

DR. JORGE MENESES HOYOS*

LAS MIOCARDIOPATIAS

I. LA MIOCARDIOPATIA OBSTRUCTIVA

ANOTACIONES HISTÓRICAS

EN 1907 Schmincke¹⁵ describió dos casos, de mujeres de cuarenta años, que tenían lo que hoy se llama "miocardiopatía obstructiva" o "estenosis aórtica subvalvular muscular". Este último nombre requiere una explicación. Primero se conoció a la estenosis aórtica de las válvulas semilunares, o sigmoideas, la cual generalmente es adquirida (y de origen reumático o arterioescleroso) y raras veces es de origen congénito. La asociación de estenosis con insuficiencia de las válvulas semilunares aórticas es, a menudo, debida a la sífilis terciaria. Después se descubrió que existían estenosis aórticas "subvalvulares", producidas por formaciones fibrosas que estrechan el infundíbulo aórtico, las que son, por lo común, de naturaleza congénita. En el caso de los corazones descritos por Schmincke, la estrechez del infundíbulo aórtico no se debía a dichas formaciones fibrosas, sino a la hipertrofia mus-

cular de la pared del ventrículo izquierdo y del tabique interventricular.

La observación de Schmincke pasó inadvertida, de manera que el conocimiento del mal del que me ocupo en este artículo es relativamente reciente y data de 1957, cuando se publicó el informe de R. C. Brock.⁴

"En 1958, dice este cirujano inglés,²⁰ operando una mujer de cincuenta y ocho años, con un cuadro clínico de estenosis aórtica grave, dolores anginosos y síncope, en la operación se midió la presión sanguínea intraventricular y en la aorta, hallándose una diferencia de noventa y tres milímetros de mercurio. Se comprobó que el sitio de obstrucción era subvalvular. Esta información causó gran ansiedad, porque el estado de la paciente era crítico, y mientras una rápida valvulotomía hubiera sido bien tolerada, era poco probable que resistiera la manipulación que exige el suprimir una estenosis subvalvular. Sobrevino súbitamente la fibrilación ventricular y los intentos de resucitación fallaron. En la autopsia se encontraron normales las válvulas semilunares aórticas y no se halló ningún estrechamiento fibroso subvalvular, sino únicamente marcada hi-

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

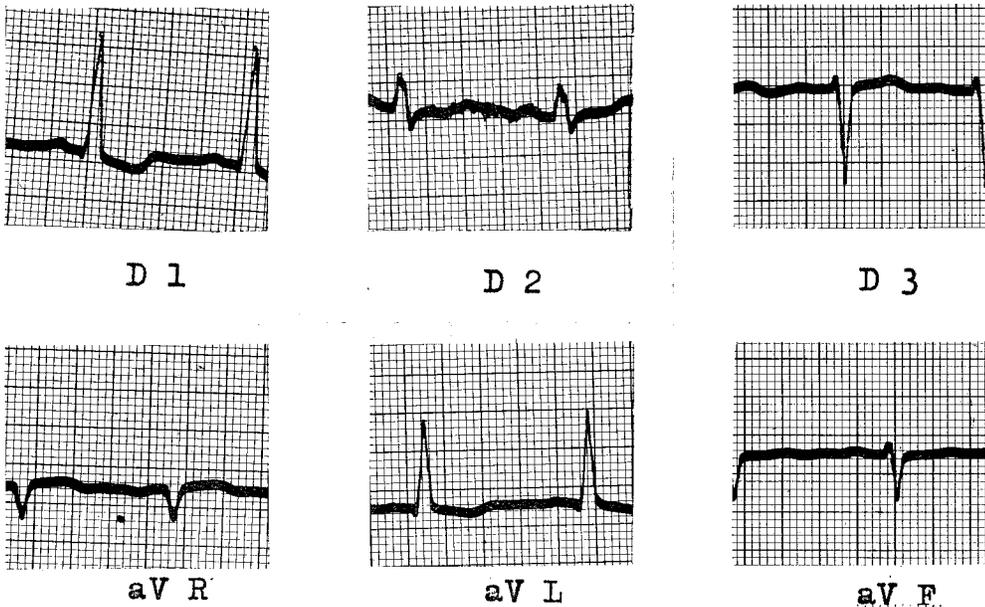


Fig. 1. Derivaciones de los miembros de un caso de miocardiopatía obstructiva (estenosis subaórtica hipertrofica) que muestra notable hipertrofia ventricular izquierda con corazón dispuesto horizontalmente.

peretrofia muscular en el infundíbulo aórtico, en su unión con el ventrículo izquierdo propiamente dicho."

