

ESTUDIO CLINICO DE ENFERMEDAD MIOCARDICA PRIMARIA (Cardiomiopatía). Observaciones en 26 casos

CARLOS ALBERTO BATTILANA GUANILO

Hospital "Dos de Mayo" y Hospital de Policía. Lima

RESUMEN

Se han estudiado 26 pacientes con cardiomiopatía en el lapso de 10 años (1960-1970), originarios y provenientes de diferentes regiones del país; 24 casos pertenecieron al sexo masculino y 2 al femenino. Trece pacientes correspondieron a la llamada cardiomiopatía idiopática, 8 estuvieron relacionados al alcoholismo, 3 fueron de tipo familiar, un caso de cardiopatía postpartum y otro con endomiocardiofibrosis. Las edades fluctuaron entre 13 y 65 años, con un promedio de 41.8 años.

Clínicamente, todos los pacientes, con excepción de uno, presentaron manifestaciones de insuficiencia cardíaca con hallazgos variados al examen físico, predominando la existencia de cardiomegalia, hipertensión venosa sistémica y ritmo de galope. En solamente un caso la sintomatología estuvo relacionada exclusivamente a embolismo múltiple. Las arritmias más frecuentes fueron de tipo extrasistólico, habiéndose demostrado fibrilación o flutter auricular en 5 casos. Los patrones electrocardiográficos fueron también variados, observándose de preferencia una combinación de bloqueo intraventricular con bajo voltaje; el electrocardiograma estuvo dentro de los límites normales en sólo un paciente, el cual falleció con cardiomegalia e insuficiencia cardíaca. La radiología demostró crecimiento cardíaco a predominio de cavidades izquierdas en, prácticamente, todos los casos.

Catorce pacientes fallecieron, realizándose la necropsia en todos ellos. El estudio macroscópico del corazón fue anormal en 13 casos, mostrando dilatación e hipertrofia, sólo en un caso se halló un corazón de aspecto normal. Sin embargo, en todos los casos estudiados el examen histológico indicó alteraciones que principalmente comprometían a la fibra miocárdica, en forma de miocitolisis, alteraciones nucleares y cambios inespecíficos en el tejido intersticial; estas alteraciones fueron comunes a muchos pacientes y no guardaron relación aparente con los diferentes cuadros clínicos. Las anormalidades de tipo aterosclerótico o inflamatorio fueron insignificantes.

Se ha considerado a la cardiomiopatía como una entidad clínica caracterizada por: insuficiencia cardíaca congestiva, cardiomegalia, anormalidades electrocardiográficas y alteraciones hemodinámicas, que afecta de preferencia al miocardio y de origen generalmente desconocido (61, 62, 73, 94, 95).

Desde un punto de vista nominal, la cardiomiopatía es también conocida como: hipertrofia cardíaca de origen desconocido (86, 88), enfermedad miocárdica de origen oscuro (136), hipertrofia miocárdica con degeneración e insuficiencia de origen desconocido (110), fibrosis del endocardio y del miocardio con trom-

bosis mural (124), hipertrofia cardíaca masiva (43), miocarditis crónica fibroplástica (138), hipertrofia miocárdica idiopática (87, 115, 139), enfermedad miocárdica primaria (45, 58), enfermedad hipertrófica del miocardio (116), cardiomegalia idiopática (57), hipertrofia idiopática del ventrículo izquierdo (125), hipertrofia idiopática cardíaca (20), cardiomiopatía idiopática (16), enfermedad del corazón de etiología desconocida (42), cardiomiopatía oscura (39), miocardosis (15). Esta gran diversidad de sinónimos que presenta la cardiomiopatía, es la expresión del conocimiento insuficiente que de ella se tiene en la actualidad.

La evolución del pensamiento médico en relación a las enfermedades del miocardio, ha sido muy bien tratado por Mattingly (96), en cuya revisión es posible ver la influencia de los cambios conceptuales en la apreciación patogénica y en el diagnóstico de las enfermedades miocárdicas.

El conocimiento de la cardiomiopatía ha pasado por etapas que empezaron en el siglo pasado con la contribución de diferentes autores, entre los cuales cabe mencionar a Friedrich (63), que utilizó el término "hipertrofia idiopática" para un proceso que se presentaba principalmente en trabajadores manuales de sexo masculino y que consumían grandes cantidades de alcohol, también importante fue lo descrito por Strümpell (129) en 1881, en relación a casos de insuficiencia cardíaca que en la autopsia mostraron solamente hipertrofia y dilatación de las cavidades; en 1893 Graham Steell (128), hizo mención a 25 casos de insu-

ficiencia cardíaca que los atribuyó al alcoholismo crónico. En 1901, Jossierand y Galavardin (82), describieron tres casos de insuficiencia cardíaca progresiva en sujetos jóvenes debido a miocarditis subaguda primaria, "La descripción clínica y la autopsia de estos casos contienen muchos de los elementos que en la actualidad se consideran característicos de la cardiopatía o enfermedad miocárdica primaria: cardiomegalia, trombosis mural y embolismos con fibrosis intersticial y/o degeneración de la fibra miocárdica; Laubry y Walser (85) en 1925, publicaron el caso de un paciente de 15 años que murió en insuficiencia cardíaca de rápida evolución, hallándose en la autopsia solamente dilatación e hipertrofia con un miocardio "pálido y descolorido"; histológicamente no se encontraron lesiones en las fibras o en el intersticio, solamente ligero edema intersticial, por lo que los autores pensaron que el trastorno era fundamentalmente de tipo funcional, sugiriendo el término "miocardia" para estos casos. A partir de 1930, empieza una era de estudio sistemático de las enfermedades del corazón, que se traduce en la publicación de algunos textos de cardiología que trajeron consigo un considerable avance en esta rama de la medicina interna, pero con toda la sistematización racionalizada que se ve aún en los textos de fecha reciente, no deja de llamar la atención la ausencia relativa de una descripción de los procesos miocárdicos crónicos o cardiopatías, entidades que como hemos dicho, a pesar de las descripciones aisladas de años anteriores, son un problema cuya importancia recién se ha venido a enfatizar en la década pasada.

En el Perú el estudio de las cardiomiopatías se derivó del interés inicial por la miocarditis chagásica, desde que, en 1917, Escomel (48), describiera el primer caso de tripanosomiasis en el Perú; en 1958, Rafael Alzamora (7) publica el primer caso de miocarditis chagásica estudiado en 1928, aunque recién reportado en 1958. Fue la motivación por el estudio de este tipo particular de miocarditis lo que originó, posteriormente, las diferentes encuestas epidemiológicas en diferentes regiones del país que se tradujeron en varios trabajos por parte de Peralta y col. (103) y Cornejo Donayre y col. (36), con resultados que indicaban una escasez relativa de la cardiopatía chagásica. La experiencia obtenida de estos estudios, sumada a la información llegada en publicaciones extranjeras, es lo que ha permitido que el diagnóstico de enfermedad miocárdica se considera con más frecuencia en nuestro medio. Contribuciones importantes también han sido las de Romero (112) y Repetto (111), sobre patología predominantemente endocárdica; un trabajo reciente es el de Lira (90), al presentar como parte de un estudio principalmente anátomo-patológico 3 casos de cardiopatía de etiología oscura.

Se ha escogido a la cardiomiopatía como tema de este trabajo por ser ella una patología de palpitante actualidad, y distribución mundial, y cuyo conocimiento, como se ha mencionado, es todavía insuficiente; aparte de que nuestro trabajo, al describir las características clínico-patológicas de un grupo de pacientes con cardiomiopatía, contribuye a un conocimiento más amplio de la patología car-

diovascular en el Perú. Este tema tiene proyección mundial, como se deduce de varios trabajos provenientes de diferentes regiones del globo (42, 53, 73, 82, 85, 95), situación que ha movido a la Sociedad Internacional de Cardiología a constituir un "Consejo de las Cardiomiopatías" y a publicar una monografía al respecto (81).

Para los fines de este trabajo, se ha agrupado a la casuística bajo la clasificación que Harvey y colaboradores (77) han recomendado para las cardiomiopatías, estos autores las dividen en dos grandes grupos: Idiopáticas y específicas, considerando para este último sólo aquellos casos en los cuales es posible demostrar una etiología. Es necesario adelantar que existen numerosas clasificaciones de las cardiomiopatías (62, 95, 125), según los criterios de los autores que más han trabajado en este tema; esta abundancia de clasificaciones así como de sinonimia, es un hecho que ha contribuido más bien a crear confusión y dificultar el conocimiento de estas enfermedades.

MATERIAL Y METODOS

Material: El presente trabajo ha sido realizado en 26 pacientes, de los cuales 22 han sido estudiados en el Hospital Dos de Mayo en el lapso de 11 años (1959-1970). Como este hospital era tradicionalmente para hombres, es este el motivo por el cual todos estos pacientes son del sexo masculino; en el hospital de las "Fuerzas Policiales" se estudiaron también dos casos, ambos de sexo masculino. Dos pacientes de nuestra casuística

pertenecen al sexo femenino, casos 21 y 22, la paciente del caso 21 falleció en el Hospital Sto. Toribio de Mogrovejo y ha sido considerada por su relación fraterna con dos pacientes (Casos 4 y 20), que ya estaban en estudio; el Caso N° 22 es de una paciente procedente de Chíncha, traída en interconsulta por su médico tratante, siendo incorporada al grupo. Además se ha tomado en cuenta, sólo para fines de la discusión, a un caso que falleció en el Hospital Obrero de Lima, por su relación familiar con tres pacientes de la casuística presentada (casos Nros. 4, 20 y 21).

Métodos: La selección de los casos se realizó siguiendo los criterios propugnados por Fowler (58), que exigen:

- a) Presencia de cardiomegalia y/o insuficiencia cardíaca congestiva.
- b) Ausencia de hipertensión diastólica por encima de 100 mmHg.
- c) Ausencia de clínica de enfermedades renales tales como: glomerulonefritis en cualquiera de sus formas, lupus eritematoso y esclerodermia.
- d) Ausencia de anemia, tirotoxicosis, avitaminosis o mixedema.
- e) Ausencia de enfermedad significativa pulmonar, enfisema, fibrosis pulmonar, sarcoidosis, embolismo pulmonar crónico recurrente.
- f) Ausencia de enfermedad cardiovascular, congénita o adquirida, principalmente cardiopatía reumática o cardioesclerosis.

Todos los pacientes para ser incluidos en el presente trabajo fueron previa-

mente sometidos a un estudio clínico que comprendió:

1. Anamnesis, precisando las características de la enfermedad y la existencia de antecedentes alcohólicos o de alguna cardiopatía que explique el cuadro.
2. Examen físico general.
3. Evolución de los aspectos clínicos y la respuesta al tratamiento.
4. Exámenes de laboratorio rutinarios, que se realizaron en la mayoría de los pacientes, habiéndose llevado a cabo también algunos especializados como: reacción de fijación de complemento para enfermedad de Chagas (Casos Nros. 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 11, 14, 15), para toxoplasmosis (Casos Nros. 14 y 15), xenodiagnóstico (Casos Nros. 6 y 7), células L.E. en tres casos (4, 7 y 15), finalmente reacciones serológicas para lúes en 16 casos; también se llevaron a efecto análisis bioquímicos relacionados al hígado como: bilirrubinas en 15 pacientes, transaminasas en 9, pruebas de floculación y turbidez en 11, proteínas totales y fraccionadas en 14 pacientes, colesterol en 7, se realizaron también otras pruebas según las necesidades particulares de cada caso.
5. Electrocardiogramas con doce derivaciones y con la técnica standard, se registraron en 26 casos. La interpretación fue de tipo convencional, siguiendo criterios cualitativos y cuantitativos, como los recomendados por Massie y Walsh (93). Fonocardiogramas también con técnicas standard en 4 casos.
6. El estudio radiológico de corazón se realizó en todos los pacientes en forma de telerradiografías en posición frontal,

en 18 casos se incluyeron las oblicuas anterior izquierda y anterior derecha. En la mayoría de los casos se procuró realizar el estudio radiológico una vez que el paciente alcanzaba la compensación cardíaca, por lo que solamente en tres pacientes fue posible hacer una evolución radiológica del curso clínico.

7. El cateterismo cardíaco del lado derecho del corazón fue llevado a cabo en 5 pacientes con la técnica habitual, aunque un informe cuantitativo de éstos figura en sólo cuatro casos, la procedencia de este método auxiliar fue considerada también en otros pacientes pero fue finalmente diferida en razón a la condición clínica del caso.

8. Se pudo realizar un estudio anatómopatológico en 14 casos, comprendiendo el examen macroscópico de la pieza y estudio microscópico con coloraciones corrientes y especiales para fibras colágenas, elásticas y mucopolisacáridos (Van Gieson, Gomöri y PAS respectivamente).

RESULTADOS

Edad: La edad promedio fue de 41.8 años, habiendo sido 13 y 65 años las edades extremas de la serie; en el Cuadro N° 1 puede apreciarse que de los 26 casos, 19 estuvieron comprendidos entre 30

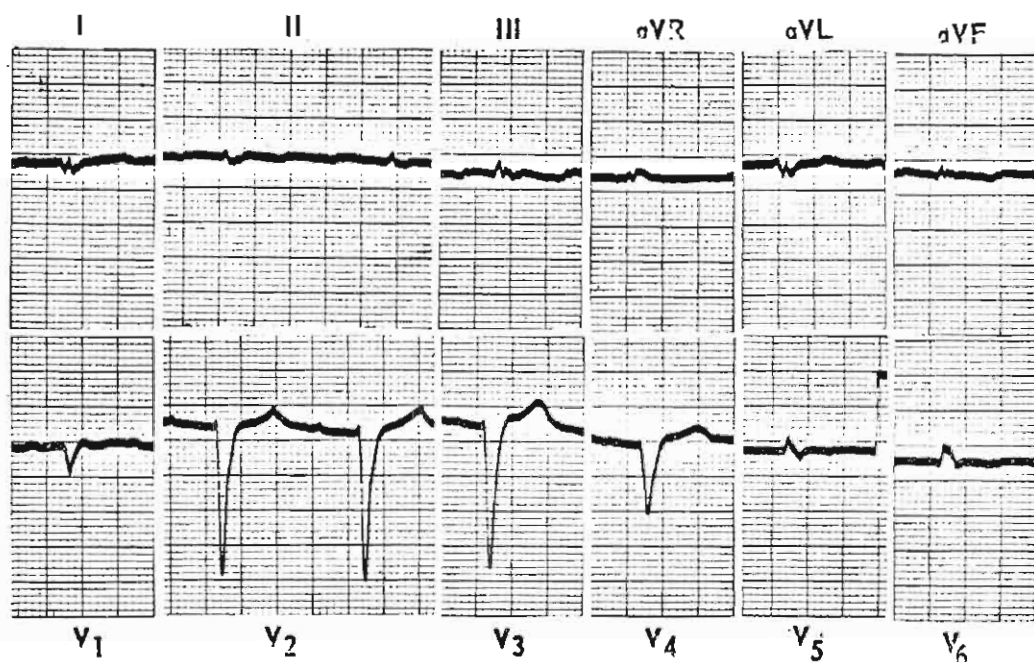


Fig. 1. Caso N° 4; Electrocardiograma, óel 6.1.60. Ritmo auricular. Bloqueo auriculo-ventricular variable 4:3, 3:2. Frecuencia auricular 225, ventricular promedio 68/min. Notable reducción del voltaje en las derivaciones de los miembros y precordiales V_5 y V_6 ; deflexiones amplias en V_2 y V_3 . Bloqueo de rama izquierda (0.12), con eje de CRS en $+150^\circ$.

y 60 años, lo que hace un 73%, cinco casos debajo de treinta, y dos encima de sesenta años, lo que arroja 19.2% y 7.8% respectivamente.

Sexo: 24 pacientes (92%) fueron del sexo masculino y solamente dos (8%) fueron del sexo femenino, cabe mencionar que esta cifra no es representativa por los motivos ya expuestos en la presentación del material, (ver Cuadro N° 1).

Raza: 25 pacientes (96%) fueron mestizos y solamente uno de raza blanca cuyo origen era eslavo.

Lugar de origen: Seis pacientes nacieron en Lima, tres en La Libertad, Junín y Ayacucho, dos en Lambayeque e Ica, y uno en Piura, Cajamarca, Cerro de Pasco, Huánuco, Arequipa, San Martín, Amazonas.

Lugar de procedencia: 17 pacientes procedían de Lima, 2 de La Libertad, 2 de Ica, uno de Ayacucho, uno de Apurímac, uno de Amazonas y uno de Junín.

Hábitos: 8 casos, que representan el 30.7%, fueron alcohólicos, ingiriendo en forma excesiva pisco, cerveza y cañazo o chicha, con un tiempo promedio de ingesta de 22.8 años para 5 casos que figuran con datos precisos en las historias.

Estado de nutrición: Como se verá más adelante, en el examen físico, ningún paciente mostró signos de déficit vitamínico.

Manifestaciones iniciales: El tiempo de enfermedad promedio antes de la primera consulta fue de 9.9 meses. En 24 casos o sea el (92.2%), las primeras manifestaciones fueron de insuficiencia cardíaca, en un caso el cuadro comenzó con fenómenos embólicos y en otro caso con una dolencia gastrointestinal.

Síntomas: Los tres síntomas más frecuentes fueron: disnea en 24 casos (92.3%), edema en 19 casos (73%), y tos en 13 casos (50%), cabe mencionar que en 11 casos (42.3%), se presentó expectoración hemoptoica en algún momento de la enfermedad. El promedio de duración de los síntomas, desde el inicio de la enfermedad hasta la muerte, fue de 17 meses en los 14 casos que fallecieron.

