

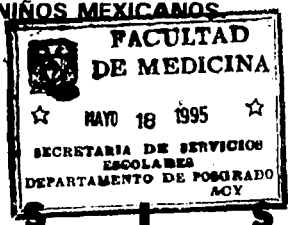
11237
114
2es

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO**



DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
CENTRO MEDICO NACIONAL "SIGLO XXI" I.M.S.S.
HOSPITAL DE PEDIATRIA

**SERIE DE CASOS SOBRE CARDIOMIOPATIA
DILATADA EN NIÑOS MEXICANOS**



T E S I S

PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN:
PEDIATRIA MEDICA
P R E S E N T A
DR. FREDDY JESUS PICO GIL

TUTOR: DR. CARLOS ZAMORA GONZALEZ
ASESORA CLINICA: DRA. LUISA BEJRANA PALENCIA
ASESORA EPIDEMIOLOGICA: DRA. MARIBEL SALAS RAMIREZ



MEXICO, D. F.

[Signature]
ABR. 19 1995
INSTITUTO DE ENSEÑANZA
1995

FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DEDICATORIA

Encontrar en el camino de la vida la hermosa posibilidad de testimoniar públicamente sentimientos de afecto, fraterna solidaridad y gratitud, nos inunda el alma y nos lleva de la mano al reencuentro con nosotros mismos.

Aníbal y Ana

Mis padres, porque lo que soy y seré es gracias a su ejemplo, los valores que me enseñaron, su apoyo incondicional y el profundo amor y respeto que les profeso.

Isabel

Por el amor que me ha dado, por ser mi esposa, socia y cómplice, todo por nuestra riqueza que cada día nos une más: Aníbal y Ana.

Aníbal Freddy y Ana Isabel

Mis hijos quienes inspiran y magnifican mi esencia de vivir; le dan figura y forma a los valores que mis padres me transmitieron.

Emma

Mi hermana quien quedó viuda muy joven y desempeñó perfectamente el papel de padre y madre, cuidando y llevando sus hijos Jesús Aníbal y Jesús Valentín por el camino del bien, su ejemplo me orgullece.

Al resto de mis hermanos

Luis Alberto

Quien sabe que la amistad es ese valor intangible e invaluable que nos permite acceder a sentimientos de compañerismo, hermandad y compadrazgo, como principio fundamental de convivencia y respeto hacia nuestros semejantes. Suerte siempre.

AGRADECIMIENTOS

Dra. Maribel Salas Ramírez

Quien a pesar de tener exceso de trabajo, tuvo la paciencia para una asesoría eficiente en la elaboración de esta tesis, demostrando amplios conocimientos en epidemiología clínica

Dra. Eiba Delgado

Compañera de estudios, excelente pediatra y amiga, quien me ayudo con sus consejos y asesoría en la elaboración de este trabajo.

Dra. Luisa Beirana Palencia

Una de los profesionales en la cardiología pediátrica con profundo conocimiento de esta. Sus dotes de amiga y buena persona son sus principales características.

Antonio Téllez Panfagua

Amigo que espontáneamente y de manera desinteresada me ayudo en la elaboración de los mapas del presente trabajo.

Ing. Carlos López Tapia

Por su colaboración en el trabajo computacional del presente trabajo.

INDICE

Resumen	1
Antecedentes	3
Objetivos	6
Material y Método	7
Criterios de selección	7
Definición de variables	7
Hallazgos clínicos	8
Hallazgos radiológicos	9
Hallazgos electrocardiográficos	10
Hallazgos ecocardiográficos	14
Hallazgos hemodinámicos	15
Hallazgos anatomopatológicos	17
Resultados	19
Discusión y conclusiones	22
Anexos	24
Tablas	28
Gráficas	32
Mapas	41
Bibliografía	43

RESUMEN

La Cardiomiopatía dilatada (C.M.D), término aceptado por la Organización Mundial de la Salud, es la forma más frecuente de las cardiomiopatías consideradas primarias o idiopáticas. Es una enfermedad no frecuente en la edad pediátrica y se produce por una dilatación importante de las cavidades cardíacas principalmente del ventrículo izquierdo, sin aumento del septum ni de la pared libre.

Para conocer el cuadro clínico, las características sociodemográficas y las características clínicas de C.M.D. en niños mexicanos, se revisaron cuarenta y cinco casos en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez y en el Hospital de Pediatría del C.M.N. "Siglo XXI" del I.M.S.S. de la Cd. de México.

Los pacientes se dividieron en tres grupos. El Grupo I estuvo formado por doce recién nacidos y lactantes, Grupo II constituido por doce preescolares y el Grupo III formado por veintinueve escolares y adolescentes.

Veinticinco eran del sexo femenino y veinte del masculino. Las edades estuvieron comprendidas entre doce días y diecisiete años con una edad promedio de 6.3 años. Todos los pacientes fueron estudiados por clínica, rayos X y electrocardiograma. En treinta casos se hizo ecocardiograma y en veinticuatro estudio hemodinámico. En dieciséis de los veintidos fallecidos se practicó estudio de necropsia.

Los datos de insuficiencia cardíaca congestiva estuvieron presentes en los cuarenta y cinco casos y se manifestó por disnea y palpitaciones. La cianosis también se presentó en el grupo de recién nacidos y lactantes.

La taquicardia se observó en todos los casos al momento de la valoración inicial; los soplos del lado derecho del corazón (I.T) se presentaron con mayor frecuencia en los grupos de recién nacidos y lactantes, mientras que los del lado izquierdo en los grupos de mayor edad.

Por electrocardiograma existió predominio del crecimiento biventricular de predominio derecho a diferencia de la bibliografía revisada donde se informa predominio del izquierdo.

La evolución clínica fue buena en 29%, se desconoce por abandono en 20% y 44% fue mala, de los cuales 95% han fallecido.

Los grados de cardiomegalia, la insuficiencia cardíaca congestiva y los trastornos de ritmo y la conducción fueron determinantes en la mortalidad de los casos estudiados.

En los estudio de necropsia se encontró dilatación de las cuatro cavidades y aspecto globoso en 100% de las piezas; en tres pacientes (6.6%) datos de fibroelastosis endocárdica, en un paciente se encontró deficiencia de carnitina, la cual se ha asociado en otras publicaciones como causa de C.M.D.

El nivel socioeconómico fue desfavorable en 62%, la mayoría de los pacientes habitaban en la región central del país (78%) y el área urbana 66%.

Los hallazgos de este trabajo coinciden con los reportados en la literatura internacional, a excepción del predominio del crecimiento del ventrículo derecho.

Solo en un caso donde hubo deficiencia de carnitina se puede inferir como una posible génesis de la enfermedad.

Lamentablemente por no contar con los datos en los expedientes estudiados no se pudo calcular fracción de expulsión, fracción de acortamiento ventricular, de la masa ventricular, de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo y del índice cardíaco, lo que no nos permitió hacer un análisis predictivo que hubiera sido deseable.

Se hace necesario protocolizar el estudio de los pacientes con C.M.D. y realizar estudios multicéntricos en las diferentes regiones del país que nos permitan ampliar la serie de casos y tener una idea más generalizada para la formación de futuras hipótesis.

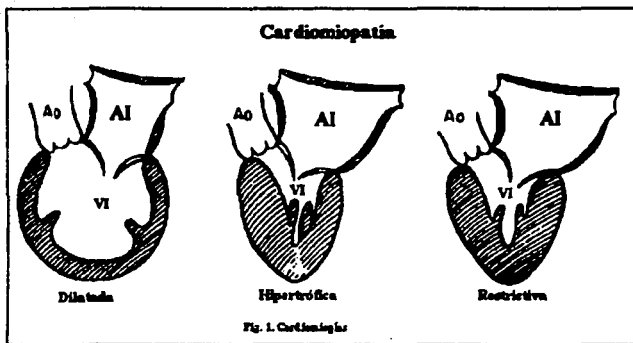
ANTECEDENTES

Desde finales del siglo pasado (1899), Karl Ludwing Alfred Fiedler, empezó a describir una alteración miocárdica inflamatoria no condicionada por arteroasclerosis, endarteritis y embolia capilar (1), pero solo hasta 1950 en los Estados Unidos de Norteamérica, Ted Mattingly introdujo el término de "Enfermedad Primaria del Miocardio" (2). En el año de 1957 Williams Bridgen publicó un artículo en Lancel donde menciona el término "Cardiomiopatías" (3). John F. Goodwin en la Gran Bretaña en el año de 1961 empieza a designar el término de "Cardiomiopatías Primarias", no causada por otra forma de enfermedad del músculo cardíaco o de otros órganos que afectan secundariamente al corazón (4). Actualmente se considera como primer grupo de cardiomiopatías llamadas dilatadas.

En 1964 en el "Institute National Heart de Bethesda, Maryland, U.S.A.", Edward Braunwald describió su experiencia en pacientes con una obstrucción funcional en el tracto de salida del ventrículo izquierdo acompañado de una hipertrofia asimétrica del septum interventricular, lo que designó "Estenosis Subaórtica Hipertrofica Idiopática" (5), posteriormente se estableció una segunda categoría de enfermedades primarias del músculo cardíaco: las cardiomiopatías hipertroficas.

En 1946 fue publicada una serie de casos por Bedford y Konstam (6) en pacientes africanos con falla cardíaca congestiva y mínima cardiomegalia que describieron como "Fibrosis Endomiocárdica Trópica". En el año de 1956 en Suiza Löffler describió una enfermedad similar pero con infiltrado eosinofílico en el endocardio que designó como "Endocarditis Parietal Fibroplástica" (7); veinte años después W. Grossman (8) empezó a prestar atención a la propiedad diastólica de los ventrículos atribuyendo tales hallazgos a cambios histopatológicos en el endocardio y miocardio basado principalmente en fibrosis intersticial; grupo de enfermedades que se conoce como la tercera categoría de cardiomiopatías llamadas restrictivas.

La Organización Mundial de la Salud (O.M.S.) en 1989 definió las cardiomiopatías como "Enfermedad del músculo cardíaco de causa desconocida" y las clasificó por su fisiopatología en dilatada, hipertrofica y restrictiva (9). Tabla 1 Figura.1.



Cuadro 1. Cardiomiopatías: Clasificación fisiopatológica

1. *Dilatada (Aumento del tamaño ventrículo izquierdo sin aumento de la pared)*
2. *Hipertrofica*
 - Asimétrica (Excéntrica)*
 - Simétrica (Concéntrica)*
3. *Restrictiva (No dilatada, no hipertrofica)*
 - Aumento de espesor de tabique/pared*
 - Espesor normal de tabique/pared*

Agregó que deben ser excluidas enfermedades específicas del músculo cardíaco de causa conocida o asociada con trastornos de otro sistema; los trastornos del miocardio causados por hipertensión arterial sistémica o pulmonar, enfermedad arterial coronaria, enfermedad valvular cardíaca y anomalías cardíacas congénitas.

Actualmente se sabe, mediante investigaciones en población adulta sobre algunos agentes etiológicos como: Herencia, deficiencias nutricionales de tiamina, selenio, carnitina, taquiarritmias persistentes e infecciones (10-17) aunque más del 80% se consideran como primaria o idiopática, término que denota la dificultad para precisar su etiología(18).

En países desarrollados, la frecuencia de aparición de las cardiomiopatías en los adultos es alrededor del 0.7% a 7.5% casos por 100.000 habitantes. La forma dilatada comprende más del 90% del total (18) y es el tipo de cardiomiopatía más común en niños (18-21).

Esta enfermedad es una anomalía poco frecuente en la edad pediátrica, se produce por una dilatación importante de las cavidades cardíacas principalmente del ventrículo izquierdo sin aumento adecuado del grosor de la pared libre o septal de dicha cámara y se caracteriza por la sustitución de tejido muscular normal por tejido fibroso (20).

Desde el punto de vista funcional existe deterioro progresivo de la función sistólica del corazón , con aumento de los volúmenes ventriculares y dilatación de las cámaras cardíacas (22).

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son producidas por falla cardíaca del lado izquierdo del corazón , y en ocasiones por falla del lado derecho, arritmias y tromboembolias (18).

El tratamiento tiene como objetivo mejorar el estado hemodinámico, prevenir los riesgos de arritmias o embolias y en los casos que fracasen las medidas terapéuticas existe la posibilidad de trasplante cardíaco (18).

En la edad pediátrica esta enfermedad es difícil de distinguir de otras que cursan con dilatación del ventrículo izquierdo y falla cardíaca como la fibroelastosis endomiocárdica y miocarditis (23-24).

El pronóstico de la Cardiomiopatía Dilatada depende del momento en que se establece el diagnóstico, el grado de cardiomegalia y la severidad de la insuficiencia cardíaca(25).

En la literatura internacional existen algunas publicaciones que informan sobre el cuadro clínico, diagnóstico, tratamiento y pronóstico de esta enfermedad en la edad pediátrica (4-34).Sin embargo, en México no existen publicaciones de series pediátricas que describan dichas características.

