

Miocardopatías

F. Centeno Malfaz

Unidad de Cardiología Pediátrica. Servicio de Pediatría.
Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid



Resumen

Las miocardiopatías son las enfermedades del músculo cardíaco y condicionan una mala función del mismo. El origen es muy diverso y puede deberse a múltiples causas. Algunas de estas causas son tratables, por lo que es fundamental una correcta aproximación diagnóstica y terapéutica. La expresividad es variable y depende de múltiples factores.

La miocardiopatía más frecuente en la población pediátrica es la miocardiopatía dilatada, seguida de la miocardiopatía hipertrófica. Otros tipos de miocardiopatía como la restrictiva, la displasia arritmogénica del ventrículo derecho o el ventrículo no compactado son más raras. Algunas clasificaciones incluyen dentro de las miocardiopatías las alteraciones de los canales iónicos, como el síndrome de QT largo o el síndrome de Brugada. Algunos de los aspectos más importantes en el manejo de estos pacientes incluyen el manejo de la insuficiencia cardíaca y la estratificación del riesgo de muerte súbita cardíaca. El origen genético de algunas de estas enfermedades abre nuevas posibilidades en cuanto al diagnóstico y consejo genético, y posiblemente en los próximos años, también en lo relativo al tratamiento.

Abstract

Cardiomyopathies are diseases of the heart muscle, which determines a malfunction thereof. Source is very diverse, and may be due to multiple causes. Some of these causes are treatable, so a correct diagnostic and therapeutic approach is essential. Expressivity is variable and depends on many factors.

Most common cardiomyopathy in the pediatric population is dilated cardiomyopathy, followed by hypertrophic cardiomyopathy. Other types of cardiomyopathy as restrictive, arrhythmogenic right ventricular dysplasia or ventricular noncompaction are rarer. Some classifications include the cardiomyopathies the alterations of ion channels, such as long QT syndrome or Brugada syndrome.

Some of the most important aspects in the management of these patients include heart failure management and risk stratification of sudden cardiac death. The genetic origin of some of these diseases opens up new possibilities in the diagnosis and genetic counseling, and possibly in the coming years, also in regard to the treatment.

Palabras clave: Miocardiopatías; Miocardiopatía hipertrófica; Miocardiopatía dilatada; Insuficiencia cardíaca.

Key words: *Cardiomyopathy; Hypertrophic cardiomyopathy; Dilated cardiomyopathy; Heart failure.*

Pediatr Integral 2012; XVI(8): 647-655

Introducción

Las miocardiopatías son las enfermedades del músculo cardíaco que condicionan una mala función del mismo. La miocardiopatía dilatada es la más frecuente en la edad pediátrica.

Las miocardiopatías se definen como el conjunto de enfermedades del miocardio que causan una mala función del mismo, con un origen diverso y una expresividad variable⁽¹⁻⁴⁾. El enfoque del manejo y tratamiento de las miocardiopatías es objeto permanen-

te de discusión⁽⁵⁾. En nuestro caso, intentaremos hacer una aproximación inicial a este grupo de enfermedades, cuya importancia está fuera de toda duda. En este sentido, hay que señalar un trabajo sobre la mortalidad por enfermedades del miocardio en niños y jóvenes⁽⁶⁾.

Dentro de éstas, la miocarditis fue la causa más frecuente de muerte súbita (33,3%), seguida de la miocardiopatía arritmogénica (displasia arritmogénica) con un 23,3%, mientras que la miocardiopatía dilatada fue la más frecuente de los casos de muerte no súbita (80%), generalmente por insuficiencia cardíaca.

Revisaremos las principales clasificaciones de las miocardiopatías, para después centrarnos en la miocardiopatía dilatada, la cual supone casi dos tercios de los casos de miocardiopatía en la población pediátrica.

Definición y clasificación

La Sociedad Europea de Cardiología define miocardiopatía como una afección del miocardio con anomalía estructural y funcional, y las clasifica en miocardiopatía hipertrófica, dilatada, restrictiva, displasia arritmogénica de ventrículo derecho y un grupo de miocardiopatías no clasificadas, pudiendo cada fenotipo ser de tipo familiar/genético y no familiar/no genético.

De entre las múltiples clasificaciones que se han realizado de las miocardiopatías, la más clásica es la de la Organización Mundial de la Salud (OMS-WHO/ISFC)⁽⁴⁾, que se realiza según el modelo fisiopatológico o, de ser posible, por los factores etiológicos/patogénicos, dividiéndose en: dilatada, hipertrófica, restrictiva, displasia arritmogénica de ventrículo derecho, un grupo de miocardiopatías no clasificadas y las denominadas miocardiopatías específicas, incluyendo estas últimas la miocardiopatía isquémica, valvular, hipertensiva y todo un conjunto de formas secundarias a una variedad de agentes y causas, entre las que se encuentra la miocarditis como miocardiopatía inflamatoria (Tabla I)^(1,3,4).

Debido al desarrollo de métodos diagnósticos, en especial dentro del campo de la genética molecular, y a la identificación de nuevas patologías, la *American Heart Association* (AHA) publicó en el año 2006 una nueva clasificación⁽⁷⁾ basada en la genética molecular, definiendo las miocardiopatías como: un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio asociadas a disfunción mecánica y/o eléctrica que generalmente (pero no de forma invariable) presentan hipertrofia ventricular inadecuada

