

## *Miocardopatías primarias en la infancia* (\*)

### *Revisión del tema*

### *Presentación de tres casos*

Por los Dres.:

ENRIQUE SANABRIA ECHENIQUE(\*\*) Y PEDRO LUIS URRUTIA(\*\*)

Como entidad puramente clínica, esta condición se caracteriza por alteraciones del miocardio o endomiocardio,<sup>1,2,3</sup> y no se asocia a ninguna otra entidad conocida. Se caracteriza por aumento cardíaco, sin ruido de soplo significativo y anomalías electrocardiográficas.

Las entidades nosológicas que más frecuentemente producen este síndrome son:

1. La cardiopatía por glicogenosis.
2. Arteria coronaria izquierda aberrante.
3. Necrosis media de las arterias coronarias.
4. Miocarditis idiopáticas.
5. Esclerosis subendocárdica, o fibroelastosis endocárdica.

#### CARDIOPATIA POR GLICOGENOSIS

Esta enfermedad fue descrita por *Pompe*<sup>4</sup> en 1933 y es bastante rara. Se caracteriza histológicamente por depósitos anormalmente excesivos de glucógeno en el corazón y músculos esqueléticos. El glucógeno aumenta en el corazón representando del 6 al 8% del peso

normal de esta viscera, en lugar del 1% que es lo normal. En el músculo esquelético representa el 1.5%, en lugar de la cifra normal que es 0.5%.

Esta enfermedad con frecuencia es de carácter familiar y por lo general está ligada al sexo dentro de una misma familia.

Las características clínicas de este proceso son: agrandamiento cardíaco, habiendo pocos síntomas en su inicio aunque podemos encontrar anorexia, hipodesarrollo corporal, tos, vómitos; más tarde disnea y crisis de cianosis.

Al examen físico el corazón es excesivamente grande, sin soplos o si existen éstos son apenas perceptibles. Suele existir macroglosia.

En el estudio radiológico encontramos agrandamiento cardíaco, vasos pulmonares normales y fluoroscópicamente los latidos cardíacos son de pobre amplitud.

Electrocardiográficamente encontramos signos de hipertrofia ventricular izquierda.

Según la literatura médica, los síntomas comienzan alrededor de los seis meses de vida; y el fallecimiento casi siempre es repentino, sin insuficiencia congestiva, y antes del año de edad; no respondiendo estos pacientes a ninguno de los procedimientos terapéuticos.

(\*) Trabajo presentado al Primer Congreso Médico Estomatológico Mutualista, celebrado en la Habana, en septiembre de 1965.

(\*\*) Médicos del Hospital y del Mutualismo en la Ciudad de Cárdenas, Provincia de Matanzas, Cuba.

#### ORIGEN ABERRANTE DE LA ARTERIA CORONARIA

Esta anomalía también es poco frecuente. La arteria coronaria izquierda nace de la pulmonar y no de la aorta; en casos más raros la coronaria derecha o ambas a la vez parten del tronco pulmonar. Por consiguiente la sangre que riega el corazón tiene un bajo contenido en oxígeno y además la presión de entrada después del período neonatal es la cuarta parte aproximadamente de la del circuito general; esta última condición es la que juega mayor papel en esta entidad, lo que se demuestra por el hecho de que rara vez provoca serias dificultades a los niños en los primeros meses de vida porque la tensión arterial pulmonar es relativamente alta en las criaturas muy pequeñas y va disminuyendo a medida que el niño crece.

Los síntomas suelen aparecer entre el segundo y el sexto mes de vida y la muerte acaece antes del año de edad.

#### *Sintomatología:*

Los niños presentan episodios de dolores cólicos, palidez, cianosis, taquicardia, taquipnea y transpiración. Estos ataques suelen aparecer al tomar los niños sus alimentos y son de corta duración, pareciéndose a los ataques de angina de pecho de los adultos.

Al estudio radiológico existe cardiomegalia.

El electrocardiograma se caracteriza por la inversión de la onda T en las derivaciones de los miembros y en las precordiales izquierdas y a veces onda Q profunda en D1 y complejos Q S en precordiales izquierdas como signos de necrosis.

