

# Guía de cuidado cardíaco

MARZO 2024



**Duchenne**  
PARENT  
PROJECT **España**

[www.duchenne-spain.org](http://www.duchenne-spain.org)

Este folleto está diseñado para ayudar a los pacientes con Distrofias Musculares de Duchenne y Becker (DMD/DMB) y sus familias a entender las recomendaciones clínicas para su cuidado a nivel cardíaco. El principal objetivo del seguimiento cardiológico en las DMD/DMB es poder realizar un diagnóstico precoz y un manejo terapéutico adecuado.

**Autoría:**

**Dra. Marisol Montolio.** Directora Departamento Investigación DPPE

**Dra. Pilar Martínez.** Colaboradora externa del Departamento Investigación DPPE

**Sari Gómez.** Departamento Investigación DPPE

**Pilar Maestre.** Colaboradora externa del Departamento Investigación DPPE

**Carmen Ortiz.** Colaboradora externa del Departamento Investigación DPPE

**Elaborado con la preciada colaboración de:**

**Dr. Sergi Cesar.** Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu.

## Cómo se ve afectado el corazón en la DMD/DMB

El músculo cardíaco necesita distrofina para funcionar eficientemente. En la DMD/DMB, la falta de distrofina significa que el corazón se debilita con el tiempo, causando una disminución de la función de este o una insuficiencia cardíaca, generando así una miocardiopatía.

En estas distrofias el músculo cardíaco se daña debido a que las células del corazón son reemplazadas por tejido cicatricial (fibrosis), lo que conduce a una miocardiopatía dilatada, que causa un agrandamiento del corazón.

La edad a la que se puede manifestar dicha cardiopatía en la DMD/DMB puede variar, manifestándose desde la primera infancia hasta la edad adulta.

**Los pacientes suelen presentar síntomas cardíacos aunque a veces pueden ser asintomáticos y es posible que no se noten los síntomas.**

Debido a que el debilitamiento del corazón forma parte de la progresión natural de la enfermedad es imprescindible involucrar a un cardiólogo en el equipo de atención médica desde el momento del diagnóstico de la DMD/DMB. El control precoz, tratamiento preventivo y tratamiento continuo son clave para el correcto seguimiento y mantenimiento de la salud del corazón en la edad adulta.

## ¿Cómo controlamos la función cardíaca?

En la DMD/DMB siempre se incluye un **electrocardiograma** donde se evalúa la actividad eléctrica del corazón y se puede medir la frecuencia cardíaca y detectar alteraciones eléctricas o arrítmicas. Además de un **ecocardiograma**, este, muestra imágenes de la estructura y función del corazón.

La **resonancia magnética cardíaca** es útil para identificar si el músculo

cardíaco está siendo sustituido por tejido cicatricial (fibrosis); se realiza según el criterio del cardiólogo, pero en general no es necesaria al diagnóstico en menores de 10 años, ya que, con el electrocardiograma y la ecocardiografía, se obtiene información suficiente para conocer el funcionamiento cardíaco y proporcionar el tratamiento más adecuado.

## Tensión arterial

La tensión arterial debe controlarse regularmente, sobre todo en personas que reciben un tratamiento prolongado con corticoides, ya que pueden causar **hipertensión**. Si no se trata la hipertensión, puede acelerarse el daño cardíaco y aumentar el riesgo de otras cardiopatías.

Los medicamentos utilizados para el corazón en la DMD/DMB además pueden reducir la presión arterial, generando en algunos casos **hipotensión**, que se manifiesta clínicamente con síntomas como mareos o náuseas. En caso de producirse estos síntomas, es importante ponerse en contacto con su médico para un posible ajuste de dosis.

## Otras pruebas

Cuando el corazón se ha debilitado por la DMD/DMB, su latido puede volverse irregular de manera constante o intermitente. Su hijo puede no ser consciente de que esto ocurre, o puede tener sensaciones momentáneas de irregularidades en su pulso.

Un electrocardiograma estándar mostrará si el corazón está fuera de ritmo en ese momento. Además, mediante un registro continuo de mayor duración (24-48h), denominado Holter cardíaco, se podrán detectar otros signos sugestivos de arritmias.

## ¿Cuándo se debe empezar a realizar el seguimiento cardíaco en la DMD/DMB?

Cuando a su hijo le diagnostican DMD/DMB, el equipo neuromuscular le explicará cómo la enfermedad afecta al corazón.

Su hijo debe ser visto por un **cardiólogo pediátrico** en el momento del diagnóstico para una evaluación más detallada y así poder realizar pruebas de referencia.

Después de esto, la revisión debería ser anual. Esto es especialmente importante a partir de los 10 años, cuando los cambios a nivel de corazón son más visibles en un ecocardiograma.

