

Clasificación evolutiva de la miocardiopatía chagásica crónica*

J. J. PUIGBO
J. R. NAVA RHODE
H. GARCIA BARRIOS
J. A. SUAREZ
J. A. VALERO
R. I. VALECILLOS

Objetivo

El objetivo del siguiente trabajo es presentar una clasificación tentativa de los estadios evolutivos de la miocardiopatía chagásica crónica, la cual podría ser de utilidad para un mejor conocimiento y evaluación de la historia natural de la afección.

Fuentes de obtención del material

Las fuentes de obtención del material que han servido de base para lograr los resultados y la clasificación propuesta han sido las siguientes:

- 1.—Estudios clínico-epidemiológicos realizados en zonas rurales con alta endemicidad chagásica que comprenden: un estudio transversal (Belén, 1961 y El Eneal, 1964) y un estudio longitudinal (Belén) de una duración de 6 años hasta el presente^{11, 13}.
- 2.—Estudios realizados en el Hospital Universitario de Caracas que comprende evaluación cardiovascular completa de 40 pacientes.
- 3.—Estudios anatómo-patológicos verificados en 210 casos¹⁶; material proveniente del Instituto de Anatomía Patológica de la Universidad Central de Venezuela, y estudio de correlación anatómo-clínica en 19 casos de miocardiopatía chagásica crónica y otras formas de miocardiopatías de etiología desconocida¹⁷.

Evolución

La miocardiopatía chagásica crónica se presenta en general en adultos jóvenes. Es rara por debajo de los 15 años, frecuente por encima de los 30 años y se puede observar en ocasiones en edades avanzadas. La evolución

es en general eminentemente crónica y gradual tomando muchos años hasta llegar a la fase de insuficiencia cardíaca final a menos que sea interrumpida por muerte repentina con frecuencia debida a un trastorno del ritmo. Los estudios epidemiológicos ofrecen la oportunidad de un mejor conocimiento de la historia natural de la afección, en particular de los estadios iniciales. Los estudios hospitalarios se realizan en general sobre formas avanzadas del padecimiento.

1.—*Clínica*: Al comienzo los pacientes pueden ser asintomáticos o tener escasos síntomas. Las palpitaciones constituyen un síntoma precoz. En las etapas iniciales en el examen físico no se encuentra cardiomegalia, la cual es importante y generalizada en las etapas avanzadas. Otros signos físicos son el desdoblamiento del 2º ruido (en cerca de la tercera parte de los casos), la presencia de extrasístoles, y en etapas avanzadas aparecen soplos funcionales atrioventriculares y signos en relación con insuficiencia cardíaca. A lo largo de esta evolución clínica se pueden presentar trastornos paroxísticos del ritmo cardíaco, síndrome de Stokes-Adams, accidentes tromboembólicos sistémicos o pulmonares, insuficiencia cardíaca congestiva y eventualmente muerte repentina^{6, 11}.

2.—*Radiología*: La silueta cardiovascular es normal al comienzo, pudiendo presentar trastornos localizados de la cinesia, luego ocurre un agrandamiento bilateral discreto con predominio del crecimiento del ventrículo izquierdo que se convierte luego en moderado y finalmente en extremo con gran dilatación de las cavidades derechas. El quimograma es de utilidad para registrar las alteraciones cinéticas que aparecen en etapas precoces^{3, 4, 11}.

3.—*Electrocardiografía*: Las manifestaciones eléctricas iniciales y su forma de progresión son: a) trastornos de la repolarización ventricular que son marcadas, extensas y persistentes. Estos trastornos pueden permanecer estacionarios (en raras ocasiones), incrementarse o a ellos agregarse una

* Trabajo de la División de Enfermedades Cardiovasculares del Ministerio de Sanidad y Asistencia Social, Caracas, Venezuela.

zona eléctricamente inactivable; b) trastornos de conducción, en particular bloqueo completo de la rama derecha. La evolución se realiza por agregarse un trastorno de la repolarización ventricular, un trastorno del ritmo, una zona eléctricamente inactivable o incrementarse el grado del trastorno de conducción; c) más rara vez aparece un trastorno del ritmo aislado al que puede agregarse ulteriormente otras alteraciones electrocardiográficas; d) la desviación del eje eléctrico hacia la izquierda en forma aislada o asociada a otros signos de crecimiento ventricular izquierdo o a un bloqueo de la rama derecha del Haz de His; e) las manifestaciones eléctricas avanzadas están constituidas por la aparición de zonas eléctricamente inactivables extensas, bloqueos no clasificables y trastornos complejos del ritmo cardíaco ^{6, 18, 11, 13, 5}.

