

8. Foer D, Buchheit KM, Gargiulo AR, Lynch DM, Castells M, Wickner PG. Progestogen Hypersensitivity in 24 Cases: Diagnosis, management, and proposed reaming and classification. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2016;4:723-9.
9. Lahmam Bennani Z, El Fekih N, Baccouche D, Khaled A, Zaglaoui F, Faza'a B. [Autoimmune progestosterone dermatitis]. *Ann Dermatol Venerol.* 2012;139:832-5.
10. Rosato E, Farris M, Bastianelli C. Mechanism of action of ulipristal acetate for emergency contraception: A systematic review. *Front Pharmacol.* 2015;6:315.

S. Oscoz-Jaime<sup>a,\*</sup>, M. Larrea-García<sup>a</sup>,  
M.J. Mixelena-Eceiza<sup>a</sup>  
y N. Abián-Franco<sup>b</sup>



## Miocardiopatía dilatada en una niña con epidermólisis ampollar distrófica recesiva

### Dilated Cardiomyopathy in a Child with Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa

*Sr. Director:*

La miocardiopatía dilatada (MD) es una dilatación progresiva del ventrículo izquierdo o de ambos ventrículos, que se acompaña de un deterioro de su contractilidad. Los factores predisponentes pueden ser familiares/genéticos, infecciones víricas, procesos autoinmunes, déficits nutricionales, sobrecarga de hierro, anemia crónica y fármacos<sup>1</sup>.

En 1986, Sharratt et al. informaron del primer caso de MD en un paciente con epidermólisis ampollosa (EA)<sup>2</sup>. Desde entonces, la asociación clínica entre EA y MD se ha descrito en diversos informes y series de casos<sup>2-6</sup>.

Una niña de 6 años con epidermólisis ampollosa distrófica recesiva (EADR) generalizada grave fue tratada con curas e hidratación diaria. Ni su hermano, ni su hermana gemela ni sus padres tienen una historia clínica relevante. La paciente recibía nutrición enteral por gastrostomía desde hacía 2 años. Presentaba anemia crónica tratada con hierro intravenoso y fueron necesarias transfusiones periódicas.

La paciente fue remitida al Departamento de Urgencias por insuficiencia respiratoria y síndrome gripal de 4 días de duración. Su estado general era malo: temperatura de 36,4 °C, presión sanguínea de 100/50 mmHg, frecuencia cardiaca de 125 lpm y saturación de oxígeno con aire ambiente del 94%. En la exploración de la piel se observaron erosiones generalizadas y sindactilia en las manos, con una limitación funcional grave (figs. 1-2). El electrocardiograma reveló un trastorno difuso de la repolarización. En la radiografía de tórax se apreció cardiomegalia y edema pulmonar agudo (fig. 3).

El ecocardiograma mostró una dilatación grave del ventrículo izquierdo con una fracción de eyección del 40%, insuficiencia tricuspídea leve e insuficiencia pulmonar moderada.

Los parámetros bioquímicos fueron los siguientes: glucosa 113 mg/dL, proteína C reactiva 120 mg/L, proteínas

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España  
<sup>b</sup> Servicio de Ginecología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [saihooscoz@gmail.com](mailto:saihooscoz@gmail.com)  
(S. Oscoz-Jaime).

<https://doi.org/10.1016/j.jad.2017.11.016>

0001-7310/

© 2018 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

totales 9,8g/dL, hemoglobina 9,2g/dL, volumen corpuscular medio 91,4fL, 578.000 plaquetas/mm<sup>3</sup>, 15.300 leucocitos/mm<sup>3</sup> (leucocitos polimorfonucleares 72,6%, linfocitos 17,4%, monocitos 7,8%, eosinófilos 2,1%, basófilos 0,1%). Los cultivos de sangre fueron negativos.

La paciente fue admitida en la Unidad de Cuidados Intensivos con un diagnóstico de MD, fallo cardíaco congestivo, edema pulmonar agudo y choque cardiogénico.

Se inició el tratamiento con oxigenoterapia de alto flujo, ventilación mecánica no invasiva, hidroclorotiazida, espironolactona, enalapril, carvedilol y aspirina. Se observó mejora clínica tras 2 meses de tratamiento; sin embargo, se produjo un empeoramiento progresivo, por lo que fue sometida a seguimiento en la Unidad de Cuidados Paliativos. La paciente murió 9 meses después por fallo multiorgánico.

