

Miocardopatías de Origen Oscuro¹

JESÚS ISRAEL SARKIS*

OSCAR ORTIZ ORTIZ**

RODRIGO CORDEIRO ZÚÑIGA***

INTRODUCCION

En el año 1960, por primera vez en nuestro país, realizamos una publicación que recogía nuestra experiencia en un grupo de casos que consideramos como cardiopatías de origen oscuro (1). La presentación se refirió a 8 casos, que se caracterizaron por la presencia de una cardiopatía sin etiología demostrable, con insuficiencia cardíaca de curso fatal que se acompañaba con extraordinaria frecuencia de fenómenos embólicos, y anatómicamente por agrandamiento cardíaco, engrosamiento endocárdico y trombosis mural, así como ausencia de lesiones atribuibles a etiologías conocidas (fiebre reumática, aterosclerosis, miocarditis, hipertensión arterial, Cor pulmonale, alcoholismo, etc. Posteriormente, en un Congreso Médico Nacional de Costa Rica, presentamos 5 casos, todos con comprobación necrópsica, de insuficiencia cardíaca idiopática del embarazo y puerperio (19). Estos casos mostraron analogía clínica, electrocardiográfica, radiológica y patológica con nuestros primeros casos (1), catalogados como fibroelastosis endocárdica (2, 3, 7). El objetivo de nuestra experiencia total durante 14 años, en este tipo de problemas y enfatizar la analogía clínica, anatómica, electrocardiográfica y pronóstica, para en esa base plantear, una unidad etiológica. Con este objeto hemos revisado el material de autopsias y clínico del Hospital San Juan de Dios de San José, Costa Rica, desde enero de 1951 a setiembre de 1965. Todos los casos aquí presentados tienen comprobación necrópsica.

RESULTADOS

La distribución de casos, de acuerdo a los hallazgos patológicos está representada en el Cuadro 1.

1 Escuela de Medicina. Universidad de Costa Rica. Hospital San Juan de Dios. San José, Costa Rica.

* Jefe de Clínica N° 1 Medicina Hospital San Juan de Dios.

** Jefe del Servicio N° 1 Medicina Hospital San Juan de Dios.

*** Jefe de Sección del Servicio de Medicina del Hospital San Juan de Dios.

CUADRO N° 1

TIPO DE LESION ANATOMICA EN 33 CASOS DE INSUFICIENCIA
CARDIACA SIN ETIOLOGIA DEMOSTRABLE

TIPO DE LESION	N° CASOS	%
Fibrosis endocárdica	7	21.2
Hipertrofia Idiopática	7	21.2
Fibroelastosis	11	33.3
Cardiopatía peri-partal	8	24.3
T O T A L	33	100.0

Se clasificaron como peri-partales aquellas ICC sin etiología aparente, que ocurrieron en relación con el parto (3 últimos meses del embarazo y 6 semanas de puerperio) (17, 19, 20). Dos de estos casos debieran ser clasificados como fibroelastosis endocárdica, por los hallazgos anatómicos (2, 3, 7). Se catalogó como fibroelastosis (2, 3, 7) aquellos casos que tenían engrosamiento del endocardio, y que al examen histológico revelaron proliferación marcada del tejido fibroso y elástico. Cuando la proliferación del endocardio fue sólo de tejido fibroso, los casos como fibrosis endocárdica (4, 5, 6). Se llamó hipertrofia idiopática cuando no existía lesión endocárdica (14). En ninguno del total de los casos existía lesión muscular, inflamatoria ni fibrosa miocárdica significativas. Y lo frecuente es que no existiera lesión alguna, por mínima que fuera. Quereamos recordar, sin embargo, que todos los estudios se hicieron con las técnicas corrientes y con microscopio de luz. Y que en ninguno de ellos se hizo investigaciones histoquímicas. El Cuadro 2 muestra la relación de sexo y edad.

CUADRO N° 2

RELACION DE SEXO Y EDAD EN 33 PACIENTES DE ICC
SIN ETIOLOGIA DEMOSTRABLE.

E D A D	FEM.	%	MASC.	%
Menos de 20 años	6	35.4	0	0
De 20 a 40 años	10	58.8	7	43.7
Más de 40 años	1	5.6	9	56.3
T O T A L	17	100.0	16	100.0

Del Cuadro 2 se puede inferir que la frecuencia es igual en los dos sexos. Llamó la atención que en los casos jóvenes, la mayoría menores de 3 años, sólo ocurrieron en el sexo femenino. Más de la mitad de los casos que ocurrieron en el sexo masculino lo hicieron después de los 40 años (56.3%). Las lesiones anatómicas endocárdicas fueron muy variables. Un porcentaje alto tenía trombosis mural, habitualmente en ventrículo izquierdo. De acuerdo al grado de lesión endocárdica, macro y microscópica, fueron clasificados los casos como mínima o nula, moderada e importante. El Cuadro 3 muestra la frecuencia de cada tipo.

