

FIBROELASTOSIS DEL ENDOCARDIO

Drs. FERNANDO GONZALEZ, ALFONSO TOBAR y EUGENIO VALENZUELA

Unidad Cardiovascular del Hospital "Enrique Deformes", Valparaíso.

Entre las causas de insuficiencia cardíaca del lactante, hay un cuadro que ha venido adquiriendo cada vez más importancia en el último decenio y es la llamada por Weinberg y Himelfarb¹, fibroelastosis del endocardio, denominación que parece la más acertada y que ha sido adoptada por la mayor parte de los autores que se han preocupado de esta afección. También se denomina, simplemente, esclerosis o fibrosis del endocardio. Es una enfermedad que se ha separado de las llamadas cardiomegalias Congénitas o idiopáticas del lactante y que actualmente es una entidad patológica autónoma, si bien aún su etiología y descripción clínica permanecen confusas.

La suerte de haber podido observar dos casos, los cuales creemos sean los primeros relatados en nuestro país, son el motivo de esta presentación.

Caso 1. A. P. V. Obs. N° 54/8736.

Niña de 5 meses, que es hospitalizada en la Posta Infantil en Enero de 1954, por presentar desde hace 24 horas palidez, inquietud, disnea, vómitos e inapetencia. Desde 20 días antes la notaban decaída, anoréxica y con llanto frecuente.

En sus antecedentes, amenaza de aborto al segundo mes del embarazo. Un hermano falleció a los 11 meses en forma más o menos brusca, de cuadro catalogado como bronconeumonía. Abuelo paterno cardiopata.

En su examen de ingreso se aprecia niña en buenas condiciones nutritivas, con disnea intensa, palidez, acentuada, cianosis de labios y uñas. Temperatura 38° (rectal). Taquicardia de 150. Al examen cardíaco, tonos taquicárdicos, algo apagados; ritmo de galope; no se aprecian frémitos ni soplos. Ruidos húmedos en ambas bases pulmonares. Hépato-megalia acentuada (3,5 cms. bajo el reborde costal). Femorales laten normales.

Ante el cuadro de insuficiencia cardíaca en un lactante, se plantea, entre otras, la hipótesis diagnóstica de fibroelastosis del endocardio. Se indica oxígeno, penicilina, digital y cortisona (12.5 mgrs. cada 6 horas, por vía intramuscular).

Se practica un hemograma que sólo demuestra una desviación a la izquierda de 13 baciliformes.

El estudio radiológico nos informa: agrandamiento bilateral de la sombra cardíaca, con la punta redondeada y levantada (telerradiografía en decúbito dorsal). En O.I.A., prominencia del arco ventricular izquierdo, sin agrandamiento de las cavidades derechas. Trama vascular pulmonar acentuada en ambos campos, más visibles a derecha. Pedículo vascular de aspecto normal. Índice cardíaco-torácico: 0.68 (Normal: 0.51 - 0.62). (Figs. 1 y 2).

En el E.C.G. observamos taquicardia sinusal, ondas S profundas en las precordiales y ondas T negativas en aVf, V5 y V6; aplanada en aV1. (Fig. 3).

El niño continúa agravándose, aumentan la cianosis y la disnea, aparece edema en las extremidades inferiores, se llenan ambos campos pulmonares de estertores húmedos, se presenta obnubilación sensorial y fallece a las 17 horas de su ingreso.

Autopsia. — Abierto el tórax, pericardio de aspecto normal, que contiene unos 10 cc. de líquido. Hidrotórax bilateral. Pulmones con hipostasia de lóbulos inferiores. Timo bien desarrollado, pesa 60 grs. En la cavidad peritoneal se encuentra 200 cc. de líquido. Cerebro congestionado y edematoso.

Corazón aumentado de tamaño, con un peso de 120 grs. (N:31 grs.). El ventrículo izquierdo aparece dilatado, con músculos papilares aplanados, siendo su grosor a nivel de la punta, de 0.4 cm. El endocardio se aprecia de color grisáceo-blancuecino, engrosado. Aurícula izquierda amplia, con endocardio también de aspecto blancuecino. Cavidades derechas de aspecto normal. Válvulas normales. Aorta y pulmonar normales. Arterias coronarias con orificios permeables y nacimiento normales. Miocardio de aspecto normal. (Fig. 4).

