



MANEJO DE MIOCARDIOPATÍA DILATADA POR DISTROFIA MUSCULAR DE BECKER. A PROPOSITO DE UN CASO.

Ignacio Pino Q. (1), Catalina Roa Z. (1), Maximiliano Davalos M. (1), Victoria Jara P. (1)
Universidad de Santiago de Chile, Escuela de Medicina.

1 Autores, Internos de sexto año de Medicina, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad de Santiago De Chile.

INTRODUCCIÓN

Las distrofinopatías son un grupo de enfermedades neuromusculares producto de mutaciones en la distrofina citoesquelética. El síntoma principal es la debilidad del músculo estriado. Las miocardiopatías en distrofinopatías son cada vez más frecuentes, contribuyendo significativamente a su morbimortalidad. En este grupo, encontramos la distrofia muscular de Becker (DMB), con incidencia de 1: 19.000, inicio más tardío y clínica menos grave en comparación con Distrofia Muscular de Duchenne (DMD). Sin embargo, más del 70% de los pacientes con DMB desarrollan miocardiopatía, siendo la principal causa de muerte. (1,2)

ESCENARIO CLÍNICO

Paciente masculino, 18 años, con antecedentes de DMB, miocardiopatía dilatada (MD) y HTA. Consulta por cuadro de 5 días de evolución caracterizado por epigastralgia intensa, de carácter opresivo y vómitos. Al momento del ingreso: afebril, vigil, atento, orientado en todas sus esferas. Refiere leve pérdida progresiva de fuerza muscular en miembros inferiores con leve alteración de la marcha. Además, disnea de moderados esfuerzos que ha ido aumentando progresivamente desde hace 1 mes aproximadamente. Se hospitaliza por sospecha de insuficiencia cardiaca descompensada (IC).

PREGUNTA CLÍNICA

En pacientes con MD por DMB ¿El tratamiento con Glucocorticoides asociado a terapia estándar de IC comparado con solo terapia estándar aumenta la sobrevivencia?

ABORDAJE METODOLÓGICO

Considerando la evidencia disponible respecto de las distrofinopatías se optó por indicar prednisona 40 mg/día + terapia estándar de IC (IECA, Espironolactona+Bisoprolol). (2,3,4)

RESOLUCION DEL CASO

Tratándose de una enfermedad crónica, no fue posible evaluar a corto plazo los efectos de dicha intervención. Se indicó control y seguimiento con ecocardiografía cada 6 meses por cardiología, manteniendo la terapia indicada.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN

Con la evidencia actual no fue posible responder la pregunta planteada. Esto debido a que existen más artículos enfocados en la DMD que en la DMB, lo cual puede deberse a que la primera es condición más grave y de peor pronóstico (1,4,5). Se necesitan más estudios para avanzar en establecer la mejor opción terapéutica en DMB.

REFERENCIAS

1. Dystrophin-Deficient Cardiomyopathy. Kamdar F, Garry DJ. J Am Coll Cardiol. 2016 May 31;67(21):2533-46. doi: 10.1016/j.jacc.2016.02.081.
2. Politano L, Nigro G. Treatment of dystrophinopathic cardiomyopathy: review of the literature and personal results. Acta Myol. 2012 May;31(1):24-30. PMID: 22655514; PMCID: PMC3440799
3. Waldrop MA, Flanigan KM. Update in Duchenne and Becker muscular dystrophy. Curr Opin Neurol. 2019 Oct;32(5):722-727. doi: 10.1097/WCO.0000000000000739. PMID: 31343429.
4. Griggs RC, Miller JP, Greenberg CR, Fehlings DL, Pestronk A, Mendell JR, et al. Efficacy and safety of deflazacort vs prednisone and placebo for Duchenne muscular dystrophy. Neurology. 2016;87(20):2123-31
5. Pontevedra Burgos Raquel, Carrera Iria Da Cuña. Tratamiento farmacológico y génico en las distrofias musculares de Duchenne y Becker. Rev Cubana Pediatr [Internet]. 2018 Dez [citado 2021 Out 14] ; 90(4): e650. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312018000400009&lng=pt.

CONTACTO

ignacio.pino.q@usach.cl +56942655158