

Miocardopatía restrictiva en el niño. Estudio de cuatro pacientes

J. Santos de Soto, A. González Barrero, M.L. Barrera Ruiz, C. Sáez Ariza, J.A. Castillo Camacho, A. Descalzo Señorans

Resumen. Fundamento. La miocardopatía restrictiva es excepcional en la edad pediátrica con pocas publicaciones al respecto y casi todas referidas a casos aislados o series muy pequeñas. **Pacientes y métodos.** Presentamos cuatro pacientes (dos varones y dos mujeres) con edades entre 1^{3/12}-7^{10/12} años ($x = 3,5 \pm 2,7$ años) diagnosticados en nuestro hospital de miocardopatía restrictiva entre los años 1980 y 1993. El diagnóstico se realizó por la clínica, ecocardiografía-Doppler y cateterismo cardíaco. **Resultados.** Los motivos de ingreso hospitalario fueron sospecha de bronconeumopatía (casos núms. 2 y 4), sospecha de hepatopatía (caso nº 1) y auscultación de soplo cardíaco (caso nº 3) Clínicamente presentan un desarrollo estatura-ponderal deficiente, ausencia de cardiomegalia evidente, no soplos (excepto caso 3) y semiología de insuficiencia cardíaca. El ECG presenta gran hipertrofia biauricular e imagen de bloqueo incompleto de rama derecha. Con ecocardiografía se evidencia, en la proyección de cuatro cámaras, una marcada dilatación biauricular con cavidades ventriculares normales. Función ventricular sistólica conservada con disfunción ventricular diastólica. Con Doppler se recoge un flujo laminar mitral característico de restricción con relación E/A mayor de 1,5. El cateterismo cardíaco muestra unas presiones telediastólicas ventriculares muy elevadas, siendo las del ventrículo izquierdo ($x = 32 \pm 7$ mmHg) superiores a las del ventrículo derecho ($x = 19 \pm 12$ mmHg). La evolución de los pacientes ha sido mala, con dos pacientes fallecidos (casos 1 y 2), un paciente (caso 3) en clase funcional II de la NYHA y el restante (caso 4) en clase IV de la NYHA. **Conclusiones.** La miocardopatía restrictiva en el niño puede simular una hepatopatía o neumopatía, por lo que se debe tener presente para su diagnóstico. Debido a su pronóstico desfavorable y falta de tratamiento específico, su mejor alternativa actual es el trasplante cardíaco.

An Esp Pediatr 1996;44:197-202.

Palabras clave: Miocardopatía restrictiva; Ecocardiografía.

RESTRICTIVE CARDIOMYOPATHY DURING CHILDHOOD. REPORT OF FOUR CASES

Abstract. Restrictive cardiomyopathy is an unusual form of cardiomyopathy during childhood. Only occasional cases or reduced populations have been reported in international journals. The purpose of this report is to document the clinical, echocardiographic and hemodynamic profile and outcome of restrictive cardiomyopathy in a group of four children (two boys and two girls). The mean age at admission was 3.5 ± 2.7 years (range 1^{3/12} to 7^{10/12} years). The diagnosis was made by clinical, echocardiographic and hemodynamic criteria. The main symptoms were bronchial disease (two patients), hepatomegaly

and a cardiac murmur. All of the patients had impaired growth and physical development, normal or near-normal Rx cardiothoracic ratio, evidence of congestive heart failure and only one of them showed a cardiac murmur. The most common ECG finding was biatrial enlargement and incomplete right-bundle branch block. The echocardiographic feature was severe biatrial dilatation in the presence of normal ventricular cavity size. Left ventricular shortening was normal and there was diastolic dysfunction. Doppler mitral flow was restrictive, with an E/A ratio > 1.5 . Marked elevation of left ventricular end-diastolic pressure was noted in cardiac catheterization ($x = 32 \pm 7$ mmHg). Right ventricular end-diastolic pressure was elevated, but less than the left side ($x = 19 \pm 12$ mmHg). The outcome was very poor. Two patients died, one remains with heart failure NYHA II and the other with heart failure NYHA IV. We conclude that restrictive cardiomyopathy during childhood may simulate a bronchial or liver disease, so we must bear this in mind in order to make the differential diagnosis. Because of the poor prognosis and lack of specific treatment, the best therapeutic option may be heart transplantation.

Key words. Restrictive cardiomyopathy; Echocardiography.

Introducción

Las miocardopatías constituyen un grupo de enfermedades de etiología desconocida, cuyo dato dominante es la afección del propio músculo cardíaco. La Organización Mundial de la Salud⁽¹⁾ las ha clasificado, según la afectación funcional, en tres categorías básicas: dilatada, hipertrofica y restrictiva.