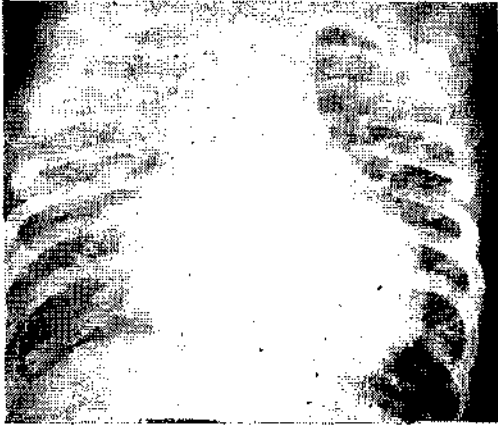


Fig. 1. — Obsérvase el agrandamiento marcado de la sombra cardíaca y la acentuación de la trama vascular pulmonar.

Al examen microscópico del corazón se observa un acentuado engrosamiento del endocardio, engrosamiento constituido sobre todo por fibras colágenas y elásticas. No hay infiltrado inflamatorio. En algunos sitios el tejido fibroelástico endocárdico invade las fibras musculares del miocardio. (Fig. 5).

Caso 2. — C. C. P. Obs. Nº 52/8812.

Niño de 2 años 5 meses, que se hospitaliza en Abril de 1952 en la Posta Infantil, por presentar desde hace algunas horas: vómitos y diarreas intensas, inquietud y disnea. Como antecedentes, solamente retardo de su desarrollo ponderal y en sus funciones estático-dinámicas. Al examen de ingreso se aprecia niño gravemente enfermo, en malas condiciones nutritivas, deshidratado, disneico. Al examen cardíaco sólo se

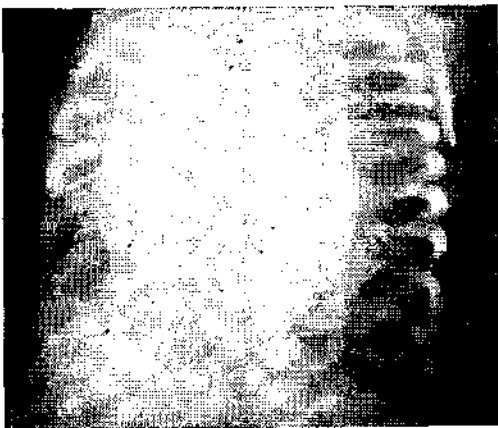


Fig. 2. — En posición oblicua izquierda anterior se aprecia la prominencia del arco ventricular izquierdo, que ocupa el espacio retrocardíaco sobrepasando la columna vertebral. Nótese la falta de agrandamiento de las cavidades derechas, hacia adelante.

aprecia taquicardia. Abdomen depresible, con sensibilidad difusa. Se hacen los diagnósticos de: Intoxicación alimenticia. Enterocolitis. Síndrome tóxico. Se indica hidratación, extracto suprarrenal y sulfadiazina. El niño fallece 8 horas más tarde.

Autopsia. — Congestión meningo-cerebral. Hiperplasia ganglionar intertráqueobronquica y cervical superior e inferior. Timo aumentado de tamaño, pesa 20 grs. Pulmones: salida de líquido a su expresión, especialmente de los lóbulos inferiores. Corazón: Adherencias fibrosas parciales del pericardio en la cara anterior del miocardio. Aumento global del corazón, cavidades cardíacas dilatadas. Velos valvulares y endotelio de los grandes vasos nada de especial. Coronarias normales. Llaman la atención el endocardio de las cavidades izquierdas, engrosado y de aspecto blanquecino, fibroso, en forma difusa. El miocardio del ventrículo izquierdo presenta esclerosis en la parte media de su espesor.

