Children's Cardiomyopathy Foundation

Entendiendo la miocardiopatía pediátrica

¿Qué es la miocardiopatía pediátrica?

Miocardiopatía significa "**enfermedad del músculo cardíaco**". Es una enfermedad crónica y algunas veces progresiva en la cual el músculo cardíaco (miocardio) se agranda, se engrosa y/o se pone rígido de manera anormal, y el corazón ya no puede contraerse ni relajarse normalmente. Eventualmente, el corazón pierde su capacidad para bombear sangre con eficacia y pueden producirse latidos cardíacos irregulares (arritmias) e insuficiencia cardíaca.

La miocardiopatía puede afectar a cualquier persona, independientemente de la edad, la raza, el sexo o el origen socioeconómico. Aunque la miocardiopatía afecta predominantemente a los adultos, en casos poco comunes afecta a bebés y a niños. En este caso, se llama **miocardiopatía pediátrica**.

Según el Registro de Miocardiopatía Pediátrica (*Pediatric Cardiomyopathy Registry*), 1 de cada 100 000 niños menores de 18 años en los Estados Unidos ha recibido un diagnóstico de miocardiopatía. Esta estimación conservadora no incluye niños a los que no han recibido un diagnóstico o que tienen miocardiopatía secundaria, donde la afección cardíaca es provocada por infección, irregularidades metabólicas o por otra enfermedad sistémica.

Existen cuatro tipos de miocardiopatía:

Miocardiopatía dilatada (DCM)

La miocardiopatía dilatada (DCM) es la forma más común y ocurre cuando las fibras musculares de una o ambas cavidades de bombeo están débiles y no pueden contraerse normalmente. Como el corazón bombea con menos fuerza, se agranda para ayudar a suministrar más sangre con cada latido. Eventualmente, el corazón debilitado falla y provoca la acumulación de líquido en otros órganos.

Miocardiopatía hipertrófica (HCM)

La segunda forma más común, la miocardiopatía hipertrófica (HCM), se caracteriza por el crecimiento y la disposición anormales de las fibras musculares en el corazón. El músculo cardíaco engrosado y más rígido reduce la capacidad del corazón para llenarse y contraerse correctamente. Esto puede provocar arritmia o la obstrucción del flujo sanguíneo que sale del corazón. En la HCM avanzada, el músculo cardíaco puede hacerse más delgado y estirarse para compensar la acción de bombeo deficiente.

Miocardiopatía restrictiva (RCM)

La miocardiopatía restrictiva (RCM) es una afección menos común, y representa entre un 3 % y un 5 % de los pacientes con miocardiopatía. En esta forma, el corazón tiene una contracción normal pero una relajación anormal. Las paredes de los ventrículos se ponen rígidas e impiden que el corazón se llene de sangre. La poca cantidad de sangre en el corazón provoca intolerancia al ejercicio e insuficiencia cardíaca.

Miocardiopatía arritmogénica ventricular derecha (ARVC)

La miocardiopatía arritmogénica ventricular derecha (ARVC) es la forma menos común y extremadamente rara en niños pequeños. En cambio, se presenta generalmente en adolescentes o adultos jóvenes. La ARVC es provocada por la muerte del músculo cardíaco sano y su reemplazo por tejido cicatricial y grasa. Esto provoca una estructura desorganizada de los tejidos del músculo cardíaco, lo que genera actividades eléctricas anormales (arritmia) y problemas con la contracción del corazón.

También existen nuevas formas de miocardiopatía que están en vías de reconocimiento. **La miocardiopatía de ventrículo izquierdo no compactado (LVNC)** es una forma poco común de miocardiopatía que se puede manifestar como DCM, HCM o RCM. En esta afección, el músculo cardíaco en desarrollo no logra compactarse, lo que hace que la pared de la cavidad presente un aspecto espongiforme, aumente el grosor del músculo y se debilite la acción de bombeo.

Cada tipo de miocardiopatía se caracteriza por un proceso de la enfermedad y un conjunto de síntomas ligeramente diferentes. Para obtener información específica sobre las diferentes formas de miocardiopatía, consulte los encartes que acompañan a este folleto.

¿Cuáles son las causas de la miocardiopatía?

Actualmente no se comprende bien la causa de la miocardiopatía en los niños. Aproximadamente dos tercios de los casos comunicados no tienen una causa conocida. De los casos donde se identifica una causa, la miocarditis (27 %) y la herencia familiar (25 %) son los motivos principales según el Registro de Miocardiopatía Pediátrica. A estos motivos les siguen los trastornos neuromusculares (22 %), los trastornos metabólicos (16 %) y los síndromes de malformación genética (10 %).