#### NECROSIS MEDIA DE LAS ARTERIAS CORONARIAS

Esta entidad es la más rara de las estudiadas.

Patológicamente consiste en una enfermedad vascular generalizada, con necrosis media, proliferación de la íntima y eventualmente oclusión arterial.

Además de las coronarias es probable que estén también afectados los vasos pulmonares y renales.

La enfermedad es muy grave y suele producir la muerte antes de los tres meses de edad.

Se caracteriza por: anorexia, palidez, vómitos, infecciones respiratorias, cianosis y finalmente insuficiencia cardíaca congestiva.

Electro y radiológicamente se parece a los otros procesos, aunque la onda Q de necrosis suele no estar presente.

#### MIOCARDITIS IDIOPATICA Y FIBROELASTOSIS ENDOCARDICA

Los pediatras han estado en discusión sobre la diferenciación clínica de la miocarditis de la fibroelastosis endocárdica y en realidad los dos procesos con frecuencia coexisten clínica e histológicamente.

En los últimos diez años se han observado casos de mioendocarditis crónica fibroelástica del lactante. Recientemente argumentos etiológicos se han añadido a los criterios existentes para justificar esta nueva denominación a la fibroelastosis endocárdica.

Las enfermedades miocárdicas primarias son aquellas en las cuales el músculo cardíaco está tomado exclusivamente o predominantemente, en contraste con las formas secundarias en que el miocardio se toma por extensión de un proceso que afecta predominantemente a otros órganos.

Por la íntima relación que existe entre las enfermedades miocárdicas primarias y aquellas que toman el endocardio, es que son clasificadas clínicamente como enfermedad endomiocárdica primaria.

Las características clínicas de estas entidades como hemos dicho, son similares a saber: cardiomegalia, ausencia de soplos o si los hay son de poca intensidad, insuficiencia cardíaca congestiva, etcétera.

La miocarditis y la FE constituyen la mayoría de los procesos endomiocárdicos y volvemos a recalcar la gran semejanza clínica de estos dos procesos,<sup>5</sup> siendo el diagnóstico en vida imposible excepto, quizás, mediante una biopsia endomiocárdica.

Desde el punto de vista histológico también existe gran similitud entre ambas afecciones. Muchos casos de FE están asociados con inflamación del miocardio y fibrosis. Por otra parte en la descripción de la miocarditis con frecuencia se asocian grados variables de FE.

La FE fue descrita por *Kreysig*<sup>6</sup> como una endocarditis fetal. Este concepto fue aceptado y seguido por muchos autores.

En los últimos años el concepto de FE como una verdadera malformación congénita ha ganado fuerza para mantenerse. Este último concepto se basa particularmente, sobre los casos ocurridos en familiares e incluso su presencia en gemelos homocigóticos, y también en la ausencia de proceso inflamatorio en el estudio histológico de muchos casos.

*Frühling*<sup>7</sup> en Francia recientemente presentó importantes evidencias clínicas y de laboratorio de que la FE tiene un origen inflamatorio y que es debida probablemente a la infección intra o extrauterina por un virus Coxsackie B.

Se practicaron necropsias en 81 niños con FE incluyendo 7 con hipoplasia del ventrículo izquierdo. A 28 de estos niños se les hizo cultivo y en 13 se aisló un Coxsackie B del miocardio.

En algunos el virus fue aislado en otros órganos.

De 22 cultivos positivos de virus Coxsackie obtenidos de 113 muestras de músculos cardíacos de niños sospechosos de tener una infección viral, 13 tenían FE y uno miocarditis.

El estudio histológico del corazón reveló la presencia de miocarditis virtualmente en todos los casos. La miocarditis es generalmente difusa con predominio en la zona perivascular. Ciertos casos mostraron también fibrosis difusa del miocardio.

Otro hallazgo importante y constante del estudio histológico del corazón es el aumento de la vascularización del miocardio.

La presencia de procesos inflamatorios en otros órganos como el hígado y páncreas en algunos casos también aboga a favor de una infección viral generalizada con viremia; oponiéndose a la idea clásica de que la FE es una enfermedad localizada al corazón.

