

> CARTA AL DIRECTOR

Manifestaciones electrocardiográficas de la distrofia muscular de Duchenne

Berta Pernas Souto, Marina Blanco Aparicio, Pilar Sanjuán, María Del Mar Fernández Marrube

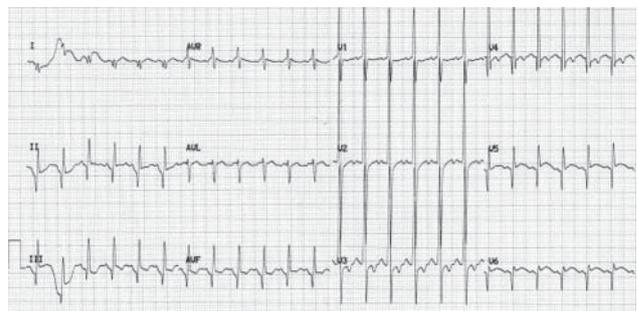
Servicio de Neumología . Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.

Sr. Director:

Una amplia variedad de enfermedades del aparato respiratorio en fases avanzadas pueden repercutir a nivel cardiaco desencadenando un cor pulmonale debido a sobrecarga del ventrículo derecho¹. La traducción electrocardiográfica consiste en desviación del eje cardiaco a la derecha, onda P picuda y bloqueo de rama derecha. También pueden observarse alteraciones del ritmo cardiaco como taquicardia sinusal, flutter o fibrilación auricular y extrasístoles, ya sea como consecuencia de la enfermedad o debido al tratamiento con Beta-agonistas y teofilinas. Sin embargo, existen otras patologías que implican afectación independiente del sistema respiratorio y cardiaco y que pueden producir alteraciones electrocardiográficas llamativas como el caso que comunicamos a continuación.

Varón de 15 años, diagnosticado de enfermedad de Duchenne a los 2 años de edad, con escoliosis severa e insuficiencia respiratoria global precisando ventilación mecánica no invasiva domiciliar desde 2007. Antecedente de insuficiencia cardíaca izquierda en enero 2009 mostrando el ecocardiograma disfunción sistólica (fracción de eyección del ventrículo izquierdo 40%) con cavidades y válvulas normales. Ingresó en abril de 2009 por cuadro febril agudo con tos, expectoración verdosa y aumento de disnea. En la exploración física destacaba: Tª 38°C, FC 150 l.p.m, FR 28 r.p.m, saturación de O₂ 88%, AC: rítmica, taquicárdica a 148 por minuto, sin soplos AP: disminución generalizada del murmullo vesicular y crepitantes en bases, Extremidades: atrofia muscular. La Rx de tórax mostraba severa escoliosis y un infiltrado parenquimatoso en lóbulo superior izquierdo compatible con neumonía. Hemograma: leucocitos 21090 (89% neutrófilos), siendo la bioquímica normal. El electrocardiograma realizado al ingreso era patológico (ver figura 1). El paciente regresó a su situación clínica basal con tratamiento antibiótico para neumonía.

Figura 1. Taquicardia sinusal, ondas R prominentes en cara anterior y Q patológica en cara inferior y lateral.



El caso que presentamos corresponde a un paciente con distrofia muscular de Duchenne que presenta en el electrocardiograma rutinario realizado con motivo de un ingreso por neumonía una taquicardia sinusal mantenida con morfología atípica del complejo QRS consistente en ondas R prominentes en cara anterior y Q patológica en cara inferior y lateral. La distrofia muscular de Duchenne puede cursar con varias manifestaciones cardiacas siendo la más frecuente una miocardiopatía dilatada primaria que se caracteriza por zonas fibróticas e hipertrofia de distribución heterogénea, principalmente a nivel de pared posterobasal de ventrículo izquierdo y septo interventricular². Esto condiciona la aparición de circuitos de reentrada y zonas de inestabilidad eléctrica con alteraciones de la conducción y el ritmo que se manifiestan como bloqueos cardiacos, bloqueos de rama y arritmias, principalmente supraventriculares (arritmia sinusal, extrasístoles auriculares y ventriculares)^{3,4}. La taquicardia sinusal inapropiada o sin causa alguna es la arritmia cardiaca más común asociada a Duchenne debido, probablemente a una regulación autónoma anormal. Se han implicado como posibles mecanismos patogénicos la estimulación adrenérgica o el incremento reactivo de la frecuencia cardiaca en respuesta a la pobre función miocárdica. Los cambios electrocardio-

