

11205

129



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

Facultad de Medicina  
División de Estudios Superiores  
Curso de Especialización en Cardiología  
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

MIOCARDIOPATIA RESTRICTIVA  
(Estudio de trece casos)

TESIS DE POSGRADO  
Para obtener el título de:  
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA  
Presentada por:  
DR. ADOLFO VERA - DELGADO

Profesor del Curso: Dr. Ignacio Chávez Rivera  
Director de Tesis: Dr. José F. Guadalajara Boo



México, D. F.

~~2002~~  
2002

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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


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

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO  
División de Estudios Superiores  
Facultad de Medicina  
Curso de Especialización en Cardiología  
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

MIOCARDIOPATIA RESTRICTIVA  
(Estudio de trece casos)



Director de Tesis:  
Dr. JOSEF. GUADALUPE 800



Director del Curso:  
Dr. IGNACIO CHAVEZ RIVERA

Tesis de Post-grado que presenta  
Dr. ADOLFO VERA-DELGADO  
para obtener el título de  
Especialista en Cardiología

México, D.F. 1980-1983

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

AL DR. JOSE FERNANDO GUADALAJARA

Perpetuador de las mejores tradiciones del  
Instituto Nacional de Cardiología,  
por su valiosa amistad y  
por su generosa capacidad de docencia.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

"En este laboratorio, el único que  
tiene la razón es el gato".

ARTURO ROSEMBLUETH

Agradecimientos: Al Dr. Vicente Rentería por su  
gran ayuda en la revisión del  
material de Anatomía Patológica.

Al Dr. José Miguel Casanova por  
el análisis estadístico.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

A mis padres Ernesto y María Teresa,  
con afectuosa gratitud.

A Clara y Verónica,  
presencias vitales.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**INDICE****Páginas**

Introducción	1 - 6
Material y método	7 - 9
Resultados	10 - 30
Cuadro clínico	12
Hallazgos electrocardiográficos	14
Hallazgos radiológicos	15
Hallazgos fonomecanocardiográficos	17
Hallazgos ecocardiográficos	18
Hallazgos hemodinámicos	23
Hallazgos anatomo-patológicos	26
Discusión	31 - 55
Cuadro clínico	33
Hallazgos electrocardiográficos	36
Hallazgos radiológicos	38
Hallazgos fonomecanocardiográficos	40
Hallazgos ecocardiográficos	43
Hallazgos hemodinámicos	48
Función ventricular en miocardiopatía restrictiva	52
Biopsia endomiocárdica	53
Tratamiento	54
Bibliografía	56 - 63
Pies de figuras	64 - 69

9 Tablas

42 Figuras

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

INTRODUCCION

A partir de las primeras publicaciones de Goodwin (1,2) a comienzos de la década de los 60, se pretendió agrupar bajo el concepto de Miocardiopatía un conjunto heterogéneo de enfermedades del músculo cardíaco con características clínicas más o menos definidas, comportamiento hemodinámico variable y pronóstico generalmente pobre.

Los sucesivos intentos de clasificación (3-11) resultaron confusos y erráticos por lo variable de los procedimientos de selección tendientes a definir el problema. La profusa sinonimia con que se designó muchas veces un mismo padecimiento, contribuyó a generar una mayor confusión dentro del caos ya existente. La inclusión arbitraria de procesos degenerativos sistémicos con afectación miocárdica secundaria dentro de este selecto grupo, hizo que, ocasionalmente, se desvirtuara la connotación muy específica que universalmente se ha pretendido subrayar.

El concepto Miocardiopatía implica cualquier anomalía estructural y funcional del miocardio ventricular, reservándose el término para designar los procesos que afectan primariamente el miocardio y que no están asociados, de manera causal, con enfermedad coronaria, hipertensión arterial sistémica o pulmonar, valvulopatías, cardiopatías congénitas o enfermedad parenquimatosa pulmonar. A su vez, esta afectación miocárdica primaria debe subdividirse en "enfermedad

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



miocárdica de etiología desconocida" -idiopática o primaria- (3) y "compromiso miocárdico en enfermedad sistémica" (12).

De las tres categorías anatómo-funcionales en que se clasificaron las Miocardiopatías (5,13) -congestiva, hipertrófica y restrictiva-, esta última es la forma menos frecuentemente encontrada en el hemisferio occidental y, en consecuencia, la de menores posibilidades de estudio (14). Su fisiopatología sigue siendo mal conocida por lo que representa un interesante campo de investigación. Goodwin llegó a proponer, textualmente en 1972 (3) que "la categoría de Miocardiopatía Congstrictiva u Obliterativa debiera abandonarse, dado que este grupo clínico está virtualmente confinado a las enfermedades específicas del músculo cardíaco, principalmente amiloidosis, y ocasionalmente infiltración leucémica o poliarteritis nodosa; en zonas templadas el tipo obliterativo es tan raro que, en la práctica, la atención deberá enfocarse a los dos tipos principales, congestiva e hipertrófica".

En el tipo congestivo predomina definitivamente la dilatación de las cavidades ventriculares con grados variables en incremento de masa miocárdica y, consecutivamente, afectación de la función sistólica (13). El tipo hipertrófico se manifiesta por un aumento de espesor del músculo cardíaco en presencia de cavidades pequeñas (14). Finalmente, la forma restrictiva se caracteriza por impedimento al llenado diastólico de las cavidades ventriculares debido a la afectación endocárdica, miocárdica o mixta, lo que le confiere un patrón clínico-hemo

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

dinámico semejante al de la pericarditis constrictiva pero con función sistólica conservada (15,17,63).

Aunque la etiología se desconoce en los casos de Miocardiopatía Restrictiva Primaria Crónica (14,15,43), existe una gran variedad de procesos patológicos específicos que comprometen secundariamente el miocardio por infiltración, fibrosis o hipertrofia del mismo y que se comportan hemodinamicamente con restricción al llenado ventricular. La infiltración parietal de las cámaras cardíacas puede localizarse al intersticio miocárdico (amiloide, granulomas, neoplasias, mucopolisacáridos ácidos) o al interior mismo de las células miocárdicas (calcio, hierro, glucógeno y lípidos), aunque en el caso de infiltrados por calcio pueden involucrarse tanto el intersticio como las fibras miocárdicas (16).

De los procesos infiltrativos la amiloidosis es el más común y, quizás, el menos difícilmente detectable, aunque es bien conocida la dificultad diagnóstica que presupone al simular otros síndromes clínicos como, por ejemplo, insuficiencia cardíaca congestiva intratable o pericarditis constrictiva (17-19) y, eventualmente, interferir con la función cardíaca dependiendo de la cantidad y localización de los depósitos de amiloide (18).

El término y concepto de Miocardiopatía Restrictiva deben limitarse a los pacientes caracterizados primariamente por rigidez miocárdica anormal y no para describir pacientes con dinámica anormal del llenado ventricular, asociada a una función sistólica comprometida (12).

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

De acuerdo a una clasificación más rigurosa (14), el concepto de Miocardiopatía Restrictiva clásica comprendería solamente tres entidades bien definidas: a) la forma aguda de Miocardiopatía Restrictiva correspondiente a la "endocarditis parietal fibroplástica con eosinofilia" descrita por Löffler en 1936 (20) y adicionada por Bousser con nuevos casos reportados en 1957 (21); b y c) las dos formas crónicas de la entidad, esto es, la verdadera "Miocardiopatía Restrictiva Crónica Primaria" (14) y la "fibrosis endomiocárdica", variedad africana, descrita por Davies en 1948 (22).

Valga anotar que ya en 1893 el alemán Neuwerck (23) había reportado, quizás por primera vez, los hallazgos anatómo-patológicos de la fibrosis endomiocárdica y que ocho años más tarde harían lo propio los franceses Jossierand y Gallavardin (24). Sin embargo, no fue sino hasta 1946 cuando Bedford y Konstam (25) publicaron la primera serie de pacientes, 40 africanos portadores del padecimiento, con correlación clínico-patológica en casi la mitad de ellos. El mérito de haber categorizado la afección como una entidad nosológica con características propias es definitivamente de Davies por su publicación inicial de 1948 (22) y las subsiguientes en colaboración de Ball y Williams (26, 27). Posteriormente salieron a la luz nuevos trabajos sobre la historia natural (28), distribución geográfica (29), aspectos clínico-epidemiológicos (30), etiopatogenia (31), hallazgos anatómo-patológicos (30,32) y relación fortuita o causal con otras entidades (33,34,35).

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Se ha postulado la hipótesis muy sugestiva de que estas tres entidades, aparentemente distintas, pudieran corresponder realmente a una misma enfermedad en diferentes etapas o momentos de su evolución natural (36-40). Ciertamente, existen datos objetivos a nivel estructural que sugieren fuertemente la posibilidad de transición de una forma aguda al proceso crónico que encontramos en los casos de autopsia (41-46).

En un nuevo intento por redefinir y clasificar objetivamente las miocardiopatías como "enfermedades del músculo cardíaco de causa desconocida", se reunió en París el 23 de junio de 1980 el comité de expertos (47). Aparentemente se clarificaron algunos conceptos equívocos sobre la naturaleza del compromiso miocárdico presente en enfermedades sistémicas y que, por virtud de su etiología conocida o sospechada, excluiría la denominación específica de Miocardiopatía. A pesar de que el concepto Miocardiopatía Isquémica fuera vehementemente rechazado por Goodwin en Editorial del British Heart Journal en 1972 (13), algunos grupos (48,49) siguen proponiéndolo para categorizar la afectación miocárdica isquémica de pacientes con lesiones obstructivas coronarias significativas, sin historia previa de ángor y con un comportamiento hemodinámico de Miocardiopatía Congestiva como forma crónica de presentación.

Por tratarse de una entidad clínica relativamente infrecuente y de difícil diagnóstico, las referencias bibliográficas que sobre Miocardiopatía Restrictiva se conocen son también ocasionales y de pequeñas series de pacientes. El propósito de

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

este estudio es el conocer las características epidemiológicas y clínico-patológicas de dicho padecimiento en nuestra población, dado que hasta ahora y a nuestro conocimiento, aun no se ha realizado la primera revisión de este tipo de patología cardíaca en nuestro medio.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

MATERIAL Y METODO

Se revisaron retrospectivamente, de los Archivos Clínico y de los Departamentos de Hemodinámica y Anatomía Patológica del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", 212 expedientes de enfermos en quienes existió alguna sospecha de Miocardiopatía Restrictiva como posibilidad diagnóstica en los últimos 20 años.

De este grupo, dicho diagnóstico pudo certificarse por estudio hemodinámico o anatomo-patológico en solamente trece casos que constituyen la población de este estudio. Se excluyeron otros siete pacientes portadores de la afección por falta de comprobación objetiva y definitiva.

Se analizaron las manifestaciones clínicas de esta población y se les asignó la clasificación funcional respectiva de acuerdo a los criterios de la New York Heart Association (NYHA) ( ).

Todos los enfermos contaron con registro electrocardiográfico convencional de doce derivaciones, en reposo.

Los estudios radiológicos de tórax se realizaron en las posiciones convencionales postero-anterior (PA), oblicua anterior derecha (OAD) y oblicua anterior izquierda (OAI), determinándose la magnitud de la cardiomegalia según índice cardiotorácico y criterios tradicionalmente aceptados (50).

En diez pacientes se realizó estudio fonomecanocardiográfico completo, utilizándose equipo Mingograf 34 de Elema

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

Schonander con micrófonos MT-25 para el registro de los eventos acústicos y receptores del tipo Boucke-Brecht para la obtención de movimientos precordiales y pulsos vasculares, a una velocidad de papel de 100 milímetros/segundo.

Todos, excepto dos pacientes fallecidos, tuvieron registro ecocardiográfico Modo-M con uno de dos tipos de aparato: Ekoline 21 de Smith-Kline-Instruments o Echo IV de Electronics for Medicine, utilizándose transductores de 2.25 Megahertz en todos los casos, papel de registro corrido a velocidades de 25 o 50 mms./seg., marcas Kodak Linagraph y Honeywell BW de revelados ultravioleta y fotográfico, respectivamente.

En los cinco pacientes vivos que hemos podido seguir estrechamente se realizó estudio ecocardiográfico bi-dimensional, utilizándose un equipo Varian 3400 de disposición física y registro en cintas de video Beta-1 marca Sony-Dynamicron L-750 de 60 minutos de duración, para su estudio posterior mediante el sistema de lápiz electrónico controlado por microprocesadora Varian 3000; el análisis cuantitativo de las imágenes de video permitió efectuar el cálculo de volúmenes ventriculares y de fracción de expulsión de acuerdo al método de Simpson (51).

Los pacientes se estudiaron de acuerdo a las normas establecidas por la Sociedad Americana de Ecocardiografía (52,53) en posición supina con parcial inclinación lateral izquierda, colocando el transductor en tercer o cuarto espacio intercostales izquierdos y línea paraesternal, para los registros en Modo-M; se utilizaron, además, las aproximaciones apical y sub

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

costal en la realización de cortes tomográficos bidimensionales (53-56). Las mediciones en los diferentes tipos de registro se llevaron a cabo de acuerdo a las mismas normas propuestas por la Sociedad Americana de Ecocardiografía (52,53).

Estudio hemodinámico se efectuó en todos los pacientes, excepto en un caso fallecido once días después de su ingreso a la Institución; el cateterismo cardíaco fue derecho e izquierdo en nueve de los casos y sólo derecho en los tres restantes, utilizándose catéteres de Cournand y Rodríguez Alvarez, respectivamente, a través de disecciones de vena mediana basilica y arteria humeral derechas, para su conexión a transductores Stathan modelo P23 ID, acoplados a su vez a un polígrafo inscriptor de Electronics for Medicine modelo VR-12, con registro en papel fotográfico BW de Honeywell o LW-3 también de Honeywell pero de revelado convencional.

Se lograron, así, registros de curvas de presión intracavitarias en aurícula derecha, ventrículo derecho, tronco de arteria pulmonar y presión venocapilar pulmonar (presión en cuña) en doce pacientes, y de aorta y ventrículo izquierdo en nueve de ellos. Estudios con medio de contraste radiopaco (angiografía biplanar o cineventriculografía) se obtuvieron en diez de estos casos y a tres de ellos se les practicó biopsia endomiocárdica al momento del cateterismo derecho.

De los trece pacientes estudiados, siete fallecieron y en sólo cuatro se logró la necropsia; en tres más se obtuvieron especímenes para análisis histopatológico mediante la referida biopsia endocárdica y a otros tres se les practicó biopsia rectal para búsqueda intencionada de amiloide.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



RESULTADOS

De acuerdo a nuestros resultados pudimos categorizar tres diferentes tipos de restricción miocárdica al llenado ventricular, cada uno de los cuales se comporta clínica y hemodinamicamente de manera distinta, dependiendo de la localización y severidad de la afectación del músculo cardíaco. Por esta razón, consideramos indispensable y oportuno agruparlos de manera tal que se permita un análisis objetivo del comportamiento fisiopatológico en cada caso, proponiéndose una clasificación anatómo-funcional de las tres variedades de Miocardiopatía Restrictiva, independientemente de su etiología (Figura 1):

Tipo A. Miocardiopatía Restrictiva Simétrica: se encuentra restringido simultáneamente, y de manera generalmente homogénea, el llenado diastólico de ambos ventrículos, dando lugar a dilatación de las aurículas que contrasta notablemente con la disminución en el volumen de las cavidades ventriculares.

Tipo B. Miocardiopatía Restrictiva Asimétrica del Ventrículo Izquierdo: el proceso restrictivo se circunscribe a la cámara ventricular izquierda, dilatándose de manera retrógrada la aurícula del mismo lado y originándose hipertensión arterial pulmonar que, a su vez, terminará dilatando importantemente las cavidades derechas.

Tipo C. Miocardiopatía Restrictiva Asimétrica del Ven-



trículo Derecho: la restricción compromete unicamente el miocardio ventricular derecho, originando así un síndrome de hipertensión venosa sistémica con crecimiento aislado de la aurícula derecha que alcanza, a veces, proporciones aneurismáticas.

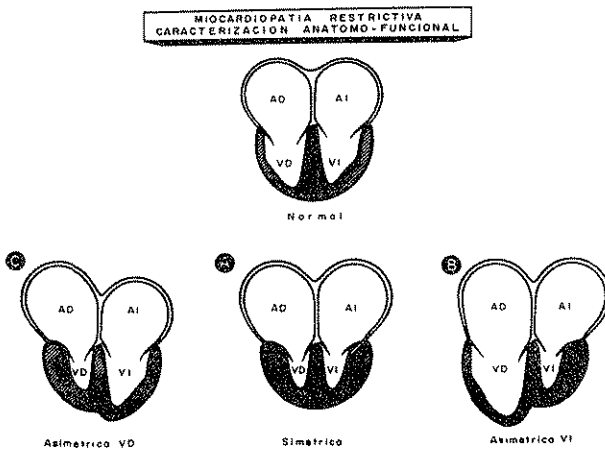


Figura 1

Del grupo de trece enfermos estudiados, portadores de Miocardiopatía Restrictiva, diez fueron del sexo femenino y tres del sexo masculino; sus edades fluctuaron entre seis y cuarenta y tres años ( $26.7 \pm 13.7$  años). Las cifras de tensión arterial sistémica se registraron dentro de límites normales y las de frecuencia cardíaca se encontraron moderadamente elevadas en el grupo B (Tabla 1). El tiempo de evolu-

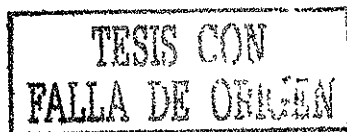
TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

ción, desde el comienzo probable de los síntomas hasta el día de la primera consulta al Instituto Nacional de Cardiología, fue variable para los tres grupos y fluctuó entre tres y ciento veinte meses (Tabla 1).

Con el propósito evidente de presentar lo más claramente posible los resultados obtenidos por el estudio de esta serie de pacientes, hemos distribuido los datos de las tablas de acuerdo a una numeración arbitraria de los trece pacientes, de forma tal que los casos 1 a 5 correspondieron al grupo A portador de Miocardiopatía Restrictiva Simétrica, los casos 6 al 10 al grupo B de Asimétricos del Ventrículo Izquierdo y del 11 al 13 los del grupo C de asimétricos del Ventrículo Derecho.