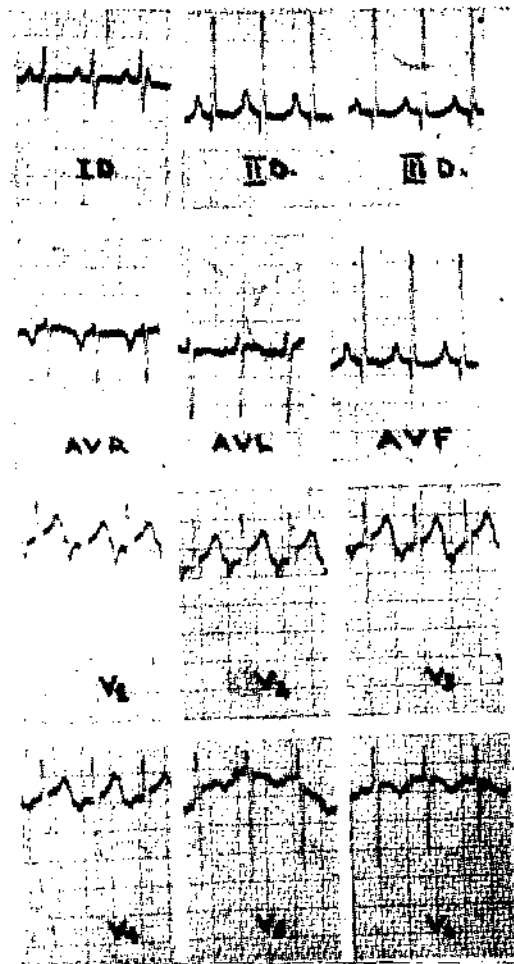


Fig. 3. — ECG, con S profunda en V_1 y ondas T negativas en V_5 y V_6 .

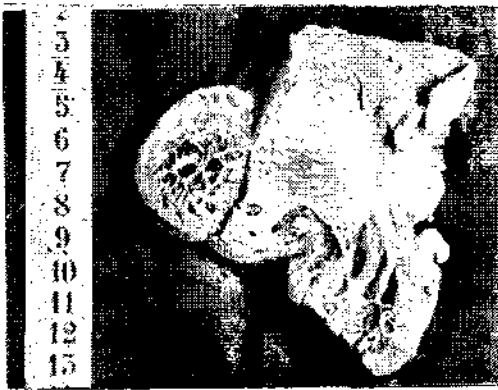


Fig. 4. — Pieza anatómica mostrando el ventrículo izquierdo abierto, en el cual se aprecia el marcado engrosamiento del endocardio y la coloración blanco-grisácea nacarada de éste.

A continuación, basados en el estudio de nuestras observaciones y muy especialmente en el de 77 casos publicados por autores franceses, belgas y sobre todo norteamericanos, cuya bibliografía es, con mucho, la más numerosa, haremos una relación de las lesiones anatómicas y aspecto clínico de esta afección.

Anatomía patológica

La necropsia muestra generalmente un corazón enorme, cuyo peso alcanza 3 a 5 veces el normal y esto en especial por aumento de volumen del ventrículo izquierdo. Las otras cavidades generalmente están dilatadas. En la mayor parte de los casos la lesión endocárdica afecta exclusivamente las cavidades izquierdas y muy particularmente el ventrículo izquierdo, que en ocasiones es el único alterado.

El endocardio está engrosado en forma muy acentuada, con un aspecto blanco-grisáceo o francamente blanco-aporcelanado, muy característico. Este engrosamiento afecta bastante a menudo las valvas de la mitral y también las sigmoideas aórticas, produciendo en ocasiones diversos grados de estrechez valvular.

Histológicamente, este espesamiento endocárdico se muestra constituido por proliferación importante de fibras colágenas y una gran riqueza de fibras elásticas, especialmente de las capas profundas (Fibroelastosis del Endocardio).

Esta fibrosis del endocardio invade frecuentemente el miocardio subyacente, donde forma fascículos que disocian las

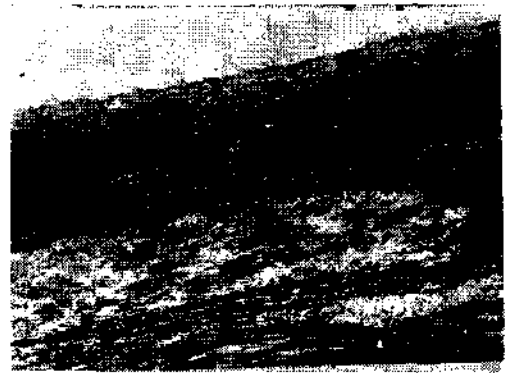


Fig. 5. — Corte microscópico del ventrículo izquierdo, en el que se observa el engrosamiento del endocardio y la intensa proliferación de fibras elásticas, las cuales en parte invaden el miocardio.

fibras musculares. Llama, sí, la atención, una franca desproporción entre la importancia de las lesiones del endocardio y el compromiso relativamente discreto del miocardio. Otro elemento característico de la fibroelastosis, es la ausencia de infiltrados inflamatorios en los tejidos afectados.