OBJETIVO GENERAL

- 1.Describir el cuadro clínico de niños mexicanos con cardiomiopatía dilatada.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- 1.Describir las características sociodemográficas de la cardiomiopatía dilatada en niños mexicanos.
- 2.Describir las características clínicas de la cardiomiopatía dilatada en niños mexicanos.

MATERIAL Y METODOS

LUGAR: El estudio se realizó en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" y el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional " Siglo XXI" I.M.S.S en la Ciudad de México, hospitales de tercer nivel de atención y con área de influencia en toda la República Mexicana.

DISEÑO Serie de casos.

GRUPO DE ESTUDIO: Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de Cardiomiopatía Dilatada y que cumplieron los criterios de inclusión (ver más adelante), con edades comprendidas desde el nacimiento hasta los 18 años de edad, captados entre el 1ro de Enero de 1973 hasta el 31 de Diciembre de 1993 en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" y desde el 1ro de Enero de 1992 hasta el 31 de Diciembre de 1993 en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional " Siglo XXI " I.M.M.S.S., esto debido a que el Departamento de Cardiología Pediátrica de éste último hospital reinició sus labores el año de 1992. Para fines de la presente investigación los pacientes se subdividieron en tres grupos: recién nacidos y lactantes, preescolares y por último escolares y adolescentes.

RECIEN NACIDOS: Desde el nacimiento hasta 28 días de edad.

LACTANTES: Desde los 28 días de edad hasta los 18 meses de edad.

PRESCOLARES: Desde los 18 meses hasta los 6 años de edad.

ESCOLARES Y ADOLESCENTES: Resto de la población en estudio.

CRITERIOS DE SELECCION.

CRITERIOS DE INCLUSION: Pacientes con diagnóstico de cardiomiopatía dilatada con datos de deficiente función ventricular demostrados por la clínica y evidenciado por alteraciones electrocardiográficas, ecocardiográficas y/o hemodinámicas (ver descripción de variables).

CRITERIOS DE EXCLUSION: Aquellos pacientes con anomalías estructurales del corazón, valvulopatías adquiridas, datos de restricción , obstrucción o hipertrofias musculares primarias, enfermedades de la colágena y con evidencias histopatológicas de miocarditis obtenidos por biopsia o estudios post mortem.

DEFINICION DE VARIABLES

VARIABLE INDEPENDIENTE

VARIABLE SOCIO DEMOGRAFICA

EDAD: Variable de intervalos o continua, la cual se definió como el tiempo real transcurrido desde el nacimiento del sujeto en estudio al momento del diagnóstico de la enfermedad y se expresó en días para los recién nacidos, meses y días para los lactantes, años y meses para el resto de la población en estudio.

SEXO: Variable discreta nominal o dicotómica, se refiere a la condición orgánica de acuerdo a sus características fenotípicas que distinguen a la mujer del hombre. Se expresó como femenino o masculino .

LUGAR DE ORIGEN: Variable discreta nominal y se refirió al punto geográfico donde ocurrió el nacimiento del sujeto en estudio. Se tomaron en cuenta los siguientes puntos:

Ciudad. (Zona urbana) Población comúnmente grande, donde la mayoría de sus habitantes gozan de los beneficios de infraestructura moderna en materia de vivienda, salud, educación y medios de comunicación.

Pueblo. (Zona suburbana) Población de menor categoría, donde la mayoría de sus habitantes solo gozan de infraestructura básica en materia de vivienda, salud, educación y medios de comunicación. Existe un nivel socio cultural y económico desfavorable en la mayoría de su gente.

Zona rural. Perteneciente o relativo al campo o labores de él, por lo general sus habitantes son apegados a su cultura lugareña y el nivel socio económico y cultural es desfavorable.

Estado. División política por región en la que se reparte la República Mexicana, cuyos poderes regionales gozan de autonomía y aún soberanía para su vida interior. Se sub dividieron en región norte, región centro, región sur y región a nivel del mar.

ANTECEDENTES FAMILIARES PATOLÓGICOS: Son los datos o circunstancia familiar o personal en la historia clínica del enfermo, anterior al estado actual que sean relevantes para la enfermedad en estudio, con especial énfasis en los antecedentes familiares, en el área cardíaca y principalmente en las cardiomiopatías.

B. VARIABLE DEPENDIENTE: CARDIOMIOPATIA DILATADA CARACTERÍSTICAS DIAGNÓSTICAS MEDIANTE :

A. HALLAZGOS CLÍNICOS.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS. Variable ordinal y que comprendió los signos y síntomas presentados por el paciente desde el inicio de la enfermedad y que fueron consignados en el expediente clínico al momento de realizar el estudio, las manifestaciones clínicas consideradas fueron:

Disnea: Dificultad en la respiración, o difícil trabajo en realizar la misma, tanto en la inspiración como en la expiración; puede estar relacionada con el ejercicio físico o con el decúbito.

Palpitaciones. Latido rápido del corazón sentido por el paciente.

Angor pectoris. Sensación de angustia con constricción. Sofocación localizada en la región del tórax anterior o en región precordial.

Angina. Síndrome caracterizado por sofocación espasmódica con dolor en región del pecho o precordial, en algunos casos se acompaña de sensación de muerte inminente debido a una insuficiencia coronaria transitoria que provoca una isquemia miocárdica.

Dialéresis. Sudoración perceptible por lo general profusa estando el paciente en reposo.

Edema. Acumulación excesiva de líquido en los espacios tisulares, debido al aumento de la presión hidrostática capilar y venosa secundaria a insuficiencia cardíaca; es más marcada en las partes en declive del cuerpo, sobre todo en los tobillos en la posición erecta.

Pulsos Arteriales. Expansión y contracción de las arterias percibido por lo general con los dedos que palpan una arteria situada en un plano resistente.

Pulsos alternantes. Variedad en la que existe una sucesión de latidos fuertes y débiles indican lesión miocárdica.

Pulso Paradójico. Pulso pequeño o supresión del pulso arterial en las inspiraciones profunda, son característico de las afecciones adhesivas del pericardio.

Pulso bulbar de Bamberger. Pulsación perceptible del bulbo de la vena yugular externa sincrónica con la sístole. Son característicos de la insuficiencia tricúspidea.

Pulsos venosos patológicos. Pulsos que coinciden con la sístole ventricular, debido a insuficiencia tricúspidea que permiten el reflujo de la sangre a las aurículas y de éstas a las venas cavas.

Pulso Cordis. Latido de la punta del corazón (choque de punta).

Pulso Parvus. Pulso apenas perceptible, característico de daño miocárdico.

Cianosis. Coloración azulada de piel y mucosa por causa de oxigenación insuficiente de la sangre.

Soplos. Son fenómenos acústicos audibles con estetoscopio o sin él, en el corazón y vasos periféricos, que en la mayoría de los casos nos traducen alguna lesión patológica o son funcionales cuando hay ausencia de daño orgánico. Para fines de la presente investigación interesan sobre todo los de origen cardíaco, y de estos últimos los sistólicos (proto, meso, tele y holosistólicos) y diastólicos (proto, meso y holodiastólicos) que nos traducen alguna lesión valvular.

Hepatomegalia. Aumento del volumen del hígado por congestión sanguínea en los sinusoides hepáticos, debido a insuficiencia cardíaca del lado derecho del corazón.

B. HALLAZGOS RADIOLOGICOS.

Variable ordinal, que se refieren a una fotografía del bloque cardiopulmonar y órganos adyacentes en una película sensible por medio de los rayos X, estando el paciente de pie, con la pared anterior del tórax pegada a la película y en inspiración forzada y sin movimiento respiratorio al momento del disparo del rayo, la distancia entre el tubo disparador del rayo y la película sensible por lo general es de 72 pulgadas. La radiografía de tórax fué registrada como normal y anormal.

En este estudio se busco intencionadamente cardiomegalia (crecimiento del corazón) basando en el índice cardiorácico, lo cual para su medición se trazan cuatro líneas: la primera se conoce como línea transversa (L.T) que mide el diámetro interno del tórax desde la superficie externa pleural derecha pasando exactamente por la parte superior del diafragma derecho hasta la superficie externa pleural izquierda. La segunda línea divide al plano medio del tórax a través de una línea que pasa por encima de las apófisis espinosas de la columna vertebral, se conoce como línea media (L.M). Perpendicularmente a esta última línea se traza otra línea hasta el punto más lejano del margen cardíaco derecho conocida como máximo diámetro transverso del lado derecho (M.D.T.L.D), así mismo se traza otra línea perpendicular pero hacia el lado opuesto hasta el punto más lejano del margen cardíaco izquierdo, esta línea es conocida como máximo diámetro cardíaco del lado izquierdo (M.D.C.L.I). El índice cardiorácico se obtiene por la división de la suma de M.D.T.L.D más M.D.T.L.I entre L.T. Su resultado es expresado en porcentaje y se considerará normal hasta menor de 49.9%, más de 50% y hasta 54.9% como cardiomegalia grado I o leve, entre 55 y 64.9% como cardiomegalia grado II o moderada y 65% más como cardiomegalia grado III o severa (35).

No se incluyeron para fines del estudio las Rx de tórax que no cumplieron la técnica antes mencionada o de calidad deficiente (rotada, subexpuesta y sobreexpuesta).

C. HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS. ELECTROCARDIOGRAMA

Variable ordinal, su medición se registrará de acuerdo al Código de Minnesota de clasificación de hallazgos electrocardiográficos (36). Se refiere al registro gráfico de las corrientes eléctricas producidas por el potencial de acción del músculo cardíaco, está constituido por una línea quebrada de ascensos y descensos correspondiente a la actividad auricular y ventricular. Al registrar un trazo electrocardiográfico se suceden al mismo tiempo una serie de ondas (variación de potencial) y que se repiten en cada latido con igual forma y duración, si no cambia el ritmo, la forma y actividad del corazón. Einthoven denominó a estas ondas con las letras P, Q, R, S, T y U.

La onda P se produce por la despolarización auricular, es una onda discretamente redondeada, su duración no excede 0.10 seg y su voltaje máximo es de 2.5 mm (0.25m.v). En condiciones normales es positiva en las siguientes derivaciones (que se definirán más adelante) DI, DII, AVF, y V2 a V6 y por lo general siempre es negativa en AVR y varía su morfología en DIII y AVL (positiva, negativa o difásica).

Las ondas Q, R, S son el resultado de la despolarización ventricular y en conjunto se denominan complejo QRS. La onda Q es la primera onda negativa del complejo ventricular, la onda R es la primera positiva del complejo siguiendo a la onda Q, si existen más de una onda positiva la segunda se denomina R' (R prima). La onda S es negativa pero lleva condición que vaya precedida de una onda positiva u onda R.

La duración del complejo QRS oscila en 0.06 a 0.10 seg. El voltaje de cada una de las ondas varía de acuerdo a la posición del corazón, grosor de la pared torácica, posición del electrodo explorador (anexo # 1-4), tomado de Davignon A y Cols. Normal ECG Standards for infants and children. Pediatr Cardiol 1979;1: 123-31

El espacio comprendido entre el principio de la onda P y el principio del complejo QRS se denomina espacio P-R, su medida en el tiempo es el transcurso desde el inicio que el estímulo se origina en el seno de Keith-Flack hasta llegar a los ventrículos y activa las primeras fibras musculares (anexo # 5)

Después del QRS sigue un pequeño espacio que se denomina S-T o RS-T, enseguida se transcribe la onda T que es el resultado de las fuerzas eléctricas originadas por la repolarización de los ventrículos. El espacio Q-T constituye la sístole ventricular. La onda U es una pequeña onda y positiva sobre todo las derivaciones precordiales derechas y transicionales.

Para fines del presente trabajo de investigación es importante buscar y definir los siguientes conceptos:

RITMO. El corazón tiene la propiedad de producir sus propios estímulos eléctricos a través del nodo seno auricular de Keith-Flack o simplemente nodo sinusal que alcanza todas las estructuras del corazón a través de dos haces especiales (internodal anterior o Wenkeback e internodal posterior o de Thorel) haciendo sinapsis con el nodo auriculoventricular (A.V) también conocido como Ashoff-Tawara, después con el haz de His y fibras de Purkinje; está propiedad del corazón de producir sus propios estímulos recibe el nombre de automatismo y es el que da origen al ritmo cardíaco o sinusal. Cuando suceden anomalías en los focos de automatismo del corazón se habla de alteraciones y por las características propias de la enfermedad a investigar se hace imperativo describir este tipo de alteraciones, teniendo entre las más frecuentes: Taquicardias, bradicardias, ritmos pasivos (escape nodal y ventricular o idioventricular), bloqueos auriculo ventriculares, taquicardias supraventriculares, flutter, fibrilación ventricular y bloqueos de rama.

A continuación se describen brevemente y en forma sencilla las alteraciones previamente mencionadas.

TAQUICARDIA SINUSAL. Es cuando la frecuencia cardíaca minuto del individuo en estudio está por encima de los valores aceptados como normales para la edad del paciente (Anexo # 6).

BRADICARDIA SINUSAL. Es todo lo contrario de lo anterior y se refiere cuando la frecuencia cardíaca minuto está por debajo de los valores aceptados como normales para la edad del paciente (Anexo # 6).

