



Miocardopatía Restrictiva: Presentación de un caso en pediatría.

Restrictive Cardiomyopathy, Pediatric Case report.

Mayte del Carmen Flores Delgado¹, David Israel Reinoso Recalde¹ , Ana María Pazmiño Miranda²

<https://orcid.org/0000-0003-3104-0833>

<https://orcid.org/0000-0003-1206-8742>

1. Servicio de Pediatría, Hospital Pediátrico Baca Ortiz, Ministerio de Salud Pública, Quito, Ecuador.
2. Servicio de Pediatría, Centro de Especialidades Médicas Apolo, Quito, Ecuador.

RESUMEN

Introducción: La miocardopatía restrictiva (MR) es una entidad poco frecuente y de mal pronóstico en pacientes pediátricos. Se considera la variante menos habitual dentro de las miocardopatías y en la mayoría de los casos su etiología es desconocida. Tiene un pronóstico grave, salvo que pueda llevarse a cabo un trasplante cardíaco.

Caso: Niño de 1 año de edad, con antecedentes de infecciones respiratorias y disnea con la succión del seno materno. Fue ingresado con disnea, cianosis y edema. Al examen físico se describe la presencia de un soplo sistólico grado IV/VI en el borde esternal izquierdo. La frecuencia respiratoria de 60 por minuto, con presencia de tiraje intercostal, subcostal y supraesternal. Con hepatomegalia.

Evolución: Laboratorios: presencia de leucocitosis y anemia normocítica normocrómica. En la Rx de tórax cardiomegalia grado IV. En ecocardiograma crecimiento auricular, presencia de foramen oval permeable. La función sistólica conservada con un patrón de relajación restrictivo e hipertensión pulmonar (47 mmHg). La resonancia magnética de corazón reveló el crecimiento de cavidades auriculares; con espesor del miocardio normal. Se manejó como miocardopatía restrictiva, con furosemida, espironolactona y antiagregantes plaquetarios. Se dio el alta con iguales indicaciones a consulta externa.

Conclusión: Los estudios de gabinete como la radiografía y el electrocardiograma pueden arrojar datos importantes para el diagnóstico. El ecocardiograma sigue siendo el mejor estudio para el diagnóstico. El uso de mediciones funcionales como doppler tisular puede ayudar a evidenciar falla diastólica temprana.

Palabras claves: Cardiomiopatía Restrictiva, Fibrosis Endomiocárdica, Insuficiencia Cardíaca, Niño, Informes de Casos.

Recibido: 2 Enero 2020
Aceptado: 2 Julio 2020
Publicado: 31 Agosto 2020

Membrete bibliográfico:

Flores M, Reinoso D, Pazmiño A. Miocardopatía Restrictiva: Presentación de un Caso en pediatría. Rev. Ecuat. Pediatr. 2020;21(2):Artículo 11:1-8.



Copyright Flores M, et al. Este artículo es distribuido bajo los términos de [Creative Commons Attribution License CC BY-NC-SA 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/), el cual permite el uso y redistribución citando la fuente y al autor original sin fines comerciales.



* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: davidirr89.dr@gmail.com (David Israel Reinoso Recalde) / Teléfono: +593 992280295 Hospital Pediátrico Baca Ortiz, Quito, Ecuador.

Rev. Ecuat. Pediatr. 2020;21(2): Artículo 11: 1-8|

ABSTRACT

Received: Jan 2, 2020
Accepted: Jul 2, 2020
Published: Aug 31, 2020

Bibliographic letterhead:

Flores M, Reinoso D, Pazmiño A. Restrictive Cardiomyopathy, Clinical Case Rev. Ecuat. Pediatr. 2020;21(2): Article 11: 1-8.



Copyright Flores M, et al. This article is distributed under the terms of the [Creative Commons Attribution License CC BY-NC-SA 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/), which allows the use and redistribution citing the source and the original author without commercial purposes.



