

# Miocardopatías primitivas:

## El enigma en cardiología

Por el Dr. Gustavo Berri \*

*Si bien debemos reconocer que se ha progresado en el diagnóstico y tratamiento de las afecciones del miocardio en las enfermedades infecciosas, parasitarias y metabólicas en el niño, resulta poco convincente el avance en lo que a las cardiomiopatías primitivas se refiere. Sin embargo, se debe señalar que el mejor conocimiento de su fisiopatología y de las bondades de la terapéutica crónica con digital han representado un verdadero progreso. También debemos enfatizar que las miocardopatías obstructivas han merecido la atención de la mayor parte de los investigadores en ésta última década, permitiendo su fácil diagnóstico clínico y hemodinámico y también su tratamiento médico y quirúrgico. Pero aún se discute si la estenosis subaórtica dinámica es una afección congénita o adquirida, aunque creemos en su origen congénito por haberla encontrado personalmente en niños de pocos días de vida.*

*Entre las miocardopatías primitivas del niño, la fibroelastosis primitiva ocupa un lugar destacado por su frecuencia. Su diagnóstico diferencial con las miocarditis inespecíficas, muy especialmente con aquellas de evolución subaguda o crónica, resulta en ocasiones, difícil. Debemos aquí señalar que en casos de fibroelastosis, además de la sobrecarga sistólica de ventrículo izquierdo con elevados complejos ventriculares en el electrocardiograma, es frecuente el hallazgo de un soplo de insuficiencia mitral que puede ser suave, con escasa irradiación y de timbre agudo casi pante. En la fibroelastosis, la cineangiocardigrafía nos confirmará la insuficiencia mitral que podrá ser moderada o severa y una insuficiencia aórtica ligera, además de la escasa contractilidad del ventrículo izquierdo, del espesor aumentado de su pared y el aspecto irregular de su cavidad, en contraste con su aspecto liso normal característico.*

*Es conocido que la necrosis de miocardio se puede presentar como forma de comienzo o en la evolución de cualquiera de las miocardopatías primitivas, resultando difícil su interpretación en algunas ocasiones (hemos estudiado niños con anomalía coronaria, con fibroelastosis y también con enfermedad glucogénica cardíaca con necrosis de miocardio).*

*También debemos tener presente que en algunas enfermedades primarias del miocardio, como la enfermedad glucogénica y la fibroelastosis, que comienzan como una forma no obstructiva, en su evolución la hipertrofia del ventrículo izquierdo y de su tabique pueden manifestarse como una estenosis subaórtica progresiva o sea como una cardiomiopatía obstructiva (formas combinadas).*

*Pero indudablemente, el mayor problema diagnóstico y terapéutico se presenta en pacientes con miocardopatías primitivas obstructivas o no asociadas a cardiopatías congénitas. Hemos estudiado niños con la clásica asociación de miocardopatía del ventrículo izquierdo y coartación de aorta y/o valvulopatías mitrales integrando el "Síndrome del paracaídas". También tenemos en nuestra*

---

\* Profesor Adjunto de Pediatría de las Universidades de Buenos Aires y del Salvador. Jefe interino de Cardiología Clínica del Hospital de Niños.

serie, cardiopatías congénitas acianóticas del tipo de estenosis pulmonar, de ductus, de comunicación interauricular, de comunicación interventricular y estenosis subaórtica, asociadas a miocardiopatías primitivas del ventrículo izquierdo. Entre las cardiopatías congénitas cianóticas con dicha asociación hemos encontrado casos de Tetralogía de Fallot, ambos vasos del ventrículo derecho con estenosis pulmonar y también de hipoplasia de ventrículo derecho. El diagnóstico de miocardiopatía asociada a la cardiopatía congénita se puede sospechar por el cuadro clínico y el electrocardiograma. En ese sentido, la presencia de insuficiencia cardíaca que no puede ser explicada por la cardiopatía congénita y los signos de hipertrofia del ventrículo izquierdo en el electrocardiograma que no guarda relación con la cardiopatía congénita, deben llamar la atención. También son sugestivos en el trazado las ondas Q profundas, las necrosis de miocardio, y los trastornos de conducción del tipo de bloqueo de rama derecha, de hemibloqueo anterior izquierdo o de Síndrome de Wolff-Parkinson y White.

Las arritmias ocupan por su frecuencia un lugar destacado en las miocardiopatías, ya sea como forma de comienzo o en su evolución. Hemos estudiado un paciente con bradicardia sinusal progresiva que obligó a la colocación de un marcapaso a los cinco años de edad; algunos niños con Síndrome de Adams-Stokes y en otras observaciones con episodios de taquicardia paraxística supraventricular y ventricular.

El agrandamiento cardíaco severo que no puede ser explicado por la cardiopatía congénita debe también hacer sospechar su asociación con una miocardiopatía; pero son la hemodinamia y especialmente la cineangiocardigrafía los métodos de elección para el diagnóstico. Además de observar cuidadosamente en la angiocardigrafía la forma y tamaño del ventrículo izquierdo, y los contornos de su cavidad distorsionada y con frecuencia irregular, resulta de mucha trascendencia el estudio de la contracción ventricular por el análisis del movimiento del ventriculograma. En ese sentido, se puede apreciar un patrón de hipertrofia, difusa o asimétrica, hipoquinesia generalizada o movimientos asincrónicos con anomalías de contracción localizadas (asinergia). En ocasiones, sólo después de un cuidadoso examen de la cineangiocardigrafía, que deberá ser proyectada en varias oportunidades, se podrá confirmar o demostrar la existencia de una miocardiopatía.

La miocardiopatía familiar es una verdadera entidad nosológica que ha merecido la atención de cardiólogos y genetistas. Los estudios inmunológicos han demostrado anticuerpos antimiocárdicos en el 50 % de los pacientes clínicamente afectados. Hemos estudiados dos familias con miocardiopatía del ventrículo izquierdo que afectan dos miembros de cada una de ellas.

Este argumento y su asociación con cardiopatías congénitas como hemos señalado, son también elementos de juicio a favor del origen congénito de la cardiomiopatía primitiva. Sin embargo, aquí debemos destacar que hemos estudiado niños con miocardiopatía del ventrículo izquierdo por Síndrome rubéólico.

Hemos comentado el origen de las enfermedades primitivas del miocardio y las pautas de su diagnóstico. Pero existen un sin número de dudas: ¿Qué papel juegan los virus, específicamente el coxsackie, como agente etiológico? ¿Qué diferencia existe entre el origen de la fibroelastosis y las otras miocardiopatías también denominadas primitivas? ¿Es que la fibroelastosis es la resultante de una miocarditis crónica fibroelástica? ¿Cuál es la historia natural de las miocardiopatías primitivas? ¿Y la de aquellos niños con miocardiopatías asociadas a cardiopatías congénitas? ¿Cuándo se deben operar dichas cardiopatías y cuál es el riesgo quirúrgico? ¿Cuál es el pronóstico inmediato y alejado de los reemplazos valvulares en pacientes con miocardiopatías e insuficiencia mitral grave? Sólo trabajos prospectivos realizados conjuntamente por clínicos, virólogos, genetistas, inmunólogos, laboratoristas, hemodinamistas y cirujanos pueden ayudar a aclarar este gran enigma en cardiología.