gráficos más característicos consisten en taquicardia sinusal inapropiada, grandes ondas R en las precordiales derechas con un cociente R/S incrementado, ondas Q patológicas en las derivaciones I, aVL, V5-V6 y alteraciones en la repolarización con ondas T dentadas^{5,6,7}. Se puede encontrar este patrón típico en el 70-80% de los pacientes, llegando hasta el 95-100% al final de la adolescencia^{8,9}. Trabajos recientes que han utilizado técnicas de monitorización Holter han mostrado que la incidencia de arritmias se incrementa con la progresión de la enfermedad cardíaca y del fracaso ventilatorio^{10,11}. Las arritmias ventriculares complejas y muerte súbita son más frecuentes en pacientes con mala función ventricular¹². Debemos tener presentes las manifestaciones electrocardiográficas de las distrofias musculares por tratarse de pacientes manejados habitualmente por los neumólogos cuando presentan fracaso respiratorio subsidiario de ventilación mecánica no invasiva.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Han M K, McLaughlin V V, Criner G J, Martinez F J. Pulmonary diseases and the heart. *Circulation* 2007; 116: 2992-3005.
2. Sasaki K, Sakata K, Kachi E, Hirata S, Ishihara T, Ishikawa K. Sequential changes in cardiac structure and function in patients with Duchenne type muscular dystrophy: a two-dimensional echocardiographic study. *Am Heart J* 1998; 135:937-44.
3. Perloff, JK. Cardiac rhythm and conduction in Duchenne´s muscular dystrophy. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3:1263.
4. D´Orsogna L, O´Shea JP, Miller G. Cardiomyopathy of Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Cardiol* 1988; 9: 205-213.
5. Sanyal SK, Johnson WW, Thapar MK. An ultrastructural basis for the electrocardiographic alterations associated with Duchenne´s progressive muscular dystrophy. *Circulation* 1978; 57:1122.
6. Barona P, Narbona J, Alvarez MJ, Fidalgo ML, Saenz J, Villa I. Estudio cronológico de los signos de miocardiopatía en las distrofias musculares progresivas. *Ann Esp Pediatr* 1993; 38:173-177.
7. Posada I G, Gutierrez-Rivas E, Cabello A. Patología del corazón de origen extracardiaco (III) Repercusión cardíaca de las enfermedades neuromusculares. *Rev Esp Cardiol.* 1997; 50:882-901.
8. Brockmeier K, Schmitz L, Von-Moers A, Koch H, Vogel M, Bein G. X-cromosomal (p21) muscular dystrophy and left ventricular diastolic and systolic function. *Pediatric Cardiology* 1998; 19:139-144.
9. Backman E, Nylander E The heart in Duchenne muscular dystrophy: a non-invasive longitudinal study. *Eur Heart J* 1992; 13: 1239-1244.
10. Melacini P, Vianello A, Villanova C, Fanin M, Miorin M, Angelini C. Cardiac and respiratory involvement in advanced stage Duchenne muscular dystrophy. *Neuromusc Disord* 1996; 6: 367-376
11. Yanasigawa A, Miyagawa M, Yotsukura M, Tsuya T, Shirato C, Ishihara C. The prevalence and prognostic significance of arrhythmias in Duchenne type muscular dystrophy. *Am Heart J* 1992; 124: 1244-1250.
12. Chenard AA, Becane HM, Tertrain F, De Kermadec JM, Weiss YA. Ventricular arrhythmia in Duchenne muscular dystrophy: prevalence, significance and prognosis. *Neuromusc Disord* 1993; 3: 201-206.