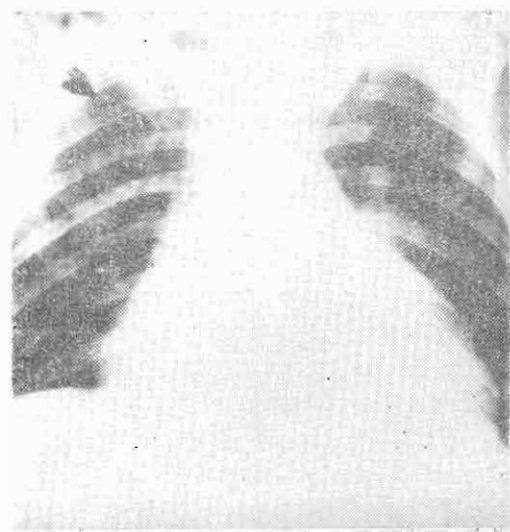


Fig. 2. Caso N° 4: Telerradiografía del corazón, 22.1.60, se puede apreciar agrandamiento cardíaco global.

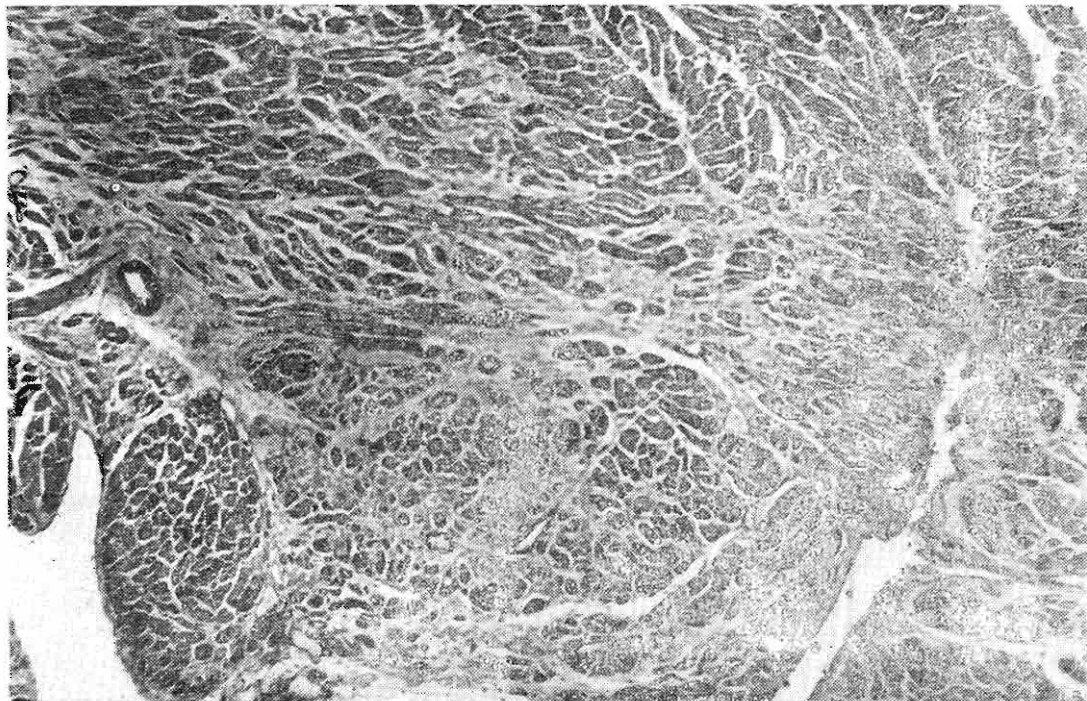


Fig. 3. Caso N° 4: Autopsia N° 2089 (Hospital Dos de Mayo). Vista panorámica de una sección del miocardio subendocárdico, mostrando hiper cromatismo nuclear y miocitolisis con aumento del intersticio pero sin fibrosis. (H.E. X35).

Examen físico: La frecuencia cardíaca promedio en el período de estado ha sido de 93 lat/min; asimismo el mecanismo cardíaco fue irregular en 7 casos, y como se verá a propósito de los electrocardiogramas, esta irregularidad se debió a que 3 pacientes tenían fibrilación auricular; dos tenían flutter auricular y 2 extrasistolia ventricular. La presión arterial promedio sistólica y diastólica fue de 114 y 80 mmHg respectivamente, con una diferencial promedio de 34 mmHg. Se debe anotar que

en 3 pacientes se presentó hipertensión arterial diastólica, (casos Nos. 8, 9 y 22).

Los tres hallazgos físicos más frecuentes fueron: hepatomegalia en 21 casos, lo que representa (81%), cardiomegalia y edema, ambos con 18 casos, lo que arroja (69%) respectivamente. Los hallazgos cardiovasculares más saltantes fueron: 18 casos (69%) con desplazamiento del apex por fuera de la línea media clavicular, 16 casos presentaron ingurgitación yugular a 90° (62%), 14 casos (54%) presentaron galope, de los cuales 11 eran ventriculares, dos auricu-

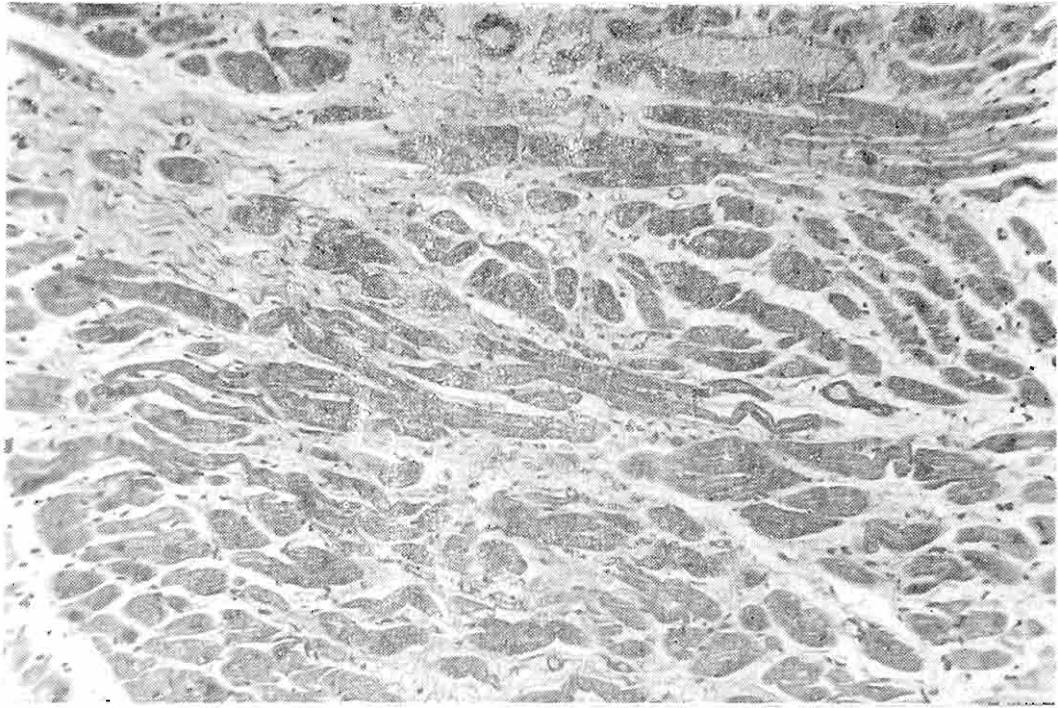


Fig. 4. Caso N° 4: Autopsia N° 2089 (Hospital Dos de Mayo). A mayor aumento se observa fragmentación parcial de las fibras miocárdicas, hiper cromatismo nuclear y el intersticio aumentado. En el cuadrante superior izquierdo se observa una extensa zona de miocitolisis, con restos miofibrilares. Discreto infiltrado a células redondas. (H.E. X100).

lares y uno de suma. En los casos 22 y 24 el galope desapareció con el tratamiento, persistiendo en los demás. En 11 casos se auscultaron soplos, todos sistólicos, los cuales se percibieron con mayor claridad en el área mitral, solamente en 1 caso, N° 13, el soplo se percibió mejor en el foco tricuspídeo; en los casos 1 y 22 la intensidad del soplo disminuyó considerablemente con la compensación cardíaca, en el caso N° 23 el soplo se auscultó cuando la frecuencia cardíaca disminuyó a 100/min. con el tratamiento, en el caso N° 24 se auscultó un soplo ho-

losistólico de alta frecuencia, pero en la necropsia no se encontró lesión valvular orgánica.

Ninguno de los pacientes presentó soplo diastólico. La intensidad de los ruidos cardíacos fue normal en 10 casos, o sea el (38.4%), o se auscultó disminuida en 10 casos (38.4%), y en 6 no figuraron datos particulares en las historias clínicas.

Ningún paciente mostró al examen físico signos de desnutrición, avitaminosis o anemia, salvo el caso N° 4, que en

la fase terminal de la enfermedad desarrolló una acentuada caquexia.

La evolución y respuesta al tratamiento se puede apreciar en el gráfico N° 3.

Exámenes de laboratorio: Las pruebas rutinarias de laboratorio fueron normales en todos los pacientes en quienes se realizaron, aunque cuatro pacientes presentaron leucocitosis, en ninguno de ellos, ni en la serie total, se encontró eosinofilia. Las pruebas de fijación de complemento para la enfermedad de Chagas fueron negativas en todos los pacientes en los cuales se practicaron. En dos casos solamente la reacción de Sabin y Feldman para toxoplasmosis fue positiva 1/16 y 1/32, asimismo, las pruebas serológicas para lúes, cuantitativas y cualitativas, fueron negativas en todos los casos investigados. En ninguno de los catorce casos en los cuales se practicó el dosaje de proteínas totales y fraccionadas, se encontró alteración de éstas como reflejo de un trastorno hepático y/o nutricional, otras pruebas bioquímicas de exploración hepática arrojaron hiperbilirrubinemia en 8 pacientes, elevación de las transaminasas muy discreta, principalmente la glutámico-pirúvica en 9 pacientes, solamente tres pacientes mostraron pruebas de floculación y turbidez positiva, asimismo el colesterol fue normal en todos los pacientes en los que se dosó. Las determinaciones de úrea y creatinina y el examen de orina arrojaron datos negativos en todos los casos.

Electrocardiograma: 16 pacientes

presentaron arritmias por formación del impulso en forma de fibrilación auricular, flutter auricular o extrasístoles ventriculares. Las alteraciones en la conducción A-V se registraron como bloqueo aurículo-ventricular de primer grado en dos casos (N° 20 y 21), por el contrario, en el caso N° 1 la conducción A-V estuvo más bien acelerada sin llegar a tener las características de un Wolff-Parkinson-White típico, pues no se registró onda Delta; esta conducción acelerada podría explicarse por la presencia de una fibra para-específica muy vecina al sistema de conducción A-V (44). No se encontró ningún ejemplo de bloqueo avanzado aurículo-ventricular. Se registraron trastornos de la conducción intraventricular en 14 casos, de los cuales 3 (N° 7, 10 y 17) presentaron las características del bloqueo de la rama derecha del haz de His, en 8 pacientes el bloqueo fue del tipo de la rama izquierda, y es interesante anotar que en cuatro de ellos (Casos Nros. 4, 11, 16 y 19) el eje estuvo hacia la derecha en el plano frontal, en dos casos se registró, además del bloqueo de la rama derecha, una marcada desviación del eje de QRS en el plano frontal hacia la izquierda, asociación que ha sido descrita como bloqueo de la rama derecha con bloqueo de la subdivisión ántero superior de la rama izquierda (113), solamente en un caso el N° 2 se encontró esta última modalidad de hemibloqueo de la rama derecha. Otros dos pacientes (Casos Nros. 7 y 17) presentaron esta combinación, pero no fueron considerados porque concomitantemente mostraron imágenes de necrosis.

La orientación del vector medio de

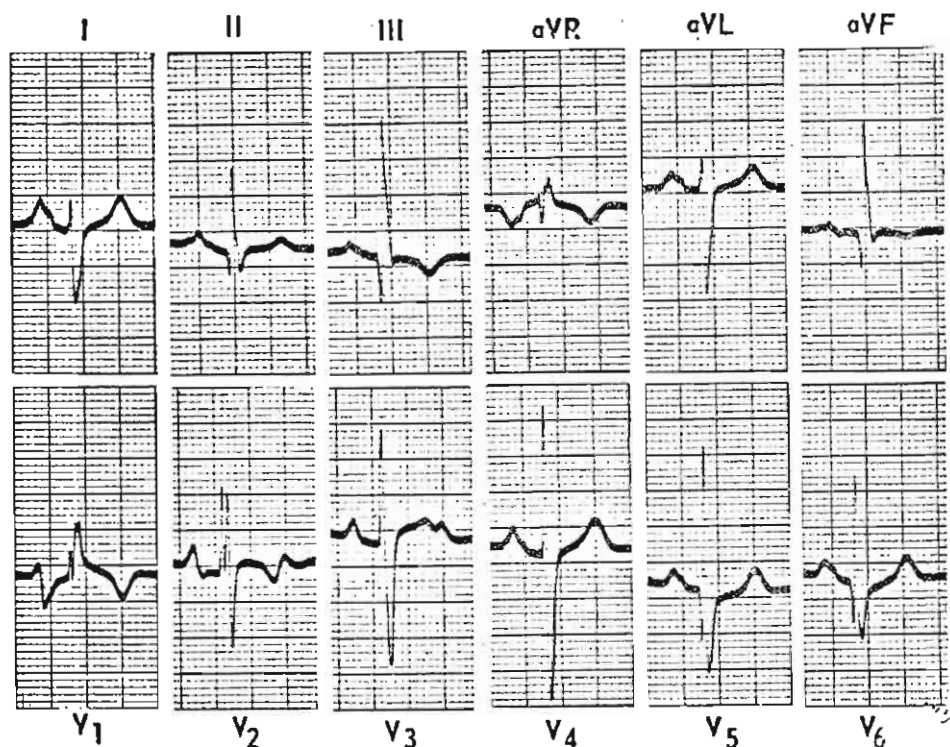


Fig. 5. Caso N° 10: Electrocardiograma, 4.X.67. Crecimiento evidente de aurícula izquierda con algunos signos de crecimiento auricular derecho concomitante. Bloqueo de rama derecha (0.10) con eje de QRS en $+120^{\circ}$. El complejo ventricular puede indicar: crecimiento biventricular o bloqueo de rama derecha con hemibloqueo posterior izquierdo. Las ondas Q profundas en V_3 y V_6 pueden estar en relación con hipertrofia septal.

QRS en el plano frontal se encontró ampliamente distribuida en los cuatro cuadrantes, ubicándose en solamente 7 pacientes, en posición normal; en un paciente (N° 6), el eje de QRS no pudo ser determinado.

El diagnóstico electrocardiográfico de crecimiento ventricular se estableció en 8 casos, de los cuales 7 presentaron hipertrofia ventricular izquierda y uno hipertrofia biventricular, no se encontró ningún caso de hipertrofia aislada del ventrículo derecho. En 10 pacientes se ob-

servaron alteraciones de la onda P relacionadas a crecimiento auricular izquierdo, en cambio solamente se encontró un caso de crecimiento auricular derecho; el crecimiento biauricular se registró en 5 pacientes. El criterio para el diagnóstico electrocardiográfico fue el recomendado por Massie y Walsh (93), como ya se mencionó anteriormente. Es también importante notar, que en 5 pacientes se observaron alteraciones del complejo QRS, sugestivas de necrosis miocárdica, (Casos Nros. 6, 7, 13, 14 y 17), pero, como

se verá más adelante, no se relacionaron en ninguno de ellos a infarto del miocardio. Fue dable observar también ondas Q profundas en derivaciones V_5 y V_6 . En 5 casos (Nros. 6, 9, 14, 19, 23), se detectaron imágenes electrocardiográficas inespecíficas de alteración miocárdica del ventrículo izquierdo. El bajo voltaje de los complejos QRS selectivo al plano frontal fue una alteración frecuente ya que pudo ser observada en 15 pacientes (Casos Nros. 3, 4, 6, 7, 8, 12, 14, 16, 17, 19, 20, 21, 23, 34, 26). Solamente se encontró un caso que, aparte de una taquicardia sinusal, no presentó alteraciones morfológicas definidas, salvo ligeros empastamientos y melladuras del complejo QRS en D_{11} y V_6 , siendo la duración del complejo de 0.08, estos hallazgos han sido sin embargo atribuidos por algunos a

fibrosis miocárdica incipiente (89). Algunos registros fonocardiográficos y del apexcardiograma se han ilustrado en las figuras 24 y 25.

Estudio radiológico: En el examen fluoroscópico practicado en 17 pacientes, se encontró que la dinámica cardíaca estaba disminuida en 14 casos, en 2 era de caracteres normales, y en un caso, el N° 9 fue indefinible por existir un derrame pleural bilateral que impedía la visualización de los bordes del corazón. Sobre 26 pacientes con telerradiografías del corazón, 18 casos presentaron cardiomegalia global (69%), 2 casos tenían crecimiento de aurícula izquierda y ventrículo izquierdo (7.6%), 5 casos solamente crecimiento del ventrículo izquierdo (18%), no habiéndose podido detectar ningún caso con crecimiento exclusivo de las cavidades derechas. Es importante señalar la existencia de un caso, el N° 21, que cursó sin agrandamiento cardíaco y que aparece ilustrado en las figs. N° 15, 16, 17 y 18.

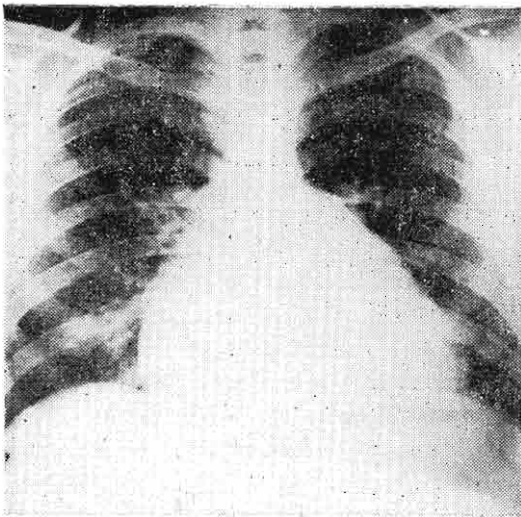


Fig. 6. Caso N° 10: Telerradiografía de corazón, 6.X.67. Se observa aumento de la silueta cardíaca en todas sus dimensiones.