La miocardiopatía puede **heredarse o adquirirse**. Algunas miocardiopatías (miocardiopatías primarias) son aisladas y afectan únicamente al corazón, mientras que otras miocardiopatías (miocardiopatías secundarias) se asocian con problemas médicos no relacionados con el corazón. Ambas pueden ser causadas por motivos genéticos o desconocidos (idiopáticos). Las afecciones genéticas generalmente son causadas por cambios en genes específicos (mutaciones) que se heredan de uno o ambos padres. En algunos casos, la miocardiopatía puede ocurrir por primera vez en una familia debido a una mutación genética esporádica en el niño que no se hereda de ninguno de los padres. Esto sucede cuando se producen cambios en el ADN de un gen de manera espontánea durante el desarrollo fetal por motivos que se desconocen.

Cuando la miocardiopatía es heredada, puede transmitirse al niño de varias maneras. En las **afecciones genéticas autosómicas dominantes**, uno de los padres es portador de una mutación genética para la miocardiopatía y tiene una probabilidad del 50 % de transmitírsela a su hijo. Generalmente este padre también tiene miocardiopatía y puede o no presentar síntomas de la enfermedad. En las **afecciones genéticas autosómicas recesivas**, como defectos de oxidación de ácidos grasos o enfermedades de almacenamiento de glucógeno, ambos padres son portadores no afectados y tienen una probabilidad del 25 % de tener un hijo afectado. Algunas formas de miocardiopatía provocadas por el síndrome de Barth o la distrofia muscular de Duchenne pueden ocurrir esporádicamente en varones o transmitirse de la madre al hijo varón (**transmisión ligada al cromosoma X**). En el último caso, los hijos varones tendrán un 50 % de riesgo de tener la afección, mientras que las hijas mujeres no tendrán la afección pero pueden ser portadoras como sus madres.

Algunas miocardiopatías se adquieren por exposiciones a infección, toxinas o medicamentos que pueden debilitar el músculo cardíaco. La causa más común de la miocardiopatía adquirida es la **miocarditis**, una infección viral que produce la inflamación del corazón. Los virus que pueden afectar al corazón incluyen el virus coxsackie A y B, el virus ECHO, el adenovirus, el VIH y las paperas. Las causas menos comunes de la miocardiopatía adquirida incluyen deficiencias nutricionales y exposición a una cantidad excesiva de alcohol, radiación, metales pesados y fármacos quimioterapéuticos para el cáncer.

La miocardiopatía también se puede desarrollar en respuesta a una afección médica subyacente que afecta otros órganos o todo el sistema orgánico. Estas afecciones incluyen **anormalidades metabólicas y mitocondriales**, acumulación de proteínas en el corazón (amiloidosis), exceso de hierro en el corazón (hemocromatosis), trastornos tiroideos, anemia grave, complicaciones de otras afecciones cardiovasculares (defecto cardíaco congénito, hipertensión o cirugía), enfermedad autoinmune (lupus) y complicaciones relacionadas con el embarazo.

Existen más de 100 causas específicas de miocardiopatía en niños que se pueden clasificar en una de cuatro formas (DCM, HCM, RCM y ARVC). La determinación de la causa fundamental de la enfermedad puede ser un proceso complejo y complicado. La mayoría de los trastornos poco comunes asociados con la miocardiopatía solamente se pueden confirmar mediante pruebas de diagnóstico y la evaluación de otros especialistas médicos. El cardiólogo y el equipo de especialistas (genetistas, neurólogos) de su hijo trabajarán de forma conjunta para determinar la causa de la enfermedad de su hijo.

¿Cómo se diagnostica la miocardiopatía?

Dado que la miocardiopatía pediátrica es poco común, puede pasarse por alto o diagnosticarse de manera incorrecta. Muchas veces, la enfermedad no se detecta en niños pequeños porque no hay antecedentes familiares de miocardiopatía o porque el niño no presenta síntomas (asintomático). Muchos niños con miocardiopatía son activos, se muestran sanos y alcanzan su desarrollo.

Un diagnóstico preciso y completo implica determinar el tipo de miocardiopatía, su gravedad y su causa. Cuanto más específico sea el diagnóstico, más personalizado y eficaz podrá ser el tratamiento. Si se sospecha que un niño tiene miocardiopatía, la evaluación comenzará con una visita a un cardiólogo pediatra para que se realice una **revisión completa de antecedentes y un examen físico**. Durante la evaluación, el cardiólogo hará preguntas sobre los antecedentes médicos del niño y la familia, los síntomas y las pruebas médicas anteriores. El médico también examinará al niño y escuchará el corazón a través de un estetoscopio. Luego se realizarán pruebas cardíacas específicas para determinar el tamaño del corazón y si hay engrosamiento, obstrucción del flujo sanguíneo o derrame de una válvula.

