



VII Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica y I Congreso de Preparaciones Virtuales por Internet

Del 1 al 31 de octubre de 2005



Cardiomiopatía primaria en un adolescente: presentación de un caso.

M. García Jardon*, K.A. Thomas*, A. Stepien*, E. Blanco Blanco*

* Hospital Universitario "Nelson Mandela" REPUBLICA SUDAFRICANA

Resumen

Se presentan los hallazgos clínicos y de autopsia en un paciente de 14 años, cardíopata conocido, ingresado en el Hospital Académico "Nelson Mandela" en Julio del año pasado con un cuadro de insuficiencia cardiaca congestiva en estado muy crítico, diagnosticado clínicamente como cardiopatía reumática. La evolución fue tórpida, falleciendo dos días después. Este trabajo muestra los hallazgos de necropsia y una breve revisión de la literatura.



WSU logo -

Introducción

El término "Cardiomiopatía" significa literalmente "Enfermedad del músculo cardíaco" ⁽¹⁾. El mismo fue utilizado por primera vez por Bridgen ⁽²⁾, durante sus conferencias en 1957, para referirse mayormente a aquellas enfermedades cardíacas de causa desconocida, que no tuvieran una oclusión coronaria de base. Posteriormente, diversas definiciones han aparecido en la literatura, como la de Goodwin et al ⁽³⁾, Robbins ⁽⁴⁾ y la OMS entre otros ⁽¹⁾. En la actualidad, las cardiomiopatías se consideran enfermedades cardíacas como resultado de alguna anomalía primaria del miocardio ⁽⁴⁾. En muchos casos, las cardiomiopatías suelen ser idiopáticas, aunque la demostración de cambios genéticos específicos en el metabolismo para la obtención de la energía cardíaca, o en las proteínas contráctiles o estructurales del miocardio, constituyen un paso de avance en la comprensión de muchas de las mismas, previamente consideradas idiopáticas ⁽⁵⁾. El enfoque clínico de las enfermedades del miocardio, está determinado sobre todo por uno de los tres criterios siguientes: clínicos, funcionales y/o patrones morfológicos. Las mismas se clasifican actualmente en dilatadas, hipertróficas o restrictivas ⁽⁵⁾. La cardiomiopatía dilatada es la forma más común de miocardiopatía. A menudo se encuentra en la edad media, afectando mayormente varones, aunque la misma aparece reportada en todas las edades, incluyendo la niñez ⁽⁶⁾. Este trabajo presenta los hallazgos morfológicos de autopsia en un adolescente varón de 14 años, que falleció dos días posteriores a su ingreso.

Presentación del Caso

Paciente masculino de 14 años, cardíopata conocido que quedó sin medicamentos durante una semana. La hermana de 15 años es quien lo condujo al hospital y desconoce todos los antecedentes clínicos. El paciente se queja de falta de aire y tos productiva con esputo productivo con estrías de sangre. Al examen físico se detecta mal estado general, edema generalizado, tinte icterico. SS grado 1, reflujo hepato-jugular aumentado, hepatomegalia de 5cm. Se drenó un derrame pleural seroso de más de 200ml de líquido.
Diagnóstico Clínico: ¿Cardiopatía reumática?

¿Malformación cardíaca congénita?

El muchacho falleció a los 2 días después del ingreso.

Hábito Externo:

Edema palpebral ligero y edema con fovea de ambas piernas.

Hidropericardio ±100 ml

Ascitis ±150 ml

Hepatomegalia de 4cm por debajo del borde costal derecho.

DIAGNOSTICO FINAL:

- 1) Cardiomiopatía dilatada severa con trombosis mural e insuficiencia valvular.
- 2) Insuficiencia Cardíaca Congestiva:
 - Congestión Pasiva Crónica de los pulmones, hígado y bazo
- 3) Infarto isquémico del riñón y de la suprarrenal izquierda.

