

JORGE MENESES HOYOS*

LAS MIOCARDIOPATÍAS

II. LAS MIOCARDIOPATÍAS "IDIOPÁTICAS"

GENERALIDADES

SE HABLA DE "MIOCARDIOPATÍAS" cuando el padecimiento del corazón tiene su localización principal en el miocardio y las alteraciones de este tejido no son las propias de la hipertrofia y dilatación cardíacas que sobrevienen (en todo el órgano o solamente en algunas de sus cámaras) como consecuencia de otros males bien definidos, como las lesiones valvulares, las oclusiones de las arterias coronarias, la alta presión arterial o las lesiones pulmonares.

Se habla de "miocardiopatías primarias" cuando el daño del miocardio no parece reconocer una causa infecciosa, neoplásica o degenerativa definida, ni una intoxicación endógena o exógena ostensible, ni un clasificado padecimiento endócrino o neuro-

lógico, sino que se encuentra como la única enfermedad aparente.^{6,10}

Las "miocardiopatías primarias" comprenden a la "miocardiopatía obstructiva", a las "miocardiopatías idiopáticas", a la "fibroelastosis endocárdica"³ y a la "fibrosis endomiocárdica".¹²

Mientras la causa del mal se encuentra en la hipertrofia muscular del tabique y de las paredes de la cámara de expulsión del ventrículo izquierdo, con estenosis subaórtica, en la "miocardiopatía obstructiva", o en la distensión insuficiente de los ventrículos durante la diástole por las lesiones elásticas y esclerosas subendocárdicas y miocárdicas en la "fibroelastosis endocárdica"^{3,8} y en la "fibrosis endomiocárdica",^{2,12} en las "miocarditis idiopáticas" no se encuentra otro motivo de la aparición de los trastornos funcionales y del desarrollo de la cardiomegalia que la alteración misma de la estructura del miocardio.^{7,10,15}

ETIOLOGÍA

Algunos casos de hipertrofia cardíaca por lesión del miocardio se observan en varios miembros de

* "Fellow" del "American College of Cardiology" y del "International College of Angiology". Miembro Correspondiente de la Sociedad Francesa de Cardiología. Miembro Honorario de la Sociedad Francesa de Angiología e Histopatología. Profesor (1936-1956) de Clínica del Aparato Cardiovascular de la Escuela Médico Militar de México.

una familia^{13,14} y entonces el factor hereditario resulta manifiesto; pero en otros casos, al parecer esporádicos, no se puede encontrar tal presentación^{7,10} y hay que buscar su origen. Este generalmente no es aparente, de donde el nombre de "idiopática"^{11,15} o "esencial"⁷ dado a esta variedad de miocardiopatía.

Generalmente no se diagnostica "miocardiopatía idiopática" en los ancianos, pues entonces la causa probable es la arterioesclerosis coronaria.¹⁰ Cuando se trata de niños¹ el carácter congénito del mal resulta muy probable; pero "congénito" no es sinónimo de "hereditario", y solamente se puede pensar en este último origen cuando el mal se halla en varios miembros de la misma familia.

La regla es que no se pueda encontrar la causa del mal, pues faltan los antecedentes de reumatismo, de sífilis y de cualquier enfermedad infecciosa que permita definir el caso como de "miocarditis".¹⁰

En algunos pacientes se ha podido comprobar la existencia de anticuerpos contra "virus";⁵ pero esto es excepcional, por lo que habría que buscar en otra parte el origen del mal. Sería más probable que se tratara de una enfermedad por "auto-inmunidad",⁹ aunque la mayoría de las veces tampoco se puede demostrar este origen. Por lo demás, ninguno de los factores causales apuntados explica la localización electiva de los daños en el miocardio, ni el frecuente desarrollo de hipertrofia y de cardiomegalia.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

En general se trata de corazones grandes, hasta de 1,000 gramos de peso con participación de todas las cámaras en la producción de la cardiomegalia. A menudo el endocardio aparece engrosado, opaco y liso.¹¹ Estas alteraciones pueden comprender todo el endocardio, pero generalmente se presentan por zonas y pueden alcanzar las cuerdas tendinosas y los músculos papilares.¹¹ El músculo cardíaco mismo se muestra pálido y frágil. A simple vista se pueden distinguir a veces las zonas de esclerosis. El examen histológico muestra, además de estas zonas de invasión por tejido conjuntivo, aumento de volumen de las fibras del miocardio, a veces con alteraciones degenerativas.

SÍNTOMAS

Raras veces hay dolores precordiales. Los pacientes se quejan más bien de apatía, astenia, palpita-

nes y disnea de esfuerzo. Algunos sufren dolores epigástricos o del hipocondrio derecho y meteorismo. En pocos casos el enfermo ha notado que aparecen edemas maleolares en las tardes. Son raros los que sufren tos seca. En algunos individuos el reconocimiento cardiovascular fue motivado por la aparición intempestiva de una embolia pulmonar con su cortejo de síntomas: dolor torácico, tos y expectoración hemoptoica. La imagen radiológica del tórax revela entonces, además de la embolia, la manifiesta cardiomegalia.