Tabla I. Clasificación de las miocardiopatías OMS 1995*

1. **Miocardiopatía dilatada**
2. **Miocardiopatía hipertrófica**
3. **Miocardiopatía restrictiva**
4. **Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho**
5. **Miocardiopatías no clasificadas:**
 - Fibroelastosis
 - Miocardio no compactado
 - Disfunción sistólica con mínima dilatación
 - Miocardiopatía mitocondrial
6. **Miocardiopatías específicas:**
 - Miocardiopatía isquémica
 - Miocardiopatía valvular
 - Miocardiopatía hipertensiva
 - Miocardiopatía inflamatoria (miocarditis y disfunción cardíaca):
 - Idiopática
 - Autoinmune
 - Infecciosa (enfermedad de Chagas, virus de la inmunodeficiencia humana, enterovirus, adenovirus y citomegalovirus)
 - Miocardiopatía metabólica:
 - Endocrinas: tirotoxicosis, hipotiroidismo, insuficiencia suprarrenal, feocromocitoma, acromegalia y diabetes mellitus
 - Enfermedades por depósito e infiltrativas: hemocromatosis, glucogenosis, síndrome de Hurler, enfermedad de Niemann-Pick, enfermedad de Fabry, enfermedad de Hand-Schüller-Christian y enfermedad de Morquio
 - Enfermedades por déficit: alteraciones del metabolismo del potasio, déficit de magnesio, déficit de selenio, alteraciones nutricionales como el Kwashiorkor, anemia y beri-beri
 - Amiloidosis primaria y secundaria. Fiebre mediterránea familiar
 - Miocardiopatía por enfermedades sistémicas:
 - Enfermedades del tejido conectivo: lupus eritematoso sistémico, poliarteritis nodosa, artritis reumatoide, esclerodermia y dermatomiositis
 - Infiltrativas y granulomatosas: sarcoidosis y leucemia
 - Miocardiopatía por distrofia muscular:
 - Duchenne y distrofia miotónica
 - Miocardiopatía por alteraciones neuromusculares:
 - Ataxia de Friedreich y síndrome de Noonan
 - Miocardiopatía por reacciones tóxicas y sensitivas:
 - Alcohol, catecolaminas, antraciclina y radiaciones
 - Miocardiopatía periparto

*Adaptado de: Richardson P, McKenna WJ, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of the Cardiomyopathies. *Circulation*. 1996; 93: 841-2.

o dilatación y que son debidas a una variedad de causas que frecuentemente son genéticas (Tabla II)^(3,7).

En esta nueva clasificación, las miocardiopatías pueden estar confinadas exclusiva o predominantemente al músculo cardíaco (miocardiopatías primarias, que a su vez pueden ser genéticas, adquiridas o mixtas) o ser parte de un desorden sistémico generalizado (miocardiopatías secundarias); se recogen

nuevas entidades como las canalopatías, pues las alteraciones de las estructuras proteínicas están causadas por alteraciones genéticas. Esta clasificación excluye de las miocardiopatías la isquémico-necrótica, la secundaria a cardiopatía congénita, hipertensión arterial o valvulopatía severa.

Por último, el grupo de trabajo de enfermedades pericárdicas y miocárdicas de la Sociedad Europea de Car-

Tabla II. Clasificación de las miocardiopatías (AHA 2006*)**Miocardiopatías primarias**

Genéticas	<ul style="list-style-type: none"> • Hipertrófica • Arritmogénica de ventrículo derecho • Miocardio no compactado • Depósito de glucógeno: PRKAG2, Danon • Defectos de conducción (enfermedad de Lenegre) • Mitocondriales • Canalopatías: S. Brugada, S. QT corto, S. QT largo, taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica, fibrilación ventricular idiopática
Mixtas	<ul style="list-style-type: none"> • Dilatada • Restrictiva (no hipertrófica ni dilatada)
Adquiridas	<ul style="list-style-type: none"> • Miocarditis (inflamatorias): toxinas o drogas, infecciones, hipersensibilidad, de células gigantes • Estrés: Tako-Tsubo • Periparto • Taquicardia ventricular o supraventricular • Alcohol • Niños de madres insulino dependientes

Miocardiopatías secundarias

Infiltrativas	Amiloidosis, enfermedad de Gaucher, enfermedad de Hurler, enfermedad de Hunter
Depósito	Hemocromatosis, glucogenosis (enfermedad de Pompe), enfermedad de Fabry, enfermedad de Niemann-Pick
Tóxicas	Drogas, metales pesados, agentes químicos
Endomiocárdicas	Fibrosis endomiocárdica, síndrome hipereosinófilico de Löeffler
Granulomatosas o inflamatorias	Sarcoidosis
Endocrinas	Diabetes mellitus, hipertiroidismo, hipotiroidismo, hiperparatiroidismo, feocromocitoma, acromegalia
Cardiofacial	Síndrome de Noonan, lentiginosis
Neuromuscular/neurológica	Ataxia de Friedreich, distrofia muscular de Duchenne-Becker, distrofia muscular de Emery-Dreifuss, distrofia miotónica, neurofibromatosis, esclerosis tuberosa
Déficit nutricional	Beri-beri, carnitina, selenio, pelagra, kwashiorkor
Autoinmunes/ colagenosis	Lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis, artritis reumatoide, esclerodermia, poliarteritis nodosa
Trastornos electrolíticos	
Terapia para el cáncer	Antraciclina, ciclofosfamida, radiación

*Adaptado de: Maron, BJ, Towbin, JA, Thiene, G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006; 113: 1807-16.

diología (ESC) presentó en 2008 un nuevo esquema de clasificación de las miocardiopatías⁽⁸⁾. Propone una clasificación en la que las alteraciones del músculo cardíaco son agrupadas según la morfología y la función ventricular. Así, definen miocardiopatía como: una afección del miocardio que se caracteriza por una anomalía estructural y funcional capaz de producir dicha afección miocárdica. Esta clasificación se centra en la práctica clínica diaria y mantiene los fenotipos morfofuncionales previamente establecidos: miocardiopatía hipertrófica, dilatada, restrictiva, displasia

aritmogénica de ventrículo derecho y un grupo de miocardiopatías no clasificadas. Posteriormente, cada fenotipo se subdivide en tipo familiar/genético y no familiar/no genético, en función de si existe o no afectación en más de un miembro de la familia. Cuando se descubre una mutación *de novo*, ésta es asignada igualmente a la categoría familiar, ya que dichas alteraciones pueden ser transmitidas a posteriores generaciones (Tabla III)⁽³⁻⁸⁾.