"Una golondrina no hace verano" comenta el mismo cirujano; pero la observación de otros casos le llevó a la convicción de la realidad del cuadro clínico. De entonces a la fecha han sido muy numerosas las comunicaciones y los casos publicados.^{3, 7, 12, 17, 18, 20} En mi práctica profesional he podido observar algunos casos.

SINONIMIA

Se han empleado, para el padecimiento "miocardiopatía obstructiva", otras designaciones, tales como "miocardiopatía hipertrófica obstructiva", "estenosis aórtica subvalvular obstructiva", "estenosis aórtica funcional" y "miocardiopatía idiopática familiar".^{3, 17, 18, 20}

ETIOLOGIA

La enfermedad es de origen congénito, cuando menos en uno de cada tres pacientes, en los que se puede poner de manifiesto la existencia de otro caso semejante en algún miembro de la misma familia, aunque el mal no se descubre cuando el nacimiento y no da trastornos sino hasta en la juventud. En los pacientes restantes no se puede comprobar la presentación familiar, pero no se encuentra otra causa suficiente que pueda provocar el mal sino, en con-

tados casos, el ejercicio físico exagerado o las tensiones emotivas prolongadas.

ANATOMIA PATOLOGICA

En la mayoría de los enfermos hay hipertrofia del tabique interventricular y de las paredes de la cámara de expulsión del ventrículo izquierdo, acompañada en la minoría de los casos por hipertrofia menos manifiesta de la cámara de expulsión del ventrículo derecho. En la mitad de los casos hay engrosamiento de la valva anterior de la válvula mitral, por lo que no raras veces se descubre insuficiencia mitral.

HISTOPATOLOGIA

Hay marcada hipertrofia de los elementos musculares en los sitios indicados, con depósitos abundantes de glucógeno, además de aumento de las fibras elásticas y conjuntivas del miocardio y, sobre todo, del tejido subendocárdico.

FISIOPATOLOGIA

En la segunda mitad de la sístole ventricular disminuye el vaciamiento ventricular, de manera que el ochenta por ciento del volumen de sangre expulsado durante la sístole pasa a la aorta en la primera fase de la misma. Existe, pues un efecto hiperdiná-

mico. Como la elasticidad de las paredes ventriculares está disminuida, también lo está el llenado diastólico del corazón.

SINTOMAS

Aparecen generalmente antes de los veinte años. Consisten en disnea de esfuerzo, fatigabilidad, algias cardíacas del tipo angina de esfuerzo, lipotimias, síncope y palpitaciones. El médico puede descubrir arritmia extrasistólica. En las etapas avanzadas sobreviene la insuficiencia cardíaca, con su cortejo habitual de disnea de decúbito, congestión hepática, taquicardia manifiesta, edemas y derrames pleurales. En raros casos acaece la muerte súbita.

SIGNOS

El examen físico muestra desviación hacia abajo de los latidos de la punta, que se aprecian con mayor extensión e intensidad. La auscultación permite advertir un soplo holosistólico o telesistólico a la izquierda del esternón, en los primeros espacios intercostales, que se aprecia desde el principio y que raras veces irradia hacia la clavícula derecha, lo que la diferencia de los soplos de la estenosis aórtica valvular. La causa de este soplo puede ser la misma estenosis aórtica, o aun la estenosis pulmonar funcional o la insuficiencia mitral que ocasionalmente acompañan a la estenosis aórtica hipertrofica mus-