*Frühling*<sup>7</sup> concluye que la FE es una pancarditis, causada generalmente por un Coxsackie B. La infección usualmente se adquiere en la vida intrauterina, aunque puede adquirirse después del nacimiento.

*Szanto y col.*<sup>8</sup> recientemente han reestudiado el material de autopsia de la FE y han podido evidenciar la miocarditis en las dos terceras partes de 60 casos estudiados.

#### SINTOMAS Y SIGNOS

Estas enfermedades presentan taquicardia y disnea como signos principales. La disnea aparece desde el comienzo de la enfermedad, acompañada a veces de tos coqueluchoide. Los niños generalmente están pálidos, aunque a veces al final del proceso pueden presentar cianosis y con frecuencia son hipodesarro-

llados. Suelen presentar trastornos digestivos como anorexia, diarreas, vómitos y afecciones pulmonares.

La radiología nos revela habitualmente una cardiomegalia difusa con predominio de las cavidades izquierdas.

Fluoroscópicamente el corazón izquierdo muestra pulsaciones poco visibles o ausentes. La relación del diámetro transverso del corazón y el tórax está entre el 63 y 76% en la mayor parte de los casos, en el niño normal el índice cardiorádico no excede del 55%.

Angiocardiográficamente se demuestra que el vaciamiento sistólico del ventrículo izquierdo es pobre, con retención del colorante en el lado izquierdo del corazón.

Electrocardiográficamente encontramos signos de hipertrofia ventricular izquierda como alteración fundamental; aunque en algunos casos puede estar hipertrofiado el ventrículo derecho o ambos a la vez.

#### CURSO CLINICO DE LAS MIOCARDITIS Y FIBROELASTOSIS ENDOCARDICAS

La mortalidad en los casos bien tratados es aproximadamente del 10 al 25%; de los casos vivos el 50% logra una recuperación total, normalizándose el electrocardiograma y volviendo el corazón a su tamaño normal. El 25% se mantiene asintomático, pero persisten las alteraciones electrocardiográficas y el agrandamiento del corazón.

El otro 25% restante permanece sintomático.

#### CAUSA DE MUERTE

En la inmensa mayoría de los casos la muerte es debida a insuficiencia cardíaca aguda o crónica. Otras causas son: la muerte súbita, infecciones respiratorias, arritmia cardíaca, trastornos de la conducción, embolias.

La insuficiencia cardíaca aguda se caracteriza por episodios agudos de disnea, ritmo de galope, hepatomegalia, ruidos cardíacos disminuidos, como síntomas principales. El edema agudo del pulmón es poco frecuente.

Los casos crónicos se caracterizan por ataques intermitentes de descompensación cardíaca, que van en aumento progresivo y que se acompañan de períodos asintomáticos. En la etapa final suelen presentar edemas, desequilibrios electrolíticos, desnutrición, anemia, hipoproteïnemia, déficit vitamínico, además de los otros síntomas de insuficiencia cardíaca.

El factor terapéutico más importante en la enfermedad endomiocárdica es la pronta digitalización, desde el inicio de los primeros síntomas. La dosis de digitalización total fluctúa de 60 a 80 microgramos de Digoxina por kilogramo de peso corporal; como dosis de mantenimiento de 12 a 25 microgramos por kilo y en 2 dosis diaria. En general estos pacientes requieren entre 3 y 5 años de tratamiento digitalico; si el corazón sigue aumentado de volumen no debe discontinuarse el tratamiento, tampoco debe suspenderse en los pacientes sintomáticos. La terapéutica debe suspenderse con gran cautela y de forma gradual dos años después de estar el paciente libre de síntomas y, además, que el electro haya regresado a la normalidad, así como el tamaño del corazón.

Como medidas contra los edemas podemos usar los diuréticos mercuriales y orales. Oxigenoterapia en las crisis agudas.

Los esteroides son raramente usados, sin embargo algunos casos de insuficiencia cardíaca que no responden al tratamiento habitual parecen tener una buena respuesta a esta terapéutica. Debido a que los esteroides pueden causar la

extensión de ciertas infecciones virales, esta droga debe ser usada con gran cuidado en los casos activos.