La miocardopatía restrictiva (MR) se caracteriza por anomalías de la función ventricular diastólica con normal o casi normal función sistólica y pequeño o no incremento de las dimensiones ventriculares. La anomalía restrictiva de la función ventricular se debe a afectación miocárdica o endocárdica⁽²⁾.

Dentro de las miocardopatías, la MR es la forma de presentación más rara en el adulto⁽³⁻⁵⁾ y es excepcional en el niño, con pocos casos publicados en la literatura, casi todos referidos a pacientes aislados⁽⁶⁻⁸⁾ o series muy pequeñas⁽⁹⁻¹²⁾.

El propósito de nuestra publicación es presentar cuatro pacientes con edades comprendidas entre 1^{3/12}-7^{10/12} años ($x = 3,5 \pm 2,7$ años) diagnosticados en nuestro hospital de MR de etiología desconocida, entre los años 1980-1993.

Pacientes y métodos

El diagnóstico de MR se realizó mediante la clínica, radiografía de tórax (Rx tórax), electrocardiograma (ECG), ecocardiografía-Doppler y cateterismo cardíaco, en base a los siguientes

S. Hemodinámica. Hospital Infantil «Virgen del Rocío». Sevilla.
Correspondencia: José Santos de Soto. C/ Juan Pablos 21, 2º C, 41013 Sevilla.
Recibido: Noviembre 1994
Aceptado: Marzo 1995

Tabla I Pruebas complementarias

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4
Hematología	N	N	N	N
Orina	N	N	N	N
Bioquímica	N	N	N	N
Transaminasas	N	N	N	N
E. coagulación	N	N	N	N
Lípidos	N	N	N	N
Proteinograma	N	N	N	N
Fenómeno LE	Negativo	-	-	-
Carnitina	N	N	N	N
Mantoux	Negativo	-	-	Negativo

N = normal.

Tabla II Ecocardiografía 2D-Doppler

	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4
AI (mm)	43	32	36
DTDVI (mm)	29	33	38
SIV (mm)	4	5	7
PPVI (mm)	4	6	9
A.F. (%)	38	39	37
PRIVI (mseg)	160	138	160
E/A	3,1	3,5	2,6
Insuficiencia valvular	Mitral	Mitral	Tricuspídea

AF: acortamiento fraccional de ventrículo izquierdo; AI: diámetro de aurícula izquierda; DTDVI: diámetro telediastólico de ventrículo izquierdo; E/A: cociente entre onda E y onda A del llenado mitral; PPVI: grosor de pared posterior de ventrículo izquierdo; PRIVI: período de relajación isovolumétrico del ventrículo izquierdo; SIV: grosor de septum interventricular.

criterios ya establecidos^(12,13): 1) signos y síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva; 2) función sistólica ventricular normal; 3) función diastólica ventricular alterada; 4) ausencia de hipertrofia o dilatación ventricular significativa; 5) presiones telediastólicas ventriculares elevadas pero desiguales; 6) ausencia de enfermedad pericárdica. Otros dos pacientes fueron rechazados al ser su diagnóstico dudoso y no cumplir todos los requisitos.

Caso nº 1

Varón de 4 años de edad que envían al hospital para estudio de posible hepatopatía al detectársele una gran hepatomegalia. Desde un año antes se fatiga con facilidad, habiendo sufrido dos crisis de dolor abdominal con palidez, hipotonía y pérdida de conciencia de unos 30 segundos de duración. Al examen físico destacaba un desarrollo estaturó-ponderal deficiente (P₃). Coloración normal de piel y mucosas. Pulsos periféricos normales. Corazón rítmico a 85 sístoles/minuto. Tercer tono audi-



Figura 1. ECG del paciente nº 1. Explicación en el texto.

ble. No soplos. Hepatomegalia a 4 cm del reborde costal de consistencia dura. Ingurgitación yugular con pulso venoso y reflujo hepatoyugular positivo. No esplenomegalia.