Guadro Clínico:

Los síntomas y signos relevantes, obtenidos por Historia Clínica, se resumen en la Tabla 2; puede observarse que la disnea, pérdida de peso, palpitaciones y mareos o lipotimias fueron las quejas más frecuentemente referidas en los tres grupos. En cuanto a los hallazgos de exploración física, la hepatomegalia y plétora yugular se encontraron en casi todos los pacientes de las tres categorías, traduciendo la presencia de hipertensión venosa sistémica en este tipo de patología. Reforzamiento del segundo ruido pulmonar (2P) se encontró en nueve de diez pacientes de los grupos A y B, dato éste que no se detectó en los tres casos de restricción asimétrica del ventrículo derecho.



12-A

T A B L A 1

DATOS GENERALES

	A (n=5)	B (n=5)	C (n=3)
Sexo masculino	1	2	0
Sexo femenino	4	3	3
Edades	24.8 ± 11.3	21 ± 16	39 ± 3
Frecuencia cardiaca	82 ± 16	110 ± 12	74 ± 13
T.A. sistólica	118 ± 8	110 ± 8	110 ± 26
T.A. diastólica	83 ± 6	72 ± 10	77 ± 6
Evolución (meses)	31.2 ± 50	32 ± 19	36 ± 12

RELACION DE PACIENTES

GRUPO	No.	Nombre	No.Registro	Sexo	Edad
A	1	J.A.A.	INC-164157	M	24
	2	S.C.C.	INC-169209	F	18
	3	L.C.R.	INC-156619	F	26
	4	G.A.S.	INC-177363	F	13
	5	F.J.G.	INC-170721	F	43
B	6	A.P.A.	INC-177655	M	6
	7	P.O.S.	INC-172138	F	36
	8	M.T.G.	INC-171597	F	6
	9	P.L.T. ISSSTE-01733/3		F	40
	10	F.A.M.	INC-171535	M	17
C	11	L.E.V.	INC-153101	F	41
	12	S.M.V.	INC-163528	F	41
	13	S.S.M.	HMC-080406/51	F	36

TESIS CON  
 FALLA DE ORIGEN

12-b

T A B L A 2SINTOMAS Y SIGNOS

	A (n=5)	B (n=5)	C (n=3)
<u>SINTOMAS</u>			
Astenia, adinamia	1	0	3
Pérdida de peso	2	2	2
Disnea	4	4	3
Palpitaciones	4	0	1
Precordialgias	1	1	2
Hemoptisis	2	0	0
Mareos, lipotimias	3	0	2
Síncope	2	0	1
<u>SIGNOS</u>			
Cianosis	2	3	0
Edema miembros inferiores	3	2	1
Ascitis	1	1	1
Hepatomegalia	5	5	2
Plétora yugular	3	3	2
Chasquido protodiastólico	2	0	0
Reforzamiento del 2P	4	5	0
Levantamiento ventrículo der.	3	0	0
Galope: tercer ruido	2	3	1
cuarto ruido	1	0	0
Soplos: I.M.	2	3	0
I.T.	1	3	0
Retumbo mitral	3	0	0

TESIS CON  
 FALLA DE ORIGEN

El edema de miembros inferiores y ascitis fueron hallazgos positivos en menos de la mitad de pacientes del grupo total. Llama la atención la poca frecuencia con la que aparecieron fenómenos soplantes, pues los soplos de insuficiencia mitral y/o tricuspídea se auscultaron tan solo en cinco casos de los grupos A y B. En tres casos del grupo B se pensó, por la localización del fenómeno auscultatorio en el ápex, que se trataba de regurgitación mitral cuando en realidad se debía a insuficiencia tricuspídea con un desplazamiento hacia la izquierda de las cavidades derechas dilatadas, (Fig. 8 , caso B-9). En tres pacientes del grupo A se auscultó un retumbo mitral que se acompañó de chasquido protodiastólico, interpretado como de apertura mitral en dos de ellos; se ejemplifican ambos fenómenos acústicos en la Fig. del caso A-2. Un tercer ruido chasqueante se encontró en seis casos de los tres grupos, tres de ellos en el B (Figs. 8,10 , casos B-9 y C-11).

El cuarto ruido se refirió clínicamente en un solo paciente del grupo A, aunque fonocardiográficamente se demostró su presencia en tres pacientes del grupo A (derecho e izquierdo en los casos 2 y 4), en dos del grupo B (derecho e izquierdo en el caso 7) y en uno del grupo C (Fig.5,10, casos A-2 y C-11).

Un levantamiento sistólico del ventrículo derecho se encontró en solamente tres casos del grupo A y, aparentemente, en ninguno de los del grupo B. La cianosis labial o ungueal se refiere como positiva y ligera o moderada en dos casos del grupo A y en tres del grupo B.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

T A B L A 3

HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS

	A (n=5)	B (n=5)	C (n=3)
Ritmo sinusal	4	5	3
Fibrilación auricular	1	0	0
P-R	0.20 ± 0.04	0.15 ± 0.02	0.21 ± 0.01
QRS	0.11 ± 0.01	0.08 ± 0.04	0.08
Q-T (v.m.+)	0.05 ± 0.01	0.04 ± 0.04	0.03 ± 0.02
C.A.I.	3	1	0
C.A.D.	4	4	2
C.V.I.	3	3	0
C.V.D.	3	5	1
B.A.V. primer grado	3	0	2
B.R.D.H.H.	4	1	1
B.R.I.H.H.	0	0	0

Abreviaturas: intervalos P-R, QRS, Q-T (vm=valor medio).  
 CAI, CAD, CVI, CVD: crecimientos de aurículas izquierda y derecha, ventrículos izquierdo y derecho.  
 BAV: bloqueo aurículo-ventricular.  
 BRDHH y BRIHH: bloqueos de ramas derecha e izquierda del haz de His.

TESIS CON  
 FALLA DE ORIGEN

Hallazgos Electrocardiográficos:

En la Tabla 3 se resumen los hallazgos electrocardiográficos. Nótese la presencia del ritmo sinusal en doce de los trece pacientes estudiados; fibrilación auricular sólo se encontró en un paciente del grupo A. La prolongación del intervalo P-R (bloqueo AV) se registró en tres pacientes del grupo A y en dos del grupo C. El intervalo Q-T se encontró invariablemente prolongado de sus valores medios en todos los pacientes estudiados. Ensanchamiento del QRS a valores de 0.12" solo se detectó en cuatro pacientes del grupo A.

Los signos electrocardiográficos de crecimiento de cavidades, por dilatación o hipertrofia de las mismas, evidencian crecimiento de aurícula izquierda en tres casos del grupo A y en solamente uno del grupo B; hubo signos de crecimiento del ventrículo izquierdo en tres casos del grupo A y en tres más del grupo B; ninguno de los dos eventos anteriores se registró en casos del grupo C.

Datos de crecimiento de la aurícula derecha fueron positivos en cuatro casos del grupo A, cuatro del grupo B y dos del grupo C, por lo que podría inferirse que es ésta la cavidad más constantemente afectada por sobrecargas hemodinámicas de presión y/o volumen en cualquiera de las tres variedades de restricción miocárdica. El crecimiento del ventrículo derecho se encontró en tres casos del grupo A, cinco del grupo B y uno más del grupo C. Bloqueo de grado variable de la rama derecha del haz de His se presentó en cuatro pacientes del grupo A,

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



en uno del grupo B y en otro del grupo C; cabe mencionar que no se evidenció bloqueo de la rama izquierda del haz de His en ninguno de los trece pacientes.

En la Fig. 2 se ejemplifican trazos electrocardiográficos de las tres variedades de Miocardiopatía Restrictiva, sin que de ninguna manera pueda hablarse de patrones electrocardiográficos "típicos" para cada una de ellas.

#### Hallazgos Radiológicos:

En la Tabla 4 se describen los hallazgos radiológicos; la presencia de cardiomegalia fue demostrada en la gran mayoría de pacientes, pues salvo el caso B-10, portador de en docarditis parietal fibroplástica con eosinofilia y en quien la silueta cardíaca tuvo un tamaño normal, en los pacientes restantes el índice cardio-torácico resultó por encima de los valores normales (50). El crecimiento de la aurícula izquierda, valorado en las tres posiciones estándar, fue constante en los diez pacientes de los grupos A y B; por otro lado, el aumento de tamaño de la aurícula derecha se hizo manifiesto en ocho de ellos y en los tres restantes del grupo C. Datos de crecimiento ventricular izquierdo se demostraron en seis pacientes de los tres grupos, mientras que el ventrículo derecho se observó crecido en ocho pacientes tan solo de los grupos A y B. La hipertensión venocapilar pulmonar fue un hallazgo cons tante en los diez pacientes de los grupos A y B, mientras que los datos de hipertensión arterial pulmonar se hicieron manifiestos solo en siete pacientes de estos mismos grupos. Fig.3.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

T A B L A 4HALLAZGOS RADIOLOGICOS

	A (n=5)	B (n=5)	C (n=3)
I.C.T.	0.63 ± 0.07	0.59 ± 0.13	0.61 ± 0.02
H.A.P.	3	4	0
H.V.C.P.	5	5	0
C.A.I.	5	5	0
C.A.D.	4	4	3
C.V.I.	3	2	1
C.V.D.	4	4	0

Abreviaturas: ICT = índice cardio-torácico, HAP = hipertensión arterial pulmonar, HVCP = hipertensión venocapilar pulmonar; CAI, CAD, CVI, CVD = crecimientos de aurículas izquierda y derecha, ventrículos izquierdo y derecho.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

15-b

T A B L A 5

HALLAZGOS FONOMEKANOCARDIOGRAFICOS

	A (n=5)	B (n=5)	C (n=1)
Tercer ruido derecho	-	1	-
Tercer ruido izquierdo	1	1	1
Cuarto ruido	3	2	1
(derecho e izquierdo)	2	1	-
Reforzamiento del 2P	4	4	-
Desdoblamiento del segundo ruido por 2A anticipado	1	1	-
Soplos: I.M.	-	-	-
I.T.	1	3	
Flebograma yugular:			
Onda "a" gigante	2	1	1
Colapso "x" profundo	1	-	-
Colapso "y" profundo	2	1	1
Levantamiento sistólico	2	1	1
Precordiograma derecho:			
Onda "a" gigante	2	1	-
Levantamiento sistólico	1	2	
Apicograma:			
Imagen de raiz cuadrada	-	1	1

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

15-C

T A B L A 6HALLAZGOS FONOMEKANOCARDIOGRAFICOS - CRONOCARDIOMETRIA

	SANOS (R) (n=141)	A (n=5)	B (n=5)	C (n=1)
Q-IIA	387 ± 27.0	327 ± 15.0***	340 ± 27.0**	360
P.E.	298 ± 22.0	215 ± 13.0***	227 ± 28.0***	210
P.E.%	102 ± 5.0	79 ± 15.0**	84 ± 6.0***	75
P.P.E.	91 ± 16.0	112 ± 17.0*	112 ± 9.0**	150
F.P.I.	60 ± 11.0	77 ± 13.0*	80 ± 8.0***	50
F.I.S.	31 ± 12.0	35 ± 24.0	32 ± 9.0	100
C.Bl.	3.4 ± 0.7	1.9 ± 0.4***	2.0 ± 0.3	1.4
F.E.	74 ± 7.0	50 ± 11.0***	50 ± 10.0***	23
Indice A	6.2 ± 3.7	36 (n=1)	24 ± 5.0***	---

\* p = 0.05

\*\* p = 0.005

\*\*\* p = 0.001

(R): Refs. 75, 76.

Abreviaturas: Q-IIA = intervalo Q-IIA o sístole electro-mecánica; PE = período expulsivo; PE% = período expulsivo, porcentaje de lo normal (Tabla de Meiners); FPI = fase pre-isosistólica; FIS = fase isosistólica; CBl = cociente de Blumberger; FE = fracción de expulsión.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

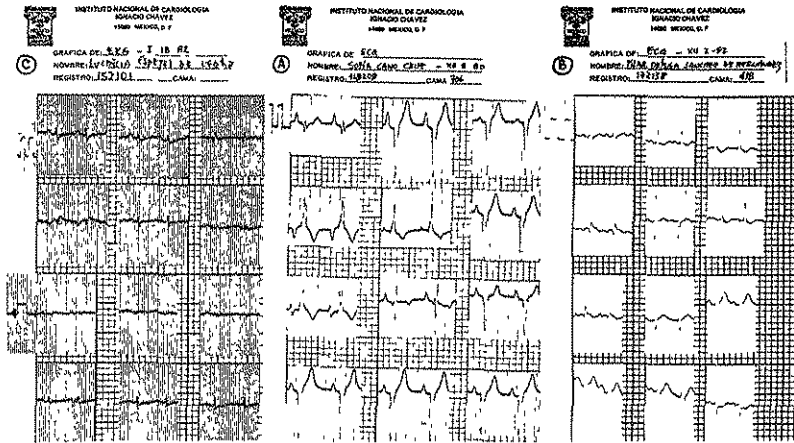


Fig. 2. Trazos electrocardiográficos de las tres variedades de miocardiopatía restrictiva.



Fig. 3. Radiografías P-A de tórax en las tres variedades de miocardiopatía restrictiva.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Hallazgos Fonomecanocardiográficos:

En la Tabla 5 se consignan los hallazgos positivos y relevantes de los fenómenos acústicos y mecánicos. Tercer ruido izquierdo se registró en un paciente de cada uno de los tres grupos, en tanto que tercer ruido derecho sólo se encontró en un caso del grupo B; tercer ruido chasqueante se hizo manifiesto en el caso B-9 (Figs.8,10 , casos B-9 y C-11). Un cuarto ruido estuvo presente en tres pacientes del grupo A (derecho e izquierdo en dos de ellos), en dos del grupo B (derecho e izquierdo en uno) y en uno del grupo C (Figs.5,10, casos A-2 y C-11). Reforzamiento del componente pulmonar del segundo ruido fue evidente en cuatro casos del grupo A y en cuatro más del grupo B, como dato aislado de hipertensión arterial pulmonar.

Registro de soplos de insuficiencia tricuspídea se lo gró en tres casos del grupo B y en uno del grupo A (Fig.8 caso B-9), no contando con caso alguno de insuficiencia mitral. Segundo ruido desdoblado por un componente aórtico anticipado se detectó en los casos A-5 y B-9 (Fig.8 , caso B-9).

En cuanto a los eventos mecánicos, en el flebograma yugular pudo verse onda "a" gigante, acompañándose de colapso "y" profundo y latido sistólico sostenido o doble giba sistólica en dos casos del grupo A, en uno del B y otro del C (Figs.5,7,11, casos A-2, B-9 y C-11), registrándose la clásica morfología en "M" del flebograma yugular en el caso B-9. El apexcardiograma con imagen diastólica de "dip-plateau" se

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

observó en un caso del grupo B y en otro más del grupo C, aunque en este último (C-11) se trató realmente de un registro del ventrículo derecho desplazado a la izquierda. En el precordiograma derecho se encontró onda "a" gigante en dos casos del grupo A (Fig.4 , caso A-2) y en uno del grupo B, y levantamiento sistólico sostenido en uno del A y en dos del B.

Los valores de Cronocardiometría registrados en la Tabla 6 nos permiten apreciar la prolongación del período pre-expulsivo (PPE), más notable en los del grupo C, y el acortamiento del período expulsivo (PE), con la consiguiente disminución en el cociente de Blumberger y elevación recíproca del índice de Weissler ( $p=0.001$ ). El intervalo Q-IIA se encontró disminuido en los grupos A y B, con valores de p altamente significativos.

#### Hallazgos Ecocardiográficos:

Registros ecocardiográficos Modo-M en once pacientes y bi-dimensional en cinco, permitieron obtener los datos que se registran en las Tablas 7 y 8, respectivamente: resultan obvios un aumento del tamaño de la aurícula izquierda en los grupos A y B, una reducción de los diámetros diastólicos del ventrículo izquierdo en los tres grupos y un acortamiento fraccional moderadamente deprimido en algunos casos de los grupos A y C.