El diagnóstico se confirma mediante un **electrocardiograma (ECG)** y un **ecocardiograma** bidimensional con ultrasonido Doppler. Un ECG registra la actividad eléctrica del corazón (frecuencia y ritmo) mediante electrodos que se colocan en los brazos, las piernas y la pared torácica del niño. Un ecocardiograma usa ondas de ultrasonido para producir imágenes en movimiento del corazón que late en una pantalla de video. Estas vistas transversales del corazón le permiten al cardiólogo medir el tamaño del corazón, el grosor del músculo, la capacidad de bombeo, el grado de obstrucción y la posible insuficiencia (regurgitación).

Se pueden realizar otros **procedimientos no invasivos**, que incluyen la obtención de imágenes mediante resonancia magnética (*magnetic resonance imaging*, MRI), un Holter y una prueba de esfuerzo durante el ejercicio para niños más grandes. En algunos casos, puede ser necesario realizar un **procedimiento invasivo** con anestesia para investigar aún más el funcionamiento del corazón o para determinar causas posibles. Esto incluye cateterismo cardíaco,

Diagnóstico

ventriculografía con radionucleidos, biopsia de corazón (endomiocárdica), biopsia de músculo esquelético o un estudio de electrofisiología (*electrophysiology*, EP). Estos procedimientos se explican con más detalles en el sitio web de Children's Cardiomyopathy Foundation (CCF).

Si es necesario, la visita de diagnóstico también puede incluir análisis de sangre o de orina, evaluación del desarrollo neurológico y el tono muscular del niño, revisión de cualquier característica física inusual asociada con otros síndromes y evaluación de cualquier órgano que podría estar afectado. Algunas formas de miocardiopatía se definen aún más mediante **pruebas genéticas**.

Durante el proceso de evaluación, es posible que trabaje con un cardiólogo pediátrico, un genetista, un cirujano cardíaco y posiblemente con especialistas en neurología, inmunología, nutrición, endocrinología y enfermedades infecciosas. Cuando sea posible, es mejor trabajar con un **equipo de expertos** en un centro médico que trate a muchos niños con miocardiopatía y se dedique a la investigación de la enfermedad. Generalmente estos centros son grandes hospitales universitarios con una clínica de miocardiopatía pediátrica y un programa de insuficiencia cardíaca o trasplante de corazón.

¿Cuáles son los síntomas comunes?

La miocardiopatía es una **enfermedad extremadamente variable**, y se puede manifestar de maneras diferentes en adultos y en niños. Los síntomas pueden variar según las diferentes formas de miocardiopatía e incluso, entre los integrantes de una familia que tienen la misma forma de miocardiopatía. Es posible que no haya síntomas, o bien que estos sean leves o graves.

Es posible que un niño sea diagnosticado después de la detección de un soplo cardíaco o evidencia de aumento del tamaño del corazón durante una visita de rutina al pediatra. Sin embargo, los **signos de la miocardiopatía no siempre son tan evidentes** en los niños. Los síntomas se pueden confundir con un resfrío común, gripe, asma o dolor de estómago. En bebés y niños pequeños, es más difícil evaluar la gravedad de la enfermedad debido a que no pueden comunicar con claridad cómo se sienten.

Muchos niños son derivados a un especialista del corazón recién cuando aparecen síntomas más graves. Estos síntomas incluyen falta de aliento, respiración acelerada, episodios de desmayo, frecuencia cardíaca irregular o acelerada, dolor en el pecho y fatiga extrema. En los bebés, los síntomas incluyen poco aumento de peso, dificultad para alimentarse, sudoración excesiva, y fastidio o letargo inusuales. Para obtener información sobre los síntomas asociados con una forma particular de miocardiopatía, consulte los encartes sobre DCM, HCM o RCM disponibles con este folleto.

¿Cuáles son las opciones de tratamiento disponibles?

La miocardiopatía es una enfermedad crónica del músculo cardíaco. Lamentablemente, no existe un tratamiento que pueda reparar el daño estructural del corazón. Si la miocardiopatía se detecta en las etapas tempranas, se puede controlar con medicamentos y determinados procedimientos quirúrgicos. En general, el objetivo es recuperar la salud del niño en la mayor medida de lo posible con la menor cantidad de intervención.

El plan de tratamiento de un niño debe realizarse con el asesoramiento de un cardiólogo pediatra y, si es necesario, de un cirujano cardiotorácico, un electrofisiólogo y un genetista. Es difícil tratar la miocardiopatía de manera estandarizada debido a la variabilidad de su manifestación y de los resultados. Cada tipo de miocardiopatía tiene síntomas ligeramente diferentes y, por lo tanto, requiere un **plan de tratamiento individualizado** para atender los diferentes problemas médicos de corto y largo plazo. Hay varios factores que determinarán la terapia apropiada, como la edad del niño, el estado de salud general, los antecedentes médicos, la causa subyacente, la gravedad de la enfermedad, la tolerancia a determinados medicamentos y procedimientos, y el resultado esperado de la enfermedad. El riesgo de arritmia, paro cardíaco súbito e insuficiencia cardíaca progresiva también determinará qué tan agresivo debe ser el tratamiento.

