

Actualidad

FIBRO-ELASTOSIS DEL ENDOCARDIO

Dr. FERNANDO DONOSO MEDINA

Hospital "Roberto del Río".

En estos últimos años se plantea cada vez con mayor frecuencia, ante una cardiomegalia de causa desconocida en un lactante, el diagnóstico de fibroelastosis del endocardio.

Se trata de una enfermedad caracterizada por un espesamiento fibroelástico del endocardio, que compromete a veces al miocardio y que, en la mayoría de los casos, evoluciona hacia una insuficiencia cardíaca irreversible y fatal.

Historia. — Para Donzelot y D'Allaines⁵ la enfermedad habría sido descrita bajo otros nombres desde tiempo muy antiguo; así, Lancisi (1740) menciona aumento de volumen del corazón fetal por daño de las fibras miocárdicas. Según el mismo autor, Kreysin (1818), Hedinger (1904), Fisher (1911) y después de ellos muchos autores, han descrito espesamiento fibroso del endocardio en lactantes muertos por insuficiencia cardíaca inexplicada.

Al igual como ha sucedido con otras afecciones de naturaleza poco conocida, esta enfermedad ha sido designada bajo diferentes nombres según las numerosas y variadas teorías etiológicas que se han propuesto. Gross (1941), citado por Collier y Rosahn⁴ y posteriormente Weinberg y Himelfarb (1943), citados por Hill y Reilly⁶, son categóricos en afirmar que no han encontrado ninguna manifestación inflamatoria a nivel de las lesiones endomiocárdicas, por lo que proponen para la enfermedad el nombre de Fibroelastosis del Endocardio. Prior y Wyatt (1950) basados en que se trata más bien de una lesión de orden teratológico, prefieren llamarla Displasia del Endocardio. Otros au-

tores, que creen en la etiología inflamatoria de la enfermedad, le dan el nombre de Endocarditis Fetal, y por último Rohmer, Sacrez y Fruhling (1950) describen en Francia el primer caso bajo la denominación de Endomiocarditis Fibrosa del Lactante.

Frecuencia. — En cuanto a la frecuencia de la enfermedad, parece aumentar a medida que se conoce mejor el cuadro clínico y la anatomía patológica, habiéndose descrito en todas partes del mundo, siendo en la actualidad los casos publicados en la literatura superiores a 100.

Etiología. — Al revisar la historia, también hemos repasado las diversas teorías etiológicas, las que podemos resumir así: teoría teratológica (Gross, Dissman, Weinberg y Himelfarb); teoría mesenquimática (Prior y Wyatt); enfermedad del colágeno (Hill y Reilly); enfermedad adquirida, tal vez de naturaleza inflamatoria (Becker; Stadler; Steiner); finalmente para Donzelot y D'Allaines, la enfermedad tendría diferentes factores determinantes que hasta el momento permanecen desconocidos.

Anatomía Patológica. — En este sentido destacan algunos hechos importantes: 1) Aumento de volumen y de peso del corazón. El peso del órgano está aumentado en todos los casos entre 2 y 4 veces el peso de un corazón normal para la misma edad. Este aumento es producido por un fenómeno de hipertrofia del miocardio, generalmente del ventrículo izquierdo, aunque el proceso también ha sido descrito en algunos casos en el ventrículo derecho. En una revisión de 56 casos de la literatura hecha por Clément y col.³ com-

prueban compromiso del ventrículo izquierdo en 42 casos, del ventrículo derecho en 12 casos y de ambos ventrículos en 3 casos. 2) Alteraciones endomiocárdicas, que son las lesiones principales y ya al examen macroscópico se aprecia que el endocardio se halla engrosado, grisáceo, de aspecto aporcelanado, el que al corte se pierde paulatinamente en un miocardio de color y aspecto normales. El engrosamiento del endocardio compromete, según los mismos autores antes mencionados, en 42 ocasiones al ventrículo izquierdo, en 11 al ventrículo y aurícula izquierdos, en 4 al ventrículo y aurícula izquierdos y ventrículo derecho, en 3 a los dos ventrículos y en 4 a todas las cavidades.

El examen histológico del endocardio revela una transformación fibro-elástica de esta túnica, constituida principalmente por tejido colágeno denso, rico en fibras elásticas, sin vasos sanguíneos y sin manifestaciones inflamatorias.

