



¿Qué es la miocardiopatía dilatada?

La miocardiopatía dilatada (*dilated cardiomyopathy*, DCM) es la forma más común de enfermedad del músculo cardíaco que afecta a los niños. La DCM se observa en entre un 50 % y un 60 % de los niños con una enfermedad del músculo cardíaco. "Dilatada" se refiere a las **fibras musculares del corazón que están agrandadas o estiradas**. La DCM generalmente comienza en el ventrículo izquierdo, la cavidad que bombea sangre oxigenada al cuerpo. Del mismo modo que una bandita elástica

sobreestirada, el músculo cardíaco se debilita y es incapaz de bombear sangre de manera eficaz.

Esto obliga al corazón a esforzarse más y a la cavidad cardíaca a agrandarse. En algunos casos, el corazón se debilita tanto que no puede bombear sangre suficiente para satisfacer las necesidades del cuerpo, y esto dificulta realizar actividad física. Para los bebés con DCM, es posible que estén demasiado cansados para tomar un biberón o amamantar. Para los niños más grandes, es posible que tengan más dificultad para hacer ejercicio o sientan dolor de estómago cuando comen. También es posible que se acumule fluido en los pulmones, lo que dificulta la respiración y mantenerse en posición horizontal para dormir; esto se conoce como insuficiencia cardíaca congestiva.

¿Cuántos niños padecen esta afección?

Según el Registro de Miocardiopatía *Pediátrica* (*Pediatric Cardiomyopathy Registry*), la DCM ocurre en una proporción de **6 por cada millón de niños**. Se diagnostica con mayor frecuencia en niños más pequeños, y la edad promedio de diagnóstico es 2 años de edad.

¿Cuál es el pronóstico?

Entre los niños con DCM, aproximadamente **un tercio se recupera**, un tercio se estabiliza y el tercio restante empeora. Si la causa de la DCM es la miocarditis, los niños tienen más probabilidades de mejorar y obtener mejores resultados que los niños que tienen DCM provocada por otras causas. Los niños con miocarditis pueden empeorar muy rápidamente, pero también pueden recuperarse rápidamente con atención médica y tratamiento de los síntomas.

Este folleto se creó para proporcionar a las familias y a los cuidadores un panorama general sobre la miocardiopatía y solo pretende dar información general. El material presentado no pretende ser completo ni servir de asesoramiento médico. La información no sustituirá la consulta con un profesional médico calificado que esté más familiarizado con las afecciones y necesidades médicas individuales.

La Children's Cardiomyopathy Foundation (CCF) se dedica a buscar las causas de la miocardiopatía pediátrica y curas para esta enfermedad brindando apoyo a las tareas de investigación, educación, mayor concientización y defensoría.

Inscríbese en la CCF para obtener recursos adicionales:
childrenscardiomyopathy.org



Children's Cardiomyopathy Foundation
24 West Railroad Ave., Suite 408, Tenafly, NJ 07670
Tel: 866.808.CURE (2873) • childrenscardiomyopathy.org
Correo electrónico: info@childrenscardiomyopathy.org



Educación

Comprensión de la miocardiopatía dilatada



¿Cuáles son las causas de la miocardiopatía dilatada?

Las causas más comunes de la DCM en los niños son los trastornos neuromusculares (distrofia muscular de Duchenne, distrofia muscular de Becker) y la miocarditis. La **miocarditis** es una infección viral que inflama y daña a las células del músculo cardíaco. Los virus asociados con la miocarditis incluyen el parvovirus, el enterovirus, el virus coxsackie B, el adenovirus, el virus ECHO y el VIH. Otras causas incluyen metabolopatía congénita; enfermedades del sistema inmunitario; exposición a sustancias químicas, toxinas o medicamentos potentes (fármacos quimioterapéuticos); consumo excesivo de alcohol; anemia grave y deficiencias nutricionales.

La DCM también puede producirse por **defectos genéticos** (mutaciones) existentes en una familia. Las mutaciones son cambios en el ADN de un gen que se pueden heredar o pueden ocurrir de manera espontánea durante el desarrollo fetal por motivos que se desconocen. Se estima que entre el 30 % y el 50 % de los niños con DCM heredan la enfermedad de sus padres, aunque es posible que los padres no presenten síntomas e, incluso, cuando no se haya descubierto el gen anormal. Hasta la fecha, se han identificado más de 40 genes asociados con la DCM familiar. Muchos casos de DCM heredada son causados por mutaciones en los genes citosqueléticos que mantienen la estructura de

las células del músculo cardíaco o por mutaciones en los genes sarcoméricos que regulan el modo en que las células del músculo cardíaco generan energía. La **DCM familiar**, generalmente, se hereda de manera autosómica dominante, en la cual el gen anormal viene de uno de los padres, y solo se requiere un gen anormal para causar la enfermedad del músculo cardíaco. En los casos autosómicos dominantes, hay un 50 % de probabilidades de que el niño herede la afección de uno de los padres.