Se ha descrito con anterioridad ¹³ un patrón evolutivo frecuente integrado por los siguientes elementos: 1) existencia previa o aparición de desviación del AQRSF hacia la izquierda y arriba con o sin aumento de voltaje sugestivo de crecimiento ventricular izquierdo; 2) morfología de tipo qR en aVL (R mayor de 11 mm con deflexión intrínseca retrasada); 3) existencia previa o aparición de bloqueo completo o incompleto de la rama derecha con ondas T negativas, puntiagudas y simétricas en V1 y V2; 4) aparición o aumento de un trastorno de la repolarización de V2 a V6; 5) ausencia de complejos transicionales y presencia de complejos qRs de V2 a V6 (rotación antihoraria). Estos cambios combinados son sugestivos de crecimiento ventricular izquierdo y probablemente constituyen evidencia eléctrica de cambios anatómicos de la punta del ventrículo izquierdo que ocurren con frecuencia en la miocardiopatía chagásica crónica. De acuerdo con Rosebaum ¹⁵ algunos de estos fenómenos eléctricos tales como la desviación del AQRSF hacia la izquierda podría explicarse por la existencia de un hemibloqueo anterior izquierdo.

4.—*Vectocardiografía*: Al comienzo el vectocardiograma muestra como alteración más frecuente el bloqueo de la rama derecha sin desplazamiento marcado del asa QRS, luego aparecen zonas eléctricamente inactivables constituyendo el desplazamiento superior del asa QRS el hallazgo característico más usual ^{10, 14}.

5.—*Hemodinamia*: En las etapas iniciales ¹⁴ no existen perturbaciones hemodinámicas de significación: las presiones en reposo y bajo condiciones de esfuerzo se encuentran normales así como el índice cardíaco y la

respuesta de la presión arterial a la maniobra de Valsalva. Posteriormente, disminuye el índice cardíaco, aparece hipertensión capilar, hipertensión pulmonar discreta a moderada (post-capilar y/o obstructiva) y elevación de la presión diastólica final del ventrículo derecho e insuficiencia valvular mitral, tricuspídea o ambas ¹².

6.—*Cineangiocardiógrafa*: al comienzo las cavidades se encuentran normales o discretamente aumentadas, en particular el ventrículo izquierdo. En el ápex de esta cavidad aparecen cambios morfológicos (deformidad y adelgazamiento parietal) y dinámicas (contracción y vaciamiento defectuosos) que a veces se observan también en la punta del ventrículo derecho. Luego las cavidades izquierdas y derechas se dilatan progresivamente. Al final el cono pulmonar y las cavidades derechas presentan grados severos de dilatación. Imágenes en defecto, que traducen la presencia de trombosis intracavitarias son frecuentes. Estas trombosis se localizan a nivel de la punta del ventrículo izquierdo y de la orejuela derecha ¹¹.

7.—*Anatomo-patología*: En la miocardiopatía crónica, a diferencia de la fase aguda, la fibrosis miocárdica es importante y hay una disminución o ausencia aparente del parasitismo intracelular. Además existe infiltración con predominio de células mononucleares. Desde el punto de vista macroscópico la lesión característica ^{1, 2, 8, 16} es un típico adelgazamiento parietal ventricular localizado en la punta del ventrículo izquierdo, a veces en el derecho. Desde el punto de vista histológico la miocitolisis extensa constituye un hallazgo frecuente y característico ^{7, 17}. Se han descrito dos tipos patológicos que pueden ser relacionados a etapas evolutivas de la enfermedad ¹⁷. El primer tipo se caracteriza por predominio de la hipertrofia sobre la dilatación del ventrículo izquierdo, ausencia de trabeculación acentuada, lesión apical circunscrita y poco extensa, sin trombosis y cavidad ventricular izquierda de forma cónica en la opacificación post-mortem. El segundo tipo presenta dilatación predominante sobre la hipertrofia del ventrículo izquierdo, trabeculación exagerada, lesión apical extensa con trombosis y cavidad ventricular izquierda de forma ovalada en el estudio radiológico post-mortem.

El análisis de estos casos y los resultados obtenidos en casos de muerte súbita sugieren que se trata de dos aspectos patológicos evolutivos que presentan tendencia a asociarse con algunos datos clínicos y electrocardiográficos ¹⁷.