La **terapia médica o medicamentos** se utiliza por varios motivos: para ayudar a que el corazón lata con mayor eficacia, controlar los síntomas relacionados con la insuficiencia cardíaca o la obstrucción del flujo sanguíneo, prevenir la formación de coágulos sanguíneos, reducir la inflamación y regular los ritmos cardíacos anormales. Los medicamentos comúnmente recetados incluyen inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (*angiotensin converting enzyme,* ACE), betabloqueantes, antagonistas del calcio, digoxina, diuréticos, antiarrítmicos, antibióticos y anticoagulantes. Estos medicamentos requieren una supervisión estricta de posibles efectos secundarios y cambios en la función cardíaca. Los medicamentos y las dosis dependerán de la afección cardíaca de cada niño y pueden cambiar a medida que el niño crece y responde a la terapia.

Si un niño tiene latidos cardíacos irregulares, puede recomendarse un **marcapasos** o un **desfibrilador automático** (*automatic implantable cardioverter defibrillator*, AICD). Se trata de un pequeño dispositivo mecánico que se coloca mediante cirugía debajo de la piel del pecho o el abdomen con cables que pasan través de las venas hacia el corazón o se conectan a la superficie del corazón. Es un dispositivo de detección autorregulador que se activa cuando los latidos cardíacos de un paciente alcanzan niveles peligrosamente altos o bajos. En algunos casos de DCM, se puede utilizar un marcapasos biventricular para sincronizar la contracción de las

Tratamiento

cavidades izquierda y derecha del corazón, incluso sin presencia de arritmia.

La cirugía puede ser una opción de tratamiento adicional para pacientes con HCM. Una **miectomía septal** implica extraer una parte del músculo cardíaco engrosado. Cuando hay insuficiencia mitral, se realiza la reparación o el reemplazo de una válvula para detener el regreso de la sangre del ventrículo izquierdo en la aurícula izquierda (insuficiencia mitral). Estos procedimientos quirúrgicos ayudan a controlar los síntomas de insuficiencia cardíaca, pero no detienen la evolución de la enfermedad. Para la DCM y la RCM, no hay opciones quirúrgicas para mejorar la insuficiencia cardíaca.

Cuando un niño no responde más al tratamiento y tiene insuficiencia cardíaca en etapa final, puede ser necesario un **trasplante de corazón**. Mientras se espera un donante de corazón, se pueden utilizar medicamentos intravenosos y dispositivos de asistencia cardíaca para extender la vida del corazón del niño.

Resultado

¿Cuál es el pronóstico probable para mi hijo?

Las perspectivas a largo plazo de la miocardiopatía pediátrica continúan siendo impredecibles debido a sus múltiples causas y al amplio espectro de presentaciones y resultados de la enfermedad. No es inusual que un niño tenga una forma más grave de la enfermedad y su otro hermano o su padre/madre tenga una forma leve o asintomática de la misma enfermedad. El pronóstico general para un niño dependerá del tipo de miocardiopatía, la causa de la enfermedad, los antecedentes familiares y la gravedad de la disfunción cardíaca cuando se hace el diagnóstico.

Aunque no hay una cura para la enfermedad, es posible manejar y controlar los síntomas y las complicaciones con un control regular. Algunos niños se estabilizarán con el tratamiento y tendrán una vida relativamente normal con pocas restricciones en la actividad física. Otros niños que tienen una forma más grave de miocardiopatía pueden tener más limitaciones, necesitar asistencia especializada y presentar retrasos leves de desarrollo. En ocasiones, los niños que tienen determinados tipos de miocardiopatía mejoran, pero la mayoría no muestra ninguna recuperación de la función cardíaca.

En los casos más graves, puede ser necesario un trasplante de corazón. Es más probable que los niños con diagnóstico de DCM o RCM necesiten un trasplante. Esto es menos común para la HCM. La supervivencia postrasplante continúa mejorando, con índices de supervivencia de dos años del 80 % e índices de supervivencia de diez años cercanos al 60 %. Aún no se ha determinado la supervivencia por un período más prolongado, pero se espera que mejore con más investigaciones y avances médicos.

¿Mi familia debe someterse a pruebas de detección o pruebas genéticas?

