



Anales de la Facultad de Medicina

ISSN: 1025-5583

anales@unmsm.edu.pe

Universidad Nacional Mayor de San Marcos  
Perú

Reátegui López, Luis

El Cardíaco Negro de las Zonas Andinas del Sur del Perú. Presentación de 7 Casos

Anales de la Facultad de Medicina, vol. 61, núm. 4, 2000, pp. 315-323

Universidad Nacional Mayor de San Marcos

Lima, Perú

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=37961410>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal

Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

## El “Cardíaco Negro” de las Zonas Andinas del Sur del Perú. Presentación de 7 Casos

LUIS REÁTEGUI

*Facultad de Medicina UNMSM.*

### RESUMEN

**OBJETIVO:** Determinar las características del cardíaco negro de la altura. **MATERIAL Y MÉTODOS:** Revisión de la historia clínica de 7 pacientes con mal de montaña crónico, en la ciudad del Cusco (3500 m.s.n.m.), y con evolución desfavorable a “Cardíacos Negros”. A todos se les sometió a exámenes clínico, hematológico, radiográfico de tórax y ECG; en 6 se hizo pruebas respiratorias. **RESULTADOS:** Los síntomas predominantes fueron disnea y cianosis marcada en cara y dedos de manos y pies, con uñas en vidrio de reloj. La fase terminal fue insuficiencia cardíaca derecha (ICD, 2 casos). Hubo 2 muertos, 1 por ICD y el otro por tromboembolismo pulmonar y mesentérico. Encontramos valores extremos de  $9,2 \times 10^6$  hematias, 25 g/dL de Hb y 82% de Hto. En todos hubo cardiomegalia leve a moderada que comprometía marcadamente las cavidades ventriculares derechas. El ECG mostró el patrón del corazón pulmonar crónico de tipo ventilatorio o hipóxico. En 3 pacientes se encontró moderada hipertensión pulmonar (presión media: 31,3 mmHg) y aumento de la resistencia vascular pulmonar ( $398 \text{ dinas/s/cm}^5$ ). Todos cursaron con depresión hipóxica de la ventilación. Los estudios anatómo-patológicos mostraron el sustrato anatómico de la hipertensión arterial pulmonar moderada. **CONCLUSIÓN:** Los pacientes con mal de montaña crónica presentan mayor policitemia eritrocítica que hipertensión pulmonar.

*Palabras claves:* Enfermedad de altura; enfermedades cardiovasculares; altitud; policitemia; raza negra, fisiopatología.

### THE BLACK CARDIAC PATIENT OF SOUTH PERU ANDEAN REGIONS SUMMARY

**OBJECTIVE:** To determine black cardiac characteristics at high altitude. **MATERIAL AND METHODS:** Medical records review of 7 Cusco (3500 m.a.s.l.) patients with chronic mountain disease and unfavorable evolution to “black cardiac” disease. All had clinical and hematological tests, thorax X-ray and EKG; six had respiratory tests. **RESULTS:** Main symptoms were dyspnea and marked face, fingers and toes cyanosis, nail deformity. Terminal phase included right cardiac failure (RCF) in 2 cases. There were 2 deaths, one due to RCF and another due to pulmonary and mesenteric thromboembolism. We found extreme values of  $9,2 \times 10^6$  red blood cells, 25 g/dL hemoglobin and 82% hematocrit. All had slight to moderate cardiomegaly with right ventricular cavities compromise. EKG showed ventilatory or hypoxic chronic heart-lung pattern. In 3 patients we found moderate pulmonary hypertension (average pressure 31,3 mmHg) and increase in pulmonary vascular resistance ( $398 \text{ dynes/s/cm}^3$ ). All suffered ventilatory hypoxic depression. Pathology studies showed anatomical substrate consistent with moderate pulmonary arterial hypertension. **CONCLUSION:** Patients with chronic mountain disease present more polycythemia and erythrocythemia than pulmonary hypertension.

*Key words:* Altitude sickness; cardiovascular diseases; altitude; polycythemia; negroid race, physiopathology.

---

**Nota del Editor.-** El Comité Editorial recuerda al lector sobre las discrepancias con respecto a la definición/existencia del Mal de Montaña Crónico/Soroche Crónico, pues hay quienes consideran que ésta subsiste más sobre la base de preservar su contenido histórico ante que por observación científica.

#### Correspondencia:

Dr. Luis Reátegui López  
Redon 325. San Borja  
Lima 41 - Perú  
E-mail: [anales@sanfer.unmsm.edu.pe](mailto:anales@sanfer.unmsm.edu.pe)

## INTRODUCCIÓN

En 1928, Monge M. <sup>(1,2)</sup> hizo la descripción original de esta entidad clínica como un síndrome eritrémico de la desadaptación crónica de la vida en la altura, señalando algunas semejanzas y diferencias con el síndrome de Ayerza <sup>(3)</sup>. La Escuela Peruana de Biología Andina a través de sus diversos investigadores, como Hurtado <sup>(4-6)</sup>, Merino <sup>(7)</sup>, Reynafarje <sup>(8)</sup>, Aste <sup>(9)</sup>, Rotta <sup>(10-13)</sup>, Velázquez <sup>(14,15)</sup> y Monge Cassinelli <sup>(16)</sup>, describieron las características hematológicas, respiratorias y bioquímicas de la entidad descrita por Monge en pacientes de la sierra central.

