



1° Congreso Argentino de Medicina Interna Pediátrica

2, 3 y 4 de noviembre de 2016



MIOCARDIOPATIA

Quando tenemos que sospechar



HOSPITAL DE PEDIATRIA
S.A.M.I.C.
"PROF. DR. JUAN P. GARRAHAN"

Dra Alejandra Villa

MIOCARDIOPATIA

- * Es una patología caracterizada por disfunción sistólica y/o diastólica de 1 o ambos ventrículos de causa primaria o secundaria
Dilatación ventricular puede preceder a la hipoquinesia global. O por alteración en la relajación de los ventrículos
- * 50% de los casos no se encuentra causa subyacente después de una evaluación completa incluida la biopsia
- * Prevalencia: Población en general es de 17 - 37 c/100000
En el primer año es de 1/10000 RN vivos
- * Tiene pobre pronóstico y alta mortalidad

MIOCARDIOPATIA



MIOCARDIOPATIA

ANTECEDENTES

- Antecedentes Familiares de Miocardiopatias
- Antecedente de Sincope
- Infecciones respiratorias frecuentes
- Hepatomegalia sin causa aparente
- Enfermedad Neuromusculares

MIOCARDIOPATIA

Anamnesis

- Rechazo del alimento
- Irritabilidad
- Dolor abdominal
- Dolor Precordial
- Limitacion al ejercicio
- Retraso en las pautas madurativas

MIOCARDIOPATIA

Signos de IC leve a moderada

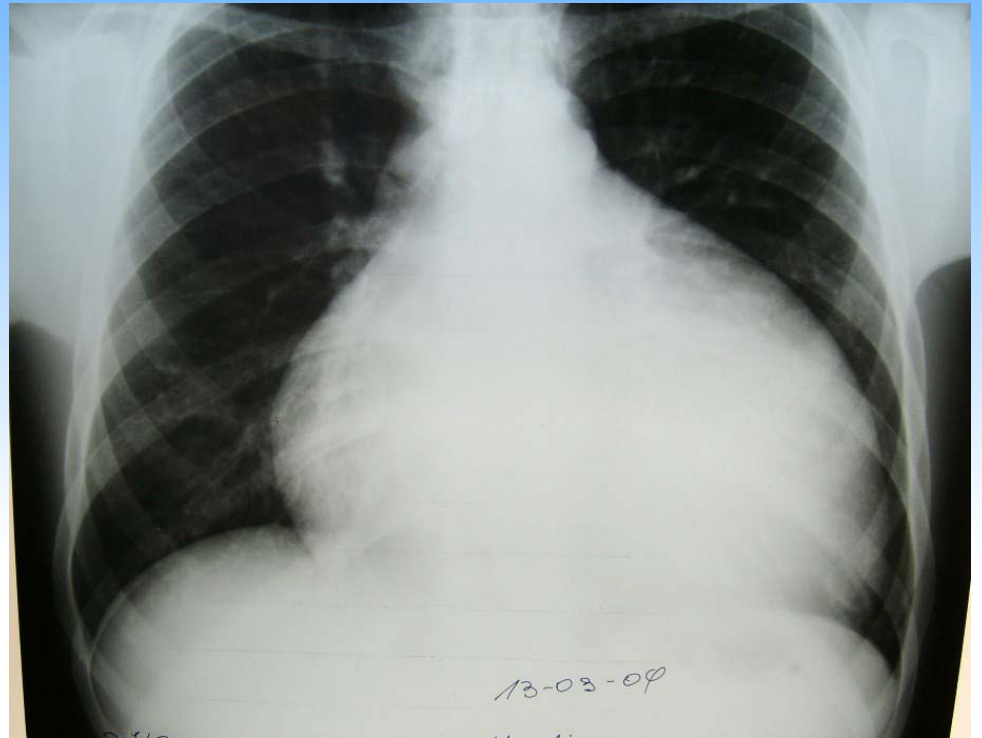
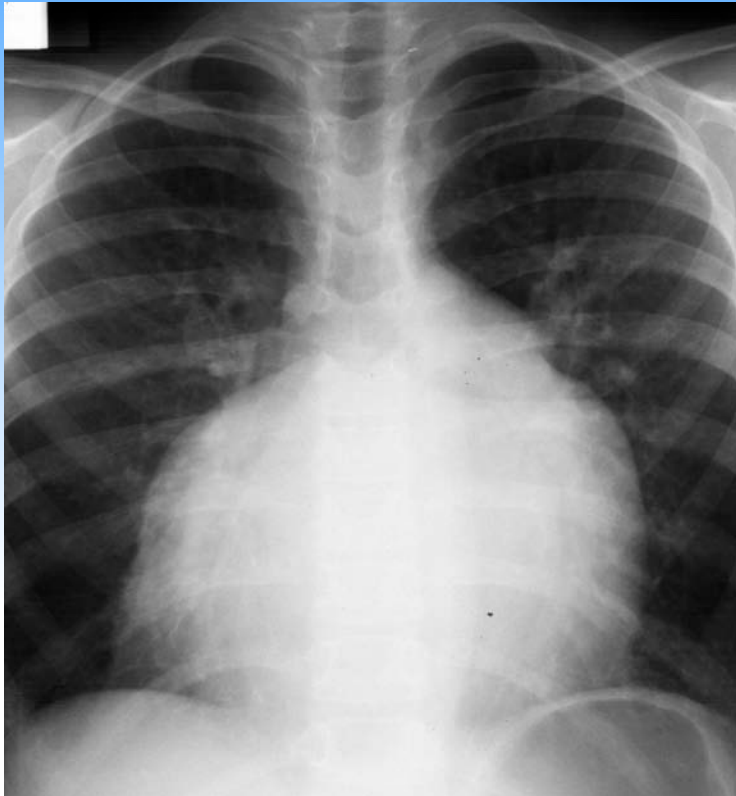
- *Por edema pulmonar:*
 - . Disnea, ortopnea.
 - . Taquipnea.
 - . Tos persistente
 - . Sibilancias y crepitantes
 - . Cianosis.

