

## Degeneración basófila (Mucínosa) del miocardio. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Por los Dres.:

MIRTA GARCIA JARDON<sup>4</sup>, FULGENCIO VALERON ALVAREZ<sup>5</sup> Y JESUS CABRERA  
ARREGOITIA<sup>6</sup>

García Jardón, M. *Degeneración basófila (Mucínosa) del miocardio. Presentación de un caso y revisión de la literatura.* Rev Cub Med 22: 2, 1983.

Se presentan los hallazgos morfológicos en un paciente fallecido por una miocardiopatía primaria tipo enfermedad cardíaca familiar idiopática con degeneración basófila (mucoide) del miocardio asociada. Se señalan las características estructurales e histoquímicas de la sustancia basófila encontrada, lo que concuerda con lo que aparece informado sobre la misma.

### INTRODUCCION

La degeneración basófila del miocardio es una afección frecuentemente encontrada, pero raramente aparece informada en la literatura.<sup>1</sup> Se designa indistintamente con los términos de basófila, mucoide, mucínosa o coloide cardíaco, aunque en realidad el primero parece ser el más apropiado, por el carácter basófilo de este material que se tiñe por la hematoxilina.<sup>2</sup>

Este trastorno fue descrito por primera vez por Geipel<sup>3</sup> en 1905, y a partir de entonces han sido realizados diferentes estudios sobre la naturaleza de la sustancia basófila, precisándose sus propiedades histoquímicas<sup>4</sup> y ultraestructurales,<sup>5</sup> y se ha demostrado, además de en las fibras miocárdicas del ser humano, en las de algunos animales como el caballo y la ballena.<sup>6</sup>

La degeneración basófila del miocardio se puede encontrar en afecciones cardíacas diversas como son las lesiones isquémicas,<sup>1</sup> trastornos endocrinos<sup>2</sup> y otros, pero su mecanismo de producción no se ha podido aclarar completamente.<sup>7</sup>

---

Especialista de I grado en Anatomía Patológica. Hospital provincial clínico-quirúrgico docente "José R. López Tabrane". Matanzas.  
Especialista de I grado en Anatomía Patológica. Jefe del Servicio de Anatomía Patológica. Hospital provincial clínico-quirúrgico docente "José R. López Tabrane". Matanzas.  
Profesor de Anatomía Patológica. Facultad No. 2. Escuela de Medicina de La Habana. Jefe del Servicio de Anatomía Patológica. Hospital nacional docente "Enrique Cabrera".

En este trabajo se revisan los hallazgos morfológicos en el corazón de un paciente fallecido con una miocardiopatía primaria con degeneración basófila asociada, extensa, de las fibras miocárdicas, y se comparan con lo que aparece informado en la literatura.

#### *Presentación del caso*

Paciente J. M. C., de 51 años, HC: 34-30-25, que ingresó en el hospital nacional docente "Enrique Cabrera" por síntomas de insuficiencia cardíaca refractaria al tratamiento, falleciendo 36 horas después. Tenía antecedentes de episodios similares previos desde los 34 años, e historia familiar de un tío y un hermano fallecidos por cardiopatía no precisada. El examen electrocardiográfico reveló signos de agrandamiento del ventrículo izquierdo, no se detectó evidencias de necrosis ni trastornos del ritmo. En el estudio radiológico se encontró un agrandamiento del área cardíaca. La evolución tórpida y breve no permitió completar el estudio clínico del caso.

#### *Hallazgos morfológicos*

El corazón se encontró dilatado globalmente (figura 1) a expensas de todas sus cavidades, pero con predominio de ambos ventrículos (figura 2). No se encontraron evidencias de valvulopatía ni necrosis del miocardio. La arteriosclerosis de las coronarias fue escasa o nula.



Figura 1

*Obsérvese el agrandamiento del corazón con predominio de ambos ventrículos, que adoptan forma globulosa (compárese con la regla graduada).*

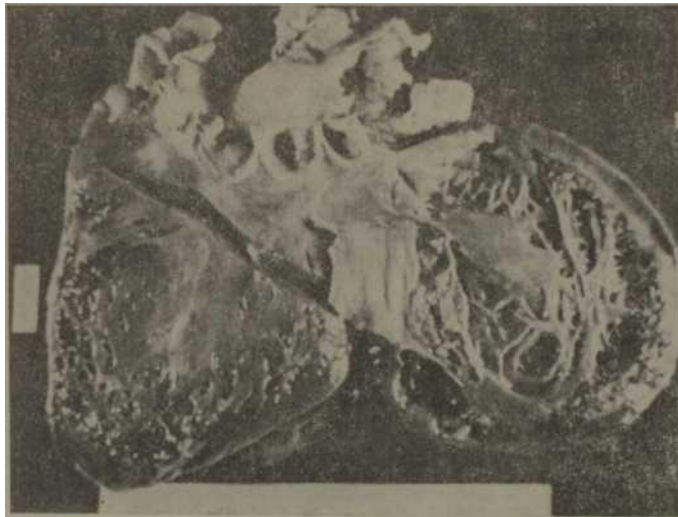


Figura 2.  
*Aspecto del ventrículo izquierdo (tractus de salida) que muestra dilatación marcada con adelgazamiento de la pared y aplanamiento de músculos papilares. El corte del tabique fue accidental.*