Los espesores parietales y del septum interventricular

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

T A B L A 7

HALLAZGOS ECOCARDIOGRAFICOS MODO-M

	SANOS (R) (n=14)	A (n=5)	B (n=3)	C (n=3)
A.I.	3.1 ± 0.5	4.6 ± 0.9**	3.4 ± 0.11	2.3 ± 0.55*
A.I./Ao.	0.94 ± 0.2	1.8 ± 0.14***	1.6 ± 0.4**	0.9 ± 0.19
D.D.V.I.	4.27 ± 0.6	3.7 ± 0.52	3.7 ± 0.4	3.3 ± 0.5 **
D.S.V.I.	2.74 ± 0.53	2.8 ± 0.17	2.3 ± 0.4	2.3 ± 0.8
A.F.%	> 30%	23.0 ± 7.7	40.0 ± 3.0	32.0 ± 15.0
D.D.V.D.	1.5 ± 0.4	2.0 ± 0.46	1.8 ± 1.2	3.7 ± 1.2
E.D.P.P.V.I.	0.79 ± 0.15	1.34 ± 0.25***	0.88 ± 0.2	0.71 ± 0.25
E.D.S.I.V.	0.97 ± 0.25	1.46 ± 0.26**	1.24 ± 0.6	0.83 ± 0.14
E.D.P.A.V.D.	0.50 ± 0.05	0.86 ± 0.18	0.65 ± 0.3	0.97 ± 0.88
PR-AC	> 0.06"	0.03 ± 0.02	0.06 ± 0.03	0.09 ± 0.04

\* p ≤ 0.05

\*\* p ≤ 0.005

\*\*\* p ≤ 0.001

(R): Ref. 77

Abreviaturas: AI = aurícula izquierda; AI/Ao = relación aurícula izquierda/aorta; DDVI y DSVI = diámetros diastólico y sistólico del ventrículo izquierdo; AF% = porcentaje de acortamiento fraccional; DDVD = diámetro diastólico del ventrículo derecho; EDPPI, EDSIV, EDPAVD = espesores diastólicos de pared posterior ventrículo izquierdo, septum interventricular y pared anterior de ventrículo derecho; PR-AC = índice PR-AC.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



18-b

T A B L A 8

HALLAZGOS ECOCARDIOGRAFIA BI-DIMENSIONAL

	A (n=1)	B (n=3)	C (n=1)
A.I.	4.3	3.5 ± 0.5	2.9
A.I./Ao.	1.9	1.6 ± 0.4	1.0
D.D.V.I.	2.8	3.5 ± 1.0	3.3
E.D.P.P.V.I.	1.3	1.1 ± 0.3	1.0
E.D.S.I.V.	1.7	1.4 ± 0.6	1.0
V.D.V.I.	43.2	22.0 ± 12.0	13.1
V.S.V.I.	15.6	5.7 ± 4.0	6.8
F.E.V.I.%	64.0	77.0 ± 2.4	47.8
D.D.V.D.	2.0	1.7 ± 0.75	4.5
E.D.P.A.V.D.	0.7	0.7 ± 0.25	0.9

Abreviaturas: AI = aurícula izquierda; AI/Ao = relación aurícula izquierda/aorta; DDVI = diámetro diastólico ventrículo izquierdo; EDPPI, EDSIV = espesor diastólico de pared posterior del ventrículo izquierdo y del septum interventricular; VDVI, VSVI = volúmenes diastólico y sistólico del ventrículo izquierdo; FEVI = fracción de expulsión del ventrículo izquierdo (porcentaje); DDVD = diámetro diastólico ventrículo derecho; EDPAVD = espesor diastólico pared anterior ventrículo derecho.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

estuvieron discretamente aumentados en los grupos A y B, con incremento aislado del espesor del ventrículo derecho en los del grupo C.

El índice PR-AC tradujo hipertensión diastólica final del ventrículo izquierdo en todos los casos de restricción simétrica y en algunos de los asimétricos del ventrículo izquierdo, pero en ninguno de los del ventrículo derecho.

Estadísticamente fueron altamente significativas las diferencias registradas en la mayoría de mediciones de los casos simétricos y de solo ocasionales valores de los asimétricos del ventrículo derecho (Tabla 7).

El movimiento septal fue normal en tres casos del grupo A y en dos del grupo B (Fig.13, caso A-2); paradójico tipo A en un caso del grupo A y en los tres del grupo C (Fig.15, caso C-11); paradójico tipo B en un caso del grupo A y en otro del grupo B (Fig.23, caso B-7). (65).

Muesca "B" en el ecograma mitral estuvo presente en tres casos del grupo A y en dos más del grupo B. Datos de derrame pericárdico y de hipertensión arterial pulmonar se observaron en dos casos del grupo A y en uno del grupo C (Figs.14,15, casos A-4 y C-13). Reflectancia aumentada del septum interventricular y de la pared posterior del ventrículo izquierdo se observó en los casos A-4 y B-7 (Figs.14,23). Una disminución en la amplitud de apertura de la válvula aórtica por bajo gasto cardíaco fue observable en dos casos del grupo A y ecos gruesos de la válvula pulmonar se hicieron evidentes en el caso B-6 que

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

cursó con hipertensión arterial pulmonar muy importante. En el caso A-2 fue notorio el ecograma mitral que mostró una imagen recíproca a la curva de restricción ventricular (imagen "en raíz cuadrada") observable en el estudio hemodinámico, es decir, la apertura protodiastólica (d-e) fue amplia en relación con una presión intraventricular relativamente baja, mientras que la apertura valvular fue muy discreta al final de la diástole (a-a') en relación con severa hipertensión telediastólica (Fig.13, caso A-2). En este mismo caso se apreciaron ondas "a" gigantes en el ecograma de la aurícula izquierda.

En el caso A-3 se observó registro simultáneo de las válvulas mitral y tricúspide, como es frecuente encontrar en la anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide, pero la diferencia de cierre valvular entre las dos fue solo de 0.03". El seno coronario muy dilatado pudo registrarse en el caso B-7 tanto en Modo-M como en bi-dimensional, como manifestación evidente de hipertensión venosa sistémica. Una cámara de salida del ventrículo derecho muy importantemente dilatada, contrastando con el resto de la cavidad ventricular obliterada, puede observarse en los registros ecocardiográficos Modo-M de los casos C-11 y C-12 (Figs.15,12).

La ecocardiografía bi-dimensional permitió la cuantificación de volúmenes ventriculares y fracción de expulsión por método de Simpson (51) en cinco pacientes. La función sistólica del ventrículo izquierdo se caracterizó por la presencia

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

de un volumen telesistólico muy reducido, a expensas de una disminución igualmente importante en el volumen diastólico, hecho éste que explica la normalidad encontrada en las fracciones de expulsión de aquellos enfermos de los grupos A y B. Paradojicamente, dicho parámetro de función ventricular se encontró reducido en el único caso del grupo C estudiado por este método.

En el análisis de las imágenes obtenidas por el estudio ecocardiográfico bidimensional se lograron observaciones interesantes. En el único caso de la variedad restrictiva simétrica (A-4), desde la aproximación apical de cuatro cámaras (Fig.18), puede apreciarse la gran dilatación biauricular sin desplazamiento lateral del septum correspondiente, en presencia de cavidades ventriculares chicas y de un derrame pericárdico de moderada cuantía; en el corte tomográfico de eje corto se observó aplanamiento del septum interventricular como dato de hipertensión arterial pulmonar importante, Fig. 20, B-6.

Los tres enfermos de la variedad asimétrica izquierda (B-6, B-7 y B-8) valorados por este método diagnóstico, mostraron en el corte apical de cuatro cámaras una notable dilatación de ambas aurículas y del ventrículo derecho, contrastando con el reducido tamaño del ventrículo izquierdo; en esta misma aproximación se hizo evidente un desplazamiento lateral del septum interatrial hacia la aurícula derecha en los casos B-6 y B-8, en presencia de aurículas izquierdas muy dilatadas por la sobrecarga de presión impuesta con la restricción al

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

llenado del ventrículo izquierdo. Un desplazamiento semejante del mismo tabique pero en sentido inverso, esto es hacia la aurícula izquierda, se registró en el caso B-7 portador también de gran dilatación biauricular a predominio de una aurícula derecha gigantesca e hipertensa (17 mms. Hg) y de un ventrículo derecho igualmente dilatado; puede observarse (Fig.21) que la punta del corazón está dada por esta cavidad que prácticamente rodea al reducido ventrículo izquierdo. En los ejes cortos se documentó nuevamente el aplanamiento del septum interventricular provocado por la hipertensión arterial pulmonar con que cursan los pacientes de este grupo; en la Fig.20 se ejemplifica el hallazgo correspondiente en el enfermo B-6. Adicionalmente, en las aproximaciones paraesternal de eje largo y apical de cuatro cámaras, pudo demostrarse en los casos B-7 y B-8 (Figs.21-25) la obliteración de la cavidad ventricular izquierda producida por material trombótico calcificado y, en consecuencia, altamente reflectante. Nótese el seno coronario dilatado. El caso C-11, en aproximaciones apical y subcostal de cuatro cámaras (Figs.27-29), demuestra claramente el hallazgo dominante de una aurícula derecha muy dilatada frente a un ventrículo derecho disminuido de tamaño y cavidades izquierdas normales, a pesar de que en los trazos ecocardiográficos Modo-M se observa dilatación muy significativa del ventrículo derecho a expensas únicamente de su cámara de salida (Figs.15,12, C-11,12).

El septum interatrial se observa desplazado a la izquierda por la hipertensión auricular derecha. En la aproximación sub-

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

22-A

T A B L A 9

HALLAZGOS HEMODINAMICOS

	SANOS (R) (n=45)	A (n=5)	B (n=4)	C (n=3)
P.M.A.D.	3.0 ± 2.0	15.5 ± 10.0***	9.5 ± 7.0***	15.0 ± 3.0***
P.d1.V.D.	2.0 ± 1.0	13.0 ± 7.0***	4.0 ± 1.0**	6.0 ± 1.0**
P.d2.V.D.	3.4 ± 2.0	20.0 ± 7.5***	13.0 ± 4.0***	17.0 ***
P.S.A.P.	23.5 ± 4.5	55.0 ± 19.0***	73.0 ± 21.0***	19.0 ± 5.5
P.D.A.P.	9.6 ± 3.2	31.0 ± 15.0**	36.0 ± 8.0***	9.0 ± 5.0
P.M.A.P.	14.0 ± 5.0	41.0 ± 17.0***	49.0 ± 18.0***	13.0 ± 8.0
P.C.P.	7.1 ± 3.3	28.0 ± 10.0***	23.0 ± 5.0***	7.0 ± 4.0
P.d1.V.I.		20.0 ± 5.0	12.0 ± 0.7	---
P.d2.V.I.	8.5 ± 3.5	30.0 ± 9.0***	22.0 ± 0.2***	10.0 ± 1.0
P.S.V.I.	115 ± 25	118.0 ± 19.0	114.0 ± 3.0	104.0 ± 23.0

- \* p ≤ 0.05
- \*\* p ≤ 0.005
- \*\*\* p ≤ 0.001

(R): Zamora, Carlos: Comunicación personal.

Abreviaturas: PMAD = presión media aurícula derecha; Pd1VD y Pd2VD = presiones protodiastólica y telediastólica del ventrículo derecho; PSAP, PDAP, PMAP = presiones sistólica, diastólica y media de arteria pulmonar; PCP = presión capilar pulmonar; Pd1VI, Pd2VI = presiones protodiastólica y telediastólica del ventrículo izquierdo; PSVI = presión sistólica ventrículo izq.

TESIS CON  
 FALLA DE ORIGEN

costal de cuatro cámaras se logró el registro ecocardiográfico del caso C-13 (Fig.17) en donde resulta claramente representada la imagen de fibrosis endomiocárdica y trombosis superimpuesta, además del derrame pericárdico originado por la hipertensión venosa sistémica.

Hallazgos Hemodinámicos:

Los datos hemodinámicos de los doce pacientes cateterizados se incluyen en la Tabla 9. Es evidente la presencia de muy importantes niveles de presión capilar pulmonar en todos los pacientes de los grupos A y B, aunque definitivamente las cifras se encuentran más elevadas en los restrictivos del tipo A, traduciendo en ambos casos hipertensión diastólica final del ventrículo izquierdo que coincide con volúmenes ventriculares reducidos en los cálculos realizados por método de Simpson, y no la eventualidad de obstrucción mecánica a nivel valvular mitral.

Cifras de hipertensión arterial pulmonar, estadísticamente significativas al igual que las anteriores, se registraron en todos los pacientes de los mismos grupos, aunque en este parámetro los valores más altos correspondieron a los enfermos con restricción asimétrica del tipo B. Es muy notoria, y por demás obvia, la ausencia de hipertensión venocapilar y arterial pulmonar en los tres casos del grupo C.

Hipertensión diastólica final del ventrículo derecho se demostró en todos los pacientes cateterizados de los tres grupos, siendo aparentemente más importante en los restrictivos

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

del tipo A y del tipo C, en ese orden.

En ocho pacientes se obtuvieron curvas de presión intracavitarias de buena calidad, que permitieron un análisis apropiado en la búsqueda del "patrón restrictivo". Sorprendentemente, la clásica morfología de raíz cuadrada en la curva de llenado diastólico fue menos frecuentemente registrada de lo que podría anticiparse; por ejemplo, en los cuatro casos de restrictivos simétricos en los que contamos con curvas de presión de ambos ventrículos (Figs. 30-32), nunca se inscribieron imágenes de "dip-plateau" en ninguno de los ventrículos izquierdos pero sí en dos de los ventrículos derechos. En los dos casos del tipo B, solamente el B-9 exhibió la imagen característica a nivel del ventrículo izquierdo y ninguno a nivel del ventrículo derecho. Finalmente, en los dos casos de restricción asimétrica derecha se hizo evidente la imagen de raíz cuadrada en la curva de presión intracavitaria del ventrículo derecho (Fig. 34).

Estudios con medio de contraste radiopaco se realizaron en doce de los trece pacientes, siendo cine-ventriculografía en siete y angiografía biplanar en los cinco restantes. Se comentarán algunos hallazgos relevantes de los casos más notorios. En la enferma A-2 el estudio angiográfico (Fig. 35) mostró importante reducción de ambas cavidades ventriculares, imágenes sugestivas de bandas musculares subpulmonares y dilatación del tronco de la arteria pulmonar. En los casos A-3 y A-4 la cine-ventriculografía demostró un aumento de espesor del ventrículo

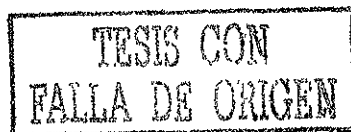
TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



izquierdo y amputación apical de la cavidad; en este último caso fue evidente, además, la presencia de insuficiencia mitral diastólica (Fig.36). El caso A-5 mostró igualmente un aumento del grosor parietal y una reducción de la cavidad ventricular izquierda, pero sin la mencionada amputación apical, y con coronariografía normal.

Los casos B-6 y B-8, correspondientes a dos pequeños de 6 años de edad en los que se efectuaron "disparos" en cavidades derechas para visualización posterior de levofase, enseñaron lo siguiente: en el B-6, cavidades derechas muy dilatadas con un ventrículo que contrae deficientemente y, en levofase, reducción importante de cavidad ventricular izquierda por obliteración apical. En el caso B-8 se hizo disparo del medio de contraste en tronco de arteria pulmonar, lo que permitió visualizar una aurícula izquierda dilatada que vacía lentamente a un ventrículo izquierdo también obliterado en su región apical (Fig.37). En el caso B-7 se demostró un seno coronario muy dilatado que conecta a una vena cava superior izquierda, además de reducción en la vasculatura pulmonar superior derecha y coronariografía normal. En el caso B-9, un disparo en el tronco de arteria pulmonar (Fig.38) permitió el registro gráfico de un ventrículo izquierdo disminuido de tamaño que contrasta notablemente con la aurícula izquierda y cavidades derechas muy dilatadas; en este caso se observó también insuficiencia mitral diastólica.

En los tres casos del grupo C la angiografía biplanar de-



mostró hallazgos muy semejantes y que, básicamente, pueden sintetizarse en dilatación importante de aurícula derecha con vaciamiento retardado a un ventrículo derecho disminuido de tamaño y con defectos de llenado hacia la región apical. En el caso 13 se vio, además, insuficiencia tricuspídea severa.

Hallazgos anatomo-patológicos:

Se describen a continuación los hallazgos de necropsia de los cuatro casos (A-2, B-9, B-10, C-12), después de revisadas las piezas anatómicas correspondientes:

Grupo A. Caso A-2 (A145-81): Fig. 39.

El corazón se encontró aumentado de tamaño, debido principalmente a dilatación biauricular de predominio derecho. Am los ventrículos mostraban severa hipertrofia de sus paredes y una cavidad ligeramente reducida de volumen. El anillo valvular tricuspídeo estaba moderadamente dilatado y su velo septal implantado a 0.5 cms. por debajo de su nivel normal; sin embargo, el resto del aparato valvular no mostró alteraciones.

En la vía de salida del ventrículo derecho existía una banda muscular anómala que, originándose en la porción septal de la cresta supraventricular, terminaba en la comisura posterior de la válvula pulmonar; aun cuando dicha banda muscular era prominente, no ocasionaba un grado significativo de obstrucción en virtud de que en la cara contralateral del infundíbulo, y en correspondencia con aquella, existía una pequeña dilatación en forma de receso. El endocardio mural tenía características normales, excepto por un discreto engrosamiento fibroso a nivel

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

auricular.

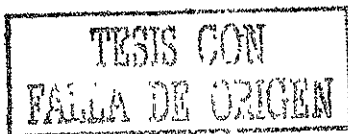
Microscópicamente se observó fibrosis intersticial severa del miocardio de ambos ventrículos, así como cambios displásicos en las paredes de algunas arterias intramurales.

Comentarios: probable estenosis infundibular pulmonar leve; insuficiencia tricuspídea; cambios vasculares pulmonares (arteriolas + a ++ y venosas +); glomerulopatía tricuspídea; necrosis centrolobulillar hepática por congestión pasiva crónica; predominio de la dilatación auricular derecha; la fibrosis mural de las aurículas es secundaria a la sobrecarga de volumen.

Grupo B. Caso B-9 (A-246-76, ISSSTE): Fig. 41.

El corazón tenía un peso de 450 grs., con aumento de tamaño a expensas de cavidades derechas. Sobre el epicardio mostraba placas blanquecinas de aspecto fibroso, sobre todo a nivel de la aurícula derecha y cara anterior del ventrículo derecho. La superficie endocárdica de las cavidades derechas era de aspecto normal, excepto por la presencia de una zona de fibrosis sobre el septum interventricular y de un trombo reciente localizado en el infundíbulo pulmonar. En contraste, el ventrículo izquierdo mostraba un endocardio considerablemente aumentado de espesor, de aspecto fibroso y blanquecino, sobre el cual se implantaban trombos en fases diversas de organización, lo que reducía importantemente el volumen de la cavidad. Así mismo, se observaron focos de fibrosis intersticial confluyente en el miocardio subendocárdico de la pared libre del ventrículo izquierdo.

Histológicamente, en el endocardio se confirmó la impresión macroscópica de fibrosis severa con trombosis superimpuesta,



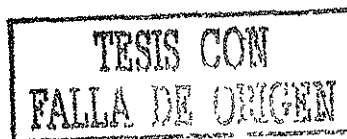
tanto antigua como reciente. El proceso patológico se acompañaba de escaso infiltrado inflamatorio crónico sin eosinófilos.

Grupo B. Caso B-10 (A129-80): Fig. 42.