cular. En general, mientras más intenso el soplo, mayor será la diferencia de presión entre la cavidad del ventrículo izquierdo y la luz de la aorta. Por lo común transcurren tres años entre la aparición del soplo y la presentación de las primeras perturbaciones funcionales del paciente. Por regla general hay reforzamiento o desdoblamiento del segundo ruido en el foco aórtico y muy raras veces un soplo protodiastólico de insuficiencia. Los fonocardiogramas comprueban los datos de auscultación.⁹ El flebograma muestra aumento de la onda a y el esfigmograma carotídeo un rápido ascenso de la onda sistólica, exactamente lo contrario de lo que se observa en la estenosis aórtica valvular.²⁰ Viene luego un ligero descenso mesosistólico, seguido de una segunda elevación (telesistólica) del pulso, tal como si el vaciamiento se hiciera en dos etapas.²⁰ Después de cada extrasístole la pulsación siguiente es más amplia en los individuos normales, mientras es más pequeña en los enfermos de este mal.²⁰ Estos datos ya pueden ayudar al diagnóstico diferencial con la estenosis valvular.

RADIOLOGIA

Generalmente se comprueba marcada hipertrofia ventricular izquierda, con dilatación auricular izquierda y ligera e inconstante hipertrofia ventricular derecha.¹⁷ La angiocardiografía y la angiocinematografía

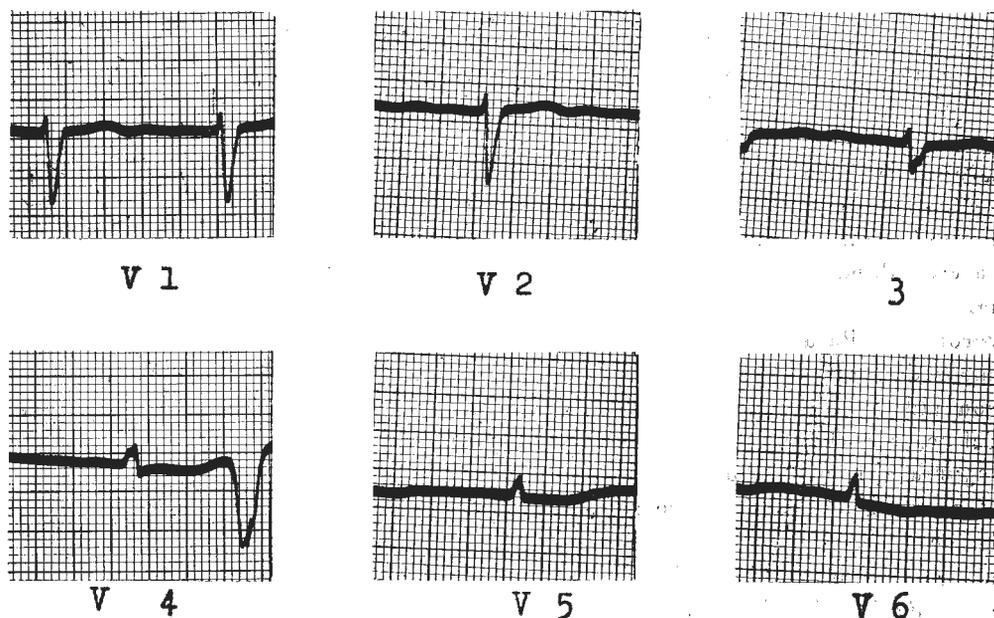


Fig. 2. Derivaciones precordiales del mismo caso de la figura 1. Hipertrofia ventricular izquierda con isquemia lateral y (en V 4) una extrasístole ventricular.

grafía proporcionan los informes más valiosos¹⁶ pues acusan estrechamiento de la cámara de expulsión del ventrículo izquierdo, con marcados cambios en su conformación y dimensiones durante la sístole y la diástole.

ELECTROCARDIOGRAFIA

Muestra hipertrofia ventricular izquierda.¹⁹ La onda Q es profunda en las derivaciones primera, aV, L y precordiales izquierdas.¹⁹ Las ondas R de las precordiales derechas, que dependen de la hipertrofia del tabique interventricular, se atenúan o borran después de la operación.¹⁹ En algunos casos hay bloqueo de rama derecha, o se presenta el "síndrome de Wolf-Parkinson-White".¹⁹ No es raro hallar una onda "P" mitral, que desaparece después de la operación.¹⁹