En un caso relatado por Stadler y col.² y en uno de los nuestros, existía una fibrosis parcelar del pericardio. Tabla 1).

Cuadro clínico

La fibroelastosis del endocardio es una enfermedad que afecta principalmente al lactante y al niño menor; la mayor parte de los casos se ven antes del año de edad. El factor dominante en esta afección parece ser la aparición de un cuadro de insuficiencia cardíaca aguda, de evolución fatal. Clínicamente, la sintomatología previa a la muerte puede ser de corta evolución, o aún no haber síntomas, produciéndose así aparentemente una muerte súbita, o también, los síntomas pueden evolucionar por meses y aún años, con remisiones transitorias y aparente mejoría, hasta que una acentuación de éstos llevan al niño a la muerte. (Tabla 2).

TABLA N.º 1
LESIONES ANATOMICAS

	N.º	%
Ventrículo izquierdo	77	97
Atrícula izquierda	36	48
Ventrículo derecho	13	17
Atrícula derecha	4	5
Valvulas	29	36
Miocardio	38	51
Pericardio	2	2

TABLA N.º 2

EDAD DE LOS PACIENTES Y DURACION DE LOS SÍNTOMAS

	N.º	%
Edad de iniciación de los síntomas:		
Menos de 2 semanas	9	11
2 semanas a 6 meses	44	55
Más de 6 meses	26	32
Total:	79	100
Edad de la muerte:		
Menos de 2 semanas	5	6
2 semanas a 6 meses	41	50
Más de 6 meses	33	44
Total:	79	100
Duración de los síntomas:		
Menos de 2 semanas	37	50
2 semanas a 6 meses	28	37
Más de 6 meses	9	12
No conocida	5	—
Total:	79	100

En general, la enfermedad se revela en forma violenta, por un síndrome de desfallecimiento cardíaco hiperagudo, que sobreviene en un lactante hasta entonces aparentemente sano. A continuación de una enfermedad intercurrente o de un esfuerzo cualquiera, el niño se pone intensamente pálido y disneico, hay inquietud, rehusa toda alimentación y a menudo presenta vómitos y una tos seca, persistente. La cianosis es a menudo discreta, acentuándose en los períodos finales; el pulso es débil y taquicárdico; generalmente la temperatura es normal, o ligeramente elevada. La auscultación da en la mayoría de los casos pocos signos, algunos estertores finos diseminados en ambos campos pulmonares, principalmente en las bases y al examen cardíaco una taquiarritmia con tonos algo apagados; en ocasiones pueden auscultarse soplos sistólicos, generalmente poco intensos. El hígado está aumentado de volumen y puede haber edema periférico. (Tabla 3).

El electrocardiograma en las derivaciones standards muestra sólo escasas alteraciones; se puede observar una desviación del eje eléctrico hacia la izquierda o hacia la derecha según los casos, no existiendo generalmente alargamiento del tiempo de conducción. Pero las derivaciones precordiales muestran en la mayor parte de los casos signos marcados de sobrecarga ventricular izquierda y en particular inversión de T en V5 y V6 con grandes ondas R en estas derivaciones y grandes ondas S en las precordiales derechas. Se han descrito casos que presentaban bloqueo incompleto de rama izquierda. (Villiamy³, Lewis⁴, Stadler²).

TABLA N.º 3

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

	N.º	%
Disnea	68	86
Cardiomegalia	63	80
Cianosis	54	68
Hépatomegalia	41	51
Vómito	32	40
Tos	25	31
Soplos	24	30
Aporexia	15	19
Edema	14	17
Diarrea	6	7
Dolor (precordial-epigástrico)	4	5
Convulsiones	1	1

Examen radiológico

Los hallazgos radiológicos dependerán del grado de compromiso del corazón y de la presencia o ausencia de insuficiencia cardíaca.