Parte de este material fue motivo de tres Tesis Doctorales. Peñaloza <sup>(17)</sup> en 1969 en su Tesis "*Corazón pulmonar crónico por desadaptación a la altura*" hace una magnífica descripción de los aspectos cardiovasculares. Velázquez <sup>(14)</sup>, en su Tesis Doctoral "*Análisis de la función respiratoria en la adaptación a la altitud*" (1972) y Sime <sup>(18)</sup>, en su Tesis Doctoral "*Ventilación Humana en Hipoxia Crónica - Etiopatogenia de la Enfermedad de Monge*" (1973) se encargan de investigar los aspectos respiratorios de la entidad originalmente descrita por Monge en pacientes de la sierra central.

Réategui López y colaboradores en pacientes de los andes del sur (Cusco-Puno) presentan sus primeras observaciones en 1968 <sup>(19)</sup> y 1969 <sup>(20)</sup> y posteriormente en 1976, presenta su Tesis Doctoral "*Desadaptación crónica a la altura - Factores etiopatogénicos*" <sup>(21)</sup>; del material de dicha Tesis Doctoral hemos seleccionado para la presente publicación siete pacientes que hacen el cuadro clínico extremo descrito originalmente por Monge M., por continuar viviendo en la altura y resistirse a trasladarse a la costa, hasta convertirse en verdaderos "*Cardíacos Negros*".

## MATERIALES Y MÉTODOS

Como se señaló en la Introducción, siete pacientes del material presentado en la Tesis Doctoral del suscrito (casos 1, 2, 3, 5, 7, 16 y 19) se convirtieron en "*Cardíacos Negros*"; tres de ellos (casos 1, 16 y 19) representan los casos extremos y han sido observados durante cerca de 10 años en la región del Cusco. Las edades varían de los 44 a los 58 años, con una edad promedio de 49,9 años; en cuanto al sexo, 3 casos fueron masculinos y 4 femeninos; igualmente se registró el

peso y la talla. Estos pacientes eran nativos y residentes del Cusco y provincias cercanas (3350 a 3500 m.s.n.m.), donde la presión barométrica es de 510 mmHg, con presión parcial de oxígeno de 105 mmHg en el aire atmosférico que le rodea.

## Técnicas y procedimientos de exámenes empleados.

El estudio hematológico consistió en el recuento de hematíes y leucocitos, dosaje de hemoglobina y hematocrito a cargo de los laboratoristas del Hospital Regional del Cusco, Drs. Altamirano y Béjar.

Las radiografías de tórax fueron de tipo telerradiografías, en tres incidencias: frontal, oblicua anterior derecha (OAD) y oblicua anterior izquierda (OAI); se registró el índice cardiorádico, estableciéndose la relación entre el diámetro transversal del tórax con el diámetro transversal del corazón, a fin de determinar los grados de cardiomegalia. En estas radiografías de tórax, nuestra atención fue dirigida a la silueta cardiovascular como a la trama o flujo pulmonar desde el hilio a la periferie.

Los registros electrocardiográficos fueron realizados con un electrocardiógrafo Siemens modelo Cardiopan de un canal, obteniéndose las 12 derivaciones convencionales. Se analizó los parámetros estándares del electrocardiograma escalar basal. Se completó el estudio con los cambios dinámicos que presentaban dichos registros electrocardiográficos en el curso de la evolución de la enfermedad (casos 16 y 19, que abarcaron cerca de 10 años de control), estableciéndose un patrón dinámico de la actividad eléctrica del corazón con mal de montaña crónico <sup>(22)</sup>.

Se realizó estudios hemodinámicos en tres pacientes, casos 1, 16 y 19, con la colaboración de los colegas del Hospital Militar (Drs. Silva y Ríos), quienes habían llevado el equipo completo para realizar el caterismo cardíaco derecho en el Hospital Regional del Cusco, como complemento de un estudio que estaban realizando en soldados de las zonas andinas <sup>(23)</sup>. Se tomó muestras de sangre de la arteria pulmonar, femoral o bronquial y se recolectó aire aspirado en una bolsa de Douglas con un equipo Scholander. El consumo de oxígeno se obtuvo haciéndoles respirar a través de una bolsa de Douglas o empleando un respirómetro de Collins de 9 litros de capacidad. En esta forma se obtuvo los valores de los contenidos de gases en las muestras de sangre obtenidas, así como la saturación

arterial. El débito o gasto cardíaco fue calculado de acuerdo al principio de Fick <sup>(24)</sup>.

Se realizó pruebas respiratorias ventilatorias en 6 pacientes, el equipo usado fue un respirómetro de Collins de 9 litros de capacidad. En un paciente se repitió la prueba respiratoria en Lima, en el servicio de Neumología del Hospital Naval, determinándose las siguientes pruebas respiratorias ventilatorias:

1. Ventilación pulmonar o volumen ventilatorio minuto.
2. Capacidad vital.
3. Capacidad vital cronometrada.
4. Consumo de oxígeno.
5. Ventilación respiratoria máxima en un minuto.

Recientemente, en 1985, hemos realizado estudios ecocardiográficos en 2 pacientes que vinieron a Lima, empleando un ecocardiógrafo bidimensional tipo Honeywell, usando un transductor o explorador de 3,5 MHz, cuyos resultados se expone posteriormente.

#### **Examen anatomopatológico.**

En dos casos fallecidos por insuficiencia cardíaca derecha se practicó la autopsia respectiva a cargo del patólogo del Hospital Regional del Cusco, Dr. Benigno Acurio <sup>(19,20)</sup>, y algunas láminas fueron remitidas a Lima para ser revisadas por los patólogos del Hospital Hipólito Unanue, Dr. Ravines; y del Hospital Naval, Dr. Hever Kruger.