La evolución de la miocardiopatía chagásica crónica apreciada desde el punto de vista epidemiológico, clínico, fisiológico y anatomopatológico puede ser objeto de un proceso de integración que permite tentativamente establecer tres diferentes estadios evolutivos de la cardiopatía chagásica crónica.

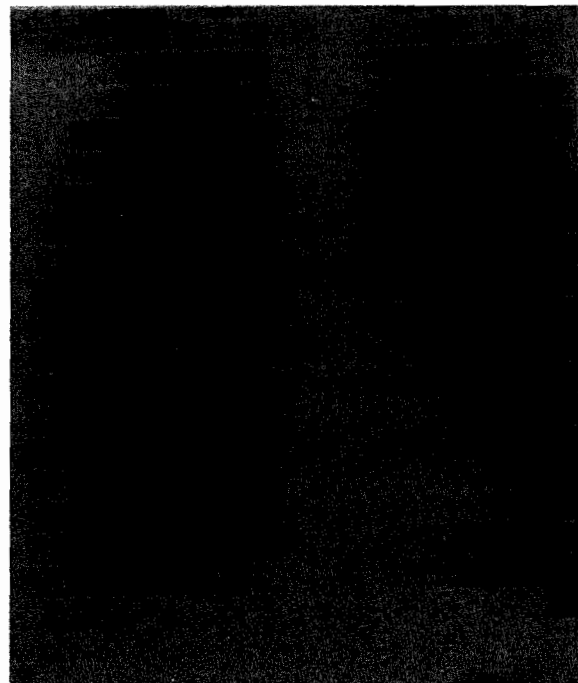
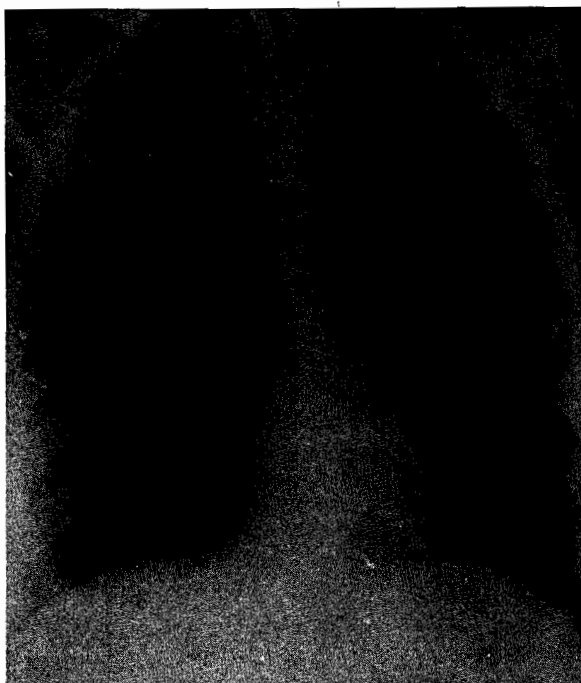
RESUMEN

- 1.—Los estudios epidemiológicos realizados hasta el presente han permitido lograr un mejor conocimiento de la historia natural de la miocardiopatía chagásica crónica.
- 2.—El estudio intrahospitalario ha suministrado los datos para una mejor valoración de las alteraciones clínicas y funcionales producidas por la miocardiopatía de esta etiología.
- 3.—Los estudios anatomopatológicos han suministrado la base para establecer criterios que permiten su diferenciación con otras formas etiológicas de miocardiopatías.
- 4.—Se presenta una clasificación evolutiva en tres estadios que toma como base la

integración de los diferentes datos suministrados por los estudios epidemiológicos, clínicos, funcionales y anatomopatológicos. Esta clasificación ha sido de utilidad en el estudio longitudinal de la afección.

SUMMARY

- 1.—Epidemiological studies carried out to date has allowed us to have a better understanding of the natural history of Chagas' chronic cardiomyopathy.
- 2.—Study of hospital cases has given us a better knowledge of the clinical and functional disorders produced by the aforementioned disease.
- 3.—Pathological criterias have been established in order to differentiate Chagas' chronic cardiomyopathy from other cardiomyopathies of unknown etiology.
- 4.—The course of the disease has been classified in three stages. The clasification takes into account the integration of epidemiological, clinical, functional and pathological data which has proven to be useful in follow-up studies.



