

¿Qué es la miocardiopatía restrictiva?

La **miocardiopatía restrictiva (restrictive cardiomyopathy, RCM)** es menos común y afecta de entre un 3 % a un 5 % de los niños con miocardiopatía. En la RCM, las paredes de las cavidades inferiores del corazón (ventrículos) están anormalmente rígidas, pero no necesariamente engrosadas ni agrandadas. Las paredes rígidas del corazón no pueden relajarse ni expandirse de manera adecuada, y esto “restringe” la capacidad del corazón para llenarse de sangre.

Aunque el corazón bombea normalmente, es incapaz de suministrar suficiente sangre al cuerpo. Esto ejerce presión en las cavidades superiores del corazón (aurículas), que se agrandan y quedan desproporcionadas en relación con el tamaño de las cavidades inferiores del corazón (ventrículos). En las etapas avanzadas de la enfermedad, el corazón no puede bombear sangre con eficacia y se puede acumular sangre en el hígado y los pulmones con resultado de insuficiencia cardíaca congestiva.

¿Cuáles son las causas de la RCM?

En la mayoría de los casos, la causa de la RCM en niños es desconocida (idiopática). Sin embargo, algunos casos se producen a causa de una mutación genética. En ocasiones, la RCM existe en una familia y se hereda de manera autosómica dominante en la que uno de los padres aporta el gen defectuoso y hay un 50 % de probabilidades de que su hijo herede la afección.

La RCM también puede ser secundaria a una serie de trastornos cardíacos y sistémicos poco comunes que provocan la acumulación de grasas, proteínas o hierro en el



GAVIN

Gavin, quien fue diagnosticado con RCM y se sometió a varias cirugías y a la implantación de un marcapasos cuando era bebé, ahora prospera con medicamentos, disfruta del tiempo con su hermana gemela, sus amigos y sus perros, y comparte alegría con su risa.

corazón. Estos trastornos incluyen fibrosis endomiocárdica, trastornos infiltrativos (amiloidosis, sarcoidosis, hemocromatosis), enfermedades del tejido conectivo (esclerodermia) y trastornos metabólicos poco comunes (enfermedad de Gaucher o de Fabry). Es más probable que la RCM provocada por la infiltración del músculo cardíaco se herede de manera autosómica recesiva, en la que ambos padres aportan un gen defectuoso y hay un 25 % de probabilidades de que su hijo herede la afección. Si se encuentra una causa genética, consulte con el médico de su hijo si los miembros de la familia cercanos (como los padres o hermanos) también deben someterse a pruebas.

¿Cuál es el pronóstico?

La RCM es una enfermedad poco común y existe información limitada sobre la enfermedad en los niños. No hay medicamentos que se sepa que mejoren la supervivencia de los niños con RCM y algunos niños necesitan un trasplante de corazón. Además, la hipertensión pulmonar se asocia con los resultados desfavorables para niños con RCM.



ZACK

Este folleto, que presenta a niños reales con miocardiopatía, se creó para proporcionar a las familias y a los cuidadores un panorama general sobre la miocardiopatía y solo pretende dar información general. El material presentado no pretende ser completo ni servir de asesoramiento médico. La información no sustituirá la consulta con un profesional médico calificado que esté más familiarizado con las afecciones y necesidades médicas individuales.



Inscríbese en la CCF para obtener recursos adicionales:
childrenscardiomyopathy.org



Children's
Cardiomyopathy
Foundation

24 West Railroad Avenue, Suite 408, Tenafly, NJ 07670
866.808.CURE • info@childrenscardiomyopathy.org • childrenscardiomyopathy.org

©2026 Children's Cardiomyopathy Foundation

COMPRESIÓN DE LA

MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA



OLIVIA



Children's
Cardiomyopathy
Foundation

¿Cómo se diagnostica la RCM?

En las etapas tempranas, puede ser difícil detectar la RCM en un examen físico debido a la ausencia de síntomas. Por lo tanto, los cardiólogos se basan en pruebas cardíacas no invasivas, como los ecocardiogramas y los electrocardiogramas (ECGs/EKGs) para diagnosticar la afección. Un ecocardiograma mide el tamaño del corazón, qué tan bien bombea y la gravedad de la hipertensión pulmonar, si es un problema. Es posible calcular una fracción de eyección (FE) mediante la medición del porcentaje de sangre eyectada desde el corazón con cada latido. A diferencia de otras formas

de miocardiopatía, los niños con RCM normalmente tienen fracciones de eyección normales de un 50 % a un 70 % debido a que la función de bombeo del corazón no se ve afectada hasta las etapas posteriores de la enfermedad. Un ECG proporciona información sobre la actividad eléctrica del corazón y si existen bloqueo cardíaco o ritmos cardíacos irregulares. Esta prueba casi siempre muestra patrones anormales asociados con el aumento de tamaño de las cavidades superiores del corazón (aurículas).

Se pueden solicitar otras pruebas para evaluar el estado del corazón y determinar un plan de tratamiento.

