

## DISFUNCIÓN VENTRICULAR: DISTINTAS ETIOLOGÍAS, MISMO MOTIVO DE CONSULTA

Autores: María del Carmen Martín Pérez, Marta Lorente Sorolla, Silvia Escribà Bori, M<sup>a</sup> Ángeles de la Fuente García, Hospital Universitario Son Espases, Palma.



La insuficiencia cardíaca en la edad pediátrica es una entidad poco frecuente y multifactorial. Puede manifestarse en forma de disfunción ventricular como consecuencia de cardiopatías congénitas (CC) o adquiridas. Hasta un 25% de pacientes con CC pueden presentar insuficiencia cardíaca, siendo primordial la aproximación diagnóstica inicial.

Presentamos una serie de 4 casos que debutan con clínica respiratoria y mala respuesta al tratamiento sintomático inicial. La cardiomegalia radiológica fue el signo guía en el estudio de los casos.



CASOS (Edad)	1 (3 meses)	2 (18 días)	3 (2 meses)	4 (5 meses)
MOTIVO DE CONSULTA	Infección respiratoria. Distrés y taquipnea leve	Infección respiratoria. Distrés y taquipnea moderados	Infección respiratoria. Distrés y taquipnea leve-moderado	Infección respiratoria. Distrés y taquipnea moderados
EXPLORACIÓN CARDIOCIRCULATORIA	Normal	Normal	Ritmo de galope	Ritmo de galope y pulsos asimétricos: femorales más débiles
ECG	Crecimiento VI con alteración de la repolarización	Alteración repolarización cavidades izquierdas.	Crecimiento de VI con onda q fina de 9-10 mm en DIII, aVF, V4- V6. T negativa en precordiales izquierdas	Crecimiento de cavidades izquierdas y alteración de la repolarización
Rx TÓRAX	Cardiomegalia	Cardiomegalia y edema agudo de pulmón	Cardiomegalia y signos de redistribución vascular	Cardiomegalia severa
ANALÍTICA SANGUÍNEA	En todos elevación de troponinas y NT-proBNP			
ECOCARDIOGRAFÍA	Disfunción VI severa y aspecto de NC FE 23%	Disfunción sistólica severa de VI con aspecto de NC. FE 30%	Disfunción VI y dilatación severas de cavidades izquierdas con posible origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar FE 37%	Coartación de aorta y disfunción VI severa con dilatación de cavidades izquierdas. FE 36%
OTRAS PRUEBAS	RNM: disfunción y signos de dilatación, hipertrofia y no compactación de VI, compatible con trastorno congénito de la morfogénesis miocárdica	RMN: hipertrabeculación de VI compatible con miocardio no compactado	Angio TC : origen anómalo de coronaria izquierda en arteria pulmonar	
DIAGNÓSTICO	MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA <b>Se han hallado 2 variantes de significado incierto en genes que se han asociado a la patología de consulta (MCD): el gen MYH7 y el PRKAG2)</b>	MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA	ALCAPA Portadora heterocigota de los cambios de significado clínico incierto <b>c.48082C&gt;G(p.P16028A)</b> y <b>c.28723G&gt;C(p.E9575Q)</b> en el gen <i>TTN</i> . Portadora heterocigota del cambio de significado clínico incierto <b>c.9439G&gt;A (p.V3147M)</b> en el gen <i>ANK2</i> .	COARTACIÓN DE AORTA
IMAGEN				

VI: Ventrículo izquierdo; NC: no compactación.