La clasificación europea no incluye la diferenciación entre miocardiopatías primarias y secundarias, ni tampoco

incluye las alteraciones de los canales iónicos cardíacos. Además, se excluye la disfunción ventricular izquierda secundaria a enfermedad coronaria, hipertensión arterial, valvulopatía o cardiopatía congénita.

Miocardiopatía dilatada

La miocardiopatía dilatada es la más frecuente en pediatría. Cursa con dilatación ventricular y signos de insuficiencia cardíaca.

La miocardiopatía dilatada (MD) se caracteriza por dilatación y disfunción

Tabla III. Clasificación de las miocardiopatías (ESC 2008*)

1. Miocardiopatía hipertrófica	Familiares (genéticas):
2. Miocardiopatía dilatada	1. Alteración genética no identificada
3. Miocardiopatía restrictiva	2. Subtipos de patologías específicas
4. Displasia del ventrículo derecho	No familiares (no genéticas):
5. Miocardiopatías no clasificadas	1. Idiopáticas
	2. Subtipos de patologías específicas

*Adaptado de: Elliot 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: 270-6.*

contráctil del ventrículo izquierdo o de ambos ventrículos. La dilatación ventricular es generalmente severa y se acompaña siempre de hipertrofia. La MD puede ser idiopática, genética/familiar, viral y/o inmune, alcohólica/tóxica, o asociada a otras cardiopatías. Probablemente, el síndrome clínico de la MD representa un final común al que se llega a través de múltiples mecanismos citotóxicos, metabólicos, inmunológicos, infecciosos y familiares^(1,2,4,9).

Etiología

La etiología de la miocardiopatía dilatada es muy diversa, aunque la mayoría de los casos son de origen idiopático. Algunas causas son tratables.

El síndrome de la MD puede estar causado por una gran diversidad de enfermedades específicas, aunque la mayoría de los casos son de origen idiopático. La diferenciación entre las formas idiopáticas y las secundarias es importante, dado que algunas de estas últimas pueden ser potencialmente reversibles.

Causas conocidas de miocardiopatía dilatada son:

- Isquemia.
- Tóxicos: etanol, cocaína, anfetaminas, cobalto, plomo, mercurio, monóxido de carbono y berilio.
- Medicamentos: quimioterapia (doxorrubicina, bleomicina, 5-fluoruracilo), antirretrovirales (zidovudina, didanosina, zalcitabina), fenotiacinas, cloroquina y radiación.
- Deficiencias nutricionales: tiamina, selenio y carnitina.
- Alteraciones electrolíticas: hipocalcemia, hipofosfatemia y uremia.

- Alteraciones endocrinas: hormonas tiroideas, hormona del crecimiento, feocromocitoma, diabetes mellitus y enfermedad de Cushing.
- Enfermedades neuromusculares: distrofia muscular de Duchenne, distrofia miotónica y ataxia de Friedreich.
- Enfermedades reumatológicas: lupus, esclerodermia y arteritis de células gigantes.
- Enfermedades infecciosas: víricas (coxsackie, citomegalovirus, virus de la inmunodeficiencia humana, varicela, hepatitis, virus Epstein-Barr y Echovirus), bacterianas (fiebre reumática, fiebre tifoidea, difteria, brucelosis y psitacosis), rickettsiosis, borreliosis, micobacterias-hongos (histoplasmosis y criptococosis), parásitos (toxoplasmosis, tripanosomiasis, esquistosomiasis y triquinosis).
- Enfermedades de depósito: hemo cromatosis y amiloidosis.
- Miscelánea: miocardiopatía periparto, taquicardia, sarcoidosis, miocardiopatías familiares, apnea del sueño, miocarditis autoinmune, sobrecarga de calcio y radicales libres.
- Enfermedades innatas del metabolismo: enfermedad de Pompe, alteraciones de la beta-oxidación y de la cadena respiratoria.

Diagnóstico inicial

Una correcta historia clínica y exploración física son la base para la orientación diagnóstica. La ecocardiografía nos aportará una información fundamental.

El estudio del paciente con MD debe enfocarse no sólo al establecimiento del diagnóstico sindrómico, sino hacia la identificación, por los métodos de diag-

nóstico habituales, de posibles causas tratables o reversibles de la enfermedad⁽¹⁻¹⁰⁾.

La **historia clínica** debe incluir preguntas relativas al posible consumo de medicamentos, hábitos nutricionales, estancias en zonas endémicas para infecciones, relación con animales, antecedentes personales de arritmias, quimioterápicos o transfusiones sanguíneas e historia familiar de MD o coexistencia de miopatías. Asimismo, la idea de que la MD idiopática es con frecuencia un problema genético hereditario debe ser tenida en cuenta en la práctica clínica, estudiando sistemáticamente a los familiares de primer grado del paciente.

Los **síntomas** más frecuentes son los de insuficiencia cardiaca (disnea de esfuerzo progresiva, ortopnea, disnea paroxística nocturna y edemas periféricos). Otros síntomas pueden ser: pulsos débiles, ritmo de galope u oliguria; hepatomegalia, ingurgitación yugular, edema facial, tos, cianosis y taquipnea. Otras formas de presentación son la detección accidental de cardiomegalia asintomática y los síntomas relacionados con arritmias, alteraciones de conducción, complicaciones tromboembólicas o muerte súbita.

El cuadro clínico predominante va a depender de la edad del paciente. En los lactantes, el cansancio o la dificultad para la alimentación con escasa ganancia ponderal pueden ser signos de insuficiencia cardiaca. También, la irritabilidad, hipersudoración, respiración dificultosa, palidez y a veces cianosis. En escolares y adolescentes, los signos y síntomas son más parecidos a los del adulto, predominando la disnea de esfuerzo, ortopnea y disnea paroxística nocturna.