RITMOS PASIVOS.

Escape Nodal y Ventricular. Estas se definen como las descargas pasivas y transitorias del nodo o del ventrículo consecutiva a cualquier de las alteraciones siguientes:

1. Bradicardia Sinusal.
2. Bloqueo Sinoauricular.
3. Pausas Post extrasístoles.
4. Pausas Post taquicardia.

MIGRACION DEL MARCAPASO. Es cuando el estímulo eléctrico no nace en el marcapaso normal (seno de Keith- Flack) y se desplaza por lo general a la cola del seno de Aschoff Tawara. Está condición por lo general va acompañado de bradicardia.

RITMO NODAL E IDIOVENTRICULAR.

Cuando se suprime o desaparece la actividad del nodo sinusal, el comando del corazón pasa al centro inferior con menos automatismo, cuando nace del seno de Aschoff Tawara se define como nodal y cuando se produce en el tronco del Haz de His o en las fibras de Purkinje se denomina idioventricular.

BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR.

Es cuando la conducción del estímulo eléctrico del corazón en el nodo sinusal al auriculoventricular tarda más de sus valores normales (ver anexo # 5) o no llegó a producirse.

TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR.

Este es un ritmo rápido y regular en la que un foco auricular ectópico emite, una frecuencia alta por lo general entre 180 y 220 por minuto y los ventrículos responden con la misma frecuencia.

FLUTTER AURICULAR.

En este caso el foco ectópico también es auricular pero con la diferencia de que la frecuencia por lo general está por arriba de 200 hasta 300 por minuto y la mayor parte de las veces la respuesta ventricular equivale a la mitad o hasta la cuarta parte debido a un bloqueo del nodo aurículo ventricular.

FIBRILACION AURICULAR

Es producido por focos ectópicos múltiples a nivel auricular, con frecuencias por lo general superiores a 400 por minuto no alcanzando al nodo A/V (debido a la refractariedad normal del nodo A/V). Esto crea un desorden entre los latidos auriculares y ventriculares con consecuencias catastróficas para el paciente porque el corazón disminuye su capacidad de bomba y por otro lado este ritmo es potencial formador de fenómenos tromboembólicos.

BLOQUEO DE RAMA.

Es cuando el estímulo sinusal se propaga con una velocidad disminuida o se detiene en una de las ramas del haz de His.

Para fines de esta investigación se buscó el eje eléctrico en el plano frontal, que es un método para determinar la dirección y el sentido de las fuerzas eléctricas del corazón. Para localizar a estas fuerzas eléctricas o vectoriales denominadas AQRS, se calculó a *grosso modo* las áreas englobadas por el complejo QRS en cada una de las derivaciones estándares (DI, DII, DIII); los valores positivos o negativos asignados a QRS se llevarán a una línea de derivación correspondiente en el triángulo de Einthoven. En la mitad positiva o negativa y en el punto donde termina la medición se traza una perpendicular; en el punto donde se cruzan las perpendiculares de los valores de las derivaciones corresponde el final o el punto del vector AQRS. Debe quedar claro que el procedimiento antes mencionado debe satisfacer la ley de Einthoven donde el área de DII es igual al área de DI más área de DIII (Ver anexo # 7) Como está previamente definido esta enfermedad conlleva a crecimiento de las cavidades cardíacas datos que pueden ser investigados a través de un estudio electrocardiográfico.

CRECIMIENTO AURICULARES Y VENTRICULARES. En los casos de crecimiento auricular derecho de manera particular las fuerzas de despolarización de la cara anterior de la aurícula derecha aumentan, por lo tanto superan a los de la aurícula izquierda, lo que causa que el vector resultante de la onda P se oriente más hacia abajo y la derecha al compararlo con el valor normal (30 a 60°) localizándose por lo general entre más de 60 y 90°, es decir a la derecha de su posición normal; como se mencionó las fuerzas eléctricas apuntan hacia abajo lo que causa mayor voltaje y forma picuda en las derivaciones donde se orienta (DII, DIII y AVF).

CreCIMIENTO Auricular izquierdo. En este caso el eje de la onda P se orienta más hacia la izquierda (+30 y 0°), hay aumento de la duración de la onda P (más de 0.11 seg) hay empastamiento en las derivaciones estándares (DI, DII, DIII), aumento del voltaje del segundo pico de P y P bimodales en las derivaciones V3 a V4 o de V3 a V6.

CreCIMIENTO Biauricular. El eje de P se desvía hacia la izquierda o hacia la derecha dependiendo de la aurícula predominante, o en algunos casos permanece en su lugar si los crecimientos son proporcionalmente iguales. Las derivaciones estándares pueden mostrar ondas P bimodal anchas o con muescas lo que nos traduce crecimiento auricular izquierdo o aumento del primer pico (crecimiento auricular derecho). Hay otros datos de crecimiento auricular izquierdo como serían el eje de P desviado a la derecha y P acuminadas en las precordiales derechas.

CRECIMIENTO VENTRICULARES

1. Hipertrofia Ventricular.

En estos casos el mayor grosor de la pared libre del ventrículo izquierdo que acompaña a esta patología aumenta los vectores correspondientes causando positividad de la onda R en las derivaciones que miran esa cara del corazón como serían V5 y V6 así mismo negatividad (onda S) en las derivaciones que miran la cara derecha (V1 y V2). En los casos de hipertrofia se observan onda Q de mayor voltaje y duración en V5 a V6 y acompaña a los datos antes mencionados mayor duración del complejo QRS, desviación del complejo QRS a la izquierda, levorrotación y se encuentra onda T-en V5 a V6, esto sucede porque el vector de repolarización va en condiciones totalmente contrarias a lo normal (de epi a endocardio).

Otro dato a buscar y proporcionado en forma indirecta por el electrocardiograma serían las sobrecargas hemodinámicas, en las diastólicas las onda T en V5 y V6 son altas acuminadas y simétricas y se encuentra ligero desnivel positivo del segmento RS-T con concavidad superior, en las sistólicas el segmento RS-T es negativo y asimétrico y la onda T es negativa y asimétrica con convexidad superior.

Hipertrofia ventricular Derecha. Hay aumento del voltaje de la onda R en V1 y a veces en V2: a mayor hipertrofia mayor voltaje de R así mismo hay disminución de la onda antes mencionada en V5 a V6 y aumento de la onda S en las mismas derivaciones, el eje de AQRS frecuentemente se encuentra más allá de $+120^\circ$, en casos de hipertrofia de las posiciones basales puede haber S profundas no solamente en V5-V6 si no desde V1 a V6 además de aumento de R en AVR, retardo en la deflexión intrínseca en V1 y V2 (normal 0.035 seg). La onda en V1 y V2 es normalmente negativa en los niños, la presencia de onda T positiva en V1 y V2 antes de los dos años es patológica y sugiere crecimiento ventricular derecho pero en los casos severos la onda T puede permanecer neg y aún de tipo isquémico(37-44).

D. HALLAZGOS ECOCARDIOGRAFICOS

ECOCARDIOGRAMA. Variable continua de razon que consiste en vibraciones mecánicas que al desplazarse en un medio lo hacen en formas de ondas, su transmisión obedece a desplazamientos de compresión y descompresión (ciclos) de las partículas contenidas en el medio, estas ondas son de altísima frecuencia siendo su límite inferior de la frecuencia del espectro ultrasonográfico aproximadamente

20 kilohertz (KHz). (1 Hertz: 1 ciclo por seg (C.P.S), 1 KHz 1000 CPS, 1 MHz 1000,000 CPS). Estas ondas son emitidas por un transductor que al chocar con las diferentes estructuras sólidas o líquidas reflejan un eco y son visualizadas o grabadas. Las frecuencias más utilizadas en ecocardiografía varían de 2 a 7.5 MHz (45).

MODO M. Su término proviene de movimiento y su principio básico se debe a que la interfase de los ecos producidos se derivan de estructuras en constante movimientos, por lo tanto si el ecocardiógrafo está equipado con un aparato el cual indica la orientación del rayo ultrasónico en el espacio, los puntos a partir de múltiples inclinaciones del transductor pueden combinarse hasta formar una imagen mixta llamada modo B. En la representación ecocardiográfica clínica habitual llamada modo M, los puntos se representan en un eje vertical según la distancia entre ellos y el transductor para luego desplegarse a lo largo de un eje horizontal en función del tiempo. Así la ecocardiografía M nos facilita no solo reconocer la anatomía cardíaca, si no también valorar el movimiento de varias estructuras cardíacas en tanto que éstas cambian de posición en relación al transductor durante las diferentes fases del ciclo cardíaco (46).

ECOCARDIOGRAMA BIDIMENSIONAL. Técnica desarrollada a principios de la de la década de los años 60 y se basa en ecocardiógrafos capaces de dar imágenes en dos dimensiones (es decir añadiendo otra dimensión a la anteroposterior del corazón) que se basa tanto en la situación de los ecos como el patrón de sus movimientos, por otra parte el movimiento permite al ojo humano integrar todas las imágenes producidas por un determinado número de líneas de registro individuales. Actualmente, el método estándar de registro de ecocardiografía bidimensional es enfocar una cámara de televisión a una pantalla osciloscópica y registrar imágenes en video, posteriormente con una cámara Polaroid pueden obtenerse del video una imagen única y sin movimiento (47).

EFFECTO DOPPLER. Consiste en el cambio de frecuencia de una onda sonora cuando alcanza un objeto en movimiento. En el sistema cardiovascular los eritrocitos actúan como elementos móviles reflectantes del ultrasonido y el cambio de frecuencia entre el ultrasonido transmitido (Fo) y el reflectado (F1) es directamente proporcional a la velocidad del flujo sanguíneo, las ondas que regresan al transductor tienen un coseno formado por la dirección del haz de ultrasonido y la del flujo sanguíneo. En los ecocardiogramas se pueden emplear dos tipos de señal doppler: continuo y pulsado. En el continuo la emisión de ondas son constantes y tiene la ventaja de medir flujos muy altos, aunque no permiten conocer con precisión el origen de la señal recibida (no tienen rango de resolución).

La técnica pulsatil emite ondas ultrasónicas en forma intermitente y su principal ventaja es que permite seleccionar con precisión el flujo cardíaco o vascular en estudio (rango de resolución).

Después que la señal doppler es detectada y filtrada, el análisis de los cambios de frecuencia producidas por el movimiento de las células sanguíneas se pueden realizar con señales auditivas o en forma de gráfica para su análisis espectral (48).

DOPPLER COLOR: Consiste en la separación electrónica del ultrasonido reflejado en dos componentes (la imagen ecocardiográfica y la señal doppler). La información doppler se autorrelaciona a través de un sistema computacional y se convierte en color para agregarse a la imagen ecocardiográficas.

Las imágenes obtenidas con esta técnica representan los cambios de velocidad del flujo que se codifica a color y se sobrepone a un registro gráfico modo M y/o bidimensional.

En los estudios cardiovasculares sólo interesa registrar el flujo en color quedando el corazón en gris, debido a que la sangre se mueve con mayor rapidez que las células cardiacas, el procesador de color se diseñó para codificar exclusivamente los objetos con una velocidad mayor que el valor umbral establecido (47).

Para fines de la presente investigación por medio de las técnicas ecocardiograficas ya mencionadas se buscaron crecimiento de las diferentes estructuras cardiacas (Ver anexo # 8).

Fracción de acortamiento y eyección: en la primera se utilizó la siguiente fórmula: Fracción de acortamiento = diámetro diastólico en mm menos diámetro sistólico en mm, dividido entre el diámetro diastólico en mm y el resultado multiplicado por cien.

Su resultado se expreso en tanto por ciento (49).

Los parámetros ecocardiográficos que se tomaron como índice de normalidad son los estándares recomendados por la Sociedad Americana de Ecocardiografía:

F.A: promedio 36-95%. De predicción de límites 28-44%

Se utilizo la fórmula para ventrículo dilatado de Teichholz (48).

Fracción de Expulsión = Diámetro diastólico elevado al cubo por factor de corrección menos diámetro sistólico al cubo por factor de corrección .

Dividido entre diámetro diastólico al cubo por factor de corrección.

El factor de Corrección es igual a 7/2.4 mas diámetro diastólico en cm o diámetro sistólico en cm.

Los parámetros ecocardiográficos que se tomaron como índices de normalidad son los estándares recomendados por la Sociedad Americana de Ecocardiografía

FE: Promedio 74-95%. De predicción de límites 64-83%.

Es también importante mediante está técnica de diagnóstico investigar trombos en ventrículo izquierdo, contractibilidad ventricular e insuficiencias valvulares.

F. HALLAZGOS HEMODINAMICOS. CATETERISMO CARDIACO

Variable mixta ordinal para las insuficiencias valvulares y de razón para la medición de presiones. Este es un procedimiento diagnóstico que se basa en la introducción de un catéter en el corazón a través de vasos periféricos, para la medición de parámetros hemodinámicos y realizar una angiocardiografía con la finalidad de obtener diagnóstico cardiovascular preciso. Para la introducción del catéter existen varias vías de abordaje pero desde el punto de vista práctico son dos las que más se utilizan; la punción percutánea de la vena y arteria femoral a nivel de los pliegues inguinales

derecho e izquierdo y la disección de la vena basílica o arteria humeral a nivel de pliegue anterior del codo (50).