Cateterismo cardíaco: Los resultados de este examen permiten apreciar los hallazgos que van, desde lo esencialmente normal (caso N° 1) hasta grados definidos de alteración hemodinámica, caracterizados sobre todo por elevación de la presión diastólica en el ventrículo derecho y de la presión media de la aurícula derecha en los Casos Nros. 10 y 26, presentando también uno de estos últimos, N° 10, una elevación significativa de la presión capilar pulmonar; estos dos últimos casos mostraron un descenso del débito car-

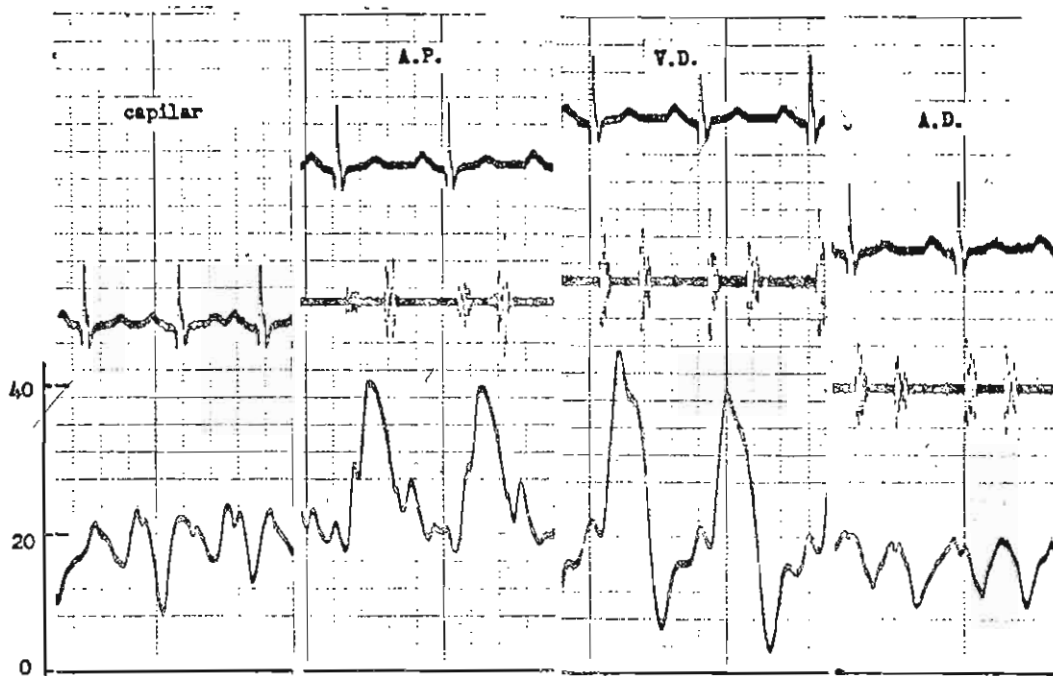


Fig. 7. Caso N° 10: Registros tensionales durante el cateterismo cardíaco de cavidades derechas, 4.X.67. Las curvas de aurícula derecha y "capilar" (Aurícula izquierda) presentan una elevación tensional moderada y una exageración de sus ondas negativas, sobre todo la "y". Existe una ligera elevación de la presión sistólica en la arteria pulmonar y el ventrículo derecho. La curva del ventrículo derecho muestra una importante elevación de la presión diastólica (díp y plateau), la onda "a" también está elevada. El fonocardiograma exhibe un desdoblamiento constante del 2º ruido. Las curvas de presión son compatibles con pérdida de la distensibilidad en ambos ventrículos.

díaco. El caso N° 15 se caracterizó sobre todo por una hipertensión pulmonar. Una demostración gráfica de alteraciones hemodinámicas puede verse en la figura N° 7 correspondiente al caso N° 10, en el cual se ilustran curvas de presión con las características "caída y meseta" en el ventrículo derecho, y ondas negativas en los trazos de aurícula derecha y capilar, anomalías que sugieren un trastorno restrictivo.

Resultados de la anatomía patológi-

ca: Del grupo de 26 pacientes en estudio fallecieron 14, realizándose la necropsia en todos ellos, pero, por limitaciones en el trabajo cotidiano, el estudio histológico se circunscribió al corazón. Los resultados individuales figuran en los resúmenes de las historias clínicas correspondientes.

De las 14 necropsias llevadas a cabo figuran datos relativos al aspecto macroscópico del corazón en 10 casos, en cambio el estudio histológico fue realizado en todos. Macroscópicamente fue frecuente el hallazgo de engrosamiento de la pared

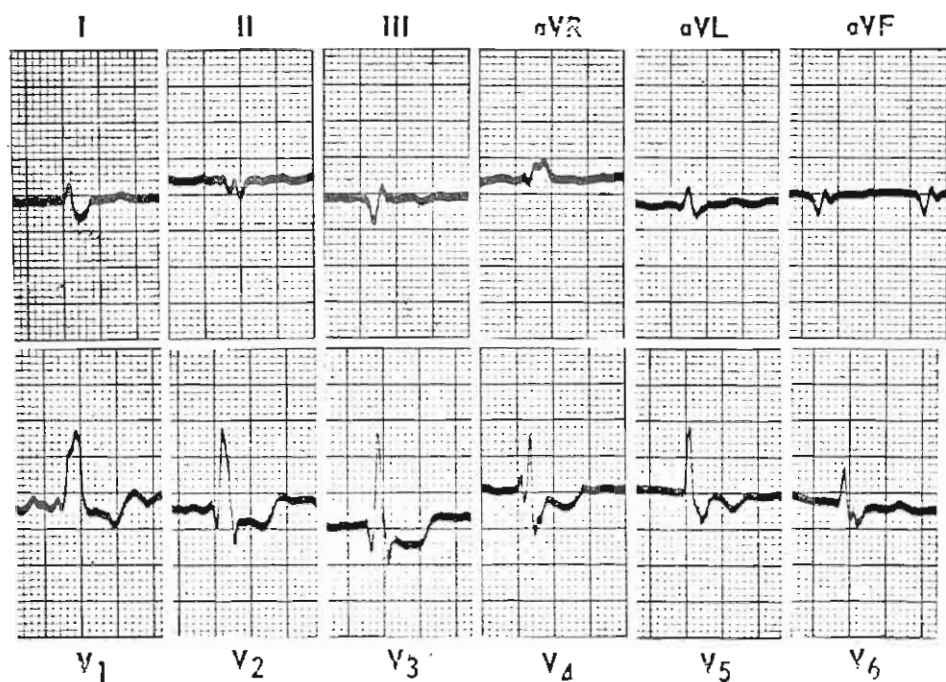


Fig. 8. Caso N° 17: Electrocardiograma, 3.VII.69. Fibrilación auricular. Bajo voltaje en derivaciones de los miembros. Bloqueo de rama derecha (QRS 0.14) con eje de QRS en -120° , complejos ventriculares en W en II y aVF, Qr en aVF, las deflexiones negativas iniciales son anchas y empastadas en estas derivaciones. Los cambios de ST-T aparentan ser de tipo secundario. Diagnóstico: bloqueo de rama derecha, necrosis antigua de pared inferior.

ventricular izquierda, en proporciones variables, así como también la presencia de dilatación de las cavidades; en 2 casos, Nros. 3 y 14, se encontró trombosis mural, en otros dos pacientes Nros. 7 y 26, se pudo apreciar la presencia de placas nacaradas en el endocardio del ventrículo izquierdo. Es interesante el caso N° 21 por la ausencia de patología al examen macroscópico del corazón.

En el estudio histológico de los 14 casos autopsiados se encontraron hallazgos que sorprendieron por su repetida observación, a pesar de que correspondían a casos que clínicamente no fueron seme-

jantes, estas alteraciones correspondieron a:

Lisis muscular, depósitos de material eosinófilo, edema, degeneración granular del sarcoplasma, hialinización, pérdida de las estriaciones transversales de las miofibrillas, núcleos grandes y de aspecto bizarro, hiper cromatismo, cromatina vesiculosa.

De todos estos hallazgos los más constantes fueron las alteraciones nucleares y la lisis muscular, habiéndose podido apreciar en esta última diferentes gradaciones que van desde la contracción del sarcoplasma y su separación del sar-

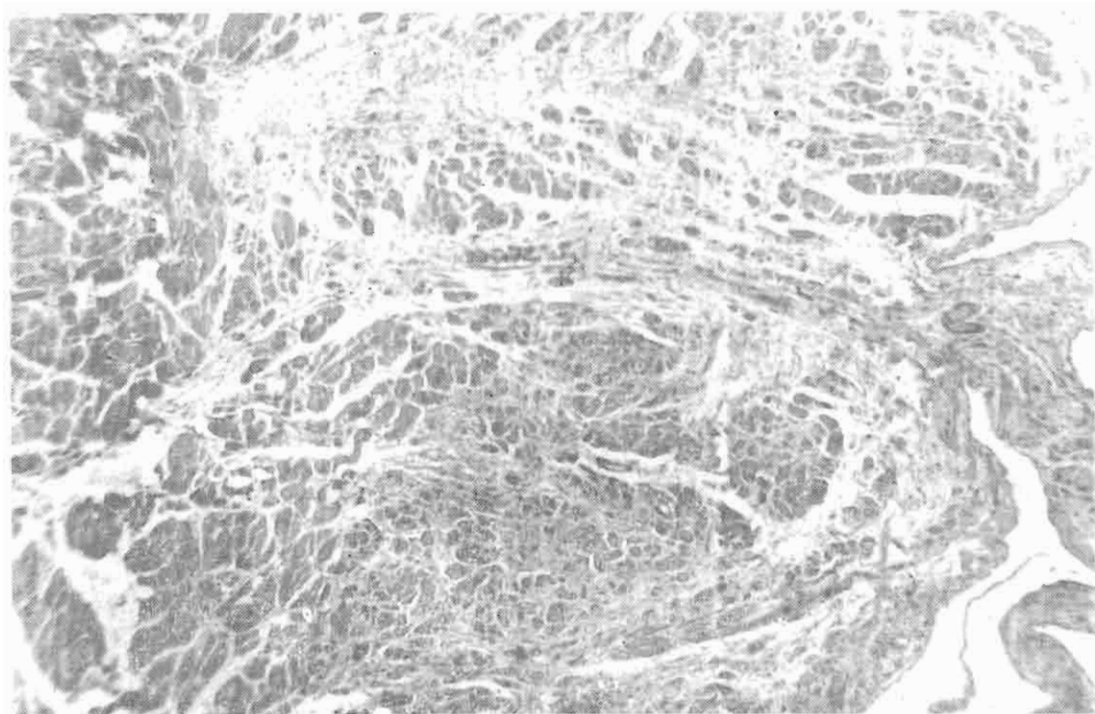


Fig. 9. Caso N° 20: Autopsia N° 2066 (Hosp. 2 de Mayo). Vista panorámica de un corte de miocardio a nivel subendocárdico, mostrando lesiones más severas que las ilustradas anteriormente. Se puede apreciar extensas zonas de miocitolisis, que permiten observar un amplio intersticio (H.E. X35).

colemas, la desaparición del sarcoplasma con persistencia del sarcolema, llegando por último a la desaparición completa de la fibra.

Es importante hacer notar que con la sola excepción de los casos Nros. 4 y 26, no fue posible demostrar fibrosis miocárdica difusa o zonal, a pesar de haberse utilizado coloraciones específicas. La presencia de inflamación tampoco fue un elemento importante, pues sólo en algunos casos se la encontró en forma mínima. El estudio histológico de los vasos coronarios fue negativo o muy discre-

ta aterosclerosis. En el caso N° 17, de 64 años de edad, se halló, aparte de las lesiones anteriormente descritas y comunes a muchos casos, una zona pequeña de infarto agudo del miocardio. El caso N° 21 que aparentemente carecía de alteraciones al examen macroscópico, presentó las lesiones musculares ya descritas.

De la revisión bibliográfica (58, 73, 77, 94) es posible determinar que una cardiomiopatía se hace manifiesta clínicamente en la década de los 40 a 50 años en la mayoría de casos, es importante

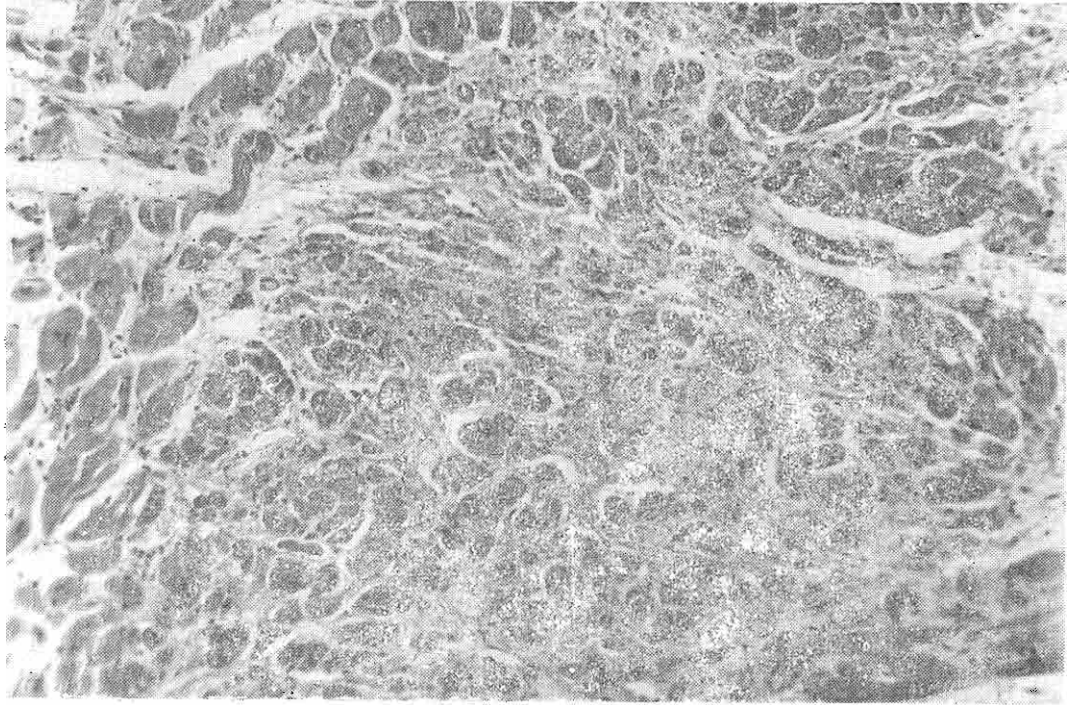


Fig. 10. Caso N° 20: Autopsia N° 2066 (Hosp. 2 de Mayo). A mayor aumento se puede apreciar acentuado daño miocárdico con miofibrillas anucleadas, por degeneración de éste, en otras se observa hiperchromatismo. Nótese el amplio espacio intersticial pero sin neoformación conjuntiva (H.E. X100).

hacer notar que el reconocimiento clínico de este síndrome es difícil en las edades extremas, sobre todo en la edad avanzada, en la cual la diferenciación con la cardiopatía aterosclerótica parece ser extremadamente difícil en el terreno clínico, pues incluso las imágenes de necrosis características en el trazo electrocardiográfico de la cardiopatía isquémica, pueden también observarse en las cardiomiopatías (77, 92). En el otro extremo de la historia natural estarían los menores de 20 años, pacientes en los que un distinguo con una afección miocárdica in-

flamatoria es también difícil. En el grupo estudiado por nosotros, la edad promedio de aparición de los síntomas de 41.8 años guarda relación con lo recogido en la literatura, tres de nuestros pacientes fueron menores de 20 años (casos Nros. 3, 6 y 23), cuando fueron estudiados, lo que no llama la atención pues la cardiomiopatía puede ser observada incluso en niños (16, 75). Nuestros casos de pacientes jóvenes se caracterizaron por un tiempo de evolución relativamente corto ya que ninguno de ellos vivió más de un año desde que se instalaron los síntomas,

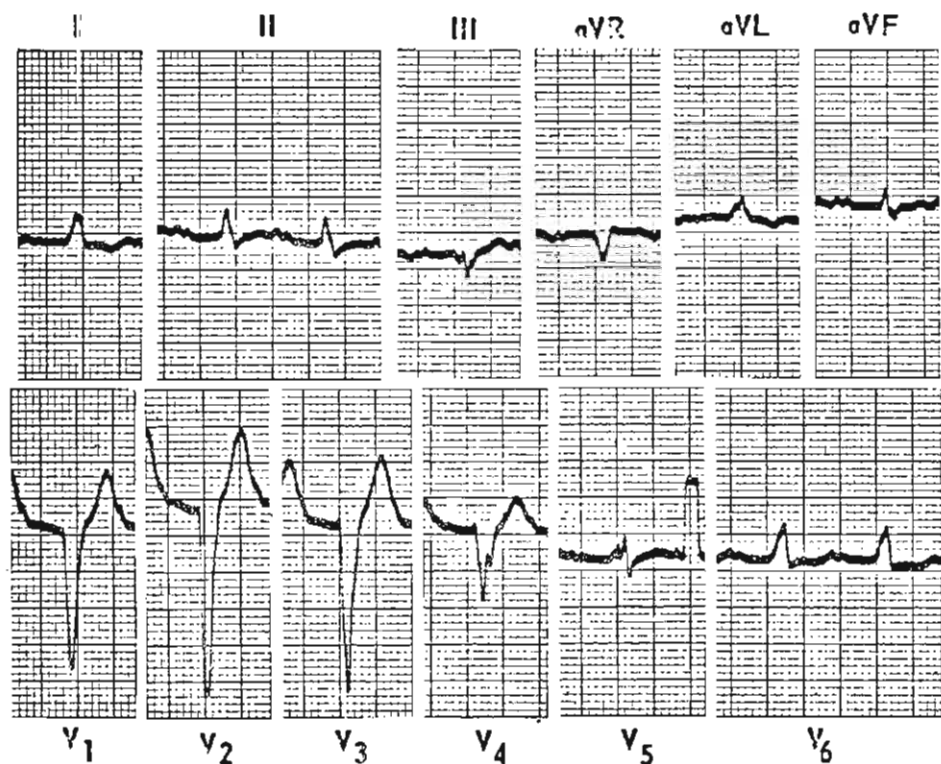


Fig. 11. Caso N° 21: Electrocardiograma. 7.1.69. Ritmo sinusal. Primer grado de bloqueo A-V (PR 0.26). Alteración de aurícula izquierda. Bajo voltaje en derivaciones de los miembros. Bloqueo de rama izquierda (QRS 0.11).

es importante señalar que estos tres casos tuvieron estudio anatomopatológico confirmatorio de cardiomiopatía. Dos pacientes fueron mayores de 60 años, casos Nros. 9 y 17, en los que también la cardiomiopatía fue confirmada histológicamente; en uno de estos casos, el N° 9, se sospechó, en vida, que se trataba de una amiloidosis primaria, habiendo sido su evolución relativamente rápida; el otro paciente, Caso N° 17, presentó algunas características que indicaban una cardiopatía aterosclerótica, pero la larga evolución clínica fue lo que orientó el diagnóstico hacia una cardiomiopatía.

