

MEDICINA AL DIA

MIOCARDIOPATIA DILATADA, NUEVOS CONCEPTOS

* Dra. Maritza López Mateo

** Dr. Omar Gomez

** Dra. Sandra Orsini

** Dra. Adoria Martínez

El término Miocardiopatía Dilatada fué descrito por primera vez en 1911 por Jessen y Gavallardian, y desde entonces se define como una causa frecuente de fallo cardíaco caracterizada por dilatación ventricular y deterioro de la función sistólica.¹

Ecocardiográficamente se define ante la presencia de una fracción de eyección menor del 45%, fracción de acortamiento menor de 30%, o ambos, en presencia de un diámetro diastólico final del ventrículo izquierdo mayor² de 2.7 cm/m²

Envuelve ambos ventriculos, existiendo una contractilidad miocárdica disminuida que se refleja como: disminución en la fracción de eyección, aumento del volumen diastólico final y residual, fallo biventricular y disminución del trabajo ventricular.³ La dilatación se considera la primera y más importante característica morfológica de la miocardiopatía congestiva o dilatada. Esta dilatación es cada vez mayor, debido al incremento del volumen sistólico final.⁴

EPIDEMIOLOGIA

La incidencia de la miocardiopatía dilatada varía considerablemente debido a los criterios tomados para el diagnóstico. De igual forma varía según diferentes regiones.

En Dinamarca se reportan unos 5.4 casos/100,000 habitantes/año, basados en criterios clínicos.²

En algunas regiones de Inglaterra es de 8.3/100,000 hab/ año.²

Estudios de prevalencia en Minessota reportan para 1985 unos 36.5 casos/100,000 hab. Existe un incremento de 2.5 en el riesgo de

esta enfermedad en pacientes negros mas que en blancos; siendo la prevalencia en negros de 27/100,000 hab. y blancos de 11/100,000 hab.²

No se tienen datos hasta el momento de la población asiática ni la hispana.²

Su incidencia parece estar incrementada al avanzar la edad, en pacientes negros y de sexo masculino.²

ETIOLOGIA

Numerosos estudios existen sobre las bases inmunológicas de la miocardiopatía dilatada. Existen resultados que indican múltiples defectos inmunológicos en estos pacientes y se han incluido: defecto en los linfocitos matadores, linfocitos supresores, respuesta de citotoxicidad específica a los miocitos de las células T y la presencia de numerosos anticuerpos contra el tejido cardiaco normal o aparentemente normal.⁵

Tatsuonori Itagaki y Col reportan en un estudio realizado en Japón, que existe una deficiencia cuantitativo y cualitativa de los matadores naturales y que ésta, en parte, es el resultado de una no respuesta a la interleuquina 2, que es un factor potente en la actividad de estos linfocitos.⁶

La función de los linfocitos Killer es de importancia en la defensa contra infecciones virales, malignidad y un mecanismo de control de la respuesta inmune en la producción de linfoquinas. Por ello la asociación de una miocarditis viral iniciando la enfermedad, perpetuada por una respuesta inmune anormal. La deficiencia de los matadores puede disminuir

la resistencia a infecciones virales en el huésped.⁶

Se ha asociado la miocardiopatía dilatada a moléculas del HLA específicas. Un estudio, realizado en 1984 por Anderson y col., demuestra que el HLA-DR4 estuvo positivo en un alto número de pacientes con la enfermedad. Eso demuestra que genéticamente una respuesta inmune determinada tiene un rol en la patogénesis de la miocardiopatía dilatada.⁵

El HLA-DR4-DQW4 solo fue encontrado en pacientes con miocardiopatía dilatada idiopática.

Otros estudios también asocian el HLA-DR5 y HLA-B27 mientras que el HLA-DR3 se encontraba disminuido en esos pacientes.⁷ Por tanto parece ser que factores genéticos pueden influenciar en las anomalías histológicas miocárdicas y que distintos antígenos DR estarían asociados con distintas expresiones de la enfermedad, aunque hasta el momento esto no parece alterar el pronóstico.⁸

Se ha demostrado que la infección viral por Coxsackie B con respuesta humoral y celular defectuosa, unida a detección de RNA enteroviral en el miocardio, es una de las causas más frecuentes de enfermedad. De igual manera, muchos de los pacientes con miocarditis viral progresan a cardiomiopatía dilatada en un seguimiento a largo plazo.⁹

El genoma viral se ha encontrado en 24% de los pacientes con miocarditis, 37% de pacientes con miocardiopatía dilatada idiopática en sus inicios y un 29% en los estadios finales de la enfermedad.²

A pesar de estas investigaciones, resulta difícil catalogar la enfermedad como un proceso autoinmune. Por ello estas formas de miocardiopatías permanecen como idiopáticas hasta el momento.⁵

CARDIOMIOPATIA DILATADA FAMILIAR

La enfermedad familiar parece ser más frecuente de lo que se aprecia. Estudios recientes demuestran que un 20% de los pacientes con cardiomiopatía idiopática tienen al menos un familiar de primer grado con fracción de eyección disminuida y agrandamiento cardíaco.²

Aproximadamente un 6% de los familiares de los pacientes con esta enfermedad tienen fracción de eyección de ventrículo izquierdo menor del 50%.