ESTADIO 1. Fig. 1. — Ausencia de cardiomegalia. Disminución de las pulsaciones cardíacas a nivel del borde libre del ventrículo izquierdo.

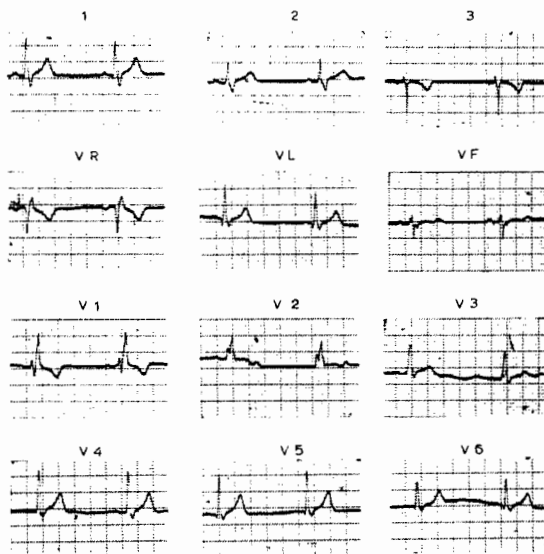


Fig. 2. — Bloqueo completo de la rama derecha sin desviación acentuada del AQRSF.

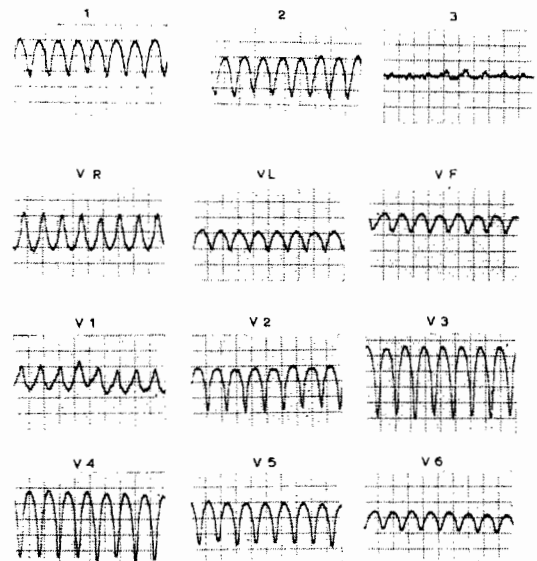
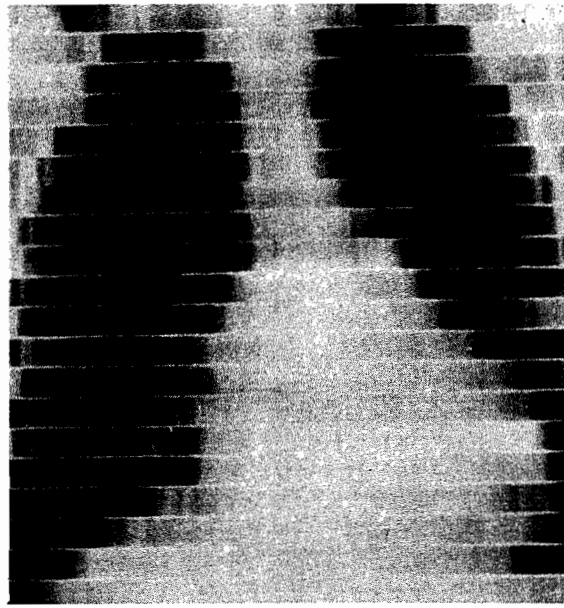
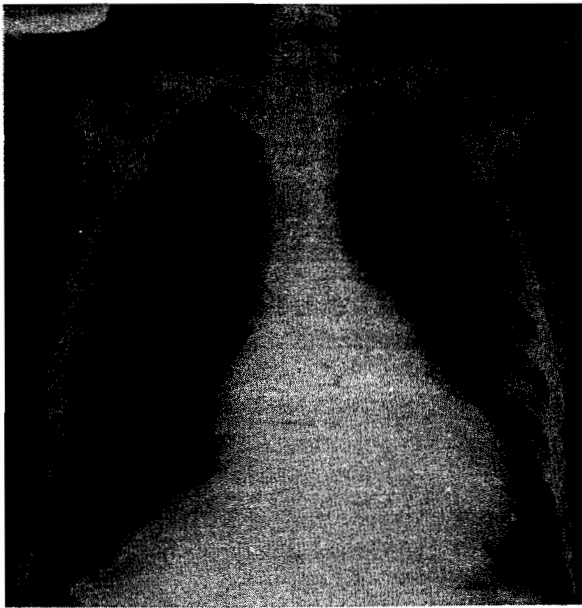


Fig. 4. — Taquicardia paroxística ventricular (caso de muerte súbita).