Se tomaron siete muestras para estudio histológico que correspondieron a ambos ventrículos, aurículas, orejuelas y tabique interventricular.

Los fragmentos fueron fijados en formol neutro al 10%, procesados mecánicamente, incluidos en parafina y coloreados sistemáticamente con hematoxilina y eosina: se realizó, además, las siguientes coloraciones:

1. Reacción de ácido peryódico de Schiff con y sin digestión por diastasa.
2. Coloración de azul Alcian a diferentes pH.
3. Mucicarmin de Mayer.

Se pretendió demostrar con las mismas la naturaleza mucinosa del material, y se obtuvo resultados positivos en todas.

Se practicaron, además, el método de Cristal Violeta para descartar la naturaleza amiloide del material, la reacción de Perla para hierro, método de Von Kossa para calcio, Giemsa para descartar la presencia de parásitos intracelulares y reacción de Feulgen para DNA. En todos ellos, los resultados obtenidos fueron negativos, y se corroboró la composición mucinosa de la sustancia almacenada.

Histológicamente se demostró al carácter basófilo del material citoplasmático con la coloración de hematoxilina y eosina. Los núcleos estaban generalmente conservados, aunque algunas fibras sufrieron disolución parcial. La sustancia basófila tenía una disposición perinuclear o cercana a los núcleos y, ocasionalmente, la fibra completa estaba ocupada, quedando sólo un pequeño anillo citoplasmático alrededor. La sustancia tomaba un color que variaba entre el azul claro y el oscuro y a veces era anfófilo, de aspecto finamente granular que le daba a las fibras una apariencia vacuolada. Este material reaccionó intensamente positivo con los métodos de Schiff (con y sin digestión por la diastasa) (figuras 3y 4) con el azul Alcian y con el mucicarmin de Mayer. Las localizaciones en que más abundó fueron en el ventrículo izquierdo y el tabique interventricular.

No se evidenciaron áreas de fibrosis ni se detectaron enfermedades asociadas, tales como anemia, lesiones tiroideas o que evolucionan con uremia.

La causa de muerte en este caso fue interpretada como secundaria a una enfermedad cardíaca familiar idiopática (miocardiopatía primaria) con degeneración basófila del miocardio asociada.

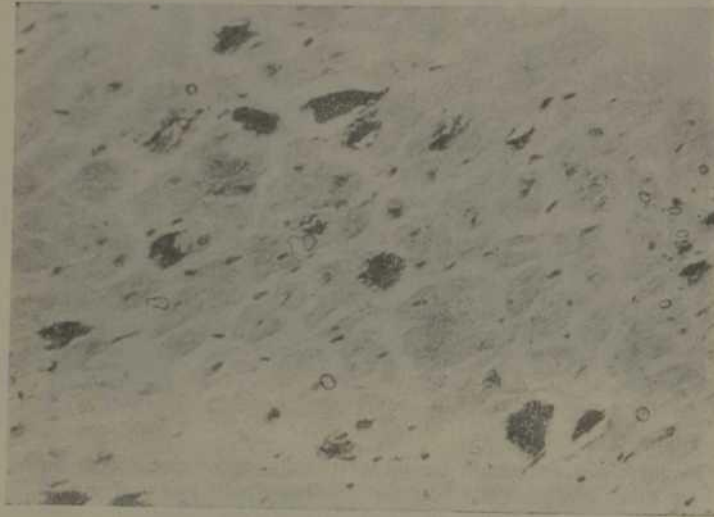


Figura 3.