La analítica efectuada no presentó alteraciones significativas (tabla I). La Rx de tórax mostraba una silueta de tamaño normal con índice cardiotorácico (ICT) de 0,51 y vascularización pulmonar normal. El ECG presentaba ritmo sinusal con eje de QRS a +60°. Hipertrofia biauricular con ondas P gigantes y bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His (BIRDHH) con bajo voltaje en precordiales derechas (Fig. 1). No tiene estudio ecocardiográfico al no disponer nuestro hospital en esa época (1980) de dicha exploración. El cateterismo cardíaco mostró unas presiones telediastólicas ventriculares muy elevadas y distintas para cada ventrículo con elevación de las presiones auriculares derechas y capilares pulmonares e hipertensión arterial pulmonar importante (tabla III). Por oximetría no se detectó cortocircuito. El estudio angiográfico puso de manifiesto una aurícula derecha (AD) muy dilatada, de mayor tamaño que el ventrículo derecho (VD) y con dificultad de vaciamiento. VD de tamaño normal con amputación del ápex. Insuficiencia tricuspídea grado 3. Aurícula izquierda (AI) dilatada y con dificultad de vaciamiento. Ventrículo izquierdo (VI) de forma redondeada y tamaño normal. Función ventricular normal con fracción de eyección (FE) del 58%. No insuficiencia mitral.

Tabla III Resultados del estudio hemodinámico

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3
AD (S/D) M	22/0 (12)	16/5 (10)	13/1 (8)
VD (S/TD)	90/0-37	67/0-16	55/0-8
TAP (S/D) M	90/50 (70)	67/35 (47)	55/20 (35)
CP (S/D) M	33/20 (25)	31/23 (25)	32/19 (26)
VI (S/TD)	120/25-40	65/5-27	110/5-30
AO AS (S/D) M	120/60 (83)	60/38 (46)	

AD: aurícula derecha; AO AS: aorta ascendente; CP: presión capilar pulmonar; TAP: tronco de arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo. (S/D): presión sistólica/diastólica; M: presión media. (S/TD): presión sistólica/telediastólica. Datos expresados en milímetros de mercurio (mmHg).

Se instauró tratamiento con digoxina y furosemida. Los signos y síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) aumentaron progresivamente y a los 8 años de edad fue exitus en otro centro hospitalario.

Caso n° 2

Varón de 2 años de edad que envían al hospital para estudio de bronquitis obstructiva de repetición con mala respuesta al tratamiento. En un segundo ingreso, 8 meses más tarde, se envía a cardiología por cardiomegalia ligera. Al examen físico destacaba un desarrollo estatura-ponderal deficiente (P₃). No cianosis. Pulsos periféricos normales. Corazón rítmico a 100 síntoles/minuto. No soplos. Roncus y sibilancias en ambos hemitórax. Hígado a 2 cm del reborde costal. No esplenomegalia.

La analítica efectuada fue normal (tabla I). La Rx de tórax mostró cardiomegalia discreta (ICT = 0,58) con signos de estasis vascular pulmonar. El ECG presentó ritmo sinusal con eje de QRS a +50°. Hipertrofia biauricular. Imagen de BIRDHH en precordiales derechas. Ondas T negativas en precordiales izquierdas. La ecocardiografía muestra en la proyección apical de cuatro cámaras la típica imagen de aurículas muy dilatadas con ventrículos de tamaño normal (Fig. 2). Las dimensiones del VI fueron normales. La función ventricular sistólica fue normal, mientras existía disfunción diastólica (tabla II). Por Doppler, la curva de llenado mitral era sugestiva de restricción con relación E/A igual a 3,1. Insuficiencia mitral ligera (tabla II). El cateterismo cardíaco mostró unas presiones telediastólicas ventriculares muy elevadas y desiguales, así como unas presiones capilares pulmonares muy elevadas e hipertensión arterial pulmonar a nivel sistémico (tabla III). Angiográficamente el VD está disminuido de tamaño por amputación del ápex. Insuficiencia tricuspídea grado 3. AI gigante (Fig. 3) con dificultad extrema al vaciamiento en VI. Cavidad VI pequeña con función ventricular deprimida (FE = 42%).

Evoluciona desfavorablemente presentando ICC en clase IV de la NYHA a pesar del tratamiento con furosemida y espirolactona. Se realiza cateterismo cardíaco con 3^{3/12} años en fase

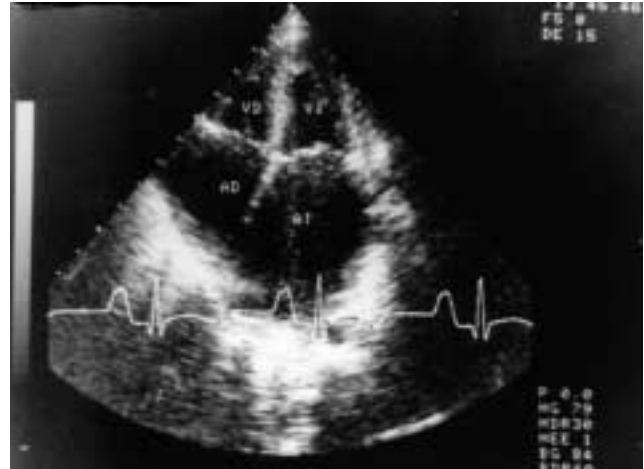


Figura 2. Proyección apical de cuatro cámaras con aurículas dilatadas y ventrículos de tamaño normal.

