

Enfermedades del miocardio: Estudio en 1891 autopsias (1994-1999).

Drs. Claudia B. de Suárez, Guillermo Velásquez**, José Avilán Rovira***, Juan José Puigbó****,
Marie Laure García*****

RESUMEN

Las enfermedades del miocardio constituyen una importante causa de morbi-mortalidad en Venezuela. Desde hace más de cuatro décadas han sido objeto de estudio en varias series de autopsias ocupando un lugar importante, la miocardiopatía dilatada y la miocardiopatía crónica Chagásica, esta última enfermedad es endémica en América Latina. Con el objeto de evaluar la distribución, frecuencia y características anatomopatológicas de las principales enfermedades miocárdicas en los últimos seis años (1994-1999) se analizaron 334 casos de un total de 1891 autopsias practicadas en el Instituto de anatomía patológica-Universidad Central de Venezuela. La distribución de los casos de miocardiopatías se hizo según los criterios de la Organización Mundial de la Salud/Sociedad Internacional y Federación de Cardiología de 1995. La miocardiopatía hipertensiva fue la más frecuente (n=282-84,4%) seguida de la miocardiopatía isquémica (n=20-6%) y de las miocardiopatías inflamatorias (n=14-4,1%). La miocardiopatía hipertensiva se asoció a miocardiopatía isquémica en 144 casos(51%) y ambas a diabetes en 52 casos (18%.) El grupo de las miocardiopatías comprendió: miocardiopatía dilatada (7/9) y miocardiopatía restrictiva (2/9). No se diagnosticaron casos de miocardiopatía restrictiva idiopática ni de displasia arritmogénica del ventrículo derecho. La miocardiopatía chagásica fue la más frecuente de las miocardiopatías inflamatorias. El decreciente número de autopsias por año, limita los estudios epidemiológicos necrópsicos.

Palabras clave: Miocardiopatía. Miocarditis. Miocardiopatía hipertensiva.

*Profesor Titular. Sección de Patología Cardiovascular.I.A.P – U.C.V.

** Médico Cirujano- Post-grado de Anatomía Patológica. I.A.P – U.C.V.

***Profesor Titular. Departamento de Medicina Preventiva y Social.U.C.V.

****Profesor Titular. Cátedra de Cardiología. Unidad de Miocardiopatía.H.U.C- U.C.V.

*****Médico Cirujano- Post-grado de Anatomía Patológica.I.A.P- U.C.V.

SUMMARY

Diseases of the myocardium are an important cause of morbidity and mortality in Venezuela. For more than four decades they have been the subject of diverse autopsy studies being of importance the dilated cardiomyopathy and chronic Chagasic myocarditis, this last one endemic in Latin America. With the purpose of evaluating distribution, frequency and pathologic characteristics of the main myocardial diseases in the last six years (1994-1999), 334 cases were chosen from 1891 autopsies done at the anatomía patológica Institute-Universidad Central de Venezuela. The distribution of the cases of the cardiomyopathies were done following the World Health Organization /International Society and Federation de Cardiology criteria of 1995. The hypertensive cardiomyopathy was the most frequent (n=282-84,4%) following by the ischemic C (n= 20-6%) and the inflammatory C (14-4.1%). The hypertensive cardiomyopathy was associated to ischemic C in 144 cases (51%) and both of them to diabetes in 52(18%) of the cases. The cardiomyopathy group included: dilated cardiomyopathy (7/9) and restrictive C (2/9) Cases of idiopathic restrictive C and arrhythmogenic dysplasia of the right ventricle severe were not diagnosed. The Chagas myocarditis was the most frequent of the inflammatory C. The decreasing number of autopsies for year limited the epidemiologic necropsies studies

Key word: Cardiomyopathies. Myocarditis. Hypertensive cardiomyopathy

INTRODUCCIÓN

Las miocardiopatías y las miocardiopatías inflamatorias (miocarditis), conforman un grupo heterogéneo importante de enfermedades que afectan al músculo cardíaco las cuales son de distribución mundial. La comprensión de las definiciones y la clasificación actual de la Organización Mundial de la Salud (OMS 1995) (1) debe dar por resultado una

mejor detección y evaluación de las enfermedades cardiovasculares especialmente la miocardiopatía hipertensiva e isquémica las cuales constituyen en la actualidad uno de los problemas de salud pública que han adquirido mayor importancia en Venezuela.(2)

En el Instituto de Anatomía Patológica Dr. "José Antonio O'Daly" de la Universidad Central de Venezuela (IAP-UCV), se han realizado estudios en las tres últimas décadas que han definido las características morfológicas y etiopatológicas de las enfermedades del músculo cardíaco en mayores de 20 años o de 20 años de edad o menos, haciendo énfasis en la miocardiopatía Chagásica y la fibrosis endomiocárdica en series de autopsias de fallecidos en el Hospital Universitario de Caracas (HUC) (3-12).

El análisis *post mortem* de las enfermedades del músculo cardíaco procedentes de la misma fuente poblacional (HUC) en los últimos seis años (1994-1999) es importante ya que actualmente se le ha dado prioridad en el ámbito médico clínico y anatomopatológico, a la cardiopatía isquémica y a la patología cardiovascular quirúrgica valvular y de coronarias, relegando a un segundo plano a las enfermedades del músculo cardíaco.

La última clasificación de la OMS y de la Sociedad Internacional y Federación de Cardiología (SIFC) agrupa bajo la denominación de cardiomiopatías o miocardiopatías (M) a cuatro entidades de etiología desconocida : M. dilatada; M. hipertrófica; M. restrictiva incluyendo la miocardiopatía restrictiva idiopática; y la M. arritmogénica del ventrículo derecho (1) y en el grupo de las miocardiopatías específicas; las miocardiopatías: isquémicas; valvulares; hipertensivas; inflamatorias y metabólicas. Por otra parte el grupo de las enfermedades sistémicas que pueden afectar o comprometer el miocardio es muy extenso; abarca las enfermedades del tejido colágeno, infiltraciones de sustancias del miocardio, distrofias musculares, enfermedades neuromusculares y afecciones producidas por sensibilidad y reacciones a una gran cantidad de tóxicos. (M. alcohólicas; M. por cocaína y/o drogas; M. por catecolaminas; M. por antraciclina, irradiación, etc). Como se desprende de esta nueva clasificación, el grupo de enfermedades miocárdicas incluido es mayor que la de 1980-1984 ya que introduce nuevos elementos de análisis morfológico como: la displasia arritmogénica del ventrículo derecho, la mio-

cardiopatía restrictiva idiopática y M. específicas prevalentes como la M. isquémica y la M. hipertensiva.