*Sustancia basófila dentro de las fibras del miocardio. En algunas de éstas el material es tan abundante que no se evidencian los núcleos (coloración de PAS. Aumento original x 10).*

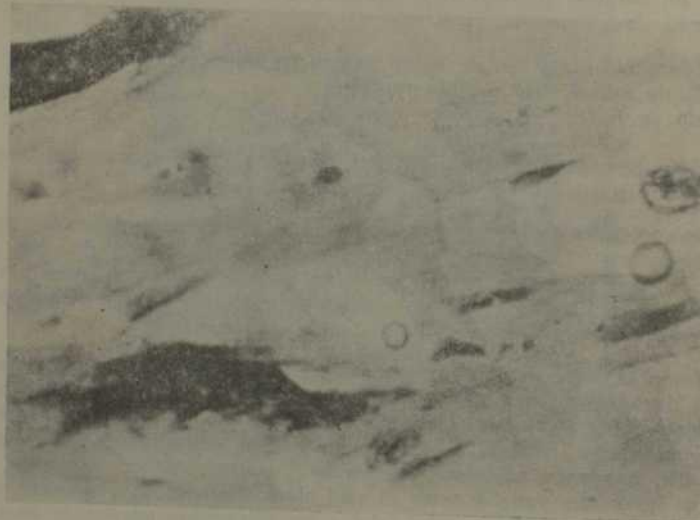


Figura 4.

*Sustancia basófila a mayor aumento. Se observa su aspecto granular y sustitución del núcleo de las fibras (coloración de PAS Aumento original x 40).*

## DISCUSION

La degeneración basófila del miocardio es un fenómeno degenerativo de las fibras musculares cardíacas.

Fue descrita por primera vez por *Geipe*<sup>8</sup> en 1905 como "áreas que se teñían de azul con la hematoxilina", en una niña de 16 años con enfermedad reumática activa.

*Saigó* (1908).<sup>9</sup> en una discusión de las degeneraciones parenquimatosas del miocardio, encontró en cuatro casos con tumores malignos, degeneración "azul" del miocardio; sin embargo, no ofrece más detalles ni los incluyó en su información.

*Hewitt*,<sup>10</sup> en 1910, informó al acúmulo de un material coloreado con hematoxilina en dos pacientes, refiriéndose a él como "una degeneración peculiar de las fibras". Al examinar este material, el doctor *Mallory* expresó que se trataba de una degeneración hidrópica con presencia de mucina,<sup>1</sup> aunque estudios posteriores de este autor con técnicas especiales para mucus, demostraron que tales áreas no estaban afectadas.

*Haumeder*<sup>11</sup> sugiere el término de "Degeneración basófila de la fibra muscular" por su apariencia basófila, y a partir de entonces, este término es el más comúnmente utilizado.<sup>1</sup>

Otros autores, en cambio, demostraron el carácter mucinoso del material, por lo que en la literatura pueden referirse a ella como degeneración mucoides del músculo cardíaco.<sup>12,13</sup>

*Scotti*<sup>14</sup> en 1955 realizó un estudio de 75 corazones de autopsias usuales, en las que estudió histológicamente fragmentos de siete diferentes localizaciones y llegó a la conclusión de que el trastorno era frecuente, aunque raramente se informaba. El demostró, además, la naturaleza mucoproteica del material, descartó un posible origen a expensas de DNA, o RNA, y señaló la posible relación de esta afección con enfermedades diversas del tiroides, con la uremia, anemia y otras enfermedades ajenas al aparato cardiovascular, lo cual ha sido corroborado posteriormente por diversos autores.<sup>14,15</sup>

Nuestros hallazgos concuerdan en gran medida con los trabajos de *Scotti*.<sup>12,16</sup> Nosotros obtuvimos resultados negativos con el método de Feulgen para ácidos nucleicos, mientras que las coloraciones histoquímicas convencionales para mucopolisacáridos resultaron intensamente positivas. La ausencia de trastornos del tiroides, anemia, signos de uremia e inclusive afecciones del aparato cardiovascular en nuestro caso, así como la presencia de esta sustancia en proporciones considerables en un corazón aparentemente afectado de una miocardiopatía primaria idiopática, en ausencia de otras lesiones cardíacas que pudiesen explicar los cambios morfológicos encontrados, y el cuadro clínico de este paciente, nos motivan a profundizar en la búsqueda de un frecuente trastorno que al parecer surge como una consecuencia de afecciones del aparato cardiovascular,<sup>16</sup> pero que quizás, si se presenta en proporciones

considerables, pudiera ser la causa de enfermedades cardíacas hasta el momento idiopáticas o sin causas demostrable aparente.

#### CONCLUSIONES

1. La degeneración basófila del miocardio es, sin lugar a dudas, de naturaleza mucinosa.
2. La asociación de este trastorno a cardiopatías de causa oscura, abren a la especulación la posibilidad de que la consecuencia del padecimiento, sea la causa fundamental que conduzca al paciente a un cuadro de insuficiencia cardíaca irreversible y muerte.

#### SUMMARY

García Jardón, M. et al. *Basophilic degeneration (mucinous) of the myocardium Presentation of a case and review of literature*. Rev Cub Med 22: 2, 1983.