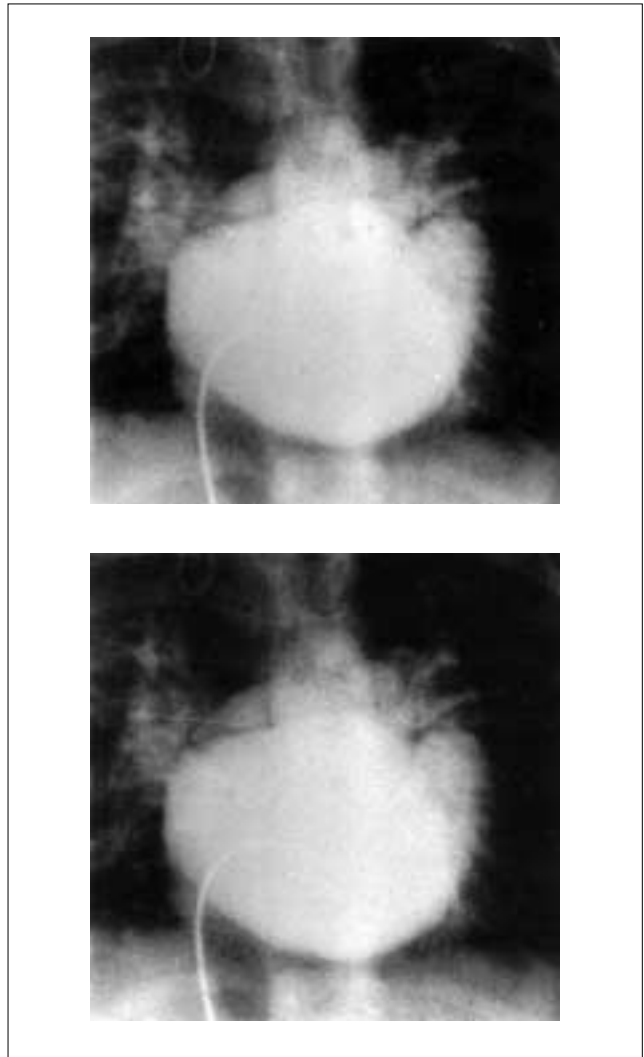


Figura 3. Angiografía del paciente n° 2 con aurícula izquierda gigante.

terminal y a las 9 horas de finalizado éste, hace varios episodios de fibrilación ventricular siendo exitos. Los padres no autorizaron el estudio necrópsico.

Caso nº 3

Niña de 1^{3/12} años que es enviada a cardiología por auscultación de un soplo cardíaco en una exploración sistemática. Al examen físico destacaba un desarrollo estaturó-ponderal deficiente (P₃). No cianosis. Pulsos periféricos normales. Corazón rítmico a 130 sístoles/minuto. Soplo protomesosistólico 2/6 en meso y punta. Sibilancias aisladas en ambos hemitórax. No hepatoesplenomegalia.

La analítica efectuada fue normal (tabla I). La Rx de tórax mostraba una silueta cardíaca normal (ICT 0,52) con bronquio izquierdo horizontalizado. Vascularización pulmonar normal. El ECG presentaba ritmo sinusal con eje de QRS a +70°. Hipertrofia de AI. Imagen de BIRDHH. Ondas T negativas en precordiales izquierdas. El ecocardiograma evidenció en la proyección apical de cuatro cámaras, ambos ventrículos de tamaño normal con gran dilatación de AI y válvula mitral normal en cuanto a morfología y cinética. La función ventricular sistólica era normal con disfunción diastólica (tabla II). Por Doppler se recoge un flujo laminar mitral sugestivo de restricción (relación E/A = 3,5). Existe insuficiencia mitral ligera. El cateterismo cardíaco demostró unas presiones telediastólicas de VI muy elevadas al igual que las presiones capilares pulmonares. Existe hipertensión arterial pulmonar moderada. Por angiografía se observa un VI de tamaño normal con amputación del ápex y función ventricular conservada (FE = 57%). Insuficiencia mitral grado 2. Válvula mitral normal. Arbol arterial pulmonar normal. AI muy dilatada con marcada dificultad de vaciamiento en VI.

