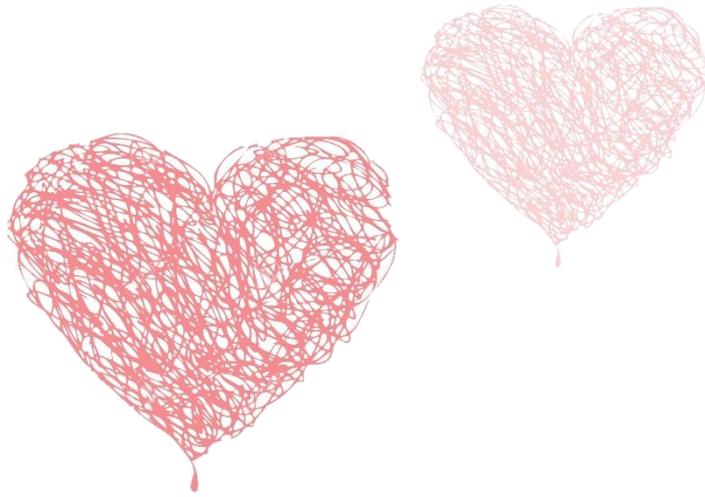


Miocardiopatía no compactada en la edad pediátrica



Lucía Moreno Leñero (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Ismael Martín de Lara (Cardiología Pediátrica)



Servicio de Pediatría, HGUA



Caso clínico

Paciente de sexo masculino de 13 años acude desde AP para valorar diagnóstico de miocardiopatía dilatada en su país natal (Colombia)



En tratamiento con:

- Enalapril (1,25mg/día)
- Digoxina (50mcg/día)
- Espironolactona (12,5mg/día)
- Carvedilol (6,25mg/día)

Actualmente asintomático

Anamnesis y exploración

BEG. Normocoloreado y normohidratado. Sin trabajo respiratorio. Sin deformidades torácicas ni dismorfias. Pulsos braquiales y femorales rítmicos, regulares y simétricos. Sin visceromegalias.



Auscultación cardíaca: soplo protosistólico I-II/VI vibratorio en tercer espacio intercostal izquierdo

Pruebas diagnósticas

RMN en Colombia → Miocardiopatía **dilatada**

En HGUA:

- **ECG**: Sinusal 100 lpm, marcapasos migratorio, onda P bimodal, eje QRS indeterminado, elevación punto J
- **Ecocardiograma-Doppler color**