Otros estudios demuestran que la agregación familiar se encuentra en un rango 2-50%, y otros

que existe un 7% y 8.7% en familiares jóvenes.¹⁰⁻¹¹

El modo de herencia en la mayoría de los familias parece ser autosómico dominante, aunque la enfermedad es muy heterogénea y se reportan casos autosómicos recesivos, ligados a x y herencia mitocondrial en familias aisladas.¹⁰⁻¹¹

En contraste a la miocardiopatía dilatada, la hipertrófica es usualmente familiar y ocasionalmente se manifiesta desde el momento del nacimiento, usualmente no se manifiesta hasta la adolescencia.¹¹

Al hablar de un patrón de herencia recesivo puede ser necesario un factor ambiental para que la enfermedad se desarrolle, como por ejemplo una infección viral; mientras que la forma dominante parece ser independiente de factores adicionales.¹²

El curso clínico de estos pacientes con enfermedad familiar es con un inicio agudo en la infancia o adolescencia y rápidamente progresivo, siendo el tiempo de supervivencia tan corto como 6 meses.¹²

En estos pacientes con enfermedad familiar, luego de un trasplante cardíaco, sorprendentemente se ha encontrado una supervivencia mayor; en comparación a aquellos con formas no familiares de la enfermedad.

En 1969 se reportó un síndrome único de hipogonadismo y características sexuales secundarias anormales, con agregación familiar, y hallazgos asociados de ceguera, sordera, hiperuricemia, hipertrigliceridemia y valores elevados de prebeta lipoproteína en el suero. Estos pacientes desarrollaban tardíamente una miocardiopatía dilatada, cuyos hallazgos desde el principio eran únicamente alteraciones no específicas de la onda T.

La miocardiopatía dilatada también puede presentarse secundaria a trastornos de base conocidos. Entre estos están: cardiomiopatía periparto, alcohólica, secundaria a infecciones (virales, bacterianas, protozoarios y metazoarios), metabólicas (mixedema, tirotoxicosis, acromegalia, feocromocitoma), déficit de electrolitos y nutrientes (déficit de selenio),¹³⁻¹⁴ trastornos del tejido conectivo (lupus, poliartritis nodosa, artritis reumatoide, escleroderma, dermatomiositis), infiltrativas y granulomas (éstas más frecuente causan patrón restrictivo), enfermedades neuromusculares (distrofia muscular y miotónica, enf. de Refsum), reacción de hipersensibilidad y tóxicas (radiaciones y exposición al cobalto, cadmio y cigarrillo),

fármacos (antraciclina, adriamicina, daunorubicina, abuso cocaína, broncodilatadores), isquemia relacionada a enfermedad de las arterias coronarias, espasmos coronarios microvasculares, obesidad e hipertensión, enf. atópicas (asma).¹⁵

CARDIOMIOPATIA INFECCIOSA

La miocardiopatía dilatada puede ser la secuela de un sinnúmero de infecciones, principalmente tripanosomiasis y miocarditis viral.²

En la tripanosomiasis pasa un período largo de tiempo entre la infección aguda en la niñez o adolescencia y el desarrollo de la miocardiopatía. La miocarditis viral que progresa a miocardiopatía es más frecuente debida a *coxsackie*.²

Recientemente se ha asociado al SIDA, caracterizada por fallo cardíaco, disfunción ventricular y arritmias ventriculares.² Aproximadamente el 10% de los pacientes con SIDA tienen involucramiento miocárdico.³

FISIOPATOLOGIA

La miocardiopatía dilatada se caracteriza por un estado crónico y progresivo de deterioro miocárdico, llevando a una insuficiencia cardíaca severa en sus estadios finales. Estos pacientes muestran una función ventricular decreciente con disminución en la fracción de eyección, llegando a un estadio IV de insuficiencia cardíaca que no mejora con tratamiento médico y mueren si no se les realiza un trasplante cardíaco. El gasto cardíaco suele estar bajo.¹⁶

Buscando una posible explicación a ese fallo progresivo, se estudió los cambios morfológicos de los miocitos, encontrándose: a) hipertrofia de éstos b) degeneración de sus organelos c) aumento importante de la fibrosis intersticial.¹⁶

Otra explicación es, debido a las alteraciones en el esqueleto celular, contribuyendo considerablemente al deterioro de la función contractil del miocardio en la miocardiopatía dilatada. Además, el incremento de la fibrosis puede comprometer tardíamente la función cardíaca.