Se cree que la **miocarditis** se presenta a menudo en forma de manifestaciones sistémicas, cambios electrocardiográficos o ecocardiográficos sugestivos de miopericarditis y con una función ventricular normal. Estos pacientes se curan en general sin lesión residual. Otro subgrupo de pacientes con lesión miocárdica cursan con disfunción ventricular y se curan con secuelas (disfunción, dilatación). Este grupo de enfermos puede permanecer estable durante años o su curso ser progresivo hacia una dilatación y disfunción ventricular gra-

ves que condicionan un fallo cardiaco. Finalmente, hay pacientes que tienen un curso clínico fulminante y fallecen a las pocas horas de las primeras manifestaciones clínicas.

La **exploración física** suele revelar diferentes grados de cardiomegalia y signos de insuficiencia cardiaca. La presencia de un galope presistólico (cuarto ruido) puede preceder a la aparición de insuficiencia cardiaca. El ritmo de galope ventricular (tercer ruido) es la regla en los casos con descompensación de la IC. Es frecuente la presencia de soplos sistólicos de insuficiencia mitral o, menos frecuentemente, tricuspídea. La exploración física completa debe incluir la palpación de los pulsos de las 4 extremidades, así como la toma de la presión arterial con un manguito adecuado para la edad del paciente.

En todo paciente con MD, se debe realizar una **analítica** rutinaria, que incluya: hemograma completo, electrolitos séricos, creatinina sérica, tasa de filtración glomerular estimada, glucosa, pruebas de función hepática, ácido láctico, determinación de hormonas tiroideas, hierro sérico y análisis de orina. Dependiendo de las posibilidades diagnósticas derivadas de la historia y exploración física, deberán realizarse otras pruebas de laboratorio más específicas, como las siguientes: anticuerpos antinucleares y otras pruebas serológicas para lupus, determinación de tiamina, carnitina y selenio, anticuerpos antimiosina, evaluación para descartar feocromocitoma, serología viral, PCR para virus (adenovirus y enterovirus), examen de exudado endotraqueal/nasal, serología para Borrelia, y pruebas genéticas. En la población infantil, una captación elevada de antimiosina detectada poco después de la presentación de la enfermedad tiene un significado pronóstico. Cuanto más alta, mayores las probabilidades de complicaciones graves.

Cada vez son más los artículos que hacen referencia a la utilidad de los **péptidos natriuréticos** [péptido natriurético tipo B (BNP) y el pro-BNP aminoterminal (NT-proBNP)] como guía de tratamiento de los pacientes pediátricos en la insuficiencia cardiaca. En la actualidad, está ampliamente reconocido como marcador de la disfunción ventricular

y la insuficiencia cardiaca en adultos. En varios estudios se ha confirmado la relación entre los valores del BNP y la evolución de los niños en la insuficiencia cardiaca, lo que indica que puede ser una variable que cabe tener en cuenta para predecir la respuesta al tratamiento o el pronóstico del niño en la insuficiencia cardiaca. Una concentración plasmática normal en un paciente sin tratar tiene un alto poder predictivo de exclusión de la insuficiencia cardiaca.

En función de los hallazgos encontrados en la exploración física y de los datos de la anamnesis, pueden plantearse **otros estudios**, incluyendo algunos **estudios metabólicos**. En menores de 3 años, podemos realizar determinación de: ácidos orgánicos en orina, carnitina libre, esterificada y acilcarnitinas, valorando la realización de una **biopsia muscular**. En casos con acidosis, hipoglicemia, alteraciones de creatinquinasa o encefalopatía, añadiremos la determinación de aminoácidos en sangre, amonio y cociente láctico/pirúvico en suero (y en LCR si se hace punción lumbar). En casos de persistencia de acidosis láctica, realizaremos: biopsia muscular, estudio enzimático de músculo, láctico en LCR, RMN craneal con espectroscopia y estudio de ADN mitocondrial en músculo⁽¹¹⁾.

En el **electrocardiograma**, los pacientes con MD presentan frecuentemente bloqueo AV de primer grado, bloqueo completo de rama izquierda, hemibloqueo anterior o alteraciones inespecíficas de conducción intraventricular. La monitorización electrocardiográfica ambulatoria (Holter) es útil para la detección de arritmias asintomáticas (alrededor de la mitad de los pacientes con MD presentan salvos de taquicardia ventricular no sostenida) y para el control de la respuesta al tratamiento en pacientes con arritmias espontáneas frecuentes.

La **radiografía de tórax** suele poner de manifiesto cardiomegalia y redistribución venosa por insuficiencia cardiaca. El límite superior de la normalidad del índice cardiotorácico se establece en 0,6 en el lactante y 0,5 en el niño mayor.

La **ecocardiografía bidimensional y Doppler** es fundamental para confirmar el diagnóstico, así como muy útil para

evaluar el grado de dilatación y disfunción ventricular y para excluir una patología valvular o pericárdica asociada. El estudio Doppler permite conocer la severidad de la regurgitación mitral y tricúspide. Además, la presencia de un patrón restrictivo de llenado ventricular parece que identifica un grado más avanzado de enfermedad.

Otras pruebas de imagen disponibles son: la ventriculografía isotópica de primer paso o en equilibrio, los estudios isotópicos de perfusión con talio 201 y tecnecio 99. La captación miocárdica de galio 67 y la de anticuerpos monoclonales antimiosina cardiaca pueden ayudar al diagnóstico de miocarditis. La resonancia magnética cardiaca permite evaluar con precisión volúmenes, masa y movilidad de la pared, aunque su disponibilidad es escasa.

La realización de **pruebas de estrés** físico o farmacológico son más útiles en el paciente adulto: la ecocardiografía de ejercicio o tras infusión de dobutamina, o las pruebas de esfuerzo cardiopulmonares [con medida del consumo máximo de oxígeno (VO₂ máximo) durante el ejercicio máximo].

Las **pruebas diagnósticas invasivas**, como: la coronariografía, la cateterización de la arteria pulmonar o la biopsia endomiocárdica no son objeto de esta revisión.

Tratamiento de la miocardiopatía dilatada

El tratamiento más utilizado son los diuréticos y los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, sin olvidar una serie de medidas generales. El trasplante cardiaco puede ser la opción final para los casos con mala evolución.