Ya se ha mencionado que el grupo estudiado fue predominantemente de hombres, características que no tendrían valor por la forma como fueron recogidos los casos, pero estudios procedentes de centros en los cuales la población hospitalaria es balanceada para ambos sexos, también demuestran una predominancia de la cardiomiopatía en el sexo masculino (18, 26, 73, 94), dándose razones como: alcoholismo, trabajo físico más intenso, exposición a toxas ambientales, etc., factores que afectan más a los hombres (26, 73). La literatura sobre cardiomiopatías menciona una alta incidencia



Fig. 12. Caso Nº 21: Autopsia 2071 (Hosp. 2 de Mayo). Vista panorámica de una sección del miocardio mural, mostrando una amplia zona de miocitolisis, habiendo sido reemplazadas las miofibrillas por un tejido colágeno uniforme. Arterias de caracteres normales. (H.E. X35).

de este padecimiento en la raza negra, no sólo en el continente africano propiamente dicho, sino también en otros lugares como, E.E.U.U., Brasil, Jamaica (73, 112, 115, 123), habiéndose tratado de explicar esta predominancia aparente en base a datos de tipo nutricional y ambiental (106, 118), que afectarían más a la raza negra. En el grupo estudiado por nosotros no se encontró ningún paciente de raza negra, estando éste formado casi en su totalidad por mestizos, con mayor o menor preponderancia de rasgos indígenas, la excepción la constituyó el caso Nº 18 que era de raza blanca. El predo-

minio de mestizos no tiene ningún valor por ser éste el grupo predominante en nuestra población en general y hospitalaria, aunque podría aplicarse a ellos los argumentos que se han mencionado a propósito de la raza negra en relación a la cardiomiopatía.

Se ha considerado de importancia el estado de la nutrición dado que el corazón es un órgano que consume gran cantidad de oxígeno y utiliza múltiples substratos energéticos, por lo que se esperaría una repercusión sobre él en caso de déficit nutricional (106), incluso se ha descrito un síndrome de insuficiencia car-

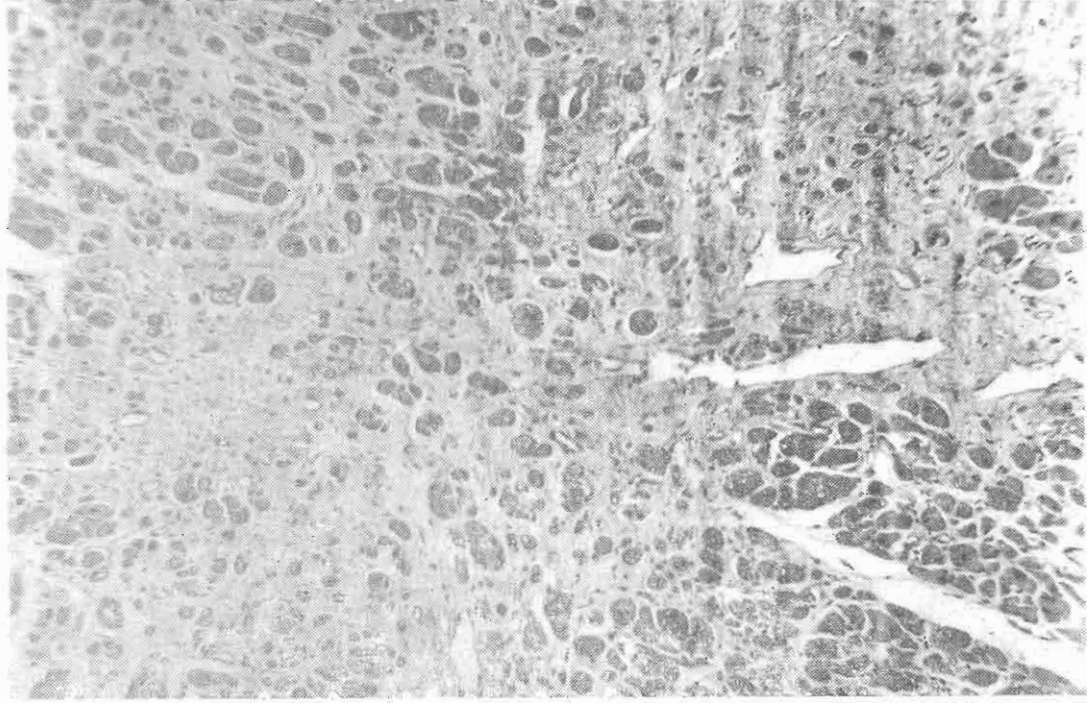


Fig. 13. Caso N° 21: Autopsia 2071 (Hosp. 2 de Mayo). A mayor aumento se puede apreciar miofibrillas aisladas rodeadas de colágeno intersticial, con núcleos hiper cromáticos. En general las miofibrillas están completamente atróficas y son puntiformes (H. E. X100).

díaca en pacientes africanos atribuido a malnutrición crónica (65). En años recientes se ha dado importancia a la posible influencia del alcohol como causa de cardiomiopatía y se ha descrito específicamente una cardiomiopatía alcohólica (2, 22, 24, 27, 50), que los autores han atribuido a un efecto directo del alcohol sobre la fibra miocárdica, sin embargo existen opiniones que hacen notar la importancia de un déficit nutricional en estos pacientes que sería un factor condicionante para los efectos tóxicos del alcohol (66, 94), aunque sin referirse necesariamente al beri-beri, que es un tipo de

insuficiencia cardíaca hiperkinética, diferente del cuadro clínico de hiposistolia que se ve en la cardiomiopatía alcohólica. A la cardiopatía beribérica se puede llegar, según Evans (51), de dos maneras: ya sea por deficiente ingesta de B₁ por carencia nutricional, o por una dieta aparentemente normal pero con una carencia relativa de B₁ debido a su incrementada demanda para metabolizar el alcohol ingerido en exceso.

Una relación indirecta con el alcohol ha sido también mencionada en años recientes a propósito de la llamada cardiomiopatía de los bebedores de cerveza, en

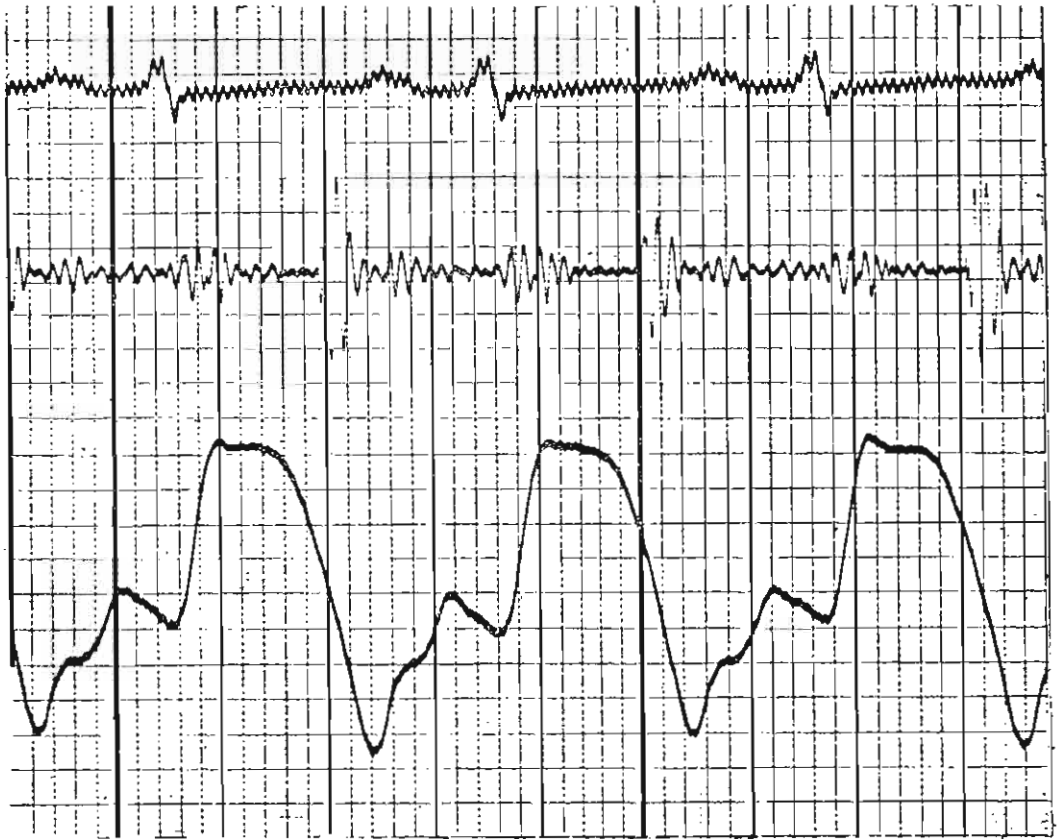


Fig. 14. Caso Nº 23: Registro de electrocardiograma, fonocardiograma (F50) en un punto muy vecino al latido de la punta, el cual era el explorado con el dispositivo para obtener el apexcardiograma en decúbito lateral izquierdo. El apexcardiograma está muy alterado, la onda "a" muestra un punto de origen elevado y una amplitud exagerada; el punto inmediato anterior al inicio de la deflexión ventricular está también notablemente elevado, dando un índice telediastólico (Fishleder) muy anormal. El conjunto de alteraciones traduce una elevación de la presión diastólica ventricular izquierda.

los cuales, el efecto tóxico del cobalto, empleado como aditivo para estabilizar la espuma, necesitaría un substratum de un corazón con déficit nutritivo para poder actuar (51, 54), aunque, experimentalmente, el cobalto puede producir daño miocárdico sin mediar ningún factor nutricional (1, 99). Asimismo, desde el

punto de vista experimental, se ha observado que el alcohol puede afectar la función cardíaca (21, 108, 140, 141). En nuestra casuística figuran 8 casos en los que el alcoholismo crónico fue una condición significativa y mantenida por un tiempo relativamente prolongado, es posible que estos casos representen ejem-

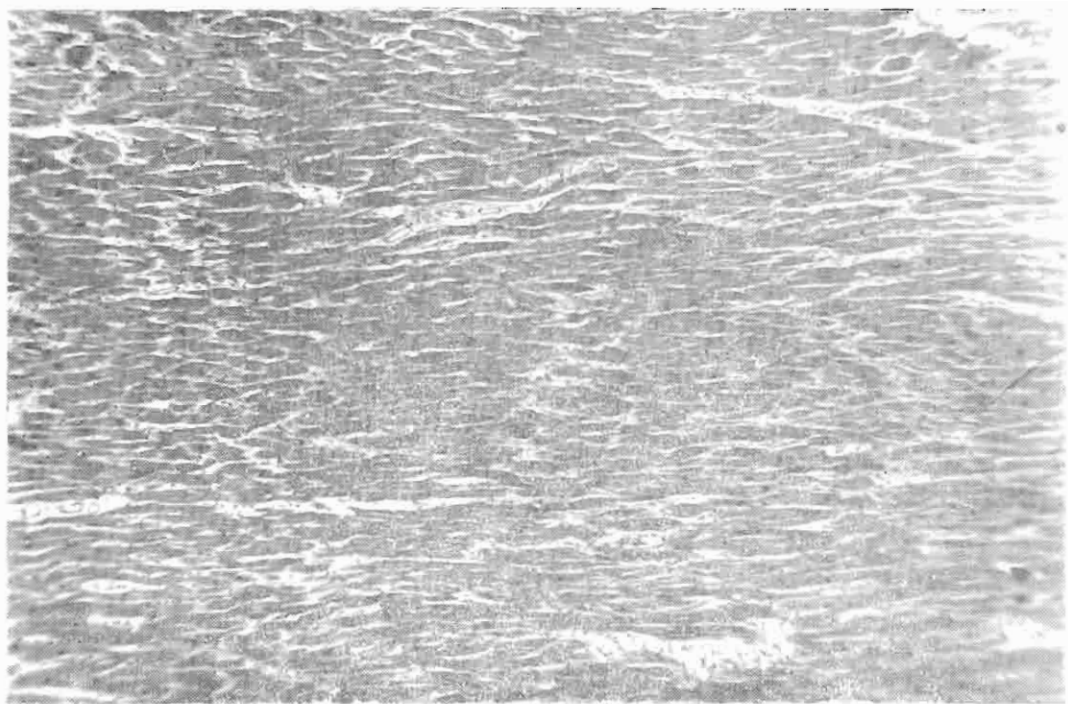


Fig. 15. Caso Nº 25: Autopsia 2086 (Hosp. 2 de Mayo). Vista panorámica del miocardio mostrando discreto hiper cromatismo nuclear. No se observa mayor compromiso de las fibras musculares ni del intersticio (Hematoxilina-Eosina. X35 aumentos).

plos de cardiomiopatía alcohólica; es necesario hacer notar que ninguno de estos pacientes tuvo signos de déficit vitamínico.

La literatura pertinente menciona en forma repetida que los pacientes con cardiomiopatía presentan una sintomatología relacionada principalmente a insuficiencia cardíaca, lo cual no llama la atención pues la enfermedad es fundamentalmente miocárdica.

Las arritmias cardíacas se manifiestan también con relativa frecuencia, siendo las palpitaciones la expresión sintomática más referida de ellas, aunque a

veces es difícil distinguir en qué proporción los trastornos del ritmo son causados por la enfermedad miocárdica propiamente dicha o por la digital (77). Los síntomas debidos a embolismo son muy variados, dependiendo del territorio comprometido, siendo el origen de los émbolos las lesiones endocárdicas complicadas con trombosis mural, o la trombosis venosa, profunda en los pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva (77); la frecuencia de los fenómenos embólicos varía en las diferentes series revisadas (11, 59, 73, 77), variaciones que han sido atribuidas al material utilizado, con-



Fig. 16 Caso N° 25: Autopsia 2086 (Hosp. 2 de Mayo). A mayor aumento se aprecia hiperchromatismo nuclear y desaparición de las estriaciones transversales de las fibras musculares en la zona perinuclear (H.E. X400 aumentos).

siderando que los pacientes en una etapa más avanzada de la enfermedad tendrían mayor predisposición a embolismo (77). Nuestras observaciones guardan relación con los comentarios anteriores, ya que, como se observa en los cuadros Nros. 4, 4a y 5, la sintomatología predominante fue aquella relacionada con la insuficiencia cardíaca, destacándose que solamente 4 pacientes presentaron un cuadro de edema agudo del pulmón; sólo un paciente cursó sin manifestaciones de insuficiencia cardíaca, presentándose la enfermedad con embolismo cerebral. En nuestra revisión figuran también va-

rios casos con dolor torácico, pudiendo haber tenido relación con episodios de embolismos pulmonares, aunque en el caso N° 17, la descripción sugería más bien insuficiencia coronaria, siendo, incluso, el electrocardiograma compatible con esta posibilidad, pero la necropsia descartó la presencia de cicatrices miocárdicas extensas, aunque pudo demostrarse un pequeño infarto agudo.

Desde el punto de vista clínico se pudo diagnosticar fenómenos embólicos en cuatro de nuestros pacientes, siendo en tres de ellos una complicación en el curso de un cuadro ya establecido, sola-

mente en un caso, N^o 22, como ya se ha manifestado, el embolismo cerebral fue la manifestación predominante de la enfermedad; el porcentaje de fenómenos embólicos en nuestra serie correspondió a 15.4%, que no se diferencia mayormente de lo encontrado en otras casuísticas más numerosas (21, 58, 73, 77, 94).

Cuando los pacientes fueron examinados muchos de ellos estuvieron en ortopnea, pero el aspecto general, en lo que respecta a nutrición, era satisfactorio; solamente el caso N^o 4, cursó con una marcada ascitis y caquexia, aspecto que simulaba una pericarditis constrictiva. En lo que respecta al aparato circulatorio, los hallazgos son también parecidos a los observados por otros autores (13, 21, 45, 58, 67, 73, 77, 94), habiendo también nosotros encontrado algunos casos con presión diastólica ligeramente elevada, y diferencial corta, observación ya realizada hace muchos años (88), y que ha sido interpretada como una elevación de la resistencia arteriolar periférica, en la fase de insuficiencia cardíaca, (88). En lo que respecta a la circulación venosa sistémica, se consignan observaciones en solamente 16 de nuestros casos, indicativas de ingurgitación yugular, desafortunadamente no se mencionan datos de tipo dinámico, que han sido observados y registrados gráficamente por otros autores (73, 94), otorgándoles importancia diagnóstica, aunque también se describe que la exageración de las ondas "x" e "y", o "y", pueden también observarse en la pericarditis constrictiva (21, 59), siendo en ambos casos una manifestación de pérdida de la distensibilidad miocárdica; también se ha mencionado que

las ondas "a" y "v" pueden estar prominentes cuando existe hipertensión pulmonar o insuficiencia tricuspídea, respectivamente (146).