S 4-2 QP QS
S4-2
34Hz
16cm

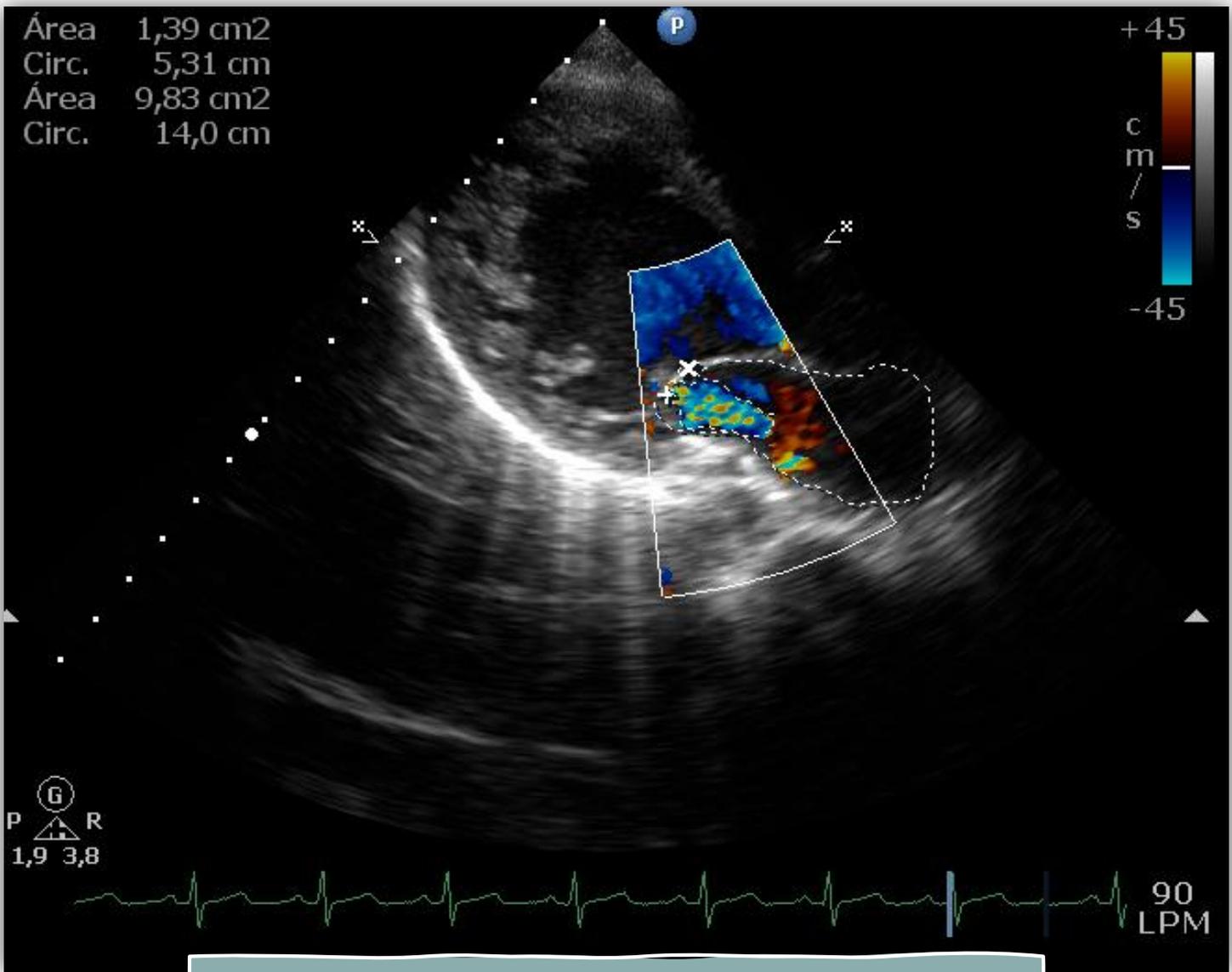
2D
H3
Gan. 45
232dB/C5
D/2/0

VI dilatado

DtdVI promedio de 48,2mm (z-score +3,69)