CUADRO N° 3

GRADO DE LESION ENDOCARDICA EN 33 PACIENTES DE ICC
SIN CAUSA DEMOSTRABLE

GRADO DE LESION	N° CASOS	%
Mínima o nula	16	48.4
Moderada	9	27.4
Importante	8	24.2
TOTAL	33	100.0

Puede verse en Cuadro 3 que la mitad de los casos (48.4%) tenían una lesión endocárdica mínima o nula. Sólo en 8 casos (24.2%) la lesión endocárdica era importante. Y en uno de estos casos, la lesión fue tan marcada que se catalogó el caso como de endocarditis constrictiva (9). La duración total de la enfermedad está representada en el Cuadro 4.

CUADRO N° 4

DURACION TOTAL DE LA ENFERMEDAD EN 33 CASOS DE ICC
SIN ETIOLOGIA DEMOSTRABLE

DURACION	N° CASOS	%
Menos de 6 meses	21	63.6
6 a 12 meses	5	15.1
1 a 2 años	5	15.1
Más de 2 años	2	6.2
TOTAL	33	100.0

En nuestra casuística, la mayoría de los casos tuvieron una evolución corta (63.6%) de menos de 6 meses, lo que nos da una idea de la gravedad de estas o esta condición.

El significado de la lesión endocárdica no es claro, y repetidamente se ha planteado como una consecuencia de la enfermedad, casi como un fenómeno compensador. Si esto fuera cierto, debería existir relación entre el grado de lesión endocárdica y la duración de la enfermedad. El Cuadro 5 muestra los hallazgos en 21 pacientes con sobrevida de menos de 6 meses.

CUADRO N° 5

HALLAZGOS ENDOCARDICOS EN 21 PACIENTES DE ICC SIN ETIOLOGIA DEMOSTRABLE QUE VIVIERON MENOS DE 6 MESES

GRADO DE LESION	N° CASOS	%
Mínima o nula	12	57.1
Moderada	4	19.1
Importante	5	23.8
TOTAL	21	100.0

Puede verse en Cuadro 5 que en 16 casos la lesión era mínima, nula o moderada, en estos casos con evolución rápida, lo que nos da un porcentaje total de 76,2%. Sin embargo 5 casos tenían lesión importante de endocardio, todos ellos correspondieron a niñas menores de 3 años. De manera que si separamos estos casos "congénitos", y aun tomando en cuenta estos casos, existe buena relación entre duración de enfermedad y lesiones de endocardio. Por otro lado, en aquellos casos con sobrevida mayor de 6 meses, el grado de lesión endocárdica encontrado fue de moderado a importante, no encontrándose ningún caso de lesión mínima o nula (Cuadro 6).

CUADRO N° 6

GRADO DE LESION ENDOCARDICA EN 12 PACIENTES DE ICC SIN ETIOLOGIA DEMOSTRABLE CON SOBREVIDA MAYOR DE 6 MESES

GRADO DE LESION ENCONTRADA	N° CASOS	%
Mínima o nula	0	0
Moderada	6	50
Importante	6	50
TOTAL	12	100

Se ha postulado que puedan existir factores nutricionales en la etiología de esta o estas condiciones (4, 5, 6, 8). En sólo 10 casos se hicieron determinaciones de proteínas plasmáticas siendo los valores normales para nuestra población hospitalaria y el aspecto general de los pacientes no era de desnutrición primaria ni la historia era sugestiva de ingesta pobre de alimentos. El Cuadro 7 muestra los hallazgos de Hemoglobina en nuestros casos.

CUADRO N° 7

VALORES DE Hb (grs. %) EN 33 PACIENTES DE ICC
SIN ETIOLOGIA DEMOSTRABLE

NIVEL DE Hb	N° CASOS	%
Menos 10 grs.	3	9.0
10 - 12 gramos	17	51.0
Más de 12 grs.	13	40.0
TOTAL	33	100.0

Puede verse en el Cuadro 7, que sólo un porcentaje muy bajo tenía anemia (9%), que es menos que el promedio de nuestra población hospitalaria (21). El Cuadro 8 nos muestra que en 15 pacientes (45.7%) tuvieron fiebre, que embolias pulmonares se encontraron en 11 (33.0%), pero que en sólo 4 casos la fiebre puede haber sido explicada por los infartos pulmonares, y que casi 75% de los casos de fiebre, no existía causa que la explicara, fuera de la I.C.C. Esto es especialmente cierto en niños, donde el fenómeno ha sido reportado repetidamente. Pero también ocurrió en nuestros adultos. (8 casos).