Dado que la causa de la MD idiopática es desconocida, hasta ahora no es posible una terapéutica específica de esta enfermedad. El tratamiento de los pacientes con MD tiene por objeto: a) controlar los síntomas de insuficiencia cardiaca; b) evitar la progresión de la disfunción ventricular; c) evitar o retrasar la aparición de insuficiencia cardiaca clínica en pacientes con MD asintomática; y d) aumentar la supervivencia. Para ello, disponemos en la actualidad de numerosas medidas terapéuticas, tanto farmacológicas como no farmacológicas

cas. Aunque la mayoría de estas medidas son muy eficaces para el control de los síntomas de insuficiencia cardiaca, sólo algunas consiguen un efecto favorable sobre el pronóstico de estos pacientes^(1,10,12,13).

Medidas generales

1. **Vacunaciones:** además del calendario vacunal vigente en su CC.AA., el niño con miocardiopatía debe vacunarse anualmente frente a la gripe. También vacunarse frente al neumococo con la vacuna conjugada 13 valente con un número de dosis dependiente de la edad del niño. Los niños mayores de 5 años recibirán una dosis de la conjugada 13 valente seguida a las 4-6 semanas de la vacuna polisacárida 23 valente. En niños que toman anticoagulantes orales, las vacunas intramusculares están contraindicadas. Las vacunas que habitualmente se administran por esta vía serán inyectadas en tejido subcutáneo^(14,15).
2. **Inmunización frente al virus respiratorio sincitial** con palivizumab en pacientes menores de 24 meses⁽¹⁴⁾.
3. **Alimentación:** importante descubrir posibles déficit nutricionales. La alimentación debe ser lo más variada y completa posible. Pueden ser necesarios aportes calóricos suplementarios. En pacientes obesos se recomienda la reducción de peso. La restricción de la ingesta de sal ayuda a mantener el balance hídrico^(12,14).
4. **Atención odontológica,** comenzando con una higiene dentaria sistemática.
5. **Actividad física:** los niños suelen autolimitarse en función de su capacidad.

Tratamiento farmacológico

Diuréticos. Los diuréticos de asa deben ser utilizados en todos los pacientes con síntomas de insuficiencia cardiaca y evidencia de retención hídrica o predisposición a ella (recomendación clase I). No obstante, aunque necesarios, los diuréticos no son suficientes, y no deberían ser utilizados como único tratamiento, sino asociados generalmente a inhibidores de la ECA o betabloqueantes. La dosis de la furosemida será de 1-4 mg/kg/día en 1-3 tomas vía oral (1-2 mg/

kg/dosis intravenosa). La dosis de la hidroclorotiazida es de 2-3 mg/kg/día repartida en 2 tomas diarias por vía oral.

Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina. Todos los pacientes con MD e insuficiencia cardiaca deberán ser tratados con un IECA, salvo que hayan presentado intolerancia o tengan alguna contraindicación para el uso de este tipo de fármacos. En pacientes con evidencia o antecedentes de retención hídrica, los IECA se deben asociar a diuréticos. Los IECA se recomiendan también en pacientes con disfunción sistólica sin clínica de insuficiencia cardiaca. También, estarían indicados en pacientes afectos de miocardiopatía dilatada asintomática. Los más usados son el captopril, a dosis de 0,5-6 mg/kg/día repartido en 3 dosis (dosis habitual 0,3 mg/kg/8 horas), y el enalapril, a dosis de 0,1-0,4 mg/kg/día (y hasta 1 mg en una o dos dosis)⁽¹⁶⁾.

Bloqueantes betaadrenérgicos. Los betabloqueantes, en particular: bisoprolol, metoprolol y carvedilol. Al igual que los IECA, los betabloqueantes pueden disminuir el riesgo de muerte y el combinado de muerte y hospitalización. Estos beneficios se han observado en pacientes que ya recibían tratamiento con IECA, lo que sugiere que la inhibición combinada de dos mecanismos neurohormonales puede producir efectos aditivos; generalmente, los betabloqueantes se usan asociados a diuréticos e IECA. El tratamiento con betabloqueantes debe iniciarse con dosis muy bajas, con incrementos progresivos cada 2-4 semanas si la tolerancia es buena, siendo necesario un estricto control clínico del paciente durante la fase de ajuste de la dosis. La dosis del propranolol son 1-2 mg/kg/día repartido en 3 tomas. El carvedilol se administra a dosis de 0,1-1 mg/kg/día.

Digital. La digoxina, junto con los diuréticos, IECA y betabloqueantes, se recomienda para mejorar la situación clínica de los pacientes con insuficiencia cardiaca por disfunción sistólica. La dosis oral total de impregnación es de 0,02 mg/kg en los prematuros, 0,03 mg/kg en neonatos y 0,04-0,05 mg/kg en lactantes y niños. Si se usa la vía intravenosa o intramuscular se darán 2/3 de la dosis oral. Esta dosis de digitalización se reparte en 3 tomas: 1/2 al inicio; 1/4 a las 8 horas; 1/4 a las 16 horas. Posteriormente

se establece la dosis de mantenimiento (1/8 de la dosis total de impregnación cada 12 horas).

Antagonistas de la aldosterona. El uso de bajas dosis de espironolactona está indicado en pacientes con insuficiencia cardiaca en clase funcional III o IV (recomendación clase I). La eficacia y seguridad de los antagonistas de la aldosterona en pacientes con IC leve o moderada siguen siendo desconocidas. Las dosis adecuadas son de 2-3 mg/kg/día en 2-3 tomas orales.

Antiarrítmicos. No se recomienda de forma general el tratamiento antiarrítmico de los pacientes con arritmias ventriculares asintomáticas o no sostenidas. La utilización de fármacos o dispositivos antiarrítmicos debería reservarse para pacientes con: a) taquicardia ventricular sostenida o sintomática, fibrilación ventricular o historia de muerte súbita resucitada; o b) arritmias auriculares recurrentes o sostenidas. En estos pacientes, el tratamiento debe ser individualizado y supervisado por un electrofisiólogo en caso necesario.