Los niños pueden tener DCM asociada con otros problemas, como debilidad muscular en todo el cuerpo. Estos problemas incluyen los **trastornos metabólicos** (defectos mitocondriales) o un síndrome de malformación genética (síndrome de Kearns-Sayre). Estos suelen ser trastornos raros que se heredan de la madre, llamados ligados al cromosoma X, o causados por dos genes anormales (uno de cada uno de los padres). En los casos ligados al cromosoma X, principalmente los hijos varones tienen la enfermedad o tienen las formas más graves de la enfermedad. Los trastornos tales como el síndrome de Barth o la distrofia muscular de Duchenne o de Becker se pueden heredar de una manera ligada al cromosoma X en la cual la madre transmite la mutación. En las afecciones recesivas, la enfermedad se presenta solo cuando dos genes son anormales. Es por este motivo que los padres pueden ser sanos, pero pueden heredar un gen anormal cada uno a su hijo. Hay un 25 % de probabilidades de que el hijo tenga dos genes anormales, lo cual causa la afección.

¿Cuáles son los síntomas comunes?

Un síntoma muy común es la **dificultad para respirar**. A menudo esto se observa con el aumento de actividad (alimentación, ejercicio) o cuando hay una infección de las vías respiratorias superiores. En bebés y niños pequeños, los síntomas adicionales incluyen irritabilidad, dificultad para respirar, poco

apetito y aumento lento de peso. En niños más grandes, los síntomas adicionales incluyen fatiga extrema, dificultad para hacer ejercicio, tos persistente, dolor abdominal, náuseas y vómitos. Cuando el corazón se vuelve más débil y evoluciona hacia la insuficiencia cardíaca congestiva, el niño puede presentar piel pálida o cenicienta; reducción de la producción de orina; sudoración excesiva (diaforesis); e inflamación del abdomen, las piernas y los tobillos.

Algunos niños pueden desarrollar ritmos cardíacos anormales llamados **arritmia**, cuando el corazón late con demasiada lentitud (bradicardia) o demasiada rapidez (taquicardia). Los signos incluyen sensación de latidos cardíacos irregulares, rápidos y compulsivos (palpitaciones), desmayo (síncope) y convulsiones (ataques). La arritmia puede ocurrir en cualquier etapa de la enfermedad, independientemente de que se desarrolle insuficiencia cardíaca congestiva.

Los niños con DCM provocada por **anormalidades metabólicas** también pueden tener un nivel bajo de azúcar en la sangre (hipoglucemia), una cantidad excesiva de ácido en la sangre (acidosis metabólica) o anormalidades neurológicas, como disminución del tono muscular (hipotonía) y cambios en el estado mental o la conducta (encefalopatía). Estos síntomas pueden surgir cuando la demanda metabólica del cuerpo excede el suministro o cuando el cuerpo no puede descomponer las toxinas acumuladas.

¿Cómo se diagnostica la miocardiopatía dilatada?

La DCM se detecta con mayor frecuencia cuando hay signos de insuficiencia cardíaca congestiva, como cansancio excesivo, líquido en los pulmones (crepitantes), aumento del tamaño del hígado, latidos cardíacos con galopes o un soplo cardíaco. Para realizar un diagnóstico formal de DCM, los cardiólogos se basan en pruebas cardíacas no

invasivas, como el ecocardiograma y el electrocardiograma (ECG). Un ecocardiograma mide el tamaño del corazón y qué tan bien bombea. Es posible calcular una fracción de eyección mediante la medición del porcentaje de sangre eyectada desde el corazón con cada latido. Un resultado inferior al 30 % generalmente indica DCM grave. Un ECG proporciona información sobre la actividad eléctrica del corazón, los ritmos cardíacos anormales y el tamaño del corazón.

Se pueden solicitar otras pruebas para evaluar el estado del corazón y determinar un plan de tratamiento. Estas pruebas incluyen una **radiografía de tórax** para controlar la forma y el tamaño del corazón y buscar líquido en los pulmones, una exploración mediante **tomografía computada** (*computed tomography*, CT) para observar la estructura y el funcionamiento del corazón y los vasos sanguíneos, una **resonancia magnética** (magnetic resonance imaging, MRI) para evaluar el funcionamiento del corazón y los vasos sanguíneos, una **prueba de esfuerzo durante el ejercicio** para ver cómo responde el corazón al ejercicio, y un monitor Holter para detectar latidos cardíacos anormales.

