

M. Hortelano López, V. Nebreda Pérez,
C. Reig del Moral, J. García Velázquez,
M. Herrera Martín, P. Cuadrado Bello

An Esp Pediatr 1996;44:515-516

Miocardopatía hipertrófica durante el tratamiento con corticotropina en espasmos infantiles

Introducción

Los espasmos infantiles son manifestaciones epilépticas que se presentan casi exclusivamente en el primer año de vida, resistentes a múltiples fármacos anticonvulsivantes pero que en muchos casos responden al tratamiento con corticoides o corticotropina. A pesar de su morbilidad, mortalidad y mal pronóstico, la eficacia de un tratamiento precoz hace que sea una enfermedad que deba ser considerada como una urgencia médica⁽¹⁾.

Se han descrito diversos efectos secundarios por la corticotropina: infecciones, hemorragia intracraneal, osteoporosis, trastornos electrolíticos, muerte súbita hirsutismo, dermatitis seborreica, cambios cushingoides y pigmentación cutánea⁽²⁾. Y en la última década se han comunicado casos de hipertrofia cardíaca durante el tratamiento de espasmos infantiles con corticotropina⁽³⁾.

Presentamos un caso de cardiomiopatia hipertrofia durante el tratamiento con corticotropina en un lactante con espasmos infantiles, que regresó totalmente al suprimir dicho tratamiento.

Caso clínico

Varón de 12 meses de edad, peso 9.520 g (pc25), talla 77 cm (pc75), PC de 47,5 cm (pc50), con fontanela de 2,5 x 2 cm normotensa, que desde los 9 meses de edad ha presentado crisis compatibles con espasmos en flexión. Carece de antecedentes familiares de epilepsia y miocardiopatía. Presentaba un ligero retraso psicomotor, sin alteraciones cutáneas y en el EEG mostraba un trazado de hipsarritmia. La TA al ingreso era de 100/60. Se inició tratamiento con nitrazepam (0,5 mg/kg/24h) y ACTH i.m. (5-10 UI/kg/24h), comenzando por 20 UI/día, para incrementar en 10 UI cada 5 días mientras persistieron los espasmos en flexión. Los controles analíticos y de TA se mantienen en rango de normalidad hasta que a las 4 semanas de iniciada la terapia con ACTH, presenta TA sistólicas de 130 mmHg, manteniéndose siempre sobre estas cifras, a pesar de que por esta complicación y la ausencia de crisis en los últimos 4 días, se iniciara descenso paulatino de la dosis de ACTH, a razón de 10 unidades cada 2 días. A las 8 semanas del inicio de la terapia con ACTH, aparece un soplo sistólico en foco mitral, presentando un índice

cardiorácico de 0,62, y una hipertrofia de ventrículo izquierdo en ECG. Se digitaliza y se administra diurético y, ante la sospecha de miocardiopatía secundaria es enviado para completar su estudio (Dra. Quero y Dr. Casanova) a la Unidad Médico-Quirúrgica de Cardiología Pediátrica del Centro Especial Ramón y Cajal. Los estudios ecocardiográficos mostraron una hipertrofia concéntrica de ventrículo izquierdo sin imágenes asimétricas, ocasionando ligera disminución de la cavidad ventricular, aconsejándose solamente diurético. A las 4 semanas de haber cesado la terapia con ACTH, se normalizaron las TA, la cardiomegalia (índice cardiorácico de 0,53), el ECG, y la ecocardiografía, persistiendo la normalidad clínica en controles posteriores.

Discusión

La miocardiopatía hipertrófica es una lesión cardíaca caracterizada por hipertrofia de la masa muscular del ventrículo izquierdo en ausencia de una causa definida⁽⁴⁾. Se han descrito también miocardiopatías hipertróficas secundarias⁽⁵⁾. Tacke y cols. en 1983 y Lang y cols. en 1985 describieron los primeros casos de hipertrofia cardíaca anormal durante el tratamiento de espasmos infantiles con corticotropina. En 1993 Bobele y cols. publican un estudio prospectivo de 13 pacientes que presentaron miocardiopatía hipertrófica, de un grupo de 18 niños tratados con corticotropina por espasmos infantiles⁽³⁾.

La hipertensión arterial aparece como una variable común en el paciente que desarrolla cardiomiopatía hipertrófica. En la serie de Bobele y cols⁽³⁾, la TA no ascendió antes de las 8 semanas de iniciado el tratamiento con corticotropina, definiendo hipertensión sistólica en su estudio prospectivo como una presión sistólica superior a 120 mmHg. Nuestro paciente partiendo de TA de 80/40 y 100/60, a las 4 semanas de tratamiento inició tensiones sistólicas de 130 y 150 mm Hg, mantenidas en controles sucesivos. Similar latencia observaron dichos autores para el desarrollo de los cambios cardíacos en el ecocardiograma. Nuestro paciente presentó soplo sistólico mitral, cardiomegalia e hipertrofia de ventrículo izquierdo en el ECG a las 8 semanas de iniciado el tratamiento, detectándose en ese momento la hipertrofia concéntrica de ventrículo izquierdo.