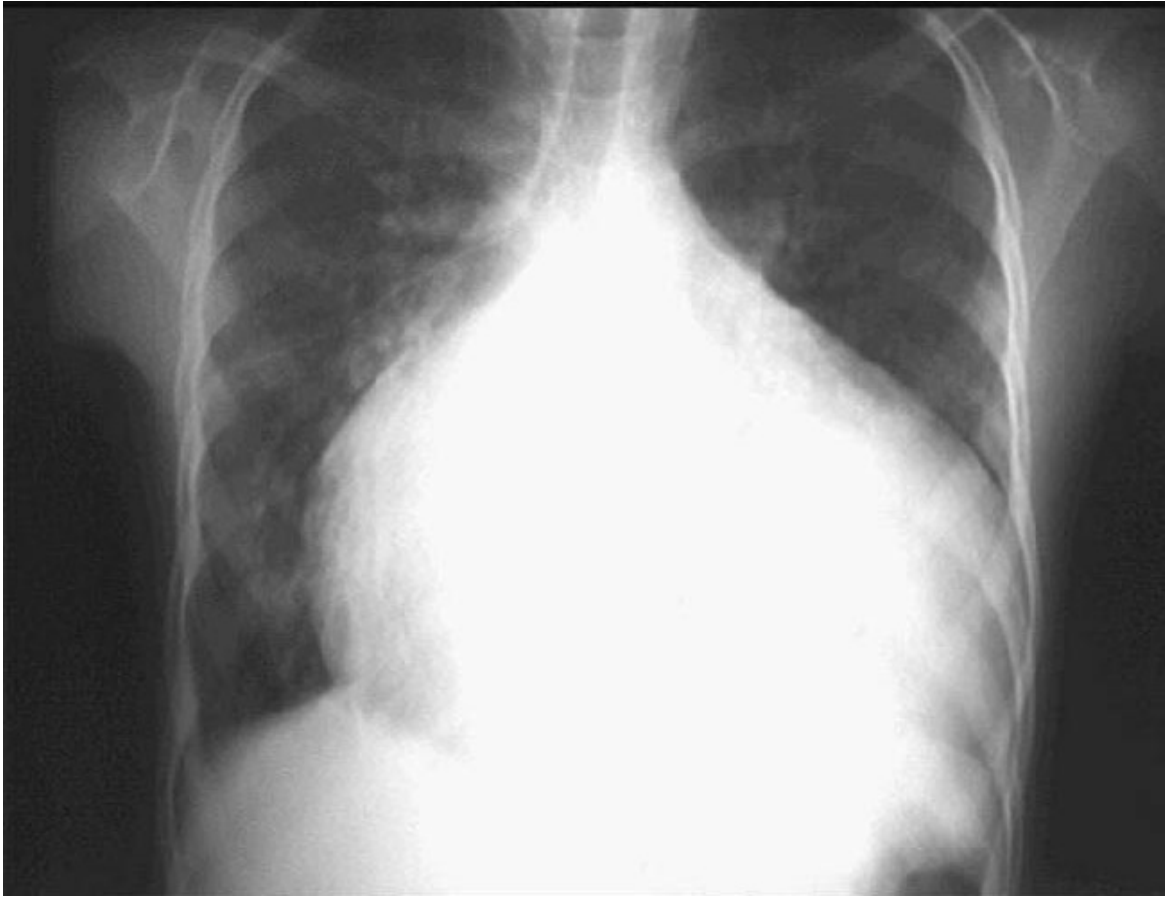


Figura 1 - Rayo-X de tórax que muestra la marcada cardiomegalia, derrame pericárdico y congestión pulmonar.



Figura 2 - Aspecto macroscópico del ventrículo izquierdo. Las áreas amarillentas del endocardio mural se corresponden con trombos antiguos (organizados) y fibrosis endocárdica focal. Se encontraron trombos murales pequeños, recientes, en la zona del vértice.



Figura 3 - Aspecto macroscópico del ventrículo derecho. El corazón fue disecado de manera que quedase la pared libre de cada ventrículo a cada lado, separadas entre sí exclusivamente por el tabique interventricular.

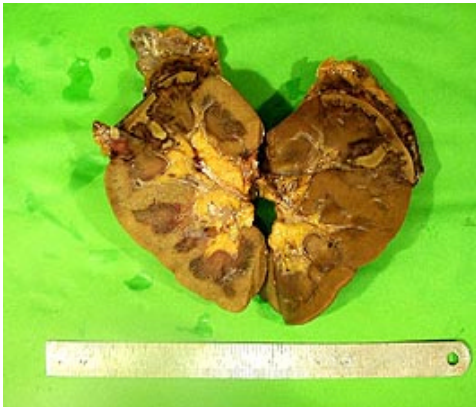


Figura 4 - Imagen del riñón y suprarrenal izquierdos con presencia de infartos en ambos.