Fig. 3. — Lesión apical característica. Cavity cónica. Predominio de la hipertrofia sobre la dilatación.



ESTADIO 2. Fig. 5. — *Cardiomegalia moderada. Dis-*
minución de las pulsaciones cardíacas del ventrículo
izquierdo.

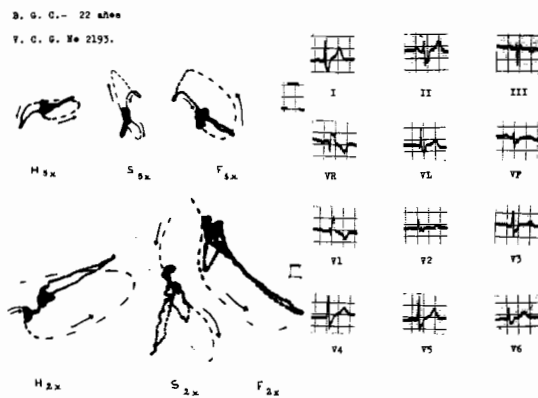
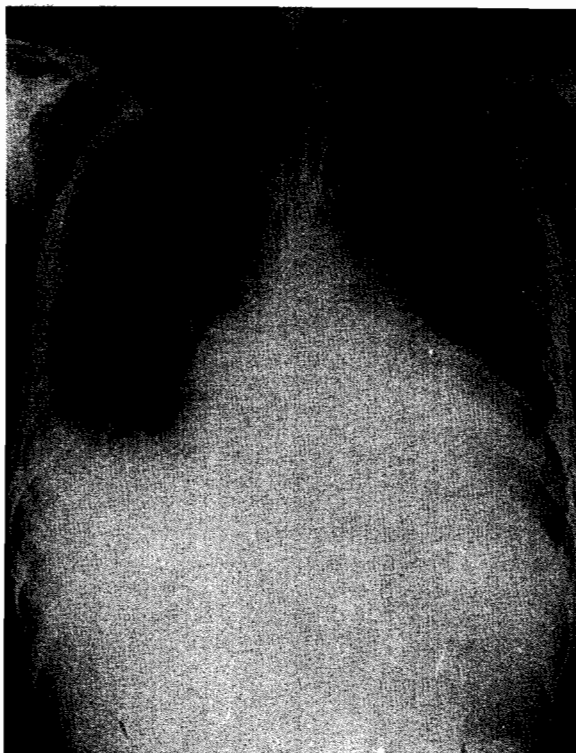


Fig. 6. — *ECG: Bloqueo de rama derecha con des-*
plazamiento superior del asa QRS. VCG: Misma
conclusión.



ESTADIO 3. Fig. 7. — Cardiomegalia acentuada. Signos de dilatación venosa, edema intersticial, alveolar pulmonar y derrame pleural derecho. (Caso con insuficiencia cardíaca congestiva).

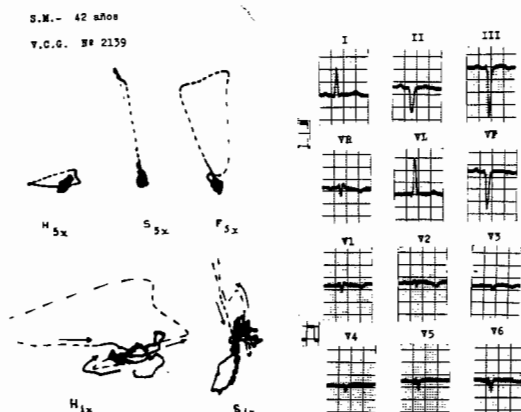


Fig. 8. — ECG: AQRS -50°. Bloqueo de rama derecha. Disturbio en la repolarización ventricular. Posible agrandamiento del ventrículo izquierdo y probable zona eléctrica inactivable en cara anterolateral y ápex del ventrículo izquierdo. VCG: Deformidad del asa QRS debido a zona inactivable en cara anterolateral y ápex del ventrículo izquierdo. Presencia del vector septal. La morfología rSr' en V1 y V2 del ECG es debida al desplazamiento del asa QRS hacia la derecha causado por la presencia de la zona inactivable. Aumento del vector 2 en los planos sagital y frontal. Disturbio en la repolarización ventricular.