- *Por congestión venosa:*
 - . Hepatomegalia.
 - . Edemas periféricos.

Signos de IC severa

- . Mala perfusión periférica.
- . Taquicardia basal.
- . Ritmo de galope.
- . Sudoración, frialdad.
- . Pulsos débiles y rápidos.
- . Oliguria. Ascitis. Anasarca

MIOCARDIOPATIA



MIOCARDIOPATIA

CAUSAS GENETICAS

Transmisión Autosómica Dominante con penetrancia incompleta 90%

Historia familiar positiva 7 % - 20%

Screening ecográfico 30% familiares tienen anomalías
30% desarrollaron

Autosómica Dominante

s/ alt. conducción

Cr 1 q 32

Cr 9 q 13 - 22

Cr 10 q 21 - 23

Niñez

Cr. 14 q11,2 - 13 (B-Miosina)

Troponina T

Cr. 2 gen de la Actina (AD)

Cr 2 q31 región de la Titina

Adolescencia

Unión Miosina – Proteína C - A Tropomiosina

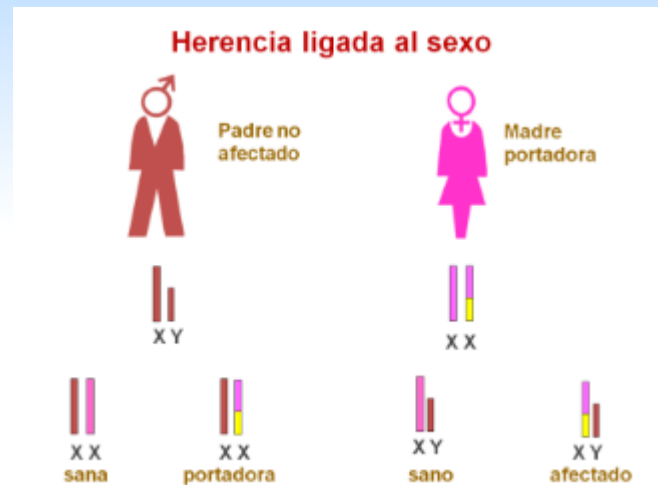
MIOCARDIOPATIA

Distrofina (x q21)