CATETERISMO CARDIACO

El cateterismo de la aurícula derecha con registro de las curvas de presión² muestra un aumento de la amplitud de la onda "a". El cateterismo de la aorta muestra un gancho en la rama ascendente de la curva de presión. El signo decisivo es que la medición de la presión intraventricular izquierda y en la aorta acusa una diferencia muy grande, de cosa de cien milímetros de mercurio. El cateterismo no debe hacerse con anestesia general pues entonces la diferencia de presión se hace menor.^{17,18}

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

La "fibroelastosis" se observa en lactantes o en niños muy pequeños y sigue un curso fulminante.⁵ La diferenciación con la "fibrosis endomiocárdica"⁵ puede hacerse con la angiocardiógrafía seriada o la angiocardiocinematografía.¹⁶ El diagnóstico con el origen anormal de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar⁵ se hace con electrocardiograma, que en esta última enfermedad puede dar curvas de tipo infarto del miocardio anterior o por la arteriografía coronaria. Para el diagnóstico diferencial con la miocarditis reumática las pruebas de infección focal son útiles. Para la diferenciación de la amiloidosis del corazón el alargamiento de PQ a más de 0.3 de segundo o la presencia de fibrilación auricular en la etapa final, así como el bajo potencial del trazado y las ondas Q profundas pueden servir.^{11,13,14} El diagnóstico positivo de la amiloidosis se hace con biopsias (de hígado, de lengua o de mucosa rectal).¹⁷

La eosinofilia puede ayudar al diagnóstico de la "endocarditis parietal fibroplástica".¹⁷ La miocardiopatía alcohólica da más a menudo la fibrilación auricular.

DIAGNOSTICO FARMACOLOGICO

Durante años la estrechez de la cámara de expulsión del ventrículo izquierdo no da trastorno alguno. Cuando se trata de hacer este diagnóstico por medio del cateterismo aórtico y la medición de la presión sanguínea intraventricular izquierda y aórtica, para juzgar por la magnitud de la diferencia entre una y otra presión, que en estos casos alcanza 100 mm. de mercurio o más, pueden ser útiles las pruebas farmacológicas. Por medio de medicamentos u otros recursos la cifra indicada puede aumentar o disminuir. La "isoprenalina" ("aleudrina") y el "metaproterenol" ("alupent"), por su acción "inotrópica" positiva, producen un estrechamiento de la cámara de expulsión del ventrículo izquierdo, exagerando la citada diferencia de presiones entre ventrículo y aorta. De un modo análogo, el trastorno se exagera o agrava por la nitroglicerina (que por esta razón debe emplearse lo menos que sea posible, pues al provocar vasodilatación generalizada, disminuye la circulación de retorno), por la prueba de Valsalva (espiración forzada con la boca cerrada y la nariz ocluida, la cual, al disminuir el flujo venoso a las cámaras derechas del corazón y la sangre venosa que del pulmón vuelve al ventrículo izquierdo, disminuye el volumen del ventrículo izquierdo y el aporte sanguíneo que por la aorta llega al resto del cuerpo) y por la digital (que por acción inotrópica positiva acentúa la diferencia de presiones). El esfuerzo físico y la atropina agravan los trastornos por la taquicardia que producen. El efecto inotrópico y, por consecuencia, exagerando la diferencia de presiones entre el ventrículo izquierdo y la aorta, puede atenuarse con los inhibidores de los "beta-receptores", como el "propranolol" ("Inderalici") y el "practolol" ("Eraldin"). En el mismo sentido puede obrar la hipervolemia (el aumentar el flujo venoso aumenta el contenido ventricular izquierdo y el volumen sistólico del corazón). La anestesia general, que ejerce una acción inotrópica negativa, disminuye la contractilidad de la porción hipertrofiada de la cámara de expulsión del ventrículo izquierdo y aminora el obstáculo. Los estimulantes de los alfa-receptores del simpático, que son va-

LAS MIOCARDIOPATÍAS

soconstrictores periféricos (la fenilefrina y la metoxamina) exageran el trastorno al obstaculizar el vaciamiento ventricular por elevación de la presión arterial.^{18, 20}

PRONOSTICO

Por mucho tiempo la enfermedad no da perturbaciones funcionales notables ni pone en peligro la vida. En cambio, cuando los síncope y los dolores coronarios se repiten, o la insuficiencia cardíaca aparece, la intervención quirúrgica se vuelve necesaria.