Miocardio no compactado a nivel de ápex y pared posterior

88 LPM

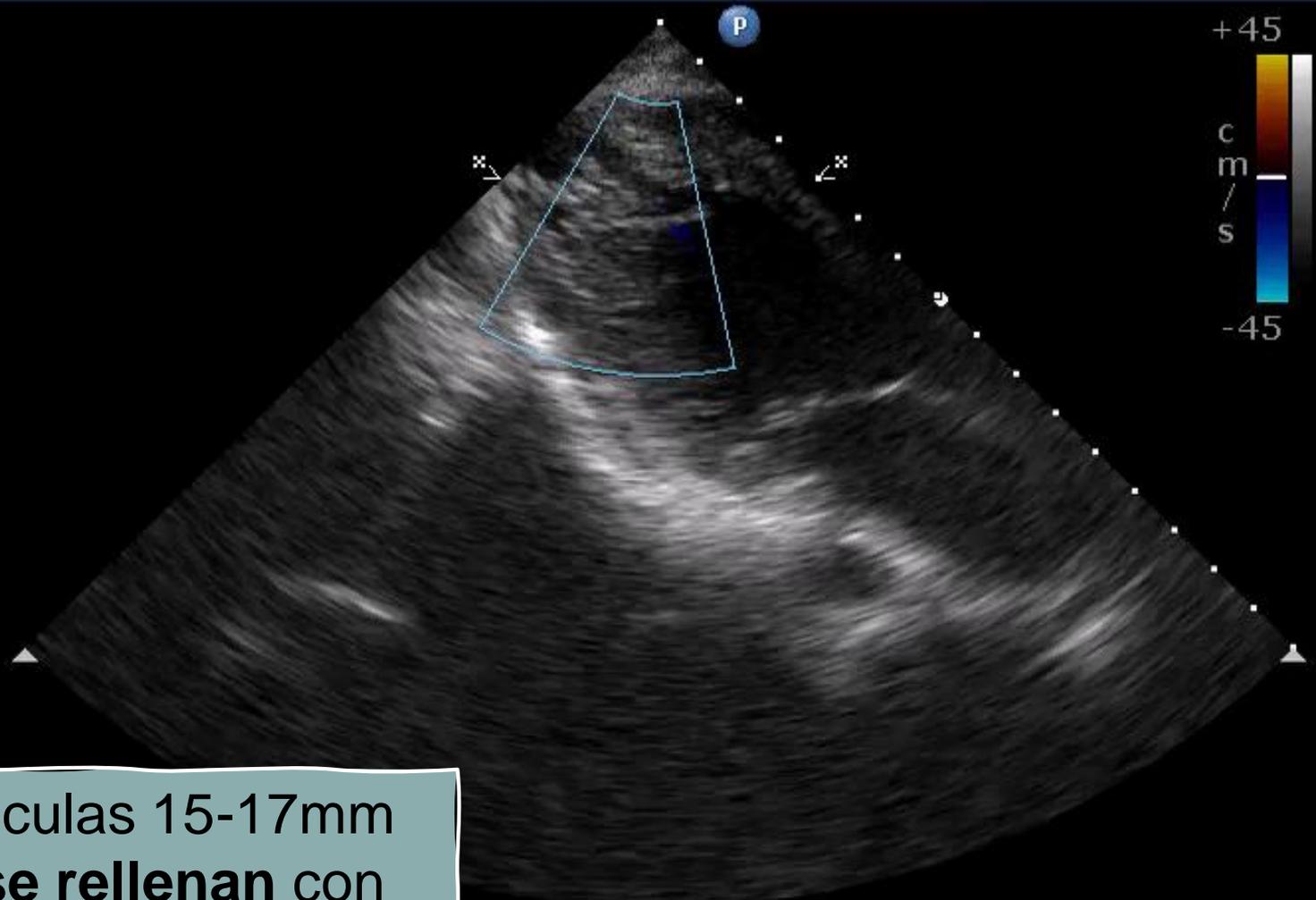


Disfunción sistólica VI leve-moderada
Jet de insuficiencia mitral ligero.
Ligera dilatación AI