CUADRO N° 8

PRESENCIA DE FIEBRE Y EMBOLIAS PULMONARES EN 33 PACIENTES
CON ICC ETIOLOGIA DEMOSTRABLE

	N° CASOS	%
Fiebre	15	45.7
Embolias pulmonares	11	33.3
Fiebre y Embolias	4	26.6

El Cuadro 9 muestra los hallazgos físicos cardiovasculares.

CUADRO N° 9

HALLAZGOS FISICOS CARDIOVASCULARES EN 33 PACIENTES DE ICC
SIN ETIOLOGIA DEMOSTRABLE

HALLAZGOS FISICOS	N° CASOS	%
Apagamiento de 1er tono	15	45.7
Galope	28	81.8
Soplo sistólico	9	27.0

El galope fue el hallazgo más corriente (81.8%). En la mitad de los casos se describió apagamiento del primer tono. Soplo sistólico se encontró en una cuarta parte de los casos (27%), corrientemente se describió de escasa intensidad y mejor oído en ápex. No se encontraron soplos diastólicos. Los hallazgos electrocardiográficos pueden ser resumidos de la siguiente manera: Suelen tener P mitraloide, bloqueo incompleto o completo de rama izquierda y escaso voltaje. Hay trastornos del segmento ST y de la onda T no específicos. Suelen tener extrasístoles. Nos llamó la atención que aquellos casos que se iniciaban con gran voltaje, lo disminuían a medida que la enfermedad avanzaba. Nosotros no tenemos ninguna explicación para estos hallazgos.

CUADRO N° 10

HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS EN 22 CASOS DE ICC
SIN ETIOLOGIA DEMOSTRABLE

HALLAZGOS	N° CASOS	%
Extrasístoles	12	57.1
Bajo Voltaje con bloqueo de R. I.	11	53.8
Voltaje alto C/S bloqueos de rama	4	19.1
P mitraloide	12	57.1
Fibrilación auricular	3	15.8
Imagen de Infarto	5	23.8

ANALISIS RADIOLOGICO

El estudio radiológico consistió en telerradiografías de tórax, P.A. y oblicuas. El grado de cardionegalia varió de II-IV, pero la imagen no es lo suficientemente característica para que pueda orientar a una posibilidad diagnóstica.

DISCUSION

Ha sido evidente en nuestro trabajo hospitalario que a la par de los casos de cardiopatía de etiología precisa y coincidente con los hallazgos de cualquier otro Hospital General, como el nuestro, existe un grupo de casos que tienen un común denominador de insuficiencia cardíaca, cardiomegalia, fenómenos embólicos y un fin inexorable hacia los encontrados en la literatura como colagenosis cardiovascular (2), fibrosis endomiocárdica, (4, 5, 6), fibroelastosis (2, 3, 7), hipertrofia idiopática (13, 14, 15) e insuficiencia cardíaca peri-partal (17, 19, 20). En otros los hallazgos endocárdicos son inespecíficos, o no existen del todo y pueden incluirse dentro del grupo de miocardiopatías de origen oscuro (14, 18, 13). La causa o causas no son discernibles a través de los estudios histológicos por microscopio de luz. Los factores que se han invocado, como desnutrición e infección (4, 5) no tienen sustento en el material analizado, por la ausencia de antecedentes clínicos que la soporten y la falta de hallazgos histológicos demostrativos. No estamos en capacidad de afirmar o negar una patogenia inmunológica (5) asociada o no a factores genéticos (16). Consideramos dentro del mismo grupo a los casos de cardiopatía peri-partal, ya que presentaron una evolución clínica, electrocardiográfica y radiológica similares a aquellos en que no había embarazo. Y los hallazgos patológicos también fueron similares: aumento del tamaño cardíaco, dilatación más que hipertrofia, presencia o no de trombos murales, y en dos de ellos hallazgos histológicos de proliferación fibrosa y elástica del endocardio (fibroelastosis).