El corazón se encontró aumentado de tamaño por crecimiento de todas las cavidades. La superficie epicárdica era lisa, con placas blanquecinas múltiples diseminadas en ambos ventrículos. A la apertura de sus cámaras se encontró discreta dilatación de todas ellas, pero más acentuada en las del lado izquierdo. Tanto el ventrículo derecho como el izquierdo presentaban trombos murales antiguos y recientes; en el primero de ellos, localizados principalmente en el ápex y, en el segundo, a nivel de la vía de entrada pero sin provocar obstrucción significativa del flujo sanguíneo.

En el ventrículo izquierdo existía, además, un engrosamiento notable del endocardio en forma difusa. Los velos valvulares cardíacos eran intrínsecamente normales, pero los anillos auriculoventriculares estaban ligeramente dilatados.

Histologicamente, los cortes de médula ósea evidenciaron una leucemia eosinofílica, misma que originó infiltración de múltiples órganos, entre ellos pulmones, ganglios linfáticos, bazo, hígado y corazón. En este último, el proceso involucraba con mayor grado de severidad al ventrículo izquierdo y, de manera preferencial, la región subendocárdica. El endocardio de esta cavidad reveló fibrosis acentuada, constituida por bandas homogéneas de colágena sin proliferación de fibras elásticas. En la



interfase de la zona de lesión con el miocardio subyacente existían focos de necrosis muscular de grupos pequeños de células, mezclados con tejido de granulación e infiltrado inflamatorio mononuclear, así como numerosos eosinófilos. Este proceso patológico se extendía de manera irregular, penetrando en ocasiones hasta el tercio medio del espesor parietal. Los músculos papilares también estaban afectados, aunque con menor severidad que el resto del ventrículo izquierdo; así mismo, había lesiones presentes en ambas aurículas y en el ventrículo derecho, pero estas eran discretas y de carácter multifocal.

Comentarios: en este caso, si existía insuficiencia mitral, el mecanismo más importante es disfunción de músculos papilares más que dilatación anular. Por otro lado, valga anotar que hay autores que no distinguen entre hiperplasia eosinofílica de médula ósea y leucemia eosinofílica.

Grupo C. Caso C-12 (A128-79): Fig. 40.

En su aspecto externo, el corazón mostraba un ventrículo derecho pequeño con una depresión en forma de surco a nivel de la punta. Al corte, la aurícula derecha estaba muy dilatada con un orificio tricuspídeo muy amplio. La cámara de entrada del ventrículo derecho era sumamente pequeña, en virtud de que alrededor de las cuatro quintas partes distales de la misma se encontraban obliteradas por un proceso de fibrosis endocárdica que provocaba fusión de los elementos constitutivos de la misma, dejando libres únicamente las puntas de los músculos papilares; este proceso determinaba que el remanente de la cavidad comunicara, de manera directa, con la cámara de salida que se encontraba di-

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

latada con un eje antero-posterior de aproximadamente seis centímetros de longitud.

En el ventrículo izquierdo existía también engrosamiento del endocardio pero, a diferencia del observado en el ventrículo derecho, aquel era de menor magnitud y limitado solamente a la pared libre (Fig. 40).

Microscopicamente, las alteraciones encontradas a nivel del endocardio consistieron en fibrosis hialina asociada a trombosis mural antigua con neoformación vascular acentuada en las porciones profundas de las placas fibrosas. El proceso se extendía, irregularmente, hacia las porciones adyacentes del miocardio subendocárdico, en cuyo seno se apreciaban focos de tejido de granulación.

Comentarios: tromboembolias pulmonares e infartos pulmonares; cambios muy importantes a nivel vascular (arteriolar y venoso +++); insuficiencia tricuspídea "fija" por la presencia de adherencias de la valva septal de la tricúspide al tabique interventricular, determinando que la válvula permaneciese abierta y que se registraran presiones similares en aurícula y ventrículo derecho durante el cateterismo cardíaco; aurícula derecha muy dilatada comunicando con un ventrículo derecho muy pequeño, a través de un orificio auriculo-ventricular amplio y sin posibilidades de cierre.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## DISCUSION

Tradicionalmente (3,4,6,7,9,11,16) se han identificado las miocardiopatías en general, y las formas hipertrófica y restrictiva en particular, con una voluminosa y variada sinonimia que ha contribuido en mucho a la confusión conceptual existente. A partir de las primeras publicaciones sobre la materia (23) y posteriormente a una definición inicial de los aspectos clínicos de las miocardiopatías (1,2), todos los autores han enfocado su atención principalmente sobre etiopatogenia (9,10,15,17-46) u otros puntos muy específicos en la evaluación de los casos aislados de miocardiopatía restrictiva que se iban reportando, sin proponerse jamás un enfoque unitario que permitiera la comprensión cabal de un comportamiento hemodinámico ciertamente variable.

El propósito del trabajo fue estudiar, en la forma más completa posible, este infrecuente tipo de patología cardiovascular, evitando la tentación de especular sobre etiología de los trece casos incluidos, pues sólo en nueve de ellos se conocieron los hallazgos histopatológicos (fibrosis miocárdica intersticial en los casos A-2, A-3 y C-11, fibrosis endomiocárdica en los casos B-9, C-12 y C-13, endocarditis parietal fibroplástica con eosinofilia en los casos B-8 y B-10, amiloidosis cardíaca en el caso A-5), ignorándose el probable substrato anatómico en los cuatro pacientes restantes (tres vivos y uno fallecido). A pesar de que varios de estos enfermos tuvieron obliteración

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

demostrada de una o ambas cavidades ventriculares por tejido fibroso y trombosis superimpuesta, se evitó también la utilización del término "obliterativo" con la intención de mantener un concepto único y dinámico del proceso restrictivo. Esta población, a pesar de ser obviamente pequeña, fue lo suficientemente representativa como para poder agruparla en las tres categorías propuestas de una clasificación anatomo-funcional del padecimiento, independientemente de causas o mecanismos que condujeron finalmente al cuadro de restricción miocárdica.

La importancia fundamental de esta clasificación anatomo-funcional radica mayormente en las posibilidades de una mejor definición del concepto fisiopatológico de la entidad, pues definitivamente no todos los pacientes portadores de alguna variedad de miocardiopatía restrictiva comportan las mismas manifestaciones clínico-hemodinámicas ni tienen el mismo pronóstico.

Es apenas obvio que los datos histopatológicos previamente mencionados son escasos y no permiten extrapolar conclusiones referentes a las incidencias relativas de las diversas etiologías posibles. Sin embargo, llama la atención que de los trece casos estudiados solamente en uno se hubiera demostrado la presencia de amiloidosis sistémica con compromiso miocárdico, pues, curiosamente, ante la presunción diagnóstica de miocardiopatía restrictiva, siempre se invocó a la amiloidosis como la primera causa aunque también se sabe que no todos los casos de amiloidosis cardíaca tienen comportamiento restrictivo (17,18,19).

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Tampoco se documentaron en esta serie otros procesos infiltrativos del tipo de la sarcoidosis, neoplasias o trastornos metabólicos, mencionados en revisiones previas (12,14,16,62) como etiologías posibles.

Resulta sorprendente el número de casos comprobados de fibrosis endomiocárdica y de endocarditis parietal fibroplástica con eosinofilia, lo cual sugiere que este tipo de patología no es tan excepcional en nuestro medio como tradicionalmente se ha pensado (78). Casi podría asegurarse que los pacientes de esta serie se ubican dentro del espectro sugerido por Roberts, Buja y Ferrans (36) de una misma enfermedad en diferentes etapas de su evolución natural, correspondiendo la endocarditis parietal fibroplástica de Löffler con eosinofilia a las fases agudas y la fibrosis endomiocárdica de Davies a las formas crónicas (37-46). En los tres enfermos en quienes se documentó histológicamente la presencia de fibrosis miocárdica intersticial se desconocen los mecanismos etiopatogénicos.

#### Cuadro clínico:

En lo que respecta al cuadro clínico, vale la pena enfatizar nuevamente sobre la importancia de una adecuada interpretación de los síntomas referidos por el paciente; a manera de ejemplo podría citarse la disnea, consignada erróneamente como dato positivo en los tres casos del grupo C y en los que debió corresponder, muy seguramente, a fatigabilidad fácil por bajo gasto anterógrado. Palpitaciones y precordialgias, sin características francamente anginosas, no podrían interpretarse adecuadamente en

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

ausencia de procedimientos diagnósticos adicionales del tipo de monitorización electrocardiográfica ambulatoria de Holter o prueba de esfuerzo en banda sinfin. El antecedente de mareos, lipotimias o síncope resulta explicable en los pacientes del grupo C pero no lo es tanto en los del grupo A, aunque en ambos podrían invocarse mecanismos precipitantes semejantes (hipotensión arterial, bajo gasto cardíaco, trastornos del ritmo o de la conducción aurículo-ventricular) y la utilidad del registro electrocardiográfico tipo Holter se hace patente nuevamente.

La presencia de hipertensión venocapilar y arterial pulmonar en los pacientes de los grupos A y B, significando elevaciones muy importantes de la presión diastólica final del ventrículo izquierdo por una distensibilidad miocárdica disminuida con restricción al llenado diastólico, contrasta agudamente con las cifras normales registradas en los pacientes del grupo C; en estos se configuran los grados más severos del síndrome de hipertensión venosa sistémica por restricción al llenado diastólico del ventrículo derecho (mecanismo semejante, aunque de menor severidad, en los del grupo A) y no debe confundirse con la genuina insuficiencia cardíaca derecha de los casos asimétricos del tipo B que terminan claudicando ante cifras muy elevadas de presión arterial pulmonar.

Existe la forma intermedia de los pacientes con restricción simétrica (tipo A), pues en ellos se origina hipertensión arterial pulmonar secundariamente a la restricción del ventrículo izquierdo, siendo ésta menos severa que en los pacientes

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

con restricción tipo B por la "protección" relativa que la simultánea restricción derecha le ofrece al lecho arterial pulmonar; estos son los casos que exhiben un comportamiento hemodinámico más semejante al de la pericarditis constrictiva, aunque esta patología cursa sin hipertensión arterial pulmonar.

En cuanto a los hallazgos de exploración física, en general fueron bastante consistentes con la presencia (grupos A y B) o ausencia (grupo C) de hipertensión arterial pulmonar e hipertensión venosa sistémica (todos los grupos); quizás llame la atención el hecho de que en no todos los pacientes se encontraran todos los signos clásicos del síndrome hipertensivo venoso (ejemplo, plétora yugular ++++ y edema de miembros inferiores grado III) pero en esto deberá considerarse el tiempo de evolución de cada caso individual al momento de obtener la información de historia clínica y la fidelidad con la que esta misma información tradujo el status real del paciente. La presencia de un tercer ruido en seis pacientes de los tres grupos, estaría indicando no propiamente insuficiencia ventricular sino la traducción auscultatoria de una distensibilidad miocárdica disminuída. Los cinco casos en los que se auscultó un soplo de insuficiencia mitral pudieron corresponder mejor al explicable fenómeno de regurgitación tricuspídea en corazones muy dextrorotados por la gran dilatación de cavidades derechas, como evidentemente se demostró en trazos fonocardiográficos que se comentarán más adelante. La presencia de retumbo mitral en tres casos del grupo A podría explicarse por estrechez valvular relativa provocada por fibrosis y/o trombosis circunvecinas.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Dado que las manifestaciones clínicas dependerán de las áreas miocárdicas comprometidas, del proceso etiopatogénico que conduce a la restricción final y del grado de severidad del mismo, podrán encontrarse estadios intermedios en los que predomine, por ejemplo, restricción miocárdica clínicamente aislada a un solo ventrículo, en presencia de afectación menor del ventrículo contralateral que, sin embargo, no ha sido lo suficientemente importante o extensa para originar el síndrome.

Esta es la situación del paciente B-10, portador de endocarditis parietal fibroplástica de Löffler con eosinofilia, en quien la autopsia documentó afectación biventricular pero con definido predominio izquierdo que lo hizo comportarse hemodinamicamente como una miocardiopatía restrictiva asimétrica del ventrículo izquierdo; y es el caso también del paciente C-12 portador de fibrosis endomiocárdica de Davies, con afectación biventricular, según el reporte de autopsia, pero comportado hemodinamicamente como una restrictiva asimétrica del ventrículo derecho.

#### Hallazgos electrocardiográficos:

Desde el punto de vista electrocardiográfico, difícilmente podrían configurarse "patrones" típicos para el diagnóstico diferencial de las tres variedades, pues en todas ellas pueden encontrarse hallazgos semejantes. Se sabe que las miocardiopatías primarias muestran en su evolución más alteraciones elec-

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

trocardiográficas que las formas secundarias, especialmente trastornos de conducción intraventricular; en estas últimas se observan más a menudo trastornos primarios de repolarización (80). En déce de los trece pacientes se conservó el ritmo sinusal y solamente en uno de ellos se documentó fibrilación auricular crónica, hecho éste que llama la atención sobre todo en presencia de aurículas notoriamente dilatadas. Las extrasístoles ventriculares se consideran la arritmia más frecuentemente observada en las miocardiopatías (81), aunque su incidencia es ciertamente menor en las formas restrictivas que en las congestivas o hipertróficas y en esta serie de trece pacientes sólo se informó en dos casos aislados. Sin embargo, lo que probablemente resulte más significativo es la presencia de zonas electricamente inactivables y de ataque difuso al sistema de conducción (bloqueo A-V de primer grado, eventualmente de origen digitálico, siendo raros los grados más avanzados de bloqueo; bloqueo de rama derecha del haz de His) en una mayor proporción de casos del tipo A, quizás por los cambios de fibrosis intersticial difusa y el aumento de espesores parietales que esto presupone; marginalmente, ello mismo podría explicar la facilidad con la que estos pacientes hacen toxicidad digitálica. Valga anotar que el bloqueo de rama, una vez establecido, no suele revertir pues presupone, en general, alteración miocárdica estructural importante y persistente. En esta serie solo se observaron bloqueos de la rama derecha; en publicaciones previas aparentemente se encontraron proporciones se-

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

mejantes en el compromiso de las ramas derecha e izquierda (80) o preponderancia definida de la rama izquierda sobre la derecha (82). Son frecuentes los bloqueos focales o parietales que se traducen en muescas y empastamientos de las porciones finales del QRS, aislados o agregados a los bloqueos de rama o divisionales (81).

El eje eléctrico de P, QRS y T, contrariamente a lo que podría suponerse, ayudó bien poco a definir la localización del proceso restrictivo, pues, como pudo apreciarse en los trazos, los valores se ubicaron en los cuatro cuadrantes sin seguir una distribución previsible.

Datos de crecimiento biauricular, coincidiendo con aumentos en la presión telediastólica de ambos ventrículos y de eventual regurgitación valvular mitral o tricuspídea, resultaron previsibles y lógicos en la gran mayoría de pacientes; sin embargo, sorprende la baja sensibilidad en detectar crecimiento de la aurícula izquierda en cuatro de los cinco pacientes del grupo B con obvia dilatación de dicha cavidad. Los datos de crecimientos ventriculares corresponden más apropiadamente a dilatación de cavidades que a hipertrofias parietales eventualmente provocadas por infiltración o fibrosis.

#### Hallazgos radiológicos:

En lo que respecta a los hallazgos radiológicos de tórax, clásicamente se ha dicho siempre que el corazón de la miocardiopatía restrictiva es uno chico o de tamaño normal (50). Sin em-

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

bargo, como puede verse en la tabla correspondiente, doce de los trece pacientes tuvieron corazón grande a expensas de una o más cavidades dilatadas, generalmente aurículas, pero también por aumento en el espesor parietal de uno o ambos ventrículos, apreciable en las proyecciones oblicuas.

Datos de hipertensión venocapilar pulmonar (líneas B de Kerley, redistribución del flujo vascular hacia los vértices) fueron muy evidentes en los diez casos de los grupos A y B, y, como era de esperarse, en ninguno de los tres del grupo C. Por el contrario, los datos radiológicos de hipertensión arterial pulmonar sólo fueron evidentes en cuatro casos del grupo B y en tres más del grupo A, a pesar de que en todos ellos hubo cifras incuestionablemente altas.

En los pacientes del grupo C la silueta cardíaca aumentada de tamaño a expensas de aurículas derechas muy dilatadas podrían sugerir la imagen de anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide; sin embargo, en el diagnóstico diferencial, ayuda el hecho de que los pacientes con malformación de Ebstein nunca tendrán hipertensión venosa sistémica (83).

Finalmente, la ausencia de calcificación pericárdica en la placa simple de tórax es un dato negativo importante en el diagnóstico diferencial con pericarditis constrictiva, aunque según Shabetai (67) la calcificación puede no detectarse hasta en un 40% de pacientes con pericarditis constrictiva.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

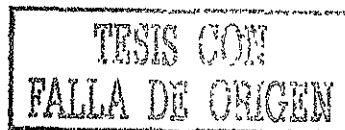
Hallazgos fonomecanocardiográficos:

La fonomecanocardiografía permitió documentar de manera inobjetable muchos de los eventos acústicos y mecánicos en la mayor parte de enfermos.

La presencia de un cuarto ruido en seis pacientes de los tres grupos (cuarto ruido izquierdo en los tipos A y B y derecho en el tipo C) ocurrió por elevación en los valores de presión diastólica final de las cámaras ventriculares comprometidas y fue secundaria a la disminución importante en la distensibilidad de las paredes ventriculares; en dos casos del tipo A y en uno del tipo B dicho fenómeno tuvo origen derecho e izquierdo simultáneo. Sin embargo, por la distorsión anatómica que usualmente se presenta, puede no determinarse el origen real del fenómeno y, ante esta eventualidad, deberá recurrirse a maniobras fisiológicas o farmacológicas.

Un tercer ruido chasqueante por distensión rápida del miocardio ventricular, semejando el chasquido protodiastólico de Lyon en la pericarditis constrictiva, se logró inscribir en cuatro casos de los tres grupos. Vale la pena mencionar que este fenómeno acústico no es, entonces, patognomónico de pericarditis constrictiva, aunque en su génesis es posible que estén involucrados eventos fisiopatológicos comunes a ambas entidades (desaceleración súbita del llenado ventricular temprano por la restricción o constricción impuesta al miocardio ventricular).