Como la **miocardiopatía puede heredarse**, es posible que otros integrantes de la familia estén en riesgo aunque no tengan síntomas. Por lo tanto, se recomienda que los padres y los hermanos de un niño al que se le ha diagnosticado la enfermedad se sometan a un **ecocardiograma** y un **ECG**. Esto es especialmente importante para las personas que están en riesgo, donde hay antecedentes familiares de muerte súbita infantil, paro cardíaco súbito o ataque cardíaco en personas menores de 40 años. Aunque los resultados de los exámenes iniciales sean normales, es posible que los integrantes de la familia necesiten volver a realizarse pruebas de detección periódicas. La frecuencia de las pruebas de detección dependerá del tipo de miocardiopatía, su causa y la edad de la persona. Su cardiólogo y su genetista le aconsejarán qué es lo más apropiado para la situación médica de su familia.

Las **pruebas genéticas clínicas** también pueden ser una opción para determinados tipos de miocardiopatía. Estas pruebas de diagnóstico pueden determinar si una persona tiene una mutación genética conocida que puede provocar la enfermedad. La detección temprana puede dar lugar a **tratamientos** que pueden controlar o limitar el daño causado por la enfermedad. Los padres a los que se les ha detectado que son portadores de un gen asociado con la miocardiopatía deben buscar asesoramiento genético para determinar quién más en el resto de la familia puede estar en riesgo y hablar sobre la posibilidad de recurrencia en futuros embarazos.

¿Cómo afectará la enfermedad a mi hijo y a mi familia?

Si bien la miocardiopatía pediátrica es una afección cardíaca grave, muchos niños pueden tener una vida normal con un control médico apropiado. El grado de impacto en el estilo de vida dependerá de si el niño mejora, se estabiliza o evoluciona a una etapa avanzada de la insuficiencia cardíaca. También dependerá del tipo de miocardiopatía y su causa. El diagnóstico implicará **visitas más frecuentes al cardiólogo** para controlar los cambios en la función cardíaca, evaluar la eficacia del tratamiento y hablar sobre cualquier complicación nueva. También puede incluir la administración diaria de **diversos medicamentos** y restricciones en algunas actividades. Si se requieren procedimientos quirúrgicos y hay una hospitalización prolongada, el niño puede retrasarse temporalmente en su desarrollo o en su desempeño académico.

Los desafíos diarios que podrían surgir incluyen hacer frente a las **cuestiones psicológicas** de vivir con una enfermedad crónica y adaptarse a rutinas modificadas relacionadas con la administración de medicamentos, la dieta y restricciones en el nivel de actividad. A medida que el niño crece, pueden surgir otros problemas como tratar de controlar situaciones sociales y escolares, obtener servicios especiales para el niño, garantizar el cumplimiento de la medicación y obtener seguro médico y seguro de vida.

La **disminución del apetito y el poco aumento de peso** son comunes en niños con miocardiopatía. Esto se debe a la incapacidad del niño para

incorporar suficientes calorías mientras el cuerpo intenta compensar la mayor carga de trabajo del corazón. Síntomas tales como respiración rápida, fatiga, infecciones respiratorias y absorción anormal de nutrientes también pueden contribuir al poco apetito. En esta situación, un nutricionista puede recomendar ingestas más pequeñas y más frecuentes, una dieta con mayor contenido de calorías o suplementos para estimular el aumento de peso. Para las miocardiopatías metabólicas, se puede recetar una dieta con bajo contenido de grasa, fórmulas especiales o suplementos para ayudar a regular el funcionamiento del cuerpo. Además, los niños que toman determinados tipos de medicamentos pueden necesitar niveles mayores de magnesio o potasio en su dieta; mientras que los niños con DCM e insuficiencia cardíaca pueden necesitar una dieta con bajo contenido de sodio para evitar la retención de fluidos.

Normalmente, los niños con miocardiopatía no tienen ninguna limitación grave que les impida ir a la escuela. Sin embargo, algunos niños tienen **restricciones en la actividad física** y no pueden participar en actividades de gimnasia que impliquen ejercicios enérgicos. A los niños que corren el riesgo de paro cardíaco súbito se les puede aconsejar que eviten levantar pesas, practicar deportes competitivos en equipo y realizar actividades extenuantes que podrían forzar demasiado al corazón. La sudoración excesiva o la exposición a temperaturas extremas también pueden agravar los síntomas existentes. Hacer ejercicio moderado, caminar y practicar deportes recreativos menos intensos son actividades aceptables siempre que no provoquen deshidratación o agotamiento. El médico de su hijo debe establecer pautas de restricciones en la actividad física según el tipo de miocardiopatía de su hijo, los antecedentes médicos familiares, la gravedad de la enfermedad y el control médico.