Duchenne (no se produce)

en la niñez 8%

Becker (func. Alterada)



MIOCARDIOPATIA

Metabólicas : Pompe - Mucopolisacaridosis

Manifestaciones clínicas de la E. Pompe

Forma infantil clásica



hipotonía



cardiomegalia



hepatomegalia

Forma tardía



debilidad muscular



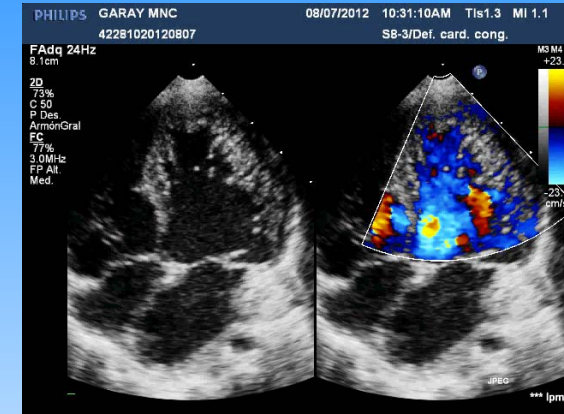
insuficiencia respiratoria

MIOCARDIOPATIA

Manifestaciones clínicas y cardiacas del S. de Barth

Mutación del gen de la tafazina Xq28
(deficiencia de cardiolípidina y mitocondrias)
Existen distintas severidades

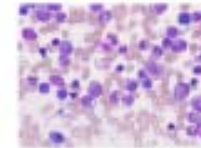
H Fliar 63%
Mioc No compacta 90%
Arritmias ventriculares
Neutropenia 25%
Retraso Cognitivo



Manifestaciones clínicas del síndrome de Barth



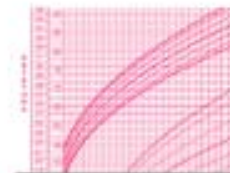
cardiomiopatía dilatada



neutropenia



3-MGA-uria



fallo de crecimiento



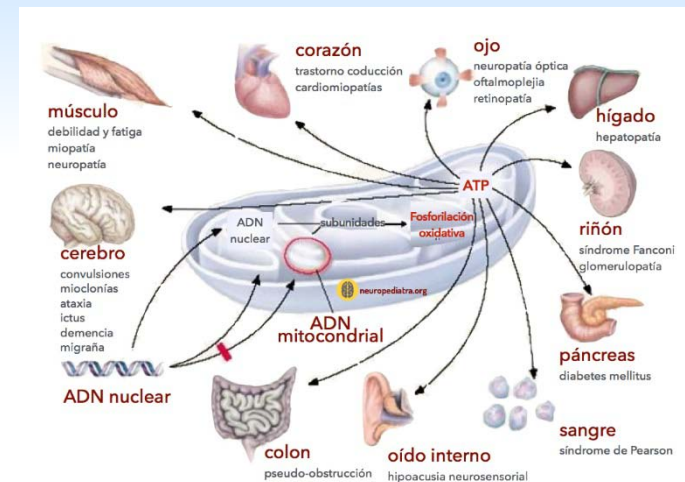
miopatía



MIOCARDIOPATIA

CAUSAS MITOCONDRIALES

- Asociadas a enfermedades Mitocondriales
- Mas frecuente ADN mitocondrial, afecta la fosforilacion oxidativa.
- Delecciones múltiples en ARN Transferencia, Ribosomal, Citocromos y Co Q
- Enzimas Mitocondriales: Traslocasa de la Carnitina – Acilcarnitina
Afecta corazón ,cerebro y musculos esqueleticos.
Comienzo neonatal, rapida progresión.
Tratamiento: dieta y carnitina VO
- MELAS – MERRF