El reforzamiento del componente pulmonar del segundo rui

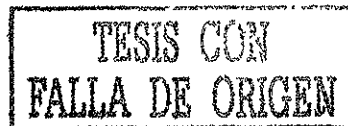




do fue practicamente constante en todos los pacientes de los grupos A y B, como manifestación auscultatoria de hipertensión arterial pulmonar hecho éste que se corroboró con la de terminación directa de presiones en el cateterismo cardíaco. Por otro lado, el desdoblamiento amplio del segundo ruido, por cierre aortico prematuro en dos casos de los grupos A y B, tradujo elocuentemente la disminución del período expulsivo por un bajo gasto anterógrado resultante del llenado diastólico reducido, y a pesar de la elevación importante de las cifras de presión pulmonar que anticiparía igualmente el cie rre de las sigmoideas pulmonares.

Como ya se comentó previamente, los fenómenos soplantes de los pacientes portadores de restricción asimétrica del ventrículo izquierdo (tipo B) fueron de regurgitación tricuspídea provocada por la distorsión del aparato valvular en los casos que cursaron con gran dilatación y sobrecarga volumétrica de cavidades derechas; además, la dextrorrotación de estos corazones hizo que se interpretaran erroneamente co mo de insuficiencia mitral. Los casos de restricción simétri ca (tipo A) en general son silenciosos, aunque en uno de estos cinco pacientes también se registró soplo de insuficiencia tricuspídea. En los asimétricos derechos no se registraron soplos de regurgitación tricuspídea a pesar de la distor sión del aparato valvular evidenciada por anatomía patológica y/o ecocardiografía bidimensional.

El flebograma yugular fue útil en la valoración semio-



lógica del síndrome de hipertensión venosa sistémica con el que evolucionan estos pacientes, pues una onda "a" gigante sugiere más frecuentemente restricción de los tipos A y C, mientras que el levantamiento sistólico sostenido casi siempre es secundario a insuficiencia cardíaca derecha en la que, eventualmente, caen los pacientes con restricción asimétrica del ventrículo izquierdo (tipo B).

Tavel encontró en un grupo de pacientes estudiados (71), algunos datos del flebograma yugular que podrían ayudar en la diferenciación de las ya conocidas similitudes entre pericarditis constrictiva y miocardiopatía restrictiva. A pesar de que la morfología básica del pulso yugular puede ser idéntica en las dos patologías, la aparición más temprana de la onda "v" en los casos de constrictión pericárdica usualmente diferenciaría los dos grupos (un intervalo A2-"v" menor de 0.03" proporcionaría evidencia fuerte a favor de pericarditis constrictiva, mientras que si es mayor de este valor el diagnóstico más probable sería el de miocardiopatía restrictiva).

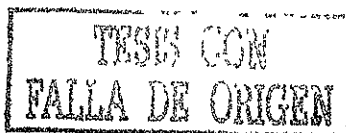
En lo que respecta a los intervalos sistólicos, en todos los pacientes se encontró disminución altamente significativa del período expulsivo por bajo gasto cardíaco y en todos se encontró prolongación del período pre-expulsivo a expensas de un alargamiento del intervalo Q-1er. ruido con fase isosistólica (FIS) normal a consecuencia de hipertensión auricular izquierda en los pacientes de los grupos A y B; en los del grupo C se prolonga la fase isosistólica por insuficiencia contráctil

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

verdadera del ventrículo izquierdo. En consecuencia, las fases del ciclo cardíaco no son útiles para el cálculo de la fracción de expulsión en este tipo de patología, pues se encuentran alteradas por las variables hemodinámicas que entran en juego en cada tipo y no por déficit intrínseco de la contractilidad. Khullar y Lewis (69) y Ghose y colaboradores (70), encontraron utilidad definida en la medición de los intervalos sistólicos para el diagnóstico diferencial de pericarditis constrictiva y miocardiopatía restrictiva, pues el índice de Weissler y su recíproco el cociente de Blumberger estuvieron siempre normales en los casos de pericarditis constrictiva pero se alteraron francamente en todos los casos de miocardiopatía restrictiva (aumentado el I. de Weissler y disminuido el C. de Blumberger), lo cual ellos atribuyeron a depresión de la función sistólica del ventrículo izquierdo por depleción miocárdica de catecolaminas a pesar de una actividad adrenérgica aumentada. Sin embargo, Guadalajara y colaboradores (79) encontraron alterados el índice de Weissler y el cociente de Blumberger en su estudio de diecinueve pacientes con pericarditis constrictiva, al compararlos con un grupo de sujetos sanos, derivándose valores de "p" estadísticamente significativos.

#### Hallazgos ecocardiográficos:

Los registros ecocardiográficos en Modo-M aportaron datos valiosos para el diagnóstico diferencial de las tres variedades de miocardiopatía restrictiva. En los pacientes del grupo A,



las cavidades ventriculares fueron de tamaño normal o discretamente disminuído, con aurículas izquierdas definitivamente dilatadas (las más grandes de los tres grupos). La morfología normal de la válvula mitral y la ausencia de dilatación del ventrículo izquierdo excluyen la posibilidad de valvulopatía como causa de dicha dilatación. En un caso de miocardiopatía restrictiva simétrica (A-2) el ecograma mitral en diástole sugirió la imagen de "dip-plateau" recíproca a la curva hemodinámica de restricción miocárdica (Fig.13); como puede observarse, la apertura protodiastólica (d-e) es amplia en relación a una presión intraventricular relativamente baja, mientras que dicha apertura valvular termina siendo muy discreta en telediástole (a-a') en relación a severa hipertensión diastólica final.

En el tipo A fue altamente significativo el aumento de espesores parietales, muy especialmente del septum interventricular en el que la hipertrofia podría ser secundaria a la presencia de hipertensión arterial pulmonar; incluso, el movimiento paradójico tipo B (septum hipoquinético) se produciría consecutivamente a la aparición de esta hipertrofia. (Fig.14).

La dilatación importante del seno coronario en uno de estos casos fue manifestación de severa hipertensión venosa sistémica (Fig.23, caso B-7). En el Modo-M puede enmascarse la dilatación ventricular derecha de los del grupo B misma que, por otro lado, se aprecia muy bien en los registros bidimensionales. (Figs. 19-22).

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Los casos del tipo C aparentan, en el Modo M, dilatación del ventrículo derecho con movimiento septal paradójico sugiriendo anomalía de Ebstein (Figs. 12,15,16); en realidad, como se observó en la pieza anatómica del caso C-12, comentado en la sección correspondiente, dicha dilatación correspondió únicamente a la cámara de salida del ventrículo derecho, no registrándose la válvula tricúspide (a diferencia de los casos con anomalía de Ebstein en los que su hallazgo es constante) por la notable distorsión de la cavidad ventricular derecha que tracciona hacia abajo el aparato valvular tricuspídeo y coloca en el trayecto del haz ultrasónico únicamente la cámara de salida dilatada. Adicionalmente, la aurícula izquierda siempre es pequeña en los restrictivos del tipo C. En el caso C-13 pudo registrarse el trombo superimpuesto a la zona de fibrosis endomiocárdica (Figs.16,17). El derrame pericárdico, como manifestación de hipertensión venosa sistémica, se registró en los casos A-4 y C-13 (Figs.14,17,18). El acortamiento fraccional del ventrículo izquierdo estuvo deprimido en los pacientes del grupo C por dos mecanismos: disminución en precarga por reducción del gasto sistólico del ventrículo derecho (no verdadera falla contráctil del izquierdo), y por movimiento paradójico del septum interventricular en un intento de compensación para el derecho, en detrimento de la función ventricular izquierda. En el único caso de restricción miocárdica por infiltración amiloide (A-5) se corroboraron hallazgos previamente reportados (57-61) de reflectancia aumentada, incremento simétrico del grosor parietal, hipocinesia y engrosamiento sistólico reducido del septum interventricular y de las paredes anterior y

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

posterior del ventrículo izquierdo, y dilatación de aurícula izquierda en presencia de cavidad ventricular ipsilateral normal o pequeña. El patrón centelleante y desigual producido por ecos miocárdicos altamente reflectantes (57) y que se considera patognomónico de infiltración amiloide no se observó en alguno de los cinco casos de esta serie estudiados por ecocardiografía bidimensional, ninguno de los cuales era el A-5.

El estudio ultrasonográfico bidimensional fue extraordinariamente útil en la valoración de morfología de cavidades, dimensiones de las mismas y espesores parietales. Para los pacientes del grupo A, la aproximación apical de cuatro cámaras es la mejor en la visualización de los ventrículos pequeños con aurículas simétricamente dilatadas (Fig.18, caso A-4). Esta misma aproximación es de gran ayuda para la investigación semiológica del septum interauricular, ya que permite apreciar en detalle sus variables desplazamientos, dependiendo de cuál de las dos aurículas es la más hipertensa. En los del tipo A el septum no experimentó desplazamiento lateral (Fig.18). En los del tipo B, el septum se desplazó hacia la aurícula derecha en los casos B-6 y B-8 (Figs.19,24) por hipertensión de la aurícula contralateral y en el caso B-7 hacia la aurícula izquierda por insuficiencia cardíaca derecha con aumento de presión en la aurícula correspondiente (Fig.24). En los pacientes del grupo C, el desplazamiento septal siempre se hará hacia la aurícula izquierda (Figs.27 a 29, caso C-11). En general, la aproximación apical de cuatro cámaras es la de mayor utilidad en la evaluación com

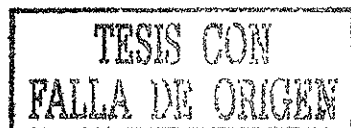
TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

parativa de los tamaños de las cavidades. El seno coronario dilatado se verá mejor en un eje largo paraesternal, como se ejemplifica en la Fig.22 del caso B-7. El reconocimiento del trombo obliterante en los casos en que pudo demostrarse ecocardiograficamente, se logró practicamente desde todas las aproximaciones convencionales (53-56), aunque probablemente apical y subcostal de cuatro cámaras sean las mejores (Figs. 17,24 , casos B-7, B-8 y C-13).

El aplanamiento del septum interventricular, visualizado en eje corto paraesternal a nivel de músculos papilares, ápex o, incluso, válvula mitral, es un dato ecocardiográfico confiable para el diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar (Fig.20, caso B-6).

Como ya se mencionó previamente, el cálculo de la fracción de expulsión por método de Simpson (51) evidenció valores normales en los grupos A y B en virtud de volúmenes igualmente reducidos al final de sístole y al final de diástole; en tanto que se observó deprimido en el único caso estudiado del grupo C quizás por la reducción del llenado ventricular izquierdo consecutivamente a un gasto disminuido del ventrículo derecho (85)

Recientemente se ha puesto de relieve la gran utilidad del estudio ecocardiográfico bidimensional en la evaluación de los pacientes con síndrome hipereosinofílico idiopático (84); los autores proponen las bases anatómicas de las dos manifestaciones principales del síndrome a nivel cardiovascular (re-



gurgitación mitral y embolismo periférico) al observar las anomalías ecocardiográficas manifiestas por engrosamiento de la hojuela mitral posterior y adherencia de la misma al endocardio mural subyacente de la pared postero-basal con movimiento disminuido o ausente, además de la presencia de ecos densos en el ápex del ventrículo izquierdo consistentes con trombos, o engrosamiento de la pared postero-basal que se asocia a la disfunción de la hojuela mitral posterior ocasionando la regurgitación mitral; obsérvense las figuras 21,24,25 en las que resulta evidente la presencia de trombo apical calcificado.

Hallazgos hemodinámicos:

La caracterización hemodinámica o el comportamiento de la curva diastólica es, seguramente, uno de los aspectos más interesantes de la miocardiopatía restrictiva. Tradicionalmente se han enfocado los estudios al diagnóstico diferencial con pericarditis constrictiva (15,17,67), enfatizándose en la miocardiopatía el compromiso desigual de los dos ventrículos, al medir por cateterismo las diferencias de presión diastólica, y la presencia de soplos de regurgitación valvular aurículo-ventricular o de deformidad ventricular característica en la angiografía.

Se ha visto que, debido al compromiso simultáneo de ambos ventrículos en la constricción pericárdica, las presiones diastólicas en ambas cámaras ventriculares son esencialmente las mismas en reposo y durante ejercicio; esto no ocurre en la mio

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



cardiopatía restrictiva simétrica que usualmente registra mayores presiones de llenado en el ventrículo izquierdo que en el derecho, incrementándose dicha diferencia con el esfuerzo físico (67). Se han informado diferencias de presión diastólica final mayores de 10 mms. Hg entre el ventrículo izquierdo y el derecho, a pesar de la naturaleza generalizada del proceso infiltrativo miocárdico (en amiloidosis cardíaca, por ejemplo), evidenciando una distensibilidad diastólica menor en el ventrículo izquierdo que en el derecho. En los casos de pericarditis constrictiva esta diferencia, si la hay, siempre será menor de 5 mms.Hg (17).

Uno de los signos hemodinámicos más característicos de pericarditis constrictiva es el "dip-plateau" de la curva diastólica y que constituye el así llamado "signo de la rama cuadrada" (86); idéntica anomalía se ha descrito en miocardiopatía restrictiva, pudiendo encontrarse en los casos de amiloidosis cardíaca que cursan con restricción al llenado; Meaney y colaboradores (17) lo documentaron en solo uno de sus tres pacientes con amiloidosis, refiriéndose en los otros dos elevaciones importantes de presión en proto y telediástole con un ascenso suave y escalonado de la curva, por lo que concluyeron que dicho signo es poco útil para el diagnóstico de la afección; cuando está presente, es idéntico en pericarditis constrictiva y en miocardiopatía restrictiva, pudiendo abolirse en ambas situaciones por taquicardia.

Un "dip" diastólico temprano indica ausencia de impedi-

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

mento al llenado ventricular en protodiástole, el cual se interrumpe abruptamente al alcanzar el límite de expansión miocárdica condicionado por cualquiera de los dos mecanismos, constricción o restricción, inscribiéndose entonces la fase de meseta o "plateau" que finaliza al alcanzarse la repleción volumétrica total. Puede inferirse que los ventrículos, quizás ayudados por el mecanismo de succión (17), experimentan el llenado rápido en diástole temprana y que el máximo volumen ventricular se logra al comienzo de la meseta. Entre más pequeño sea el volumen telediastólico del ventrículo izquierdo, mayor será la probabilidad de que su curva de presión y el patrón de llenado, en ausencia de taquicardia, simulen pericarditis constrictiva.

De acuerdo a lo que se comentó en la página 24 sobre el comportamiento de la curva diastólica en esta serie de pacientes, sorprenden la infrecuencia y variabilidad con la que se inscribió la morfología de raíz cuadrada. No se antoja una explicación satisfactoria para la ausencia de dicho signo en los ventrículos izquierdos del grupo A, pues cabría esperar razonablemente el típico patrón restrictivo bi-ventricular de "dip-plateau" en los cuatro casos de restricción simétrica de los que se conservan las curvas hemodinámicas.

En los restrictivos asimétricos del tipo B apareció el signo de raíz cuadrada en el ventrículo izquierdo, inscribiéndose en el derecho una curva de hipertensión diastólica por insuficiencia cardíaca derecha.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

En los restrictivos asimétricos del tipo C todos exhiben el "dip-plateau" en ventrículo derecho; si eventualmente no se inscribe, como ocurrió en el caso C-12, podrá inferirse que, seguramente, no se logró entrar con el catéter hasta el ventrículo derecho obliterado, distorsionado o reducido de tamaño.

Los valores más altos de hipertensión capilar pulmonar se registraron en los pacientes con restricción simétrica, reflejando la hipertensión telediastólica ventricular izquierda que se alcanza en estos casos; en los asimétricos del grupo B fueron más notorios los niveles de hipertensión arterial pulmonar que en los del grupo A, explicándose quizás por la "protección" relativa que ofrecería al lecho arterial pulmonar la restricción simultánea del ventrículo derecho en el compromiso simétrico. Logicamente, los asimétricos derechos no tuvieron elevación alguna de sus cifras de presión capilar y arterial pulmonar.

Ya se comentaron previamente (págs. 24-26) los hallazgos angiográficos más significativos. Valga la pena enfatizar las imágenes de amputación irregular observables, generalmente, hacia las regiones apicales y que se originan por la proliferación desordenada de tejido fibroso en el endocardio, con trombosis superimpuesta en diferentes etapas de organización y, muchas veces, francamente calcificada. Debe buscarse sistemáticamente la presencia eventual de insuficiencia mitral diastólica con el disparo de material radiopaco dentro del ventrículo izquierdo, pues es un dato angiográfico valioso que traduce elevaciones extremas de presión intraventricular en protodiástole (Fig.36).

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Función ventricular en miocardiopatía restrictiva:

La función sistólica del ventrículo izquierdo se ha encontrado normal o alterada en ambos tipos de patología, pericarditis constrictiva o miocardiopatía restrictiva (79,87,88), aunque sería lícito presuponer un menor deterioro en los primeros.

Como pudo observarse en los cálculos de volúmenes y fracción de expulsión por método de Simpson con ecocardiografía bidimensional, los pacientes de los grupos A y B conservan su función sistólica normal. La reducción de volúmenes telediastólicos, en concordancia con la elevación de presiones al final de diástole, sugieren una desviación de la curva de función ventricular hacia la izquierda y definen, por sí mismas, la presencia y severidad de la restricción. En consecuencia, por definición, no debe hablarse de "insuficiencia cardíaca" en pacientes que conservan una función sistólica normal a pesar de que, evidentemente, cursen con hipertensión arterial pulmonar o venosa sistémica secundarias a la restricción miocárdica.

En un paciente del grupo C la función ventricular izquierda se encontró, paradójicamente, deprimida: sus cifras de fracción de expulsión estaban disminuídas, no por insuficiencia cardíaca izquierda, sino por una disminución en la precarga secundaria a bajo gasto anterógrado del ventrículo derecho, funcionando en la fase ascendente de la curva de Starling. El movimiento paradójico del septum interventricular, observado en estos casos, opera como mecanismo que intenta compensar el dis

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

minuido gasto sistólico del ventrículo derecho, contribuyendo de esa manera a una reducción adicional de la función sistólica del ventrículo izquierdo.