El estudio actualizado de los últimos seis años 1994-1999 debe hacerse en base a los nuevos parámetros expuestos.

En series de autopsias recientes realizadas en el IAP-UCV, la M. dilatada ocupa el primer puesto en el grupo de las miocardiopatías y la M. chagásica en el de las miocardiopatías específicas. (4).

La aplicación de los criterios para diagnosticar la M. hipertensiva en las autopsias nos permitirá evaluar la repercusión de la hipertensión arterial (HTA) en el miocardio y su asociación con la enfermedad coronaria aterosclerótica.

La importancia de nuestro trabajo radica en establecer la continuidad de la evaluación de las enfermedades del músculo cardíaco en la misma población hospitalaria, a través del estudio *post mortem*, el cual ofrece mayor precisión para el diagnóstico clínico-patológico y la clasificación de las entidades patológicas miocárdicas a pesar de la creciente disminución de las autopsias en esta última década.

De la comparación de las frecuencias de estas enfermedades en varios períodos de autopsia sucesivos, se espera obtener cierta visión acerca de la prevalencia de estas enfermedades, especialmente de la M. dilatada y la enfermedad miocárdica chagásica en nuestro medio hospitalario capitalino.

MÉTODOS

Se hizo un análisis anatomopatológico de las enfermedades del miocardio en 1891 autopsias consecutivas realizadas en el IAP-UCV durante seis años (02-01-1994 al 30-12-1999). Todos los casos procedían de los diferentes servicios del HUC.

Los datos de la historia clínica fueron proporcionados en el momento de la autopsia como parte del protocolo de autopsia. En general la información y la calidad de los datos fue suficiente. Los datos del corazón fueron obtenidos de los diagnósticos macroscópicos provisionales y en los casos que lo requerían, de los hallazgos histopatológicos y diagnósticos definitivos. Los parámetros no evaluados fueron: la enfermedad principal de cada caso y los hallazgos no relacionados con la enfermedad miocárdica. Todos los casos de miocardiopatías y

miocarditis fueron reanalizados histológicamente.

Criterios de inclusión

Se seleccionaron todos los casos autopsiados mayores de 20 años que presentaban cardiomegalia conjuntamente con las características clínicas y anatomopatológicas de enfermedades del miocardio. Desde el punto de vista clínico se incluyeron los casos diagnosticados con: HTA, cardiopatía isquémica, insuficiencia cardíaca, infarto del miocardio y otras enfermedades sistémicas que tienen repercusión cardiovascular. Para evaluar la cardiomegalia (hipertrofia cardíaca) se consignó el peso del corazón de cada caso (≥ 300 g) en ausencia de masas cardíacas (trombos, tumores o aumento exagerado de la grasa epicárdica) que pueden aumentar el peso cardíaco y causar sesgo en la evaluación de la hipertrofia cardíaca.

Se consideró “peso cardíaco normal” para nuestra población de ambos géneros (masculino y femenino) en mayores de 16 años de edad, los valores de 285,7 g de peso promedio con límites de confianza que oscilan entre 276,2 y 293,8 g, calculados con un 95% de seguridad, según Avilán y col. (6).

Criterios de exclusión

Se excluyeron todas las autopsias de menores de 20 años inclusive, las cardiopatías congénitas y las cardiomiopatías de sobrecarga causadas por valvulopatías como la valvulitis reumática, estenosis aórtica y otras entidades como el cor pulmonale crónico. Igualmente no se incluyó el grupo de las M. no clasificadas, las asociadas a distrofias musculares y a neuromiopatías.

Clasificación de los casos

Para la distribución de los casos con enfermedades del miocardio se aplicaron los criterios de la OMS / SFIC, 1995 (1). Todos los casos fueron consignados y los datos de edad, género, peso del corazón y otras características macroscópicas fueron evaluados.

Definiciones: El grupo de las **Miocardiópatías (M)** comprende todos los casos de enfermedades del miocardio asociadas a disfunción cardíaca de etiología desconocida las cuales cursan con tres patrones clínicopatológicos establecidos como M. dilatadas, restrictivas e hipertroficadas, cuya termi-

nología se mantiene desde 1980 hasta nuestros días. Una tipología morfológica diferente presenta la displasia arritmogénica del ventrículo derecho y la M. restrictiva idiopática. La displasia del ventrículo derecho se caracteriza por el reemplazo progresivo del miocardio por tejido fibroadiposo abundante y alteración de la microvasculatura. En el comienzo de la enfermedad, presenta dilatación típica del ventrículo derecho la cual se hace global con compromiso del ventrículo izquierdo en las fases finales. Cursa con arritmias y muerte súbita. Así mismo la M. restrictiva idiopática se caracteriza por corazones que presentan dilatación biauricular y ventrículos normales o casi normales, sin lesiones microscópicas específicas. (13)

Para el diagnóstico de M. restrictiva del tipo de la fibrosis endomiocárdica se consideraron los patrones anatomopatológicos de tipo 1 y 2 (8).