Otros cambios degenerativos incluyen alteraciones en las mitocondrias, sistema de túbulos T, retículo sarcoplásmico y material nuclear.

En el corazón cardiomiopático existen un

número disminuido de los receptores beta cardíacos, reportándose anticuerpos directos contra estos adrenoreceptores en un 30 a un 40%. Estos anticuerpos inhiben tanto el ligando del receptor a la membrana, como la actividad sensitiva adenil ciclasa-isoproterenol.¹⁷ La presencia de estos anticuerpos se ha asociado principalmente a pacientes con HLA-DR4/-DR1.

La disminución en la actividad de la adenil ciclasa, es debida a una endocitosis de los beta receptores inducida por los anticuerpos.¹⁷⁻¹⁸

En los últimos años, se ha estudiado la posibilidad de otros defectos a nivel de los post-receptores, describiéndose como una disminución en la estimulación de la proteína reguladora guanina. Esa proteína se encuentra disminuída desde los estadios iniciales de la enfermedad, contribuyendo esto con el fallo ventricular izquierdo.¹⁹

Horn y col. han demostrado que la disminución de esta proteína alcanza hasta un 80% de los leucocitos mononucleares en sangre periférica y que esto puede normalizarse luego de un tratamiento con inhibidores de ECA y betabloqueadores.²⁰

Se han descrito, además anticuerpos contra la laminina que es una proteína de la membrana basal. Esto se ha visto en un 78% de los pacientes con miocardiopatía dilatada y 73% de los pacientes con miocarditis. Estos anticuerpos han sido encontrados en 6% de la población normal y en 25 a 35% de los pacientes con enfermedad coronaria, aunque esto se sigue considerando una hipótesis.²¹

Se ha observado una disminución en los linfocitos T supresores (OKT8) y un aumento en los inductores (OKT4), así como un aumento de los niveles de IGM circulante.²²

Cuando la sobrecarga hemodinámica en un corazón es lo suficientemente grande, que la hipertrofia cardíaca resulta insuficiente, el corazón se dilata perdiéndose la relación grosor/radio, aumentando la tensión de la pared, aumentando el consumo de oxígeno miocárdico y deprimiéndose la función ventricular. Todo esto lleva a un círculo vicioso, ya que a su vez la insuficiencia ventricular favorece el aumento de la post-carga, deprimiendo el funcionamiento cardíaco.²³

La deficiente contracción sistólica de la pared no permite expulsar la cantidad normal de sangre hacia los grandes vasos, incrementándose el volumen diastólico. A esto se le suma el retorno venoso, explicándose el aumento del radio de la cavidad.

La relación grosor/radio es cada vez menor, aumentando la presión diastólica intraventricular que varía dependiendo de la distensibilidad ventricular. Esto causará cardiomegalia y disnea que en el caso de la miocardiopatía dilatada se deben al aumento del volumen diastólico.²³

El aumento de tamaño de la aurícula izquierda lleva a una disfunción progresiva de los baroreceptores de los arcos reflejos, resultando en una actividad neurohumoral incrementada y reactividad vascular lleva a una disminución en la carga del ventrículo izquierdo y en el volumen bombeado. Más tarde esto resulta en hipertensión venosa pulmonar y aumento de la resistencia vascular pulmonar, limitando el gasto ventricular derecho, el llenado ventricular izquierdo y el flujo sanguíneo sistémico.²⁴

Para la regurgitación mitral acompañante de la dilatación ventricular izquierda, se han propuesto varias teorías: dilatación del anillo, falta de contracción del esfínter en el anillo de la válvula mitral y deterioro de los músculos papilares.²⁵

Esta dilatación de la cavidad ventricular causa un movimiento anormal de los músculos papilares hacia afuera, halando las cuerdas tendinosas hacia el endocardio mural, y moviendo los márgenes de las bandeletas anterior y posterior lejos unas de otras, llevando a regurgitación.²

Por la auscultación simple se ha visto que hasta un 50% de los pacientes con miocardiopatía dilatada tienen regurgitación mitral; por doppler está en 70%, 46% la tricuspídea y 32% ambas.

El mecanismo de regurgitación tricuspídea resulta por el contrario de una dilatación del anillo de la válvula tricuspídea.²

Se ha postulado que defectos en las vías de producción energética metabólica y concentraciones alteradas de fosfatos de alta energía contribuyen a un deterioro funcional del miocardio.