Los **controles anuales** deben continuar durante la adolescencia y la edad adulta, o tan frecuentes como se requiera según el estado cardiovascular. En ellos se controlarán los cambios en la función cardíaca, permitiendo regular las dosis de medicación en caso de ser necesario.

## ¿Cómo y cuándo tratamos la miocardiopatía en la DMD?

Actualmente no es posible prevenir la debilidad cardíaca en la DMD/DMB completamente. Sin embargo, los corticoides y otros medicamentos para el corazón pueden ralentizar el deterioro de la función cardíaca. Esto significa que el corazón de su hijo, en general, no debería tener síntomas ni afectar a su calidad de vida hasta fases avanzadas de estas Distrofias Musculares.

**Para obtener el máximo beneficio de los tratamientos del corazón, deben iniciarse no más tarde de los 10 años en las dosis recomendadas por su equipo médico.**

Hay varias “familias” diferentes de medicamentos, y será el equipo médico quién discutirá con usted los beneficios/ efectos secundarios y ajustará la dosis en función del peso y la edad del paciente.

Si una ecocardiografía o Resonancia Magnética muestra cualquier signo de debilidad cardíaca, o su cardiólogo lo recomienda, pueden prescribir combinaciones de medicamentos para mantener el corazón estable durante más tiempo.

Los medicamentos cardíacos deben iniciarse al primer signo de fibrosis cardíaca, disminución de la función cardíaca, o a los 10 años, incluso si todas sus pruebas son normales ya que esto ayudará a proteger su corazón.

Una frecuencia cardíaca rápida y/o palpitaciones (latidos cardíacos anormales ocasionales) son comunes en personas que viven con DMD/DMB y, por lo general, no son dañinas. Sin embargo, estos también pueden estar asociados con problemas cardíacos más graves y deben ser investigados.

Si experimenta dolor torácico intenso y persistente, esto puede ser un signo de daño cardíaco y debe ser evaluado inmediatamente en urgencias.

Los síntomas cardíacos generalmente no ocurren hasta etapas avanzadas de la miocardiopatía relacionada con estas distrofias musculares.

## SEÑALES DE ADVERTENCIA

---

Debe tener un plan de emergencia para su hijo, discutido con su equipo médico.

Si alguno de los siguientes síntomas se presentan por primera vez, pueden indicar un problema cardíaco y deben buscar atención médica urgente:

- › **Desvanecimiento** o sensación de desmayo.
- › **Pérdida de conciencia** o desmayo.
- › Palpitaciones o sensación de que **el corazón está “acelerado”** sin motivo comprensible.
- › **Deterioro del patrón** de respiración o sensación de falta de aliento habitual continua.
- › **Dificultad para respirar**, especialmente si esto **empeora al estar tumbado**.
- › Inicio de **debilidad en un lado del cuerpo**, incluso si se resuelve en pocos minutos, por ejemplo: cara, brazo o pierna, dificultad o incapacidad para hablar.
- › Pérdida de visión o incapacidad para ver en una dirección, aunque desaparezca en unos minutos.

## Mujeres y niñas portadoras

Las mujeres y niñas con una mutación en el gen de la DMD se denominan “portadoras”. Tienen mayor riesgo de desarrollar problemas cardíacos que las mujeres sin esta mutación.



Consultar la guía  
de portadoras

Al igual que en los niños y hombres con DMD/DMB, los síntomas de insuficiencia cardíaca en las mujeres portadoras sólo aparecen cuando el corazón ya ha perdido la mayor parte de su función.

Las portadoras deberían hacerse pruebas cardíacas de manera regular cada 3-5 años llegada la etapa adulta. Si se identifica algún problema, se pueden utilizar combinaciones de medicamentos para proteger

el corazón. Tras el inicio estos tratamientos, las portadoras de DMD/DMB deben hacerse chequeos anuales.

Las mujeres portadoras que planean quedarse embarazadas deben recibir consejo genético, para entender el riesgo de transmitir el gen DMD afectado a sus futuros hijos. Si la portadora está recibiendo medicación para el corazón, debería hablar también con su cardiólogo sobre los planes de embarazo.

## FAQs



Consultar las preguntas más frecuentes

## Bibliografía

- › Diagnóstico y Manejo de la distrofia muscular de Duchenne Guía para Familias Duchenne Parent Project Spain. (n.d.). <https://duchenne-spain.org/wp-content/uploads/2020/07/GUIA-PARA-FAMILIAS.-Diagnostico-y-manejo-de-la-DMD.pdf>.
- › Seguimiento cardiológico de la Distrofia Muscular de Duchenne. Sociedad española de cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas <https://secardioped.org/wp-content/uploads/2021/03/guia-duchenne-sin-logo.pdf>



*Únete al  
#DesafioDuchenne*

[www.desafioduchenne.org](http://www.desafioduchenne.org)