Morphological findings in a patient whose death was due to primary cardiomyopathy, idiopathic familial heart disease type, associated with basophilic degeneration (mucoid) of the myocardium, are presented. Structural and histochemical characteristics of the basophilic substance found are pointed out, which agree with those that appears reported about it.

#### RÉSUMÉ

García Jardón, M. et al. *Dégénérescence basophile (mucoïde) du myocarde. A propos d'un cas et revue de la littérature*. Rev Cub Med 22: 2, 1983.

Il est présenté les trouvailles morphologiques faites chez un patient décédé par une cardiopathie primaire du type maladie cardiaque familiale idiopathique avec dégénérescence basophile (mucoïde) du myocarde associée. Il est signalé les caractéristiques structurales et histochimiques de la substance basophile trouvée, ce qui s'accorde à ce qui apparaît rapporté dans la littérature concernant ce sujet.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Scotti, T. M.: Basophilic degeneration of myocardium. Am J Clin Pathol 35: 994-1011 1955.
2. Scotti, T. M.: Degeneración basófila o mucinosa del miocardio en "Patología" de W. A. D. Anderson. Vol 1. Cap. 18. Buenos Aires, Ed. Intermédica, 1968. P. 602-03.
3. Geipel, F.: Citado por Rossai, J. (Ver referencia 7).
4. Haust, M. et al.: Histochemical studies of cardiac colloid. Am J Pathol 40: 185, 1962
5. Roy, P. E.: Basophilic degeneration of myocardium: ultrastructural study Lab Invest 32 (6): 729-35, June, 1975.
6. Scotti, T. M. degeneration of myocardium in whale and horse. Am J Ulin Pathol 38: 530, 1962.
7. Rossai, J.; E. Lascano: Basophilic (mucoid) degeneration of myocardium. A disorder of glycozen metabolism. Am J Pathol 61 (1): 99-112, Oct., 1970.
8. Hudson, R. E. B. Cardiovascular pathology, Vol. 1. Londres, Ed. Arnold P. B., 1965 P. 765.

**Rev Cub Med 22: 137-155, marzo-abril, 1983**

9. Saigó, F.: Verhand Deutsch Path Gesellsch 12: 165, 1908 (citado por Scotti, T. Ver referencia 1).
10. Hewitt, J. H.: A peculiar degeneration found in heart muscle cells. Preliminar report. Bull John Hopkins Hospitals 21: 279, 1910 (citado por Scotti, T. Ver referencia 1).
11. Haumeder, M. E.: Basophilic degeneration of heart muscle. Am J Pathol 11: 525, 1935 (citado por Scotti, T. Ver referencia 1).
12. Spencer, S.: J Pathol & Bacteriol 62: 653, 1950 (citado por Scotti, T. Ver referencia 1).
13. Derr Wand Holldash, K.: Über das mixodemkerz. Arch Pathol Anat 315: 653, 1948 (citado por Scotti, T. Ver referencia 1).
14. Fischer, C. Ft. N. Mulligan: Quantitative study of correlation between basophilic degeneration of myocardium and atrophy of thyroid gland. Arch Pathol 36: 206, 1943.
15. Gould, S. E.: Pathology of the heart. 3er ed. Ed. Springfield, III, 1968.
16. Kosek, J. C.; IV. Angeli: Basophilic myocardium degeneration. Arch Pathol 89: 491-99, 1970.

Recibido: 21 de junio de 1982.

Aprobado: 15 de noviembre de 1982.

Dra. Mirta García Jardón  
Calle 338 No. 33802-D, 3er. piso, apto. F  
Rpto. Armando Mestre, Naranjal.  
Matanzas.

\*

## **Miocardopatía familiar.**

### **Laminario de electrocardiogramas**

**Por los Dres.:**

**MARGARITA DORANTES SANCHEZ\*, MIREYA AMOEDO MON\*\* Y ALBERTO  
HERNANDEZ CAÑERO\*\*\***

Dorantes Sánchez, M. *Miocardopatía familiar. Laminario de electrocardiogramas.* Rev Cub Med 22: 2, 1983.

Se hace un estudio en el Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular (ICCC) de la miocardopatía familiar. Para esto se sigue la evolución de 13 integrantes de una familia y se estudian los trazados de cada uno de ellos. También se presenta un laminario de algunos de sus electrocardiogramas.

Especialista de I grado en Cardiología. Jefa del Servicio de Electrocardiografía ICCC. \*\* Especialista de II grado en Cardiología, Jefa del laboratorio de morfología y embriología experimental. ICCC.  
Profesor. Doctor en Ciencias Médicas. Director del ICCC.