Respecto a los ruidos cardíacos, no se encontró una disminución constante de la intensidad de ellos como pudiera esperarse en una enfermedad predominantemente miocárdica, pues hubo una proporción semejante con aquellos en los cuales tuvieron una intensidad normal; por otro lado, las características de los ruidos fundamentales no permiten la discriminación de una cardiomiopatía con otro tipo de enfermedad cardíaca (76). Otros hallazgos auscultatorios, como son los soplos y ritmos de galope, han sido mencionados como muy importantes en el diagnóstico de las cardiomiopatías, (76), y ésta ha sido también nuestra experiencia, pues como ya se ha referido, hemos tenido 14 pacientes con ritmo de galope, sin embargo, a diferencia de otros estudios (73, 77, 94), no hemos encontrado el galope auricular como un hallazgo importante, en cambio el galope ventricular sí fue de frecuente observación en concordancia con otros autores (21, 45, 76), y mostró una tendencia a persistir aún alcanzada la compensación cardíaca. Es interesante cómo una enfermedad predominantemente miocárdica es capaz de mostrar soplos a veces intensos y con amplia irradiación, que pueden prestarse a confusión con enfermedades que preferentemente comprometen el endocardio, y que han sido interpretados como expresión de dilatación cardíaca, o sea de tipo "funcional" (21, 46, 73), estos soplos son frecuentemente sistólicos y localizados en el área mitral preferentemente;

aunque también pueden ser percibidos en el área pulmonar o tricuspídea, sin embargo se consideraba que los soplos tricuspídeos ocurren más bien en los casos avanzados de insuficiencia cardíaca (77). Los soplos sistólicos pueden indicar también un daño orgánico del aparato valvular mitral o tricuspídeo, como ocurre en la endomiocardiofibrosis (123). Algunos soplos sistólicos tienden a disminuir o desaparecer conforme mejora la insuficiencia cardíaca y se reduce la cardiomegalia (73), comportamiento que ha sido destacado como un dato para diferenciar una cardiomiopatía de una cardiopatía reumática, en la cual los soplos más bien se intensificarían al restablecerse la eficiencia miocárdica (61), esta última observación ha sido también experiencia nuestra, pues, como se ha mencionado en los casos 1 y 22, los soplos sistólicos, intensos en el primer examen, prácticamente desaparecieron con la compensación cardíaca, y, en otro caso, Nº 24, el soplo pansistólico registrado fonocardiográficamente no se acompañó de lesión orgánica mitral a la necropsia. Otro mecanismo para el soplo sistólico en el área mitral en las cardiomiopatías, es el relacionado a la disfunción del músculo papilar, el cual estaría comprometido como parte de la enfermedad miocárdica (91). También puede percibirse un soplo sistólico, principalmente en el borde externo izquierdo, cuando el proceso miocárdico dificulta el vaciamiento ventricular, situación que ocurre fundamentalmente en la estenosis muscular subaórtica hipertrofica, este soplo sistólico es de carácter eyectorio, rasposo y en forma de diamante, pudiendo ir acompa-

ñado de frémito que, como ya se ha mencionado, se ausculta de preferencia en el borde externo izquierdo, sin irradiación característica, a veces es de alta frecuencia pudiendo confundirse con el de la insuficiencia mitral, sin embargo puede ser diferenciado debido a que se altera en forma particular con varias maniobras clínicas, así como también con los fármacos inotrópicos (18, 19, 68).

Los autores han mencionado también, aunque con menor frecuencia, que los pacientes con cardiomiopatía pueden tener soplos diastólicos cortos, con las características de rodamiento (77, 116), los cuales, aisladamente, o asociados a soplos sistólicos mitrales, pueden plantear el diagnóstico de una cardiopatía reumática operable, (87, 120), e incluso se han descrito casos que fueron intervenidos quirúrgicamente, (73, 84, 127). Otro elemento también importante es la diferenciación, a veces difícil, entre un galope ventricular y un rodamiento corto, incluso con el registro fonocardiográfico (116).

En cuanto a los exámenes de laboratorio son dignos de mención los resultados negativos en relación a la enfermedad de Chagas, pues, en los 10 pacientes en quienes se realizaron las pruebas correspondientes los hallazgos fueron negativos, confirmando la opinión ya mencionada en la introducción del presente trabajo, de que la enfermedad de Chagas, no es una etiología importante de cardiomiopatía, por lo menos en el área de Lima, incluso si se acepta que la población hospitalaria de Lima está formada, en una buena proporción, por sujetos de origen y procedencia provinciana, nues-

tros casos analizados en este respecto en el cuadro Nº 2, muestran que solamente 4 pacientes procedían del sur del país; pudiera entonces especularse que es escaso el número de pacientes provenientes de zonas con cierta prevalencia de enfermedad de Chagas, pero los estudios de Cornejo y col. (36), concluyen que, a pesar de existir infestación por triatómidos y positividad de las pruebas en los grupos humanos estudiados en el sur, la cardiopatía chagásica crónica no alcanza la importancia que ella tiene en otros países. En cuanto a los dos pacientes sospechosos de toxoplasmosis, casos Nros. 14 y 15, los valores de los títulos alcanzados no fueron clínicamente significativos y como no se realizaron controles posteriores no se pudo establecer un aumento progresivo del título, lo que sumado a la negatividad de la reacción de fijación de complemento le quita todo valor diagnóstico. La toxoplasmosis que figura en otras series con relativa frecuencia como agente etiológico de cardiomiopatía, (8, 132), no parecería tener mucha importancia como tal en nuestro medio.

Otros exámenes de laboratorio factibles de realizarse en paciente con cardiomiopatía pueden expresar hallazgos inespecíficos, por ejemplo en relación a compromiso hepático secundario. La fórmula leucocitaria no indicó alteraciones, como sería la eosinofilia en el caso de la enfermedad de Loeffler o endocarditis parietal fibroplástica (40). El laboratorio sí tendría valor en el diagnóstico de las cardiomiopatías secundarias, sobre todo a través de pruebas o biopsias, como sucede en las colagenopatías, amiloidosis y otras (76, 131).

El electrocardiograma es un método auxiliar que, en opinión de Mattingly (98), ha contribuido significativamente en el estudio de las cardiomiopatías, esta contribución es fundamentalmente en el aspecto diagnóstico, ya que se ha dicho que prácticamente todos los casos de cardiomiopatía cursan con un electrocardiograma anormal (21, 45), sin embargo, la revisión de series grandes permite ver que existe un número aunque íntimo de casos con electrocardiograma normal (73, 94, 119). Algunos estudios en pacientes con cardiomiopatías pretenden distinguir las formas obstructivas, congestivas y restrictivas, valiéndose del trazo electrocardiográfico (80), el cual mostraría: hipertrofia ventricular izquierda, bloqueo intraventricular y bajo voltaje, e hipertrofia ventricular derecha respectivamente; sin embargo estudios posteriores concluyen que no existe un patrón electrocardiográfico diagnóstico de alguna forma de cardiomiopatía, pudiendo encontrarse múltiples tipos de anomalías morfológicas y de trastornos del ritmo cardíaco (45, 73, 92, 116). Los autores citados hacen referencia a que frecuentemente la onda P es anormal en las cardiomiopatías, en forma de una deflexión ancha y mellada indicativa de crecimiento auricular izquierdo, o bloqueo intraauricular, en cambio las ondas P de crecimiento auricular derecho se ven con menos frecuencia. El complejo QRS puede presentar alteraciones en relación a hipertrofia ventricular, bloqueo intra-ventricular e incluso presentar imágenes de necrosis semejantes a las del infarto del miocardio. El eje eléctrico de QRS en el plano frontal se ha encontrado desviado

con frecuencia hacia la izquierda y muy rara vez hacia la derecha, siendo esta última situación factible de ver en el compromiso miocárdico de la ataxia de Friedrich (63). La imagen de hipertrofia ventricular izquierda es también de frecuente observación, pero no es exclusiva de la cardiomiopatía obstructiva ya que ha sido encontrada también en la cardiomegalia idiopática (46, 92), este mismo patrón electrocardiográfico es, en ocasiones, difícil de distinguir de los grados ligeros de bloqueo de rama izquierda (91, 113). La hipertrofia ventricular derecha es rara y su presencia se ha relacionado a la fibrosis endomiocárdica (92).

La conducción intraventricular muestra en las cardiomiopatías gran variedad de alteraciones, que van desde las muescas del complejo QRS sin aumento de la duración hasta los clásicos bloqueos de rama del haz de His; en lo que respecta a estos últimos son más frecuentes los de la rama izquierda, aunque se ha mencionado también los llamados "bloqueos atípicos" (91, 113). La pre-excitación ventricular es de observación rara en las cardiomiopatías y se ha observado preferentemente en la forma familiar de estas enfermedades (92, 117, 142). Es interesante que en una proporción de casos se ha registrado ondas Q anormales (71, 73, 77, 92, 94, 105), como aquellas vistas en el infarto del miocardio, pero que, al estudio anatomopatológico las lesiones encontradas han sido extensas pero no debidas a isquemia. También se han observado ondas Q profundas, pero sin las características de las observadas en necrosis miocárdica, en las derivaciones precordiales izquierdas de pacientes con cardio-

miopatía obstructiva (44, 68, 80). El segmento ST y la onda T se encuentran frecuentemente modificados ya sea en forma secundaria a imágenes de hipertrofia, bloqueo intraventricular, o en forma primaria con un QRS sin mayores alteraciones salvo alguna reducción de su voltaje (71, 77, 92, 105).

Nuestros casos mostraron hallazgos morfológicos parecidos a aquellos encontrados en la literatura, (Tabla N° 9), debemos sin embargo hacer notar que 4 de nuestros 8 pacientes con bloqueo de rama izquierda tuvieron el eje de QRS hacia la derecha, asociación que ya ha sido ilustrada en algunos trabajos (45, 92), pero que no ha recibido el comentario suficiente, creemos que estos casos indicarían un compromiso de las 2 subdivisiones de la rama izquierda, o de áreas miocárdicas dependientes de ellas, pero con mayor predominio de la subdivisión pósteroinferior. En forma semejante se interpretarían los dos casos de bloqueo de rama derecha con eje hacia la izquierda y arriba, lo que expresaría un compromiso concomitante de la subdivisión ánterosuperior de la rama izquierda del haz de His; el caso N° 10, considerado como hipertrofia biventricular puede también tener una interpretación alternativa en forma de bloqueo de la rama derecha con bloqueo concomitante de la subdivisión pósteroinferior de la rama izquierda; estos últimos conceptos se han tomado de las recientes publicaciones de Rosenbaum y col. (91, 113). Los otros casos, Nros. 7 y 17, se analizaron considerando el desequilibrio de las fuerzas ocasionado por la necrosis miocárdica. También es importante hacer notar que los 7 casos

que tuvieron hipertrofia ventricular izquierda en el electrocardiograma no presentaron en vida una causa hemodinámica demostrable para esta hipertrofia. El hallazgo bastante frecuente de 15 casos con bajo voltaje en derivaciones standard, sin que existan factores, como anasarca, al tiempo del registro del trazado, se explicaría por una orientación selectiva hacia atrás de las fuerzas ventriculares que se ha demostrado por estudios vectocardiográficos en pacientes con cardiomiopatía (72) y que se traduciría por una reducción del voltaje en el plano frontal pero con deflexiones precordiales derechas de buena amplitud.

El mecanismo cardíaco en las cardiomiopatías es generalmente sinusal aunque frecuentemente se observan alteraciones del ritmo (72), sin embargo, para algunos (92) la incidencia de arritmias es semejante a la encontrada en otras cardiopatías. Dye y col. (45) consideran igualmente que las arritmias no son frecuentes, aunque se acepta que pueden observarse preferentemente contracciones prematuras ventriculares y fibrilación auricular, hecho que también ha sido nuestra experiencia.

Un elemento importante a considerar en este tópico es cuánto de estas arritmias es debido a la enfermedad miocárdica y cuánto a la digital (77). Los trastornos de la conducción aurículo-ventricular no son de frecuente observación en las cardiomiopatías (92), habiéndose registrado sólo bloqueos de primer grado en algunos casos, sobre todo en la cardiomiopatía familiar; los hallazgos de Lira (90), difieren de lo anterior, pues en 3 casos de cardiopatía oscura encontró

bloqueo aurículo-ventricular en 2, siendo uno de ellos de grado avanzado.

Cabe mencionar que, dentro de la aceptada inespecificidad del electrocardiograma en las cardiomiopatías, se hace mención, sin embargo, a algunos patrones sugestivos de estas enfermedades como son: la combinación de crecimiento de aurícula derecha con signos de hipertrofia ventricular izquierda (80), o también la existencia de crecimiento de aurícula derecha con el eje de QRS hacia la izquierda (80).

Desde nuestro punto de vista, y basados en nuestros casos así como de la revisión de los trazos publicados por otros autores, creemos que un patrón electrocardiográfico caracterizado por: bajo voltaje en derivaciones de los miembros, bloqueo intraventricular izquierdo con eje de QRS a la derecha en el plano frontal, es fuertemente sugerente de una cardiomiopatía, como ya ha sido anteriormente mencionado (104). Desafortunadamente los hallazgos electrocardiográficos son muy variados y para algunos (92), por sí solos, no tendrían valor diagnóstico en las cardiomiopatías (98).

Finalmente, debe considerarse a la electrocardiografía como un método diagnóstico muy sensible, pues es capaz de detectar alteraciones aún en casos asintomáticos, por lo que se le ha utilizado como un método de despistaje en las cardiomiopatías, sobre todo y como se verá más adelante, en grupos familiares (142).

El estudio hemodinámico de las cardiomiopatías se realizó, inicialmente, como parte de la investigación clínica en estos casos, con la esperanza de encontrar algún comportamiento característico,

sin embargo, la observación de los hallazgos hemodinámicos en trabajos específicamente orientados sobre este punto (10, 74, 145), o como complemento de amplias revisiones integrales sobre cardiomiopatías (18, 73, 94), no permite concluir sobre un patrón hemodinámico característico de estas enfermedades, pues los hallazgos indicativos de menor distensibilidad miocárdica y compromiso de la eficiencia miocárdica no son patrimonio de las enfermedades que afectan al miocardio, ya que han sido también observadas en afecciones restrictivas del pericardio (49) y del endocardio (32), e incluso la diferenciación mencionada por Yu (145), de que la presión diastólica ventricular en las enfermedades miocárdicas no superará el tercio de la presión sistólica, no ha sido confirmada posteriormente. Otro punto diferencial es el señalado por Wood (144), respecto a la mayor presión encontrada en la posición capilar (aurícula izquierda) comparativamente con la registrada en la aurícula derecha, que en la pericarditis constrictiva tienden a ser iguales. En conclusión, pues, los hallazgos hemodinámicos son, como se ha dicho, inespecíficos y comunes para enfermedades restrictivas del endocardio, miocardio y pericardio. A pesar de esto, el cateterismo cardíaco ha contribuido en las cardiomiopatías a una mejor comprensión de la fisiopatología de ellas, al permitir su diferenciación según Goodwin (67) en: cardiomiopatía congestiva, restrictiva y obstructiva. Los estudios hemodinámicos sí parecen tener importancia diagnóstica en el caso de la cardiomiopatía obstructiva, pues en ella, por la localización del obstáculo hemodi-

námico, es posible obtener gradientes tensionales indicativas de obstrucción en el tracto de salida, tanto en el ventrículo izquierdo (19) como en el ventrículo derecho (68, 122), es de notar que estas gradientes tensionales a veces tienen que ser inducidas farmacológicamente (19). Nuestra casuística es muy limitada en este respecto, habiendo obtenido resultados semejantes a los de otros autores, los casos Nros. 1 y 15, cuyas presiones diastólicas en ventrículo derecho, estuvieron dentro de lo que indicaría ausencia de insuficiencia cardíaca, lo cual hace difícil de explicar la presión sistólica pulmonar inusualmente elevada en el caso N° 15; también llama la atención los datos esencialmente normales del caso cateterizado después de haberse logrado una completa compensación cardíaca, situación ya descrita en enfermedades miocárdicas (145), pero en pacientes asintomáticos. Por último, se debe mencionar también, que estos procedimientos, que implican la introducción de sondas al corazón, son potencialmente riesgosos en pacientes con avanzada insuficiencia cardíaca, por la facilidad con que pueden desencadenarse arritmias ventriculares.

La radiología es un método fundamental en el estudio de las cardiomiopatías ya que permite detectar el crecimiento cardíaco, elemento importante en estas enfermedades, no sólo como un dato aislado sino muchas veces como una información evolutiva demostrando una cardiomegalia progresiva, hecho apreciable en algunos estudios epidemiológicos (112). Dadas las limitaciones del método no es posible establecer una imagen

radiológica característica de las cardiomiopatías, en razón a la gran movilidad anatómica de estas enfermedades, sin embargo, la revisión de las ilustraciones de casos de la llamada "hipertrofia idiomórfica del corazón" (47, 87, 115, 139), parece mostrar un crecimiento selectivo del borde izquierdo que las diferencia de las cardiomiopatías con crecimiento difuso no hipertrofico, en las cuales se encuentra una imagen que desborda ambos lados de la sombra cardíaca prestándose a confusión con derrames pericárdicos, e incluso, a veces, no es posible concluir por la fluoroscopia, debiéndose recurrir a otros procedimientos como la angiocardiógrafa. Nuestra casuística muestra una amplia gama de morfologías radiográficas en relación a crecimiento cardíaco, siendo la excepción el caso N° 21 que mostró una imagen practicamente normal, pero con profunda alteración en el electrocardiograma y en la anatomía patológica. Como se ha dicho, en algunos casos fue difícil observar la silueta cardíaca por la presencia de derrames pleurales.