Actualmente con 8 años de edad está en tratamiento con furosemida y continúa con deficiente desarrollo somático. Funcionalmente se encuentra en ICC clase II de la NYHA.

Caso nº 4

Niña de 7^{10/12} años que envían a nuestro hospital diagnosticada de bronconeumonía con «inflamación hepática», por empeoramiento de su estado general. Seis días antes, presentó fiebre, palidez, sudoración, taquipnea y marcado aumento del perímetro abdominal. Desde dos meses antes de su ingreso le viene observando su madre el abdomen «abultado» y fatiga al subir escaleras. Al examen físico presentaba afectación grave de su estado general. Deficiente desarrollo somático (P₁₀). Palidez, polipnea, tiraje y aleteo nasal. Crepitantes en bases. Edemas en miembros inferiores que dejan fóvea. Pulsos periféricos débiles. Corazón rítmico a 135 sístoles/minuto. No soplos. Abdomen globuloso con onda ascítica positiva. Hepatomegalia a 10 cm del reborde costal. Reflujo hepatoyugular y pulso venoso positivo. No esplenomegalia.

La analítica efectuada queda reflejada en la tabla I. La Rx de tórax manifestaba cardiomegalia global (ICT = 0,64) con signos de edema pulmonar intersticial. El ECG mostraba ritmo sinusal con eje de QRS a 100°. Hipertrofia biauricular con ondas P gi-

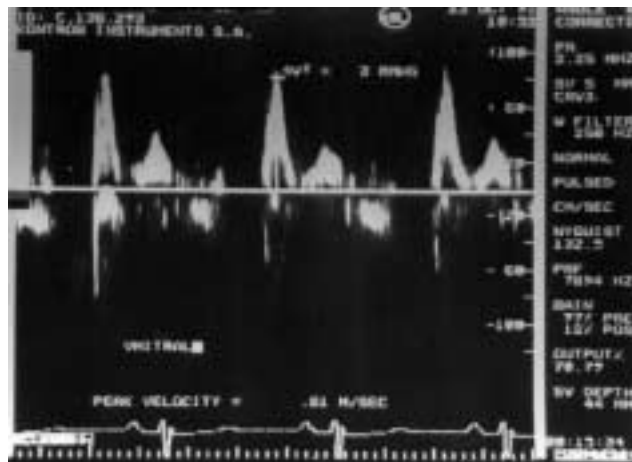


Figura 4. Flujo Doppler del llenado mitral del paciente nº 4.

gantes e imagen de BIRDHH en precordiales derechas. El ecocardiograma evidenciaba la típica imagen de ventrículos de tamaño normal con gran dilatación de ambas aurículas. El septo y pared posterior de VI estaban ligeramente hipertrofiados. La función ventricular sistólica era normal con disfunción diastólica (tabla II). Por Doppler se recogía un flujo de llenado mitral sugestivo de restricción (Fig. 4) y existía insuficiencia tricuspídea severa.

La paciente mejora con tratamiento deplectivo (furosemida y espirolactona), aunque persiste ICC en clase IV de la NYHA, presentando una crisis sincopal de un minuto de duración que cede espontáneamente. Se propone hacer cateterismo cardíaco y biopsia endomiocárdica con vistas a trasplante cardíaco, negándose los padres que piden alta voluntaria para consultar en otro Centro Hospitalario.

Discusión

La MR, cuando tiene afectación esencialmente miocárdica, puede ser de causa idiopática (probablemente un disturbio enzimático-metabólico), infiltrativa (amiloidosis) o por enfermedades de depósito (glucogenosis). Cuando la afectación es endomiocárdica, la etiología está tipificada por la fibrosis endomiocárdica o síndrome de hipereosinofilia de Löffler⁽²⁾. De acuerdo con otros autores^(6, 9), nuestros casos los hemos etiquetado de causa idiopática, ya que ninguno de nuestros pacientes ha viajado a países tropicales, ni tiene evidencia alguna de enfermedad sistémica y los eosinófilos en sangre han sido normales en cuanto a número y morfología. No obstante, al no tener nuestros pacientes estudio biopsico o necrópsico, no podemos descartar con rotundidad otra etiología.