Las miocardiópatías específicas

Se refieren a las enfermedades del músculo cardíaco asociadas a enfermedades cardíacas de causa conocida o a enfermedades sistémicas que afectan el miocardio en una u otra forma. Comprenden:

- **La M. isquémica (MI):** Se presenta como una miocardiópatía dilatada con alteración de la contractilidad que no se explica por la extensión de la enfermedad coronaria ni por los cambios isquémicos. Como M. Isquémica consideramos los casos con aterosclerosis coronaria estenotante (15-75%) y obstructiva (>75%) en uno, dos o tres vasos acompañados de cardiomegalia, cicatrices del miocardio e infartos miocárdicos en evolución.
- **La M. hipertensiva (MH):** Se caracteriza por hipertrofia ventricular izquierda (HVI) asociada a M. dilatada o restrictiva con insuficiencia cardíaca.
- **Las M. inflamatorias:** se definen como miocarditis con disfunción cardíaca. Son afecciones miocárdicas inflamatorias que causan M. dilatadas relacionadas a enfermedades específicas infecciosas ej: enfermedad de Chagas, HIV, enterovirus, adenovirus, citomegalovirus, etc. Para el diagnóstico de miocarditis crónica Chagásica, consideramos los criterios morfológicos pre-establecidos en varios estudios. (3,5,6)
- **La M. metabólica** incluye una diversidad de enfermedades del músculo cardíaco de naturaleza

ENFERMEDADES DEL MIOCARDIO

endocrina (tirotoxicosis, hipotiroidismo, diabetes mellitus, síndrome plurimetabólico, etc.); infiltraciones y enfermedades de almacenamiento (hemocromatosis, enfermedad de Fabry, etc); desnutrición y diferentes formas de amiloidosis. En este grupo se incluyen los casos de diabetes mellitus con cardiomegalia.

Dentro de las M. asociadas a enfermedades sistémicas se consideran numerosos desórdenes del tejido conjuntivo (lupus eritematoso, poliartritis nodosa, etc).

- **La M. peripartum** es una miocardiopatía dilatada que se manifiesta en el período peripartum. Es probablemente un grupo heterogéneo.
- **Las M. asociadas a distrofias musculares y enfermedades neuromusculares**, comprenden varios tipos de afecciones como: ataxia de Friederich, síndrome de Noonan, lentiginosis, etc.

Análisis estadístico

Las frecuencias de las variables categóricas se analizaron con la prueba de Ji Cuadrado cuando las frecuencias teóricas fueran al menos iguales a 5. Caso contrario se utilizó la prueba exacta de Fisher o su extensión.

Las variables numéricas se resumieron con medias aritméticas y desviaciones típicas. Para comparar las medias se utilizó la prueba de Student para muestras no pareadas. Se calcularon además límites de confianza para mostrar la variabilidad de los pesos cardíacos.

El nivel de significancia adoptado fue de 0,05.

RESULTADOS

La distribución de las autopsias (n = 1 891) por año de todos los casos mayores y menores de 20 años de edad o menos de ambos géneros (masculino y femenino) está consignada en el Cuadro 1. En el Cuadro 2 se exponen los casos autopsiados mayores de 20 años de ambos géneros (n=1 325) y el número que presentaron enfermedades del miocardio (n = 334). En el Cuadro 3 se expone la distribución de los casos según género y de cada tipo de enfermedades del miocardio. La clasificación de estos casos de acuerdo con los criterios expuestos para las enfermedades del miocardio en este estudio, reveló una

mayor frecuencia de miocardiopatía dilatada en el grupo de las miocardiopatías y de M. hipertensivas en el de las M. específicas.

Cuadro 1

Autopsias (IAP-UCV) Distribución por año y grupos de edad

Año	1994	1995	1996	1997	1998	1999	Total
> 20 años	264 (72,0)	240 (66,0)	257 (74,0)	152 (70,0)	204 (70,0)	208 (69,0)	1325 (70,0)
< 20 años	105 (28,0)	121 (34,0)	92 (26,0)	65 (30,0)	87 (30,0)	96 (31,0)	566 (30,0)
Total	369	361	349	217	291	304	1891

Cuadro 2

Distribución de enfermedades del miocardio en mayores de 20 años según número de autopsias por año.

Año	1994	1995	1996	1997	1998	1999	Total
Autopsias >20 Años	264	240	257	152	204	208	1325
Nº Total enf. miocardio	71	73	64	29	43	54	334
%	27,0	30,4	25,0	19,0	21,0	26,0	25,2

Cuadro 3

Clasificación de las enfermedades del miocardio según criterios de la OMS/SFIC* y géneros, diagnosticadas en 1325 autopsias, 1994-1999

Tipos	M	F	Todos
Miocardiopatías	5	4	9
M. dilatadas	4	3	7 (2,0)
M. restrictivas	1	1	2 (0,6)
M. específicas	229	98	327
M. hipertensivas	193	89	282 (84,4)
M. isquémicas	17	3	20 (6,0)
M. inflamatorias	10	4	14 (4,1)
M. tóxicas	2	-	2 (0,6)
M. metabólicas			
diabéticas	3	2	5 (1,0)
Hipertiroidismo	2	-	2 (0,6)
Total	232 (69,0)	102 (31)	334 (100,0)

* Organización Mundial de la Salud y Sociedad Internacional y Federación de Cardiología.

Miocardiopatías

Del grupo de las miocardiopatías (n = 9), la M. dilatada fue la más frecuente (7/9). Se caracterizó por cardiomegalia (634,36 g de peso cardíaco) debido a hipertrofia excéntrica de todas las cavidades cardíacas. Histológicamente, la hipertrofia y atrofia celular, fibrosis reactiva y reparativa con escasas células inflamatorias fueron las notas predominantes. En ningún caso se comprobó una causa familiar/genética; cinco casos tenían antecedentes tabáquicos de larga duración y hábitos alcohólicos ocasionales y severos desde hacía muchos años. Uno presentó anemia hemolítica (talasemia) asociada y en otro caso se comprobó miocarditis viral en la biopsia endomiocárdica previa (7 años antes); además presentó enfermedad aterosclerótica en dos vasos coronarios y cirrosis hepática. Todos los casos cursaron con insuficiencia cardíaca congestiva. (ICC) (Figura 1).



Figura 1. Aspecto macroscópico de un corazón con M. dilatada. Se observa hipertrofia excéntrica (con dilatación) de todas las cavidades cardíacas especialmente del ventrículo izquierdo el cual presenta una extensa y deformada trabeculación muscular.