Biopsia endomiocárdica:

Una cierta cantidad de fibrosis endocárdica puede encontrarse en la mayoría de las miocardiopatías. Sin embargo, el término "fibrosis endocárdica" se reserva para el trastorno específico caracterizado por un endocardio marcadamente fibroso, a menudo sin compromiso del miocardio y epicardio restantes (62). Dicha fibrosis puede diagnosticarse por biopsia al través de un catéter, aunque a veces resulta difícil seccionar el tejido fibroso con las mandíbulas del instrumento. Igualmente, se corre el riesgo de una biopsia negativa en todos aquellos casos en los que el proceso se limita a un solo ventrículo con distribución focal. Típicamente, los sitios más comprometidos serían el ápex y cuerpo del ventrículo derecho, así como la porción inferior de la cámara de entrada del ventrículo izquierdo (16).

Según Grossman y Benotti (63), la biopsia endomiocárdica podría tener importancia pronóstica, además de la utilidad diagnóstica obvia, al poder determinar la eventual asociación del cuadro restrictivo con un proceso infiltrativo o fibrótico específico, ya que esta circunstancia condicionaría un peor pronóstico; en su serie de nueve pacientes no se pudo determinar una etiología específica y a este hecho atribuyen ellos la posibilidad que tuvieron de mejorar sintomáticamente.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

En cuatro pacientes, de la serie de trece analizados en este estudio, se obtuvieron especímenes de tejido a través de biopsia endomiocárdica durante el cateterismo; uno de ellos (A-2) tuvo posteriormente necropsia y por esa razón no se había considerado su biopsia endocárdica previa. En tres casos (A-2, A-3 y C-11) el informe histopatológico fue de "fibrosis miocárdica intersticial" y en el cuarto (A-5) se demostró la severa infiltración miocárdica por amiloide.

Tratamiento:

En lo que respecta al manejo terapéutico de estos pacientes, son obvias las limitaciones en enfoque médico-quirúrgico y frustrantes sus resultados. El abordaje médico se concentra fundamentalmente en las medidas usuales para el control o alivio parcial de las manifestaciones congestivas sistémicas, restringiéndose la ingesta de líquidos y utilizando cuidadosamente los diuréticos, y en la utilización juiciosa de anticoagulantes para la prevención de los fenómenos embólicos tan definitivamente frecuentes. Es condenable la indiscriminada formulación de digitálicos en estos pacientes (todos los trece pacientes de esta serie recibieron Digital, casi siempre en forma crónica), dado que, en sentido estricto, no están en "insuficiencia cardíaca" y la taquicardia que eventualmente presentan es compensatoria y necesaria para mantener un adecuado gasto cardíaco; podrá requerirse su uso ocasional, en casos de fibrilación auricular rápida, para enlentecer la respuesta ventricular. Debe considerarse, además, la facilidad con la que estos pacientes

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

(especialmente los afectados por amiloidosis cardíaca) hacen manifestaciones de toxicidad digitálica.

Se ha utilizado, en casos de síndrome hipereosinofílico con compromiso cardíaco, antimetabolitos y corticosteroides con muy poco éxito, pues el efecto sobre los eosinófilos anormales tiende a ser transitorio.

Recientemente, se han informado intervenciones quirúrgicas exitosas para el manejo de la fibrosis endomiocárdica (89, 90), consistentes en la resección y remoción del tejido endocárdico engrosado y obliterante y reemplazo de los aparatos valvulares mitral y tricuspídeo si fuere necesario. No se conoce si el manejo quirúrgico será efectivo en el seguimiento a largo plazo, pues resulta altamente improbable que se modifique el progresivo deterioro ocasionado por la enfermedad subyacente.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

BIBLIOGRAFIA

1. Goodwin JF, Gordon H, Holman A, Bishop MB: Clinical aspects of cardiomyopathy. Brit Med J 1:69, 1961.
2. Goodwin JF: Cardiac function in primary myocardial disorders. Brit Med J 1:1527, 1964.
3. Goodwin JF, Oakley CM: The cardiomyopathies. Brit Heart J 34:545, 1972.
4. Goodwin JF: Clarification of the cardiomyopathies. Mod Conc Cardiovasc Dis 41:41, 1972.
5. Goodwin JF: Prospects and predictions for the cardiomyopathies. Circulation 50:210, 1974.
6. Oakley CM: Clinical definitions and classification of cardiomyopathies. Postgrad Med J 48:703, 1972.
7. Oakley CM: Clinical recognition of the cardiomyopathies. Circ Res 34-35:II-152, 1974.
8. Oakley CM: The relation between function and causation in cardiomyopathy. Postgrad Med J 51:271, 1975.
9. Olsen EGJ: Cardiomyopathies. Cardiovasc Clin 4:346, 1972.
10. Olsen EGJ: Pathological recognition of cardiomyopathy. Postgrad Med J 51:277, 1975.
11. Olsen EGJ: Classification of cardiomyopathies. Brit Med J 53: , 1978.
12. Goodwin JF, Roberts WC, Wenger NK: Cardiomyopathy in Hurst JW, The Heart, 5th edition, 1299-1362. Mac Graw Hill, Inc., 1982.
13. Goodwin JF: Congestive and hypertrophic cardiomyopathies. A decade of study. Lancet 1:731, 1970.
14. Seward JB, Tajik AJ: Primary cardiomyopathies: classification, pathophysiology, clinical recognition and management. In Office Cardiology, Cardiovascular Clinics Series,

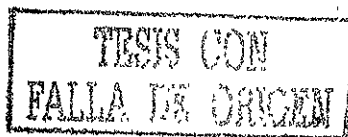


- 10(3):199-230, 1980. F.A.Davis Company, Philadelphia, edited by Albert N. Brest.
15. Chew CYC, Ziady GM, Raphael MJ, Nellen M, Oakley CM: Primary restrictive cardiomyopathy: non-tropical endomyocardial fibrosis and hypereosinophilic heart disease. Br Heart J 39:399, 1977.
  16. Roberts WC, Ferrans VJ: Pathologic anatomy of the cardiomyopathies. Human Pathology 6(3):287-342, 1975.
  17. Meaney E, Shabetai R et. al.: Cardiac amyloidosis, constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy. Am J Card 38:547-556, 1976.
  18. Buja LM, Roberts WC: Clinically significant cardiac amyloidosis. Am J Card 26:394-405, 1970.
  19. Chew C, Ziady GM, Raphael MJ, Oakley CM: The functional defect in amyloid heart disease; the "stiff heart" syndrome. Am J Card 36:439-444, 1975.
  20. Lüffler W: Endocarditis parietalis fibroplastica mit bluteosinophile. Schweiz Med Wschr 35:817, 1936.
  21. Bousser J: Eosinophilie et leucémie. Sang 28:553, 1957.
  22. Davies JNP: Endocardial fibrosis in africans. East Afr Med J 25:10, 1948.
  23. Neuwerck C: Über wandendocarditis und ihr vorhältniss zur lehre von der "spontanen herzer mattung". Deutsch Arch f Klin Med 33:210, 1893.
  24. Jossierand E, Gallavardin L: De l'asystolie progressive des jeunes sujets par myocardite subaigué primitive. Arch Gen Méd 188:513, 1901.
  25. Bedford DE, Konstam GLS: Heart failure of unknown aetiology in Africans. Br Heart J 8:236, 1946.
  26. Davies JNP, Ball JD: The pathology of endomyocardial fibrosis in Uganda. Br Heart J 17:337, 1955.

27.

TESTIS CON  
FALLA DE ORIGEN

27. Williams AW, Ball JD, Davies JNP: Endomyocardial fibrosis in Africa: its diagnosis, distribution and nature. *Trans Roy Soc Trop Med Hyg* 48:290, 1954.
28. Parry EHO, Abrahams DG: The natural history of endomyocardial fibrosis. *Quart J Med* 34:383, 1965.
29. Shaper AG: The geographical distribution of endomyocardial fibrosis. *Path Microbiol* 35:26, 1970.
30. Conner DH, Somers K, Hutt MSR, Manion WC, D'Arbela PG: Endomyocardial fibrosis in Uganda (Davies' Disease). An epidemiologic, clinical and pathologic study. *Am Heart J* 74:687-709, 1967 / 75:107-124, 1968.
31. McKinney B, Crawford MA: Fibrosis in guinea pig hearts produced by plantain diet. *Lancet* 2:880, 1965.
32. Shaper AG, Hutt MSR, Coles RM: Necropsy studies of endomyocardial fibrosis and rheumatic heart disease in Uganda. *Br Heart J* 30:391, 1968.
33. Shaper AG: Endomyocardial fibrosis and rheumatic heart disease. *Lancet* 1:639, 1966.
34. Brookington IF, Willis AJ: Endomyocardial fibrosis and filariasis (letter). *Lancet* 1:589, 1966.
35. Kline IK et. al.: The relationship between human endocardial fibroelastosis and obstruction of the cardiac lymphatics. *Circulation* 30:728, 1964.
36. Roberts WC, Buja LM, Ferrans VJ: Löffler's fibroplastic parietal endocarditis, eosinophilic leukemia, and Davies' endomyocardial fibrosis: the same disease at different stages? *Path Microbiol* 35:90, 1970.
37. Roberts WC, Liegler DG, Carbone PP: Endomyocardial disease and eosinophilia. A clinical and pathologic spectrum. *Am J Med* 46:28, 1969.



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

- 59 -

38. Baandrup U: Löffler's endocarditis and endomyocardial fibrosis: a nosological entity? Acta Path Microbiol Scand 85A:869, 1977.
39. Fauci AS, Harley JB, Roberts WC, Ferrans VJ, Gralnick HR, Bjornson BH: The idiopathic hypereosinophilic syndrome, NIH Conference. Annals Int Med 97:78-92, 1982.
40. Chusid MJ, Dale DC, West BC, Wolff SM: The hypereosinophilic syndrome; analysis of fourteen cases with review of the literature. Medicine 54(1):1-27, 1975.
41. Olsen EGJ: Löffler's endocarditis and endomyocardial fibrosis. Path Microbiol 43:104, 1975.
42. Olsen EGJ: Endomyocardial fibrosis and Löffler's endocarditis parietalis fibroplastica. Postgrad Med J 53:538, 1977.
43. Olsen EGJ: The pathogenesis of Löffler's endomyocardial disease, and its relationship to endomyocardial fibrosis. Progress in Cardiology 8:281-303, 1979.
44. Brockington IF, Olsen EGJ: Eosinophilia and endomyocardial fibrosis. Postgrad Med J 48:740, 1972.
45. Brockington IF, Olsen EGJ: Löffler's endocarditis and Davies' endomyocardial fibrosis. Am Heart J 85:308, 1973.
46. Oakley CM, Olsen EGJ: Eosinophilia and heart disease. Br Heart J 39:233, 1977.
47. Report of the WHO/ISFC Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. Br Heart J 44:672-3, 1980.
48. Burch GE, Giles TD, Colcolough HL: Ischemic cardiomyopathy. Am Heart J 79:291, 1970.
49. Dash H et. al.: Cardiomyopathic syndrome due to coronary artery disease. I. Relation to angiographic extent of coronary artery disease and to remote myocardial infarction. Br Heart J 39:733, 1977.

ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA

50. Zdansky E: Roentgen diagnosis of the heart and great vessels. New York, Grune & Stratton, Inc., 1953.
51. Rogers EW, Feigebaum H, Weyman AE: Echocardiography for quantitation of cardiac chambers. Progress in Cardiology 8:1-28, 1979.
52. Sahn DJ, De Maria A, Kisslo J, Weyman A: Recommendations regarding quantitation in M-Mode Echocardiography. Circulation 58(6):1072-1083, 1978.
53. Henry W, De Maria A, Gramiak R, et. al.: Report of the American Society of Echocardiography Committee on nomenclature and standards in two-dimensional echocardiography. Circulation 62(2):212-217, 1980.
54. Tajik AJ, Seward JB, et. al.: Two-dimensional real-time ultrasonic imaging of the heart and great vessels: technique, image orientation, structure identification, and validation. Mayo Clin Proc 53:271-303, 1978.
55. Bansal RH, Tajik AJ, Seward JB: Feasibility of detailed two-dimensional echocardiographic examination in adults. Mayo Clin Proc 55:291-308, 1980.
56. Edwards WD, Tajik AJ, Seward JB: Standardized nomenclature and anatomic basis for regional tomographic analysis of the heart. Mayo Clin Proc 56:479-497, 1981.
57. Chiaramide CA, Goldman MA, Zema MJ, Pizzarello BA, Goldberg HM: Real-time cross-sectional echocardiographic diagnosis of infiltrative cardiomyopathy due to amyloid. J. Clin Ultrasound 8:58-62, 1980.
58. Siqueira Filho AG, Cunha CLP, Tajik AJ, Seward JB, Schattberg T, Giuliani ER: M-Mode and two-dimensional echocardiographic features in cardiac amyloidosis. Circulation 63(1):188-199, 1981.
59. Child JS, Ievisman JA, Abbasi AS, MacAlpin RN: Echocardiographic manifestations of infiltrative cardiomyopathy; a report of seven cases due to amyloid. Chest 70(6):726-731, 1976.



60. Borer JS, Henry WL, Epstein SE: Echocardiographic observations in patients with systemic infiltrative disease involving the heart. Am J Card 39:184-188, 1977.
61. Child JS, Krivokapich J, Abbasi AS: Increased right ventricular wall thickness on echocardiography in amyloid infiltrative cardiomyopathy. Am J Card 44:1391-1395, 1979.
62. Fowles RE, Mason JW: Endomyocardial biopsy. Annals Int Med 97:885-894, 1982.
63. Benotti JR, Grossman W, Cohn PF: Clinical profile of restrictive cardiomyopathy. Circulation 61:1206-1212, 1980.
64. Bell JA, Kenkins BS, Webb-Peploe MM: Clinical, haemodynamic, and angiographic findings in Löffler's eosinophilic endocarditis. Br Heart J 38:541-548, 1976.
65. Assad Morell JL, Tajik AJ, Gãuliani ER: Echocardiographic analysis of the ventricular septum. Prog Cardiovasc Dis 17:219, 1974.
66. Shirey EK, Proudfit WL, Hawk WA: Primary myocardial disease. Correlation with clinical findings, angiographic and biopsy diagnosis; follow-up of 139 patients. Am Heart J 99(2):198-207, 1980.
67. Shabetai R, Fowler NO, Fenton JC: Restrictive cardiac disease. Pericarditis and the myocardiopathies. Am Heart J 69(2):271-280, 1965.
68. Ramséy HW, Sbar S, Elliott LP, Eliot RS: The differential diagnosis of restrictive myocardopathy and chronic constrictive pericarditis without calcification; value of coronary arteriography. Am J Card 25(6):635-638, 1970.
69. Khullar S, Lewis RP: Usefulness of systolic time intervals in differential diagnosis of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy. Br Heart J 38:43-46, 1976.
70. Ghose JC, Mitra SK, Chhetri MK: Systolic time intervals in the differential diagnosis of constrictive pericarditis and cardiomyopathy. Br Heart J 38:47-50, 1976.



71. Lisa CP, Hood G, Tavel ME: The jugular pulse in pericardial constriction: its differntiation from that of cardio myopathy. Am Heart J 84(3):409-414, 1972.
72. Viola AR, Adaro FVM, Roncoroni AJ: Idiopathic myocardio~~pa~~thy resulting in failure of contractility of the right ventricle. Am J Med 48(2):235-238, 1970.
73. Goodwin JF: Treatment of the cardiomyopathies. Am J Card 32:341-351, 1973.
74. Harley JB, McIntosh CL, Kirklin JJ, Maron B, Gottdiener J, Roberts WC, Fauci AS: Atrioventricular valve replacement in the idiopathic hypereosinophilic syndrome. Am J Med 73:77-81, 1982.
75. Guadalajara JF, Fishleder BL, Cornó A, Hladky M, Araujo J, Friedland Ch: Estudio fonomecanocardiográfico de 141 sujetos sanos. Arch Inst Card Mex 49:188-199, 1979.
76. Guadalajara JF, Fishleder BL, Cornó A, Hladky M, Araujo J, Friedland Ch: Parámetros fonomecanocardiográficos de la función ventricular en el sujeto adulto sano. Arch Inst Card Mex 49:371-383, 1979.
77. Guadalajara JF, Martínez Lavin M, Zusserman M, Solines L, Casanova JM, Reyes P: El corazón en la esclerodermia; estudio fono-ecocardiográfico. Arch Inst Card Mex, en prensa.
78. Contreras R, Bialostozky D, Medrano G, Fishleder B, Guadalajara JF: Fibrosis endomiocárdica africana o tropical; comunicación del primer caso observado en México. Arch Inst Card Mex 41:476-489, 1971.
79. Guadalajara JF, Márquez M, Fishleder BL, Olvera E, Friedland Ch: Estudio fonomecanocardiográfico de la pericarditis constrictiva. Arch Inst Card Mex 49:384-403, 1979.
80. Bayés de Luna A et. al.: Texto de Electrocardiología Editorial Científico Médica, Barcelona.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

81. Hollister R, Goodwin J: The electrocardiogram in cardiomyopathy. Br Heart J 25:357, 1963.
82. Forrester J, Kemp H, Gorlin R: Primary myocardial disease; distinction from coronary heart disease. Circulation 39: 1969.
83. Mayer FE, Nadas AS, Ongley PA: Ebstein's anomaly; presentation of ten cases. Circulation 16:1057, 1957.
84. Gottdiener JS, Maron BJ, Schooley RT, Harley JB, Roberts WC, Fauci AS: Two-dimensional echocardiographic assesment of the idiopathic hypereosinophilic syndrome. Circulation 67:572-78, 1983.
85. Unger K, shaw D, Karliner JS, et al: Evaluation of left ventricular performance in acutely ill patients with chronic obstructive lung disease. Chest 68:135-142, 1975.
86. Hansen AT, Eskildsen P, Gotzsche H: Pressure curves from the auricle and the right ventricle in chronic constrictive pericarditis. Circulation 3:881-888, 1951.
87. Gaasch WH, Peterson KL, Shabetai R: left ventricular function in chronic constrictive pericarditis. Am J Card 34:107-110, 1974.
88. Vogel JHK, Horgan JA, Strahl CL: Left ventricular disfunction in chronic constrictive pericarditis. Chest 59:484-492, 1971.
89. Dubost C, Maurice P, Gerbaux A, Bertrand E, Rulliere R, Vial F, Barrillon A, Prigent C, Carpentier A, Soyer R: The surgical treatment of constrictive fibrous endocarditis. Ann Surg 184: 303, 1976.
90. Harley JB, McIntosh L, Kirklin JJW, Maron BJ, Gottdiener J, Roberts WC, Fauci AS: Atrioventricular valve replacement in the idiopathic hypereosinophilic syndrome. Am J Med 73:77-80, 1982.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