Introduction: Restrictive cardiomyopathy (RM) is a rare entity with a poor prognosis in pediatric patients. It is considered the least common variant within cardiomyopathies and in most cases its etiology is unknown. He has a dire prognosis, unless a heart transplant can be done.

Case: 1-year-old boy, with a history of respiratory infections and dyspnea with suctioning of the mother's breast. He was admitted with dyspnea, cyanosis, and edema. Physical examination describes the presence of a grade IV / VI systolic murmur at the left sternal border. The respiratory rate of 60 per minute, with the presence of intercostal, subcostal and suprasternal pulling. With hepatomegaly.

Evolution: Laboratories: presence of leukocytosis and normochromic normocytic anemia. In the chest X-ray cardiomegaly grade IV. In echocardiogram atrial growth, presence of patent foramen ovale. Systolic function preserved with a restrictive relaxation pattern and pulmonary hypertension (47 mmHg). Magnetic resonance imaging of the heart revealed enlargement of the atrial chambers; with normal myocardial thickness. It was managed as restrictive cardiomyopathy, with furosemide, spironolactone, and antiplatelet agents. Outpatient consultation was discharged with the same indications.

Conclusion: Cabinet studies such as radiography and electrocardiogram can provide important data for diagnosis. The echocardiogram remains the best study for diagnosis. The use of functional measurements such as tissue Doppler can help to show early diastolic failure.

Key words: Cardiomyopathy, Restrictive; Endomyocardial Fibrosis; Heart failure; Child; Case Reports.

INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía restrictiva (MR) se define como una enfermedad primaria del miocardio¹. Está caracterizada por una disfunción diastólica, con función sistólica preservada, dilatación auricular y ausencia de hipertrofia o dilatación ventricular^{2,3}. Su

etiología puede ser idiopática o secundaria a enfermedades sistémicas⁴.

Es considerada la forma más rara de miocardiopatía pues constituye alrededor de 5% de los casos. Su pronóstico es malo^{1,5}.



CASO CLÍNICO

Presentamos un paciente masculino de un año de edad procedente de Santo Domingo de los Tsachilas-Ecuador, quien tenía los siguientes antecedentes personales: Antecedentes Prenatales: Madre gestante de 40 años, sin patologías durante el embarazo, con 3 gestaciones, 1 aborto y 1 cesárea. En un control Obstétrico en el último trimestre gestacional se determinó la frecuencia cardíaca fetal de 144 lpm. El tiempo de gestación fue de 39 semanas, la placenta presentó una maduración grado III. Se realizó una cesárea por la indicación de posición fetal transversa con macrosomía fetal. El antecedente postnatal fue de Apgar 9/9, peso de 3200 gramos, talla 50 cm. Recibió el esquema de inmunizaciones completas. A los 10 meses de edad fue hospitalizado por neumonía.

No se reportó antecedentes familiares patológicos relevantes en sus padres y hermanos.

La madre relató que el paciente tiene antecedentes de cuadros infecciosos respiratorios frecuentes, y episodios recurrentes de disnea con la succión del seno materno desde los 5 meses de edad.

El motivo de consulta es Tos de dos semanas de evolución. Una semana después el cuadro clínico empeora con disnea, fiebre, cianosis, decaimiento y edema en extremidades.

Al examen físico se observa polipneico, con intolerancia al decúbito. La frecuencia cardíaca es de 110 latidos por minuto, los ruidos cardíacos son rítmicos y se ausculta un tercer ruido cardíaco. Se describe la presencia de un soplo sistólico grado IV/VI en el borde esternal izquierdo.

La frecuencia respiratoria es de 60 por minuto, con presencia de tiraje intercostal, subcostal y supraesternal. El murmullo vesicular está disminuido, hay estertores sibilantes y crepitantes y se palpa una hepatomegalia en el abdomen.