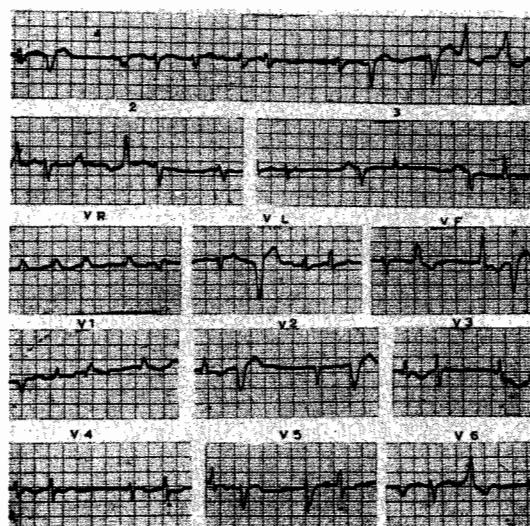


Fig. 9. — ECG: Disturbio de la conducción y extrasístoles frecuentes. (Caso con insuficiencia cardíaca congestiva).

CLASIFICACION EVOLUTIVA
1º ESTADIO

CLINICA	RAYOS X-QUIMO	ECG	VECTO
<ul style="list-style-type: none"> —Asintomático o síntomas relacionados con trastornos del ritmo. —No hay cardiomegalia ni insuficiencia cardíaca. 	<ul style="list-style-type: none"> —No hay cardiomegalia. —Hipocinesia segmentaria ocasional. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Ausencia de desviación del AQRSF. 2. Bloqueo de rama derecha. 3. Trastorno de la repolarización. 4. Trastorno del ritmo. 5. Combinadas. 	<ul style="list-style-type: none"> —Iguales datos ECG. —Ausencia de desplazamiento marcado del asa QRS.
HEMODINAMIA	CINE	ANATOMIA PATOLOGICA	CAUSAS FRECUENTES DE MUERTE
Gasto cardíaco normal.	Alteraciones morfológicas y dinámicas con predominio apical de ambos ventrículos.	<ul style="list-style-type: none"> —Lesión apical característica. —Predominio de la hipertrofia sobre la dilatación. —Cavidad cónica. —Miocitolisis extensa. 	Muerte Súbita. (Trastorno del ritmo).

CLASIFICACION EVOLUTIVA
2º ESTADIO

CLINICA	RAYOS X-QUIMO	ECG	VECTO
<ul style="list-style-type: none"> —Síntomas habitualmente. —Signos de crecimiento moderado del corazón. —Aparición de la insuficiencia cardíaca en condiciones de Stress o trastorno del ritmo. 	<ul style="list-style-type: none"> —Cardiomegalia discreta a moderada. —Hipocinesia segmentaria; Latido paradójico. 	<ul style="list-style-type: none"> → 1. Desviación del AQRSF - 30°. → 2. Trastorno de la repolarización o trastorno del ritmo. → 3. Trastorno del ritmo. Bloqueo de rama derecha. → 4. Zona eléctrica inactivable. 	<ul style="list-style-type: none"> —Iguales datos. —Desplazamiento superior del asa y deformidad.
HEMODINAMIA	CINE	ANATOMIA PATOLOGICA	CAUSAS FRECUENTES DE MUERTE
—Gasto cardíaco normal o con discreta disminución.	<ul style="list-style-type: none"> —Alteraciones morfológicas y dinámicas acentuadas. —Dilatación de cavidades (Ventrículo Izquierdo). 	Mixta.	—Muerte Súbita.