Anticoagulantes. La anticoagulación está indicada en pacientes con MD e insuficiencia cardiaca asociadas a fibrilación auricular (recomendación grado Ia), o con evidencia de trombos intracardiacos o embolismos sistémicos (recomendación Ic).

Péptidos natriuréticos. En los últimos años, el conocimiento de la importancia de los factores neurohormonales en la fisiopatología de la insuficiencia cardiaca ha posibilitado la aparición de nuevas opciones terapéuticas como los péptidos natriuréticos. En varios trabajos prospectivos, se ha evaluado el uso del nesiritide (una forma recombinante del péptido natriurético de tipo B humano o BNP) en pacientes pediátricos en insuficiencia cardiaca, y se ha observado una mejoría en su clase funcional.

Inotrópicos. Recientemente, ha aparecido un nuevo grupo farmacológico de inotrópicos positivos denominado sensibilizadores al calcio y cuyo principal exponente es el levosimendán. El mecanismo de acción del levosimendán en el sistema cardiovascular es doble: mejora la contractilidad miocárdica por sensibilizar el calcio a la troponina C, y produce una vasodilatación arterial y venosa mediante la activación de los

canales del potasio sensibles al adenosin trifosfato (ATP) de la fibra muscular lisa vascular. Se administra en infusión continua durante 24 h. Tiene un metabolito hemodinámicamente activo denominado OR-1896, que provoca que el efecto hemodinámico del levosimendán sea sostenido, y puede persistir incluso más de una semana tras una única administración intravenosa. Sin embargo, hay que tener en cuenta que su principio activo tiene una duración variable y, en ocasiones, se precisa de una segunda dosis.

Simplemente citaré **otros tratamientos no farmacológicos**, como: la estimulación eléctrica, la ablación con radiofrecuencia o los dispositivos antiarrítmicos, que sobrepasan el objetivo de esta revisión. La resincronización cardíaca está consolidada como herramienta terapéutica tras su inclusión en las guías de actuación clínica de las sociedades americanas y europeas.

En cuanto al **tratamiento quirúrgico**, el trasplante cardíaco es el tratamiento final de elección en pacientes con MD e insuficiencia cardíaca intratable o muy baja probabilidad de supervivencia a corto plazo, pero siempre y cuando sean considerados candidatos adecuados por el equipo médico responsable. Otras técnicas como la ventriculotomía izquierda parcial (operación de Batista) o la cardiomioplastia dinámica pueden tener sus opciones. La utilización de dispositivos de asistencia ventricular izquierda (ECMO, sistema Berlin-Heart Excor) puede permitir la estabilización de pacientes en espera para trasplante, cuyo número está descendiendo en los últimos años.

Miocardopatía hipertrófica

La miocardopatía hipertrófica puede debutar como muerte súbita cardíaca. El desarrollo de los estudios genéticos abre nuevas posibilidades en el manejo de estos pacientes.

El segundo tipo de miocardopatía más frecuente en la infancia es la miocardopatía hipertrófica, que supone más de un 25% de los casos. Su prevalencia en población general se estima en 1/500. En la edad pediátrica, suele manifestarse en adolescentes, pero tiene gran trascendencia al ser una causa

frecuente de muerte súbita, en ocasiones como primera manifestación de la enfermedad^(2,17,18).

Se caracteriza por una hipertrofia del ventrículo izquierdo, aunque puede afectarse también el derecho, lo cual condiciona una obstrucción, con un componente dinámico, en la salida del ventrículo izquierdo. En ocasiones, la hipertrofia de la pared de las arterias coronarias origina isquemia, lo cual empeora el cuadro y puede originar arritmias.

Se establecen dos formas distintas: una familiar con herencia autosómica dominante y penetrancia variable, causada por alteraciones en las proteínas del sarcómero, y otra secundaria a enfermedades metabólicas, endocrinológicas o perteneciente a síndromes generalizados como el síndrome de Noonan.

La clínica va a depender de la edad de presentación: en los lactantes predomina la clínica de insuficiencia cardíaca. Los niños mayores pueden referir palpitaciones, dolor torácico, disnea o síncope. En niños adolescentes, la muerte súbita puede ser la forma de debut de la enfermedad. En otras ocasiones, se descubre en el estudio de un soplo, que es el hallazgo más frecuente en la exploración física.

La radiología de tórax suele mostrar cardiomegalia, y el EKG habitualmente está alterado, pudiendo mostrar alteraciones de la repolarización, signos de hipertrofia ventricular y/o presencia de ondas Q patológicas. La ecocardiografía mostrará la hipertrofia del ventrículo izquierdo, siendo característica la afectación de la función diastólica.

Por lo que respecta al diagnóstico, hay que excluir otros procesos que cursen con hipertrofia ventricular, como la hipertensión arterial y los cuadros obstructivos del lado izquierdo.

El pronóstico es variable, aunque los casos diagnosticados en los primeros meses de vida suelen fallecer antes del año de vida. Como se ha comentado anteriormente, en ocasiones la primera manifestación de la enfermedad en adolescentes y adultos jóvenes es la muerte súbita. Los principales factores de muerte súbita aceptados son: los familiares de pacientes con muerte prematura por miocardopatía hipertrófica, los pacientes con síncope (en especial, jóvenes con episodios sincopales múltiples o

asociados al ejercicio), la presencia de taquicardia ventricular no sostenida en el registro de ECG-holter, los pacientes con hipertrofia ventricular izquierda superior a 30 mm en la ecocardiografía, y la respuesta plana o hipotensiva de la presión arterial en la prueba de esfuerzo⁽¹⁸⁾.

De cara al estudio de familiares, sería conveniente la realización de ECG y ecocardiografía seriados a partir de los 12 años. Antes de esta edad, habría que valorar a los pacientes sintomáticos, a los que practiquen deporte de competición, o a los que tengan antecedentes de miocardopatía hipertrófica prematura u otras complicaciones.