Todo el personal escolar, que incluye el director, el asesor escolar, el enfermero, los maestros de clase, el instructor de gimnasia y el coordinador de educación especial, debe tener conocimiento del diagnóstico de su hijo. Según la afección de su hijo, es posible que deban realizarse **modificaciones y adaptaciones en la escuela**. Se aconseja programar una reunión al comienzo del año escolar para hablar sobre cuestiones académicas o sociales que podrían surgir. Se debe hablar de cuestiones prácticas tales como síntomas comunes, efectos secundarios de los medicamentos, necesidades alimentarias especiales, precauciones relacionadas con los dispositivos implantables y restricciones en la actividad física y los deportes. También se debe hablar sobre la necesidad de usar desfibriladores externos automáticos (*automatic external defibrillators*, AED) y de la presencia de personal capacitado en reanimación cardiopulmonar (*cardiopulmonayr resuscitation*, CPR) en las instalaciones escolares.

Los padres pueden trabajar con el personal de la escuela para desarrollar tres planes esenciales: plan de salud, plan de educación y plan de emergencia. Un **plan de educación individualizada** (*individualized education plan*, IEP) establece las modificaciones o los servicios educativos especiales que un niño necesita para funcionar en su máximo potencial en la escuela. Este plan puede detallar un lugar y un horario para tomar medicamentos, solicitar modificaciones especiales para rendir exámenes o para las tareas escolares, requerir educación física adaptativa y especificar arreglos especiales para reducir la fatiga durante la jornada escolar. En el **plan de salud** se atienden las necesidades de salud de su hijo. Este plan incluye información básica sobre la enfermedad, información de contacto, administración de medicamentos y posibles efectos secundarios, restricciones en la actividad física y asistencia de emergencia.

El **plan de asistencia de emergencia** brinda detalles sobre cómo reconocer y responder a una emergencia cardíaca. Puede incluir información sobre el tratamiento de su hijo, signos de advertencia, intervenciones apropiadas e información de contacto en caso de emergencia. Se puede encontrar más información sobre estos planes y cómo trabajar mejor con el sistema escolar en la publicación de la CCF *Ensuring a Good Learning Environment: A Cardiomyopathy Resource Kit for School Personnel and Parents (Cómo asegurar un buen entorno de aprendizaje: kit de recursos sobre miocardiopatía para el personal escolar y los padres)*.

Además de las preocupaciones alimentarias y escolares, se deberán tomar otras decisiones, como por ejemplo si su hijo debe llevar un brazalete de alerta médica, si es necesario comprar un desfibrilador externo automático (AED) para usar en el hogar y para viajar, y si es necesario programar vacunaciones anuales contra la gripe para proteger el corazón de su hijo contra la gripe. Debe consultar al médico de su hijo sobre si se necesitan antibióticos antes de procedimientos odontológicos o quirúrgicos, y qué descongestivos o remedios a base de hierbas de venta libre deben evitarse.

Es preciso tener en cuenta cómo explicarle la enfermedad a su hijo, a sus hermanos y a otras personas cercanas al niño. Un padre puede ayudar a los hermanos, amigos y compañeros de clase a entender y aceptar la afección de su hijo hablando sobre la enfermedad en términos sencillos y utilizando libros y juegos de roles apropiados para la edad. Los profesionales en niñez y los psiquiatras infantiles pueden ayudarlo a resolver cualquier preocupación adicional que usted o su hijo tengan.

¿Cómo sobrellevo una enfermedad crónica?

Como sucede con cualquier enfermedad crónica que puede poner en peligro la vida, toda la familia resulta afectada. La posibilidad de deterioro o muerte prematura crea problemas sociales y emocionales únicos para las familias. La ansiedad de un futuro incierto combinada con el aislamiento de tratar con un trastorno poco común puede hacer que la crianza de un niño con miocardiopatía sea en ocasiones estresante. Algunas familias se sienten responsables de haberle transmitido la enfermedad a su hijo, mientras que otras lamentan el sueño perdido de criar a un niño sano. Como padre, es natural sentir una combinación de emociones intensas, como miedo, enojo, culpa, vergüenza y tristeza. Completar un diario, mantener una comunicación abierta con los integrantes de la familia y desarrollar una **red de apoyo**, ya sea con parientes, amigos, un grupo basado en la fe u otras familias con miocardiopatía, lo ayudará a aceptar los desafíos de vivir con la enfermedad.

Conocimiento

Investigación

Estar bien informado sobre la enfermedad también puede aliviar los sentimientos de ansiedad e impotencia. **Edúquese y eduque a su familia sobre la miocardiopatía pediátrica, y esté preparado para actuar ante una emergencia cardíaca.** Algunos padres pueden volverse más protectores de la seguridad de sus hijos, pero es importante intentar mantener un estilo de vida "normal" y permitirle a su hijo interactuar con otros niños y participar en juegos de rutina. Siempre que su hijo esté supervisado en forma regular y reciba el tratamiento apropiado, la probabilidad de que ocurra un evento cardíaco súbito es baja.