Las M. restrictivas estuvieron representadas por dos casos: uno de amiloidosis cardíaca en una mujer de 41 años con psicosis orgánica desde los 17 años; adicción a drogas ilícitas y con hábito tabáquico, asociada a enfermedad renal parenquimatosa tipo II.

El otro caso de M. restrictiva, era una fibrosis endomiocárdica biventricular en un hombre de 46 años a quien se le practicó reemplazo de válvula mitral con prótesis Medtronic N° 31 debido a fibrosis del músculo papilar posteromedial. El corazón pesó 650 g. Mostró hipertrofia de ambos ventrículos los cuales estaban obliterados en zona apical y tracto de entrada por la placa de fibrosis endomiocárdica. Ambas aurículas estaban dilatadas (tipo II de Schaper) (Figura 2).

En esta serie de autopsias no se diagnosticó ningún caso de M. hipertrofica, M. restrictiva idiopática ni M. arritmogénica del ventrículo derecho.

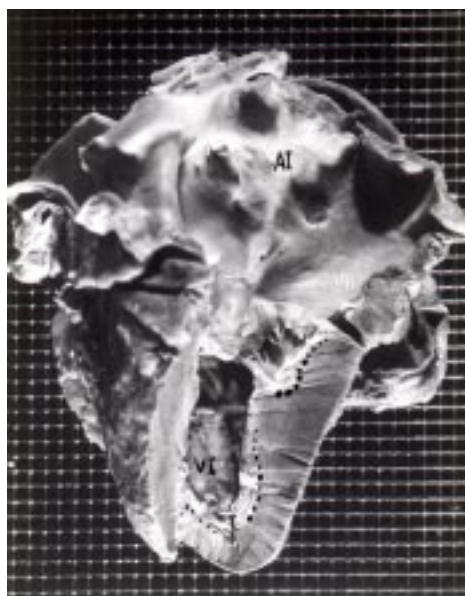


Figura 2. Corte frontal del corazón que muestra las cavidades izquierdas. Nótese la "gran" aurícula izquierda dilatada y el ventrículo izquierdo pequeño. En el ápex y tracto de entrada, el endocardio está engrosado, fibrótico, alcanzando la región postero basal subvalvular (**); localización que es característica de la fibrosis endomiocárdica tipo II de Schaper.

Miocardiopatías específicas

El grupo de las miocardiopatías específicas fue el mayor (n = 325– 97,3%) debido en gran parte a las M. hipertensivas (n = 282-87,0).

M. hipertensiva (MH): Este grupo constituyó el de mayor número de casos de toda la serie estudiada (84,4%). En el Cuadro 4 se indica la asociación de la MH a la MI y a diabetes mellitus y

ENFERMEDADES DEL MIOCARDIO

Cuadro 4
Edad (media aritmética y desviación típica) de distintos grupos de miocardiopatía hipertensiva con o sin diabetes según género.

Grupos	Edad		Todos	
	M	F	n	%
MH	(44) 58,5±17,9	(32) 57,0±17,9	(76)	27,0
MH + MI	(111) 66,1±12,4	(33) 66,6±14,9	(144)	51,0
MH + MI + DIAB	(34) 67,8±10,5	(18) 63,8±10,7	(52)	18,0
MH + DIAB	(4) 64,8±7,9	(6) 59,2±12,9	(10)	4,0
Todos	(193) 64,6±14	(89) 62,4±16	(282)	100,0

MH: Miocardiopatía hipertensiva.
MI: Miocardiopatía isquémica.
DIAB: diabetes.

su distribución según edad y género. La cardiomegalia en este grupo se caracterizó por hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo en la mayoría de los casos y en algunos, hipertrofia excéntrica de las cavidades izquierdas. Los promedios de los pesos cardíacos fueron de $500 \pm 103,4$ g para el género masculino (n=193) y $456,2 \pm 103,8$ g para el femenino (n=89) ($P < 0,01$). La morfología del ventrículo izquierdo se caracterizó por cavidad pequeña y paredes gruesas (>13mm) alcanzando espesores de hasta 18 y 20 mm. Histológicamente, la hipertrofia celular y la fibrosis fueron las características predominantes. En el 27% (n=76) de los corazones de hipertensos no diabéticos, las coronarias no mostraron aterosclerosis estenosante importante (< 15%), sin embargo, el 16,0% de los casos (n = 12) presentó cuadro clínico-patológico de insuficiencia cardíaca congestiva (ICC). La MH se asoció a MI con aterosclerosis coronaria estenosante u obstructiva de uno, dos o tres vasos con o sin infarto del miocardio en 144 casos (51,0%), y el mayor número de casos fue del género masculino (n=111-77%) (Figura 3). La frecuencia de la ICC y de infarto del miocardio en este grupo fue de 14,5% (n = 21) y 10,5% (n = 15) respectivamente.

Un grupo menor de casos (n = 52) de MH e isquémica eran diabéticos (18,0%) e hipertensos y diabéticos en el 4,0%. Las variaciones en los pesos

cardíacos de los casos de MH según su asociación a MI con o sin ICC están consignados en el Cuadro 5. En general el peso cardíaco presentó en el promedio, 50 g (aproximadamente) más en los varones que en las hembras.