El tratamiento de primera elección cuando hay sintomatología es la asociación de un diurético con un betabloqueante. Otra opción es la utilización de calcioantagonistas como el verapamil (está contraindicado en casos de insuficiencia cardíaca, bloqueos y en menores de un año). Los antiarrítmicos están indicados cuando hay arritmias, aunque no disminuyen el riesgo de muerte súbita. La implantación de desfibriladores es una opción para evitar la muerte súbita en pacientes de alto riesgo⁽¹⁹⁾.

El tratamiento quirúrgico (miectomía) está reservado a pacientes con afectación importante y falta de respuesta al tratamiento médico. También, se ha utilizado la implantación de un marcapasos bicameral en este tipo de pacientes. Finalmente, el trasplante cardíaco es una opción en algunos casos.

La miocardopatía hipertrófica es una de las enfermedades en las que el desarrollo de los estudios genéticos puede abrir nuevas puertas, orientando incluso hacia unas opciones terapéuticas u otras. En este sentido, el grupo de trabajo de enfermedades del miocardio y el pericardio de la Sociedad Europea de Cardiología ha elaborado unas guías sobre el diagnóstico y el consejo genético en las miocardopatías⁽²⁰⁾.

Otras miocardopatías

Otras miocardopatías menos frecuentes en la edad pediátrica son: la miocardopatía restrictiva, la displasia arritmogénica de ventrículo derecho, el miocardio no compactado y las canalopatías, como el síndrome de QT largo o el síndrome de Brugada.

La miocardiopatía restrictiva es una enfermedad del miocardio que produce disfunción diastólica secundaria a aumento de la rigidez ventricular, con volúmenes diastólicos normales o disminuidos en uno o ambos ventrículos. La función sistólica suele estar preservada y el espesor de la pared conservado o incrementado dependiendo de la etiología.

La displasia arritmogénica de ventrículo derecho o miocardiopatía arritmogénica de ventrículo derecho es una miocardiopatía con entidad propia, caracterizada por fibrosis e infiltración grasa del miocardio del ventrículo derecho que provoca muerte súbita en jóvenes y atletas.

Otra forma de miocardiopatía reconocida es el miocardio no compactado, descrito desde 1990. Se caracteriza anatómicamente por un miocardio con trabeculaciones profundas en la pared ventricular y recesos profundos que comunican con la cavidad ventricular principal, afectando fundamentalmente al ápex y la pared libre del ventrículo izquierdo. Al igual que en otras miocardiopatías, las manifestaciones clínicas incluyen disfunción sistólica y diastólica, asociada en ocasiones con arritmias y fenómenos embólicos.

Por último, las canalopatías, como el síndrome de Brugada o el síndrome de QT largo congénito, son enfermedades eléctricas primarias, sin evidencia de alteraciones observables en imágenes o histopatológicas, con alteraciones estructurales que residen a nivel molecular en la membrana celular.

Función del pediatra de Atención Primaria

La función del pediatra en Atención Primaria en las miocardiopatías es doble. Por un lado, constituye el primer punto de atención al niño con patología aguda, debiendo orientar el diagnóstico inicial. Una adecuada anamnesis y una exploración física completa pueden orientar hacia el diagnóstico del paciente. El primer nivel de pruebas complementarias incluyendo la analítica básica, el electrocardiograma y la radiografía de tórax, cuando se considera necesaria, están al alcance del pediatra de Atención Primaria, pudiendo aportar, en algunos casos, información fundamental para

orientar el diagnóstico. El diagnóstico final, así como la orientación terapéutica, se realizarán habitualmente en la consulta de Atención Especializada.

Por otro lado, el pediatra de Atención Primaria es una pieza clave en el seguimiento de los pacientes con miocardiopatías. El control de las vacunaciones e inmunizaciones de estos pacientes, así como la alimentación y las normas de higiene bucal, forman parte de las actividades preventivas. Es importante la regulación del régimen de vida, incluyendo la posibilidad de realización o no de ejercicio físico.

Por último, también juega un papel fundamental en la atención de las enfermedades intercurrentes en estos niños. El pediatra de Atención Primaria debe manejar y tratar estas enfermedades, habitualmente infecciosas, así como detectar posibles descompensaciones de la enfermedad de base.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.*** Galve Basilio E, Alfonso Manterota F, Ballester Rodés M, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en miocardiopatías y miocardiitis. *Rev Esp Cardiol.* 2000; 53:360-93.
- 2.*** Moruno A, García-Angleu F, Coserria F. Miocardiopatías en la infancia. *An Pediatr Contin.* 2007; 5(2): 77-84.
- 3.* Navarro Puerto MA, Cubero Gómez JM, Melguizo Moya I, Gómez Herreros R. Definición y clasificación de las miocardiopatías. Disponible online en: <http://www.fisterra.com/univadis/interior.asp?id=64&tB=>
- 4.* Richardson P, McKenna WJ, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of the Cardiomyopathies. *Circulation.* 1996; 93: 841-2.
- 5.* Perich Durán RM, Albert Brotons D, Zabala Argüelles I, Malo Concepción P. Temas de actualidad en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. *Rev Esp Cardiol.* 2008; 61: 15-26.
- 6.* Moretín B, Suárez-Mier MP, Aguilera B, Bodegas A. Mortalidad por enfermedades del miocardio en niños y jóvenes. Estudio observacional de base poblacional. *Rev Esp Cardiol.* 2006; 59: 238-46.
- 7.** Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary definitions and classification

of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation.* 2006; 113: 1807-16.