CLASIFICACION EVOLUTIVA

3er. ESTADIO

CLINICA	RAYOS X-QUIMO	ECG	VECTO
<ul style="list-style-type: none"> —Signos de marcado crecimiento cardíaco. —Insuficiencia cardíaca congestiva. —Insuficiencia tricuspídea o mitral funcional. —Fenómenos tromboembólicos. 	<ul style="list-style-type: none"> —Cardiomegalia extrema. —Hipocinesia generalizada. 	<ul style="list-style-type: none"> —Zonas eléctricas inactivables extensas. —Arritmias complejas severas. 	
HEMODINAMIA	CINE	ANATOMIA PATOLOGICA	CAUSAS FRECUENTES DE MUERTE
<ul style="list-style-type: none"> —Gasto cardíaco bajo. —Signos de insuficiencia valvular (Mitral o tricuspídea). —Hipertensión pulmonar discreta a moderada eventual. 	<ul style="list-style-type: none"> —Dilatación extrema de las cámaras cardíacas. —Dilatación extrema del cono de la pulmonar. —Retraso del vaciamiento. 	<ul style="list-style-type: none"> —Lesión apical extensa más trombosis. —Predominio de la dilatación de las cavidades. —Miocitolisis extensa. 	<ul style="list-style-type: none"> —Insuficiencia cardíaca. —Accidentes tromboembólicos.

BIBLIOGRAFIA

1. Andrade, Z. A. y Andrade, S. G. A Patologia da Doença de Chagas. *Boletim da Fundação Gonçalo Moniz*. 6: 1, 1955.
2. Andrade, Z. A. A lesao apical do coração na Miocardite Crónica Chagásica. *O Hospital* 50 (6): 803, 1956.
3. Gil Yépez, C.; Puigbó, J. J.; García Barrios, H. y Nava Rhode, J. R. Estudio de la Repercusión Cardiovascular de la Enfermedad de Chagas en una comunidad rural. *Rev. Soc. Venezol. de Cardiol.* 3: 69, 1962.
4. Gil Yépez, C.; Puigbó, J. J.; Nava Rhode, J. R. y Suárez, J. A. El estudio Radiológico en la Cardiopatía Chagásica Crónica. *Trib. Med.* 2 (63): 1, 1964.
5. Hernández, P. O. El electrocardiograma en la Cardiopatía Chagásica. Tesis doctoral. Caracas, 1961.
6. Laranja, F. S.; Díaz, E.; Nobrega, G. y Miranda, A. Chagas Disease. A Clinical, Epidemiologic and Pathologic Study. *Circulation* 14: 1035, 1956.
7. Magarinos Torres, C. Miocitolise e Fibrose do Miocardio na Doença de Chagas. *Memorias do Instituto Oswaldo Cruz*, 58: 161, 1960.
8. Mignone, C. Alguns Aspectos da Anatomia Patológica da Cardite Chagásica Crónica. *Tese Fac. Med. S. Paulo*, 1958.
9. Pifano, C. F. y Guerrero, L. Campaña contra la Enfermedad de Chagas en Venezuela. *Bol. Of. San.* 54: 396, 1963.
10. Pileggi, F.; Ebaid, M. y Tranchesi, J. El vectocardiograma en la Miocardiopatía Chagásica Crónica. *Cardiología*, Instituto Nacional de Cardiología. Editorial Interamericana, S. A. 1961.
11. Puigbó, J. J.; Nava Rhode, J. R.; García Barrios, H.; Suárez, J. A. y Gil Yépez, C. Clinical and Epidemiological Study of Chronic Heart involvement in Chagas Disease. *Bull. Wld. Hlth. Org.* 34: 655, 1966.
12. Puigbó, J. J.; Blanco, P.; Machado, I. y Giordano, H. Bases hemodinámicas de la Clínica Cardiovascular. Universidad Central de Venezuela, O.B.E. Caracas, 1966.
13. Puigbó, J. J.; Nava Rhode, J. R.; García Barrios, H. y Gil Yépez, C. Four-year Follow-up study of a rural community with endemic Chagas Disease. (En prensa).
14. Puigbó, J. J.; Pisani, F.; Boccalandro, I.; Blanco, P.; Machado, I. y Valero, J. A. Estudio de la Cardiopatía Chagásica Crónica. Empleo de la cineangiocardigrafía. (En este número).
15. Rosenbaum, M. B.; Elizari, M. V. y Lazzari, J. O. Los hemibloqueos. Editorial Paidós, Buenos Aires, 1968.
16. Suárez, J. A.; Puigbó, J. J.; Nava Rhode, J. R.; Valero, J. A. y Gil Yépez, C. Estudio anatómico de 210 casos de Miocardiopatía en Venezuela. (En este número).
17. Suárez, J. A.; Puigbó, J. J.; de Suárez, C. y Valecillos, R. I. Clinico Pathological studies of chronic Chagas Cardiomyopathy and of Cardiomyopathies of unknown aetiology (en preparación).
18. WHO group of temporary advisers: Cardiomyopathies. *Bull. Wld. Hlth. Org.* 33: 257, 1965.