenous immunoglobulin for presumed viral myocarditis in children and adults. Cochrane Heart Group 2015.

tratamiento

Se ha sugerido el uso del **nesiritide** (una forma recombinante del péptido natriurético tipo B) en pacientes pediátricos con insuficiencia cardíaca, en quienes se ha observado una mejoría de su clase funcional.

Cleland JGF, Coletta AP, Abdellah AT, Witte KK, Hobson N, Clark AL. Clinical trials update from Heart Rhythm 2007 and Heart Failure 2007: CARISMA, PREPARE, DAVID II, SAVE-PACE, PROTECT and AREA-IN-CHF. Eur J Heart Fail. 2007;9:850-3.

tratamiento

- **ECMO:** la utilización de dispositivos de asistencia ventricular izquierda puede permitir la estabilización de pacientes en espera para trasplante.
- **Transplante cardíaco:** la supervivencia a 1 y 5 años en niños con miocardiopatía dilatada es del 90% y del 83%, respectivamente.

Actualmente

- 8 años Peso: 24,5 kg
- Refiere disnea de esfuerzo de 1 mes de evolucion aprox (se cansa cuando camina una cuadra)
- No refiere palpitaciones
- En tratamiento con amiodarona 200 mg/día espironolactona 50 mg/día enalapril 2,5 mg/día carvedilol 3,125 mg/día
- Examen físico R1 R2 normofonéticos en 4 focos, no R3, pulsos periféricos + FC 47 x´SATO2 99%
- ECG: sin arritmias. Sin signos de sobrecarga auricular.

Estudios complementarios

Ecocardiograma:

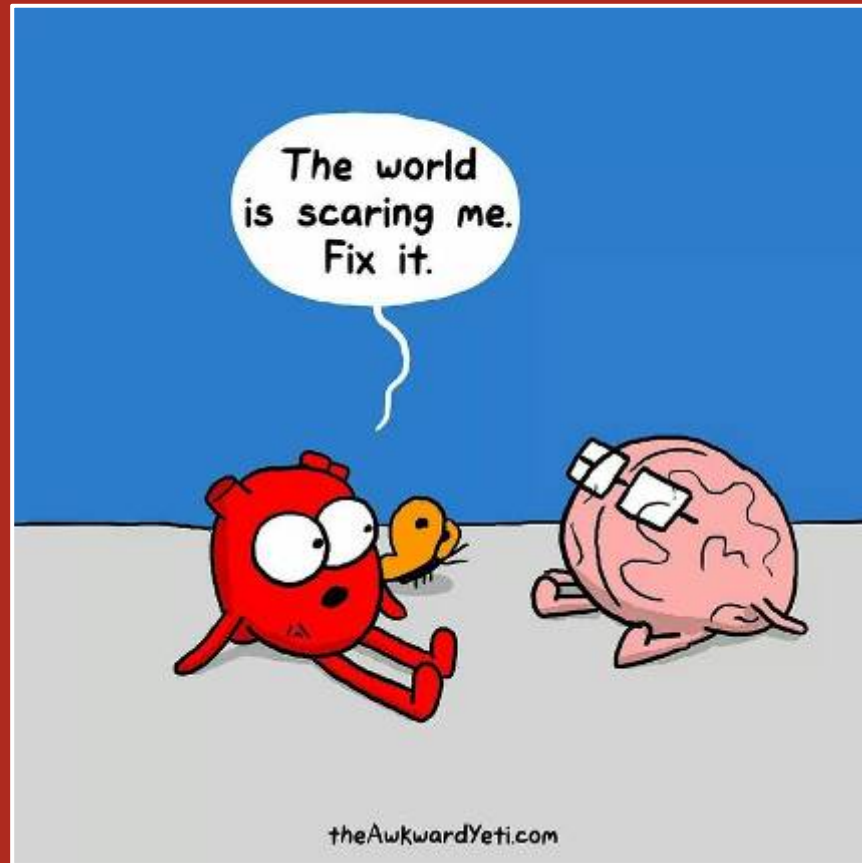
- Antecedente de cardiomiopatía, en estudio
- Diámetros cavitarios conservados
- Función sistólica global conservada con alteración leve focalizada en algunos segmentos de VI

Ergometría:

- Finalizada en etapa 3 por agotamiento
- muscular
- Capacidad funcional 8 METS.
- No llega a FC submáxima (Efecto betabloqueante)
- Conduce con ritmo sinusal sin arritmias ni cambios en el segmento ST

CONCLUSIONES

- Diagnósticos diferenciales:
 - Taquicardia auricular automática
 - PJRT
 - Reentrada Nodal atípica



Muchas gracias por su atención ³⁷