En las cardiomiopatías dilatadas es importante por el deterioro progresivo de la función sistólica buscar la fracción de expulsión que se define como la determinación del cociente que existe entre el volumen telesistólico (presión máxima al final de la sístole que coincide con el volumen mínimo ventricular) y telediastólico (momento en que cesa el llenado ventricular y se manifiesta por el cierre de la válvula mitral). Esto representa un índice global del grado de acortamiento de las fibras ventriculares, dicha fracción es una de las medidas más útiles para determinar la fracción de bomba del ventrículo izquierdo (50) .

Por otro lado un ventrículo dilatado crónicamente tiende a enfrentarse a incrementos progresivos de la tensión de oxígeno (26) que tal vez generen mucho antes de la postcarga externa (impedancia periférica) y esto se vuelve un factor significativo que limite el funcionamiento ventricular, aunado a las elevadas demandas metabólicas impuestas por la mayor tensión parietal coexistente con el daño intrínseco del miocardio, combinación que potencializa la disfunción ventricular, otro factor adicional de sobrecarga que acompaña a la dilatación ventricular progresiva es la regurgitación de la válvula aurículo ventricular (mitral) que hace que se pierda en la fracción regurgitante lo que causa un notable deterioro del ya de por sí disminuido volumen sistólico, además de causar presión adicional al llenado ventricular transmitidas a las circulaciones venosas pulmonares y sistémicas, por eso la importancia de buscar en este estudio para fines de la investigación:

Presión arterial de la arteria pulmonar (PAP) (Sistólica, diastólica y media), presiones de los diferentes comportamientos intracardiacos (Aurícula presión media) ventrículos (diastólica 1, Diastólica 2 y media); gasto cardíaco que se entiende por la cantidad de sangre expulsada por el corazón en cada latido y se mide por lo general en litros/ min y el método más utilizado es el Fick (51), el cual su principio establece que si un órgano sustrae o añade una sustancia a la circulación sanguínea, la cantidad de la misma es igual al producto del flujo sanguíneo por la diferencia entre la concentración entre la sangre arterial y venosa de éste órgano, por lo tanto:

$Vo_2 = QP \times CVPO_2 - CapO_2$

en donde QP= Flujo pulmonar.

CVpO₂= Contenido de oxígeno de vena pulmonar.

CapO₂= Contenido de oxígeno de arteria pulmonar. Así:

$QP = Vo_2 / CVpO_2 - CapO_2$ para la determinación de las presiones es importante señalar que la actividad mecánica cardíaca se transmite a través del medio fluido que es la sangre en forma de ondas de presión .En el presente trabajo las presiones se expresaron en mmHg (milímetros de mercurio) definiéndose ésta como 1/760 de la presión ejercida por una columna de mercurio de 760mm de H a la aceleración gravitacional (980.775 cm/seg²) y una densidad del mercurio de 13.59g/cm³ .

La revisión del registro gráfico de las curvas de presión se realizaron en un papel fotográfico termosensible con chorro de tinta sobre papel milimetrado o en los sistemas digitalizados con una pluma o un haz de rayo laser esto en los últimos cinco años.

Otra característica de estos pacientes debido al daño miocárdico con la consecuente dilatación son las insuficiencias valvulares siendo la válvula Mitral la más afectada (52), por lo que en los estudio de cateterismo cardíaco es de especial importancia buscar y cuantificar el grado de insuficiencia.

Los factores más importantes que influyen en la severidad del reflujo son:

a) Tamaño del orificio Valvular.

b) Distensibilidad Ventricular.

c) Gradiente de presión entre ventrículos y aurículas .

En el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" de la Ciudad de México, se valora el grado de insuficiencia mitral de forma semicuantitativa según la clasificación de Setzer (52).

Leve (+): Chorro de reflujo con mínima opacificación.

Moderada (++) : Chorro de reflujo con opacificación moderada de la aurícula izquierda.

Importante (+++) : No hay chorro la opacificación de la aurícula izquierda es tan intensa como la del ventrículo izquierdo y la aorta.

Muy Importante (++++) : La opacificación de la aurícula izquierda es más importante que la del ventrículo izquierdo y la aorta.

Insuficiencia Aórtica.

El estudio angiográfico permite definir la importancia de la regurgitación en forma subjetiva visual e incluso objetiva. En el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" se clasifica de la siguiente manera:

Leve (+): Se observa pequeño chorro regurgitante en cada latido que no es capaz de opacificar por completo el ventrículo izquierdo.

Moderada (++) : El chorro regurgitante opacifica por completo el ventrículo izquierdo, aunque en dos latidos como máximo desaparece el medio de contraste .

Importante (+++) : El ventrículo se opacifica intensamente y su densidad radiográfica es similar al de la aorta y persiste de 4 a 5 latidos.

Muy Importante (++++) : El ventrículo se opacifica igual o más que la aorta y persiste por mas de 5 latidos y en ocasiones es posible observar un movimiento de vaivén del medio de contraste.

Insuficiencia Tricuspídea.

Se emplean los siguientes criterios:

Leve (+): Cuando opacifica por completo la cavidad atrial derecha y se limpia por completo el material de contraste en cada latido.

Moderada(++) : Cuando el atrio derecho no se limpia por completo con un latido o si se opacifica por completo nunca alcanza la densidad radiográfica de la cavidad ventricular en que se efectuó el medio de contraste.

Importante (+++) : Cuando la aurícula se opacifica por completo y su densidad radiográfica es igual a la ventricular.

Muy Importante (++++) : Hay opacificación total del atrio derecho desde el primer latido e incrementándose su densidad radiográfica en lo subsiguientes latidos ulteriores e incluso pueden visualizarse hasta las venas cavas (50-51).

G. HALLAZGOS ANATOMOPATOLOGICOS.

Biopsia Cardíaca. Es una variable nominal, se refiere al estudio de un pequeño fragmento del corazón, estando el individuo vivo con fines diagnóstico, buscando alteraciones histopatológicas.

Necropsia. Variable nominal y se refiere al estudio de los hallazgos post mortem de los diferentes ó para fines diagnósticos, tanto en el aspecto macroscópico como microscópico, poniendo especial énfasis en las alteraciones en el músculo cardiaco.

La pared miocárdica del corazón consiste en músculo cardíaco y tejido conectivo que lo soporta. El miocardio ventricular es complejo en su composición, básicamente está

constituido por bandas de músculo fibroso las cuales están parcialmente separados entre ellos por tejido conectivo fibroelástico, se distinguen por su orientación . Estas fibras están formadas por haces musculares y tienen anastomosis cruzada entre ellas mismas, el diámetro aproximado de estas fibras es de 12 a 14 micras, su capa superficial es una capa delgada llamada sarcolema, y está en íntimo contacto con unas fibras del *endomysium*, este sarcolema está constituido por sarcoplasma que sirve de matriz a las miofibrillas, las cuales consisten en una asociación de aprox 60 elevada a la sexta de microfilamentos con un diámetro aprox de 20 a 30 nanómetros . Estas miofibrillas se distinguen por bandas denominadas Zetas, su sarcomeras tienen un núcleo oval localizado en el centro también contienen muchas mitocondrias y aparato de Golgi, cada sarcómera de miofibrilla está rodeada por surcos profundos parecidos a discos atravesándolos transversalmente, estos son denominados discos intercelares (53-54)

Para fines de la investigación es importante buscar por ambos estudios dilatación de cavidades izquierdas, adelgazamiento de punta del ventrículo izquierdo, trombosis de cavidades izquierdas, degeneración miofibrilar, fibrosis intersticial, hipertrofia miofibrilar y fibroelastosis endomiocárdica (ver tabla 2).

RESULTADOS

El estudio comprendió 45 casos con las características ya señaladas, hubo predominio del sexo femenino sobre el masculino (25:20), siendo evidente en el grupo II (9:3), aunque en el grupo III predominó el masculino (9:12); las edades estuvieron comprendidas en un rango de 12 días y 17 años, con una edad promedio de 6.3 años; la mayoría de los pacientes pertenecieron a una condición socio-económica desfavorable (62.2%) seguido con un 35.5% de pacientes en capa media y siendo notorio la poca cantidad de pacientes que se desarrollaron en un nivel socio-económico favorable (2.7%) (Tabla 3).

En la ubicación geográfica resaltó el número de pacientes ubicados en la región central del país (D.F., Edo. de México, Puebla, Morelos e Hidalgo) en todos los grupos estudiados (80%), seguidos por la región sur (13.3%), Región sur (6.6%), no hubo pacientes a nivel del mar. Así mismo el mayor porcentaje en los tres grupos estudiados pertenecieron al área urbana (66.6%), con 29% en áreas rurales y solo 4.4 en áreas suburbanas (Mapa I-IV).

La condición socioeconómica que predominó fue la desfavorable con 62.2%, seguido de la capa media con 35.5 y por último condición socioeconómica alta con 2.7% (Gráfica 1).

Todos los pacientes fueron estudiados por clínica, Rx, electrocardiograma. En 30 se hizo ecocardiograma y 24 estudios hemodinámicos.

Los datos de insuficiencia cardíaca estuvieron presentes en todos los pacientes al momento del diagnóstico manifestado por disnea de medianos y pequeños esfuerzos en 94% de los pacientes, palpitaciones en 63%, cianosis 38%, edema maleolar 30% dolor precordial 23%, diaforesis 16%, fiebre 11%, tos y síncope 8% (Gráfica 2).

En la exploración física destacó la taquicardia que estuvo presente en 95%, plétora yugular en 80%, soplo de insuficiencia mitral en 70%, hepatomegalia 60%, desplazamiento del choque de punta 57.7%, soplo de insuficiencia tricúspideas en 53.3%, pulso parvus 40%, galope y palidez 35.5%, cianosis ungueal 28.8%, frote pericárdico 26.6%, precordio abombado 8.8% y soplo de insuficiencia pulmonar en 4.4% (Gráfica 3).

En la radiografía de Tórax, 80% de los pacientes presentaron cardiomegalia grado III y 20% cardiomegalia grado II, un paciente redujo la cardiomegalia grado III a II, hubo datos de hipertensión venocapilar pulmonar en 66% de los casos con cardiomegalia grado II y 33% en los pacientes con cardiomegalia grado III, el arco medio abombado estuvo presente con el mismo porcentaje de este último grupo (Tabla 4).

En los hallazgos electrocardiográficos predominó el crecimiento del ventrículo derecho en 53.3% de los casos, seguido por crecimiento del VI con 40%, aurícula derecha con 28.8%, aurícula izquierda con 17.7%, BRDHH con 15.5%, arritmias 11%, bloqueo A/V 8.8%, BRIHH 6.6% (Gráfico 4).

Por ecocardiografía hubo dilatación de aurícula izquierda y ventrículo izquierdo en 40%, hipocinesia en 36.6%, dilatación de aurícula derecha y ventrículo derecho 30% dilatación biventricular 26.6% e insuficiencia mitral en 16.6% (Gráfico 5)

La evolución clínica fue buena en 30%, se desconoce por abandono en 20% y 50% fue mala, de los cuales el 95% han fallecido (Gráfica 6).

Por estudio de necropsia (35%) se encontró dilatación de cavidades y aspecto globoso del corazón en 100% de las piezas, adelgazamiento del apex y trombosis

intracavitaria en 50%, miocarditis en 37.5%, fibrosis e insuficiencia mitral en 25% de los casos (Gráfica 7).

GRUPO I.

El síntoma predominante fue la disnea y la cianosis con 83% seguido de palpitations en 66.6%, diaforesis en 50%, fiebre y tos en 16% (Gráfica 8).

Todos presentaron taquicardia al primer examen, seguido de hepatomegalia y reforzamiento del 2do ruido (2P) en 83%. cianosis peribucal y ungueal en 75%, soplo de insuficiencia tricuspídea en 66%, desplazamiento choque de punta 66%, pulso filiforme 50%, soplo de insuficiencia mitral y frote pericárdico en 25%, plétora yugular y edema en 16.6% (Gráfica 9).

La Rx de tórax se encontró por índice cardíaco cardiomegalia grado II en 25% y cardiomegalia grado III en 75%.

En el electrocardiograma 50% presentaron datos de crecimiento de cavidades derechas, 25% de cavidades izquierdas, con igual porcentaje en los crecimientos biventriculares.

La evolución fue buena en 50% y 25% fallecieron. En un paciente se practicó necropsia encontrándose miocardiopatía idiopática con fibroelastosis endocárdica ventricular, trombos antiguos y recientes de aurícula y ventrículo derecho y adelgazamiento de la pared libre y la punta del ventrículo izquierdo.

GRUPO II.

Los doce pacientes estudiados presentaron datos de insuficiencia cardíaca congestiva, en 100% hubo disnea de medianos y pequeños esfuerzos, seguido de palpitations 66%, dolor precordial 50%, cianosis 25%, y síncope 16.6%, por último fiebre y tos en 8.3% (Gráfica 8).

