

## CASO CLINICO : 2024 / 0016

### Titulo:

EVOLUCIÓN DE UNA MIOCARDIOPATIA DILATADA

### Tipo de trabajo:

CASO CLINICO

### Introducción:

Existe una gran variedad de alteraciones adquiridas que pueden causar dilatación y disfunción miocárdica: se han descrito asociaciones con la presencia de hipertensión, medicamentos o uso de alcohol.(2) La miocardiopatía genética primaria representa el 1% de las miocardiopatías. Se caracteriza por alteraciones de la pared miocárdica, con trabéculas prominentes y recesos intertrabeculares profundos, que dan lugar a un miocardio grueso con dos capas. Se puede presentar en el contexto de otras enfermedades genéticas con relativa frecuencia; (1) El diagnóstico correcto a menudo es retrasado debido a la falta de conocimiento acerca de esta infrecuente enfermedad y su similitud con otras patologías del miocardio y endocardio. Muchos casos de ventrículo izquierdo no compacto se han confundido inicialmente con diagnósticos de miocardiopatía hipertrófica, dilatada o miocardiopatía restrictiva. Su presentación clínica con insuficiencia cardíaca (ICC) se ha reportado entre el 30-73%. El diagnóstico por ecocardiograma se realiza por una relación en fin de sístole entre miocardio no compactado y compactado  $> 2$ ; En resonancia magnética cardíaca el criterio más aceptado utiliza el cociente mayor de 2.3 entre miocardio no compacto/compacto, con una sensibilidad diagnóstica del 86% y una especificidad del 99% (3-5) El manejo debe ser multidisciplinario, individualizado y dirigido a las complicaciones que presente cada paciente.

### Objetivos:

Presentar casos para una mejor comprensión y manejo, aunado al contexto social que esto implica.

### Material y Métodos:

Paciente de 15 años de edad quien ingresa al servicio de urgencias Pediatría por tos, disnea de medianos esfuerzos, dolor abdominal y edema de miembros inferiores de 3 semanas de evolución.

AHF: Madre finada a los 19 años por choque séptico 2río a Enfermedad Pélvica inflamatoria e ICC, Bisabuela materna finada por ICC.

APP: Alcoholismo a razón de 3 litros todos los fines de semana desde hace un año, llegando a la embriaguez.

Toxicomanías: Marihuana y cocaína.

A su llegada se calcula Escala de Framingham: 4 criterios mayores + 6 menores: NYHA 4, persiste con taquicardia, TAM dentro de percentiles para su edad, edema bi-palpebral, miembros inferiores con godet +++++, así como en área escrotal, pulsos filiformes, se solicita radiografía de tórax y se calcula índice cardiorácico de 0.62. Se maneja con líquidos IV restringidos, balances negativos, furosemida y espirolactona, se agrega a manejo digoxina, captopril, AAS y carnitina. Completó manejo con levosimendán.

Se solicita Resonancia magnética contrastada que reporta: Miocardio No compacto en fase dilatada con disfunción ventricular severa, venticulo izquierdo dilatado con disfunción sistolica severa FEVI 21%, venticulo derecho dilatado con disfunción sistolica con FEVI 41%, alteraciones valvulares significativas : insuficiencia mitral severa funcional, derrame pericardico sin compromiso hemodinamico. Actualmente paciente bajo manejo del servicio de cardiología y medicina paliativa.

### Resultados:

no aplica para caso clinico

### Conclusiones:

## Carteles Zoquipan 2018

Desde su clasificación como miocardiopatía genética primaria, esta entidad se diagnostica con más frecuencia en la práctica clínica, aunque los diferentes criterios propuestos y empleados para el diagnóstico están rodeados de controversia puesto que no se han identificado la mayoría de genes responsables, sería prematuro conjeturar el mecanismo patogénico de esta enfermedad. Se trata de una entidad compleja, con diversas formas de presentación, por lo que existen múltiples interrogantes en cuanto a su prevalencia e incidencia así como, a su historia natural, pronóstico, método diagnóstico, manejo e incluso a su propia existencia como una entidad diferenciada.