S 4-2 QP QS
S4-2
7Hz
16cm

2D
H3
Gan. 45
232dB/C5
D/2/0

Color
2,5 MHz
Gan. 70
J/2/0
Filtro 2

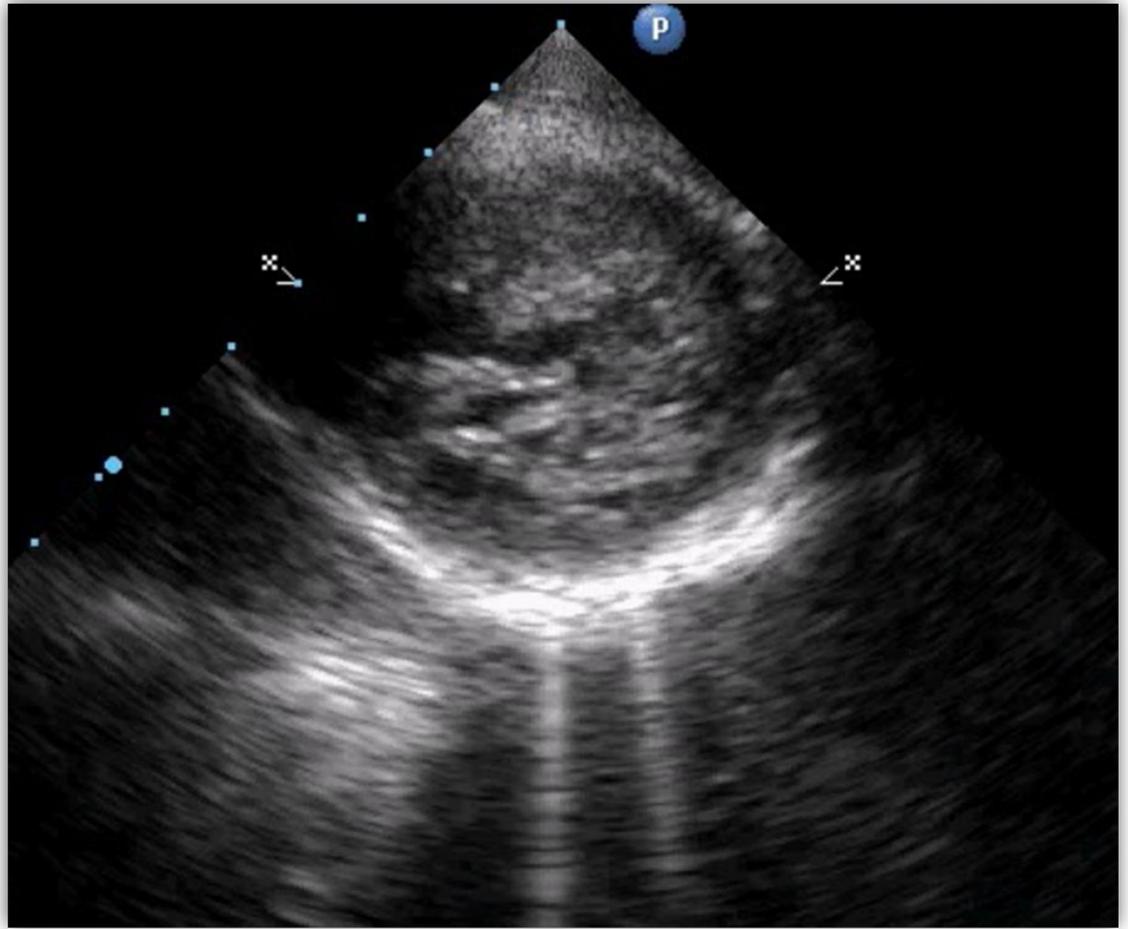


Trabéculas 15-17mm
que **se rellenan** con
Doppler color

83
LPM



“espongiforme”



Conducta y tratamiento

- ✓ Mantener **misma medicación**
- ✓ Se **contraindica actividad física** de alta intensidad
- ✓ **Holter ECG 24h,**
- ✓ Nueva **RMN**
- ✓ **Ergometría**
- ✓ Valoración cardiológica familiares primer grado



Evolución

- No alteraciones en Holter 24h
- Pendiente realización de nueva RMN
- El paciente se encuentra clínicamente asintomático



Miocardiopatía no compactada

Miocardiopatía congénita **infrecuente** (3ª tras dilatada e hipertrófica), **compleja** y **heterogénea**