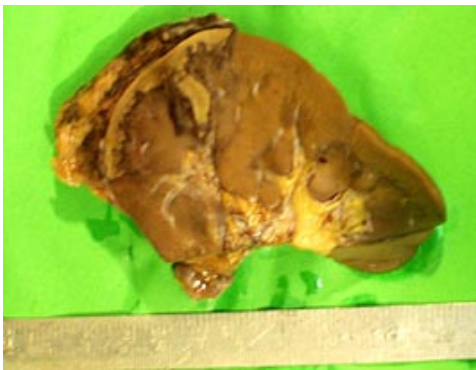


Figura 5 - Imagen más cerca del riñón.

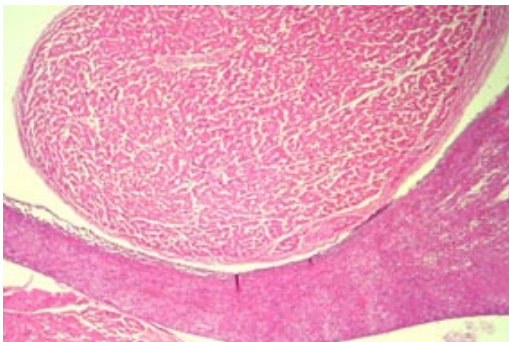


Figura 6 - Vista a menor aumento del miocardio. Se observa parte de un trombo mural en la luz.

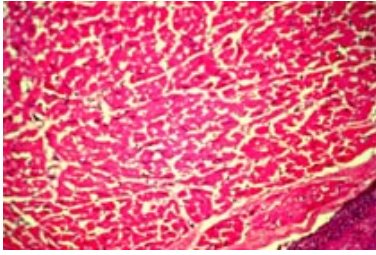


Figura 7 - Trombo mural en el angulo inferior derecho.

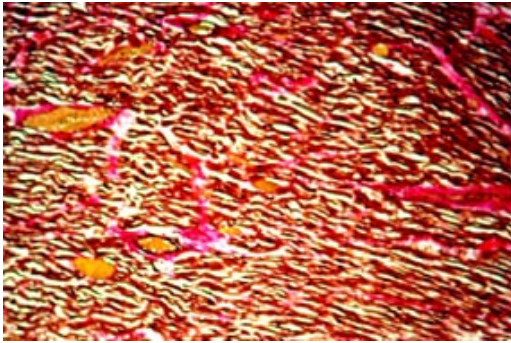


Figura 8 - Fibrosis intersticial miocárdica en parche con variación parcial del tamaño de las fibras. Tricrómica de Van Giesson

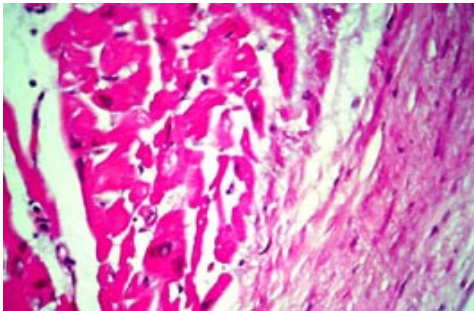


Figura 9 - Engrosamiento fibroso del endocardio. Obsérvese el aspecto bizarro de algunos núcleos del miocardio.

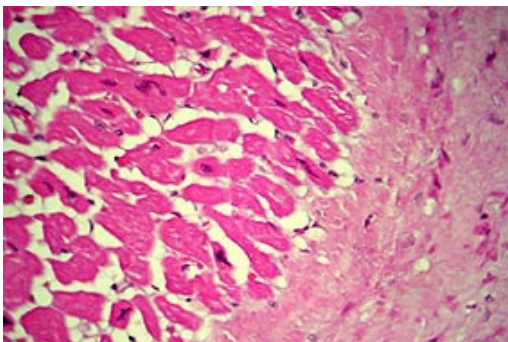


Figura 9a - Similar a la anterior, mostrando el marcado engrosamiento fibroso del endocardio, y el edema intersticial expresado por la separación anormal entre las fibras..



Figura 10 - Adelgazamiento de las fibras miocárdicas, con deformidad y disparidad de las mismas, posiblemente como resultado de la marcada dilatación.



Figura 11 - Coloración de Verhoff para las fibras elásticas en el endocardio.