Estas pruebas incluyen una radiografía de tórax para controlar la forma y el tamaño del corazón y buscar líquido en los pulmones, una exploración mediante tomografía computada (computed tomography, CT) para observar la estructura y el funcionamiento del corazón y los vasos sanguíneos, una resonancia magnética (magnetic resonance imaging, MRI) para evaluar el funcionamiento del corazón y los vasos sanguíneos y un monitor Holter para detectar latidos cardíacos anormales.

Para obtener un diagnóstico más preciso de RCM, posiblemente sea necesario realizar pruebas más invasivas. Un cateterismo cardíaco se utiliza para medir las presiones del corazón y de los pulmones, que generalmente son elevadas con la RCM. Al mismo tiempo, generalmente se realiza una biopsia de corazón (endomiocárdica), que implica la extracción de una pequeña porción de músculo cardíaco para examinarla con un microscopio. El laboratorio busca la presencia de sustancias que se infiltran o depósitos anormales en el corazón.

¿Cuáles son los síntomas comunes?

Generalmente la aparición de los síntomas de RCM es muy sutil. Los síntomas surgen a partir de la disminución del llenado del corazón y del flujo sanguíneo insuficiente al cuerpo. Los bebés y niños pequeños pueden mostrar irritabilidad, poco apetito y aumento lento de peso. Los niños más grandes pueden experimentar fatiga, dificultad para hacer ejercicio o para respirar (disnea), tos persistente o sibilancias, desmayo (síncope), latidos cardíacos anormales (palpitaciones), dolor en el

pecho (angina), retención de líquidos y malestar estomacal. A medida que la RCM avanza, se acumula líquido en los pulmones y también en las venas que llevan la sangre de regreso al corazón. Esto puede causar abultamiento de las venas del cuello; aumento del tamaño del hígado y acumulación de líquido en el abdomen, la cara y las piernas.

Algunos niños pueden desarrollar ritmos cardíacos anormales (arritmias), cuando el corazón late con demasiada lentitud (bradicardia) o demasiada rapidez (taquicardia). En algunos casos de RCM, se puede desarrollar una frecuencia cardíaca lenta debido al bloqueo cardíaco. Esto se debe a la conducción anormal de señales a las cavidades de bombeo del corazón.

Las complicaciones comunes de la RCM son la hipertensión pulmonar y los coágulos sanguíneos. La hipertensión pulmonar, definida como presión arterial alta en los pulmones, puede ocurrir cuando las arterias de los pulmones están restringidas y el corazón debe hacer más esfuerzo para bombear sangre a través de los pulmones. También se pueden formar coágulos sanguíneos en las zonas agrandadas del corazón y trasladarse al cerebro o a otras partes del cuerpo.

¿Cuántos niños padecen esta afección?

Según el Registro de Miocardiopatía Pediátrica (Pediatric Cardiomyopathy Registry, PCMR), respaldado por la CCF, la RCM ocurre en una proporción de menos de 1 por cada millón de niños.

¿Cuáles son las opciones de tratamiento?

Para los niños con RCM, la terapia médica tiene como objetivo mejorar los síntomas de insuficiencia cardíaca, controlar arritmias y prevenir coágulos sanguíneos. La causa de la disfunción cardíaca en la RCM es diferente de la causa que genera la DCM y la HCM. Por lo tanto, medicamentos tales como inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (angiotensin converting enzyme, ACE), bloqueadores del canal de calcio y betabloqueantes comúnmente no se utilizan para tratar a niños con RCM. Se pueden utilizar dosis bajas de diuréticos (bumetanida, clortiazida, furosemida, espironolactona) para aliviar los síntomas relacionados con el exceso de líquido en los pulmones y en el cuerpo. También se pueden recetar medicamentos anticoagulantes (aspirina, dipiridamol, enoxaparina, heparina, warfarina) para prevenir el desarrollo de coágulos sanguíneos.

Se pueden utilizar dietas especiales y medicamentos antiinflamatorios para tratar la RCM provocada por exceso de depósitos en el corazón. Para los niños con problemas de ritmo cardíaco, pueden recetarse medicamentos antiarrítmicos (amiodarona, digoxina, procainamida) para mantener el corazón latiendo a una frecuencia regular. Puede insertarse quirúrgicamente un marcapasos o desfibrilador cardioversor implantable automático (automatic implantable cardioverter defibrillator, AICD) para controlar arritmias que no responden a los medicamentos.

Es importante realizar un control minucioso, ya que un niño con RCM puede estar estable durante años y de repente deteriorarse rápidamente. Cuando un niño no responde al

tratamiento médico y comienza a mostrar signos de insuficiencia cardíaca grave, es posible que sea necesario realizar un trasplante de corazón. Es más probable que se desarrolle hipertensión pulmonar en los niños con RCM que en otras formas de miocardiopatía, y esta afección puede producir un efecto negativo en el resultado de un trasplante de corazón. Por lo tanto, es necesario registrar con anticipación a los niños con RCM en la lista de trasplante si desarrollan síntomas de hipertensión pulmonar. Lamentablemente, un trasplante de corazón puede no ser una opción cuando la RCM está relacionada con una enfermedad que provoca depósitos anormales en el corazón y en otros órganos.



OWEN



JACOB