Grant
1926

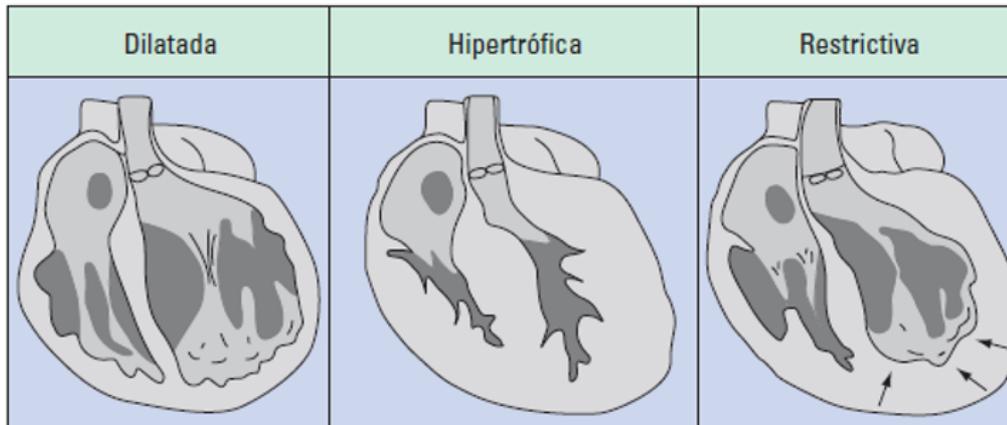


{
AHA → miocardiopatía genética (2006)
SEC → no clasificada



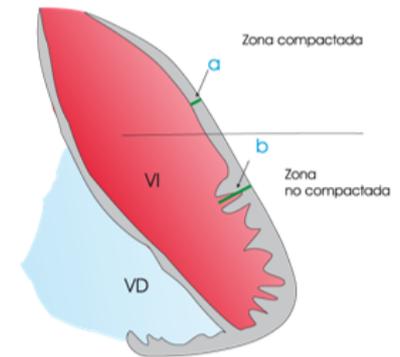
- Interrupción compactación (5-8sem)
- Genética → común miocardiopatías
- Adquirida: embarazo, atletas, anemia falciforme

✓ > 40 genes
✓ Presentación familiar
Fenotipo diverso
No relación causal



	Dilatada	Hipertrofica	Restrictiva
VI	Dilatado	No dilatado	No dilatado
Espesor parietal	Normal	↑ (Hipertrofia +/-++++)	Normal o ↑
Disfunción	Sistólica	Diastólica ↓	Diastólica ↓↓↓↓ (Patrón restrictivo)
FEVI	< 45%	Normal o ↑ (45%-80%)	Normal

No compactada



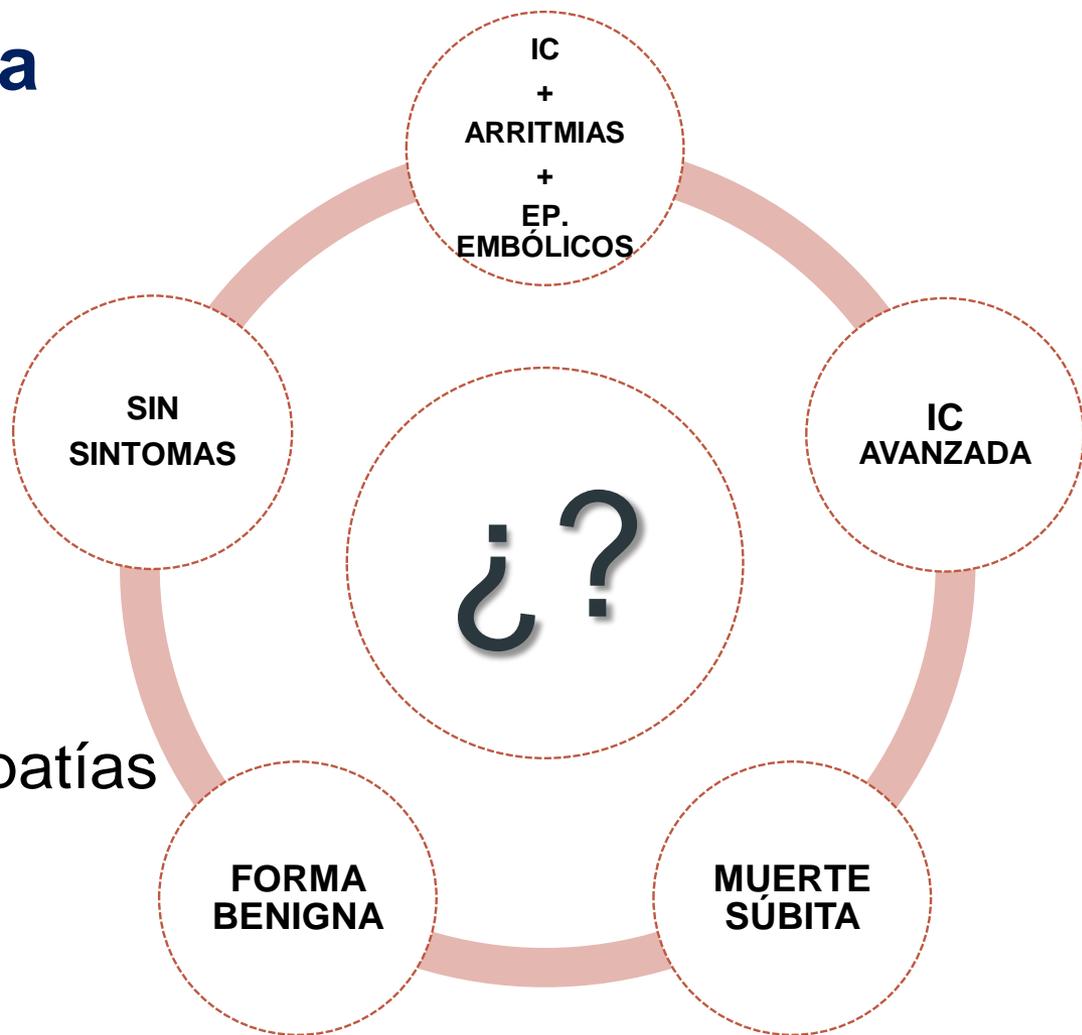
- Subtipo dilatado
- Subtipo hipertrofico
- Fenotipo mixto
- VI o biventricular (...)