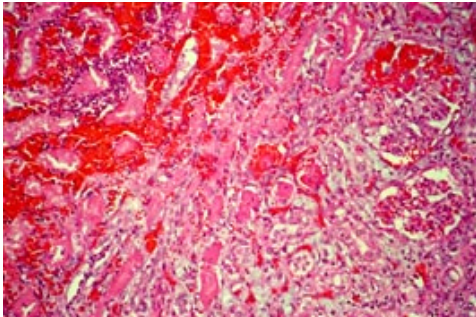


Figura 12 - Area de transición entre el tejido renal normal e infartado.

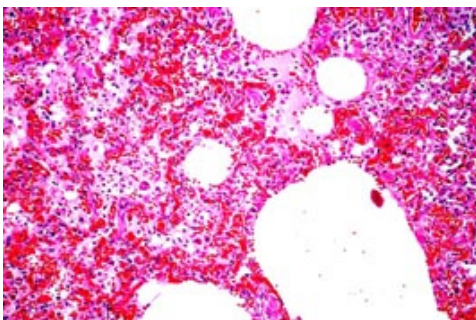


Figura 12 - Pulmón de estasis pasivo crónico.

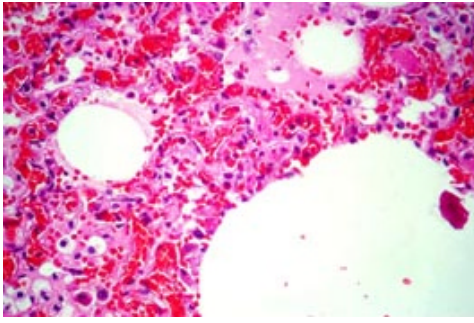


Figura 13 - Pulmón de estasis pasivo crónico. Otra vista.

Comentarios:

La Cardiomiopatía dilatada es la forma más común de enfermedad del músculo cardíaco. La misma se encuentra más a menudo en varones que en mujeres, en la edad media de la vida, pero la misma se ha diagnosticado en individuos de todas las edades incluyendo niños.

¿Cuáles son las causas más comúnmente reportadas?:

"idiopática", alcohol y otras sustancias tóxicas, nutrición inadecuada, inflamación, embarazo y parto, hereditaria, y síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA).

Criterios morfológicos de cardiomiopatía ⁽¹⁾

- Engrosamiento ligero del endocardio.
- Areas de fibrosis perivascular alrededor de los vasos sanguíneos.
- Fibrosis en parche del miocardio inmediatamente por debajo del endocardio del ventrículo izquierdo.
- Núcleos distorsionados en "asta de ciervo".
- Variación en forma y tamaño de las fibras.
- A veces trombos cubriendo en engrosamiento endocárdico, sobre todo en los ápices de uno o de los dos ventrículos.

Otros autores ⁽⁷⁾ definen la cardiomiopatía en general, como un grupo de enfermedades agudas o crónicas del miocardio, que comparten determinadas características generales, como lo son: Elevada incidencia familiar, cardiomegalia, ausencia de soplo o soplo insignificante, ausencia de cianosis central, presencia de disnea, arritmias, trombosis o embolismos intracardiacos y muerte súbita.

Las mismas pueden ser primarias (idiopáticas) o secundarias cuando la causa es conocida. Una parte importante del manejo de las cardiomiopatías en la infancia lo constituye la búsqueda de la causa primaria.