Los órganos extraídos de cada cavidad fueron examinados macroscópicamente, se prestó atención al examen del corazón, pulmones, hígado, glándulas suprarrenales y riñones.

El corazón examinado fue pesado, medido y sobre todo se analizó el aspecto de los orificios y aparato valvular en cada una de sus cavidades; igualmente se hizo cortes transversales de la masa ventricular en número de cinco segmentos iguales desde el surco aurículo-ventricular al vértice del corazón, obteniéndose segmentos de 1,5 cm de espesor. No se aisló ni se pesó separadamente cada masa ventricular (técnica de Herman-Wilson).

Para el examen histopatológico, las coloraciones usadas fueron a base de hematoxilina-eosina; sólo en el tejido pulmonar se empleó coloraciones especiales, como la de Van Giesens para identificar fibras elásti-

cas y tejido muscular en las arteriolas y capilares pulmonares y la tricrómica de Masson para los tejidos conectivos.

### **RESULTADOS**

Sólo nos vamos a referir a los 7 pacientes escogidos del material descrito en la Tesis Doctoral, en donde la cianosis es severa, habiendo tenido la oportunidad de observarlos en el curso de 10 años. Esta cianosis va incrementándose en la cara y extremidades hasta convertirse en verdaderos cardíacos negros andinos por su persistencia a continuar viviendo en dichos lugares, llegando a presentar deformación de las uñas de la mano en vidrio de reloj.

El examen físico muestra un tórax amplio, con todos los diámetros aumentados, síntomas respiratorios como tos, roncos y sibilancias en los casos 3 y 5. En el aspecto cardiovascular tenemos poca sintomatología cuando la cianosis no es muy intensa, hasta descompensarse, cuando se vuelven cardíacos negros. No se ausculta soplos en la fase inicial, sólo está presente un soplo sistólico de grado variable en el área pulmonar con refuerzo del componente pulmonar del 2º ruido; cuando se produce la descompensación cardíaca derecha se puede palpar impulso ventricular derecho, galope auricular y soplo sistólico en área xifoidea, y puede presentarse ingurgitación yugular, así como leve hepatomegalia. La frecuencia cardíaca está moderadamente incrementada, entre 80 a 90 latidos por minuto. La presión arterial está dentro de valores normales, teniendo como promedio 122/87 mmHg. Es de remarcar que los verdaderos cardíacos negros, como los casos 16 y 19, presentan presiones arteriales normales 120/80 y 130/80 mmHg respectivamente.

Se encontró complicaciones tromboembólicas en 4 casos de la casuística general, siendo la embolia pulmonar la más frecuente (3 casos) y en uno se observó trombosis arterial mesentérica confirmada en el acto quirúrgico.

En el aspecto hematológico (Tabla 1) se ha observado valores extremos de policitemia de 9,8 millones de hematies por mm<sup>3</sup> con 26g/dL de Hb y 82% de hematócrito. La cifra de leucocitos fue normal, con discreto predominio de linfocitos y monocitos en la fórmula diferencial; el recuento de plaquetas estuvo dentro de los valores normales.

**Tabla 1.-** Valores hematológicos en los casos seleccionados.

N° de casos	Hematíes 10 <sup>6</sup> x mL	Hb g/dL	Hematócrito %
1	9,2	26,0	80
2	8,1	23,0	71
3	8,4	24,5	74
5	7,9	24,0	74
7	9,0	26,0	79
16	9,2	26,0	82
19	9,8	26,0	82

La bioquímica sanguínea, como el dosaje de glucosa, colesterol, urea y creatinina, mostró valores normales en los casos que estamos presentando.

En las radiografías de tórax de estos pacientes, los hallazgos dominantes fueron los siguientes (Figura 1):

- El flujo pulmonar estuvo incrementado difusamente, desde los hilios a la periferia, constituyendo un hallazgo radiológico frecuente y dominante en todos los pacientes de esta serie los hilios pulmonares ensanchados, adquiriendo el patrón de distribución vascular del tipo arterial pulmonar.
- El cono de la arteria pulmonar era prominente en todos los pacientes examinados.
- La silueta cardíaca era aparentemente de tamaño normal en los estadios iniciales e iba aumentando de volumen conforme progresaba la enfermedad; en los casos de la presente serie hubo moderada cardiomegalia a expensas de las cavidades derechas que se objetivó en las tres posiciones registradas; frontal, OAD y OAI.
- El cayado aórtico es normal y su prominencia no superó a la del cono o arco medio de la arteria pulmonar.
- No se presentó deformaciones en la caja torácica, ni en las costilla ni en la columna vertebral.

En el estudio electrocardiográfico de los casos que estamos presentando, la frecuencia cardíaca varía de 80

a 107 latidos por minuto, el segmento P-R fue normal, así como la sístole eléctrica Q-T.

La morfología de la onda P en DII y aVF fue predominantemente acuminada y de elevado voltaje, como en precordiales derechas V1 a V3, excepto el caso 19 en que fue bifásica con duración normal; el eje de P en el plano frontal estuvo desviado a la derecha entre +168° y +90°, lo que sugiere crecimiento moderado de la aurícula derecha.