PIES DE FIGURAS

1. Caracterización anatómo-funcional de la miocardiopatía restrictiva. Ver texto.
2. Trazos electrocardiográficos de las tres variedades de miocardiopatía restrictiva.
3. Radiografías P-A de tórax en las tres variedades de miocardiopatía restrictiva.
4. Miocardiopatía restrictiva simétrica. Registro simultáneo de electrocardiograma (ECG), precordiograma derecho (PD) y fonocardiograma (FCG) en el foco tricuspídeo. Nótese la onda "a" gigantesca del precordiograma derecho que coincide con un intenso cuarto ruido (IV); así mismo, puede notarse el amplio desdoblamiento del segundo ruido (IIa-IIp).
5. Miocardiopatía restrictiva simétrica. Registro simultáneo de ECG, flebograma yugular y fonocardiograma en foco tricuspídeo. El pulso venoso revela la presencia de una onda "a" muy prominente que coincide con el intenso cuarto ruido derecho (IV). Nótese cómo la morfología sistólica del flebograma se mantiene normal.
6. Miocardiopatía restrictiva simétrica. Registro simultáneo de ECG, pulso carotídeo (PC) y fonocardiograma (FCG) en el ápex (C4-5). El PC muestra un período expulsivo corto, consecuencia del bajo gasto cardíaco; el 2A se encuentra anticipado por esta circunstancia, originando un desdoblamiento amplio del segundo ruido a pesar de la coexistencia de hipertensión arterial pulmonar.
7. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo B. Registro simultáneo de ECG, FCG en foco tricuspídeo y flebograma yugular. La morfología del pulso venoso demuestra una onda "a" muy conspicua, poca amplitud de la depresión "x" con levantamiento en casi toda la sístole y colapso "y" profundo, lo cual traduce la hipertensión venosa sistémica.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



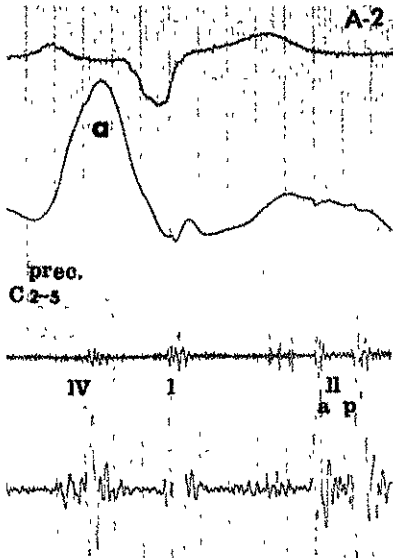


Fig. 4

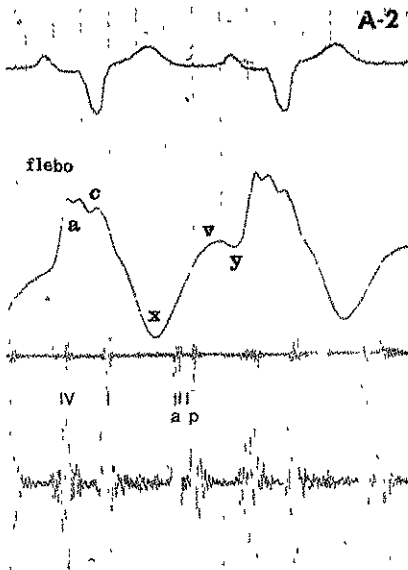


Fig. 5

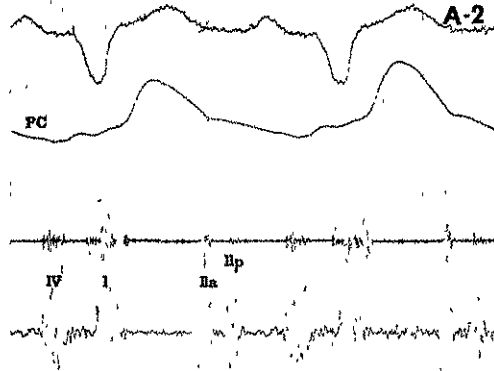


Fig. 6

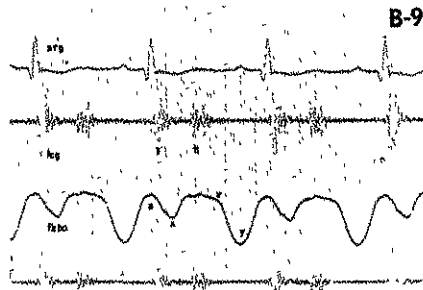


Fig. 7

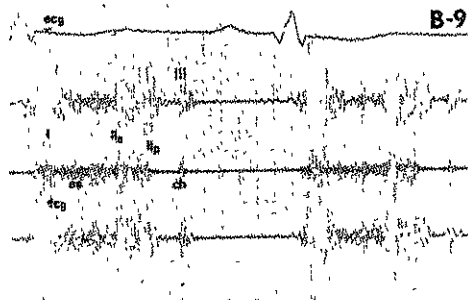


Fig. 8

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

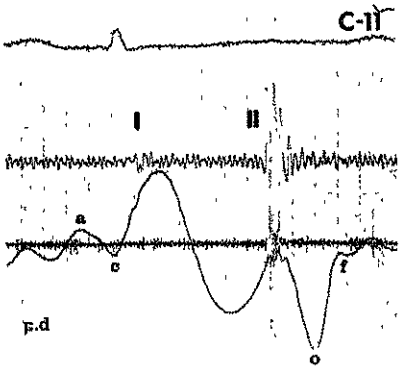


Fig. 9

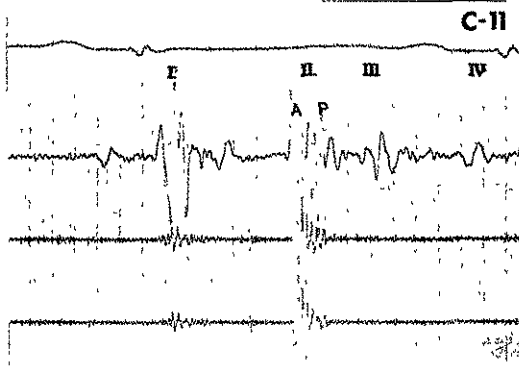


Fig. 10

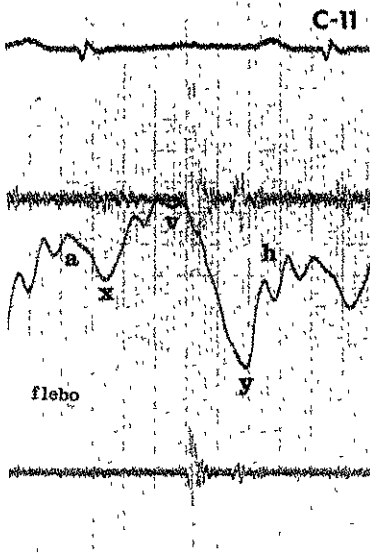


Fig. 11

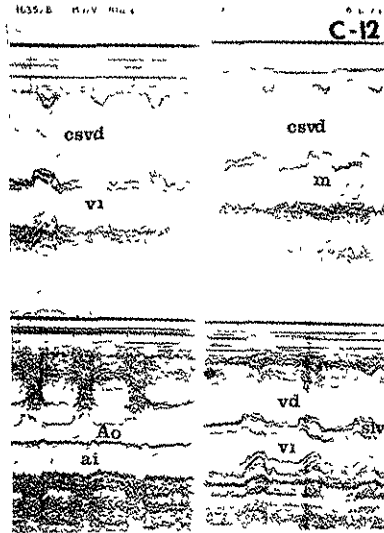


Fig. 12

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

8. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo B. El fonocardiograma en el ápex demuestra un soplo sistólico regurgitante de insuficiencia tricuspídea, erróneamente interpretado como de origen mitral por su localización. El chasquido protodiastólico (ch) hace más similar la auscultación a la de valvulopatía reumática. El amplio desdoblamiento del segundo ruido se debe al acortamiento del período expulsivo izquierdo por bajo gasto anterógrado.
9. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo C. Registro simultáneo de ECG, FCG en foco pulmonar y PD. Es evidente que la morfología diastólica del latido precordial reproduce la curva hemodinámica (Fig.34) registrada en este caso de impedimento al llenado diastólico (imagen de raíz cuadrada).
10. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo C. El FCG en endoápex demuestra la presencia de un ritmo de cinco tiempos producido por los dos ruidos normales, amplio desdoblamiento del segundo ruido (IIa-IIp), tercero y cuarto ruidos. Se diferencia del producido en la enfermedad de Ebstein en que el primer ruido no está desdoblado.
11. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo C. Registro simultáneo de ECG, FCG en foco tricuspídeo y flebograma yugular. El pulso venoso muestra un predominante latido sistólico con colapso "y" profundo, traducción clínica del impedimento al llenado diastólico del ventrículo derecho.
12. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo C. Registro ecocardiográfico Modo-M a diferentes niveles. Nótese la gran dilatación de la cámara de salida del ventrículo derecho (csvd) contrastando con el tamaño reducido del ventrículo izquierdo, y el movimiento paradójico tipo A en el septum interventricular. La apertura valvular aórtica está reducida por el bajo gasto del ventrículo izquierdo.
13. Miocardiopatía restrictiva simétrica. Registro ecocardiográfico a nivel de válvula mitral en donde resulta evidente una

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

65-A

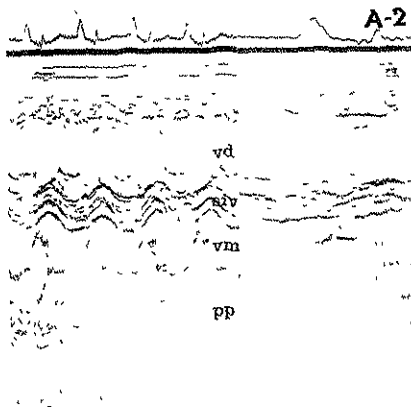


Fig. 13

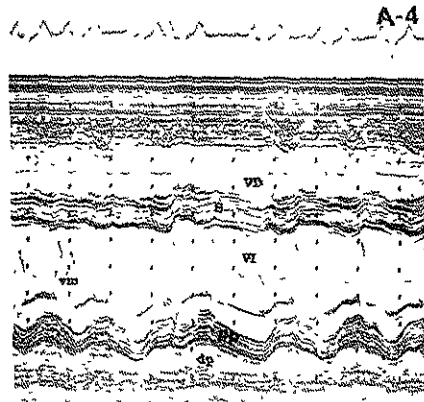


Fig. 14

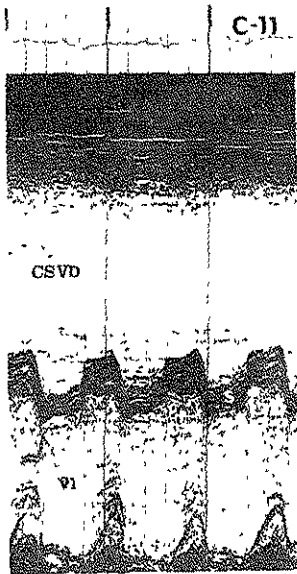


Fig. 15

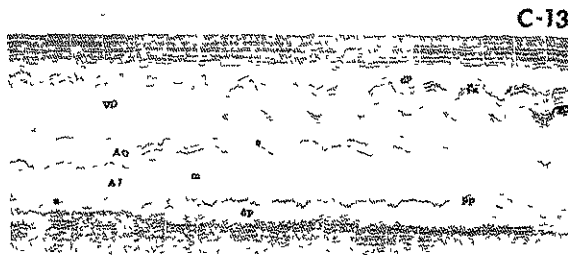


Fig. 16

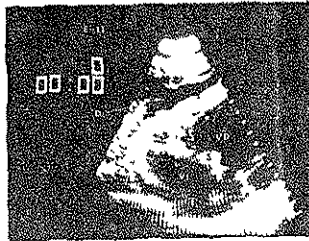
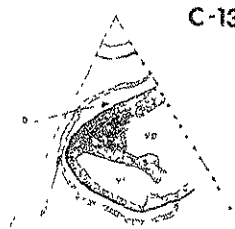


Fig. 17



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

morfología recíproca a la curva hemodinámica de restricción miocárdica (imagen de "dip-plateau").

14. Miocardiopatía restrictiva simétrica. Registro ecocardiográfico Modo-M a nivel de válvula mitral, siendo notoria la reflectancia aumentada de septum interventricular (s) y pared posterior del ventrículo izquierdo (pp) en presencia de un derrame pericárdico (dp) en moderada cuantía .
15. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo C. Registro ecocardiográfico Modo-M en el que se observa gran dilatación de la cámara de salida del ventrículo derecho, un ventrículo izquierdo de tamaño normal y un septum interventricular (s) con movimiento paradójico tipo A.
16. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo C. Registro ecocardiográfico Modo-M en "barrido" desde la aorta hasta el ápex. Resalta nuevamente la cámara de salida del ventrículo derecho dilatada y la presencia de numerosos ecos densos dentro de la cavidad ventricular derecha, producidos por el trombo localizado en la superficie endocárdica. Nótese la presencia de una onda "a" en el registro de aurícula izquierda y de derrame pericárdico anterior y posterior (dp).
17. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo C. Registro ecocardiográfico bidimensional del paciente anterior, desde aproximación subcostal, visualizándose el trombo apical del ventrículo derecho y el derrame pericárdico.
18. Miocardiopatía restrictiva simétrica. Registro ecocardiográfico bidimensional en aproximación apical de cuatro cámaras. Nótese la gran dilatación biauricular en presencia de cavidades ventriculares chicas. Derrame pericárdico (dp).
19. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo B. Eco 2-D, apical de cuatro cámaras, demostrando el desplazamiento lateral del septum interauricular hacia la aurícula derecha, por hipertensión auricular izquierda.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

66-A

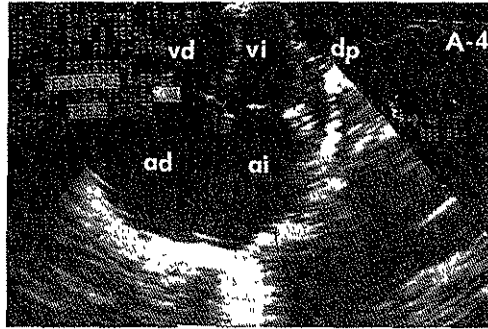


Fig. 18

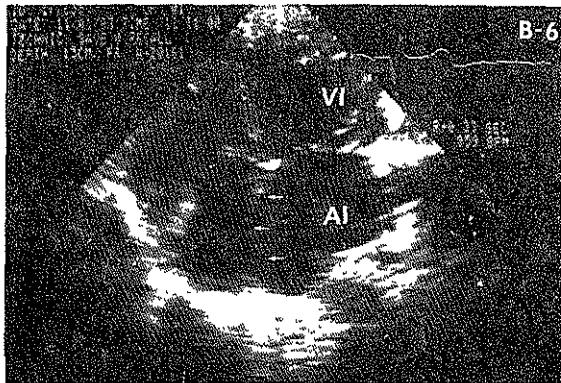


Fig. 19

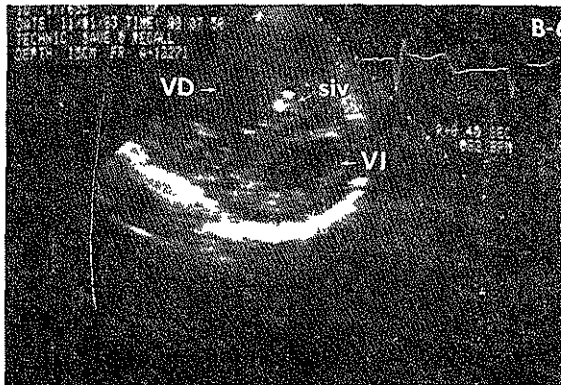


Fig. 20

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

66-b

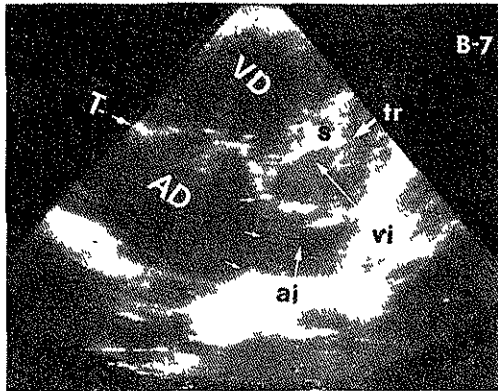


Fig. 21

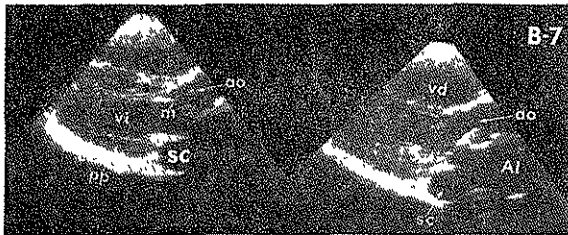


Fig. 22

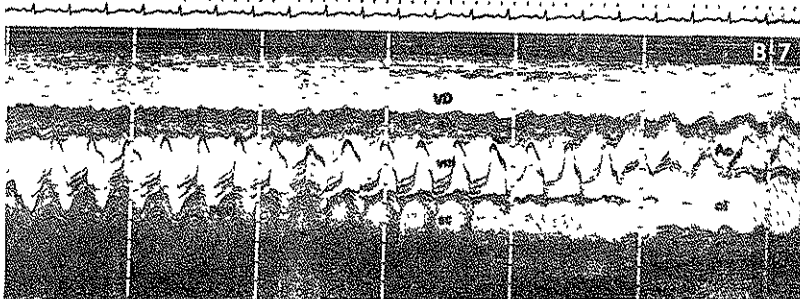


Fig. 23

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

20. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo B. Eco 2-D, eje corto en aproximación paraesternal. Es evidente la importante dilatación de la cavidad ventricular derecha y el aplanamiento del septum interventricular (siv) provocado por la hipertensión arterial pulmonar.
21. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo B. Eco 2-D, apical de cuatro cámaras. Se observa desplazamiento lateral del septum interauricular hacia la aurícula izquierda, en presencia de cavidades derechas muy dilatadas y de un ventrículo izquierdo probablemente disminuido de tamaño por trombo intracavitario (tr).
22. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo B. Eco 2-D, eje largo paraesternal del mismo caso anterior, en donde resalta la gran dilatación del seno coronario (sc); se puede observar, además, la importante reducción de la cavidad ventricular izquierda al final de sístole.
23. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo B. Registro ecocardiográfico Modo-M del mismo paciente. Nuevamente se aprecia la dilatación masiva del seno coronario(sc) y se hace evidente una reflectancia aumentada de las paredes septal y ventricular posterior.
24. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo B. Eco 2-D, apical de cuatro cámaras. Septum interauricular desplazado lateralmente hacia la aurícula derecha en presencia de una cavidad auricular izquierda importantemente dilatada y un ventrículo izquierdo parcialmente obliterado por tejido fibrotrombótico calcificado (tr).
25. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo B. Eco 2-D, eje largo paraesternal. Visualización del trombo calcificado, altamente reflectante (tr) y adherido al septum interventricular. Aurícula izquierda muy dilatada.
26. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo B. Eco 2-D, eje corto paraesternal a nivel de grandes vasos. Nótese la gran