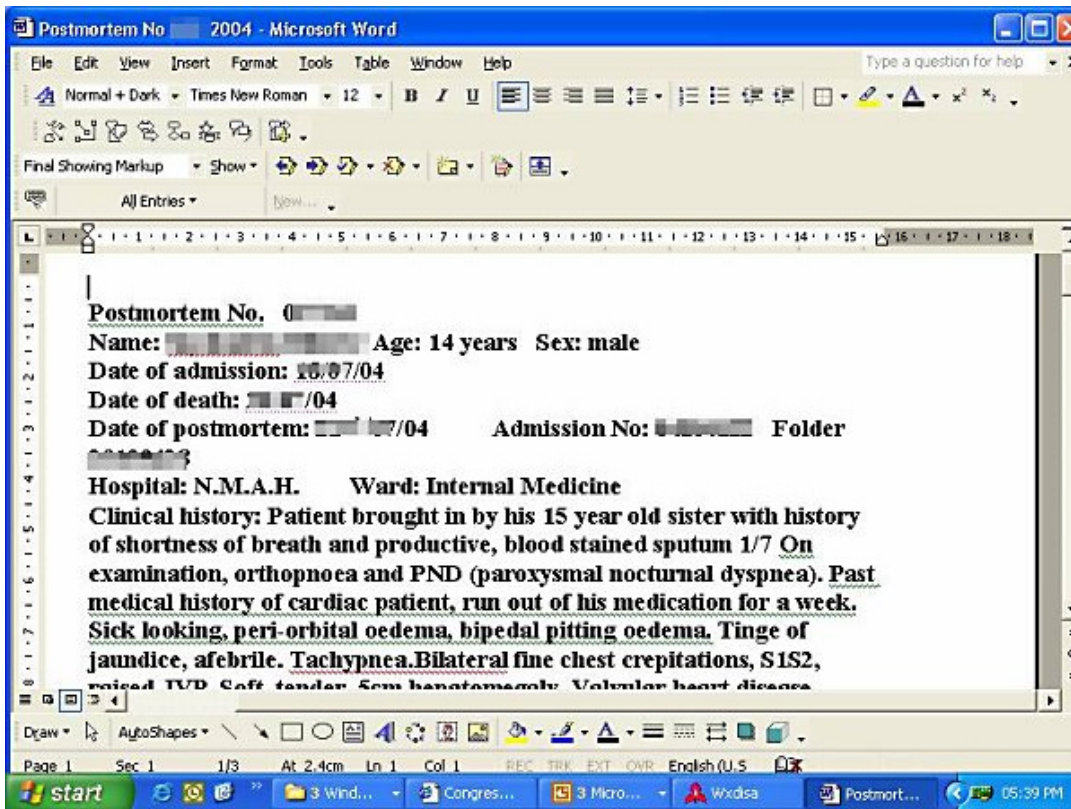
Las cardiomiopatías primarias se subclasifican en tres categorías de acuerdo a su función y estructura en dilatadas, hipertróficas y restrictivas ⁽⁷⁾. De estas, la primera fue la encontrada en nuestro paciente, de acuerdo a la apariencia macroscópica del corazón.

La cardiomiopatía primaria dilatada o congestiva, es la más común de las cardiomiopatías en la infancia, y se caracteriza por la reducción en la función sistólica de los ventrículos con dilatación de las cavidades cardíacas. El ecocardiograma de las mismas se caracteriza por la dilatación del ventrículo izquierdo o ambos, con reducción de la contractilidad. Nosotros encontramos dicha dilatación morfológica, como aparece en las imágenes macroscópicas. No se pudo establecer un diagnóstico clínico en este caso, en primer lugar dada la gravedad del paciente que no permitió someterlo a un ecocardiograma, segundo, a su corta estadía pues el hospital recibe mayormente pacientes en estadio avanzado o terminal que llegan prácticamente agonizantes sin que se les pueda hacer mucho. El diagnóstico en el presente caso se realizó por exclusión, dada la ausencia de inflamación aguda o crónica, cardiopatía congénita, fibroelastosis endocárdica y cardiopatía coronaria; así como por la ausencia de otra causa de cardiomiopatía secundaria ^(8, 9).