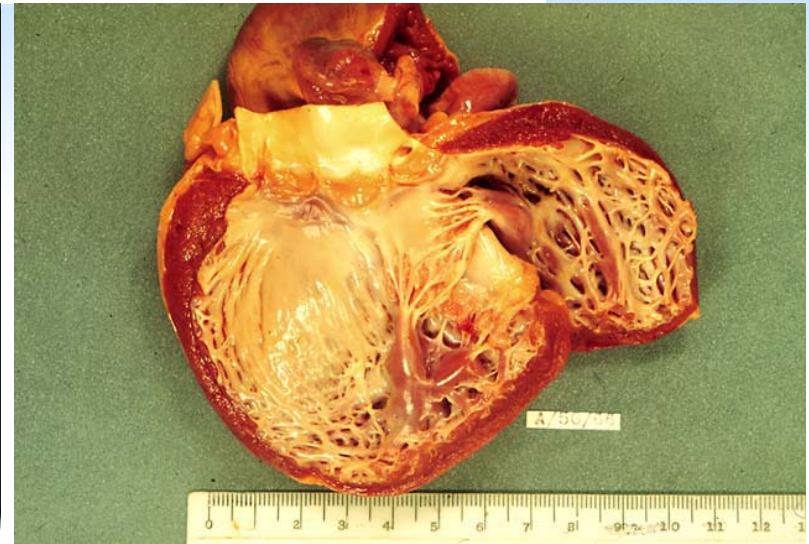
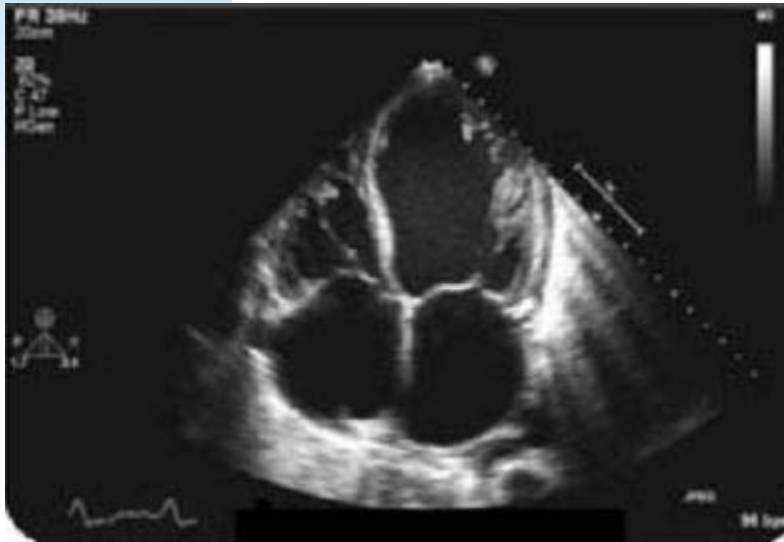
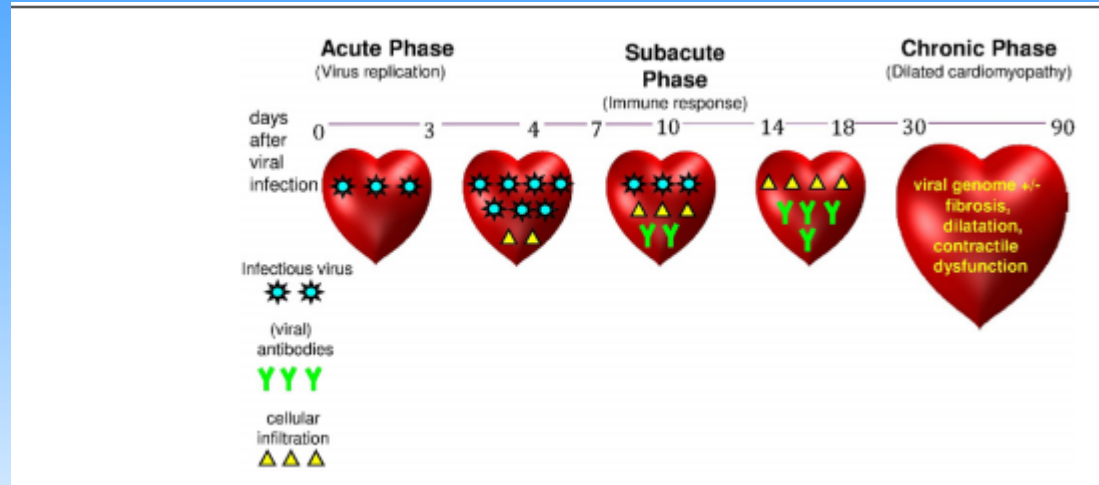
MIOCARDIOPATIA