En algunos casos, es posible que deban realizarse pruebas cardíacas más invasivas. Un **cateterismo cardíaco** es la herramienta más útil y precisa para diagnosticar problemas cardiovasculares. Se puede utilizar para verificar si existe obstrucción en las arterias, medir la presión del corazón y los pulmones, evaluar la capacidad de bombeo del corazón y realizar una biopsia de corazón (endomiocárdica). Una biopsia de corazón implica la extracción de una pequeña porción del músculo cardíaco para realizar análisis de laboratorio. La muestra de tejido se examina con un microscopio para detectar signos de miocarditis, enfermedad metabólica o anormalidades estructurales del músculo cardíaco.

¿Cuáles son las opciones de tratamiento?

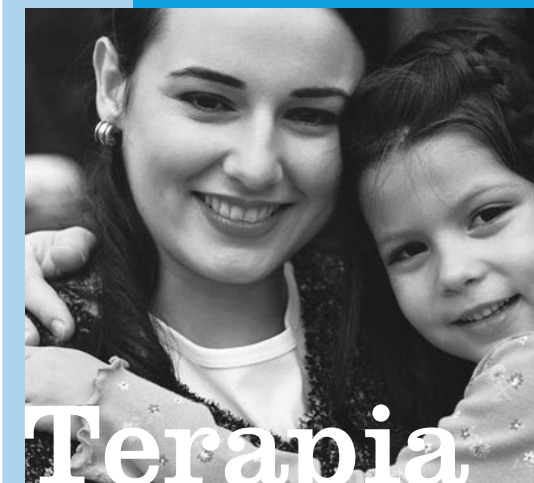
Para los niños con DCM, la terapia médica tiene como objetivo controlar los síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva, mejorar la función cardíaca y evitar complicaciones tales como coágulos sanguíneos o arritmias. Con el tratamiento apropiado, es posible mejorar o eliminar los síntomas en muchos niños con DCM.

Se utilizan varios tipos de medicamentos en niños con DCM para tratar los síntomas de insuficiencia cardíaca y evitar que el corazón se deteriore. Los **medicamentos** comunes incluyen inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (*angiotensin converting enzyme*, ACE) (captopril, enalapril, lisinopril) para relajar las arterias y reducir la carga de trabajo del corazón, diuréticos (bumetanida, clorotiazida, furosemida, espironolactona) para reducir el exceso de líquido en los pulmones o en otros órganos, y digoxina para mejorar la capacidad del corazón para bombear sangre a través del cuerpo. Más recientemente, también se están utilizando betabloqueantes (atenolol, carvedilol, metoprolol) para reducir la tensión en el músculo cardíaco. Algunos niños con disfunción cardíaca grave también pueden necesitar medicamentos anticoagulantes (aspirina, dipiridamol, enoxaparina, heparina, warfarina) para evitar la formación de coágulos sanguíneos.

Para los niños con problemas de ritmo cardíaco, pueden recetarse medicamentos antiarrítmicos (amiodarona, lidocaína, procainamida) para mantener el corazón latiendo a una frecuencia regular. Puede implantarse quirúrgicamente un **marcapasos** o **desfibrilador cardioversor implantable automático** (*automatic implantable cardioverter defibrillator*, AICD) para controlar arritmias que no responden a los medicamentos. Para ayudar a que un corazón que falla bombee con mayor eficacia, puede sugerirse la estimulación de cavidad doble o biventricular, que implica la estimulación de las cavidades inferiores del corazón para que se contraigan juntas.

Es importante controlar atentamente a un niño con DCM, ya que la función cardíaca se puede deteriorar rápidamente. En los casos graves, se puede necesitar una máquina para ayudar a que el corazón descanse y bombear sangre por todo el cuerpo. Esta máquina se

llama dispositivo de asistencia ventricular (*ventricular assist device*, VAD). Cuando un niño no responde al tratamiento médico o presenta signos de insuficiencia cardíaca grave, retraso en el crecimiento o presión alta en los pulmones (hipertensión pulmonar), es posible que sea necesario realizar un **trasplante de corazón**. Los niños con DCM son más propensos a desarrollar insuficiencia cardíaca congestiva y, por lo tanto, tienen un mayor índice de trasplantes de corazón en comparación con otras formas de miocardiopatía. Lamentablemente, un trasplante de corazón no es una opción si la DCM es provocada por una enfermedad que afecta a todo el sistema orgánico o a otros órganos.



Terapia