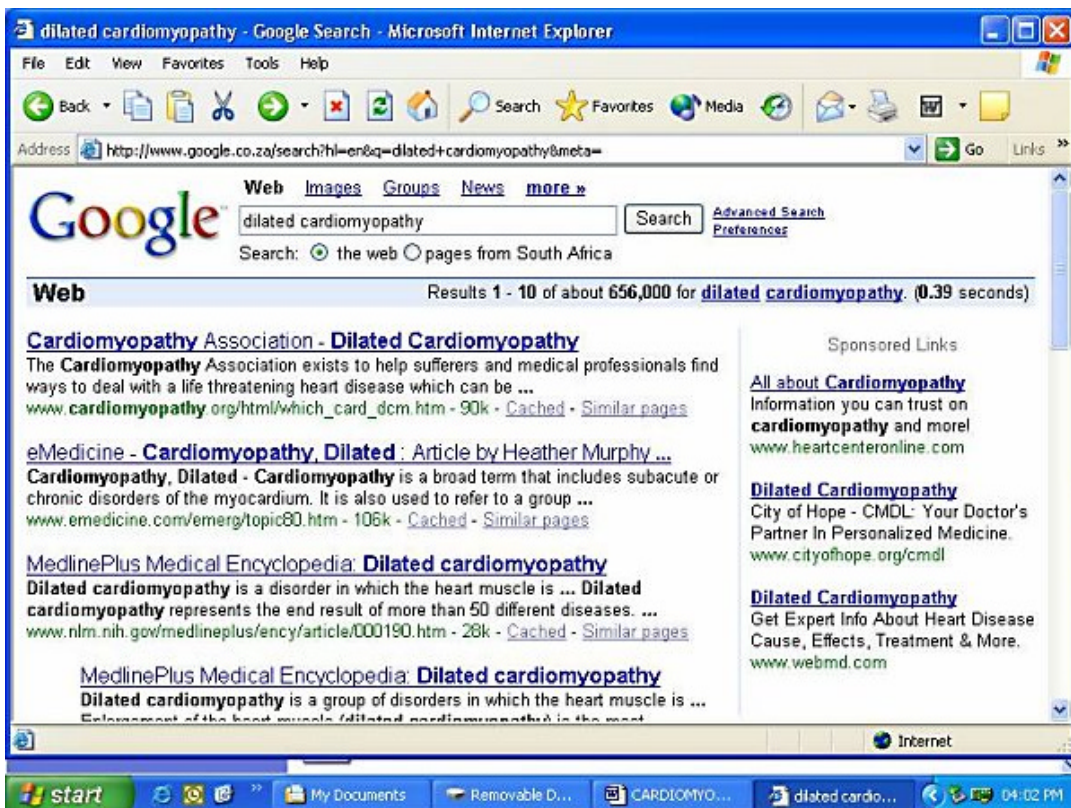
Nosotros queremos enfatizar, que aunque el paciente llegó al cuerpo de guardia con el antecedente de ser un cardíopata conocido, sin tratamiento por una semana o más, el hecho de haber sido llevado por la hermana (solamente uno o dos años mayor que el mismo) no permitió profundizar en la historia del padecimiento. No obstante, no se encontraron cuerpos de Aschoff ni evidencia de otro tipo de cambio que apuntase hacia la posibilidad de una cardiopatía reumática (extremadamente frecuente en estos lugares), congénita ni de otra naturaleza.

Los infartos encontrados en el riñón y en la suprarrenal izquierda, fueron atribuidos a trombos originados en el vértice del ventrículo izquierdo que una vez desprendidos actuaron en forma de émbolos.

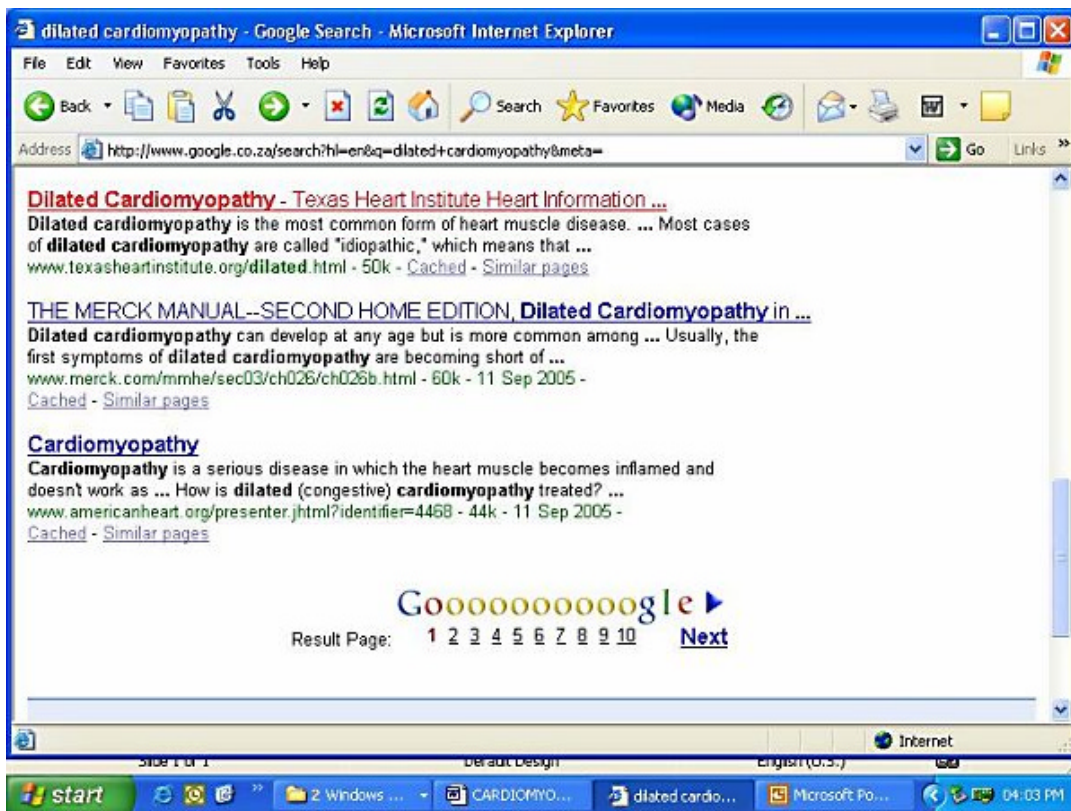
Puesto que la literatura sobre el tema es tan amplia y difícil de abarcar y discutir, se presentan como imágenes algunos de los sitios web de fácil acceso para aquellos interesados sobre el tema (ver imágenes de búsqueda bibliográfica parcial 1 y 2), ya que la corta estadía de nuestro paciente no permitió profundizar en el estudio detallado de su condición.