ETIOLOGIA

- ◆ Insuficiencia Renal
- ◆ Colagenopatias: Lupus (vasculitis)
- ◆ Kawasaki (vasculitis)
- ◆ Drogas
- ◆ Enfermedades endocrinas
- ◆ Deficiencia nutricional (alt. enzimáticas)

MIOCARDITIS

PATRON HETEROGENEO DE INFILTRACION INFLAMATORIA DEL MIOCARDIO CON O SIN NECROSIS Y DEGENERACION CELULAR SIN CAUSA ISQUEMICA CORONARIA CONOCIDA

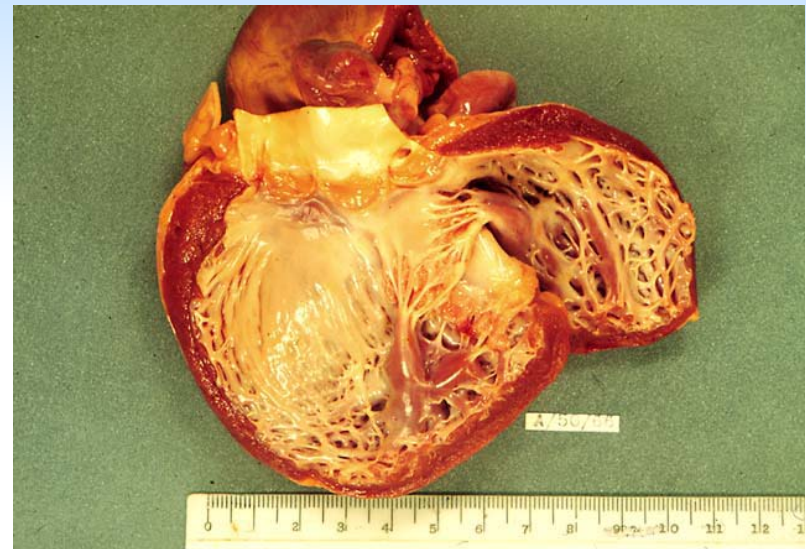
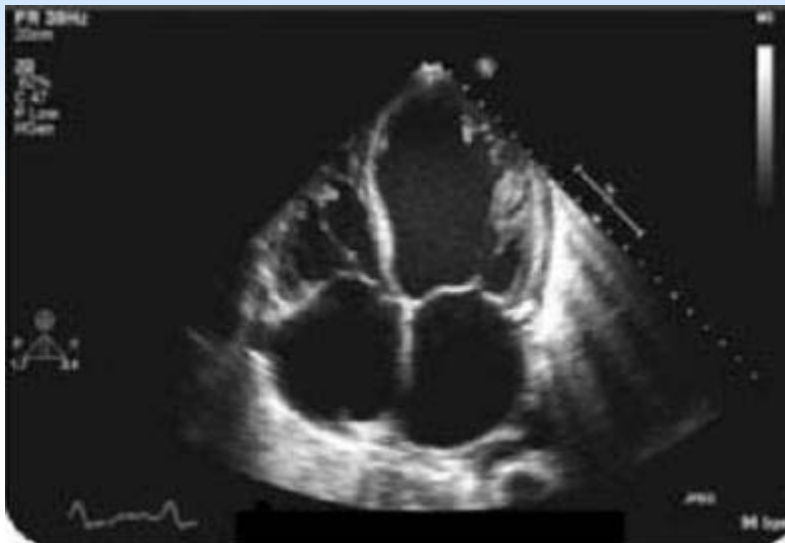