- 8.** Elliot 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: 270-6.
- 9.* Dec GW, Fuster V. Idiopathic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 1994; 331: 1564-75.
- 10.*** Dickstein K, Cohen-Solal A, Filippatos G, McMurray JJ, Ponikowski P, Poole-Wilson PA, et al.; Grupo de trabajo de la ESC para el diagnóstico y tratamiento de la insuficiencia cardiaca aguda y crónica (2008). Desarrollada en colaboración con la Heart Failure Association (HFA) de la ESC y aprobada por la European Society of Intensive Care Medicina (ESICM). Guía de práctica clínica de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) para el diagnóstico y tratamiento de la insuficiencia cardiaca aguda y crónica (2008). *Rev Esp Cardiol.* 2008; 61(12): 1329.e1-1329.e70.
- 11.* Sanjurjo P, Baldellou A, Aldámiz-Echevarría L. Enfermedades congénitas del metabolismo: bases diagnósticas para el pediatra. Madrid: Ergon; 2003.
- 12.*** Galdeano Miranda JM, Romero Ibarra C, Artaza Barrios O. Insuficiencia cardiaca en pediatría: Plan de actuación en Atención Primaria. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas.
- 13.** Muñoz Aguilera R, Comin Colet J, Cuenca Castillo JJ, Delgado Jiménez JF. Temas de actualidad en cardiología 2007: Insuficiencia cardiaca. *Rev Esp Cardiol.* 2008; 61(Supl. 1): 48-57.
- 14.** Picazo Angelin B. Inmunizaciones y seguimiento pediátrico del lactante con cardiopatía congénita. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. p. 139-51.
- 15.* Vacunación en niños con enfermedades crónicas. Comité Asesor de vacunas de la AEP. Manual de vacunas en Pediatría 2008. 4ª ed.; 2008. p. 889-92.
- 16.* López-Sendón J, et al.; Grupo de trabajo sobre inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina de la Sociedad Europea de Cardiología. Documento de Consenso de Expertos sobre el uso de in-

hibidores de la enzima de conversión de la angiotensina en la enfermedad cardiovascular. *Rev Esp Cardiol*. 2004; 57(12): 1213-32.

- 17.** Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, Kappenberger LJ, Kuhn HJ, Seidman CE, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2003; 42: 1687-713.
- 18.*** Jiménez-Casso MS, Benito Bartolomé F. Miocardiopatía hipertrófica. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. p. 645-57.
- 19.* Eicken A, Kolb C, Lange S, Brodherr-Heberlein S, Zrenner B, Schreiber C. Implantable cardioverter defibrillator in children. *Int J Cardiol*. 2006; 107: 30-5.
- 20.** Charron P, Arad M, Arbustini E, Basso C, Bilinska Z, Elliott P, et al. Genetic counselling and testing in cardiomyopathies: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases.

European Heart Journal. doi:10.1093/eurheartj/ehq271

Bibliografía recomendada

- Dickstein K, Cohen-Solal A, Filippatos G, McMurray JJ, Ponikowski P, Poole-Wilson PA, et al.; Grupo de trabajo de la ESC para el diagnóstico y tratamiento de la insuficiencia cardiaca aguda y crónica (2008). Desarrollada en colaboración con la Heart Failure Association (HFA) de la ESC y aprobada por la European Society of Intensive Care Medicine (ESICM). Guía de práctica clínica de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) para el diagnóstico y tratamiento de la insuficiencia cardiaca aguda y crónica (2008). *Rev Esp Cardiol*. 2008; 61(12): 1329.e1-1329.e70.
- Guía de práctica clínica actualizada sobre el manejo de la insuficiencia cardiaca, fundamental en la miocardiopatía dilatada. Aunque trata el tema desde un punto de vista general y no pediátrico, está ampliamente documentada, con niveles de evidencia, y publicada en la Revista Española de Cardiología en castellano.
- Galdeano Miranda JM, Romero Ibarra C, Artaza Barrios O. Insuficiencia cardiaca en pediatría: Plan de actuación en Atención Primaria. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas.

Hace referencia al papel del pediatra de Atención Primaria en los niños con insuficiencia cardiaca. Forma parte de los protocolos de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas.

- Galve Basilio E, Alfonso Manterota F, Ballester Rodés M, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en miocardiopatías y miocardiitis. *Rev Esp Cardiol*. 2000; 53: 360-93.
- Guía de práctica clínica completa sobre el manejo de las miocardiopatías. Aunque se basa en la clasificación de la OMS, los aspectos fundamentales siguen siendo los mismos.
- Jiménez-Casso MS, Benito Bartolomé F. Miocardiopatía hipertrófica. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. p. 645-57.
- Revisión de miocardiopatía hipertrófica, de forma sencilla y a la vez abordando el tema en profundidad. Forma parte de los protocolos de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas.
- Moruno A, García-Angleu F, Coserria F. Miocardiopatías en la infancia. *An Pediatr Contin*. 2007; 5(2): 77-84.
- Revisión sobre las miocardiopatías orientadas hacia el pediatra de Atención Primaria. Realiza un abordaje fácilmente comprensible, con una orientación práctica.

Caso clínico

Lactante de 2 meses de edad que consulta por rechazo de tomas e irritabilidad.

El embarazo, el parto y el periodo neonatal cursaron sin incidencias reseñables. El niño está siendo alimentado con lactancia materna exclusiva y toma vitamina D. No hay antecedentes familiares de interés.

La madre refiere que desde hace unos días viene comiendo peor, pero que en las últimas 48 horas le encuentra llorón e irritable, alternando con fases de decaimiento. Coge el pecho con dificultad y enseguida lo suelta, con mucha fatiga.

A la exploración física, presenta un color pálido grisáceo. La saturación de oxígeno es del 89%, la frecuencia cardiaca

es de 172 lpm, la frecuencia respiratoria es de 69 rpm y la temperatura es de 36,1°C a nivel rectal. La tensión arterial es de 62/35 mmHg. El tiempo de repercusión periférica es de 1 segundo y medio. Se objetiva una hepatomegalia de 2 traveses de dedo a la palpación abdominal. A la auscultación cardiaca se aprecia la taquicardia sin poder valorarse con claridad la presencia de soplos. Se auscultan con claridad crepitantes en ambos campos pulmonares. El resto de hallazgos se encuentran dentro de la normalidad.

La madre aporta radiografía de tórax realizada 48 horas antes, que muestra un índice cardiorácico de 0,60 y un aumento difuso de trama, sin apreciarse condensaciones parenquimatosas.