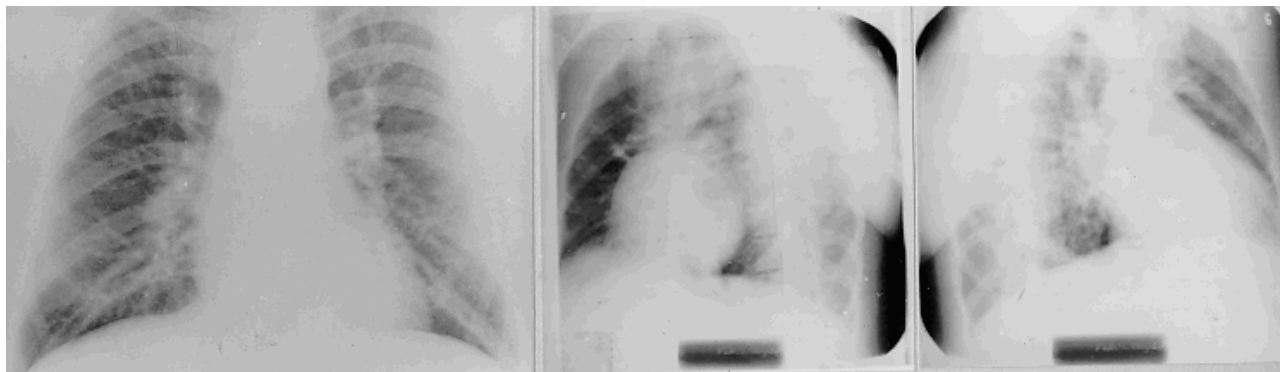
El complejo ventricular QRS adquiere el patrón morfológico tipo rS en las precordiales de V1 a V6, con pobre progresión del voltaje de r; el voltaje de r en precordiales derechas tiende a disminuir y amputarse conforme avanza la descompensación cardíaca, como ocurre en el caso 19, adquiriendo imagen de pseudo infarto antero septal, que revierte con las sangrías repetidas, manteniéndose el mayor voltaje de la onda R o R' en aVR, lo que sugiere crecimiento de las paredes ventriculares derechas a predominio de los vectores basales, cuya electrogénesis se confirma vectocardiográficamente (<sup>17</sup>). El eje de QRS en el plano frontal se desvía a la derecha -131°, excepto el caso 19 en que lo hace a la izquierda -140°.

La onda T se vuelve negativa en precordiales derechas conforme avanza la enfermedad, como se observa en el electrocardiograma del caso 19, expresión de sobrecarga del ventrículo derecho o leve isquemia miocárdica hipóxica; igualmente no se presenta dicha inversión de T en el caso 16, a pesar de ser un verdadero cardíaco negro con poliglobulia similar a la del caso 19 y hay discreto desnivel positivo del segmento S-R en V1 y V2, indicándonos sobrecarga ventricular derecha volumétrica.

En la Tabla 2 se describe los resultados de las pruebas respiratorias ventilatorias en solamente seis de los siete cardíacos negros, donde se anota la ventilación basal, capacidad vital cronometrada o capacidad vital tiempo y consumo de oxígeno.

La ventilación basal está disminuida en 5 de los 6 pacientes seleccionados, indicándonos presencia de hipoventilación.

Igualmente el consumo de oxígeno estuvo disminuido en cuatro casos, llegando al valor extremo de disminución los casos 16 y 19. Sobre todo en este último que apenas alcanza 172 cc por minuto, indicándonos depresión marcada, como se ve en el síndrome de Pic Wick.



**Figura 1.-** Telerradiografía del corazón y grandes vasos en el paciente del Caso 16; en las tres posiciones, frontal, O.A.D. y O.A.I. Se observa incremento acentuado de la vascularización pulmonar desde los hilos a la periferia en ambos campos pulmonares, cardiomegalia de grado moderado con definido crecimiento ventricular derecho, hay prominencia del cono de la arteria pulmonar. Los datos hemodinámicos son:  
Presión media en la arteria pulmonar de 29 mm. Hg., de la del P.C. 8 mm. Hg.; Sat O<sub>2</sub> 72 %;  
Hb 26 g/dL; Hc. 82%; presión arteria sistémica 120/80 mmHg.

En tres pacientes se realizó el cateterismo derecho, demostrándose hipertensión pulmonar de grado moderado en los cardíacos negros 16 y 19, con valores sistólicos de 37 a 45 mmHg similar a la del ventrículo derecho (no existe gradiente). Debemos señalar que el caso 19 fue cateterizado después de sangrías repetidas y recuperado de su descompensación, por lo que asumimos que dichas cifras de presión pulmonar y ventricular derecha fueran mayores si se hubieran realizado en plena etapa de descompensación cardíaca y

gran poliglobulia hipervolémica, como se registra en el caso 1 (60 mmHg de presión sistólica en arteria pulmonar). Igualmente se registró la presión de cuña que corresponde a la del capilar pulmonar, cuyas cifras fueron normales; también se registró leve incremento de la presión en la aurícula derecha.

La resistencia vascular pulmonar estuvo elevada en los tres casos, con valores extremos entre 298 y 548 dinas/seg/cm<sup>5</sup>.

**Tabla 2.-** Pruebas respiratorias en cardíacos negros de altura: 3,350 mts.

N° de casos	Superficie corporal (m <sup>2</sup> )	Ventilación basal L/min/m <sup>2</sup>	Capacidad vital cronometrada	Consumo O <sub>2</sub> cc/min.
2	1,80	3,5	85	250
3	1,80	3,8	75	205
5	1,62	4,0	70	250
7*	1,96	5,7	85	300
16	1,84	3,8	90	200
19	1,73	3,3	95	172

\* Las pruebas respiratorias de este caso fueron realizadas en Lima, nivel del mar, a los dos días de su llegada.