Taller diagnóstico

Al ingreso se realizaron exámenes complementarios que mostraron:

•Bioquímica:

Urea 35 mg/dl; creatinina 0.4 mg/dl; TGO 61 U/L (A); TGP 92 U/L; bilirrubina T/D/I: 0.7/0.5/0.2 mg/dl; fosfatasa alcalina 158 UI/L; Sodio 135 mEq/L, Potasio 4.6 mEq/L, Cloro 100 mEq/L.

•Biometría hemática.

Leucocitos 14.2×10^3 u/ul, eosinófilos 1.1 %, basófilos 0.4 %, neutrófilos 55.4 %, linfocitos 37.4 %, monocitos 5.7 %, glóbulos rojos 4.4×10^6 /mm³, hemoglobina 11.6 g/dl, hematocrito 37.2 %, volumen corpuscular medio 84 fL, concentración media de hemoglobina 26.1 pg, diámetro globular medio 14.1 %, plaquetas 500×10^3 /mm³, volumen medio plaquetario 8.7 μm^3 .

Se realizó una radiografía de tórax (**Figura 1**) en la que reportó cardiomegalia a expensas de agrandamiento auricular y alteración del flujo pulmonar por congestión pasiva. Y el electrocardiograma (**Figura 2**) reportó una hipertrofia biauricular.

Figura 1 Rx de tórax



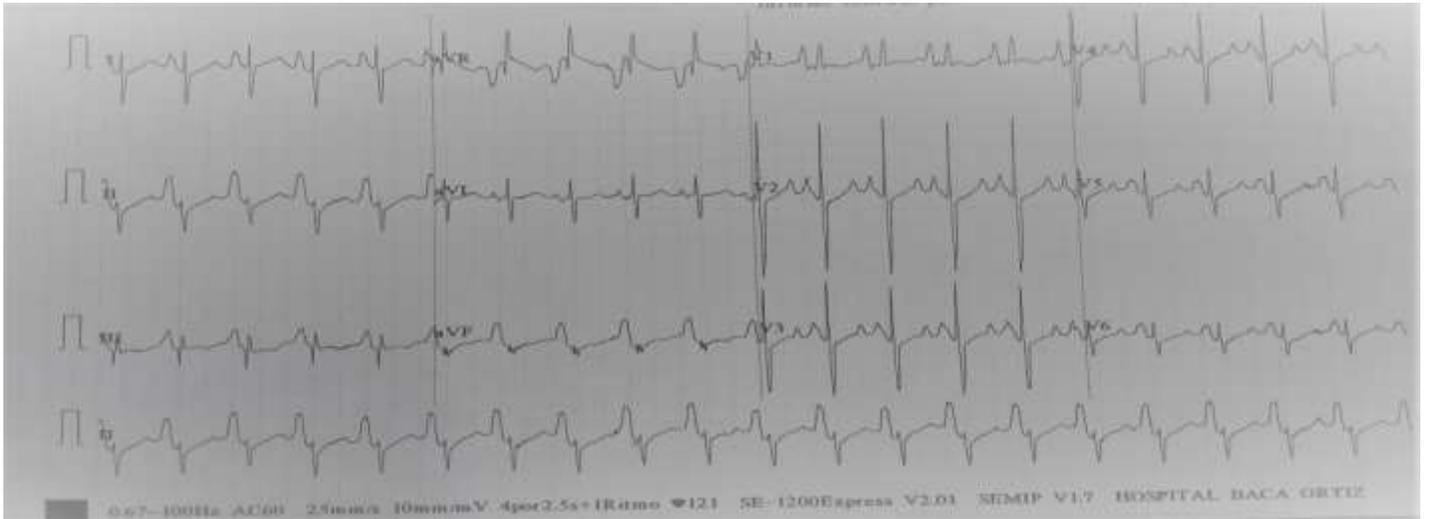


Figura. 2. Electrocardiograma: Ritmo sinusal, hipertrofia biauricular y ondas P gigantes.