Si la MR implica fundamentalmente al VD, los síntomas predominantes derivarán de la congestión vascular sistémica, encontrándose hepatomegalia, éstasis yugular, edemas periféricos, etc., como ocurría en nuestro paciente nº 1. Si la afectación es primordialmente del VI, los síntomas predominantes serán consecuencia de la hipertensión venocapilar pulmonar, tales como

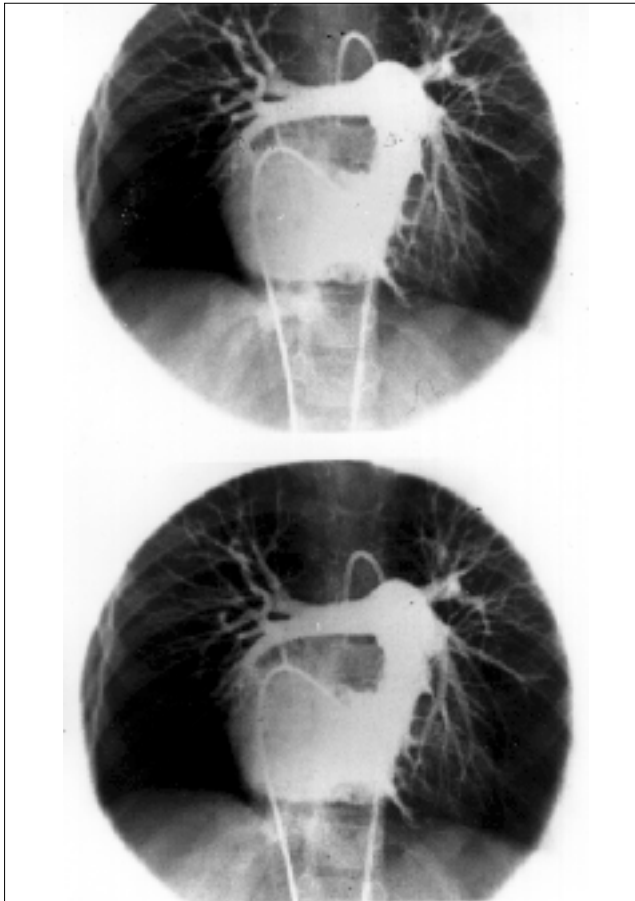


Figura 5. Ventriculografía derecha en proyección posteroanterior del paciente n° 1. Obsérvese la insuficiencia tricuspídea y el gran tamaño de la aurícula derecha.

polipnea, tiraje, fatiga, auscultación pulmonar patológica, etc., clínica que presentaba nuestro paciente n° 2. Por último, si se afectan los dos ventrículos de forma similar, o bien estamos ante un estadio avanzado de la enfermedad, los síntomas corresponderán a una hipertensión venocapilar sistémica y pulmonar, tal y como ocurría en nuestro paciente n° 4.

Al cursar la MR en los primeros estadios, prácticamente sin cardiomegalia y sin soplos cardíacos, puede ser confundida con una hepatopatía o enfermedad pulmonar como ocurrió en tres de nuestros cuatro pacientes y su diagnóstico puede ser difícil si no se piensa en dicha entidad. La Rx de tórax suele ser de poca ayuda para el diagnóstico, salvo que sean evidentes la cardiomegalia y los signos de congestión vascular pulmonar. Por contra, en el ECG es muy característico encontrar ondas P gigantes⁽¹²⁾ con potenciales bajos en precordiales derechas e imagen de BIRDHH, como ocurrió en nuestros pacientes (Fig. 1). Un patrón similar podemos también encontrarlo en la enfermedad de Ebstein.

La ecocardiografía-Doppler ha constituido un gran avance para el diagnóstico de esta enfermedad. Dos de nuestros pacientes (casos 2 y 4) presentaban, en la proyección apical de cuatro cámaras, la típica imagen de gran dilatación biauricular con ven-

trículos de tamaño normal^(6,12,14,15) (Fig. 2), mientras en el paciente n° 3, la dilatación era de AI con válvula mitral normal, al no estar afectado el lado derecho. El tamaño del VI era normal, así como el grosor del septo interventricular y de la pared posterior, hechos que la diferencian de la miocardiopatía hipertrófica. El período de relajación isovolumétrico del ventrículo izquierdo (PRIVI), medido desde el punto de máxima excursión sistólica de la pared posterior al punto de apertura mitral⁽¹⁶⁾, está aumentado en nuestros pacientes (tabla II), evidenciando la alteración de la función diastólica del VI, mientras que la función sistólica era normal, hechos constatados en pacientes con MR^(6,9,17). Igualmente con Doppler, la relación entre la velocidad de llenado mitral protodiastólica y telediastólica (relación E/A), mayor de 1,5 como presentaban nuestros pacientes (tabla II) es muy sugestiva de MR^(14,18). No se encontraron imágenes de trombos atriales que suelen ser frecuentes en los adultos⁽⁴⁾.