Resultado necrósico - Esta autopsia fue realizada en el 2004, cuando el laboratorio pertenecía aún a salud pública y no se había establecido el sistema nacional computarizado.



busqueda 1 - Búsqueda bibliográfica parcial 1



Búsqueda bibliográfica 2 -

Conclusiones

Se presentan y comentan los hallazgos morfológicos de autopsia en un paciente de 14 años de edad que falleció en un cuadro agudo de insuficiencia cardíaca congestiva. El diagnóstico de cardiomiopatía primaria se estableció por exclusión, puesto que no se encontraron otras causas contribuyentes a la condición del mismo. En ausencia de cardiopatía congénita, miocarditis u otro tipo de trastorno genético o de almacenamiento, la posibilidad de una causa primaria debe ser considerada.

Bibliografía

- 1) McKinney, B: Pathology of the Cardiomyopathies. Ed Butterworths & Co, South Africa, 1974.
- 2) Kumar, Abbas y Fausto: "Robbins & Cottran: Pathologic Basis of Disease". 7th Edition, Ed. Elsevier Saunders, 2004.
- 3) Goodwin et al: citado por McKinney, ver referencia 1
- 4) MedlinePlus: **Cardiomyopathy**
... Electrocardiogram (EKG or ECG) (American Heart Association); Evaluation and Diagnosis (**Children's Cardiomyopathy** Foundation); How ...
www.nlm.nih.gov/medlineplus/cardiomyopathy.html - 32k - 1 Aug. 2004 - In die kas - Soortgelyke bladsye
- 5) **Cardiomyopathy** (Print Version)
... Research Causes of **Cardiomyopathy** (**Children's Cardiomyopathy** Foundation)
- <http://www.childrenscardiomyopathy.org/main/causes.htm>; ...
www.nlm.nih.gov/medlineplus/print/cardiomyopathy.html - 15k - In die kas - Soortgelyke bladsye
[Meer soekresultate uit www.nlm.nih.gov]
- 6) Dilated **cardiomyopathy** - child heart disease
Dilated **cardiomyopathy** and child heart disease advocacy is explained by the **Children's Cardiomyopathy** Foundation, a non-profit organization. Search the Site. ...
www.childrenscardiomyopathy.org/ - 12k - 31 Jul. 2004 - In die kas - Soortgelyke bladsye
- 7) Child heart disease: information on pediatric **cardiomyopathy**
Child heart disease pediatric **cardiomyopathy** advocacy is explained by the **Children's Cardiomyopathy** Foundation, a tax-exempt non-profit organization. ...
www.childrenscardiomyopathy.org/main/understand.htm - 10k - 31 Jul. 2004 - In die kas - Soortgelyke bladsye

[Meer zoekresultate uit www.childrenscardiomyopathy.org]

8). Dilated Cardiomyopathy

<http://www.texasheartinstitute.org/dilated.html>

9). *Joshi N.C.* CARDIOMYOPATHIES IN CHILDREN

http://www.pediatriconcall.com/fordoctor/DiseasesandCondition/cardiomyopathies_in_children.asp

Web mantenido y actualizado por el [Servicio de informática](#) uclm. Modificado: 01/10/2005 3:04:47