El ecocardiograma mostró aumento del tamaño de las cavidades auriculares (Figura 3, 4 y 5) con ventrículos de tamaño normal: la aurícula derecha de 37 mm con área de 15.2 cm²; aurícula izquierda de 42 mm con área de 17.5 cm²; la vena cava inferior no tenía colapso inspiratorio. Se detalló la presencia de defecto interauricular tipo foramen oval permeable. La función sistólica biventricular estuvo conservada. Existía un patrón de relajación restrictivo y la presencia de hipertensión pulmonar ligera con presión sistólica de la arteria pulmonar de 47 mmHg. Las válvulas aurículo ventriculares mitral y tricuspídea con insuficiencia moderada y se detalla la presencia de Insuficiencia pulmonar leve.

Figura 3. Ecografía cardíaca: Aurículas



Imagen bidimensional que muestra hipertrofia biauricular.

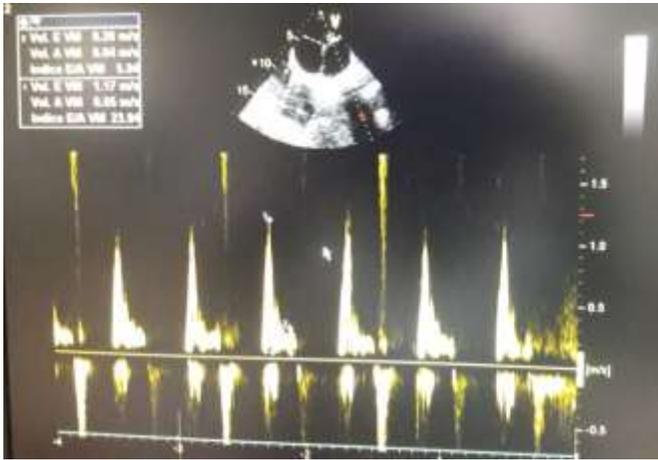
La resonancia magnética nuclear de corazón y grandes vasos simple y contrastada reveló el crecimiento de cavidades auriculares; la aurícula derecha de 4.5 x 5.1 cm en sus ejes transversal y anteroposterior; la aurícula izquierda mide 4.5 x 4.7 cm en estos mismos ejes. El espesor del miocardio estaba mantenido. No se evidenciaron impregnaciones patológicas que sugieran enfermedad de depósito o fibrosis. Se destacó la discreta cantidad de líquido pericárdico. El pericardio tenía un espesor normal, sin realces patológicos.

Figura 4. Ecografía en Modo M





Fig. 5. Estudio Doppler Mitral que evalúa función diastólica.



Evolución clínica

Por la clínica de insuficiencia cardiaca que fue el motivo de ingreso hospitalario y los estudios complementarios se estableció el diagnóstico de miocardiopatía restrictiva por lo que se inició un tratamiento con diuréticos. Inicialmente con Furosemida endovenosa hasta la estabilización clínica para luego continuar por vía oral conjuntamente con la espirolactona. Se inició también terapia antiagregante plaquetaria profiláctica debido a la presencia de aurículas dilatadas y predisposición a la formación de trombos.

Desenlace

El paciente fue dado de alta con diuréticos: furosemida, espirolactona y aspirina. Se ha establecido controles y se estudia la posibilidad de un trasplante cardíaco.

DISCUSIÓN

La MR es una patología rara que representa entre 3% y 5% de todas las miocardiopatías y se caracteriza por el llenado restrictivo de ambos ventrículos con disfunción diastólica y función sistólica conservada. La etiología más frecuente en edad pediátrica es la idiopática, mientras que en la edad adulta son más comunes las

causas secundarias a enfermedades sistémicas como amiloidosis, sarcoidosis, enfermedad de Andersen, enfermedad de Fabry y enfermedad de Löffler⁴.

En los casos de miocardiopatía restrictiva idiopática y familiar se han descrito mutaciones en los genes TNNI2, TNNI3 y ACTC, asociados con enfermedades de las proteínas sarcoméricas⁵.