El tratamiento quirúrgico con el fin de mejorar la vascularización del miocardio es injustificado,<sup>9</sup> ya que éste está muy hipervascularizado.

#### PRESENTACION DE TRES CASOS

##### CASO No. 1.

I.G.C., edad 4 años, raza negra, natural de Carlos Rojas, Matanzas, sexo masculino.

*Fecha de ingreso:* 11 de agosto de 1964.

*Motivo de ingreso:* disnea.

*H.E.A.* Refiere la madre que desde que el niño nació se comporta con conducta anormal; no juega con los otros niños, faltándole siempre algo el aire. Hace tres días la disnea ha ido en aumento, por lo que se decide su hospitalización.

Este niño fue ingresado en el Hospital Infantil en la Habana, a la edad de tres años, en estado de insuficiencia cardíaca. Nació de embarazo a término, después de un mes de nacido comenzó a presentar bronquitis y disnea y desde entonces siempre ha estado bajo tratamiento.

##### *Antecedentes patológicos familiares:*

Padres vivos; ambos asmáticos. Resto sin importancia.

##### *Examen físico general:*

Niño algo distrófico, deambula con dificultad, facies abotagada. T.C.S. disminuido.

##### *Examen físico general y por aparatos:*

*Aparato respiratorio:* disnea y tiraje. No estertores.

##### *Aparato circulatorio:*

*Inspección:* latido de la punta visible a nivel del quinto espacio intercostal izquierdo por fuera de la línea medio clavicular. Palpable a ese mismo nivel.

*Auscultación:* desdoblamiento del segundo tono en focos mitral y pulmonar. Soplo sistólico grado I a II en mesocardio.

No hay fremito.

Frecuencia cardíaca 100 por minuto.

##### *Aparato digestivo:*

Abdomen algo distendido y depreciable.

Hígado: Rebasa el reborde costal unos tres traveses de dedo.

Resto del examen físico sin importancia.

*Tratamiento:* cámara de oxígeno, digitalización; Diclotride: media tableta cada doce horas, posición de Fowler, dieta sin sal.

##### *Exámenes complementarios:*

Hemograma: anemia hipocrómica discreta.

Los demás exámenes de rutina fueron normales.

##### *Telecardiograma:*

Marcada cardiomegalia con predominio ventricular izquierdo. Moderado aumento de la aurícula izquierda.

Todos los exámenes radiológicos practicados posteriormente fueron similares.

##### *Electrocardiograma:*

El trazo sugiere: bloqueo aurículo-ventricular de primer grado. Hipertrofia ventricular derecha. Probable bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His. Impregnación digitalica. Se practicaron varios electrocardiogramas posteriormente sin cambios significativos.

El paciente fue dado de alta el 28 de agosto de 1964 con tratamiento.

Reingresa nuevamente en septiembre 10 de 1964 por presentar nuevamente síntomas de insuficiencia cardíaca descompensada. Se le instituye tratamiento a base de cámara de oxígeno, Digitoxina: cuatro gotas cada 8 horas, Diuril y Aminofilina: un cuarto de tableta cada cuatro horas.

Con fecha 14 de septiembre se remite al Hospital "Comandante M. Fajardo" con el fin de completar las investigaciones. Se le repiten los exámenes complementarios con los resultados ya conocidos.

Se practica biopsia de piel y músculo: sin alteraciones histológicas.

Fue dado de alta el día 9 de octubre.

Hace otro ingreso en nuestro servicio en 11 de noviembre de 1964 con el cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva habiendo estado recluso hasta el día 4 de diciembre de 1964 con tratamiento.

Después continuó viéndose por consulta externa hasta dos meses aproximadamente en que fallece en su domicilio por insuficiencia cardíaca.

#### *Diagnóstico clínico:*

Fibroelastosis endocárdica.

No fue posible la comprobación necróptica.

#### **SEGUNDO CASO:**

C.A.H., edad 4 años, masculino, raza blanca, vecino de Cárdenas.

*Fecha de ingreso:* marzo 15 de 1965.

*Motivo de ingreso:* Palidez y astenia.