A la exploración física se encontró taquicardia en todos los pacientes, soplo de insuficiencia mitral en 75%, desplazamiento choque de punta 75%, plétora yugular, palidez, edema maleolar y soplo de insuficiencia tricuspídea en 66.6%, hepatomegalia 50%, pulso parvus, frote pericárdico, galope en 33%, 2P reforzado 33% y por último cianosis ungueal y edema maleolar en 25% (Gráfica 9).

Por RX se encontró cardiomegalia de acuerdo al índice cardíaco en 16% y grado III en 83%.

Por electrocardiograma hubo crecimiento biventricular en 66% y de ventrículo izquierdo en 33%.

El ecocardiograma hubo datos de fibroelastosis endocárdica en dos pacientes que representan el 16%.

La evolución clínica se consideró buena en 16%, mal en el mismo porcentaje, se desconoce por abandono en 16%, fallecieron 6 de los pacientes (50%) de los cuales se le realizó necropsia a 4 (66%) encontrándose en todos los corazones dilatación importante de los ventrículos en grado variables, uno de ellos tenía deficiencia de carnitina, uno de los pacientes fallecidos presentó bloqueo AV completo.

GRUPO III.

De la población total de pacientes estudiados (21), todos presentaron datos de insuficiencia cardíaca congestiva, la disnea de medianos y pequeños esfuerzos estuvo presente en 100% de los casos, seguido de palpitations en 57%, dolor precordial y edema maleolar en 21%, cianosis, fiebre y síncope en 9.5% (Gráfica 8).

La taquicardia y plétora yugular se encontró en 90%, soplo de insuficiencia mitral en 85%, hepatomegalia 82%, galope en 57%, edema maleolar y soplo de insuficiencia

tricuspídea en 42%, desplazamiento choque de punta 42%, pulso filiforme en 32%, frote pericárdico en 23, palidez en 19%, 2p reforzado, cianosis en 9.5% y soplo de insuficiencia pulmonar (9%) (Gráfica 9).

5 casos (23%), tuvieron cardiomegalia grado II y 16 casos (77%).

De los 16 electrocardiogramas analizados se observó crecimiento del ventrículo derecho en 4(25%), del ventrículo izquierdo en 4 (16%) y biventricular en 8 (50%), 5 (31%) presentaron trastornos del ritmo y 4 (25%) bloqueo AV de segundo grado en uno y completo en tres

Por ecocardiografía hubo hipocinesia en 70%, dilatación de cavidades izquierdas en 50%, dilatación de cavidades derechas en 21%, biventricular en 28% e insuficiencia mitral en 25%.

La evolución observada fue buena en 5 (23%), 4(18%) abandonaron la consulta y 12 (57%) fallecieron a 11 (91%) pacientes se les realizó necropsia, en 6 piezas se encontró trombosis intracavitaria y adelgazamiento de la pared libre y punta de ventrículo izquierdo en 56%, fibrosis endocárdica en 5 (45%) (1 de ellos con fibrosis del has de Hiz), fibroelastosis endocárdica en 2 (33%), en dos piezas (33) existieron signos de inflamación.

DISCUSION Y CONCLUSIONES.

La cardiomiopatía dilatada, término aceptado por la Organización Mundial de la Salud, clínicamente se manifiesta por insuficiencia cardíaca congestiva, que estuvo presente en los 45 niños del material revisado, esta se manifestó por disnea y palpitaciones en todos los grupos estudiados, con cianosis (comprobada en la E.F) y diaforesis en los grupos de menor edad, a mayor edad suele acompañarse de dolor precordial(dato difícil de precisar en RN y lactantes).El síncope es otro sintoma referido por los grupos de mayor edad, producto de un mayor incremento de las demandas cardíacas y por trastornos del ritmo. La fiebre y tos no son datos *per-se* que forman parte de la sintomatología sino hallazgos en la mayoría de los casos por procesos infecciosos agregados al momento de la valoración inicial.

La signología clínica predominante fue la taquicardia como respuesta fisiológica de un corazón descompensado, como fue confirmado en los tres grupos estudiados; los soplos del lado derecho del corazón y reforzamiento del segundo ruido fueron datos que dominaron en los grupos de recién nacidos y lactantes, explicables por resistencias y presiones pulmonares mayores de acuerdo a su edad, mientras que en los grupos de preescolares, escolares y adolescentes el soplo de insuficiencia mitral por la misma fisiopatología de la enfermedad fueron predominantes.El edema maleolar fué un dato directamente proporcional con la edad, explicable por la disminución de la presión hidrostática capilar y venosa de acuerdo con la misma.

En el material de la presente publicación en los hallazgos electrocardiográficos encontramos crecimiento biventricular pero con predominio del ventrículo derecho a diferencia de las series publicadas en el extranjero donde reportan predominio del ventrículo izquierdo(19-23,25,29 50,51), aunque estadísticamente no es significativo no tenemos explicación de la posible causa de la dilatación ventricular derecha.

Los trastornos del ritmo y de la conducción los observamos como un factor desfavorable ya que la mayoría de los pacientes con dichos trastornos fallecieron (86.6), observándose además que fue más frecuente su presentación en los niños de mayor edad que formaban parte del grupo III.El grado de cardiomegalia se ha visto que es, junto con la insuficiencia cardíaca y los trastornos del ritmo y la conducción, un factor desfavorable en la evolución de los pacientes con cardiomiopatía dilatada(21y 51).La asociación de tales factores la observamos en el material revisado como factores determinante en la mortalidad de los casos(78%).

La determinación por ecocardiograma o por hemodinámica de los siguientes parámetros permite predecir la evolución que puedan tener los pacientes con cardiomiopatía dilatada: Fracción de expulsión, fracción de acortamiento ventricular, de la masa ventricular, de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo y del índice cardíaco.Se ha encontrado que a mayor alteración de las cifras encontradas, habrá un pronóstico más desfavorable(21-24).Debido a que el cálculo de los parámetros señalados no se practicó en todos los casos revisados, no fue posible hacer un análisis predictivo que hubiera sido deseable para comparar los casos que tuvieron una buena evolución con los que la tuvieron desfavorable y con los que fallecieron.

Desde el punto de vista anatomopatológico lo característico es la dilatación de las cavidades izquierdas, de las derechas o de las cuatro cavidades. Es frecuente el hallazgo de adelgazamiento de la punta del ventrículo izquierdo y de trombosis preferentemente cavidades izquierdas(20)tales características las encontramos en varios casos de nuestro material.

Los cambios que con mayor frecuencia se ven al estudio microscópico son : Degeneración miofibrilar, fibrosis intersticial e hipertrofia miofibrilar. La fibroelastosis endocárdica se manifiesta clínica y hemodinámicamente como cardiomiopatía dilatada(52) En la serie estudiada sólo en 3 pacientes(6,6%) se comprobó fibroelastosis endomiocárdica por estudio de necropsia de las 16 que se realizaron(18%), hubo dos pacientes del grupo II donde por ecocardiograma se encontraron datos indirectos de fibroelastosis endocárdica.

En el grupo II un paciente presentó deficiencia de Carnitina, aminoácido esencial que es utilizado en la oxidación de los ácidos grasos y al haber deficiencia hay acumulación de éstos en el citoplasma celular y dentro de las lesiones cardíacas que producen están a menudo asociados a fibroelastosis endocárdica(15, 18)

El trasplante cardíaco se considera la medida adecuada cuando fracasa el tratamiento médico o cuando se cuentan con los parámetros adecuados para su indicación. Griffin(20) considera candidatos aquellos niños menores de dos años que no han mejorado en un año de tratamiento y presentan cardiomegalia persistente o arritmias ventriculares complejas, en los mayores de dos años que continúen con cardiomiopatía dilatada por un mes, otros autores como INO(53) resalta la baja fracción de eyección y el bajo índice cardíaco y , según él, estos parámetros permitirían identificar a un sub grupo de alto riesgo ya en el momento de la presentación, aunque se considera que el momento óptimo para realizarlo representa un reto para el clínico y para el cirujano.

Dentro de las características sociodemográficas, el nivel socio económico predominante fue el bajo con 62%, 35.5% medio y sólo 9.6% alto, dato explicable por el modelo económico imperante en el país donde existe una polarización de las riquezas concentrándose estas en un porcentaje muy bajo de la población, en la ubicación geográfica predominaron los pacientes de la región central en un 78% y urbana con 66%, esto posiblemente causado por la área de influencias y la ubicación geográfica de los centros que participaron.

Los hallazgos de éste trabajo conciden con los reportado en la literatura internacional, a excepción del predominio del crecimiento del ventrículo derecho.

Solo en un caso donde hubo deficiencia de carnitina se puede inferir como una posible génesis de la enfermedad.

La fibroelastosis endomiocárdica fué encontrada en 6.6% por estudios de necropsia, porcentaje bajo en comparación con las otras series revisadas

Se hace necesario protocolizar el estudio de los pacientes con C.M.D. y realizar estudios multicéntricos en las diferentes regiones del país que nos permitan ampliar la serie de casos y tener una idea más generalizada para la formación de futuras hipótesis.

ANEXO # 1.
AMPLITUD EN COMPLEJO QRS DE DERIVACIONES PRECORDIALES DERECHAS.

AMPLITUD EN V1 (mm)												
Edad	Min	5%	Prom	85%	Max	De	Min	5%	Prom	85%	Max	De
0-24 hrs	6.8	7	14.8	20	20.5	3.72	0.0	2.8	8.3	27	28.3	7.88
1-7 días	5.3	8	18.3	27.3	28.5	3.44	1.18	4.8	10.4	18.8	28.3	4.70
8-30 días	2.8	4.3	11.4	19.8	28.3	4.97	0.0	2.8	5.0	12.8	18.3	3.73
1-3 meses	0.0	3.8	8.4	17.8	25.5	5.12	0.0	2.0	5.7	17.4	18.8	3.32
3-6 meses	5.5	5.1	10.8	16.7	17.5	5.14	1.5	2.1	5.8	11.8	13.8	2.80
6-12 meses	0.0	4	7.8	16	17.5	3.84	0.0	1.8	5.3	14.8	16.8	3.73
1-3 años	2.5	3.8	8.8	15	17.5	3.85	4.8	2.2	10.7	20.3	28.3	3.80
3-6 años	0.0	2.8	8.9	15.8	17.8	3.84	4.8	0	11.8	24.8	24.8	0.0
6-9 años	0.0	3.8	6.7	13.8	20.8	3.84	1.8	3.3	11.7	21	28.3	3.81
9-12 años	0.0	3.8	5.7	11.3	17.5	5.10	1.5	4.8	11	22.3	25.3	3.74
12-16 años	0.0	2.1	4.8	11.1	17.5	5.19	1.5	3.8	13.4	22.3	25.3	3.32

ANEXO # 2

AMPLITUD EN V2 (mm)												
Edad	Min	5%	Prom	85%	Max	De	Min	5%	Prom	85%	Max	De
0-24 Hrs	11.5	13	20.1	28.1	29.5	3.81	5.0	8.0	20.3	31.8	37.0	8.73
1-7 días	8.5	11.7	19.9	31.1	32.5	5.88	5.0	9.3	20.2	34.1	37.0	7.28
8-30 días	5.5	8.8	17.5	29.4	35.5	6.48	1.0	4.2	14.0	25.7	29.0	5.42
1-3 meses	8.5	9.3	16	27.4	28.5	4.93	1.0	4.9	13.8	34.1	37.0	8.21
3-6 meses	11.5	13.4	21.1	28.6	29.5	4.79	5.0	8.2	14.8	28.5	29.0	5.50
6-12 meses	5.5	10.5	18.7	24.4	26.3	4.34	1.0	4.9	16.4	30.1	33.0	7.00
1-3 años	5.5	8.9	14.8	22.5	26.5	3.88	5.0	9.5	20.3	32.1	37.0	8.84
3-6 años	0.0	3.3	12.6	22.8	26.5	5.32	13.0	13.8	20.6	28.8	33.0	4.74
6-9 años	0.0	3.8	11.7	22.0	32.5	6.38	9.0	10.3	22.2	35.3	41.0	7.70
9-12 años	2.5	5.3	9.8	18.9	20.5	3.68	9.0	11.9	23.2	35.8	37.0	7.14
12-16 años	0.0	2.7	8.1	18.4	20.5	4.79	5.0	9.8	22.0	41.0	53.5	9.70

ANEXO # 3
AMPLITUD DE COMPLEJOS QRS EN DERIVACIONES PRECORDIALES IZQUIERDAS
AMPLITUD EN V6 (mm)