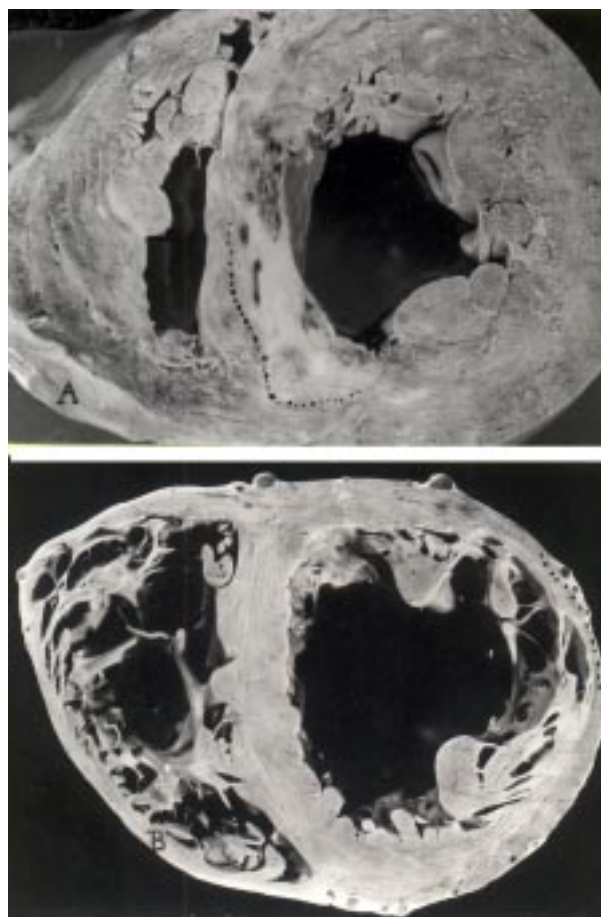


Figura 3. Cortes transversales de corazones con m. hipertensiva (MH) donde se observan las dos cavidades ventriculares, el septum interventricular y las paredes ventriculares.

a. (MH) e isquémica (MI). La cavidad ventricular es pequeña y las paredes gruesas (hipertrofia concéntrica). En el espesor del miocardio se observan pequeñas cicatrices y una mayor de 1,5cm de infarto del miocardio (***)

b. MH y MI con insuficiencia cardíaca. El patrón de remodelación ventricular es excéntrico. Las paredes son normales excepto en el área de cicatriz de infarto. (**) y la cavidad ventricular izquierda está dilatada.

Tabla 5

Pesos cardíacos en gramos (media aritmética y desviación típica) de distintos grupos de miocardiopatía hipertensiva con enfermedades asociadas, según género

Variable	Masculino	Femenino
MH + ICC	487,7 ± 114,3	456,3 ± 117,8
MH + MI + IM + ICC	510,2 ± 104,0	467,9 ± 98,2
MH + MI + ICC + DIAB + IM	482,6 ± 76,3	476,4 ± 132,4
MH + DIAB	485,3 ± 79,6	446,6 ± 115,1
DIAB	425 ± 86,6	350 ± 0,0

M.H: Miocardiopatía hipertensiva.

M.I.: Miocardiopatía isquémica.

DIAB: Diabetes mellitus.

ICC: Insuficiencia cardíaca congestiva.

IM: Infarto del miocardio.

Los corazones de diabéticos hipertensos pesaron más que los diabéticos no hipertensos.

Miocardiopatía isquémica: (MI)

El grupo de MI sin hipertensión arterial comprendió veinte casos (6.0%) (M/F: 17/3) cuyas edades fueron de 68,6 ± 12,5 para los varones y de 68 ± 12 para las hembras (n.s). Los corazones pesaron 463,8 ± 90 en los varones y 345 ± 7,1 en las hembras. En 5 corazones se evidenció infarto del miocardio (en evolución o cicatriz), y pequeñas cicatrices menores de 1,5 cm. La mayoría de los corazones mostraron hipertrofia excéntrica especialmente los casos que cursaron con ICC (n = 2). En todos los casos, las lesiones de coronarias fueron estenosantes u obstructivas, complicadas o no (tipo III, IV, Va, VIabc de Sary). La evaluación del grado de estenosis de la luz arterial se hizo sin morfometría (a la simple observación) (de 15% a 50%; 50% a 75%) y de obstrucción (> 75%).

Miocardiopatías inflamatorias

La miocarditis crónica chagásica ocupó el primer lugar (11/14) en el grupo de las M. inflamatorias, ocho masculinos y tres femeninos cuyas edades promedio fueron: 65,6 años y 69,3 años respectivamente.

Los corazones presentaban un patrón morfológico de tipo 2 (cardiomegalia global con hipertrofia excéntrica de todas las cavidades cardíacas) el cual corresponde a la fase III de la enfermedad. El promedio de los pesos cardíacos fue de 490 g. Siete corazones presentaron fibrosis apical del ventrículo izquierdo con o sin adelgazamiento típico. En dos casos, el adelgazamiento era en forma de “geoda” con trombosis y sólo en dos casos había adelgazamiento subvalvular mitral. En 5 casos se observó trombosis de orejuela derecha. En 4 corazones se comprobó aterosclerosis coronaria obstructiva y estenosante (Figura 4).



Figura 4. M. crónica Chagásica. Vista posterior del corte frontal de un corazón el cual muestra las cuatro cavidades cardíacas con hipertrofia excéntrica. En la punta del ventrículo izquierdo se observa una discreta deformidad apical. El paciente tenía un marcapaso.

Los otros casos de miocarditis fueron: una viral; otra miocarditis por leptospira y una M. crónica inespecífica. Todas cursaron con patrón dilatado (hipertrofia excéntrica global) excepto el caso de miocarditis por leptospira el cual mostró hipertrofia concéntrica; este paciente falleció súbitamente. Las miocarditis tóxicas por drogas (n = 2); M. peripartum (n = 1) y endocrinas (diabetes e hipertiroidismo) (n = 7) presentaron un patrón dilatado sin ninguna particularidad macro-microscópica significativa que las diferenciase de las M. dilatadas idiopáticas propiamente dichas.

DISCUSIÓN

Una de las principales limitaciones de este estudio y quizás, de los que se realizarán en un futuro próximo, es la disminución del número de autopsias de aquellos fallecidos por muertes naturales practicadas en el IAP-UCV, al igual que en otros servicios de anatomía patológica hospitalarios del país. Este problema dificulta cualquier análisis de mortalidad que requiere de la comprobación necrópsica como garantía de certeza. En países industrializados como EE.UU y México desde hace más de dos décadas se ha comprobado el mismo fenómeno (14,15). Sin entrar a analizar las causas de esta realidad, comprobamos por ejemplo que el número de autopsias analizadas en el IAP-UCV para el estudio de las miocardiopatías en las series de los años 1979-1985 y la de 1989-1993 pasó de 3000 a 1618 (4). Por esta razón se plantea analizar el material autópsico forense el cual ha aumentado notablemente en los últimos años como consecuencia del auge delictivo. Sin embargo, la información clínica y epidemiológica en estos casos es prácticamente nula, lo cual impide una correlación clínico patológica adecuada.

