



214/49 - Análisis de una serie de casos de miocardiopatía no compactada en edad pediátrica

F.J. Camacho Jurado¹, A. Estalella Mendoza² y M. Rodríguez González³

¹FEA Cardiología. Hospital Punta Europa. Algeciras. ²Médico Residente de 3er año de Pediatría; ³FEA Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Resumen

Introducción y objetivos: La miocardiopatía no compactada (MCNC) es una enfermedad congénita caracterizada por una ausencia de compactación ventricular persistiendo trabeculaciones profundas, con riesgo de graves complicaciones. Objetivo: describir las características clínicas, ecocardiográficas y pronóstico de los pacientes diagnosticados de MCNC.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con diagnóstico de MCNC entre 2008-2016. Variables recogidas: edad al diagnóstico, sexo, antecedentes de cardiopatía, clínica al debut, pruebas complementarias y evolución.

Resultados: Se incluyen 13 casos. 61,5% varones. Edad mediana al diagnóstico 2 años (0-9 años). Existían antecedentes familiares de muerte súbita en el 15,4% y de cardiopatía en el 23%, siendo el más frecuente MCNC. El 38,5% se diagnosticó en el periodo neonatal, el 80% de ellos con shock cardiógenico. El resto de pacientes (61,5%) fueron hallazgos incidentales por estudio de soplo (37,5%) o síncopes (25%). El 38,5% asoció cardiopatía congénita no compleja. Cumplía criterios de MCNC mediante ecocardiografía transtorácica el 100% de los pacientes, localizándose predominantemente en ápex y pared lateral de ventrículo izquierdo (69,2%), asociando dilatación de VI (30,8%) con disfunción sistólica (38,5%). Se realizó resonancia magnética cardiaca en el 23,1%, estudio genético en el 30,8% de pacientes (100% positivos) y screening familiar en el 61,6%, siendo positivo en 3 casos. Desarrollaron complicaciones el 53,8% (arritmias en 2 casos, accidente isquémico transitorio 1 caso y dilatación VI 4 casos). Mortalidad global del 7,7%.

Conclusiones: La MCNC es una enfermedad poco frecuente, aunque con riesgo de complicaciones graves. el diagnóstico perinatal se asocia a peor pronóstico. La ecocardiografía es el método diagnóstico de elección.