*H.E.A.:* Refiere la madre que desde hace 15 días aproximadamente el niño presenta inapetencia; hace tres días: tos, expectoración y disnea; fiebre des-

de el día de ayer. Decaimiento, fatigas y palidez marcada de la piel y mucosas; motivo por los cuales es ingresado.

*A.P.F.:* Sin importancia.

*A.P.P.:* Sarampión, parasitismo intestinal, bronquitis asmática, anemia hipocrómica. Se le han practicado dos transfusiones de sangre.

#### *Examen físico general y por aparatos:*

Facies: ansiosa.

Piel y mucosas: hipocoloreadas.

Distrofia, grado II.

Edemas en miembros inferiores.

#### *Aparato respiratorio:*

Disnea. FR: 60 por minuto.

Estertores sibilantes y subcrepitantes en ambos hemitórax.

#### *Aparato circulatorio:*

Latido de la punta no visible ni palpable. No soplos. Taquicardia con una frecuencia de 240 por minuto.

#### *Aparato digestivo:*

Abdomen globuloso y depresible. El hígado rebasa dos traveses de dedo del reborde costal derecho.

Resto del examen físico, sin importancia.

Se le impone un tratamiento a base de Digitoxina, supositorios de Aminofilina, cámara de oxígeno, antibióticos y vitaminas.

#### *Exámenes complementarios:*

Hemograma: discreta anemia.

Orina: vestigios de albúmina, hematíes escasos, piocitos algunos.

#### *Telecardiograma:*

Acentuada cardiomegalia con predominio del ventrículo izquierdo.

### *Electrocardiograma:*

Signos pronunciados de hipertrofia ventricular izquierda.

El niño evoluciona favorablemente en la Sala habiendo sido dado de alta el día 24 de marzo de 1965 con tratamiento.

Se plantea como diagnóstico clínico: Fibroelastosis endocárdica.

El niño reingresa el primero de abril de 1965 con disnea, anorexia y decaimiento; taquicardia, resumiendo un cuadro similar al anterior, y poniéndosele el tratamiento y repitiéndosele además los exámenes complementarios, con los resultados del ingreso anterior; evoluciona favorablemente y es dado de alta el día 24 de abril bastante mejorado.

El día 3 de mayo es admitido nuevamente por presentar un cuadro de insuficiencia cardíaca: taquicardia, sudoración, ansiedad, disnea, estertores subcrepitantes en ambos hemitórax.

Se le indica: oxigenoterapia deslanósido, Estreptopenicilina, Niketamida, etc. Falleciendo el niño a las 11:30 de la mañana del mismo día del ingreso.

No fue posible la comprobación necrópsica.

### CASO No. 3.

V. G. O. Edad: 1 año, femenina, blanca, vecina de Guásimas, Cárdenas.

*Fecha de ingreso:* 5 de mayo de 1962.

*Motivo de ingreso:* Disnea y fiebre.

La niña ingresa con un cuadro febril, disnea y tiraje, también ritmo de galope. Radiológicamente se diagnostica un proceso neumónico en el pulmón derecho.

*A.P.P.:* Amigdalitis, bronquitis a repetición. Gastroenteritis.

*Antecedentes neonatales:* No lloró al nacer, teniendo a los pocos minutos

llanto muy débil; nació amoratada, la pusieron en cámara de oxígeno algunos minutos. Pesó al nacer 9½ lbs.

### *Examen físico general y por aparatos:*

Facies no característica.

### *Aparato respiratorio:*

Disnea, tiraje, estertores subcrepitantes en tercio medio e inferior del pulmón derecho.

### *Aparato circulatorio:*

Choque de la punta no visible ni palpable, a la auscultación; taquicardia, no ruidos de soplo.

Pulso 120 al minuto.

### *Aparato digestivo:*

Abdomen depresible, no doloroso. Hígado: borde superior en sexto espacio, el borde inferior rebasa un través de dedo del reborde costal derecho.

### *Exámenes complementarios:*

Ligera anemia, leucocitosis ligera.

Eritrosedimentación: 20 mm. a la hora. El resto de los exámenes de rutina sin importancia.

Se le impone un tratamiento a base de Digitoxina, antibióticos, etc.

Estando ingresada durante 10 días y habiendo sido dada de alta mejorada.