En la miocardiopatía dilatada el contenido disminuido de ATP puede contribuir al desarrollo de fallo cardíaco. Se observa que la concentración de ATP y los nucleótidos de adenina total se mantienen invariables en comparación a los corazones sanos; mientras que la norepinefrina miocárdica se encuentra reducida significativamente.²⁶

La cardiomiopatía dilatada, sobre todo la idiopática, está asociada con la alta incidencia de arritmias ventriculares, las cuales acarrear un riesgo importante de muerte súbita.²⁷

La presencia de cambios cardiomiopáticos de moderados a severos, está asociada con una predicción de un 80% para la inductibilidad de arritmias. Estas anomalías ultraestructurales favorecen la genesis de arritmias ventriculares de reentrada. Los mecanismos de estas arritmias envuelven anomalías en la automaticidad y en la conducción.

Debido a que la mortalidad a causa de arritmias ventriculares, sobretudo taquicardia y fibrilación, anda por el rango de 12-29%; se ha pensado que la descompensación hemodinámica suele ser un factor importante en el desarrollo de arritmias en pacientes previamente asintomáticos.²⁸

MIOCARDIOPATIA DILATADA DERECHA

Ocasionalmente, el proceso cardiomiopático puede envolver predominantemente el ventrículo derecho. Esta condición también llamada displasia de ventrículo derecho, se caracteriza por evidencia clínica de disfunción ventricular derecha a menudo coexistente con taquicardias de origen en dicha cavidad.

Estudios realizados en Italia muestran evidencia de cardiomiopatía derecha en 12 de 60 pacientes menores de 35 años quienes experimentaron muerte súbita. Igualmente, se ha reportado una forma familiar de esta enfermedad.³

Se considera la miocardiopatía derecha como una causa importante de arritmias amenazadoras para la vida del paciente sobre todo pacientes jóvenes. Esas arritmias están basadas en la inestabilidad eléctrica del miocardio ventricular derecho.²⁹

Marcus y col. atribuyeron esta enfermedad a una anomalía en el desarrollo de la musculatura ventricular derecha, describiéndose patrones:

1) Patrón lipomatoso: en que los miocitos son reemplazados parcial o totalmente por tejido adiposo en la pared libre del ventrículo derecho, principalmente en el apex y en el infundíbulo.

2) Patrón Fibrolipomatoso: en el que existen grandes áreas de esclerosis miocárdica, con o sin infiltrado lipomatoso localizado principalmente en la pared postero-inferior del ventrículo derecho. También se observan dilataciones aneurismáticas y el adelgazamiento de la pared.

Estudios realizados por biopsia endomiocárdica muestran que existe una disminución en el contenido de carnitina en el miocardio de los pacientes, acompañado de

alteraciones en la actividad enzimática; lo que sugiere que ese miocardio también se encuentra metabólicamente alterado. La resonancia magnética y la cineangiografía, permite un fácil diagnóstico en estos pacientes.³⁰⁻³¹

MANIFESTACIONES CLINICAS

En la mayoría de los pacientes se presenta de forma gradual síntomas de insuficiencia congestiva derecha e izquierda, manifestada por disnea y fatiga como los más comunes, aunque también se describe ortopnea, disnea paroxística nocturna, edema periférico y palpitaciones.³

Las palpitaciones son comunes y reflejan la ocurrencias de arritmias y latidos ectópicos, ocasionalmente causando síncope. El dolor torácico está a veces presente, aunque suele ser vago y no tiene las características típicas de angina, a menos que exista una enfermedad coronaria subyacente. En muchos casos la dilatación ventricular antecede por meses o años a la aparición de los síntomas.³

SIGNOS: Los criterios de función sistólica deteriorada incluyen fracción de eyección menor 40-45%.² A la auscultación lo más prevalente es el galope. Un 4to. ruido o galope atrial es casi universalmente escuchado al igual que un 3er. ruido.³

Los soplos en miocardiopatía dilatada son generalmente funcionales y usualmente relacionados con una relativa insuficiencia mitral. Igualmente, puede escucharse un soplo de regurgitación tricuspídea. Esos soplos son pansistólicos y de grado I-II/IV de intensidad, y mejoran o empeoran según el curso de la insuficiencia cardíaca.³

Pueden encontrarse efusiones serosas tanto de pleura como de pericardio y abdomen. Ese derrame pericardico, rara vez es mayor de 200 cc y no está asociado a tamponamiento cardíaco, no teniendo ninguna secuela funcional.⁴

COMPLICACIONES: Los pacientes con función ventricular severamente deteriorada entran en mayor riesgo de embolización sistémica, independientemente de la clase funcional que se encuentren. Sin embargo, los fenómenos embólicos sólo se reportan en 3.5 de incidencia anual.³²⁻³³

DIAGNOSTICO

1) **RADIOGRAFIA DE TORAX:** El corazón a

menudo está masivamente agrandado, principalmente el ventrículo izquierdo; aunque en muchos casos hay involucramiento de las cuatro cavidades. La aurícula izquierda está usualmente grande, aunque ese ensanchamiento es en proporción al tamaño del ventrículo izquierdo.²⁻³

2) **EKG:** Este es invariablemente anormal. En por lo menos el 50% de los pacientes muestra un patrón de hipertrofia ventricular izquierda. Igualmente son prevalentes las anomalías del segmento S-T y onda T. En más del 20% de los pacientes puede estar presente un bloqueo de rama derecha e izquierda. También se observan cambios en la onda P y bloqueo A-V de 1er grado.