FASE 3

MIOCARDIOPATIA DILATADA

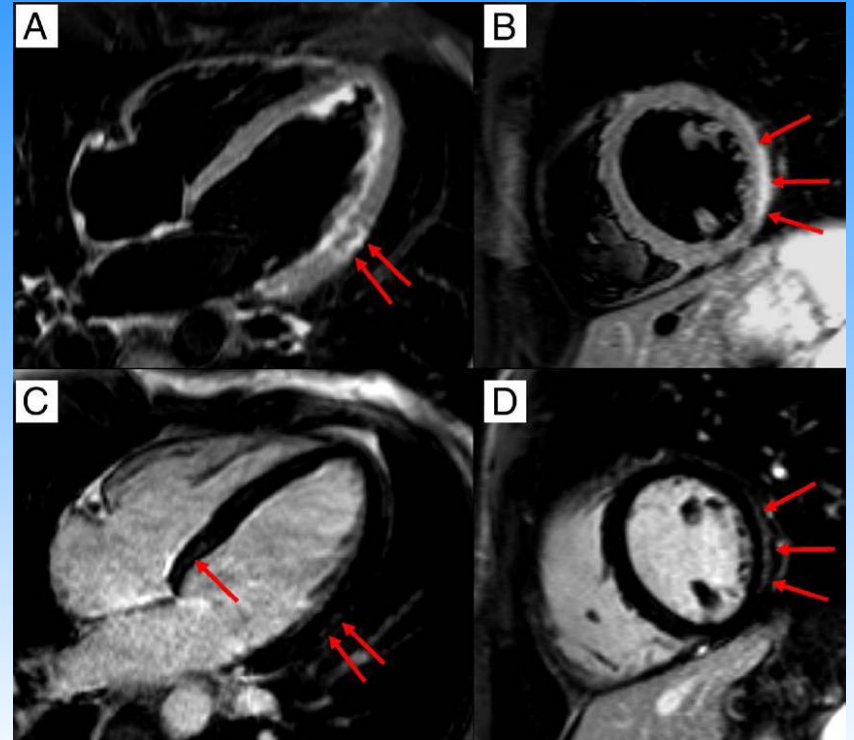
Remodelación negativa: modificación de sarcoglicanos del miocito
dilatación ventricular

Apoptosis: citokinas activan metaloproteinasas que degradan la matriz
de las proteínas contractiles



MIOCARDITIS

- HEMOGRAMA
- ERS
- PCR
- TROPONINA TNI TNT niños
- CPK mb



- Aspirado traqueal : PCR para enterovirus, adenovirus, herpes, CMV, VSR y EBV = a PCR de biopsia.
- RMN GADOLINIO T1 T2 (edema , hiperemia, necrosis y fibrosis)

MIOCARDIOPATIA DILATADA

Registro Nac de EEUU – Canada Pediatrico.