El gasto cardíaco o volumen minuto estuvo dentro de los valores normales. La saturación arterial se mantuvo baja en los tres casos mencionados con valores de 72 a 73% confirmándose la baja saturación del oxígeno arterial en estos pacientes, muy por debajo de los nativos normales de estas zonas que deben estar en 88% de saturación de oxígeno en su sangre arterial<sup>(4)</sup>. Esta insaturación extrema se debería al agregado de lesiones parenquimales pulmonares como factores hipoxemiantes.

#### **Hallazgos anatomopatológicos.**

La hipertensión pulmonar moderada de tipo ventilatorio tiene un sustrato anatómico demostrado en las autopsias de los animales que viven y sobreviven en las zonas andinas, y sobre todo en el bovino<sup>(25)</sup> y ella radica en el engrosamiento de la capa media de las arteriolas y capilar pulmonar, como rezago de la estructura fetal inducida por la hipoxia prevalente en dichos lugares.

En los dos pacientes fallecidos con este síndrome clínico, soroche crónico o mal de montaña crónico, y que fueron autopsiados por Benigno Acurio<sup>(19,26)</sup>, se detecta esta estructura anatómica en el pulmón, asociado a otras lesiones que se describe en los trabajos originales: enfisema centro lobulillar y bronquiolititis. Igualmente es interesante la histopatología de miocardio, hígado y glándulas suprarrenales<sup>(19)</sup>. El estudio histológico del miocardio muestra fibras miocárdicas con núcleos aumentados de volumen, hipercromáticos y nucleolos prominentes, discreta infiltración grasa en algunos campos de la zona intersticial y algunos focos de degeneración turbia.

**Hígado:** Estructura lobulillar conservada, venas centro-lobulillares congestionadas; espacios de Kiernan con proliferación discreta de tejido conjuntivo; sinusoides hepáticos dilatados, llenos de hematíes y con proliferación de las células de Kuffer (Imagen histológica en relación con congestión pasiva crónica).

**Corazón:** En el examen macroscópico del corazón observamos aumento de volumen con un peso de 500 g. En el corte transversal de la masa ventricular N° 3 el espesor del ventrículo derecho es de 1,5 cm y el del ventrículo izquierdo de 2,5 cm, mientras que en el corte N° 2 el espesor del ventrículo derecho iguala a la del ventrículo izquierdo. En este espécimen la cavidad ventricular derecha se encuentra dilatada (Hiper-

trofia de la pared y dilatación de la cavidad ventricular derecha).

**Suprarrenales:** En el límite de la cortical con la medular se aprecia marcada congestión de los vasos capilares, con hemorragia intersticial, mostrando macrófagos cargados de pigmento hemático. La medular se encuentra aumentada de volumen, edematizada y de aspecto adenomatoso; la cortical con edema en la zona glomerular y fascicular.

**Riñones:** Glomérulos marcadamente congestionados, algunos con hemorragia en la cápsula de Bowman, proliferación de las asas capilares intraglomerulares; tubos contorneados proximales y distales con moderada degeración turbia en su epitelio. En la medular, marcada proliferación de capilares dilatados y llenos de hematíes, tubos colectores de caracteres normales.

Con respecto a la exploración ecocardiográfica bidimensional con Doppler pulsado, en un caso detectamos mayor crecimiento de la cavidad ventricular derecha, que llegaba a alcanzar los 3 cm de diámetro, coincidiendo con los hallazgos electrocardiográficos de sobrecarga volumétrica que hemos descrito. El espesor del ventrículo derecho era de 1,5 cm.

En el segundo caso hay mayor crecimiento del espesor del ventrículo derecho, que alcanzaba los 2,5 cm y la cavidad ventricular no estaba muy dilatada. Este caso podría correlacionarse con aquellos casos con mayor hipertensión pulmonar y se asocia a una moderada regurgitación tricuspídea cuando se registra con el Doppler pulsado.

Estos hallazgos ecocardiográficos estarían relacionados con las dos formas clínicas del corazón pulmonar crónico, el primero con la forma ventilatoria y el segundo con una variante de la forma hipertensiva.

## **DISCUSIÓN**

Indudablemente que el incremento de la hipoventilación pulmonar asociado a gran insaturación arterial (72% en dos casos nuestros) encontrado en los pacientes que estamos presentando, representa el mecanismo etiopatogénico para que los pacientes con síntomas de “mal de montaña crónico” presenten cianosis extremas y se conviertan en “cardíacos negros”<sup>(18,21)</sup>. Monge M. en su descripción en 1928<sup>(1)</sup> hace referen-