El mecanismo fisiopatológico por el cual la corticotropina induce la cardiomiopatía hipertrófica es desconocido. Los corticoides y la corticotropina pueden ser causa de hipertrofia miocárdica concéntrica o generalizada como resultado de retención

Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.

Correspondencia: M. Herrera Martín, Sº Pediatría. Hospital General de Segovia. Carretera de Avila s/n. 40002 Segovia.

Recibido: Abril 1995

Aceptado: Mayo 1995

de fluidos, y edema miocárdico, depósito de glucógeno o indirectamente como respuesta a la hipertensión sistémica. Pero Lang y cols. en 1984 habían descrito la aparición de hipertrofia cardíaca tan pronto como a los 4 días de la iniciación de la corticotropina, mucho antes del comienzo de la hipertensión arterial. Young y cols. en 1987 reducen la dosis de corticotropina y normalizan la presión sanguínea, pero su paciente presentó cambios ecocardiográficos a las 8 semanas⁽³⁾. Kohyama y cols.⁽⁶⁾ describen cardiomiopatía hipertrofia por altos niveles de corticotropina endógena y presión sanguínea baja. Boston y cols., en 1994, describen un caso de miocardiopatía en una niña afecta de HSC por déficit de 21 - hidroxilasa, con normotensión y niveles bajos de cortisol, situación esta que provoca un aumento de la secreción de corticotropina endógena⁽⁷⁾. Ha sido comunicada cardiomiopatia hipertrofia asociada a tratamiento con dexametasona en displasia broncopulmonar, como muestra de la acción directa de los corticoides, sin intervención de corticotropina.

La cardiomiopatia hipertrofia inducida por corticotropina parece tener un favorable pronóstico⁽³⁾. Esto contrasta con la cardiomiopatia hipertrofica de la infancia, que muestra una alta mortalidad tras seguimiento a largo plazo⁽⁹⁾. En nuestro paciente a las 4 semanas de cesado el tratamiento desapareció la cardiomiopatia, persistiendo la normalidad durante un seguimiento a largo plazo.

Según los conocimientos actuales, el desarrollo de hipertensión arterial en niños tratados con corticotropina se asocia en un alto número de pacientes a cardiomiopatia hipertrofica. La elevación de la presión arterial y los cambios ecocardiográficos pueden ocurrir tarde, 2 meses o más en el curso de la terapia con corticotropina. Se recomienda monitorizar la presión arterial y los estudios rutinarios de ecocardiograma entre las 4 y 6 semanas después de iniciada la terapia. En la mayoría de los casos la hipertensión y la cardiomiopatia hipertrofica pueden resolverse tras un corto periodo de tiempo de haber cesado la terapia con corticotropina.

Dada la elevada frecuencia de efectos secundarios por corticotropina en el tratamiento de los espasmos infantiles, en el momento actual se inicia tratamiento con vigabatrina⁽¹⁰⁾, o valproato sódico a dosis altas⁽¹¹⁾, reservando el ACTH como tercera opción en el caso de resistencia a dichos fármacos.

Bibliografía

- 1 Singer WD, Rabe EF, Haller JS. The effect of ACTH therapy upon infantile spasm. *J Pediatr*, 1980;**96**:485-489.
- 2 Robinson RO. Seizures and steroids. *Arch Dis Child*, 1985;**60**:94-95.
- 3 Bobele GB, Ward KE, Bodensteiner JB. Hypertrophic cardiomyopathy during corticotropin therapy for infantile spasms. A clinical and echocardiographic study. *Am J Dis Child*, 1993;**147**:223-225.
- 4 Maron BJ. Miocardiopatía hipertrofica. *Currents Problems in Cardiology* 1994;**3**:157-218.
- 5 Cabrera A, Lekuona I. Miocardiopatías. En: Ardura J, *Cardiología Pediátrica*. Aula Médica, Ed. Cea 1987:333-352.
- 6 Kohyama J, Watanabe S, Fukuda C, Shimozawa K, Saitoh K. Adrenocorticotrophic hormone unresponsiveness associated with hypertrophic cardiomyopathy. *Acta Paediatr Scand*, 1989;**78**:482-487.
- 7 Boston BA, Degroff C, Hanna CE, Reller M. Reversible cardiomyopathy in an infant with unrecognized congenital adrenal hyperplasia. *J Pediatr*, 1994;**124**:936-938.
- 8 Werner JC, Sicard RE, Hanser TWR, Solomon E, Cowett RM, OH W. Hypertrophic cardiomyopathy associated with dexamethasone therapy for bronchopulmonary dysplasia. *J Pediatr*, 1992;**120**:286-291.
- 9 Maron BJ, Tajik AJ, Ruttenberg HD, Graham TP, Atwood GF, Victorica BE, Lie JT, Roberts WC. Hypertrophic cardiomyopathy in infants: clinical features and natural history. *Circulation*, 1982;**65**:7-17.
- 10 Herranz Fernandez JL. Aportación de los nuevos fármacos al mejor control de las epilepsias. *An Esp Pediatr*, 1993;**39**,S55:206-209.
- 11 Nieto Barrera M. Espasmos Infantiles. *An Esp Pediatr*, 1990;**33**,S 43:37-43.