El decreciente número anual de autopsias realizadas en el IAP-UCV se mantiene en los últimos seis años como pudimos observar en nuestro trabajo.

Durante todos estos años, la M. dilatada ocupó el primer lugar en el grupo de las miocardiopatías, y la miocarditis crónica Chagásica en el de las M. específicas. En general, la prevalencia de las M. hipertróficas y restrictivas fue baja en más de 14 000 autopsias (4).

La integración de las miocardiopatías denominadas por Katz "de sobrecarga" en la clasificación de 1995, incluye prácticamente todas las lesiones miocárdicas primarias y secundarias causadas por múltiples noxas biológicas, físicas, químicas y hereditarias, etc. (16). Hace más de 40 años que Goodwin y col. emitieron la primera definición de las "miocardiopatías" como enfermedades primarias del músculo cardíaco, es decir, de etiología desconocida, concepto que se ha mantenido en la clasificación actual. En el grupo de las miocardiopatías específicas, la enfermedad del miocardio forma parte de una enfermedad sistémica conocida como la HTA y la enfermedad atero-esclerótica coronaria, diabetes, y otras enfermedades metabólicas, etc.

El grupo más numeroso de nuestra serie, lo constituyó el de las MH asociadas en un alto

porcentaje a enfermedad coronaria aterosclerótica y en menos número a diabetes mellitus. La enfermedad hipertensiva se define como una respuesta del corazón a la sobrecarga impuesta sobre el VI por el progresivo aumento de la presión arterial y resistencia periférica total causados por la enfermedad hipertensiva vascular. La MH se caracteriza morfológicamente por aumento del peso cardíaco, dato que tomamos en cuenta en nuestro análisis para la selección de todos los casos. El aumento del peso cardíaco es debido a HVI con patrón concéntrico, excéntrico o de remodelación concéntrica. Estos aspectos morfológicos también fueron observados en las diferentes fases de la enfermedad mediante el ecocardiograma (17). Por otra parte, el aumento anormal de la masa del ventrículo izquierdo está relacionado con la edad avanzada, obesidad y presión sistólica.

La HVI representa un factor de riesgo independiente para eventos cardiovasculares, (riesgo de: isquemia miocárdica, disfunción ventricular izquierda y arritmias ventriculares) (18,19). En nuestro trabajo, la MH se presentó como HVI y su frecuencia fue del 21,2% (n = 282) en 1 325 autopsias de adultos mayores de 20 años de ambos géneros y el 15% de la población general analizada (n = 1891).

El corazón es el órgano de choque de la HTA el cual responde con alteraciones estructurales más importantes a nivel molecular, celular, tisular y orgánico, todo resultado de interacciones humorales y hemodinámicas que representan mecanismos compensatorios.

El pronóstico de la M. hipertensiva es mejor que el de otras formas de miocardiopatías como la M. dilatada y M. Chagásica, siempre y cuando no se asocie a otras patologías cardíacas como se comprobó en nuestros casos. La HTA es el precursor más común de la enfermedad coronaria y acelera su progreso así como la descompensación. La HVI puede estar acompañada de signos clínicos de isquemia miocárdica aun en ausencia de aterosclerosis coronaria epicárdica, producida por cambios estructurales y funcionales en los vasos intramiocárdicos especialmente en las arteriolas menores de 100 mm en diámetro las cuales representan el 80% de todos los vasos intramiocárdicos (20).

El 51% (n = 144) de los casos de HTA se asoció a aterosclerosis coronaria importante de uno, dos o tres vasos coronarios, y un 18% (n = 52) con MH y MI eran diabéticos.

La MH se presenta en las décadas mayores de la vida cuando se establecen los cambios arteriales y miocárdicos propios de la edad avanzada o vejez. En estos casos se ha mencionado una forma de hipertrofia (M. hipertrófica hipertensiva) difícilmente diferenciable morfológicamente de una MH clásica (21).

La M. hipertensiva hipertrófica es rara y presenta una fisiopatología desconocida. Se observa en ancianos y se postuló que el desarrollo de la hipertensión senescente actúa sobre un sustrato genético que determina ese fenotipo ventricular izquierdo (22).

El diagnóstico diferencial entre la HVI fisiológica en ancianos con hallazgos morfológicos de MH, y en pacientes con M. restrictiva que tienen paredes ventriculares gruesas, es difícil (23).

El diagnóstico diferencial entre la MH y la M. hipertrófica (idiopática) plantea una serie de interrogantes y aún no está bien establecido. Aunque el incremento de la presión sistémica en el corazón adulto induce a HVI concéntrica sin dilatación, la hipertrofia no es uniforme en varios planos de la pared libre, septum interventricular y músculos papilares y algunos segmentos pueden presentar asimetría septal y simular una M. hipertrófica asimétrica (24). La miocardiopatía hipertrófica se define como una HVI concéntrica cuyas paredes miden ≥ 15 mm o su equivalente en la infancia con hipertrofia simétrica o asimétrica (relación septum y pared libre de $VI \geq 1,3$) en ausencia de estenosis aórtica o HTA sistémica. El hallazgo de desorganización o desarreglo celular y de fibras, confirma el diagnóstico macroscópico (25). En los niños y jóvenes el diagnóstico diferencial con la MH no se establece por razones obvias. Anteriormente, hemos descrito 12 casos de M. hipertrófica en menores de 20 años al igual que Basso y col (26)(27).

En esta serie estudiada, no se hizo el diagnóstico de esta entidad en mayores de 20 años. Como puede comprobarse, varios tipos de miocardiopatías tienen en común una HVI inexplicada. En ausencia de HTA, la M. hipertrófica se caracteriza como una enfermedad familiar hereditaria (autosómica dominante). Puede acompañarse de ataxia de Friederich y presentarse en atletas y ancianos así como en casos de M. restrictiva con desarreglo celular. Existe una dificultad para distinguir la HVI adaptativa y la patológica, porque la forma del ventrículo izquierdo difiere de un individuo a otro y con la edad avanzada, la cantidad o masa de miocardio hipertrófico varía de acuerdo a muchos estímulos. Por ejemplo en la

ancianidad, el septum interventricular, se hace prominente en la curvatura debajo de las válvulas aórticas, aspecto que es considerado normal.