El diagnóstico de MR se confirma clásicamente mediante el cateterismo cardíaco⁽¹⁹⁾. Nuestros pacientes presentaron una importante elevación de las presiones telediastólicas ventriculares, siendo éstas desiguales debido a la diferente afectación de cada ventrículo. Asimismo, no hubo gradientes diastólicos aurículoventriculares y existió hipertensión pulmonar significativa (tabla III). Las imágenes angiocardiógráficas mostraron unas aurículas dilatadas y con dificultad de vaciamiento con cavidades ventriculares normales y función sistólica ventricular conservada (excepto el caso n° 2 por su estadio terminal) y grados variables de insuficiencia mitral o tricúspide (Fig. 5).

La MR presenta un cuadro clínico y hemodinámico similar a la pericarditis constrictiva (PC), siendo muy importante diferenciar ambas entidades^(14,20,21), ya que la PC es perfectamente curable mediante cirugía. Nuestros pacientes no presentaron engrosamiento ni calcificaciones pericárdicas en la Rx de tórax ni por ecocardiografía. El ECG característico de nuestros pacientes (Fig. 1) es también diferente al que se observa en la PC. La imagen ecocardiográfica de la dilatación auricular no se observa en la PC^(14,20). Hatle y cols.⁽¹⁴⁾ demostraron con técnica Doppler que en la PC existe una disminución importante de la onda E protodiastólica de llenado mitral al comienzo de la inspiración. Recientemente en una nueva publicación⁽²¹⁾ describen que las variaciones en dicha onda E son mayores del 25% en los casos de PC y menores del 10% en los casos de MR, existiendo en ésta una relación E/A mayor de 1,5. En nuestros pacientes no observamos variaciones significativas de la onda E (Fig. 4) aunque no se hizo registro simultáneo de la respiración, y en todos ellos la relación E/A fue mayor de 1,5 (tabla II). Por cateterismo, las presiones telediastólicas ventriculares suelen estar igualadas en la PC siendo diferentes en 5 mmHg o más en la MR^(13,14), e igualmente una presión sistólica en arteria pulmonar mayor de 50 mmHg es característica de MR⁽²²⁾, hecho que se cumplía en nuestros pacientes. La regurgitación a través de las válvulas aurículoventriculares es frecuente en la MR y no se ve en la PC^(14,20). Por todo ello, descartamos en nuestros pacientes el diagnóstico de PC.

Desgraciadamente, no hay tratamiento específico para la MR. Nuestros pacientes fueron tratados con diuréticos, mejorando los síntomas inicialmente. Bengur y cols.⁽²³⁾ administran captopril a cuatro niños con MR durante el cateterismo y demuestran caída importante de la presión aórtica sin mejoramiento del gasto cardíaco, por lo que concluyen que no se debe utilizar dicho fármaco en niños con MR. También se han utilizado antagonistas del calcio sin resultados positivos⁽¹²⁾.

El pronóstico de la MR es malo como lo atestigua el que de nuestros cuatro pacientes, dos de ellos murieron antes de los 5 años de su diagnóstico y un tercero se encuentra en ICC clase IV de la NYHA. Lewis⁽¹²⁾ publica que de ocho niños, seis murieron antes de los 7 años del comienzo de los síntomas y sólo tres de los ocho sobrevivieron más de 1,5 años después de su diagnóstico. En pacientes adultos, la supervivencia parece ser mejor; Siegel y cols.⁽⁴⁾ observan una supervivencia de 5 años desde el comienzo de la ICC e Hirota y cols.⁽¹³⁾, en un estudio multicéntrico japonés, observan en 26 pacientes una supervivencia del 61% a los 10 años de comenzar la enfermedad.

Con referencia a todo lo comentado, podemos sacar las siguientes conclusiones:

1ª. En los primeros estadios de MR, los niños no suelen presentar soplos cardíacos ni cardiomegalia manifiesta, por lo que se debe tener presente esta entidad ante una hepatomegalia o enfermedad pulmonar obstructiva.

2ª. En nuestros pacientes es característico un desarrollo estaturponderal deficiente.

3ª. Hoy día, mediante ecocardiografía-Doppler se puede hacer correctamente el diagnóstico de MR.

4ª. Debido a la falta de tratamiento específico y el pronóstico desfavorable de esta enfermedad, pensamos que su mejor actitud terapéutica actual sea el trasplante cardíaco.