cia a estos aspectos y en un trabajo posterior con Rotta<sup>(12)</sup> señalan las formas clínicas respiratorias de dicha entidad clínica, agregando el concepto de reversibilidad de dichos síntomas con su traslado a la costa, a nivel del mar, previniendo en esta forma la descompensación y fallecimiento de los mismos, si continúan residiendo en el ambiente hipóxico de dichos lugares (4 500 m.s.n.m.). La fisiopatología del “*mal de montaña crónico*” y en especial sus características hemotológicas, respiratorias y bioquímicas fueron estudiadas por los diversos investigadores de la Escuela Peruana de Biología Andina, tanto en la Universidad Nacional Mayor de San Marcos como en la de Cayetano Heredia, como ha sido señalado en la Introducción. En el extranjero, Talbot y Dill<sup>(27)</sup> comunican un caso de “*mal de montaña crónico*”, así como Hecht y MacClement<sup>(28)</sup>. Sime<sup>(18)</sup>, en 1973, en su tesis doctoral “Ventilación humana en hipoxia crónica” señala lo que ya nosotros<sup>(19,20)</sup> habíamos encontrado en nuestras primeras observaciones en 1968 - 1969<sup>(19)</sup>, coincidiendo en el mecanismo etiopatogénico de la hipoventilación pulmonar por intermedio de los quimio-receptores, que se vuelven hiposensibles a la hipoxia y en esta forma se deprime la ventilación humana, señalando que este trastorno se incrementa con la edad y se presenta los síntomas del “*mal de montaña crónico*” a partir de los 30 años (4 540 m.s.n.m.). Nosotros vemos dicho mal a mayor edad (40 años) y a menores alturas (3 350 m.s.n.m.), explicándose porque las formas clínicas leves son asintomáticas y no acuden a la consulta y sólo lo hacen cuando se convierten en “*cardíacos negros*” o cuando observan cambios progresivos en la coloración de la piel de la cara o de las manos. El papel que juegan los quimio-receptores en la hipoventilación pulmonar hipóxica ha sido ampliamente discutido en el “*Symposium of High Altitude Physiology*” realizado en Edinburgo y Londres en 1971. Lahiri<sup>(29)</sup> hace referencia a los aspectos genéticos y se refiere a la relativa hipoventilación que presentan los nativos de los Andes Argentinos como los Nepales en los montes del Himalaya (que ya fueron observados por Chiodi en 1957<sup>(29)</sup> y Pugh en 1964<sup>(29)</sup>). Señala que este comportamiento no desaparece con su traslado a alturas menores o a nivel del mar<sup>(29)</sup> y llega a manifestar que la hipoxia es el factor fundamental que controla la ventilación en el hombre y un PO<sub>2</sub> bajo produce disminución de la sensibilidad ventilatoria (lo que nosotros llamamos hipoventilación pulmonar hipóxica, que es un hallazgo común en los nativos de las zonas andinas). Completa la discusión señalando que los quimio-recep-

tores periféricos no se alteran en su actividad y que la inhibición a la hipoxia descansa dentro del cerebro y no en los quimio-receptores<sup>(29)</sup>. Últimamente en el Primer Congreso Mundial de Medicina y Fisiología en la Altura realizado en la Paz - Bolivia, en setiembre de 1994, Zubieta Calleja nos habla de la triple hipoxia en el mal de montaña crónica<sup>(30)</sup> insistiendo en la asociación de enfermedades respiratorias.

Los hallazgos cardiovasculares entre los pacientes que estamos presentando se objetivan desde el examen de las placas de tórax, llamándonos la atención la presencia de un aumento notable del “*flujo sanguíneo pulmonar*” desde los hilios a la periferia de los campos pulmonares, indicándonos notable incremento del volumen sanguíneo pulmonar ya señalado por trabajos anteriores<sup>(10,31)</sup>, algunos de los cuales<sup>(32,33)</sup> llegan a precisar que a los pulmones llega un 20% de la enorme masa sanguínea que presentan estos pacientes; expresándose como un acentuado grado de “*hipervolemia policitémica*”, con marcado incremento de la viscosidad sanguínea<sup>(33,34)</sup>.

La silueta cardíaca está moderadamente crecida a expensas de las cavidades derechas, arco auricular y ventricular derecho prominentes, que se precisa en las placas de tórax tanto en frontal como en las oblicuas (OAI y OAD) (Figura 1); igualmente el cono de la arteria pulmonar está prominente; no hemos observado grandes cardiomegalias, a diferencia de otros trabajos<sup>(4,10,12,17)</sup>.

La actividad eléctrica fue minuciosamente estudiada con los registros electrocardiográficos en sus 12 derivaciones, presentando un comportamiento que fue minuciosamente descrito en un trabajo anterior<sup>(22)</sup> titulado “*Aspectos dinámicos del electrocardiograma en el Mal de Montaña Crónico*”, actividad eléctrica que se describe en el corazón pulmonar crónico de tipo ventilatorio o hipóxico, magistralmente señalado por Hecht en 1966 y 1968<sup>(35)</sup> y por Peñaloza en su Tesis Doctoral “*Corazón pulmonar crónico por desadaptación a la altura*” en 1969, completando su trabajo con vectocardiograma espacial para explicar la electrogénesis de sus hallazgos electrocardiográficos. Dos pacientes “*cardíacos negros*”, uno de 44 años y el otro de 58 años, con igual policitemia hipervolémica e insaturación arterial presentan diferentes registros electrocardiográficos; el de mayor edad muestra una imagen QS en precordiales derechas y rS en las precordiales izquierdas que coincide con ciertos gra-



dos de descompensación cardiaca, lo que obliga a realizar sangrías repetidas y tratar su descompensación, consiguiéndose la reversión del electrocardiograma y aparición de ondas r en precordiales derechas. Igualmente las ondas r negativas se revierten, por lo que la electrogénesis podría estar en una desviación marcada hacia atrás y a la derecha del vectocardiograma horizontal por predominio marcado de los vectores basales (<sup>17</sup>), al que se agregaría cierto grado de isquemia miocárdica de tipo hipóxico (<sup>36</sup>).