A medida que su hijo crezca, es posible que se enfrente con diferentes problemas sociales y emocionales relacionados con la enfermedad. Mientras su hijo atraviesa estas etapas, usted debe intentar controlar sus propios sentimientos para que sus miedos y decepciones no interfieran en el proceso que su hijo debe realizar para afrontar estas situaciones ni con la perspectiva de vida que tiene. Para muchos niños, las restricciones en las actividades pueden hacer que se sientan diferentes o excluidos. Por lo tanto, es importante presentarle nuevas actividades que requieran menos exigencia física pero que sean gratificantes y divertidas. Sea positivo con respecto a lo que su hijo puede hacer en lugar de concentrarse en lo que no puede hacer. Trabajen juntos para encontrar **clubes de intereses especiales y actividades** que le proporcionen una sensación de inclusión y también de confianza en sí mismo.

Puede ayudar a su hijo a adaptarse educándolo sobre la enfermedad y sobre lo que debe esperar. Aliente a su hijo a participar de su propio cuidado, reconocer sus limitaciones físicas y conocer determinados signos de advertencia que requieren atención médica inmediata. Su hijo también debe sentirse cómodo hablando sobre su afección con otras personas. Con este enfoque, es más probable que su hijo se sienta seguro y tenga una actitud positiva sobre cómo vivir con miocardiopatía.

¿Dónde puedo obtener más información y apoyo?

La miocardiopatía es una enfermedad compleja y puede ser difícil comprenderla en su totalidad. Los profesionales de asistencia médica, los grupos de apoyo y otros recursos pueden brindarle información médica, consejos prácticos y apoyo emocional.

Children's Cardiomyopathy Foundation (CCF) (childrenscardiomyopathy.org) proporciona información detallada sobre la miocardiopatía pediátrica y también recursos útiles. Otros recursos adicionales incluyen la **Asociación Americana del Corazón (American Heart Association)** (americanheart.org), la **Organización Nacional de Enfermedades Raras (*National Organization for Rare Disease*)** (rarediseases.org) y el **Instituto Nacional del Corazón, el Pulmón y la Sangre (*National Heart, Lung and Blood Institute*)** (nhlbi.org). Para obtener respuestas más específicas sobre el tratamiento o la asistencia de su hijo, debe comunicarse con el cardiólogo pediátrico o el enfermero pediátrico de su hijo.

También puede ser reconfortante hablar con familias que están atravesando circunstancias similares. El apoyo de un grupo puede ser especialmente útil en las etapas iniciales y a largo plazo. Children's Cardiomyopathy Foundation (CCF) puede ayudarlo a ponerse en contacto con **otras familias afectadas** que comprenden los problemas a los que usted se enfrenta.

¿Qué investigaciones se están realizando?

La mayoría de las investigaciones hasta la fecha se han centrado en la identificación de **los genes que causan la miocardiopatía** y en la comprensión del modo en que estas anormalidades genéticas contribuyen a la enfermedad. Algunos estudios se realizan en **modelos de ratones u otros animales** para imitar la enfermedad que se encuentra en los seres humanos. También se realizan **estudios genéticos** de familias extendidas con antecedentes concretos de la enfermedad. Mientras los investigadores continúan intentando identificar nuevos genes que provocan diferentes formas de miocardiopatía, también estudian el motivo por el cual la enfermedad se manifiesta y evoluciona de maneras tan diferentes entre personas con el mismo gen afectado. La CCF ha establecido un **banco de almacenamiento para la miocardiopatía pediátrica** con el objetivo de obtener muestras de tejido y ADN para que los científicos puedan agilizar la investigación en estas áreas.

Para que se pueda desarrollar cualquier terapia nueva, primero es necesario realizar investigaciones moleculares. Este tipo de investigación también favorece el desarrollo de **pruebas genéticas** integrales y asequibles específicas de la miocardiopatía pediátrica. Estos análisis de sangre de diagnóstico, realizados en un laboratorio clínico, se utilizan para identificar la enfermedad en personas asintomáticas, guiar las decisiones sobre la planificación familiar y ayudar a los integrantes de familias en riesgo a tomar decisiones informadas sobre la asistencia médica.

Además de investigaciones básicas, también se están realizando investigaciones epidemiológicas y clínicas. El Instituto Nacional de Salud (*National Institute of Health*, NIH) financió el **Registro de Miocardiopatía Pediátrica de Norteamérica (*North America Pediatric Cardiomyopathy Registry*,** PCMR) que realiza el seguimiento, registro y análisis de datos clínicos sobre las características y los resultados de niños con diversas formas de miocardiopatía. **La Red Pediátrica del Corazón *(Pediatric Heart Network)*** y **el Grupo de Trasplante Pediátrico de Corazón *(Pediatric Heart Transplant Study Group)*** también han iniciado estudios multicéntricos centrados en los factores que afectan la evolución de la enfermedad y el resultado a largo plazo.