TRATAMIENTO MEDICO

Como medida profiláctica, la indicación es la reducción de la actividad física. Cuando aparecen las perturbaciones del tipo de la insuficiencia coronaria, la nitroglicerina y los otros compuestos nitrados (el "peritrate", el "cardilate", el "isorbide") están contraindicados y se deben emplear los inhibidores

("bloqueadores") de los "beta-receptores" del ortosimpático, como el "propranolol" ("ineralici") o el "practolol" ("Eraldín"). Si los síntomas consisten en lipotimias o en síncope, pueden servir los simpaticomiméticos que producen vasoconstricción periférica, como el "effortil" por vía oral. Si sobreviene el desfallecimiento cardíaco, no se debe recurrir a la digital, que exagera la diferencia de presión entre el ventrículo izquierdo y la aorta, y que no mejora en estos pacientes, como lo hace en los otros, el volumen sistólico por minuto.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Las indicaciones para la operación son la agravación de los síntomas y la ineficacia del tratamiento médico. La intervención es de corazón abierto, con circulación extracorpórea, y consiste en la resección de la parte muscular hipertrofiada del tabique y del ventrículo izquierdo.

REFERENCIAS

1. BARKER J. M.: "The Unipolar Electrocardiogram". Appleton. New York, 1952.
2. BAYER O. und H. H. WOLTER: "Atlas intrakardiales Druckcurven". Georg Thieme. Verlag. Stuttgart, 1959.
3. BRAUNWALD E. et al.: "Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis". American Association Monograph number 10. New York, 1964.
4. J. BROCK, R. C.: "Guay's Hosp. Rep. 106: 221, 1957.
5. EAST T. and BAIN C.: "Recent Advances in Cardiology". J. and A. Churchill. London, 1959.
6. EVANS W.: "Diseases of the Heart and Arteries". Livingstone. Edinburgh and London, 1964.
7. FRANK S. E. and E. BRAUNWALD: "Idiopathic hypertrophic aortic stenosis. Clinical analysis of 126 patients with the natural history". Circulation 37: 758, 1968.
8. HECKMAN K.: "Elektrokymographie". Springer Verlag. Berlin, 1959.
9. HOLLDAK K. und D. WOLF: "Atlas und Kruzgefasstes Lehrbuch der Phonokardiographie". G. Thieme Verlag, 1956.
10. KRIEHLER: "Das EKG nach Operationen an Herzen und an der Grosse Gefassen". G. Thieme. Stuttgart, 1968.
11. LEPESHKIN: "Modern Electrocardiography". Williams and Wilkins. Baltimore, 1951.
12. MASON D. T., L. H. COHN, J. ROSS and E. BRAUNWALD: "Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Effects of changes in heart rate on the severity of obstacle to left ventricular outflow". Amer. Jour. Cardiology. 19: 797, 1967.
13. MENESES HOYOS J.: "Cardiología". México, 1943. "Electrocardiografía". México, 1951.
14. REINDELL H. und H. KLEPZIG: "Die Neuzeitlichen Brutwand — und Extremitaeten — Ableitungen in der Praxis". G. Thieme Verlag. Stuttgart, 1958.
15. SCHINCKE A.: "Deutsche medizinische Wochenschrift. 33: 2082, 1907.
16. THURN P.: "Haemodynamik des Herzens im Roentgenbild". G. Thieme Verlag. Stuttgart, 1956.
17. WENGER R.: "Die Diagnostik der muskulaeren subvalvulaeren Aortenstenose". Deutsche medizinische Wochenschrift. 94: 1537, 1969.
18. WENGER R.: "Die Therapie der muskulaeren subvalvulaeren Aortenstenose". Deutsche medizinische Wochenschrift. 94: 1359, 1969.
19. WIGLE E. D.: "The electrocardiogram in muscular subaortic stenosis. Effect of a left septal incision and right bundle branch block". Circulation. 34: 585, 1966.
20. WOLSTENHOLME G. E. W. and M. O'CONNOR. (Editors). "Cardiomyopathies". A Ciba Foundation Symposium. J. and A. Churchill. London, 1964.