Las arritmias, principalmente los latidos ectópicos ventriculares y auriculares, y la fibrilación auricular son frecuentes. Los ectópicos ventriculares y especialmente la taquicardia ventricular ocurren en un grado más severo en pacientes que tienen un deterioro mayor de la función ventricular izquierda.³

Entre 1980-1986, un estudio realizado en el Hospital Dr. Robert Reid Cabral mostró que en niños los hallazgos más frecuentes consistían en trastornos de la repolarización ventricular que se traducían como onda T invertida y depresión del segmento S-T en 40% de los pacientes. La hipertrofia ventricular izquierda se vio en 41% de los casos; y el eje eléctrico fue normal en 77.3%.³⁴

3) **ECOCARDIOGRAMA:** Debido a su naturaleza no invasiva tiene una enorme aplicación en la detección y seguimiento de los pacientes con miocardiopatía dilatada.²

Se observa agrandamiento de las cámaras cardíacas, con una contracción ventricular disminuida. Hipoquinesia difusa y las paredes usualmente están normales o delgadas.²

Trombos intracavitarios a menudo están presentes, principalmente en el apex del ventrículo izquierdo. En un 5-10% de los pacientes la dilatación puede ser mínima o estar ausente, pero en todos esos casos se observa una hipoquinesia difusa.

Este estudio puede ser realizado durante la vida fetal tan temprano como a los 20-26 semanas de embarazo, en aquellos pacientes con historia familiar.³⁵ Las indicaciones más frecuentes de este estudio son: hallazgo de un hidrops durante la sonografía obstétrica, y otros casos en que la madre haya tenido productos con miocardiopatía dilatada. En estos casos

encontramos una función miocárdica sistólica reducida, acompañada de agrandamiento ventricular derecho o izquierdo.

4) ESTUDIOS DE IMAGENES CON RADIOISOTOPOS: Muestra dilatación de las cámaras cardíacas con una reducción global y difusa de la contractibilidad ventricular.^{2,3}

El scanning con galium y anticuerpos antimiosina son técnicas nuevas no invasivas que se usan para detectar inflamación miocárdica aguda. El citrato de galio se concentra en los lugares de inflamación y luego de la terapia con prednisona y azatioprina desaparece, mejorando la función ventricular izquierda y disminuyendo la mortalidad.³

5) ANGIOGRAFIA DE VENTRICULO IZQUIERDO: Muestra agrandamiento de la cavidad, disminución de la contracción y fracción de eyección disminuída; regurgitación mitral de intensidad variable.^{2,3}

6) BIOPSIA ENDOMIOCARDICA: Es muy útil estableciendo un diagnóstico definitivo de ciertos casos y en la búsqueda de causas tratables de miocardiopatía dilatada como son la sarcoidosis y la miocarditis activa.³⁶ En la variedad idiopática de la miocardiopatía dilatada esta técnica suele ser útil. Aproximadamente el 12% de los pacientes que se presentan en los primeros seis meses luego de iniciar su fallo cardíaco con dilatación ventricular y disfunción, tienen datos de miocarditis en la biopsia.³⁷

La posibilidad de la biopsia varía desde un 0-89%, dependiendo de lo rápido que se realice luego del inicio del fallo cardíaco.³⁶

HALLAZGOS HISTOLOGICOS

En la miocardiopatía dilatada se observa un núcleo agrandado e hiperromático, hipertrofia de los miocitos, aumento de la fibrosis y colágeno intersticial y degeneración de las miofibrillas.³ Las células ghost o miocitos sin miofibrillas están directamente relacionadas con el grado de dilatación cardíaca y la severidad de los síntomas.²

7) OTROS: En pacientes con cardiomiopatía dilatada idiopática un deterioro en el flujo sanguíneo cerebral causado por la disfunción sistólica y los trombos intracavitarios se consideran responsables de anomalías focales y difusas del parénquima cerebral en

personas jóvenes asintomáticas. Estudios de MRI muestran aumento del volúmen de los ventrículos y atrofia cortical debida a microinfartos silentes.³⁸

CURSO Y PRONOSTICO

El pronóstico de estos pacientes varía considerablemente. La enfermedad puede llevar un curso fulminante y terminar en muerte en las primeras semanas o meses luego de iniciar los síntomas; y en otros casos por el contrario, los pacientes pueden sufrir cambios marcadamente favorables y sobrevivir muchos años.²

Se estima que en los pacientes con miocardiopatía dilatada, el 75% de las muertes son debidas a fallo cardíaco; aunque la muerte súbita por arritmias en pacientes con ectópicos ventriculares complejos, resulta cada vez mas frecuente. Otras causas de muerte son las embolias y las infecciones.³⁹ La sobrevida a 3 años se calcula de un 65%.