- ✓ N*89 centros N* pacientes 1426 Edad < 18 años
- ✓ Incidencia anual 0,57 casos x 100.000 por año
- ✓ Varones 0,66 – Mujeres 0,47 por 100.000
- ✓ Negros 0,98 – Blancos 0,46 por 100.000
- ✓ < 1 año 4,4 - > 0,34 por 100.000
- ✓ Enfermedad idiopática 66%
- ✓ Miocarditis 34% - Neuro-musculares 26%
- ✓ Mortalidad a 1 año – 31%, 5 años – 46%
- ✓ Factores de riesgo independientes para muerte: > edad, FA ↓

Conclusión : la > de los niños no tienen causa conocida por lo cual es difícil indicar la terapia

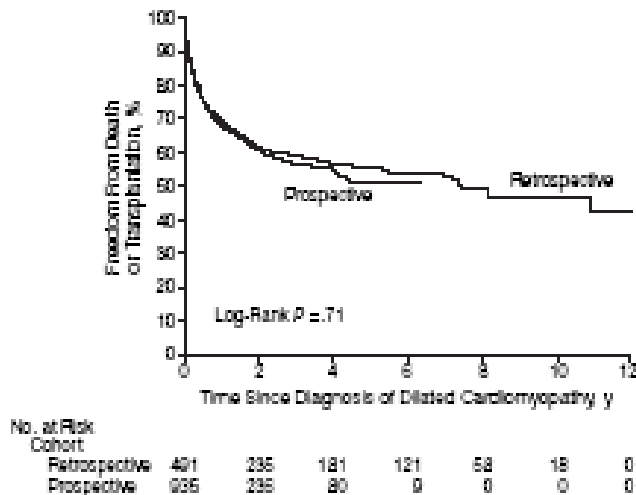
MIOCARDIOPATIA DILATADA

Incidence, Causes, and Outcomes of Dilated Cardiomyopathy in Children

Jeffrey A. Towbin; April M. Lowe; Steven D. Colan; et al.

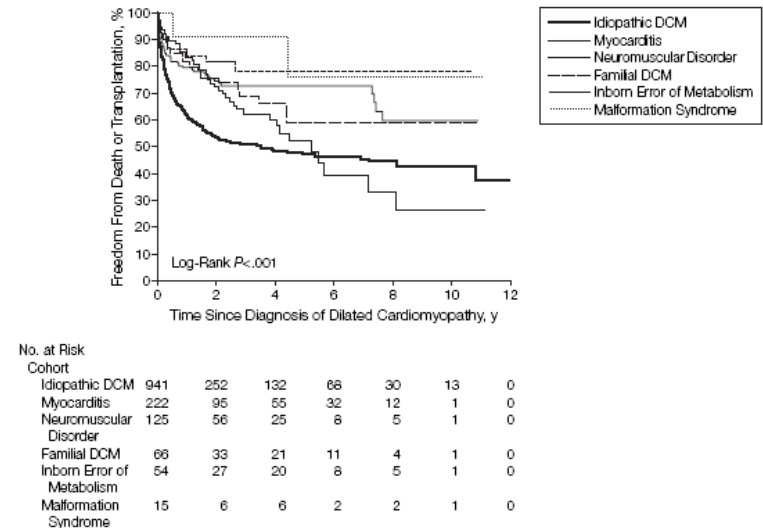
JAMA. 2006;296(15):1867-1876 (doi:10.1001/jama.296.15.1867)

Figure 1. Estimated Freedom From Death or Transplantation for Patients With Pure Dilated Cardiomyopathy by Cohort



Retrospective: diagnosed 1990 to 1995, 491 patients; prospective: diagnosed 1996 to 2002, 935 patients.

Figure 3. Freedom From Death or Transplantation for Patients With Pure Dilated Cardiomyopathy (DCM)



MIOCARDIOPATIA DILATADA

Experiencia Hospital Garrahan: 15 años de seguimiento en pacientes con MD

N* 100 M Edad = 15m (1m – 13a)

Evolución de acuerdo a clase funcional

Clase Func II – IV (UCI) 23p – 52% mejoraron

Clase Func II 67p

Lista de Tx o muerte (UCI y 2 BH) 17p
Mejoraron 14p
Estables 36p

Arritmias 6 p: TA, TV FV

Trombos: 5 p, ACV 2 p

Factor Protector: Miocarditis p 0001 ,OR 12

Sobrevida: 77% a 1 año, 61% a 5 años.

GRACIAS

Pintura: Marisa Di Santo



Marisa Di Santo