Las lesiones del miocardio consisten en hipertrofia, cuya frecuencia está anotada más arriba, y además se pueden apreciar algunas lesiones histológicas que, según Clément y col., se presentaron en 20 de los 56 casos revisados por ellos. Estas lesiones se ubican de preferencia en el miocardio vecino al endocardio y consisten en borramiento de las estructuras fibrillares y vacuolización de ellas. Pueden encontrarse también pequeños infiltrados de linfocitos o plasmazellen, no sabiéndose bien si como fenómeno inflamatorio puro, o como resultado de procesos de reabsorción de los tejidos degenerados. Las alteraciones vasculares son raras, pudiendo existir en el 5 % de los casos una esclerosis perivascular.

Resumiendo los principales datos anatómo-patológicos, podemos decir que se trata de lesiones fibrosas, sin carácter inflamatorio, a nivel del endocardio y miocardio subyacente, acompañadas de gran hipertrofia y lesiones degenerativas del miocardio, en especial del ventrículo izquierdo. Junto a ellas, no es raro el hallazgo (10%) de lesiones pericárdicas (petequias o equimosis). También han sido descritos trombos intracavitarios, compromiso de las válvulas (por extensión del proceso hasta ellas) y malformaciones cardíacas congénitas de todos los tipos, que según Clément y col., existen en alrededor del 30% de los casos publicados en la literatura.

Como consecuencia de la enfermedad, se han descrito también lesiones en otros órganos, especialmente pulmón e hígado, donde se ha encontrado edema, trombosis y congestión, resultado de los fenómenos de insuficiencia cardíaca.

Fisiopatología. — De acuerdo con los datos anatómo-patológicos, se comprende que exista una dificultad para el llenamiento diastólico del corazón y para el vaciamiento de las cavidades, lo que trae como consecuencia la degeneración e hipertrofia del miocardio cuya consecuencia final es la insuficiencia cardíaca, de diversa intensidad, pero que siempre termina con la vida del enfermo.

Cuadro clínico. — La enfermedad se presenta casi con exclusividad en el lactante, siendo muy rara en el niño mayor de 2 años. Su aparición es muchas veces súbita, en forma de una crisis de insuficiencia cardíaca aguda que evoluciona en forma irreversible y en muy corto tiempo, aún en horas. Generalmente es desencadenada por un cuadro infeccioso. En los casos en que la enfermedad comienza en forma insidiosa, puede fácilmente pasar desapercibida; como síntomas premonitores de esta forma clínica se ha descrito: irritabilidad, tos, disnea, bronquitis y anorexia, a los que repentinamente se suma el cuadro de una insuficiencia cardíaca.

Una vez presente la enfermedad, la sintomatología está dominada por las crisis de insuficiencia cardíaca, en la cual destacan algunos hechos importantes: se aprecia disnea intensa, acompañada de un fondo de angustia y de tiraje o accesos de tos seca, repetidos. La cianosis se asocia con frecuencia a la disnea, sobre una piel muy pálida, limitada a los labios y las extremidades, aunque puede generalizarse y acentuarse con los ejercicios. No es infrecuente (64% según Blumberg y Lyon²) la presencia de vómitos.

El examen físico de estos pacientes revela una intensa taquicardia, que en ocasiones hace que el pulso sea incontable. Pueden apreciarse además soplos cardíacos que se presentan en 25% de los casos², especialmente de tipo sistólico, pero que también pueden ser de otros tipos, cuando existen lesiones congénitas agregadas o cuando el proceso de fibroelastosis se extiende hasta los velos valvulares. Es frecuente la presión arterial baja y la presencia de hígato-esplenomegalia, esta

última encontrada en 38% de los casos por Blumberg y Lyon. En el pulmón se auscultan casi siempre crépitos, derivados de la insuficiencia cardíaca. La clínica demuestra también el aumento de volumen del corazón, hecho que en todos los casos de fibroelastosis es corroborado por el estudio radiológico. A Rayos X el aumento de la sombra cardíaca es considerable y está dado principalmente por el ventrículo izquierdo, el que en algunos casos llega a contactar con la pared costal. Junto a esta gran cardiomegalia se aprecia disminución de los latidos cardíacos, lo que puede hacer confundir la imagen radiológica de la enfermedad con una pericarditis con derrame. También a Rayos X se aprecia los campos pulmonares normales, salvo discreto aumento de la trama vascular, especialmente notoria en los hilios.