Existen factores considerados de buen y mal pronóstico. Los de buen pronóstico³⁹ son: edad joven, clase funcional I-II NYHA, sexo femenino y presión capilar pulmonar baja.

En los de mal pronóstico están: 1) Las arritmias ventriculares complejas que son un factor de alerta, porque muchos pueden debutar con muerte súbita por esta causa. Se cree que un deterioro del corazón derecho es mejor predictor de riesgo que la disfunción izquierda para la muerte súbita.⁴⁰ 2) Un índice cardíaco bajo (menos de 2.5 lt) y que no aumente con el ejercicio se considera factor de alta mortalidad a corto plazo.⁴¹⁻⁴² 3) Gran cardiomegalia, presencia de bloqueo de rama, presencia de galope, grosor de la pared menor de 0.9 cm, disminución del radio/masa/volúmen y presión telediastólica de ventrículo izquierdo mayor de 20 mm Hg.²

CURSO Y PRONOSTICO EN NIÑOS

En niños se ha visto que más de la mitad de los pacientes sobreviven al primer año luego de presentarse los síntomas. Los niños que al momento de presentarse la enfermedad tienen más de dos años tienen una mortalidad mayor, con una sobrevida luego de años menor de 20%. Tanto la persistencia de cardiomegalia como las arritmias ventriculares, son factores de pobre pronóstico.⁴³⁻⁴⁴

La sobrevida en la población infantil a 5 años se estima de 60%. En niños hay pocos factores

predictivos, ya que algunos casos la función sistólica se normaliza ya sea con terapia médica intensiva o un tratamiento conservador.⁴⁴

TRATAMIENTO

1) Terapia médica de los síntomas de fallo cardíaco congestivo.

2) Quirúrgico.²

El fallo cardíaco congestivo es tratado con restricción de sal, glucósidos digitalicos, diuréticos y vasodilatadores.³

Para prevenir las arritmias ventriculares en los pacientes recibiendo diuréticos se añade potasio y magnesio. Como diuréticos se usan Furosemida, o Espironolactona más Hidroclorotiazida.

Las drogas vasodilatadoras actúan de dos formas: un grupo de ellas reduce la precarga causando venodilatación y aumentando el pool venoso periférico. El uso de vasodilatadores disminuye la mortalidad a 3 años hasta un 36%.²

El Pimobendan es una droga vasodilatadora y cardiotónica que asocia su efecto inotrópico positivo con una vasodilatación sistémica.⁴⁵

En los pacientes con regurgitación mitral, los vasodilatadores disminuyen el flujo regurgitante, mejorando el gasto cardíaco. Los inhibidores de ECA han sido los más efectivos y ampliamente usados, en especial el Captopril.⁴⁶

Como antiarrítmicos se usan la Quinidina y Procainamida3. En los pacientes con arritmias sostenidas a pesar del tratamiento médico se estudia la posibilidad de implantar un cardiovertor/desfibrilador automático.⁴⁷

En la terapia con Prednisona en los pacientes con datos de miocarditis en la biopsia, aunque no mejore la sobrevida, los datos histológicos desaparecen 3 meses luego del tratamiento. La respuesta a la terapia inmunosupresora es impredecible, habiendo reducción de la inflamación en algunos pacientes y mejoría clínica, y en otros una respuesta intermedia o no respuesta.^{3,48-49}

Otras drogas usadas son: Amrinona endovenosa, Milrinona, Prenalterol, Pirbuterol, Enoxinona. Estas aumentan el gasto cardíaco, disminuyen las presiones de llenado ventricular y alivian los síntomas.⁵⁰

El uso de Betabloqueadores es controversial, ya que por sus propiedades inotrópicas negativas se han considerado contraindicados en los pacientes con fallo cardíaco; sin embargo, se han reportado efectos beneficiosos con esas

drogas en pacientes con miocardiopatía dilatada, principalmente el Metoproterenol, Labetalol, y Bucindolol, ya que disminuyen las dimensiones y presiones ventriculares, disminuyen la presión en cuña pulmonar y las resistencias vasculares sistémicas, y mejoran el índice cardíaco.⁵¹⁻⁵²

TRASPLANTE CARDIACO

Cuando el fallo cardíaco congestivo está muy avanzado y el pronóstico es extremadamente pobre, el trasplante cardíaco es excelente opción si el paciente es menor de 60 años y no tiene hipertensión pulmonar ni otras enfermedades sistémicas.³

La sobrevida a un año luego del trasplante con una buena terapia inmunosupresora se estima de 80-85% y de 70% a 5 años. La sobrevida mas larga reportada es de más de 18 años.