En la MR, considerando que existe alteración diastólica biventricular con función sistólica conservada, el llenado de los ventrículos está alterado lo que ocasiona aumento desproporcionado de la presión tele diastólica ventricular en respuesta a pequeños volúmenes de sangre, lo que a su vez ocasiona dilatación de ambas aurículas.

Macroscópicamente se observan aurículas dilatadas y ventrículos de tamaño normal, como demostró el ecocardiograma y la resonancia magnética cardíaca en el presente caso.

La pared ventricular de estos pacientes es anormal, con textura similar al caucho y con engrosamiento del endocardio. Microscópicamente se ven cambios dependientes del material de infiltración en las causas secundarias⁶, lo que no se presentó en el presente caso.

El cuadro clínico de esta patología es variable; predominan los datos de congestión venosa sistémica⁷ con diversos grados de hipertensión arterial pulmonar debida a la dificultad del vaciamiento auricular izquierdo^{8,9}. Es común la presencia de síntomas como disnea, polipnea y taquicardia que suelen ser confundidos con cuadros respiratorios⁹

Concuerda con los antecedentes de procesos respiratorios a repetición en el presente caso, quien tuvo inclusive una hospitalización por neumonía.

A la exploración física existen datos de insuficiencia cardiaca; la hepatomegalia es el signo más constante, como la auscultación del tercer y cuarto ruido.

La radiografía en etapas iniciales suele mostrar el corazón de características normales. Conforme avanza la enfermedad aparece cardiomegalia por dilatación auricular, que es el dato más frecuente^{5, 6}. En el presente caso fue considerada una enfermedad avanzada ya que llevaba aproximadamente 7 meses de evolución.

El electrocardiograma muestra dilatación biauricular manifestada por ondas P altas y bimodales que fue una de las características llamativas en el ECG del paciente; el QRS es estrecho y no presenta alteraciones. Algunos pacientes muestran depresión del segmento ST sin datos de isquemia y la onda T puede ser negativa⁶. Debido a la dilatación auricular pueden aparecer arritmias supraventriculares, como extrasístoles auriculares o fibrilación auricular.

El ecocardiograma debe descartar alguna anomalía estructural y diferenciarla de otras miocardiopatías. Los hallazgos típicos son dilatación auricular, disfunción diastólica, función sistólica conservada o muy similar a lo normal, así como ausencia de dilatación ventricular. Algunos autores se refieren a estos datos como "inversión de cavidades"⁷⁻⁹.

El tratamiento debe encaminarse a aliviar los síntomas congestivos con diuréticos y restricción hídrica. El uso de digitálicos se reserva para casos con afección de la función sistólica y fibrilación auricular. Se debe considerar el uso de anticoagulantes por la frecuencia elevada de trombos asociados con dilatación auricular y fibrilación auricular⁸. Los casos secundarios a enfermedades metabólicas deben recibir tratamiento específico.

El pronóstico de la enfermedad es muy pobre; la supervivencia a dos años del diagnóstico no es mayor de 50% y la mortalidad aumenta en casos de síncope⁹. Otros marcadores de mal pronóstico son la evidencia radiográfica de congestión pulmonar, y una alteración en la relación del diámetro del atrio izquierdo con la raíz aórtica^{10, 11}.

En los casos idiopáticos (los más frecuentes en niños) el trasplante puede ser la única opción. Se ha informado

supervivencia al año de 86% y de 50% a los dos años^{12, 13}. Algunos estudios señalan mortalidad de 100%¹⁴ o necesidad de trasplante en los primeros 5 años después del diagnóstico^{15, 16}. La muerte súbita ocurre hasta en 28% de los casos con una mortalidad anual de 7%⁸.

CONCLUSIONES

Los datos que encontramos en este caso son similares a los descritos en la literatura. Los síntomas de insuficiencia cardíaca como disnea y hepatomegalia son típicos de la enfermedad. Los estudios de gabinete como la radiografía y el electrocardiograma pueden arrojar datos importantes para el diagnóstico. El ecocardiograma sigue siendo el mejor estudio para el diagnóstico. El uso de mediciones funcionales como doppler tisular puede ayudar a evidenciar falla diastólica temprana. Además, es importante realizar estudios de laboratorio o biopsias de diferentes órganos, especialmente del miocardio, para descartar patologías de almacenamiento tisular (enfermedades de depósito).