Es importante que más familias se involucren en la investigación para avanzar en el conocimiento médico de la miocardiopatía pediátrica. Si su familia está interesada en participar en investigaciones, el cardiólogo pediátrico o el genetista de su hijo pueden orientarlo en la selección de los estudios más apropiados.

¿Qué más debo tener en cuenta?

Es importante recordar que la miocardiopatía es poco común en los niños. La información sobre la enfermedad es limitada y el conocimiento aún está en evolución en este ámbito. Cuando los padres consulten material médico sobre la enfermedad, deben tener en cuenta que existe un **amplio espectro de resultados y** los estudios pueden estar basados en los casos más graves o en un pequeño grupo de muestra.

En cualquier afección poco común como la miocardiopatía pediátrica, es necesario que los padres y cuidadores participen activamente en el control de la enfermedad de su hijo. Trate de aprender todo lo posible sobre la enfermedad de su hijo para poder tomar decisiones fundamentadas. Antes de cualquier cita, prepare una lista de preguntas para hablar sobre todas las preocupaciones relevantes. Recuerde que ninguna pregunta es demasiado simple o sin importancia para no hacerla. También, trabaje junto con el equipo médico de su hijo para proporcionar comentarios que podrían ser de ayuda para la evaluación y el tratamiento.

Cuando sea necesario, no tema buscar una **segunda opinión** o pedirle a su médico que consulte a un centro de miocardiopatía e insuficiencia cardíaca. Es probable que los especialistas de estos centros médicos tengan más experiencia en el control de niños con miocardiopatía y estén informados sobre los últimos desarrollos de tratamiento. Estos centros de especialidades también tendrán experiencia en arritmia, insuficiencia cardíaca, dispositivos de asistencia cardíaca y trasplante. Al educarse sobre la enfermedad, adoptar un **enfoque proactivo** y consultar a especialistas de primer nivel, estará garantizando que su hijo reciba la mejor asistencia médica posible.

La información que se proporciona en este folleto tiene por objeto ayudar a las familias y los cuidadores mediante la presentación de una amplia descripción general de la enfermedad. El material presentado no está destinado a ser completo ni a reemplazar el asesoramiento de un profesional médico. Solamente un médico puede ofrecer pautas sobre opciones de tratamiento y restricciones en el estilo de vida que se adapten a su hijo.

Agregar el encarte de
HCM, DCM o RCM aquí.

Insertar la tarjeta
del médico

Para recibir respuesta a cualquier pregunta adicional que pueda tener, comuníquese con el médico de su hijo.

Acerca de Children's Cardiomyopathy Foundation

Children's Cardiomyopathy Foundation (CCF) es una organización nacional sin fines de lucro dedicada a buscar las causas de la miocardiopatía pediátrica y la cura para esta enfermedad. La CCF la inició una familia en el año 2002 con el propósito de llamar la atención sobre esta enfermedad cardíaca crónica y tomar medidas ante la falta de avances médicos así como también concientizar al público. Desde entonces, la CCF se ha convertido en una comunidad global de familias, médicos y científicos centrados en mejorar el diagnóstico, el tratamiento y la calidad de vida de los niños con miocardiopatía.

La CCF está involucrada en todos los aspectos de la enfermedad, desde la investigación y la educación hasta el apoyo, la concientización y la defensoría de los pacientes. Se han destinado más de $1,6 millones a iniciativas de investigación y tratamiento, y la CCF ha sido pionera en establecer el primer banco de almacenamiento de muestras biológicas y planificar la primera conferencia científica internacional sobre miocardiopatía pediátrica.

La CCF continúa siendo un recurso invaluable para miles de familias afectadas en todo el mundo, gracias a la información, los recursos y la orientación que proporciona. Actualmente, el material educativo de la CCF se distribuye en más de 70 hospitales en los Estados Unidos y Canadá. La esperanza de la CCF para el futuro es que puedan salvarse más vidas y que cada niño con miocardiopatía tenga la oportunidad de vivir una vida plena y activa.

Inscríbase en la CCF: childrenscardiomyopathy.org

Children's Cardiomyopathy Foundation™

Children's Cardiomyopathy Foundation
P.O. Box 547 | Tenafly, NJ 07670
Tel: 866.808.CURE | Fax: 201.227.7016
info@childrenscardiomyopathy.org

Financiada en parte con un subsidio de Medtronic Foundation e eBay Foundation.
Estrategia y diseño proporcionados por Healthcare Branding Group, Inc.

© 2014 Children's Cardiomyopathy Foundation