En el segundo Congreso Mundial de Cardiología, Davis (5) dijo: "Resulta claro actualmente que los tipos de cardiopatía en que existe fibrosis del endocardio y miocardio presentan problemas importantes. ¿Son diferentes enfermedades que presentan cuadros patológicos similares o son todas manifestaciones de un único proceso patológico? ¿Representan algún proceso en la etiología, la alergia, la infección, la infestación o la desnutrición? En este momento no lo sabemos y sería necesaria una investigación de superior alcance. Estas enfermedades representan una gran variedad de problemas cuya solución sería una gran contribución a nuestra comprensión de la epidemiología de las cardiopatías". Creemos que las anteriores palabras siguen teniendo validez y que una década de informes sobre la o las afecciones no ha agregado nada en el conocimiento de la etiología. De acuerdo con el análisis de nuestro material, la lesión endocárdica tiene relación en su magnitud con la duración de la enfermedad, de tal manera que su ausencia o presencia sólo significan duración corta o larga respectivamente. Esta unidad anatómica puede ser reflejo sólo de la capacidad reactiva de los tejidos cardíacos, o ser debida a una unidad etiológica. Etiología, que por otro lado, desconocemos. Con el objeto de ofrecer los hechos en la forma en que se presentan en una pequeña área geográfica es que hacemos esta presentación. Quisiéramos con ello estimular investigaciones de alto nivel que logren aclarar este aspecto misterioso de la cardiopatología actual.

RESUMEN

- 1) Se presentan 33 casos de insuficiencia cardíaca sin etiología demostrable.
- 2) Comprenden estos casos 7 de fibrosis endocárdica, 7 de hipertrofia idiopática, 11 de fibroelastosis y 8 de cardiopatía peri-partal.
- 3) Todos los casos tuvieron una evolución similar y los hallazgos patológicos son comparables.
- 4) Se Plantea una unidad etiológica ante los hallazgos patológicos similares.

B I B L I O G R A F I A

- 1.—BALL, J. D., WILLIAMS, A. D. & DAVIES, J. N. P.
Endomyocardial Fibrosis Lancet. 1:1049, 1954.
 - 2.—BECKER, J. P., CHATFIDAKIS & VAN LINGER, B.
Cardiovascular Collagenosis with endocardial thrombosis. Circulation 7:345, 1953.
 - 3.—BEDFORD, D. F. & KONSTAM, G. L. S.
Brit. Heart J. 8:236, 1946.
 - 4.—BENCHIMOL, A. B., CARNEIRO, R. D. AND SCHLESINGER, P.
Post Partum Heart Disease. Brit. Heart J. 21:89, 1959.
 - 5.—BLACK-SCHAFFER, B.
Infantile Endocardial Fibroelastosis. A. M. A. Arch. Path. 63:281, 1957.
 - 6.—CORDERO, R., SALAS, J. E. ISRAEL, J.
Acta Médica Costarricense. Vol. III, N° 2:99, 1960.
 - 7.—CORDERO, R. & COLS.
Enfermedad Tromboembólica en Clínica. Falcó, San José, Costa Rica.
 - 8.—DAVIS, J. N. P.
Tendencias Mundiales de Cardiología. Alhambra, Madrid, 1958.
 - 9.—EVANS, B.
Obscure Cardiopathy. Brit. Heart J. 19:164. 1957.
 - 10.—EVANS, W.
Familial Cardiomegaly. Brit. Heart J. 11:68. 1949.
 - 11.—EVANS, W.
Alcoholic cardiomyopathy. Am. Heart J. 61:556. 1961.
 - 12.—GOULD, S. E.
Pathology of the Heart. Thomas Springfield, 1953.
 - 13.—JOHNSON, F. R.
Anoxia as a cause of endocardial fibroelastosis. A. M. A. Arch. Path. 54:237, 1952.
-

- 14.—MATTINGLY, T. W.
Clinical Features and Diagnosis of Primary Myocardial disease. *Med. Concepts Cardiovasc. Dis.* 30:677, 1961.
 - 15.—MCKUSICK, V. A. & COCHRAN, T. H.
Constrictive Endocarditis, *Bull. Johns Hopkins Hosp.* 90:90. 1952.
 - 16.—MCLAREN, D. S.
Endomyocardial Fibrosis. *Lancet* 2:289, 1954.
 - 17.—MEADOWS, W. R.
Post Partum Heart Disease. *Am. J. Cardiol.* 6:788, 1960.
 - 18.—MIRANDA, M.
Desnutrición en población Hospitalaria. *Acta Médica Costarricense.* Vol. III. Nº 2, 125. 1960.
 - 19.—SANDERS, V.
Idiopathic disease of myocardium. *Arch. Int. Med.* 112:661. 1963.
 - 20.—SEFTEL, H. AND SUSSEK, M.
Maternity and Myocardial failure in african women. *Brit. Heart J.* 23:43,1961.
 - 21.—THOMAS, W. A., RANDALL, R., BLAND, E. F. & CASTLEMAN, B.
Endocardial Fibroelastosis. Factor in herat disease of obscure etiology. *New England Journal of Medicine.* 251-327. 1954.
-