EDAD	MIN	5%	PROM	95%	MAX	Ds	MIN	5%	PROM	95%	MAX	Ds
0-24H	0.0	4.0	10.2	18.0	24.0	5.44	0.0	0.0	11.9	24.0	31.5	5.87
1-7 días	0.0	3.4	10.7	19.3	26.0	5.51	0.0	3.6	8.0	16.3	19.5	4.72
8-30 días	0.0	3.5	11.9	27.0	36.0	7.28	0.0	2.7	4.8	12.3	13.5	3.50
1-3 meses	4.0	7.3	13.8	20.7	24.0	3.87	0.0	2.0	4.7	12.7	13.5	4.14
3-6 meses	8.0	8.3	17.8	25.5	28.0	4.83	0.0	1.9	4.2	15.3	15.5	5.03
6-12 meses	8.0	9.7	17.1	24.7	28.0	4.00	0.0	2.0	2.9	8.0	10.5	2.41
1-3 años	8.0	8.1	17.8	27.7	40.0	6.80	0.0	1.8	2.3	7.5	10.5	2.33
3-5 años	8.0	8.4	18.5	30.0	36.0	8.50	0.0	1.9	2.0	5.3	7.5	1.91
5-9 años	8.0	10.0	20.2	31.2	40.0	8.15	0.0	1.9	2.4	6.8	10.5	2.08
9-12 años	8.0	10.9	21.9	30.0	36.0	6.23	0.0	1.8	1.7	4.4	10.5	1.91
12-16 años	4.0	8.4	17.2	28.7	36.0	5.72	0.0	1.9	1.7	5.0	7.5	1.81

ANEXO # 4
AMPLITUD EN V6 (mm)

Ed	Min	5%	Prom	95%	Max	Ds	Min	5%	Prom	95%	Max	Ds
0-24 H	0.0	2.3	3.3	7.0	7.5	2.10	0.0	1.6	4.5	10.3	15.0	2.78
1-7 días	0.0	2.2	5.1	13.1	16.5	3.97	0.0	0.8	3.8	9.9	14.0	2.99
8-30 días	0.0	1.7	6.7	20.5	25.5	4.82	0.0	0.6	3.3	9.0	10.0	2.48
1-3 meses	1.5	3.8	8.4	12.9	13.5	2.75	0.0	0.8	2.0	5.8	6.5	1.68
3-6 meses	4.5	5.0	9.9	15.8	16.5	3.30	0.0	0.6	2.4	4.9	5.5	1.53
6-12 meses	4.5	5.5	11.8	17.6	19.5	3.42	0.0	0.7	1.6	3.3	3.5	1.08
1-3 años	1.5	5.0	11.0	17.5	25.5	3.94	0.0	0.6	1.1	3.4	4.5	1.13
3-5 años	4.5	5.4	12.0	20.6	25.5	4.07	0.0	0.6	1.0	2.4	3.5	0.84
5-8 años	4.5	7.9	13.4	20.5	25.5	3.54	0.0	0.6	0.6	2.4	5.5	1.10
8-12 años	7.5	8.4	14.4	19.2	22.5	3.35	0.0	0.6	1.0	2.8	5.5	0.90
12-16 años	1.5	7.9	12.8	17.4	19.5	3.02	0.0	0.6	1.0	3.1	5.5	1.00

FALLA DE ORIGEN

ANEXO # 5
INTERVALO P-R (SEGUNDOS) EN DERIVACION DII

EDAD	2%	Prom	98%
menos de 1 día	0.08	0.11	0.16
1-2 días	0.08	0.11	0.14
3-6 días	0.07	0.10	0.14
1-3 semanas	0.07	0.10	0.14
1-2 meses	0.07	0.10	0.13
3-6 meses	0.07	0.11	0.15
6-11 meses	0.08	0.11	0.16
1-2 años	0.09	0.11	0.15
3-4 años	0.09	0.12	0.16
5-7 años	0.09	0.12	0.16
8-11 años	0.09	0.13	0.17
12- 15 años	0.09	0.14	0.18

Tomado de Davignon A y Col. Normal ECG standards for infants and children. *Pediatr Cardiol* 1979; 1: 123-31

ANEXO # 6

FRECUENCIA CARDIACA POR MINUTO

Menos de 1 día	93	123	154
1-2 días	91	123	159
3-6 días	91	129	166
1-3 semanas	107	148	182
1-2 meses	121	149	179
3-6 meses	106	141	186
6-11 meses	109	134	169
1-2 años	89	119	151
3-4 años	73	108	137
5-7 años	85	100	133
8-11 años	62	91	130
12-15 años	60	85	119

Tomado de Davignon A y Col. Normal ECG standards for infants and children. *Pediatr Cardiol* 1979; 1: 123-31

FALLA DE ORIGEN

ANEXO # 7
EJE DE Δ QRS EN GRADOS. PLANO FRONTAL

EDAD	MÍNIMO	5%	PROMEDIO	95%	MÁXIMO
0-24 hrs	60	60	135	190	190
1-7 días	60	80	125	190	180
8-30 días	0	60	110	160	180
1-3 meses	20	40	60	120	120
3-6 meses	40	20	65	80	100
6-12 meses	20	0	65	100	120
1-3 años	0	20	55	100	100
3-5 años	0	40	60	80	80
5-8 años	-20	40	65	100	100
8-12 años	0	20	65	80	120
12-16 años	-20	20	65	80	100

Tomado de Liberman J. *Electrocardiography. Cap 9 in: Moss J. Heart Disease in Infants, Children and adolescents. Williams y Wilkins 1978*

ANEXO # 8

	ÁREA DE SUPERFICIE CORPORAL (m ²)	PROMEDIO (CM)	ESCALA (cm)
DIAMETRO DEL VENTRICULO DERECHO	0.5 o menos	0.8	0.3-1.3
	0.6 a 1	1.0	0.4-1.8
	1.1 a 1.5	1.2	0.7-1.7
	más de 1.5	1.3	0.8-1.7
DIAMETRO INTERNO DEL VENTRICULO IZQUIERDO	0.5 o menos	2.4	1.3-3.2
	0.6 a 1	3.4	2.4-4.2
	1.1 a 1.5	4	3.3-4.7
	más de 1.5	4.7	4.2-5.2
RAIZ AORTICA	0.5 o menos	1.2	0.7-1.5
	0.6 a 1	1.8	1.4-2.2
	1.1 a 1.5	2.4	1.7-2.7
	más de 1.5	2.8	1-2.8
APERTURA DE LA VALVULA AORTICA	0.5 o menos	0.8	0.5-1
	0.6 a 1	1.3	0.9-1.6
	1.1 a 1.5	1.6	1.3-1.6
	más de 1.5	1.8	1.5-2

Tomado de : Felgenbaum H. *Apéndice. Mediciones ecocardiográficas y valores normales. Pag 650 En Felgenbaum H. Ecocardiografía Cuarta Ed Panamericana. Argentina 1983.*

FALLA DE ORIGEN

Tabla 2.

TIPO DE VARIABLE	UNIDAD DE MEDIDA	ESCALA	TIPO DE ESCALA
INDEPENDIENTES Sociodemográficas a) EDAD	Tiempo real transcurrido desde nacimiento al momento del DX	DÍAS:RN (0-28) Meses y días: Lactantes (28d-18m) Años y meses: resto de la población estudiada	Intervalos o Continua
B) SEXO	Condición Orgánica de acuerdo a sus Características Fenotípicas que distinguen al hombre de la mujer	Masculino Femenino	Discreta nominal o dicotómica
c) LUGAR DE ORIGEN	Punto geográfico donde ocurrió el nacimiento del sujeto en estudio	Ciudad Pueblo Zona rural	Discreta nominal
d) ANTECEDENTES FAMILIARES	Dato o circunstancia familiar en la historia clínica del enfermo anterior al estado actual que sean relevante para la enfermedad en estudio.	Cardiopatías Ausente / presente	Discreta nominal o dicotómica
DEPENDIENTE CARDIOMIOPATIA DILATADA (C.M.D) Dx. Mediante los siguientes hallazgos clínicos	Segun O.M.S. Enfermedad del músculo cardíaco de causa desconocida que por su fisiopatología se clasifica en: Hipertroficas, restrictivas y dilatadas. En las dilatadas hay aumento importante del tamaño de las cavidades cardíacas sin aumento adecuado de la pared libre o septal de dicha cámara. existe sustitución de tejido normal por tejido fibroso.	Ausente/ Presente	Dicotómica
a) DISNEA	Dificultad o difícil trabajo para realizar la respiración	Leve Moderada Severa	Discreta Ordinal
b) PALPITACIONES	Latido rápido del corazón sentido por el paciente	Ausente / presente	Discreta Nominal o Dicotómica
c) ANGOR PECTORIS	Sensación de angustia caracterizado por constricción solocante localizada en la parte anterior del tórax o región precordial	Ausente / presente	Discreta Nominal o Dicotómica
d) DIAFORESIS	Sudoración perceptible por lo general profusa estando el paciente en reposo	Ausente / presente	Discreta Nominal o Dicotómica
e) EDEMA	Acumulación excesiva del líquido en el espacio tisular	Ausente / presente	Discreta Nominal o Dicotómica

Tabla 2(continuación)

TIPO DE VARIABLE	DEFINICIÓN	ESCALA	TIPO DE ESCALA
f) PULSOS ALTERNANTES	Variedad en la que existe una sucesión de latido fuerte y débiles	Ausente / presente	Discreta Nominal o Dicotómica
g) PULSO PARADOJICO	Pulso pequeño o supresión del pulso arterial en la inspiración profunda	Ausente / presente	Discreta Nominal o Dicotómica
h) PULSOS VENOSOS PATOLOGICOS	Pulsos que coinciden con la sístole ventricular debido a insuficiencia tricúspida	Ausente / presente	Discreta Nominal o Dicotómica
i) PULSOS PARVUS	Pulsos apenas perceptibles característicos de daño miocárdico	Ausente / presente	Discreta Nominal o Dicotómica
j) CIANOSIS	Coloración azulada de la piel y mucosa por causa de oxigenación insuficiente de la sangre	Ausente / presente	Discreta Nominal o Dicotómica
k) SOPLOS	Fenómenos acústicos audibles con estetoscopio o sin él, en el corazón y vasos periféricos	<p>DIÁSTOLICOS</p> <p>a) Proto</p> <p>b) Meso</p> <p>c) Tele</p> <p>d) holo</p> <p>SISTÓLICOS</p> <p>a) Proto</p> <p>b) Meso</p> <p>c) Tele</p> <p>d) holo</p>	Discreta Ordinal
l) HEPATOMEGALIA	Aumento del volumen del hígado por congestión sanguínea en los sinusoides hepáticos. Los hallazgos reportados son los encontrados en la exploración física.	Ausente / presente	Discreta Nominal o Dicotómica
m) GALOPE	Ritmo irregular de los ruidos cardíacos similar al galope de un caballo	Ausente / presente	Discreta Nominal o Dicotómica
n) TELE DE TORAX	Fotografía del bloque cardiopulmonar y órganos adyacentes en una película sensible por medio de los rayos x	<p>Cardiomegalia por medio del índice cardiotorácico (%)</p> <p>Normal hasta 49.9%</p> <p>Grado I: 50%-54.9% (leve)</p> <p>Grado II: 55%-64.9% (moderada)</p> <p>Grado III: 65% o más. (severa)</p>	Ordinal

Tabla 2(continuación)

	DEFINICIÓN	ESCALA	
o) ELECTRO-CARDIOGRAMA	Registro gráfico de las corrientes eléctricas producidas por el potencial de acción del músculo cardíaco	Normal / Anormal	Discreta Ordinal o Dicotómica
p) ECOCARDIOGRAMA	Vibraciones mecánicas que al desplazarse en un medio lo hacen en forma de ondas. Estas ondas son emitidas por un transductor que al chocar con las estructuras producen un eco que se graba	Diámetro de cavidades (mm). Fracción de acortamiento y eyección (%).	Continuas de razón
q) CATETERISMO CARDIACO	Introducción de un catéter en el corazón a través de un vaso periférico para la medición de parámetros hemodinámicos	-Presión arterial de A. pulmonar (mmHg) Presión en cuña de arteria pulmonar Presión intracardíaca (mmHg) - Insuficiencias valvulares Leve Moderada Severa	Razón Ordinal
r) BIOPSIA CARDIACA	Estudio de un pequeño fragmento del corazón estando el individuo vivo con fines diagnósticos	Normal Anormal	Discreta Nominal
s) NECROPSIA	Hallazgos postmortem de los diferentes órganos tanto macroscópico como microscópico con especial énfasis en el músculo cardíaco	Normal Anormal	Discreta Nominal

TABLA # 3.