El agrandamiento del ventrículo izquierdo se manifiesta en los primeros momentos por elongación y aumento de la convexidad del arco inferior izquierdo, con la punta descendida. En los grados más avanzados hay un franco aumento de la silueta cardíaca hacia la izquierda y hacia atrás, siendo este último visualizado en la posición O.I.A., en la cual se vé la ocupación del espacio retrocardíaco. En los agrandamientos muy acentuados del ventrículo izquierdo hay igualmente un aumento de la sombra cardíaca hacia la derecha, por desplazamiento de las cavidades derechas hacia ese lado.

Cuando la fibroelastosis afecta las valvas de la mitral, produciendo una estenosis, la aurícula izquierda se agranda, lo que se observa especialmente en O.D.A., mediante la papilla baritada.

Si el paciente es visto en insuficiencia cardíaca, la silueta del corazón tiende a asumir un aspecto triangular debido al marcado agrandamiento en todas direcciones, pero el ventrículo izquierdo siempre se hace manifiesto, dando a la silueta cardíaca un aspecto globuloso.

Los cambios radiológicos pulmonares consisten en la congestión vascular de los hilios, con acentuación de las sombras vasculares en los vértices y en las bases. Con la progresión del cuadro el pulmón toma un aspecto irregularmente moteado.

Prec y Gassels⁵, al igual que Gasul y col.⁶, tuvieron oportunidad de practicar angiocardiografías en tres enfermos de fibroelastosis, observando agrandamiento del ventrículo izquierdo y retardo en el vaciamiento de esta cavidad.

Adams y Katz⁷ realizaron cateterismo cardíaco en cuatro pacientes encontrando en dos de ellos cifras discretamente elevadas de la presión en el ventrículo derecho y arteria pulmonar.

Si bien es cierto que esta enfermedad se presenta en la mayor parte de los casos con iniciación brusca y dramática, es posible, con un interrogatorio exhaustivo y preciso, o por un examen precoz casual, demostrar que los síntomas se inician bastante antes que los accidentes agudos. Así, todo lactante que presente pequeños accesos de cianosis o de disnea mal explicados, o pequeños síncope inesperados acompañados muchas veces de tos persistente, o de alteraciones gastrointestinales como vómitos con retardo de la curva ponderal, debe ser sometido a un examen radiológico sistematizado, que al demostrar agrandamiento cardíaco nos permiten sospechar y pensar en la posibilidad de una fibroelastosis.

Estos pequeños accidentes se van repitiendo, con carácter cada vez más grave, como cuadros de neumopatías agudas o discretos desfallecimientos cardíacos, a menudo rápidamente recuperables por los antibióticos, el oxígeno y la digital, que restablecen el equilibrio por algún tiempo, hasta llegar el día en que la gravedad de los síntomas, ya irreductibles, ocasionan la muerte en días u horas.

En general, se puede decir que la evolución, a partir del período agudo, conduce a una muerte rápida en la mayor parte de los casos, siendo todas las medidas terapéuticas clásicas de la insuficiencia cardíaca, ineficaces. Hill y Reilly⁸, basados en que la fibroelastosis del endocardio pertenece al grupo de las enfermedades del colágeno, han propuesto últimamente el tratamiento de ésta con cortisona, terapéutica que ha fracasado en un caso publicado por Lust y col.⁹ y en uno de nuestros pacientes, en que intentamos dicho tratamiento, no así en un enfermo de Schweisguth y Nouallie¹⁰, autores que han observado una remisión de la sintomatología hasta el presente, lo que los hace preguntarse si se trata de una remisión espontánea, transitoria, o si en realidad el enfermo ha curado definitivamente; la exactitud del diagnóstico queda insegura en ausencia de la comprobación anatómica, que es la única indiscutible.

Por otra parte, no es fácil este planteamiento ya que la mayor parte de los enfermos llegan al hospital en plena fase terminal, como sucedió en nuestro caso y en el de Lust y col.⁹, lo que no daría tiempo a la cortisona para actuar.