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



67-A

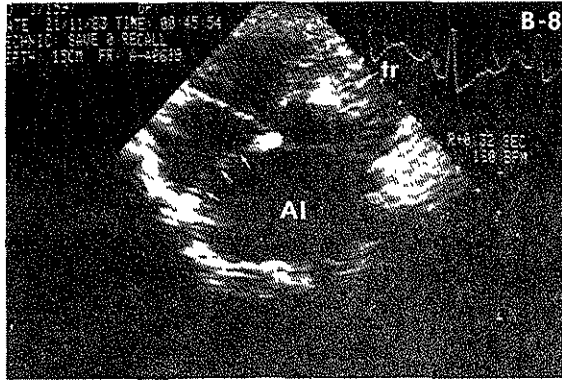


Fig. 24

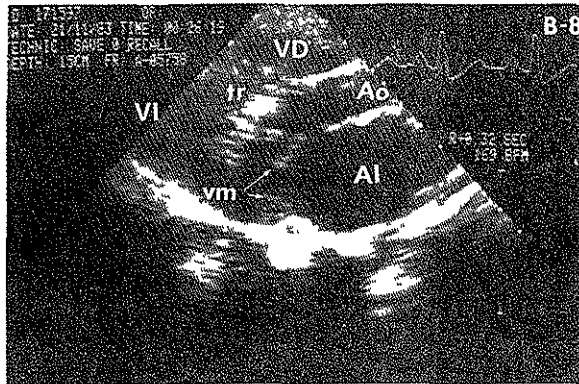


Fig. 25

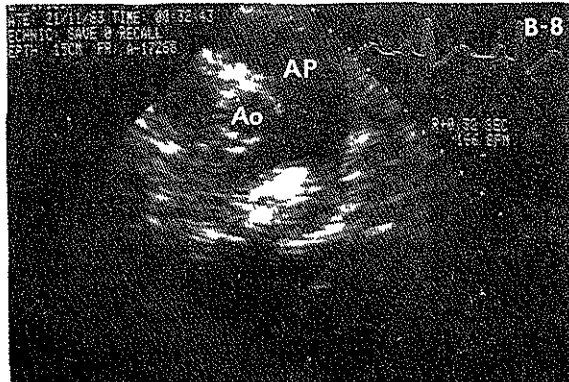


Fig. 26

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

67-0

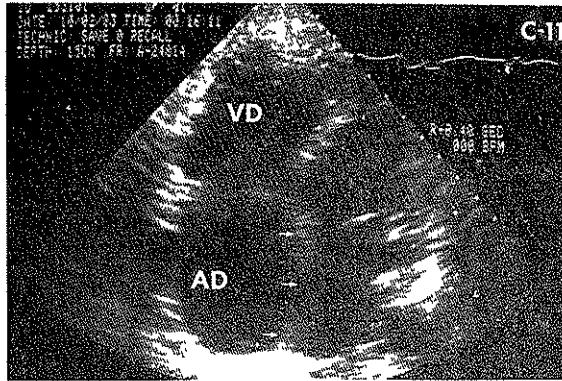


Fig. 27

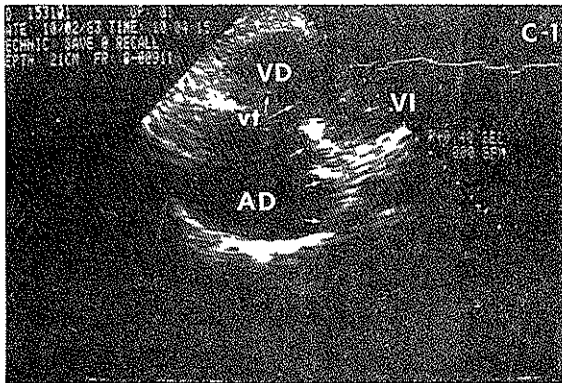


Fig. 28

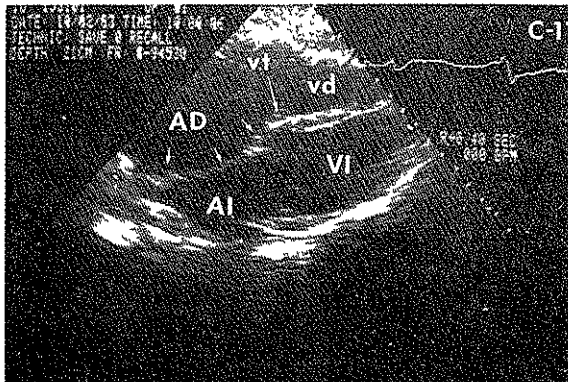


Fig. 29

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

dilatación del tronco de la arteria pulmonar provocada por severa hipertensión arterial pulmonar.

27. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo C. Eco 2-D, apical de cuatro cámaras. Desplazamiento lateral del septum interauricular hacia la aurícula izquierda.
28. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo C. Eco 2-D, apical de cuatrocámaras modificado en donde se observa nuevamente el desplazamiento del septum interauricular y la cavidad del ventrículo derecho reducida de tamaño.
29. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo C. Eco 2-D, subcostal de cuatro cámaras, evidenciando los mismos datos anteriores.
30. Miocardiopatía restrictiva simétrica. Curvas de presión intracavitaria. Ausencia de "dip-plateau" en la de ventrículo izquierdo y presencia en el ventrículo derecho.
31. Miocardiopatía restrictiva simétrica. Curvas de presión intracavitaria. Ausencia de "dip-plateau" en ambos ventrículos.
32. Miocardiopatía restrictiva simétrica. Curvas simultáneas de presiones intracavitarias. "Dip-plateau" en la del ventrículo derecho, ausente en el ventrículo izquierdo.
33. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo B. Ausencia de "dip-plateau" en ambos ventrículos; en el izquierdo sólo se aprecia ascenso rápido.
34. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo C. Curva de presión intracavitaria con la imagen clásica en "raiz cuadrada".
35. Miocardiopatía restrictiva simétrica. Ventriculografía bilateral, demostrando la amputación apical producida por el proceso restrictivo.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

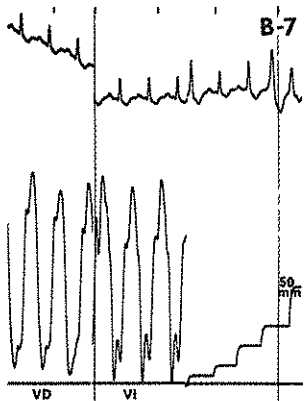


Fig. 33

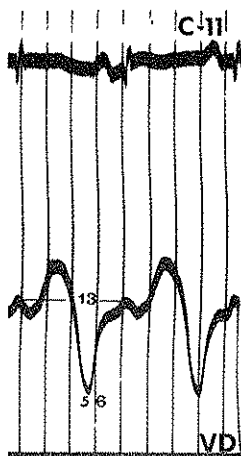


Fig. 34

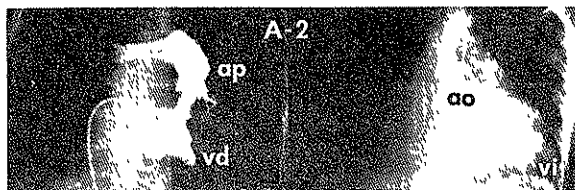


Fig. 35

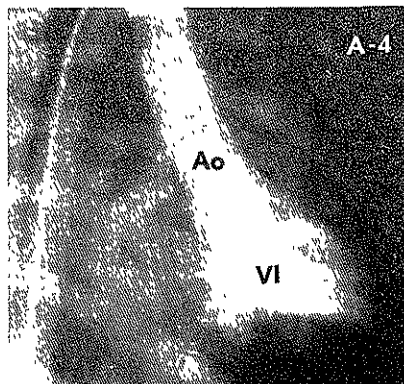
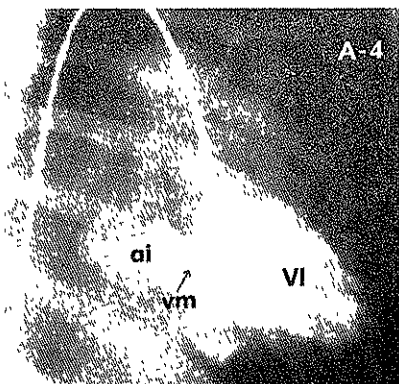


Fig. 36

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

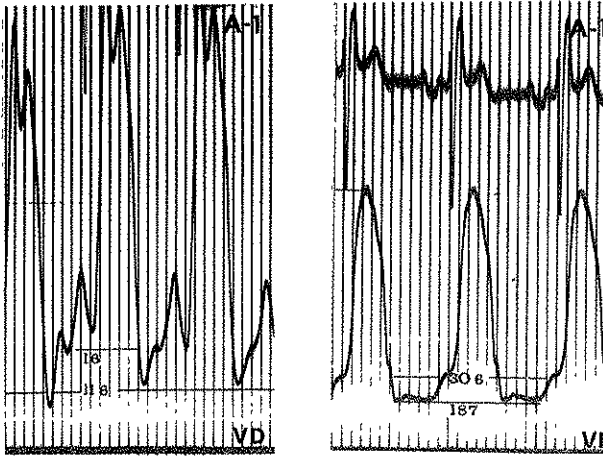


Fig. 30

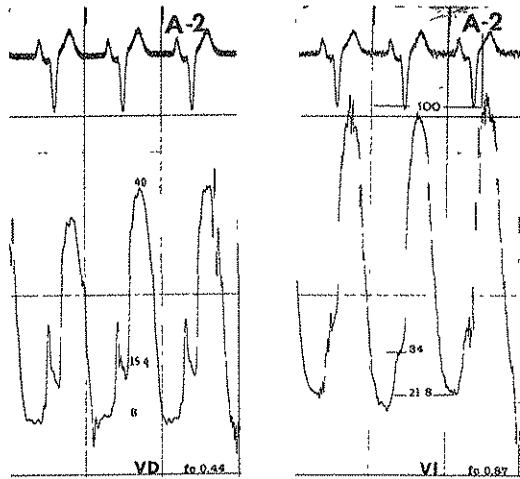


Fig. 31

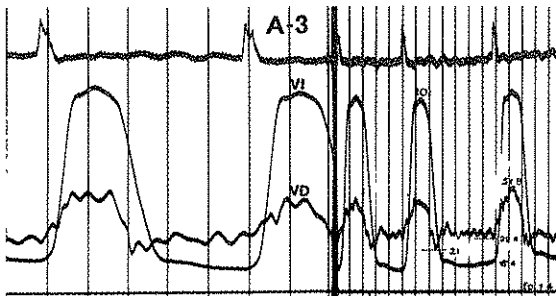


Fig. 32

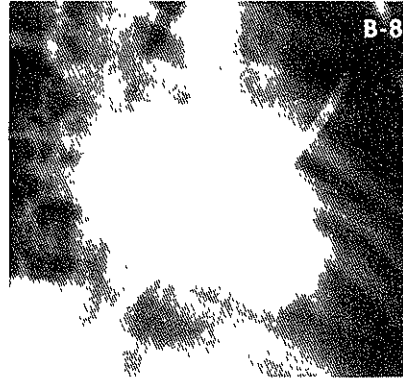
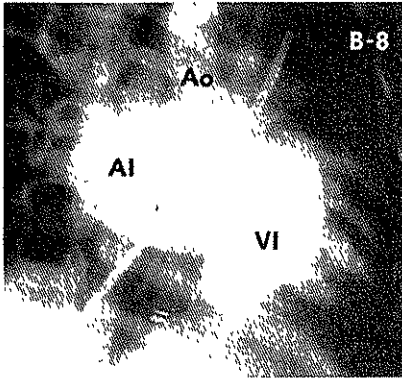


Fig. 37

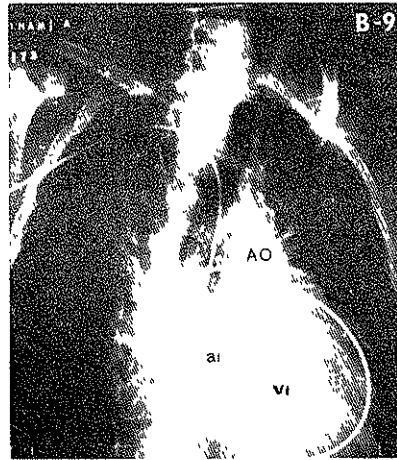
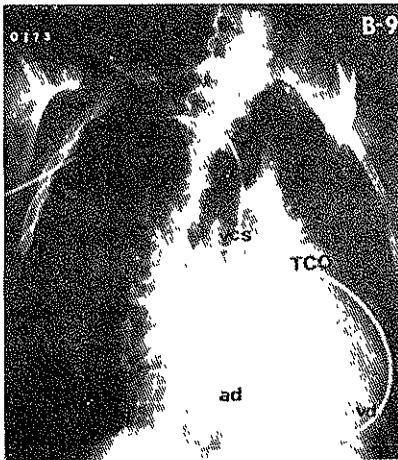


Fig. 38

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

36. Miocardiopatía restrictiva simétrica. Ventriculografía bilateral en posición oblicua anterior derecha. Obsérvese en el cuadro diastólico a la izquierda el chorro de regurgitación trans-mitral. En el cuadro sistólico no se ve dicha regurgitación del medio radiopaco.
37. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo B. Disparo en tronco de arteria pulmonar, en oblicua anterior derecha, para visualización de levofase. Obsérvese el ventrículo izquierdo en diástole (izquierda) y sistole (derecha), con imagen de amputación irregular hacia el ápex.
38. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo B. Disparo en rama derecha de arteria pulmonar para visualización de levofase. Obsérvese el trayecto del catéter atravesando cámaras derechas dilatadas y la opacificación final de una aurícula izquierda grande y un ventrículo izquierdo chico.
39. Miocardiopatía restrictiva simétrica. Pieza anatómica vista desde la cara posterior para resaltar las cámaras de entrada de ambos ventrículos pequeños , en presencia de paredes engrosadas y dilatación bi-auricular.
40. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo C. Corte anatómico de las cavidades izquierdas para evidenciar la presencia de fibrosis endomiocárdica dentro del ventrículo izquierdo, a pesar del definido predominio de la misma en el ventrículo derecho.
41. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo B. Corte anatómico del ventrículo izquierdo casi completamente obliterado por el material fibrotrombótico.
42. Miocardiopatía restrictiva asimétrica tipo B. Corte anatómico del ventrículo izquierdo, mostrando un engrosamiento notable y difuso del endocardio, con algunos focos de trombosis mural.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

FIG. 40.

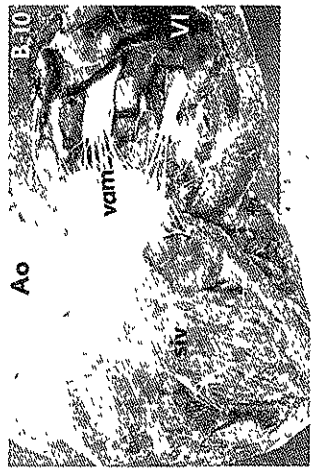
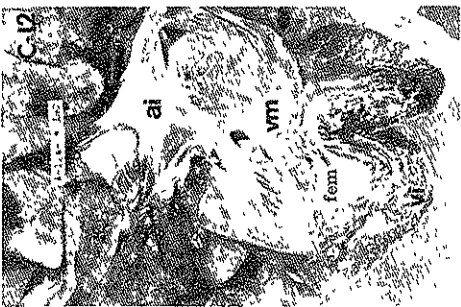


Fig. 42

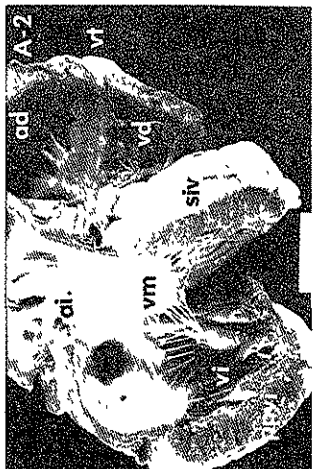


Fig. 39



FIG. 41

TESIS CON  
DE ORIGEN