Fig. 1. Tipos más frecuentes de miocardiopatías desde el punto de vista clínico. Tomada de Navarro López F. Miocardiopatías. Concepto y clasificación. Medicina 2001;8(47):2467-71.

J.M. García Acuña, A.M. López Lago y J.R. González Juanatey. Miocardiopatías. Clasificación. Medicine. 2013;11(42):2495-9

Presentación clínica

- Esporádica
- Familiar (20-50%)
- Aislada
- Asociada a otras cardiopatías



Diagnóstico

Subjetivos
Constante revisión

- **Ecocardiograma inicial** → Criterios de Jenni
- **RMN:**
 - Cuantificación función ventricular
 - Caracterización tisular (fibrosis)
 - Trombos
 - Diagnóstico diferencial
- *TC: mayor radiación y ausencia de caracterización tisular*

No hay
Gold Standard

Tratamiento

No existen guías específicas

- ✓ Exploración física
- ✓ Ecocardiograma
- ✓ Imagen
- ✓ Holter
- ✓ Estudio genético
- ✓ Seguimiento familiares primer grado



¿Anticoagulación?

- Primaria si FA y disfunción de VI
- Secundaria

¿DAI?

Síncopes
Arritmias ventriculares
Disfunción grave VI

¿Resincronización?

FEVI <35%
+
disincronía ventricular

Conclusiones

TAKE
HOME

- **Infrecuente, compleja y heterogénea**
- No consenso en **clasificación**
- No hay *gold standard* para el **diagnóstico**
- Sin patrones de **tratamiento** consensuados
- Faltan criterios de **estratificación** y **marcadores pronósticos** bien establecidos (fibrosis, grado funcional, crecimiento AI...?)

Bibliografía

- Sabaté Rotés, V.M. Huertas-Quinones, P. Betrián, J. Carretero, L. Jiménez, J. Girona, S. et al. Miocardiopatía no compactada: características clínicas, evolutivas y pronósticas en edad pediátrica. Resultados de un estudio multicéntrico. An Pediatr (Barc). 2012;77(6):360-365. doi:10.1016/j.anpedi.2011.08.005
- Lorca R, et al. Miocardiopatía no compactada: breve revisión de una miocardiopatía con controversias. Med Clin (Barc) 2017;150:354-360. DOI:10.1016/j.medcli.2017.09.026
- Towbin JA, Lorts A, Jefferies JL. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. Lancet. 2015; 22;386(9995):813-25. doi: 10.1016/S0140-6736(14)61282-4
- J.M. García Acuña, A.M. López Lago y J.R. González Juanatey. Miocardiopatías. Clasificación. Medicine. 2013;11(42):2495-9

*Muchas gracias por
vuestra atención*