El paciente de menor edad (44 años) con 26 g/dL de Hb y 82% de hematócrito, policitémico hipervolémico, que se convierte progresivamente en cardíaco negro, tiene un registro electrocardiográfico de tipo rS en precordiales con pobre progresión del voltaje de la onda r de V1 a V6, con discreto desnivel positivo del segmento S-T en V1 y onda T positiva, P pulmonares, eje de QRS desviado a la derecha en el plano frontal. Esta es la morfología típica que se describe en la forma clínica ventilatoria o hipóxica del corazón pulmonar crónico, la alteración en la repolarización ventricular en precordial derecha estaría relacionado con sobrecarga ventricular derecha de tipo volumétrica.

El estudio hemodinámico realizado en 3 de nuestros pacientes "*cardíacos negros*" presenta hipertensión pulmonar de grado moderado, como se describe (<sup>35</sup>) en esta variedad clínica de corazón pulmonar crónico de tipo ventilatorio. Curiosamente los pacientes con mayor hipervolemia policitémica en los pulmones y con la viscosidad sanguínea incrementada tienen presiones en la arteria pulmonar de 40 mmHg de presión sistólica igual que en el ventrículo derecho siendo normal la presión en cuña del capilar pulmonar; la resistencia pulmonar vascular estuvo moderadamente aumentada, cifras que están por debajo de otros trabajos realizados en pacientes de mal de montaña crónico de los Andes centrales (<sup>17</sup>). Una explicación a estos hallazgos se encontraría en la mayor complacencia de los vasos pulmonares para contener grandes volúmenes sanguíneos con poco incremento de la presión arterial pulmonar; recientes estudios realizados sobre la fisiopatología de la insuficiencia cardiaca desde 1988 (<sup>37,38</sup>) a 1992 señalan este comportamiento y sobre todo cuando se agrega nitritos y enalapril al tratamiento de la insuficiencia cardiaca (<sup>37</sup>).

Los hallazgos anatomo-patológicos de los dos casos fallecidos y autopsiados mostraron en el tejido pulmonar alteraciones en los vasos pulmonares no muy

marcados, "*engrosamiento leve a moderado*" de la capa media de las arteriolas y capilares pulmonares (muscularización) y congestión de su luz, similar a lo descrito por Fernan Zegarra y Lazo Taboada en 1961 (<sup>39</sup>) en un paciente fallecido en Caylloma (Provincia de Arequipa) y por Arias Stella, Kruger y Recavarren en 1971 (<sup>40</sup>), en el que tenía asociado trastorno en la columna dorsal de tipo xifoesciosis. Igualmente debemos señalar alteraciones en el parénquima pulmonar, como enfisema centro lobulillar con bronquiolitis, hallazgos originales que se presentan en nuestra casuística y que deben ser considerados como factores hipoxemiantes y que explicarían la marcada cianosis con marcada insaturación arterial y la poca hipertensión pulmonar, señalándose una aparente contradicción con la hipertensión pulmonar no muy intensa.

Los hallazgos ecocardiográficos tienen buena correlación con el electrocardiograma y estudio anatomopatológico de las dos variantes de corazón pulmonar crónico: a) la ventilatoria, donde hay mayor crecimiento volumétrico de la cavidad ventricular derecha; y b) la hipertensiva, donde el crecimiento está en las paredes del ventrículo derecho.

Se concluye que estos pacientes con "*mal de montaña crónico*" presentan mayor policitemia eritrocítica que hipertensión pulmonar (presión arterial pulmonar media de 33,3 mmHg). Consideramos que la etiopatogenia del "*mal de montaña crónico*" reside en la hipoventilación pulmonar inducida por la hipoxia presente en los ambientes de las zonas andinas peruanas (PO<sub>2</sub> disminuido), y si a ella se asocian factores hipoxemiantes como sobrepeso y lesiones parenquimales pulmonares (bronquiolitis y enfisema centro lobulillar) la cianosis se incrementa (policitemia eritrocítica) a mayor grado que la hipertensión pulmonar.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1) **Monge C.** Enfermedad de los Andes. Aspectos clínicos. An Fac Med 1928; 11: 146.
- 2) **Monge C.** El Mal de Montaña Crónico. An Fac Med 1943; 35: 117.
- 3) **Arrillaga F, Ayerza L.** Sclerose de l'artere pulmonaire secondaire à certains états pulmonaire chronique (Cardiaques Noirs). Arch Mal Du Coeur 1913; 6: 518.
- 4) **Hurtado A.** Chronic mountain sickness. JAMA 1942; 120: 1278.
- 5) **Hurtado A.** Pathological aspects of life at high altitude. Military Med 1955; 177: 272.