Bibliografía

- Wynne J, Braunwald E. Miocardiopatías y miocarditis: daño tóxico, químico y físico al corazón. En: Tratado de Cardiología. Medicina Cardiovascular. Braunwald. Editorial McGraw-Hill-Interamericana, 4ª edición en español. 1993; pág. 1557.
- Child JS, Perloff JK. The restrictive cardiomyopathies. *Cardiol Clin* 1988;**6**:289-316.
- Benotti JR, Grossman W, Cohn PF. Clinical profile of restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 1980;**61**:1206-1212.
- Siegel RJ, Shah PK, Fishbein MC. Idiopathic restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 1984;**70**:165-169.
- Seward JB. Restrictive cardiomyopathy: reassessment of definitions and diagnosis. *Current opinion in Cardiology* 1988;**3**:391-395.
- Salazar J, Artol A, Placer L, Navarro E. Miocardiopatía restrictiva idiopática. *Clin Cardiovasc* 1989;**5**:198-201.
- Ishijina M, Kawai S, Okada R, Ino T, Yobuta K. An autopsy case of cardiomyopathy with restrictive physiology in a child. *Heart vessels suppl* 1990;**5**:70-73.
- Miyazaki A, Ichida F, Suzuki Y, Okada T. Long-term follow-up of a child with idiopathic restrictive cardiomyopathy. *Heart Vessels Suppl* 1990;**5**:74-76.
- Metha AV, Ferrer PL, Pickoff AS, Singh SS, Wolff GS, Tamer DS y cols. M-mode echocardiography findings in a children with idiopathic restrictive cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol* 1984;**5**:273-280.
- Toussaint M, Planche C, Villain E, Kachaner J. Restrictive cardiomyopathy in children. Ultrastructural findings. *Virchows Arch* 1987;**412**:27-29.
- Rapezzi C, Ortolani P, Binetti G, Picchio FM, Magnani B. Idiopathic restrictive cardiomyopathy in the young: report of two cases. *Int J Cardiol* 1990;**29**:121-126.
- Lewis AB. Clinical profile and outcome of restrictive cardiomyopathy in children. *Am Heart J* 1992;**123**:1589-1593.
- Hirota Y, Shimizu G, Kita Y, Nakayama Y, Suwa M, Kawamura K y cols. Spectrum of restrictive cardiomyopathy: report of the national survey in Japan. *Am Heart J* 1990;**120**:188-194.
- Hatle LK, Appleton CP, Popp RL. Differentiation of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy by Doppler echocardiography. *Circulation* 1989;**79**:357-370.
- Keren A, Billingham ME, Popp RL. Features of mildly dilated congestive cardiomyopathy compared with idiopathic restrictive cardiomyopathy and typical dilated cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr* 1988;**1**:78-87.
- Ariza Almeida S, Moreno de Castro A, Sáez Ariza C, Grueso Montero JL. Estudio ecocardiográfico de la relajación diastólica del ventrículo izquierdo en la miocardiopatía hipertrófica en el niño. *Rev Lat Cardiol* 1988;**9**:22-28.
- Espinosa Caliani JS, Pérez de Juan Romero MA, Egea Hueso A, Alagarra García J, Moncada Monen A. Evaluación de la función diastólica ventricular izquierda por ecocardiografía-Doppler. *Rev Lat Cardiol* 1992;**13**:234-240.
- Acquatella H, Rodríguez Salas LA, Gómez-Mancebo JR. Doppler echocardiography in dilated and restrictive cardiomyopathies. *Cardiol Clin* 1990;**8**:349-367.
- Mayor Molina G, Villarroel Salado MT, Armendáriz Rada JJ, Mur Franco J, Peleato Peleato A, Tornos Mas MP, Murtra Ferré M. Miocardiopatía restrictiva por fibrosis endomiocárdica. *Rev Esp Cardiol* 1990;**43**:119-122.
- Wilmshurst PT, Katritsis D. Restrictive cardiomyopathy. *Br Heart J* 1990;**63**:323-324.
- Oh JK, Hatle LK, Seward JB, Danielson GK, Schaff HV, Reeder GS, Tajik AJ. Diagnostic role of Doppler echocardiography in constrictive pericarditis. *J Am Coll Cardiol* 1994;**23**:154-162.
- Shabetai R, Grossman W. Perfiles en la pericarditis constrictiva, miocardiopatía restrictiva y taponamiento cardíaco. En: Cateterización y Angiografía cardíaca. Editor W. Grossman. Editorial IMESA. 1985; págs. 393.
- Bengur AR, Beekman RH, Rocchini AP, Crowley DC, Schork A, Rosenthal A. Acute hemodynamic effects of captopril in children with a congestive or restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 1991;**83**:523-527.