Diagnóstico diferencial

Los siguientes cuadros deben considerarse en el diagnóstico diferencial: malformaciones congénitas graves del corazón y grandes vasos, miocarditis intersticial, enfermedad glucogénica del corazón, deficiencias vitamínicas y rabdomioma.

Las malformaciones graves del corazón y de los grandes vasos son sin duda la principal causa de agrandamiento cardíaco en el niño y de éstas sólo debemos considerar las que producen hipertrofia del ventrículo izquierdo. La presencia de latidos femorales eliminan la coarctación de la aorta y la ausencia de soplos en la base del ductus o un defecto del septum aórtico, al igual que la estenosis aórtica o subaórtica. Las anomalías más complejas, como la atresia tricuspídea, pueden eliminarse por la cianosis permanente y los hallazgos radiológicos.

El origen anómalo de la coronaria izquierda es quizás el diagnóstico diferencial más difícil que se puede plantear, y es el estudio del electrocardiograma (signos de infarto miocárdico) de valiosa ayuda en la diferenciación de estos dos cuadros si bien algunos autores, como Mc Kinley, Andrews y Neill¹¹ y Lambert y col.¹², encuentran lesiones electrocardiográficas similares en ambos.

Respecto a la miocarditis intersticial de Fiedler, hay que señalar que en esta afección el agrandamiento cardíaco es siempre debido a dilatación más que a hipertrofia y nunca existe en forma aislada o predominante de una cavidad. El diagnóstico diferencial con la enfermedad glucogénica cardíaca se puede hacer por la biopsia muscular, que demuestra el depósito de glucógeno.

La carencia de tiamina (corazón Beri-Beri) y de ácido ascórbico han sido descritas como causa de agrandamiento cardíaco. En estos casos se trata siempre de niños con distrofia acentuada y el agrandamiento es debido a dilatación de las cavidades, con o sin hipertrofia del ventrículo derecho. En lo que se refiere al rabdomio-

ma, este tumor es localizado y muy frecuentemente múltiple.

Finalmente, respecto a patogenia, Collier y Rosahn¹³ así como Farber¹⁴ y Standler² creen que la fibroelastosis sería una secuela de una endocarditis fetal, debida a infección intrauterina. Contra esto está la falta de reacción inflamatoria endo o miocárdica en la mayor parte de los casos estudiados.

Algunos autores, como Disman¹⁵, Gross¹⁶, Weimberg e Himelfarb¹ y Edmons y Selye¹⁷ son partidarios de una teoría malformativa por alteración en el desarrollo bulbo-ventricular, aduciendo como prueba la frecuente asociación de fibroelastosis con otras malformaciones cardíacas y al hecho de haber sido descrita en dos hermanos. Como ya hemos dicho, para Hill y Reilly⁸ se trataría de una verdadera enfermedad del colágeno, quedando sin explicar el por qué en esta enfermedad el trastorno queda estrictamente localizado al corazón.

Todas estas hipótesis tienen a su favor argumentos serios pero también objeciones no menos importantes, lo que hace difícil, en el estado actual de nuestros conocimientos, decir quien está en la razón, con lo que queda abierto un interrogante que sin duda futuras investigaciones lograrán esclarecer.

RESUMEN

Se presentan dos casos de fibroelastosis del endocardio y se revisan otros 77 publicados en la literatura extranjera, con análisis de su anatomía patológica, clínica y etiología.

SUMMARY

Two cases of Endocardial Fibroelastosis, with postmortem examination, are reported. A review of literature is added.