SIGNOS

El latido de la punta es amplio y, muy a menudo, desviado hacia abajo y un poco hacia afuera. La auscultación revela reforzamiento del segundo ruido en el foco pulmonar, la audibilidad del tercer ruido o un ruido de galope presistólico. Más raras veces es audible un soplo sistólico funcional de la punta, que no es muy intenso y que, a menudo, es inconstante. La presión arterial es normal, o ligeramente abatida la sistólica, con reducción de la diferencial.

RADIOLOGÍA

La cardiomegalia es muy apreciable en la gran mayoría de los casos, y afecta por igual ambos ventrículos o predomina marcadamente en el izquierdo. La aorta se muestra normal y no están empastados los hilios pulmonares.

ELECTROCARDIOGRAMA

Cuando existe preponderancia es de tipo izquierdo; pero en muchos casos hay solamente bajo potencial en todas las derivaciones, taquicardia, arritmia extrasistólica o por fibrilación auricular, depresión del segmento ST y negatividad de la onda T en las precordiales izquierdas.^{6,7,10,15} El diagnóstico diferencial con la esclerosis coronaria y con el infarto del miocardio cicatrizado generalmente es fácil.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La "fibroelastosis endocárdica" se distingue por aparecer tempranamente en la infancia, como padecimiento congénito que es, por su evolución rápida

a la agravación y por la existencia de ondas *S* profundas en las precordiales derechas y ondas *R* altas con ondas *T* negativas en las precordiales izquierdas.^{3,8} La "fibrosis endomiocárdica" es una enfermedad propia de los negros de África^{2,12} que evoluciona a la insuficiencia mitral, la hipertensión de la circulación pulmonar, la hipertrofia y dilatación de las cámaras derechas y la insuficiencia cardíaca congestiva. Da también manifestaciones pericárdicas.

PRONÓSTICO

El mal puede ser tolerado sorprendentemente por muchos años. El pronóstico es grave cuando apa-

rece la fibrilación auricular o sobreviene la insuficiencia cardíaca, pues entonces la terapéutica puede resultar ineficaz.

TRATAMIENTO

Debe ser el de los trastornos funcionales que produzca: los quinidínicos si hay extrasístoles o fibrilación auricular, los digitálicos y los diuréticos si se presenta la insuficiencia cardíaca congestiva. No hay tratamiento etiológico debido a que se desconoce la causa del mal o éste es hereditario. Solamente deberán indicarse la reducción del trabajo físico, la restricción de la sal y la prohibición del tabaco y de las bebidas alcohólicas.

REFERENCIAS

1. ANTIA, A. U.: "Idiopathic cardiomegaly in children". *Cardiología (Basel)* 52: 41, 1968.
2. CONNOR, D. H., K. SOMMERS, M. S. R. HUTT, W. C. MANION and D. H. D'ARBELA: "Endomyocardial fibrosis in Uganda". *Amer. Heart J.* 74: 687, 1967; 75: 107, 1968.
3. DENNIS J. L., A. E. HAUSEN and T. N. CORPENING: "Endocardial fibroelastosis". *Pediatrics* 12: 130, 1953.
4. FALCONE D. M., D. MOORE and E. C. LAMBERT: "Idiopathic hypertrophic cardiomyopathy involving the right ventricle". *Amer. Jour. Cardiology.* 19: 735, 1967.
5. FLETCHER, G. F. et al.: "Viral antibodies in patients with primary myocardial disease". *Circulation.* 32: 830, 1965.
6. FOWLER N. O. and M. GUERON: "Primary myocardial disease". 32: 830, 1965.
7. HAUPT, E. und J. SCHMIDT: "Die essentielle Myokardiopathie". *Arch. f. Kreislauf-Forschung.* 55: 4, 1968.
8. MANNING J. A. and J. D. KEITH: "Fibroelastosis in children". *Progress in Cardiovascular Disease.* 7: 99, 1964.
9. MENESES HOYOS J.: "Las enfermedades por autoinmunidad". *Medicina. México.* 49: 1071: 581, 1969.
10. MEYER J.: "Die Myokardiopathien". *Deutsche medizinische Wochenschrift.* 94: 1755, 1969.
11. SANDERS V.: "Idiopathic disease of the myocardium". *Arch. Int. Med.* 112: 661, 1963.
12. SOMERS K. and J. M. FOWLER: "Endomyocardial fibrosis". *Cardiologia.* 52: 25, 1968.
13. TREGGER A., S. G. BLOUNT Jr.: "Familial Cardiomyopathy". *Amer. Heart J.* 71: 330, 1965.
14. WEBER, D. J., L. GOULD, A. J. and A. J. SCHAEFFER: "A family with idiopathic myocardial hypertrophy". *Amer. J. Cardiology.* 17: 419, 1965.
15. YU P. N. et al.: "Idiopathic cardiomyopathy". *Amer. Heart J.* 71: 330, 1966.