En los días siguientes al alta la niña siguió con disnea reingresando el día 31 de mayo de 1962 con el diagnóstico de insuficiencia cardíaca.

Se le impone un tratamiento a base de oxigenoterapia, digital, sedantes, etc.

Se le practica telecardiograma, presentando aumento del área cardíaca.

### *Electrocardiograma:*

Sobrecarga del ventrículo derecho. Patrón infantil.

Es dada de alta el día 4 de junio de 1962 con tratamiento.

Remitiéndola para completar su estudio al Hospital "Comandante M. Fajardo", donde hace su ingreso el 22 de junio de 1962.

Se le repite telecardiograma con el siguiente resultado: Cardiomegalia con predominio ventricular izquierdo. La circulación pulmonar es normal. Debe tenerse presente la posibilidad de fibroelastosis.

#### Angiocardiografía:

El cuadro angiocardiográfico corresponde a una fibroelastosis.

#### Electrocardiograma:

Sobrecarga sistólica de ventrículo derecho. Patrón infantil.

#### Cateterismo cardíaco:

1. No aprecian signos de cortocircuito intracardiaco.
2. Las presiones intracardiacas son normales.

Conclusiones: Cateterismo dentro de límites normales.

#### Electroencefalograma:

Descargas de espigas positivas de 14 segundos propias de epilepsia, tálamo-hipotalámica.

Biopsia de músculo gemelo izquierdo: normal.

Se instituye tratamiento a base de Penicilina Procaínica 500,000 unidades diarias. Tetraciclina 50 mlgs. x kg. Acylanid, etc., siendo dada de alta por su evolución satisfactoria el día 19 de julio de 1962 con el diagnóstico de fibroelastosis endocárdica y epilepsia hipotalámica.

La niña siguió evolucionando perfectamente bien, regresando a la normalidad clínicamente y una placa practicada en diciembre de 1963 dio el resultado siguiente: discreta cardiomegalia con predominio del ventrículo izquierdo, los diámetros cardíacos han disminuido de manera evidente con relación al examen anterior.

Durante todo estos tiempos la hemos ido siguiendo, siendo su estado de salud completamente satisfactorio.

Desarrollo normal, aumento de peso, etc., siendo todas las demás investigaciones también normales. No está sometida a ningún tipo de tratamiento desde hace más de dos años.

#### BIBLIOGRAFIA

- 1.—Friedberg: Progress in cardiovascular disease. Vol. 7: No. 2. Sept., 1964.
- 2.—Friedberg: Enfermedades del corazón, 1958.
- 3.—Nadas, A. S.: Cardiología Pediátrica, 1959.
- 4.—Pompe, J. C.: Over diopatische hypertrophie van het hart. Nederl. Tijdschr. geneesk. 76: 304, 1932.
- 5.—Hernández Cañero y cols.: Fibroelastosis endocárdica. Estudio clínico. Memoria del 4.º Congreso Médico de Cardiología.
- 6.—Kreysig, 1816, (citado por Krstulovack), citado por Cosgrove, G. E. and Kaump, D. H.: Endocardial sclerosis in infants and children, Am. Jour. Clin. Path. 16: 322, 1946.
- 7.—Frühling, L., Korn, R., Lavillaurieux, J., Surjus, A. and Foussereau, S.: La myoendocardite chronique fibroelastique du nouveau-né et du nourrisson (fibroelastose). Ann. d'Anat. Pathol. 7: 227, 1962.
- 8.—Szanto, P. B., Lacera, D. and Novak, G.: Fibroelastosis. An anatomic study. Arch. Path. in press, citado por 9.
- 9.—Hastreiter, A. R. and Miller, R.: Management of primary endomyocardial disease. Pediatric Clinics of N. A. 11: 428, 1964.
- 10.—Sellers: The diagnosis of primary endocardial fibroelastosis. Circulation. Vol. 29: No. 1, Jan., 1964.
- 11.—Schneegans: Estudio anatomoclínico y etiológico de 20 casos de mioendocarditis crónica fibroelástica. Actualidad Pediátrica. Vol. 25: No. 2, Mayo, 1964.