- 6) **Hurtado A.** Some clinical aspects of life at high altitudes. *Ann Int Med* 1960; 53: 247.
- 7) **Merino C.** Studies on blood formation and destruction in polycitemia of high altitudes. *Blood* 1950; 5: 1.
- 8) **Reynafarje C, Lozano R, Valdivieso J.** The polycitemia of high altitude. Iron metabolism and related aspects. *Blood* 1969; 14: 433.
- 9) **Aste H.** Diferenciación de hemoglobinas humanas en las grandes alturas. *Acta Cientif Venezuela*. 1966; 17: 117-121.
- 10) **Rotta A.** Enfermedad de Monge - Mal de Montaña Crónico. *Rev Per Cardiol* 1957; 6: 167.
- 11) **Rotta A, López A.** Electrocardiographic patterns in man at high altitudes. *Circulation* 1959; 5: 719.
- 12) **Rotta A, Miranda A, Acosta J.** Medidas cardíacas en las grandes alturas. Observaciones en hombres adultos, en niños y en atletas. *Rev Per Cardiol* 1952; 1: 95.
- 13) **Rotta A.** Peso del corazón en el hombre normal de la altura. *Rev Per Cardiol* 1955; 4: 71.
- 14) **Velásquez M.** Análisis de la función respiratoria en la adaptación a la altitud. [Tesis Doctoral] Lima: UNMSM 1972.
- 15) **Velásquez T, Martínez C, Pezzia W, Gallardo N.** Ventilatory effects of oxygen in high altitude natives. *Resp Physiol* 1968; 5: 211.
- 16) **Monge C, Lozano R, Carcelén A.** Renal excretion of bicarbonate in high altitude natives and in natives with chronic mountain sickness. *J Clin Invest* 1964; 43: 2303.
- 17) **Peñaloza D.** Corazón pulmonar crónico por desadaptación a la altura. [Tesis Doctoral] Lima: UPOCH 1969.
- 18) **Sime B.** Ventilación humana en hipoxia crónica. Etiopatogenia de la Enfermedad de Monge. [Tesis Doctoral] Lima: UPOCH 1973.
- 19) **Reátegui L.** Soroche crónico: observaciones realizadas en 30 casos. *Rev Hosp Reg Cusco* 1968; 1: 10.
- 20) **Reátegui L.** El corazón pulmonar crónico en tuberculosis - Criterios evolutivos, observaciones realizadas en Cusco. *Rev Per de Tuberculosis y Enfermedades Respiratorias* 1969; 29 (68): 23.
- 21) **Reátegui L.** Desadaptación crónica a la altura. Factores etiopatogénicos. [Tesis Doctoral] Lima: UNMSM 1976.
- 22) **Reátegui L.** Aspectos dinámicos del electrocardiograma en el Mal de Montaña Crónico. *Rev San Naval del Perú* 1972; 7(3): 203.
- 23) **Santamaría V.** Adaptación del soldado peruano a las diferentes alturas. *Anales del Instituto de Investigaciones Médicas de la Fuerza Armada y Fuerzas Policiales del Perú* 1973; 1: 31-65.
- 24) **Baldwin E, Courmand A, Richard D.** Pulmonary insufficiency I. Physiological classification, clinical methods of analysis, standard values in normal subjects. *Medicine* 1948; 27: 243.
- 25) **Cuba J, Copaira M, De la Vega E.** Mal de Montaña en vacunos. *An Fac de Med.* 1965; 38: 222.
- 26) **Reátegui L.** El edema pulmonar en tuberculosis. Observaciones realizadas en Cusco a 3,350 mts. de altitud. 7º Congreso Nacional de Tuberculosis y Enfermedades Respiratorias: 1966; 65: 409.
- 27) **Talbott J, Dill B.** Clinical observations at high altitude. Observations on six mountain sickness. *Am J S SC* 1936; 192: 626.
- 28) **Hecht H, Mc Clement J.** A case of chronic Mountain Sickness in the United States. Clinical physiologic and electrocardiographic observation. *Amer J Med* 1958; 25: 470.
- 29) **Lahiri, Millidge.** Chronic mountain sickness. Symposium on high altitude cardiac and respiratory aspect. Ciba foundation, Edinburgh and London. Edited by Ruth Porter and Julie Knight. 1971.
- 30) **Zubieta, Calleja G, Zubieta G.** New concepts on chronic mountain sickness. Pulmonary diseases that cause excessive erythrocytosis. Triple hypoxia. Abstracts of First World Congress of High Altitude Medicine and Physiology. Pgs. 58-76. Setiembre 1994. La Paz. Bolivia.
- 31) **Pérez E.** Contribución al estudio del corazón del hombre de la altura. [Tesis Doctoral] Lima: UNMSM 1948.
- 32) **Monge C, Monge C.** Adaptación biológica de las sociedades sudamericanas a las grandes alturas. *Perú Indígena* 1967; 26.
- 33) **Monge C, Lozano R, Whitembury J.** Effect of blood crafting in Chronic Mountain Sickness. *Nature* 1965; 207: 770.
- 34) **Whitembury J, Monge C.** High altitude, hematocrit and age. *Nature* 1972; 238: 278.
- 35) **Hecht H.** Physiological classification of cor pulmonale. *Med Clin N Amer* 1966; 50: 37.
- 36) **Burch G, De Pascuale N.** Erythrocytosis and ischemic myocardial disease. *Amer Heart J* 1961; 62: 130.
- 37) **Dupuis Y, La londe O, Lemieux R.** Tolerance to intravenous nitroglycerin in patient with congestive heart failure. Role of increased intravascular volume, Neuro humoral activation and lack of prevention with N. acetylcysteine. *J Am Coll Cardiol* 1990; 16:923-31.
- 38) **Mehra A, Ostrzega E, Shotan A.** Persistent hemodynamic improvement with short term nitrate therapy in patients with chronic heart failure already treated with captopril. *Am J Cardiol* 1992; 70: 1310-4.
- 39) **Fernan L, Lazo F.** Mal de Montaña crónico. Consideraciones anatomo-patológicas y referencias clínicas de un caso. *Rev Par de Patología* 1961; 6: 49.
- 40) **Arias J, Kruger H, Recavarren S.** Chronic Mountain Sickness. Pathology and definition. Ciba foundation symposium on high altitude. Cardiac and Respiratory, upec. Edinburgh and London, Edited by Ruth Porter and Julie Knight. 31, 1971.