A pesar de su alto costo, los resultados obtenidos claramente garantizan que se siga usando en pacientes previamente seleccionados. En niños el mayor riesgo en la sobrevida luego del trasplante lo constituyen la descompensación hemodinámica preoperatoria, por lo que debe escogerse el momento exacto y las condiciones mas óptimas.

REFERENCIAS

- 1.- Almanzar A, et al. Indices pronósticos en la cardiomiopatía primaria. Arch del Inst de Card de México 1990; 60: 53-58
- 2.- Manolio T, et al. Prevalence and etiology of idiopathic dilated cardiomyopathy. (Summary of a National Heart, Lung and Blood Institute Workshop). American Journal of Cardiology 1992; 118: 1458-65
- 3.- De Sanctis R. Cardiomyopathies. Scientific American Medicine 1992; 118: 1000-11
- 4.- Robert W. Defining idiopathic dilated cardiomyopathy: A courtroom discussion. Am J of Cardiol 1989; 63: 893-95
- 5.- Bender J. Idiopathic dilated cardiomyopathy. Circulation 1990; 78: 704-05
- 6.- Itagaki C, et al. Dilated cardiomyopathy associated with natural killer cell deficiency. Am Heart J 1988; 115: 1326-27
- 7.- Carlquist J, et al. HLA class II (DR and DQ) antigen associations in idiopathic dilated cardiomyopathy.

- Circulation 1991; 83: 515-22
- 8.- Arbustin B, et al. The morphologic spectrum of dilated cardiomyopathy and its relation to immune response genes. *Am J of Cardiol* 1989; 64: 991-95
- 9.- Kyu B, et al. Cardiac persistence of cardioviral RNA detected by polymerase chain reaction in a murine model of dilated cardiomyopathy. *Circulation* 1992; 86: 522-30
- 10.- Vicenzo P, et al. Familial idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am Heart J* 1988; 115: 912-13
- 11.- Michels V, et al. The frequency of familial dilated cardiomyopathy in a series of patients with idiopathic dilated cardiomyopathy. *New England Journal of Medicine* 1992; 326: 77-82
- 12.- Valentine H, et al. Frequency of familial nature of dilated cardiomyopathy and usefulness of cardiac trasplantation in this subset. *Am J of Cardiol* 1989; 63: 959-63
- 13.- Carr J, et al. Prevalence and hemodinamic correlates of malnutrition in severe congestive heart failure secondary to ischemic or idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J of Cardiol* 1989; 63: 703-13
- 14.- Sydney N, et al. Dietary taurine deficiency and dilated cardiomyopathy in the fox. *Am Heart J* 1991; 121: 541
- 15.- Burstow D, et al. Two-dimensional echocardiography findings in systemic sarcoidosis. *Am J of Cardiol* 1989; 63: 478-82
- 16.- Schaper J, et al. Impairment of myocardial ultrastructure and changes of cytoskeleton in dilated cardiomyopathy. *Circulation* 1991; 83: 504-14
- 17.- Limas C, et al. Effect of antireceptor antibodies in dilated cardiomyopathy on the cycling of cardiac betareceptors. *Am Heart J* 1991; 122: 108-13
- 18.- Limas C, et al. Influence of anti-beta receptor antibodies on cardiac adenylate cyclase in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am Heart J* 1991; 1322-28
- 19.- Bohm M, et al. Localization of postreceptor defect in human dilated cardiomyopathy. *Am J of Cardiol* 1989; 64: 812-14
- 20.- Lau C, et al. Reduced stimulatory guanine nucleotide binding regulatory protein in idopathic dilated cardiomyopathy. *Am Heart J* 1991; 122: 187-88
- 21.- Wolff A D, et al. Laminin distribution and autoantibodies to laminin in dilated cardiomyopathy and myocarditis. *Am Heart J* 1989; 117: 1303-08
- 22.- Gerli A R, et al. Immunologic studies of peripheral blood from patients with idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am Heart J* 1986; 112: 350-55
- 23.- Guadalajara J, et al. La relación grosor/radio en las miocardiopatías hipertróficas y dilatadas. *Archivo del Instituto de Cardiología de México* 1990; 60: 253-60
- 24.- Triposkiadis F, et al. Relation of exercise capacity in dilated cardiomyopathy to left atrial size and systolic function. *Am J of Cardiol* 1982; 70: 825-27
- 25.- Dickerman S, et al. Mitral and tricuspid valve regurgitation in dilated cardiomyopathy. *Am J of Cardiol* 1989; 63: 629-30
- 26.- Regitz V, et al. Myocardial adenine nucleotide concentration and myocardial noepinephrine content in patients with heart failure secondary to idiopathic dilated or ischemic cardiomyopathy. *Am J of Cardiol* 1992; 69: 1574-79
- 27.- Arhcie Y, et al. Histopathologic and electrophysiologic correlations in idiopathic dilated cardiomyopathy and sustained ventricular tachyarrhythmia. *The Am J of Cardiol* 1989; 64: 1063-65
- 28.- Kulick D, et al. Effect of acute hemodynamic descompensation on electrical inducibility of ventricular arrhythmias in patients with dilated cardiomyopathy and complex nonsustained ventricular arrhythmias. *Am Heart J* 1990; 119: 878-83
- 29.- Thiene G, et al. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *New Eng J of Med* 1988; 318: 129-33
- 30.- Doherty N, et al. Measurement of right ventricular mass in normal and dilated cardiomyopathy ventricles using cinemagnetic resonance imaging. *Am J of Cardiol* 1992; 69: 1223-28
- 31.- Daliento L, et al. Diagnostic accuracy of right ventriculography in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J of Cardiol* 1990; 66: 741-45
- 32.- Falk R, et al. Ventricular thrombi and thromboembolism in dilated cardiomyopathy: A prospective follow up study. *Am Heart J* 1992; 123: 136-41
- 33.- Falk R. A plea for a clinical trial of anticoagulation in dilated cardiomyopathy. *Am J of Cardiol* 1990; 65: 914-15