Al avanzar la enfermedad los datos más evidentes son la dilatación auricular y el patrón restrictivo. El trasplante cardíaco podría constituir la principal alternativa terapéutica y ésta puede ser la opción más idónea en el presente caso.

INFORMACIÓN ADMINISTRATIVA DEL ARTÍCULO

Abreviaturas

MR: Miocardiopatía Restrictiva.

Nota del Editor

La Revista Ecuatoriana de Pediatría permanece neutral con respecto a los reclamos jurisdiccionales en mapas publicados y afiliaciones institucionales.

Originalidad del artículo

La Revista Ecuatoriana de Pediatría garantiza que el artículo es original y sin redundancia, el sistema antiplagio de nuestra revista reportó similitud menor al 14%, el análisis está disponible en:

<https://secure.arkund.com/view/74663532-548025-344333>.

Acceso abierto

Este artículo tiene la licencia de Creative Commons Attribution 4.0 CC-BY-NC-SA., que permite el uso, el intercambio, la adaptación, la distribución y la reproducción en cualquier medio o formato, siempre que otorgue el crédito adecuado al autor original y a la fuente. Usted no puede hacer uso del material con propósitos comerciales. Se debe proporcionar un enlace a la licencia Creative Commons e indicar si se realizaron cambios. Las imágenes u otro material de terceros en este artículo están incluidos en la licencia Creative Commons del artículo. Para ver una copia de esta licencia, visite <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/deed.es>.

DECLARACIONES ÉTICAS

Protección de personas:

Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos:

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Consentimiento de publicación:

Los autores han obtenido el consentimiento informado de los tutores del paciente referido en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia. Se ha firmado la autorización para publicación del presente caso por parte de los padres.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Financiamiento

Los autores realizaron el financiamiento de los gastos incurridos en la producción de este artículo.

Contribuciones de los autores

MDCFD: Idea de investigación, escritura del artículo, análisis crítico, correcciones editoriales.

DIRR: Compilación de los datos, Revisión bibliográfica.

AMPM, Idea de investigación, escritura del artículo, análisis crítico

Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito

Agradecimientos

Se reconoce el trabajo del personal de las instituciones de Hospital Pediátrico Baca Ortiz, Quito, Ecuador y al Centro de Especialidades Médicas Apolo, Quito, Ecuador.

INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

Mayte del Carmen Flores Delgado, Médico Pediatra, Hospital Pediátrico Baca Ortiz, Quito, Ecuador.

David Israel Reinoso Recalde, Médico Residente, Hospital Pediátrico Baca Ortiz, Quito, Ecuador.

Correo: davidirr89.dr@gmail.com

 <https://orcid.org/0000-0002-3985-7066>

Ana María Pazmiño Miranda, Médico Pediatra, Centro de Especialidades Médicas Apolo, Quito, Ecuador.