	Grupo I (0-18 meses) n=12	Grupo II (18 meses a 6 años) n=12	Grupo III (6-18 años) n=21	Grupo global n=45
Sexo F:M	7:5	9:3	8:12	25:20
Edad (x±ds)	10.2 meses	4.2 años	12.3 años	6.3 años
Nivel socioeconómico				
Bajo %	50	83	57.1	62.3
Medio %	50	17	33.3	36.5
Alto %	0	0	8.6	2.2
Ubicación geográfica				
Región norte %	16.6	8.3	0	8.8
Región centro %	75	91	76	78
Región sur %	9	0	24	13.3
Región al nivel del mar %	0	0	0	0
Zona rural %	41.6	16	28.5	29
Zona suburb %	8.3	8.3	0	4
Zona urb %	50	75	71.5	67

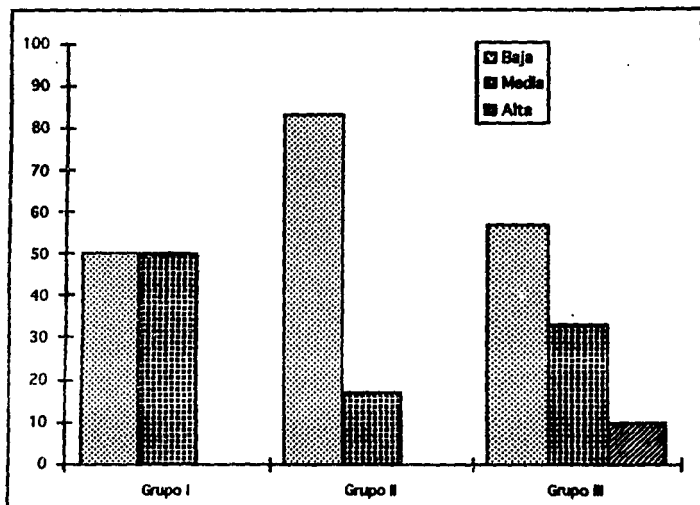
Tabla # 4.

Cardiomiopatía dilatada : Hallazgos radiológicos. n=45

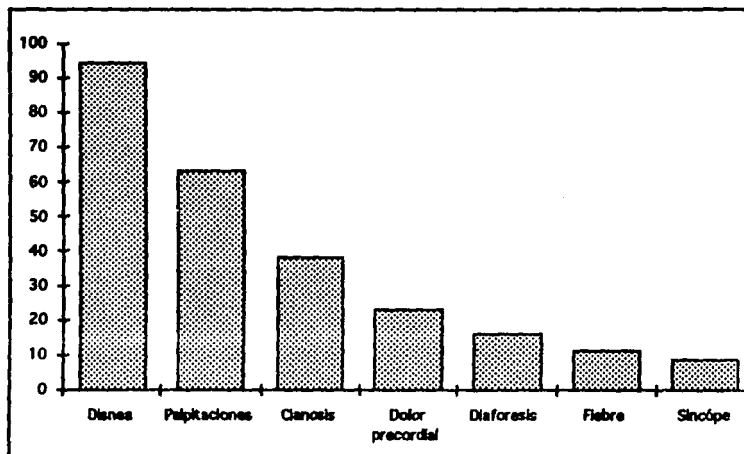
	Grado I = 0%	Grado II = 20%	Grado III = 80% *
Cardiomegalia			
HVCP	0%	66%	34%
Arco medio abombado		33%	

* Un caso redujo a grado II

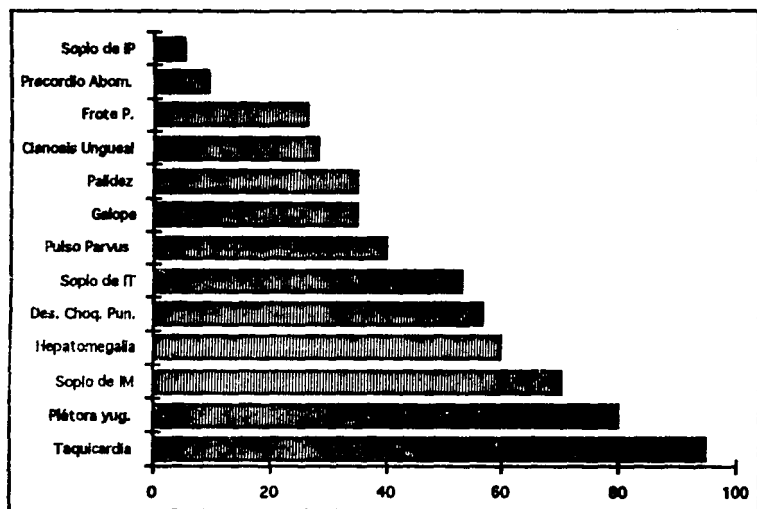
Gráfica # 1.
Cardiomiopatía dilatada en niños
Condición socio-económica.n=45



Gráfica # 2.
Cardiomiopatía dilatada en niños
Síntomas clínicos, n=45

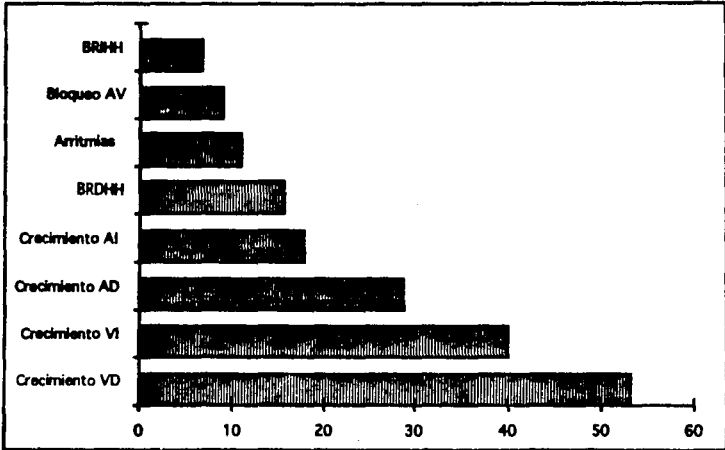


Gráfica # 3.
Cardiomiopatía dilatada en niños
Sígnos clínicos, n=45



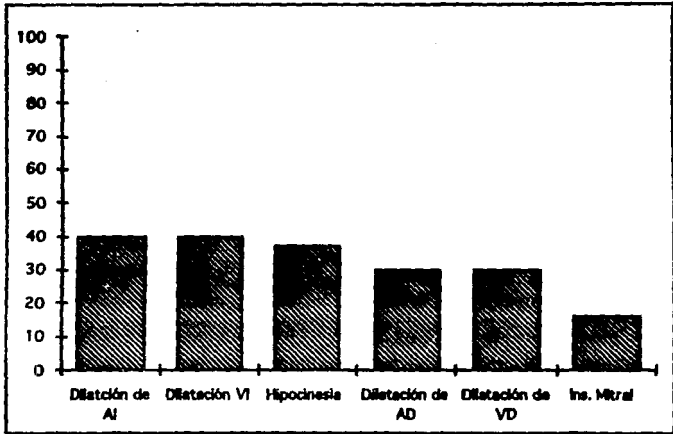
Gráfica # 4.

**Cardiomiopatía dilatada en niños
Hallazgos electrocardiográficos.n=45**

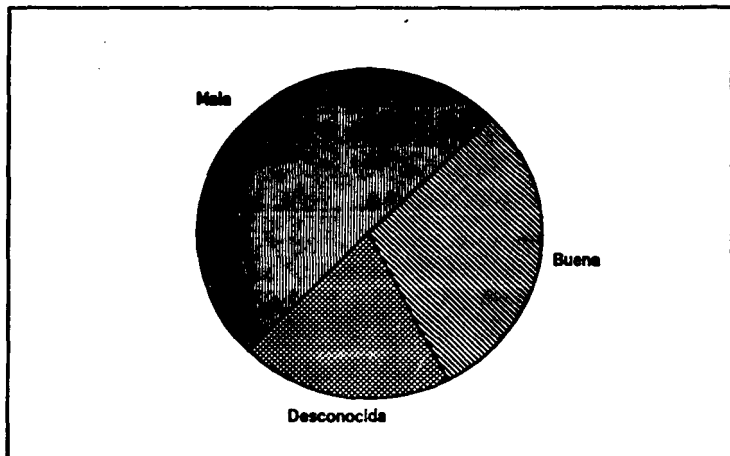


Gráfica # 5.

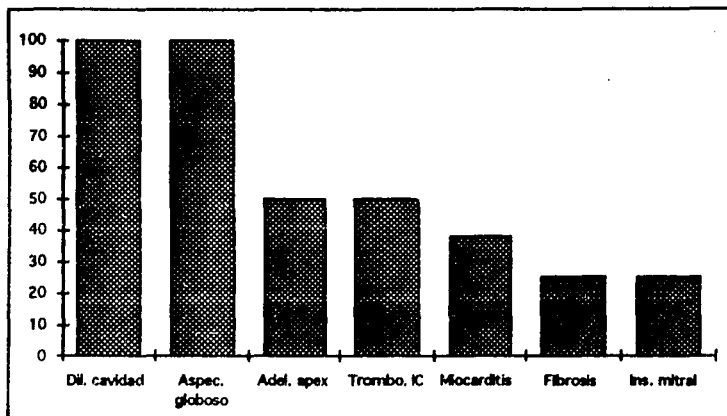
Cardiomiopatía dilatada en niños
Hallazgos ecocardiográficos n=30



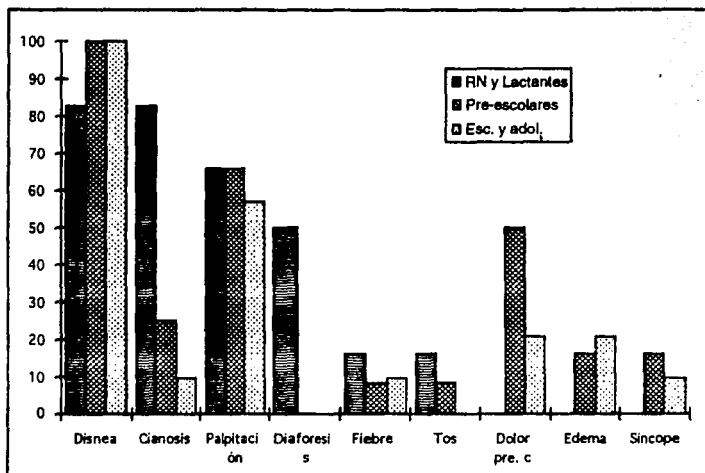
Gráfica # 6.
Cardiomiopatía dilatada en niños
Evolución clínica.n=45



Gráfica # 7.
Cardiomiopatía dilatada en niños
Hallazgos en patología n=16



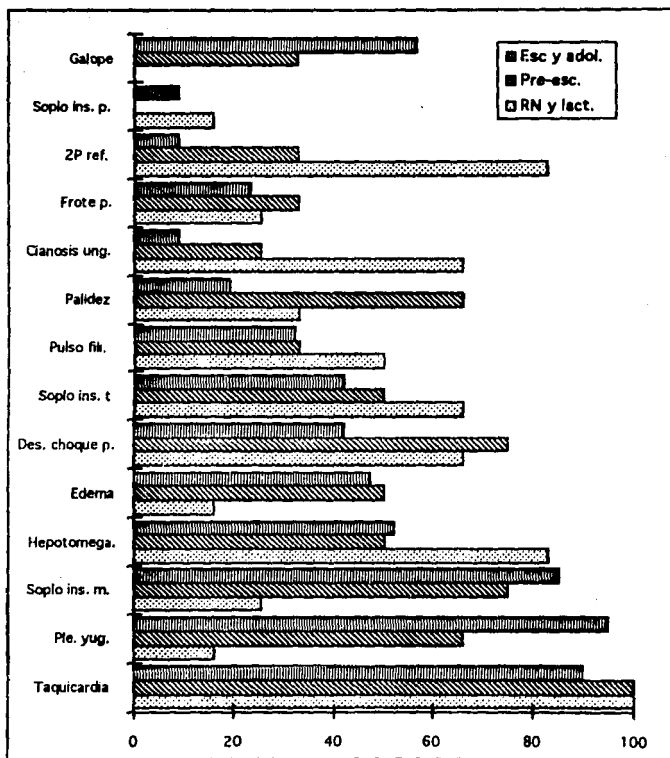
Gráfica # 8.
Cardiomiopatía dilatada en niños
Síntomas



ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

FALLA DE ORIGEN

Gráfica # 9.
Cardiomiopatía dilatada en niños
Signos



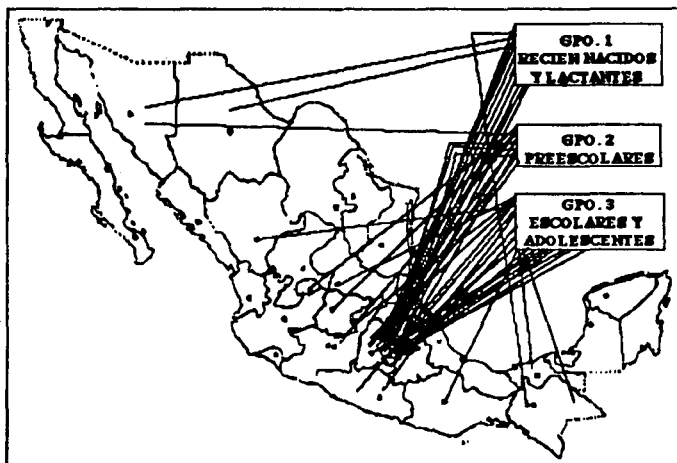
FALLA DE ORIGEN

MAPA I.

Cardiomiopatía dilatada distribución geográfica por grupo de edad.