## Discusión

Son numerosos los casos descritos de pacientes con EADR que muestran alteraciones estructurales y funcionales en el ecocardiograma, entre las que encontramos: dilatación de la raíz aórtica, hipertrofia ventricular izquierda, dilatación y disfunción, aumento de la masa del ventrículo izquierdo y depresión de la función sistólica del ventrículo derecho<sup>3</sup>.

La MD suele presentarse en los casos de EADR generalizada grave. Los tipos de EA asociados con mayor frecuencia a la MD son la EADR y la EA de la unión tipo no Herlitz<sup>4-6</sup>.

El rango de edad de diagnóstico de la MD en pacientes con EADR está entre los 2 y los 28 años, con una fracción de eyección que varía entre el 9 y el 45%. La mortalidad es del 30-60% y el fallecimiento suele ocurrir en los 3 meses posteriores al diagnóstico de la MD. Por lo general, la MD se suele detectar en fases avanzadas con una fracción de eyección baja<sup>2-6</sup>.

El desarrollo de la MD en la EADR se debe a trastornos multifactoriales. Se pueden considerar factores contribuyentes: anemia crónica, sobrecarga de hierro, estado nutricional deficiente, niveles bajos de albúmina y carnitina, déficit de selenio y cinc, fármacos cardiotoxicos, infecciones víricas, enfermedades inflamatorias, defectos estructurales en el miocardio, insuficiencia renal crónica e hipoparatiroidismo<sup>4-6</sup>. Hasta la fecha no hay evidencia que demuestre la implicación de mutaciones en el colágeno tipo



**Figura 1** Erosiones generalizadas en el tronco y gastrostomía.



**Figura 2** Erosiones generalizadas en el tronco.



**Figura 3** Cardiomegalia y hallazgos de edema pulmonar agudo.

vii o en la zona de la membrana basal en la patogénesis de la MD<sup>5</sup>.

Por lo general, los antecedentes de infecciones víricas previas suelen asociarse a un mejor resultado<sup>4</sup>. Pensamos que la MD de nuestra paciente se debió principalmente a una anemia crónica, una sobrecarga de hierro y una deficiencia nutricional, siendo el desencadenante del fallo cardiaco y de la muerte la infección vírica de las vías respiratorias altas.

En conclusión, ante un paciente con EADR que desarrolla síndrome gripal y fiebre se ha de realizar una valoración cardiaca urgente que incluya electrocardiograma, radiografía de tórax y ecocardiograma. Asimismo, son necesarias pruebas de cribado de laboratorio con valoración de los niveles de albúmina, carnitina, selenio, cinc y hemoglobina, además de una serología viral<sup>5,6</sup>. Es esencial contar con un historial farmacológico completo<sup>4</sup>. Un diagnóstico y un tratamiento tempranos pueden retrasar la progresión clínica de la enfermedad y reducir su morbimortalidad<sup>4-6</sup>.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Gagliardi MG. Dilated cardiomyopathy in children. *Acta Paediatr Suppl.* 2006;95:14-6.
2. Sharratt GP, Lacson AG, Cornel G, Virmani S. Echocardiography of intracardiac filling defects in infants and children. *Pediatr Cardiol.* 1986;7:189-94.
3. Ryan TD, Lucky AW, King EC, Huang G, Towbin JA, Jeffries JL. Ventricular dysfunction and aortic dilation in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol.* 2016;174:671-3.
4. Lara-Corrales I, Mellerio JE, Martinez AE, Green A, Lucky AW, Azizkhan RG, et al. Dilated cardiomyopathy in epidermolysis bullosa: A retrospective, multicenter study. *Pediatr Dermatol.* 2010;27:238-43.
5. Lara-Corrales I, Pope E. Dilated cardiomyopathy in epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin.* 2010;28:347-51.

6. Batalla A, Vicente A, Bartrons J, Prada F, Fortuny C, González-Enseñat MA. Cardiomyopathy in patients with hereditary bullous epidermolysis. *Actas Dermosifiliogr.* 2017;108:544–9.

A. Imbernón-Moya<sup>a,\*</sup>, R. Maseda-Pedrero<sup>b</sup>, M. Feito<sup>b</sup>  
y R. de Lucas<sup>b</sup>

<sup>a</sup> *Departamento de Dermatología, Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España*

<sup>b</sup> *Departamento de Dermatología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.

*Correo electrónico:* [adrian.imber88@hotmail.com](mailto:adrian.imber88@hotmail.com)  
(A. Imbernón-Moya).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.10.025>

0001-7310/

© 2018 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.