Por otra parte la diabetes se asocia frecuentemente con MH y MI y menos comúnmente se presenta como una miocardiopatía dilatada. En nuestro trabajo 52 diabéticos presentaron MH y MI; 10 casos sólo MH y en 5 casos no se comprobó asociación con otras entidades patológicas. La susceptibilidad de los diabéticos a la ICC ha sido no sólo demostrada en estudios clínicos y epidemiológicos sino en animales de experimentación. Algunos patólogos han encontrado alteraciones ultraestructurales e histoquímicas que involucran las organelas (mitocondrias, retículo sarcoplásmico, proteínas contráctiles y sarcolema) y el metabolismo lipídico así como anomalías en la homeostasis del calcio (28). Otros investigadores señalaron diferencias en el peso cardíaco, fibrosis perivascular en pacientes diabéticos e hipertensos (29). La existencia de ICC y cardiomegalia en diabéticos no hipertensos y sin aterosclerosis coronaria plantea el diagnóstico de M. diabética. Ninguna lesión específica de la M. diabética se ha identificado. Los hallazgos morfológicos no son típicos. Ha sido descrito la presencia de un material ácido peryódico-Schiff positivo en el intersticio miocárdico y un incremento del colesterol y de triglicéridos conjuntamente con una miocardiopatía intramiocárdica (30).

El resto de las miocardiopatías observadas no presentaron particularidades morfológicas. Todas cursaron con ICC. Las M. dilatadas al igual que en muchos estudios internacionales, se caracterizó por hipertrofia excéntrica de todas las cavidades cardíacas sin haberse dilucidado la etiología. Generalmente encontramos en un solo caso varios factores de riesgo. En relación con la miocarditis viral sólo se observó en un caso con biopsia endomiocárdica. La M. chagásica ocupó como siempre lo hemos comprobado en otros estudios el primer lugar en el conjunto de las M. inflamatorias. Todos los casos presentaron características del tipo 2 el cual corresponde a la fase más avanzada de la enfermedad.

Conclusiones

Para 1998, la autopsia se practicaba poco en EE.UU de tal manera que los estudios epidemiológicos cardiovasculares se basaron en los datos de los certificados de defunción e historias médicas lo que determinó un alto grado de variabilidad en las

causas de muerte. En Venezuela, en el centro anatomopatológico más importante del país (IAP-UCV), la práctica de la autopsia también ha ido decreciendo en las últimas décadas, de tal manera que los estudios sobre la incidencia de las enfermedades cardiovasculares son escasos y no representan la población total del país.

De los 334 casos analizados en este estudio, la MH ocupó el primer lugar (n = 282 – 84,4%) seguida de la MI (n = 20 – 6,0%) y de la miocarditis crónica chagásica (n = 11 – 3,3%). Las complicaciones más frecuentes fueron: la ICC, los accidentes cerebrovasculares, la insuficiencia renal crónica y el infarto del miocardio.

La HTA es la enfermedad más común y causante de la más alta morbilidad y mortalidad en el mundo. Los meta-análisis recientes han confirmado la relación que existe entre la HTA y la enfermedad coronaria y cerebrovascular tanto en la población occidental como oriental (18,19).

La HVI como expresión de la MH plantea el diagnóstico diferencial con otras formas de miocardiopatías que tienen en común esta alteración morfológica, como lo es la M. hipertrofica idiopática.

La diabetes (n = 62) se asoció a MH y MI en 52 casos; a MH en 10 casos y se presentó como M. dilatada sólo en 5 no hipertensos.

Concluimos que las investigaciones en todos los campos médicos deben concentrarse en las dos entidades cardiovasculares más frecuentes: la HTA y la cardiopatía isquémica ya que constituyen una prioridad en el área de salud pública.

REFERENCIAS

1. Richardson P, Mc Kenna WJ, Briston M, Maisch B, Mantrer B, O'Connell Y, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. *Circulation* 1996;93:841-842.
2. Fragachán F. El problema de la hipertensión arterial en Venezuela. En: Fragachán F, Chuki RE, Sanabria A, editores. *Manual de Normas y Procedimientos para el estudio del paciente con presión arterial elevada: hipertenso*. Caracas: Tipografía Olimpia; 2001.p.835.
3. Puigbó JJ, Acquatella H, Suáñez C, Loyo JG, Giordano H. Clinical aspects of Chagas' heart disease. En: Tentori MC, Segura EF, Hayes DL, editores. *Arrhythmia management in Chagas disease*. Armonk, New York: Futura Publishing Co Inc; 2000.p.27-49.
4. Puigbó JJ, Suáñez C, Giordano H. Correlaciones anatomoclínicas en la enfermedad de Chagas. *Rev Fac Med* 2000; 23(Suppl):547-553.
5. Suáñez C, Puigbó JJ, Giordano H, Acquatella H, Combellas I, Gomez JR. Ultimos avances de la patología cardíaca chagásica. *Rev Fac Med* 1994;17(1):35-36.
6. Suáñez C, Mota JD, Puigbó JJ, Avilán J, Suáñez JA, Zambrano F. Patrones morfológicos de la miocarditis crónica Chagásica en autopsias forenses. *Gac Med Caracas* 1999;107:517-530.
7. Suáñez C, Casal H, Puigbó JJ, Giordano H, Acquatella H. Biopsia endomiocárdica. Estudio histopatológico. *Rev Fac Med* 1994;17:57-65.
8. Suáñez C, Chapetón V, Merheb JC. Fibrosis endomiocárdica: patrones morfológicos ventriculares. *Bol Hosp Uni Caracas* 1993;23:14-23.
9. Becker JC, Suáñez C, Mota JD. La biopsia endomiocárdica en el estudio de las enfermedades miocárdicas infantojuveniles. *Arch Venez Puer Ped* 1998;61:170-178.
10. Suáñez C, Anselmi G, Suáñez L, Salazar CL. Enfermedades del músculo cardíaco infantojuvenil. Estudio de 100 casos autopsiados. *Avanc Cardiol* 1999;19:181-192.
11. Suáñez C, Mota JD, Gledhill T, Suáñez L. Miocarditis y estado posmiocarditis. Hallazgos post mortem en niños y adolescentes. *Rev Fac Med* 1994;17:149-161.
12. Mejías M, Suáñez C, Anselmi G. Fibroelastosis endocárdica congénita. Aspectos anatomopatológicos. *Rev Fac Med* 1993;16:70-76.
13. Suáñez C, Zavala M, García M, Milano M, Puigbó JJ. Miocardiopatía restrictiva: diagnóstico mediante la biopsia endomiocárdica. *Gac Med Caracas* 2001; 109:189-199.
14. Suchil-Bernal L, Ponce de Leon LR, Osornio VA. Application of an autopsy report specifically designed for cardiovascular diseases. *Arch Pathol Lab Med* 1994;118:71-78.
15. Smith CJ, Scott SM, Wagner BM. The necessary role of the autopsy in cardiovascular epidemiology. *Hum Pathol* 1998;29:1469-1479.
16. Katz AM. Cardiomyopathy of overload. *New Engl J Med* 1990;322:100-110.
17. Gosse P, Dallochio M. Left ventricular hypertrophy: Epidemiological prognosis and associated critical factors. *Eur Heart J* 1993;14 Suppl D(8):16-21.
18. Susic D, Frohlich FD. Hypertension and the heart. *Curr Hypertens Rep* 2000;2:565-569.