La angiocardiógrafa ha prestado una contribución importante en el estudio de las cardiomiopatías, no sólo en el diagnóstico de las formas obstructivas del tracto de salida ventricular sino también en el descarte del derrame pericárdico ya mencionado, así como en el diagnóstico de insuficiencia valvular (17, 73); pero su mayor aporte parecería estar en el estudio morfológico y dinámico de la cavidad ventricular izquierda, ya que se ha demostrado (17, 73, 74) que es posible calcular el grosor de la pared libre y las características de contracción ventri-

cular, lo cual permitiría señalar los casos con hipertrofia o dilatación, así como la existencia de patrones anormales de contracción. Otra contribución de este método sería a través de la arteriografía coronaria para el descarte de la arterioesclerosis coronaria en pacientes de edad avanzada con insuficiencia cardíaca de origen oscuro (97) y, por último, esta técnica también resulta útil para el diagnóstico de la pericarditis constrictiva y su diferenciación con una cardiomiopatía en un caso dado (107, 121).

Los métodos gráficos correlativos, que toman en cuenta fenómenos de tipo eléctrico sonoro y mecánico, son de importancia, pues la información que proporcionan con relación al ciclo cardíaco y sus características son bastante exactas si se les compara con las obtenidas por el cateterismo cardíaco, aparte de que pueden repetirse varias veces y no implican peligro para el paciente, situación a considerar en el caso de una cardiomiopatía avanzada. Estos métodos externos pueden informarnos acerca de la eficiencia de la contracción del ventrículo izquierdo, duración de la sístole ventricular, presión diastólica ventricular izquierda y otros datos, como se puede apreciar en diferentes trabajos al respecto (94, 135). Un ejemplo del valor de un registro externo está dado por la gráfica del pulso carotídeo en casos de estenosis muscular subaórtica hipertrofica, en la cual, característicamente, el ascenso rápido va seguido de una caída sistólica y de un segundo pico (14, 60).

En el caso N° 23 el registro del pulso carotídeo nos permitió observar una onda dicrótica exagerada, que estaría en

relación con insuficiencia ventricular izquierda y como tal ha sido descrita en cardiomiopatías (52). Fig. Nº 25.

Otro ejemplo del valor de los registros externos está dado por las alteraciones del ápex-cardiograma producidas por la insuficiencia contráctil del ventrículo izquierdo, como se aprecia en el caso Nº 23, en el que el "índice telediastólico" de Fishleder (55) está sumamente aumentado, lo cual nos traduce una elevación de la presión diastólica final del ventrículo izquierdo. Los métodos externos como el fonocardiograma, pueden dar información documentaria en relación a soplos o ritmos de galope, pero su mayor importancia reside, como ya se ha referido, en su correlación con los otros fenómenos cardíacos.

En lo que respecta al diagnóstico de las cardiomiopatías, se ha mencionado que una situación favorecedora de su hallazgo cada vez mayor en los años recientes es la disponibilidad de métodos auxiliares eficientes, pero como también hemos comentado en párrafos anteriores, todos ellos tienen limitaciones y ninguno por sí solo permitiría al médico asegurar que un paciente sufre de una cardiomiopatía. El diagnóstico pues, debe aún descansar en una apreciación clínica con el debido respaldo de algunos métodos auxiliares, este diagnóstico es sin embargo todavía de descarte, debiendo sospecharse una cardiomiopatía frente a un caso de insuficiencia cardíaca que no corresponda a las etiologías de cardiopatía conocida, pero en algunas oportunidades es posible encontrarlas fortuitamente como casos de agrandamiento cardíaco de

origen desconocido, como alteraciones electrocardiográficas importantes en el curso de exámenes rutinarios que incluso pueden no acompañarse de agrandamiento cardíaco o, finalmente, como episodios embólicos en pacientes hasta ese momento asintomáticos. Prácticamente todas estas consideraciones diagnósticas las hemos aplicado en los casos estudiados por nosotros y que forman la casuística del presente trabajo, y en base a ello el diagnóstico fue, en todos los que fallecieron, un hecho establecido antes del deceso.

El médico frente a un caso de insuficiencia cardíaca debe considerar inicialmente las etiologías más frecuentes de cardiopatía, pero ante un elemento discordante debe pensar en la cardiomiopatía que, como hemos dicho, puede presentarse no solamente con manifestaciones cardíacas sino también en otros territorios. El diagnóstico es, pues, de tipo diferencial, situación que ha sido muy bien analizada por Fowler (60), para, en una segunda etapa, intentar una relación etiológica del cuadro con algún proceso específico, lo cual es todavía infructuoso en un buen número de casos. Un problema diagnóstico importante es el de los pacientes de edad avanzada en los cuales se sospecha una cardiomiopatía y en quienes debe descartarse en primer lugar una cardiopatía aterosclerótica; este importante dilema, como ya se ha referido antes, lo tuvimos con dos pacientes, Nros. 9 y 17. Mattingly ha analizado este problema también (97), en el cual la angiografía coronaria sería un método decisivo, aunque algunos autores (60) consideran que no tiene un valor práctico ha-

cer un distingo diagnóstico en estas enfermedades por la falta de un tratamiento específico.

Un aspecto importante del grupo estudiado en el presente trabajo, es la existencia de 3 pacientes hermanos (casos 4, 20 y 21) en los cuales el diagnóstico de cardiomiopatía fue confirmado por la anatomía patológica, además, un tío materno que falleció en el Hospital Obrero tuvo una historia compatible con cardiomiopatía, asimismo, el deceso de la madre a los 46 años, de un episodio aparentemente embólico también hablaría en favor de una enfermedad miocárdica. La primera explicación para los 3 casos estudiados sería una infección ocurrida en los primeros años de la vida de estos hermanos que se separaron en la primera infancia y cuya cardiopatía vino a manifestarse en la edad adulta, aproximadamente 30 años más tarde, lo cual sería una evolución inusitadamente larga para una secuela post-infecciosa; otro dato en relación a una etiología infecciosa supondría un problema de tipo endémico afectado a dos generaciones. Parece más factible la existencia de una etiología familiar, que ha sido definida claramente en estudios sobre cardiomiopatías, no sólo del tipo difuso sino también del obstructivo (18, 20, 30, 41, 83, 102, 134). Literatura revisada muestra que la sintomatología de los casos familiares es semejante a las de las formas comunes de cardiomiopatía: insuficiencia cardíaca congestiva, embolismo, arritmias y muerte súbita, que pueden aparecer aún en los primeros años de vida (134). La electrocardiografía se ha manifestado como un método sensible de diagnóstico, sobre to-

do en casos asintomáticos (102), por lo que se le ha recomendado en el despistaje de grupos familiares con supuesta enfermedad miocárdica (98); los hallazgos varían desde simples cambios de la onda T hasta imágenes bizarras de bloqueo intraventricular, vistas sobre todo en los casos clínicamente manifiestos. El síndrome de Wolff-Parkinson y White, aunque infrecuente, sería algo peculiar de la forma familiar de cardiomiopatía (92, 117). La radiología se describe como importante para la detección de los casos asintomáticos y en el despistaje de grupos familiares (102, 112). Finalmente la evolución tiende a ser corta, falleciendo en la tercera o cuarta década, siendo excepcional el caso reportado por Campbell y col. (30), de 66 años de edad. La forma del deceso es generalmente súbita (134).

Otra forma interesante de enfermedad miocárdica primaria es la llamada cardiomiopatía post-partum, de la cual puede ser un ejemplo el caso N° 22 de nuestro estudio, que se caracteriza por la aparición de insuficiencia cardíaca entre el último trimestre de gestación y la veintava semana de puerperio (30, 136), sin embargo, la existencia de esta forma de cardiopatía como una entidad definida está todavía sujeta a debate, pues hay quienes creen que no se trate más que de una falla cardíaca secundaria a factores conocidos como: toxemia, embolia pulmonar, hemorragia, etc. (12, 130, 136), no pudiendo descartarse la posibilidad de que se trate de una cardiomiopatía idiopática presente ya antes de la gestación que, por los cambios hemodinámicos propios de ella, adelantaría la aparición de

las manifestaciones clínicas de esta enfermedad (23). La evolución de estos pacientes es incierta, viéndose complicada con episodios de tromboembolismo, bronconeumonía, pielonefritis aguda y arritmias, siendo la muerte súbita una complicación frecuente. Parece ser que las gestaciones subsecuentes al primer episodio de insuficiencia cardíaca pueden agravar el cuadro y en un número de ellas terminar en aborto o parto prematuro, sin embargo en algunos casos es posible no ver este desarrollo, y aun que no se presente un nuevo episodio de cardiomiopatía post-partum (25, 136). La respuesta al tratamiento digitálico es buena en la mayoría de casos, aunque la frecuencia de intoxicación es relativamente elevada debido a una susceptibilidad transitoria a esta droga, (25, 136), también el reposo prolongado en cama parece tener efectos beneficiosos, sobre todo en la reducción del tamaño del corazón (28), hecho que ya ha sido comentado anteriormente a propósito de la cardiomiopatía alcohólica (25). La mortalidad en las diferentes series es variable, habiéndose encontrado hasta el 60% en una de ellas (136), dependiendo ésta de factores diversos, como por ejemplo: complicaciones, gestaciones posteriores, respuestas al tratamiento y el estado de nutrición.

El grupo más numeroso de nuestra casuística es el formado por los pacientes que fueron calificados como casos de cardiomiopatía idiopática, predominio que también se aprecia en la mayoría de los trabajos sobre enfermedades del miocardio (21, 46, 58, 77, 85, 94). Este grupo, como se observa en el cuadro N°

3 es bastante heterogéneo pues comprende a pacientes de diferentes edades con extremos de 13 a 64 años, evoluciones cortas con muerte en pocos meses, respuestas satisfactorias o mediocres al tratamiento, crecimiento cardíaco en todos ellos, y patrones electrocardiográficos variables en todos ellos; la causa de su hospitalización, o deceso, fue la insuficiencia cardíaca, manifestación que sería un común denominador para estos casos y lo que permitiría el diagnóstico, quedando los métodos auxiliares sólo como elementos confirmatorios de la cardiopatía. La situación es, pues, poco satisfactoria, ya que un diagnóstico de cardiomiopatía idiopática conlleva, al presente, una idea de ignorancia respecto al estado real del corazón en estos casos, e incluso la anatomía patológica que, en algunas situaciones, es de utilidad para certificar ciertos procesos miocárdicos, por ejemplo la amiloidosis, que en vida pueden presentarse con el síndrome de insuficiencia cardíaca, en muchas oportunidades sólo ofrece una imagen histológica inespecífica. En relación al problema de las formas idiopáticas, es pertinente referirnos a la llamada "miocarditis pernicioso" reactualizada por Saphir (84), en la cual el cuadro clínico de evolución relativamente corta podría confundirse, en un terreno puramente clínico, con casos de cardiomiopatía idiopática de rápida evolución, como fue nuestra experiencia en los casos Nros. 3, 7 y 23, que también fueron los más jóvenes. En esta situación, si el cuadro histológico presentara signos de inflamación el diagnóstico indicaría una miocarditis, pero como la inflamación es un proceso que tiende

a desaparecer con el tiempo o transformarse en una alteración de tipo inespecífico y/o cicatricial, los pacientes observados en esta última etapa podrían ser catalogados como cardiomiopatía, quedando siempre la duda de si la supuesta forma idiopática es en realidad la consecuencia de un proceso infeccioso previo (21, 98); algunos autores han considerado la posibilidad de infecciones virales (21, 84). Un tipo de cardiomiopatía con características especiales es la endomiocardio-fibrosis, descrita principalmente a base de casos observados en el África Central (33, 34, 40, 112, 123), pero que no es exclusiva de esta región ya que también se ha encontrado en otras áreas (6, 37, 101, 123), pero con la particularidad de ser todas regiones tropicales o subtropicales (123). La nosografía de esta enfermedad se caracteriza por presentar, un cuadro clínico en relación a compromiso ventricular izquierdo, aunque puede también afectar exclusivamente las cámaras derechas del corazón (31, 33, 40, 123); clínicamente se encuentran signos de insuficiencia cardíaca y soplos mitrales o tricúspideos, que corresponden a alteraciones orgánicas valvulares o de tipo funcional (31, 33, 34, 40, 123). La alteración anatómica se distingue por afectar el endocardio de zonas vecinas al ápex, que en casos más avanzados se extiende por la cara posterior del ventrículo izquierdo hasta afectar la válvula mitral (33, 34, 123). La lesión, macroscópicamente, muestra placas nacaradas en el endocardio ventricular y/o auricular que, histológicamente, corresponden a zonas de fibrosis con engrosamiento endocárdico; estas mismas lesiones pueden encon-

trarse también afectando al miocardio, situación que ha permitido la denominación de endomiocardiofibrosis (33, 34, 39, 40). En nuestra casuística figura el caso N° 26, que en vida mostró pocos elementos aparte de un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva que sugirieran el diagnóstico de endomiocardiofibrosis, sin embargo, en el estudio anatómopatológico se encontró engrosamiento endocárdico y placas nacaradas compatibles con esta entidad. Otros casos de la literatura nacional son reportados por Romero (112), Repetto (111), y el paciente N° 3 de la casuística de Lira (90), que por sus características histopatológicas han sido considerados como tal.

La historia natural de las cardiomiopatías es un aspecto todavía no bien conocido, sobre todo, y con razón, en las formas llamadas idiopáticas, en cambio en otros tipos de cardiomiopatía como la endomiocardio-fibrosis, los estudios integrales permiten que la historia natural sea algo mejor conocida (23, 33, 34); puede decirse lo mismo de las formas obstructivas de cardiomiopatía (19, 69). Si por historia natural se entiende el conocimiento de una enfermedad desde sus primeras manifestaciones, al referirnos a nuestros casos nos veríamos incapacitados para hablar sobre este punto, pues, prácticamente todos ellos fueron vistos en lo que podría llamarse el período de estado de la enfermedad y sólo en pocos pudo recogerse información previa al inicio de la sintomatología. A pesar de estas limitaciones y tomando como base la casuística presentada, es posible establecer algunas formas clínicas con las cuales la

Cuadro N° 1. Cardiomiopatía. Observaciones en 26 casos, según edad, sexo, hábitos, historia familiar, tiempo y respuesta al tratamiento, evolución y tiempo total de enfermedad.

Casos	Edad	Sexo	Hábitos	Historia Familiar	Tiempo de enfermedad	Cuadro Clínico	Respuesta al tratamiento	Evolución	Tiempo total de enfermedad
1 J. C.	34	M	Negativos	Negativa	9 meses	I. C. C. ⁺	Buena	Alta Compensado	
2 M. O.	53	M	Alcohol Por épocas Delirium tremens	Negativo	1 mes	I. C. C. Embolismo	Buena	Alta Compensado	
3 R. R.	16	M	Negativo	Negativo	9 meses	I. C. C.	Mala	I. C. C. ⁺⁺	12 meses
4 I. G.	38	M	Negativos	Madre y hermanos muertos del corazón.	9 meses	I. C. C.	Mala	I. C. I. muere en I. C.	19 meses
5 S. Ch.	36	M	Alcohol esporádicamente	Negativa	3 años	I. C. C.	Buena	Alta Compensad.	
6 J. L.	24	M	Negativa	Negativa	3 meses	I. C. C.	Hipersensibilidad a la digital	Compensado muerte súbita	5 meses
7 N. L.	14	M	Negativa	Negativa	3 meses	I. C. C.	Hipersensibilidad a la Digital	I. C. C. Muere en I. C.	5 meses
8 S. C.	43	M	Alcoholismo crónico 18 años	Negativo	3 meses	I. C. C.	Buena	Alto compensado	
9 M. Ch	65	M	Alcoholismo crónico	Negativo	12 meses	I. C. C.	Mala	I. C. C. Muere en I. C.	14 meses
10 L. L.	29	M	Alcohol esporádicamente	Negativa	16 meses	I. C. C.	Buena	Alta Compensado	
11 J. L.	54	M	Alcoholismo crónico 40 años	Negativo	5 meses	I. C. C.	Buena	Alta Compensado	
12 F. N.	51	M	Negativo	Madre diabética hipertensa	1 año	I. C. C.	Buena	Alta-Compensado	
13 G. S.	54	M	Alcoholismo crónico 36 años	Hijo fallecido de Miocarditis 1963	4 años	I. C. C.	Mala	I. C. C. Muere I. C.	15 meses
14 S. S. C.	37	M	Negativa	Negativa	4 meses	I. C. C.	Mala	I. C. C. Muere en I. C. C.	17 Meses

Cuadro N° 1. Cardiomiopatía. Observaciones en 26 casos, según edad, sexo, hábitos, historia familiar, tiempo y respuesta al tratamiento, evolución y tiempo total de enfermedad.

CASOS	Edad	Sexo	Hábitos	Historia familiar	Tiempo de enfermedad.	Cuadro clínico	Respuesta al tratamiento	Evolución	Tiempo total de enfermedad
15 A. C.	45	M	Negativo	Negativo	6 meses	I. C. C.	Buena	Alta compensado	
16 C. L.	55	M	Negativo	Negativo	6 meses	I. C. C.	Mala	Pide su alta	
17 L. C.	64	M	Alcohol esporádico a menudo	Negativo	6 meses	I. C. C.	Mala	I. C. I. Muere en I. C.	5 años
18 L. Z.	50	M	Alcoholismo crónico 15 a.	Negativo	3 meses	I. C. C.	Buena	Alta compensado	
19 S. S. H.	60	M	Negativo	Negativo	4 meses	I. C. C.	Buena	Alta compensado	
20 A. G.	38	M	Negativo	Madre y dos hermanos y un tío materno mueren del corazón	2 años	I. C. embolismo	Mala	Muerte súbita	3 años
21 C. G.	46	F	Negativo	Madre, dos hermanos y un tío materno mueren del corazón	6 meses	Embolismo	Mala	Muerte	8 meses
22 J. L.	35	F.	Negativo	Negativo	1 seman.	I. C. C.	Buena		
23 A. Ll.	13	M	Negativo	Negativ.	1 mes	I. C. C. E. aguda Embolismo	Mala	I. C. C. Muere en I. C.	3 meses
24 S. D.	43	M	Alcoholismo crónico	Negativo	2 seman.	I. C. C.	Buena	Muerte súbita estando compensado.	7 meses
25 K. M.	41	M	Alcoholismo crónico 16 años	Negativo	14 meses	I. C. C. Edema agudo.	Mala	I. C. C. Muerte en I. C.	14 meses
26 L. P.	45	M	Negativo	Negativo	18 meses	I. C. C.	Mala	Muere en I. C.	2 años

- * Es el tiempo transcurrido antes de la 1ra. consulta.
 ** I. C. Significa Insuficiencia Cardíaca.
 + I. C. C. Significa Insuficiencia Cardíaca Congestiva.
 ++ I. C. I. Significa Insuficiencia Cardíaca Irreversible.

cardiomiopatía puede ofrecerse al médico:

Casos de evolución corta y muerte en insuficiencia cardíaca intratable, Nros. 3, 6, 7, 23.