Grupo I n=12, grupo II n=12 y grupo III n=21

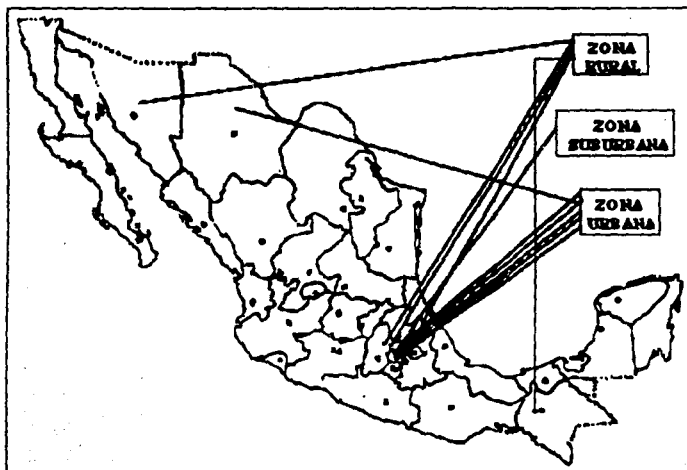
Región central 80%, Región sur 13.3%, Región norte 6.6%. Nivel del mar 0%
Zona Urbana 66.6%, Zona Urbana 29%, Zona suburbana 4.4%.



FALLA DE ORIGEN

Mapa II.
Grupo 1. Recién nacidos y lactantes. 12 casos

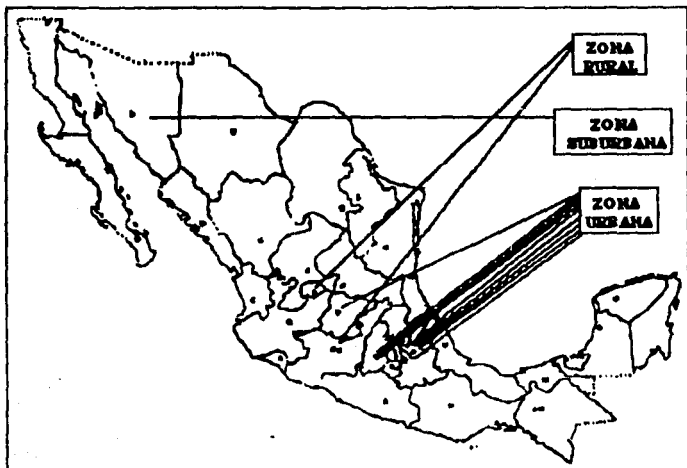
Zona Rural n=5 (41.6%), zona Suburbana n=1(8.3%), zona Urbana 6 (50%)
Región norte 16.6%, región centro 75%, región sur 9%, región nivel del mar 0%



FALLA DE ORIGEN

Mapa III.
Grupo 2. Preescolares. 12 casos

Zona Rural n=2 (16%), zona Suburbana n=1 (8.3%), zona Urbana 9 (75%)
Región norte 8.3%, región centro 91.7%, región sur 0%, región nivel del mar 0%

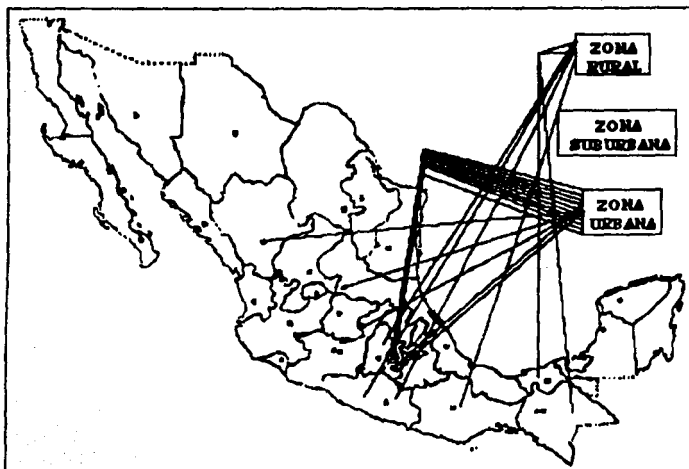


FALLA DE ORIGEN

Mapa IV.

Grupo 3. Escolares y adolescentes. 21 casos

Zona Rural n=6 (28%), zona Suburbana n=0 (0%), zona Urbana n= 15 (72%)
Región norte 0%, región centro 76%, región sur 24%, región nivel del mar 0%



FALLA DE ORIGEN

BIBLIOGRAFIA.

1. Jarcho S. Fiedler on acute interstitial myocarditis (1899). *Am J Cardiol* 1973; 32: 2219.
2. Mattingly TW. the clinical and hemodynamic features of primary myocardial disease. *Trans Am Clin Climatol Assoc* 1958; 70: 132-6.
3. Brigden W. Uncommon myocardial diseases- The noncoronary cardiomyopathies. *Lancet* 1957; 2: 1179-1243.
4. Goodwin JF and et al. Clinical aspect of cardiomyopathy. *Br Med J* 1961; 1: 69-79.
5. Braunwald E. Idiopathic Hypertrophic Subaortic stenosis. *Am Heart Assoc Monograph* 1964; 10:
6. Bedford DE, Konstan GC. Obscure heart disease in west african troops. *Br Heart J* 1946; 8: 236-7.
7. Löffler W. Endocarditis parietalis fibroplastica mit bluteosinophilieo. *Schweiz med wochenschr* 1956; 17: 817-20.
8. Grossman W. diastolic properties of left ventricle. *Ann in term Med* 1976; 34: 316-20.
9. Report of WHO/ ISFC Task Force on definition and classification of cardiomyopathies. *Br Heart J* 1980; 44: 672-6
10. Gillum R. Idiopathic cardiomyopathy in the United States. *Am Heart J* 1986; 111: 752-8
11. Zachara E. Familial agregation of idiopathic dilated cardiomyopathy: clinical features and pedigree analysis in 14 families. *Br Hear J* 1993; 69(2): 129-35.
12. Graber HL. Evolution of hereditary cardiac conduction and muscle disorder a study involving a family with six generation affected. *Circulation* 1986; 74: 21-3.
13. Carson P. Alcoholic cardiac beri-beri. *Br Med J* 1982; 284: 1817-22.
14. Reeves WC. Reversible cardiomyopathy due to selenium deficiency. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 1989; 13(6): 663-5
15. Ino T. Dilated cardiomyopathy with neutropenia, short stature, abnormal carnitine metabolism. *J Pediatr* 1988; 113(3): 511-4
16. Ino T. Cardiac manifestations in disorders of fat and carnitine metabolism in infancy. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11 (6): 1301 -8
17. Bowle N. Detection of coxsakie B virus specific RNA sequences in myocardial biopsy sample from patients with dilated cardiomyopathy. *Lancet* 1986; 2: 1120-8.
18. Abelman W. The challenge of cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13(6): 1219-30.
19. Broonchob P. Congestive cardiomyopathy in infant and children. Clinical features and natural history. *JPN Heart J* 1986; 27: 11-5.
20. Griffint M. Dilated cardiomyopathy in infant and children. *JML* 1988; 27: 11-5.
21. Taliencio C. Idiopathic dilated cardiomyopathy in young clinic profile and natural 13.
22. Lewis AB. outcome of infants and children with dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1991; 68 (4): 365-9.
23. Akagi T. Natural history of dilated cardiomyopathy in children. *AM Heart J* 1991; 121: 1502-6.
24. Shhmaltz A. Dilated cardiomyopathy in childhood problems of diagnosis and long term. *Eur Heart J* 1987; 8: 100-5
25. Cabrera A. Miocardiopatía dilatada en el niño. *Rev Esp Card* 1990; 43(4): 246-50. history. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11 (1): 145-8.

26. Stevenson CN, Perloff JK. Cardiomiopatía dilatada aspectos clínicos en: *Clínicas Cardiológicas de Norteamérica*. Vol 2. Interamericana. México 1988.
27. Arman B. Cardiomyopathy in children clinical and prognostic evaluation. *JPN Heart J* 1990; 31: 789-92.18.
28. Waagtein F. Long term beta blockade in dilated cardiomyopathy. *Circulation* 1989; 3: 551 -4
29. Lewis AB. The effect of treatment with angiotensin-converting enzyme inhibitors on survival of pediatric patients with dilated cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol* 1993; 14(1): 9-12.
30. Wiles HB. Prognostic features of children with idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1991; 69(13): 1372-5.
31. Kimball TR. Left ventricular mass in childhood with dilated cardiomyopathy: possible predictor for selection of patients for cardiac transplantation. *AM Heart J* 1991; 1: 126-9.
32. Gersony W. The children with cardiomyopathy dilated prognostic consideration and management decision. *J Am Card* 1991; 1: 139-50.
33. Friedman RA. Clinical course of idiopathic dilated cardiomyopathy in children. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18(1): 157-8.
34. Da Silva MA. Aspectos clínicos e evolutivos da miocardiopatía dilatada nos lactentes e infancia. *Arq Bras Cardiol* 1991; 56(3): 213-8.
35. Caffey J. Cap 2 The Heart in: Caffey J. *Pediatric X Ray*. 5th edition. Year book Medical Publishers Inc. Chicago 1987.
36. Rose GA. Cap 3. En *Cardiovascular Survey Methods*, 1a. edición. Geneva: WHO. Minnesota 1968.
37. Sodi-Pallares D. Cap 2 .Conceptos generales sobre vector, gradiente de potencia y dipolo. Nomenclatura electrocardiográfica en: Sodi-Pallares D. *Electrocardiografía clínica. Análisis deductivo*. Francisco Méndez Editor. México 1983
38. Sodi-Pallares D. Cap 3 La activación normal del corazón en: Sodi-Pallares D. *Electrocardiografía clínica. Análisis deductivo*. Francisco Méndez Editor. México 1983.
39. Sodi-Pallares D. Cap 4 La determinación del eje eléctrico en: Sodi-Pallares D. *Electrocardiografía clínica. Análisis deductivo*. Francisco Méndez Editor. México 1983.
40. Sodi-Pallares D. Cap 5 El electrocardiograma en los crecimientos auriculares en: Sodi-Pallares D. *Electrocardiografía clínica. Análisis deductivo*. Francisco Méndez Editor. México 1983.
41. Sodi-Pallares D. Crecimientos ventriculares en: Sodi-Pallares D. *Electrocardiografía clínica. Análisis deductivo*. Francisco Méndez Editor. México 1983.
42. Sodi Pallares D. Bloqueos de Rama en: Sodi-Pallares D. *Electrocardiografía clínica. Análisis Deductivo*. Francisco Méndez Editor. México 1983.
43. Sodi-Pallares D. Las arritmias en: Sodi- Pallares D. *Electrocardiografía clínica. Análisis deductivo*. Francisco Méndez Editor. México 1983.
44. Sodi-Pallares D. Ritmos ectópicos pasivos en: Sodi-Pallares D. *Electrocardiografía clínica. Analisis deductivo*. Francisco Méndez Editor
45. Vargas J. Cap 1 Doppler codificado en color en: Vargas J. *Ecocardiografía transtorácica transesofágica y doppler color*. Salvat. México 1992.

46. Mason DT. Cap 2 Ecocardiograma normal modo M en: Mason DT .Técnica no invasiva en cardiología y cardiología nuclear. Edición Española. Doyma Barcelona 1982.
47. Mason DT. Cap 4 Ultrasonidos mediante la técnica doppler en :Mason DT. Técnica no invasiva en cardiología y cardiología nuclear. Edición española. Doyma. Barcelona 1982.
48. Vargas J. Miocardiopatías en: Vargas J. Ecocardiografía Transtorácica, transesofágica y doppler color. Salvat . México 1992.
49. Orkem M. Echocardiography assessment of left ventricular function. Eur Journal Card 1977; 6: 83-9.
50. Martínez R. Generalidades del cateterismo Cardíaco en: Cateterismo Cardíaco Diagnóstico y Tratamiento de las Cardiopatías. Trillas. México 1990.
51. Gil Moreno. Determinación de presiones, gastos y resistencias vasculares en: Cateterismo cardíaco diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías. Trillas. México 1992.
52. Seltzer A. Mitral regurgitation clinical and pattern pathophysiology and natural history. Medicine 1982; 51: 337-45.
53. Gore I and Irwing K, cap 14. pericarditis and myocarditis in: Gould SE. Pathology of heart and blood vessels. Third edition. Charles Thomas . Springfield 1988.
54. Spiro D, Spotnitz H. The relation of cardiac fine structure to function in: Gould SE. Pathology of heart and blood vessels. Thierd edition. Charles Thomas. Springfield 1988.
55. Ciszewski A. Dilated Cardiomyopathy in children : Clinical course and prognosis. Pediatr Cardiol 1994; 15 : 121-26.
56. Pongpanich B. Congestive cardiomyopathy in infant and children. Clinical features and natural history. JPN Heart J 1986; 27(1) : 123-8.
57. Pérez DL. Miocardiopatía dilatada en lactantes y niños. Rev esp card 1994; 47(1): 53-55.
58. Ino T. Natural history and prognostic risk factors in endocardial fibroelastosis. Am J Cardiol 1988;62 : 431-34.