BIBLIOGRAFÍA

- Russo LM, Webber SA. Idiopathic restrictive cardiomyopathy in children. *Heart*. 2005 Sep;91(9):1199-202. DOI: 10.1136/hrt.2004.043869. PMID: [16103558](#); PMCID: PMC1769097.
- Calderón CJ. Miocardiopatía restrictiva. En: Attie F, Calderón CJ, Zabal CD, Buendía HA. *Cardiología Pediátrica*. 2ª ed. Ciudad de México: Panamericana; 2012. pp. 417-420.
- Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008;29(2):270-6. DOI: 10.1093/eurheartj/ehm342. Epub 2007 Oct 4. PMID: [17916581](#).
- Choi JH, Choi JO, Ryu DR, Lee SC, Park SW, Choe YH, et al. Mitral and tricuspid annular velocities in constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy: correlation with pericardial thickness on computed tomography. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2011;4(6):567-75. DOI: 10.1016/j.jcmg.2011.01.018. PMID: [21679889](#).
- Cox GF, Sleeper LA, Lowe AM, Towbin JA, Colan SD, Orav EJ, Lurie PR, Messere JE, Wilkinson JD, Lipshultz SE. Factors associated with establishing a causal diagnosis for children with cardiomyopathy. *Pediatrics*. 2006;118(4):1519-31. DOI: 10.1542/peds.2006-0163. PMID: [17015543](#).
- Sen-Chowdhry S, Syrris P, McKenna WJ. Genetics of restrictive cardiomyopathy. *Heart Fail Clin*. 2010;6(2):179-86. DOI: 10.1016/j.hfc.2009.11.005. PMID: [20347786](#).
- Mogensen J, Arbustini E. Restrictive cardiomyopathy. *Curr Opin Cardiol*. 2009;24(3):214-20. DOI: 10.1097/hco.0b013e32832a1d2e. PMID: [19593902](#).
- Hayashi T, Tsuda E, Kurosaki K, Ueda H, Yamada O, Echigo S. Electrocardiographic and clinical characteristics of idiopathic restrictive cardiomyopathy in children. *Circ J*. 2007;71(10):1534-9. DOI: 10.1253/circj.71.1534. PMID: [17895547](#).
- Zangwill S, Hamilton R. Restrictive cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2009;32 Suppl 2:S41-3. DOI: 10.1111/j.1540-8159.2009.02383.x. PMID: [19602161](#).
- Rivenes S, Kearney D. Sudden death and cardiovascular collapse in children with restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 2000;102:876-882. DOI: [10.1161/01.CIR.102.8.876](#)
- Bograd AJ, Mital S, Schwarzenberger JC, Mosca RS, Quaegebeur JM, Addonizio LJ, et al. Twenty-year experience with heart transplantation for infants and children with restrictive cardiomyopathy: 1986-2006. *Am J Transplant*. 2008;8(1):201-7. DOI: 10.1111/j.1600-6143.2007.02027.x. Epub 2007 Oct 31. PMID: [17973960](#).
- Zangwill SD, Naftel D, L'Ecuyer T, Rosenthal D, Robinson B, Kirklin JK, et al. Pediatric Heart Transplant Study Investigators. Outcomes of children with restrictive cardiomyopathy listed for heart transplant: a multi-institutional study. *J Heart Lung Transplant*. 2009;28(12):1335-40. DOI: 10.1016/j.healun.2009.06.028. Epub 2009 Sep 26. PMID: [19783176](#).
- Denfield SW, Rosenthal G, Gajarski RJ, Bricker JT, Schowengerdt KO, Price JK, et al. Restrictive cardiomyopathies in childhood. Etiologies and natural history. *Tex Heart Inst J*. 1997;24(1):38-44. PMID: [9068138](#); PMCID: PMC325396.
- Dickinson DF. The normal ECG in childhood and adolescence. *Heart*. 2005;91(12):1626-30. DOI: 10.1136/hrt.2004.057307. PMID: [16287757](#); PMCID: PMC1769212.
- Fonseca LA, Camacho L, Bobadilla A. Miocardiopatía restrictiva. Presentación de siete casos. *Acta Pediatr Mex* 2014;35:97-103. artículo original. SU: [Scielo.mx352](#)
- Acácio S, Mandomando I, Nhampossa T, Quintó L, Vubil D, Sacoó C, et al. Risk factors for death among children 0-59 months of age with moderate-to-severe diarrhea in Manhica district, southern Mozambique. *BMC Infect Dis*. 2019 Apr 15;19(1):322. DOI: 10.1186/s12879-019-3948-9. PMID: [30987589](#); PMCID: PMC6466733.

DOI: Identificador de objeto digital

PMID: identificador de PubMed *88%*

SU: Short URL