- 34.- Defilló M, et al. Ecocardiografía en niños con miocardiopatías. *Rev Med Dom* 1987; 48: 7-12
- 35.- Schimiad K. Echocardiographic evaluation of dilated cardiomyopathy in the human fetus. *Am J of Cardiol* 1989; 63: 599-604
- 36.- Popman J, et al. Diagnostic and prognostic utility of right-sided catheterization and endomyocardial biopsy in idiopathic dilated caardiomyopathy. *Am J of Cardiol* 1989; 63: 955-58
- 37.- Almanzar A, et al. Utilidad de la biopsia endomiocárdica en miocarditis y cardiomiopatía dilatada. *Arch del Inst de Cardiol de México* 1989; 59: 573-77
- 38.- Dusleag J, et al. Frequency of magnetic resonance signal abnormalities of the brain in patients aged < 50 years with idiopathic or ischemic dilated cardiomyopathy assessed for cardiac transplantation. *Am J of Cardiol* 1990; 69: 1446-50
- 39.- Keogh A, et al. Prognostic guides in patients with idiopathic or ischemic dilated cardiomyopathy assessed for cardiac transplantation. *Am J of Cardiol* 1990; 65: 903-08
- 40.- De María R, et al. Ventricular arrhythmias in dilated cardiomyopathy as an independent prognostic hallmark. *Am J of Cardiol* 1992; 69: 1451-57
- 41.- Griffin B, et al. Incremental prognostic value of exercise hemodynamic variables in chronic congestive heart failure secondary to coronary artery disease or to dilated cardiomyopathy. *Am J of Cardiol* 1991; 67: 848-53
- 42.- Van den Broek S, et al. Comparison between New York Heart Association classification and peak oxygen consumption in the assesment of functional status and prognosis in chronic patients with mild to moderate chronic congestive heart failure secondary to either ischemic or idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J of Cardiol* 1992; 70: 359-62
- 43.- Okagi T, et al. Natural history of dilated cardiomyopathy in children. *Am Heart J* 1991; 121: 1502-05
- 44.- Lewis A, et al. Outcome of infants and children with dilated cardiomyopathy. *Am J of Cardiol* 1991; 68: 365-69
- 45.- Hagemeyer F, et al. Hemodynamic effects of pimobendan given orally in congestive heart failure secondary to ischemic or idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J of Cardiol* 1989; 63: 571-76
- 46.- Evangelista-Masip A, et al. Influence of mitral regurgitation on the response to captopril therapy for congestive heart failure caused by idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J of Cardiol* 1992; 69: 373-76
- 47.- Hochleitner M, et al. Usefulness of physiologic dual chamber pacing in drug-resistant idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J of Cardiol* 1990; 66: 302-09
- 48.- Latham R, et al. Recently diagnosed idiopathic dilated cardiomyopathy: Incidence of myocarditis and efficacy of prednisone therapy. *Am Heart J* 1989; 117: 876-81
- 49.- Parrillo J, et al. A prospective, randomized, controlled trial of prednisone for dilated cardiomyopathy. *New Eng J of Med* 1989; 321: 1061-68
- 50.- Heilburn S, et al. Increased beta receptor density and improved hemodinamic response to catecholamine stimulation during long-term metoprol therapy in heart failure from dilated cardiomyopathy. *Circulation* 1989; 79: 483-90
- 51.- Wagstein F, et al. Long term beta blockade in dilated cardiomyopathy. *Circulation* 1989; 80: 551-63
- 52.- Defilló Ricart M. Tratamiento de la insuficiencia cardíaca en niños. *Arch Dom de Ped* 1989; 26: 97