Otro examen que tiene fundamental importancia es el electrocardiograma, que sirve para descartar un sinnúmero de otras enfermedades causantes de cardiomegalia en el lactante. Destacan en él la intensa taquicardia, la sobrecarga ventricular izquierda y la desviación del eje eléctrico hacia el mismo lado, como también la ausencia de signos correspondientes a lesiones del miocardio y pericardio. Clément, Gerbeaux y Couvreur, encontraron inversión de la onda T en las tres derivaciones, lo que junto a bajo voltaje generalizado, pueden hacer pensar en una anomalía del nacimiento de la coronaria izquierda.

El cateterismo cardíaco practicado por Adams y Katz¹ mostró presiones normales en las cavidades derechas y en la arteria pulmonar. En 1 de los 4 casos estudiados encontraron que la presión de la arteria pulmonar estaba ligeramente aumentada. Por otra parte, estos mismos autores encontraron que la cantidad de hemoglobina, el recuento globular, la velocidad de sedimentación, el examen de orina, el test de tuberculina y la reacción de Wasserman son generalmente normales.

Evolución. — La enfermedad evoluciona en forma de crisis y lo hace rápidamente hacia la insuficiencia cardíaca aguda, irreversible y fatal. Algunos casos han podido ser seguidos durante algún tiempo (Clément y col. 3½ meses; Adams y Katz: 2 años), pero el 80% de los sujetos enfermos fallecen antes de los 10 meses y el 98% antes de los 18 meses.

Pronóstico. — Si nos basamos en los hallazgos de la Anatomía Patológica, se trata de una enfermedad irreversible y de pronóstico fatal en todos los casos.

Complicaciones. — Dejando de lado las crisis de insuficiencia cardíaca, que forman parte de la enfermedad misma, pueden presentarse infecciones bacterianas agregadas, o embolias periféricas o pulmonares partidas de trombos intracavitarios. Al parecer la infección valvular sobreagregada es excepcional.

Diagnóstico. — Es una enfermedad que debe tenerse presente ante todo caso de cardiomegalia en un lactante, especialmente si se presenta acompañada de insuficiencia cardíaca aguda, con signos electrocardiográficos de hipertrofia y desviación del eje eléctrico a la izquierda y con ausencia de manifestaciones de daño miocárdico. A pesar de todo, es frecuente que se plantee el diagnóstico diferencial con miocarditis, pericarditis, enfermedad de von Gierke, nefropatías, malformaciones cardíacas congénitas, beri-beri, taquicardia paroxística, malformaciones coronarias, etc., en las que el cuadro clínico, evolución, exámenes de rayos X, electrocardiograma y demás exámenes de laboratorio son de gran ayuda diagnóstica.

Tratamiento. — La fibroelastosis no tiene ninguna terapéutica. Sólo podemos recurrir a los cardiotónicos y a los antibióticos, para combatir la insuficiencia cardíaca o las infecciones agregadas, pero siempre la enfermedad continúa su evolución hacia una terminación fatal.

Debemos destacar los intentos de Hill y Reilly y de Clément y col., los cuales, considerando a la enfermedad como una lesión del colágeno, han propuesto y practicado tratamientos a base de cortisona, sin existir hasta el momento experiencia suficiente para sacar conclusiones al respecto.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—ADAMS, F. H. y KATZ, B. — Endocardial Fibroelastosis. Cases reports with special emphasis on the clinical findings. *J. Pediat.* 43:2, 345, 1952.
- 2.—BLUMBERG, R. y LYON, R. A. — Endocardial Sclerosis. *Am. J. Dis. Child.* 84:3, 309, 1952.
- 3.—CLEMENT, R.; GERBEAUX, J. y COUVREUR, J. — Fibroelastosis Endocárdica e Insuficiencia Cardíaca del Lactante. *La Presse Médicale*, 60:82, 1767, 1952.
- 4.—COLLIER, F. C. y ROSAHN, P. D. — Endocardial Fibroelastosis. *Pediatrics*, 7:2, 175, 1951.
- 5.—DONZELOT, F. y DALLAINES, F. — *Traité de Cardiopathies Congénitales*. Paris, 1954.
- 6.—HILL, W. T. y REILLY, W. A. — Endocardial Fibroelastosis. *Am. J. Dis. Child.* 82:5, 579, 1951.