19. Kannel WB. Risk stratification in hypertension: New insights from the Framingham study. *Am J Hypertens* 2000;13:35-105.
20. Mundhenke M, Schwartzkopff B, Strauer BE. Structural analysis of arteriolar and myocardial remodelling in the subendocardial region of patients with hypertensive heart disease and hypertrophic cardiomyopathy. *Virchows Arch* 1997;431:265-273.
21. Shapiro L. Hypertrophic cardiomyopathy in the elderly. *Br Heart J* 1990;63:265-270.
22. Ghali JK, Liao J, Cooper RS. Left ventricular hypertrophy in the elderly. *Am J Geriatr Cardiol* 1997;6:38-49.
23. Keren A, Popp RL. Assignment of patients into the classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1992; 86:1622-1633.
24. Wagner BM. Probing the enigma of human idiopathic cardiomyopathy. *Hum Pathol* 2000;31:893-894.
25. Maron BJ, Roberts WC. Hypertrophic cardiomyopathy and cardiac muscle cell disorganization revisited: Relation between the two and significance. *Am Heart J* 1981;102:95-110.
26. Suárez C, Alvarez AR, Salazar CZ, Suárez L. Cardiomiopatía hipertrófica infantil y juvenil: estudio post mortem. *Bol Hosp Univ Caracas* 1993;23:107-119.
27. Basso C, Thiene G, Corrado D, Buja G, Melacini P, Nava A. Hypertrophic cardiomyopathy and sudden death in the young: Pathologic evidence of myocardial ischemia. *Hum Pathol* 2000;31:988-998.
28. Van Hoeven KH, Factor SM. A comparison of the pathological spectrum of hypertensive diabetic and hypertensive-diabetic heart disease. *Circulation* 1990; 82:848-857
29. Factor SM, Minase T, Sonnerblick EH. Clinical and morphological features of human hypertensive-diabetic cardiomyopathy. *Am Heart J* 1980;99:446-453.
30. Rodriguez B, Mc Neill, R. The diabetic heart: Metabolic causes for the development of a cardiomyopathy. *Cardiovasc Research* 1992;26:913-922.

Erradicación del chancroide

Las úlceras genitales son un cofactor importante de la transmisión del VIH en los países más gravemente afectados por la epidemia de VIH/SIDA, y el chancroide es una causa común de úlcera genital en los 18 países donde la prevalencia de la infección por el VIH en la población adulta sobrepasa el 8%, mientras que es infrecuente en los países de baja intensidad de la epidemia de VIH.

El microorganismo causante del chancroide, *Haemophilus ducreyi*, presenta unas características biológicas que lo hacen vulnerable y ocupa un nicho epidemiológico precario. Tanto la simple higiene tópica como la circuncisión masculina reducen considerablemente el riesgo de infección, y varios tipos de antibióticos, algunos de los cuales se pueden administrar en forma de una sola dosis, permiten lograr una rápida curación. *H. ducreyi* necesita redes sexuales promiscuas para su supervivencia, por lo que prospera en entornos caracterizados por la movilidad de los hombres y por un intenso comercio sexual. La eliminación de la infección por *H. ducreyi* entre los grupos vulnerables se traduce en la desaparición del chancroide en la comunidad general.

En su día endémico en Europa y América del Norte, el chancroide no ha cesado de retroceder desde principios del siglo XX, mucho antes del descubrimiento de los antibióticos. Determinadas mutaciones sociales, y los cambios experimentados consiguientemente por el comercio sexual, alteraron probablemente las condiciones que necesitaba el chancroide para persistir como enfermedad endémica. Los brotes esporádicos se pueden controlar actualmente con facilidad cuando los profesionales del sexo y sus clientes disponen de servicios curativos y preventivos eficaces. Más recientemente, la prevalencia del chancroide ha disminuido de forma marcada en países como Filipinas, el Senegal y Tailandia, lo que podría contribuir a que se estabilizara la epidemia de infección por el VIH en esos países. La erradicación del chancroide es un objetivo de salud pública viable. La protección de los profesionales del sexo y de sus clientes contra las enfermedades de transmisión sexual (ETS) y la mejora de los servicios de curación de las ETS son algunas de las estrategias de demostrada eficacia que pueden emplearse.

(Tomado del Bulletin of the World Health Organization, 2001;79(9):824).