Casos con insuficiencia cardíaca fácilmente compensados pero con muerte súbita en el período asintomático, N° 24. nente, Nros. 4, 10.

Pacientes con manifestaciones hemodinámicas de tipo restrictivo permanente (casos Nros. 4, 10).

Casos con insuficiencia cardíaca fácilmente compensados pero recidivantes, Nros. 1, 11.

Casos sin insuficiencia cardíaca ni cardiomegalia, pero con sintomatología extra-cardíaca, embolismo, N° 21.

Además de estas formas clínicas la literatura también menciona pacientes con cardiomegalia que permanecieron asintomáticos por muchos años, como se aprecia en el caso de hipertrofia idiopática descrito por Güeron (70); también es posible la existencia de pacientes con cardiomiopatía e insuficiencia cardíaca de larga evolución. Finalmente, la enfermedad miocárdica primaria puede ser descubierta en personas asintomáticas, con ocasión de exámenes cardiovasculares rutinarios, pero que pueden fallecer súbitamente por arritmias ventriculares (126). En relación a estas formas clínicas, es necesario decir que puede ser difícil el incorporar a una de ellas un paciente dado, que en un determinado caso puede presentar dos formas clínicas simultáneamente, y que puede pasar rápidamente en su evolución de una forma a otra. Por estas consideraciones es que resulta difícil establecer el pronóstico de

una cardiomiopatía, sin embargo el presente estudio parece indicar que el pronóstico es particularmente sombrío en los pacientes jóvenes.

El tratamiento de las cardiomiopatías es eminentemente médico, siendo éste fundamentalmente sintomático, la digital en la mayoría de casos corrige la insuficiencia cardíaca, pero debe tenerse en cuenta que los pacientes con cardiomiopatía pueden presentar mayor sensibilidad a esta droga, por lo que con facilidad se intoxican (77, 136), sin embargo, Segal (119), ha encontrado un buen número de enfermos tratados con digital a larga mano y el fenómeno de intolerancia se presentó en una proporción muy reducida de ellos. Es necesario hacer notar que en los casos de estenosis muscular sub-aórtica hipertrófica no se aconseja usar esta droga, ya que, debido a su marcado efecto inotrópico produce más bien un agravamiento del cuadro (68). Los diuréticos, así como la restricción de sodio, tienen un efecto semejante al encontrado en el tratamiento de cualquier otra cardiopatía por lo que también se recomienda su empleo (119). Los bloqueadores beta adrenérgicos han demostrado tener cierto efecto para prevenir las arritmias en los casos incipientes de cardiomiopatía (126) y para mejorar la eficiencia cardíaca en las cardiomiopatías obstructivas (65). La quinidina es usada también en los períodos avanzados pero con efectos muy discutibles (119). Algunos autores utilizan anticoagulantes para prevenir los fenómenos embólicos, aunque parece ser que los resultados no son alentadores (119). También se ha considerado el empleo de drogas inmu-

nosupresoras, como los corticosteroides, pero su aplicación ha quedado restringida a los casos con trastornos severos del ritmo, en los que se sospecha una etiología inflamatoria o autoinmune (119).

Desde un punto de vista de cuidado general, ya se ha referido la recomendación de complementar el tratamiento farmacológico con períodos de reposo en cama prolongado, con lo cual se ha logrado, en algunos casos, una reducción notable del tamaño cardíaco. Asimismo, la supresión de la ingesta de alcohol en los estadios tempranos de la cardiopatía alcohólica permitiría la detección o reversión de este proceso (25, 27, 28). Nuestra experiencia en el tratamiento ha sido mencionada a propósito de los resultados, en el cuadro N° 1. En cuanto a la terapia quirúrgica de la estenosis muscular sub-aórtica hipertrofica existen tres corrientes: los divisores, que propugnan la simple ventriculomiotomía, tratando de escindir los músculos constrictores profundos circulares del tracto de salida del ventrículo izquierdo (64, 100, 143); otros, los llamados resecadores sugieren practicar resecciones amplias de la musculatura septal ya sea derecha o izquierda para aliviar la obstrucción al flujo de salida (35, 143); por último, se menciona también la producción del bloqueo de rama izquierda iatrogénico como otro medio terapéutico de esta afección miocárdica (126). El método que mejores resultados parece ofrecer es el segundo de los mencionados (35, 143), aunque en algunas series los resultados son poco alentadores (67), en otras (35, 64, 100, 143) se puede apreciar, en un buen número de enfermos, el alivio completo de la sinto-

matología, siendo los riesgos operatorios y post-operatorios, mínimos (100, 143). Finalmente, en la controversia actual sobre el trasplante cardíaco y sus indicaciones, se ha considerado que los pacientes con cardiopatía aterosclerótica, que fueron los primeros en quienes se realizó este tratamiento no son los más adecuados para él, ya que el post-operatorio de muchos de ellos estuvo complicado por alteraciones metabólicas y/o isquémicas en otros territorios, habiéndose incluso observado el desarrollo de ateromatosis coronaria precoz en el corazón injertado en un paciente con cardiopatía aterosclerótica (133), por lo que quedarían sólo los pacientes con cardiopatía congénita compleja o cardiomiopatía como los candidatos más apropiados para el trasplante cardíaco, ya que en ellos la enfermedad está circunscrita al corazón, aunque de existir una etiología autoinmune ésta podría también afectar al órgano trasplantado.

El estudio anatomopatológico de nuestros casos, ya descrito a propósito de los resultados, no permitió una diferenciación morfológica que guardara concordancia con el cuadro clínico, pues el patrón histológico fue más o menos el mismo para todos los pacientes; esta limitación del estudio anatomopatológico en las cardiomiopatías ya ha sido mencionada por otros autores, que han dado a entender que el miocardio en una fase final ofrecería una estructura inespecífica común a diferentes etiologías (21, 29, 98), por lo que podría concluirse que hasta el momento la microscopía de luz no ofrece mayor contribución en este campo, salvo el referente a su valor co-

mo elemento confirmatorio del diagnóstico a través de un patrón histológico más o menos característico, el cual no permitiría hacer alcances en relación a la etiología en los casos individuales, por el contrario, sería de mayor importancia en algunas cardiomiopatías secundarias, por ejemplo, la amiloidosis.

El tipo de lesión más hallado en nuestros pacientes fue la miocitolisis, lo que corresponde, en términos generales, al tipo I del trabajo de Correa y col. (37), quienes en 18 de sus 28 casos encontraron esta alteración. La microscopía electrónica sí parece ofrecer para algunos autores (3, 4, 24, 26, 78) ciertos elementos distintivos en relación a tipos específicos de cardiomiopatías, como es el caso de las alteraciones de las organelas en la cardiomiopatía alcohólica (3, 4, 26, 78, 79); también los estudios histoquímicos del miocardio, habiéndose encontrado anormalidades de los lípidos y enzimas, pero sin poderse concluir sobre su especificidad (26, 54, 79).

En vista de las limitaciones de los métodos anteriormente mencionados en aclarar la etiología de los casos de cardiomiopatía, se pensó que la tasa de anticuerpos anti-músculo miocárdico en los pacientes con cardiomiopatía no fue estadísticamente significativa en comparación con el grupo control formado por pacientes afectados de otras cardiopatías (8); por otra parte, la etiología viral propugnada por algunos autores (77, 79) tampoco ha podido ser corroborada aún, ya que los títulos de anticuerpos antivirales en el suero de los pacientes con cardiomiopatía no alcanzaron significación estadística en relación al grupo con-

rol (56). Finalmente, se ha tratado también de dar a las cardiomiopatías una etiología que estaría relacionada a patrones genéticos familiares, habiéndose logrado, incluso por medio de cruces entre roedores, obtener cepas cuya prole desarrolla indefectiblemente insuficiencia cardíaca y miocardiopatía (9), esta teoría se vería reforzada por los numerosos reportes de familias donde un gran número de sus miembros se encuentran atacados de cardiomiopatía, comportándose en este caso el gen con caracteres dominantes (20, 30, 41, 83, 102, 134), sin embargo, llama a duda el hecho de que precisamente la mayoría de casos de cardiomiopatía no tenga relación familiar alguna.

CONCLUSIONES

1. Las cardiomiopatías no son enfermedades raras y la posibilidad de diagnosticarlas está en función de tenerlas presentes, de conocer sus manifestaciones y su capacidad para confundirse con diversas patologías cardiovasculares.

2. Las cardiomiopatías son, en general, procesos crónicos, pero en algunos casos la evolución es sólo de pocas semanas, observación que se ha documentado en pacientes jóvenes en los cuales el pronóstico parece ser más grave. La edad avanzada no debe considerarse impedimento para el diagnóstico, pues éste debe contemplarse en cualquier edad.

3. Estas enfermedades son, como su nombre lo dice, fundamentalmente miocárdicas, y sus manifestaciones están fre-

cuentemente relacionadas a insuficiencia cardíaca, pero, en oportunidades, la sintomatología inicial puede ser por compromiso embólico de diferentes territorios arteriales.

4. La etiología de estos procesos es variada y todavía mal conocida a pesar del empleo de técnicas diagnósticas modernas como son, la microscopía electrónica, histoquímica e inmunopatología.

5. El diagnóstico de estas enfermedades es esencialmente clínico cuando ellas alcanzan el período de estado, pero en pacientes asintomáticos la manera recomendable de detectarlas parece ser a través de encuestas radiológicas y electrocardiográficas.

6. Es recomendable el estudio del grupo familiar una vez que se establece el diagnóstico de una cardiomiopatía, por la existencia de las formas familiares.

7. El método auxiliar de mayor ayuda en el diagnóstico parece ser el electrocardiograma que, aunque no proporciona patrones específicos, puede sugerir la existencia de una cardiomiopatía a través de un conjunto de alteraciones.

8. Aunque el grupo estudiado no fue numeroso, estuvo compuesto por pacientes originarios de diferentes regiones del país, indicando que las cardiomiopatías aparentemente están distribuidas en forma amplia en nuestro territorio.

9. La enfermedad de Chagas no fue detectada en ninguno de los 10 pacientes en los cuales fue específicamente investigada, de lo que se concluiría que no es una etiología importante de cardiomiopatía, o que ella estaría circunscrita a ciertas localidades del país.

10. El cuadro clínico frecuentemen-

te no guarda concordancia con los hallazgos anatomopatológicos, y es así como, a pesar de haber considerado en nuestro estudio varios grupos etiológicos, el patrón histológico encontrado fue semejante en muchos de ellos, habiéndose caracterizado por miocitolisis y alteraciones nucleares.

11. En el período de estado de las cardiomiopatías el pronóstico es malo y el tratamiento es limitado, por lo que es recomendable la identificación de los casos asintomáticos, en quienes las medidas terapéuticas pueden ofrecer mayores posibilidades.

12. Como se ha dicho, las cardiomiopatías no deben considerarse como enfermedades raras y aunque el conocimiento que de ellas tenemos es todavía insuficiente, debe insistirse en su estudio con el objeto de adquirir mayor información acerca de ellas, así como para determinar su importancia como factor de morbilidad en nuestro país.

REFERENCIAS

1. Aldinger, E. E. y Maines, H. E.: Myocardial depression accompanying chronic consumption of alcohol. *Amer. Heart J.* 73: 55-62, 1967.
2. Alexander, C. S.: Idiopathic heart disease. I: Analysis of 100 cases, with special reference to chronic alcoholism. *Amer. J. Med.* 41: 213-228, 1966.
3. ———: Idiopathic heart disease II: Electron microscopic examination of myocardial biopsy specimens in alcoholic heart disease. *Amer. J. Med.* 41: 229-234, 1966.
4. ———: Electron microscopic observations in alcoholic heart disease. *Brit. Heart J.* 29: 200-205, 1967.

5. ———: Cobalt and the heart. *Ann. Int. Med.* 70: 411-413, 1970.
6. Andrade, Z. y Guimaraes, A. C.: Endomyocardial fibrosis in Bahia, Brasil. *Brit. Heart J.* 26: 813-820, 1964.
7. Alzamora, R.: Case de miocarditis chagásica observado en Lima en Noviembre de 1928. *Rev. Per. de Cardiol.* 7: 327-332, 1958.
8. Arribada, A. y Escobar, C.: Toxoplasma gondii and cardiomyopathy. *Amer. J. Cardiol.* 1: 610, 1958.
9. Bajusz, E.: Hereditary cardiomyopathy. A new disease model. *Amer. Heart. J.* 77: 686-695, 1959.
10. Balchum, O. J.; McCord, M. C. y Blount, S. G.: The clinical and hemodynamic pattern in nonspecific myocarditis. A comparison with other entities also impairing myocardial efficiency. *Amer. Heart J.* 52: 430-443, 1956.
11. Barritt, D. y Al-Shamma'a, M.: Heart failure from unexplained cardiomyopathy. *Brit. Heart J.* 28: 674-689, 1966.
12. Bashour, F. y Winchell, P.: Post-partal heart disease. A syndrome?. *Ann. Int. Med.* 40: 803-808, 1954.
13. Battersby, E. y Glenner, G.: Familial cardiomyopathy. *Amer. J. Med.* 30: 382-391, 1961.
14. Benchimol, A.; Legler, J. y Dimond, G.: The carotid tracing and apexcardiogram in subaortic stenosis and idiopathic myocardial hypertrophy. *Amer. J. Cardiol.* 11: 427-435, 1963.
15. Blankenhorn, M. A. y Gall, E.: Myocarditis and miocardosis. A clinicopathologic appraisal. *Circulation* 13: 217-223, 1956.
16. Bloomfield, D. y Liebman, J.: Idiopathic cardiomyopathy in children. *Circulation* 27: 1071-1077, 1963.
17. Bourdarias, J.; Ourbak, P.; Ferrane, J.; Sozutek, Y. y Lenegre, J.: Obstructive cardiomyopathy. Cineangiographic study of 50 cases. *Amer. J. Roentgenol.* 102: 853-864, 1968.
18. Braunwald, E.; Morrow, G. A.; Cornell, P. W.; Aygen, M. M. y Hilbish, F. T.: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Amer. J. Med.* 29: 924-945, 1960.
19. Braunwald, E.: Idiopathic Hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 37: 759-788, 1968.
20. Brent, L.; Fisher, D. y Taylor, W.: Familial muscular subaortic stenosis. *Circulation* 20: 676, 1959.
21. Bridgen, W.: Uncommon myocardial diseases. *Lancet.* 273: 1179-1184, 1957.
22. Bridgen, W. y Robinson, J.: Alcoholic heart disease. *Brit. ed. J.* 2: 1283-1289, 1964.
23. Brown, A.; Donkas, N.; Riding, W. y Wyn, J.: Cardiomyopathy and pregnancy. *Brit. Heart. J.* 29: 387, 1967.
24. Burch, G. E. y Walsh, J.: Cardiac insufficiency in chronic alcoholism. *Amer. J. Cardiol.* 6: 864, 1969.
25. Burch, G. E.; Walsh, J. y Black, W.: Value of prolonged bed rest in management of cardiomegaly. *JAMA* 183: 81-87, 1963.
26. Burch, G. y de Pasquale, N.: Alcoholic cardiomyopathy. *Cardiología* 52: 48, 1968.
27. Burch, G. E. y de Pasquale, N. P.: Alcoholic cardiomyopathy. *Amer. J. Cardiol.* 23: 723, 1969.
28. Burch, G. E.; Mc Donald, C. y Walsh, J.: The effect of prolonged bed rest on post-partal myocardial hypertrophy. *Amer. Heart J.* 81: 186, 1971.
29. Burwell, S. y Robin, E.: Diagnosis of diffuse myocardial fibrosis. *Circulation* 20: 606-614, 1959.
30. Campbell, M. y Turner-Warwick, M.: Two more families with cardiomegaly. *Brit. Heart J.* 18: 393-402, 1956.
31. Cardiomiopatías: Boletín del Organismo Mundial de la Salud. 33: 257, 1965.
32. Clark, G. M.; Valentine, E. y Blunt, S. G.: Endocardial fibrosis simulating constrictive pericarditis. Report of a case with determinations of pressure in the right side of the heart and

- eosinophilia. *New Eng. J. Med.*: 254: 349, 1956.
33. Connor, D. H.; Somers, K.; Hutt, M. S. R.; Manion, W. y D'Arbela, P. G.: Endomyocardial fibrosis in Uganda (Davies' disease). Part I. An epidemiologic, clinical and pathologic study. *Amer. Heart J.* 74: 687-709, 1967.
34. ———: Endomyocardial fibrosis in Uganda (Davies' disease). Part II. *Amer. Heart J.* 75: 107-123, 1968.
35. Cooley, D.; Bloodwell, R. Hallman, G.; La Sorte, A.; Leachman, R. y Chapman, D.: Surgical treatment of muscular subaortic stenosis. Results from septectomy in twenty six patients. *Circulation, Sup. I*: 33: 124-132, 1967.
36. Cornejo Donayre, A.; Cubas, E.; Eyzaguirre, G.; Dominguez, P.; Bitrich, H.; Gómez, R. y Cornejo, J.: Enfermedad de Chagas en el Sur del Perú. Estudio epidemiológico, clínico, electrocardiográfico y profiláctico. *Anales de la Fac. de Med.* 46: 587-609, 1963.
37. Correa, P.; Restrepo, C.; García, C. y Quiroz, A. C.: Pathology of heart diseases of undetermined etiology which occur in Cali, Colombia. *Amer. Heart J.* 66: 584-595, 1963.
38. Das, S. y Dodson, V.: Inmunoglobulin binding in cardiomyopathic heart. *Circulation* 40: Sup. III, 66, 1969.
39. Davies, H. y Evans, W.: The significance of Deep S Waves in leads II and III. *Brit. Heart J.* 22: 551-561, 1960.
40. Davies, J. N. P.: Some considerations regarding obscure diseases affecting the mural endocardium. *Amer. Heart J.* 59: 600-628, 1960.
41. Davies, L. G.: A family heart disease. *Brit. Heart J.* 14: 206-212, 1952.
42. Davies, R. R.; Marvel, R. J. y Genovese, P. D.: Heart disease of unknown etiology. *Amer. Heart J.* 42: 546, 1951.
43. Doane, J. C. y Skversky, N. J.: Massive Cardiac Hypertrophy. *Amer. Heart J.* 28: 816-818, 1944.
44. Durrer, D.; Schuilenburg, R. y Wellens, J.: Pre-excitation revisited. *Amer. J. Cardiol.* 25: 690-697, 1970
45. Dye, C. L.; Rosenbaum, D.; Lowe, J.; Behnke, R. H. y Genovese, P. D.: Primary myocardial disease Part I: Clinical features. *Ann. Int. Med.* 58: 426-441, 1963.
46. Edington y Hutt, M. S. R.: Idiopathic cardiomegaly. *Cardiologia.* 52: 33, 1968.
47. Elster, S. K.; Horn, H. y Tuchman, L. R.: Cardiac hypertrophy and insufficiency of unknown etiology. *Amer. J. Med.* 18: 900-921, 1955.
48. Escomel, E.: La trypanosomiasis humaine existe dans les forts orientalis du Perou. *Bull. Soc. Pat. Exat. Paris.* 12: 723, 1919. Citado por Cornejo Donayre y col. (36).
49. Espinoza, J.: Pericarditis constrictiva. Tesis de Br. Prog. Académico de Medicina. U.N.M.S.M. 1969, Lima.
50. Evans, W.: Alcoholic cardiomyopathy. *Amer. Heart J.* 61: 566-567, 1961.
51. ———: Alcoholic cardiomyopathy. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 7: 151, 1964.
52. Ewy, G. A.; Ríos, J. C. y Marcus, F. I.: The dicrotic arterial pulse. *Circulation* 39: 655-661, 1969.
53. Fefjar, Z.: Cardiomyopathies. An international problem. *Cardiologia.* 52: 9, 1968.
54. Ferrans, V.: Alcoholic cardiomyopathy. Histochemical study, *Amer. Heart J.* 69: 748-763, 1965.
55. Fishleder, B. L.: Exploración cardiovascular y fonomecanocardiografía clínica. La Prensa Médica Mexicana. pág. 711, México, 1966.
56. Fletcher, G.; Coleman, N.; Fecrino, P.; Marine, W. y Wengwe, N.: Viral antibodies in patients with primary myocardial disease. *Amer. J. Cardiol.* 21: 6-10, 1968.
57. Forbes, G. y Bradley, A.: Idiopathic cardiomegaly. *Brit. Med. J.* 2: 1125-1128, 1960.
58. Fowler, N.; Gueron, M. y Rowlands,

- D.: Primary myocardial disease. *Circulation* 23: 498-508, 1961.
59. ———: Primary myocardial disease. *Dis. Chest.* 41: 593, 1962.
60. Fowler, N.: Classification and differential diagnosis of the myocardiopathies. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 7: 1, 1964.
61. Fowler, N. y Gueron, M.: Primary myocardial disease. *Circulation* 32: 830-836, 1965.
62. Friedberg, C. K.: Diseases of the heart. Third edit. pág. 992. W. B. Saunders Co. Philadelphia y Londres. 1966.
63. Friedrich, N.: Handbuch der speziellen pathologic und therapie. Fifth section: Die krankheiten des herzens. Verlag von Ferdinand Enke. Erlangen, 1861, Citado por Massumi, R. (94).
64. Frye, R.; Kincaid, O.; Swan, H. y Kirklin, J.: Results of surgical treatment of patients with diffuse subvalvular aortic stenosis. *Circulation* 32: 52-57, 1965.
65. Gillanders, A. D.: Nutritional heart disease. *Brit. Heart J.* 13: 177-195, 1951.
66. Godhart, R. y Jolliffe, N.: The role of nutritional deficiencies in the production of cardiovascular disturbances in the alcohol addicts. *Amer. Heart J.* 15: 569-586, 1938.
67. Goodwin, J.; Gordon, H.; Hollman, A. y Bishop, M.: Clinical aspects of the cardiomyopathy. *Brit. Med. J.* 1: 69, 1961.
68. Goodwin, J.: Obstructive cardiomyopathy. *Cardiología* 52: 69, 1968.
69. Goodwin, J. F.: Congestive and hypertrophic cardiomyopathies. *Lancet* 1: 731, 1970.
70. Gueron, M.: Idiopathic cardiac hypertrophy of long duration. *Amer. Heart J.* 59: 446-452, 1960.
71. Hamby, R. y Raia, F.: Electrocardiographic aspects of primary myocardial disease in 60 patients. *Amer. Heart J.* 76: 316-328, 1968.
72. Hamby, R. y Raia, F.: Vectocardiographic aspects of primary myocardial disease in 50 patients. *Amer. Heart J.* 76: 304-315, 1968.
73. Hamby, R.: Primary myocardial disease. A prospective clinical and hemodynamic evolution in 100 patients. *Medicine* 49: 55, 1970.
74. Hamby, R.; Catangay, P.; Apiado, O. y Hafiz Khan, A.: Clinical, hemodynamic and angiocardigraphic correlates in 50 patients with primary myocardial disease. *Amer. J. Cardiol.* 25: 625-633, 1970.
75. Harris, L. C.; Rodin, E. y Nghiem, Q.: Idiopathic nonobstructive cardiomyopathy in children. *Amer. J. Cardiol.* 21: 153-165, 1968.
76. Harvey, P. W. y Perloff, J.: The auscultatory findings in primary myocardial disease. *Amer. Heart J.* 61: 199-205, 1961.
77. Harvey, W.; Segal, P. y Gurel, T.: The clinical spectrum of primary myocardial disease. 7: 17, 1964.
78. Hibbs, R.; Ferrands, V.; Black, W.; Walsh, J. y Burch, G.: Alcoholic cardiomyopathy. An electron microscopic study. *Amer. Heart J.* 69: 766-779, 1965.
79. ———: Virus like particles in the heart of a patient with cardiomyopathy. An electron microscopic and histochemical study. *Amer. Heart J.* 69: 327-337, 1965.
80. Hollister, R. M. y Goodwin, J. F.: The electrocardiogram in cardiomyopathy. *Brit. Heart J.* 25: 357-374, 1965.
81. Introduction to the Cardiomyopathies. International Society of Cardiology. Edit. by A. G. Shaper. Switzerland, 1968.
82. Jossierand, E. y Gallavardin, L.: De l'asystolie progresive des jeunes sujets par myocardite subsigue primitive. *Arch. Gen. de Med.* 6: 513, 1901. (Fotocopia en la Hemeroteca del Prog. Acad. de Medicina).
83. Kariv, I.; Sherf, L. y Solomon, M.: Familial cardiomyopathy. With special

- consideration of electrocardiographic and vectocardiographic findings. *Amer. J. Cardiol.* 13: 734-749, 1964.
84. Kline, I. y Saphir, O.: Chronic pernicious myocarditis. *Amer. Heart J.* 59: 681-697, 1960.
85. Laubry, C. y Walser, J.: Sur un cas de l'insuffisance cardiaque primitive, les myocardies. *Bull. et Mém. Soc. Med. Hop. Paris.* 49: 409, 1925.
86. Levy, R. L. y Orusselot, L. M.: Cardiac hypertrophy of unknown etiology in young adults. A clinical and pathological study of three cases. *Amer. Heart J.* 9: 178-195, 1933.
87. Levin, E. B. y Cohen, S. L.: Idiopathic myocardial hypertrophy simulating reumatic heart disease. *Amer. Heart J.* 48: 637-640, 1954.
88. Levy, R. L. y Von Glahn, W. C.: Cardiac hypertrophy of unknown cause. *Amer. Heart J.* 28: 714-741, 1944.
89. Languer, P. H. y Lauer, J. A.: The relative significance of high-frequency and low-frequency notching in the electrocardiogram. *Amer. Heart J.* 71: 34-42, 1966.
90. Lira, C. J.: Cardiomiopatías en las autopsias del Instituto de Patología de la U.N.M.S.M. (1961-1970). Estudio anatomo-clínico de las cardiopatías de etiología oscura. Tesis de Br. Prog. Acad. de Medicina Humana. U.N.M.S.M. Lima, 1970.
91. Marcus, F. I.; Gómez, L.; Glancy, L.; Ewy, G. A. y Roberts, W.: Papillary muscle fibrosis in primary myocardial disease. *Amer. Heart J.* 77: 681-685, 1969.
92. Marriot, H.: Electrocardiographic abnormalities, conduction disorders and arrhythmias in primary myocardial disease. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 7: 99, 1964.
93. Massie, E. y Walsh, T. J.: Clinical vectocardiography. Chicago Year Book Publishers. 1960.
94. Massumi, A. R.: Primary myocardial disease. Report of fifty cases and review of the subject. *Circulation.* 31: 19-41, 1965.
95. Mattingly, T.: Clinical features and diagnosis of primary myocardial disease. *Mod. Concepts Cardiovasc. Dis.* 30: 676, 1961.
96. ———: Changing concepts of myocardial diseases. *JAMA.* 191: 33-37, 1965.
97. ———: Primary myocardial disease in middle age and older. *Geriatrics* 22: 135, 1967.
98. ———: Disease of myocardium. *Amer. J. Cardiol.* 25: 79-80, 1970.
99. Mohinddin, S.; Taskar, P.; Rheault, M.; Roy, P. E.; Chenard, J. y Morin, Y.: Experimental Cobalt cardiomyopathy. *Amer. Heart J.* 80: 532-543, 1970.
100. Morrow, A.; Fogarty, T.; Hannah, H. y Braunwald, E.: Operative treatment in idiopathic subaortic stenosis. *Circulation. Sup. I:* 33: 124, 1967.
101. Nagaratman, N. y Dissanayake, R.: Endomyocardial fibrosis in the Ceylonese. *Brit. Heart J.* 21: 167-173, 1959.
102. Pare, J.; Fraser, R.; Pirozynsky, W.; Shanks, J. y Stubington, D.: Hereditary cardiovascular dysplasia. *Amer. J. Med.* 31: 37-62, 1961.
103. Peralta, A.: Clínica de la miocarditis chagásica. *Revista del Viernes Médico.* 9: 1, 1958.
104. Pereda, S. y Domínguez, P.: Segundo Congreso Peruano de Cardiología. Lima, 1965.
105. Pruitt, D. D.; Curd, G. W. Jr. y Leachman, R.: Simulation of electrocardiogram of apicolateral myocardial infarction by myocardial destructive lesions of obscure etiology (myocardio-pathy). *Circulation* 15: 506-514, 1962.
106. Ramalingaswami, V.: Nutrition and the heart. *Cardiología.* 52: 57, 1968.
107. Ramsey, R.; Sbar, S.; Elliott, L. y Eliot, R.: The differential diagnosis of restrictive myocardio-pathy and chronic constrictive pericarditis without calcification. Value of coronary arte-

- riography. *Amer. J. Cardiol.* 25: 635-638, 1970.
108. Regan, T. J.; Koroxenidis, G. y Moschos, C. B.: Acute metabolic and hemodynamic response of the left ventricle to ethanol. *L. Clin. Invest.* 45: 270, 196
109. Regan, T.; Levinson, G. y Aldewentel, H.: Ventricular function in non cardiac with alcoholic fatty liver. Role of ethanol in the production of cardiomyopathy. *J. Clin. Invest.* 48: 397, 1969.
110. Reisinger, J. A. y Blumenthal, B.: Myocardial degeneration with a hypertrophy and failure of unknown causes. *Amer. Heart J.* 22: 822, 1941.
111. Repetto, M.: Fibrosis endomiocárdica; estudio clínico y comprobación anatomopatológica acerca de un caso presentado en el Hospital Obrero de Lima, Tesis Br. 5336. *Prog. Acad. de Medicina Humana. U.N.M.S.M. Lima*, 1962.
112. Romero, O. E.: Contribución al estudio de la endomiocardiofibrosis. Tesis Br. 4485. *Prog. Acad. de Medicina Humana, U.N.M.S.M. Lima*, 1958.
113. Rosenbaum, M.; Elizari, M.; Lazzari, J.; Nau, G.; Levi, R. y Halperius, S.: Intraventricular trifascicular blocks. Review of the literature and classification. *Amer. Heart J.* 78: 450, 1969.
114. Rosenbaum, M.: Los hemibloqueos; criterios diagnósticos y significación clínica. *Conceptos modernos de las enfermedades cardiovasculares.* 39: 81, 1970.
115. Sackner, M. A.; Lewis, D. H.; Robinson, M. J. y Bellet, S.: Idiopathic myocardial hypertrophy. *Amer. J. Cardiol.* 7: 714, 1961.
116. Sanders, V.: Idiopathic disease of the myocardium. *Arch. Int. Med.* 112: 75, 1963.
117. Schrader, W.; Pankey, G.; Davis, R. y Theologides, A.: Familial idiopathic cardiomegaly. *Circulation* 24: 599-606, 1961.
118. Schrire, V.: Racial incidence of heart disease at Groote Schur Hospital. Part III: The less common forms of heart disease. *Amer. Heart J.* 55: 835, 1960.
119. Segal, J.; Harvey, P. y Gurel, T.: Diagnosis and treatment of primary myocardial disease. *Circulation* 32: 837, 1965.
120. Shabetai, R. y McGuire, J.: Idiopathic cardiac hypertrophy simulating valvular heart disease. *Amer. Heart J.* 65: 124-130, 1963.
121. Shabetai, R.; Fowler, N. y Fenton, J.: Restrictive cardiac disease. Pericarditis and Myocardiopathies. *Amer. Heart J.* 69: 271-280, 1965.
122. Shah, P. M.; Amarasingham, R. y Cakley, C. M.: Hemodynamic effects of changes in blood volume in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Brit. Heart J.* 27: 83-89, 1965.
123. Shaper, A. C.: Endomyocardial fibrosis. *Cardiología* 52: 20, 1968.
124. Smith, J. D. y Furth, I.: Fibrosis of the endocardium and the myocardium with mural thrombosis. *Arch. Int. Med.* 71: 602, 1943.
125. Sommers, B.: Problems in clinical diagnosis and classification of ventricular hypertrophy. *Minnesota Med.* 39: 12, 1956. Citado por Marriot (45).
126. Sowton, E.: Segundo Congreso de Medicina y Seguridad Social. Hospital Obrero de Lima. (Symposium de Cardiomiopatías). Lima, 1971.
127. Spodick, D. H. y Littman, D.: Idiopathic myocardial hypertrophy. *Amer. J. Cardiol.* 1: 610, 1958.
128. Steel, G.: Heart failure as a result of chronic alcoholism. *Med. Chronic. Manchester* 18: 1, 1893. Citado por Massumi (94).
129. Strumpell, A.: A textbook of medicine. Transl. by Vickery H. F. Knapp. P. D. Appleton Co. New York, 1888. Citado por Massumi (94).
130. Stuart, K. L.: Peripartal cardiomyopathy. *Cardiología.* 52: 44, 1968.
131. Sutton, G.; Driscoll, J.; Gunnar, R. y

- Tobin, J.: Exploratory mediastinotomy in primary myocardial disease. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 7: 83, 1964.
132. Theologides, H. y Kennedy, B.: Toxicoplasmic myocarditis and pericarditis. *Amer. J. Med.* 47: 169-174, 1969.
133. Thompson, J. G.: Production of severe atheroma in transplanted human heart. *Lancet* 2: 1088, 1969.
134. Treger, A. y Blount, G.: Familial cardiomyopathy. *Amer. Heart J.* 70: 40-53, 1965.
135. Voigt, G. y Friesinger, R.: Apexcardiography in left ventricular diastolic pressure. *Circulation.* 41: 1015, 1970.
136. Von Bonsdorff, B.: Myocardial disease of obscure origin. *Acta Med. Scand.* 100: 403, 1939.
137. Walsh, J.; Burch, G.; Black, W.; Ferrans, J. y Hibbs, R.: Idiopathic Myocardopathy of puerperium (Postpartal heart disease). *Circulation* 32: 19-31, 1965.
138. Ware, E. R. y Chapman, B. M.: Chronic fibroplastic myocarditis. *Amer Heart J.* 33: 530-537, 1947.
139. Weber, D. J.; Gould, L. y Shaffer, A. I.: A family with idiopathic myocardial hypertrophy. *Amer. J. Cardiol.* 17: 419-425, 1966.
140. Webb, W. y Degerli, U.: Ethyl alcohol and the cardiovascular system. *JAMA.* 191: 1055-1058, 1965.
141. Wendt, V. et al.: Hemodynamic and metabolic effects of chronic alcoholism in man. *Amer. J. Cardiol.* 15: 175-183, 1965.
142. Westlake, R.; Cohen, W. y Willis, W. H.: Wolf-Parkinson-White syndrome and familial cardiomegaly. *Amer. Heart J.* 64: 314-320, 1962.
143. Wigle, E. D.; Trimble, A. S.; Adelman, A. G. y Bigelow, W.: Cirugía en la stenosis subaórtica muscular. En *Progresos de las Enfermedades Cardiovasculares.* Friedberg, C. K. IX, pág. 93. Edit. Científico Médica, 1969.
144. Wood, P.: Chronic constrictive pericarditis. *Amer. J. Cardiol.* 7: 48, 1961.
145. Yu, P.; Cohen, J.; Schreiner, B. y Menphy, G.: Hemodynamic alterations in primary myocardial diseases. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 7: 125, 1964.
146. Zarco, P.: Exploración clínica del corazón. Edit. Alhambra. España, 1961.