BIBLIOGRAFÍA

1. WEINBERG, T. y HIMMELFARB, A. — Endocardial fibroelastosis (So-called Fetal endocarditis). Report of two cases occurring in sibling. Bull. Johns Hopkins Hosp. 72:299, 1943.
2. STADLER, H., REID, C. y FRIEDMAN, H. — Prenatal fibroelastosis ("Fetal endocarditis") manifested clinically by total heart block. J. Pediat. 36:370, 1950.
3. VULLIAMY, D. — Idiopathic cardiac hypertrophy. Brit. Heart J. 9:16, 1947.
4. LEWIS, K. — Cardiac enlargement of unknown etiology in infancy and childhood. J. Pediat. 39:698, 1951.
5. PRIGG, K. y CASSELS, D. — Functional aspects of congenital defects affecting the left ventricle. J. Pediat. 41:451, 1952.
6. GASUL, B.; WEISS, R.; FELL, E.; DILLON, R.; FISHER, D. y MARLENFELD, C. — Angiocardiography in congenital heart disease, correlated with clinical and autopsy findings. Am. J. Dis. Child. 85:404, 1953.
7. ZATZ, B. y ADAMS, F. — Endocardial fibroelastosis. Am. J. Dis. Child. 86:186, 1953.
8. HILL, W. y REILLY, W. — Endocardial fibroelastosis. Am. J. Dis. Child. 82:579, 1951.
9. LUST, M.; PETIT, R. y TSIEN, J. — A propósito de dos casos de Fibroelastosis endocárdica del lactante. Rev. Esp. de Ped. 9:859, 1953.
10. SCHWEISGUTH, O. y NOUAILLE, J. — A propos de la "Fibro-élastose" endocardique du nourrisson. La Semaine des Hôpitaux 28:2155, 1952.
11. McKINLEY, H.; ANDREW, J. y Neib, C. — Left coronary artery from the pulmonary artery; Three cases, one with cardiac tamponade. Pediatrics, 8:828, 1951.
12. LAMBERT, E.; SHUMWAY, C. y TERPLAN, K. — Clinical diagnosis of Endocardial fibrosis. Pediatrics, 11:255, 1953.
13. COLLIER, F. y ROSAHLN, P. — Endocardial fibroelastosis (Report of two cases). Pediatrics, 7:175, 1951.
14. FARBER, S. y HUBBARD, J. — Total endomyocarditis; intrauterine infection as cause of congenital anomalies. Am. J. of Med. Sciences, 186:705, 1933.
15. DISSMANN, — Citado por Schweisguth y Nouaille.
16. GROSS, P. — Concept of fetal endocarditis. Arch. Path. 31:163, 1941.
17. EDMONDS, H. y SEELYE, W. — Endocardial sclerosis. Review of changing concepts with report of six cases. Pediatrics, 7:651, 1951.
18. KUGEL, M. y STOLOFF, E. — Dilatation and hypertrophy of the heart in infants and young children. Am. J. Dis. Child. 45:829, 1933.
19. LEVINE, H. — Cardiac hypertrophy in infancy. Am. J. Dis. Child. 48:172, 1934.
20. MAHON, G. — Idiopathic hypertrophy of the heart with Endocardial fibrosis. Am. Heart J. 12:698, 1936.
21. POWERS, G. y COMPTÉ, P. — Remarks on a case of congenital idiopathic hypertrophy of the heart. J. Pediat. 13:709, 1938.
22. KUGEL, M. — Enlargement of the heart in infants and young children. Am. Heart J. 17:692, 1939.
23. BENJAMIN, B. y SIMON, M. — So-called congenital idiopathic hypertrophy of the heart. Am. J. Dis. Child. 19:842, 1940.
24. McMAHON, H. — Hypertrophy of the heart in infants. Am. J. Dis. Child. 55:93, 1938.
25. BLAND, E.; WHITE, P. y GARLAND, J. — Congenital anomalies of the coronary arteries. Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. Am. Heart J. 8:787, 1933.
26. SCHEFRIN, E. — Myocardial fibrosis in infancy. J. Ped. 36:360, 1950.
27. GIBSON, S. — En Breckenmann's Practice of Pediatrics, Vol. 3.
28. BONADA, J.; MARCOS, J.; SALDUN DE RODRIGUEZ, M. y SOTO, J. — Cardiomegalia e insuficiencia cardíaca en la primera infancia. J. García Morales. Montevideo, 1945.
29. ROHMER, P.; SACREZ, R. y FRUHLING, L. — Endomyocardite fibreuse du nourrisson. Archives Françaises de Pédiatrie, 7:645, 1950.
30. MFFEL, C. — A propos de la dilatation et hypertrophie (dite essentielle) du coeur chez le nourrisson et le jeune enfant. Archives Françaises de Pédiatrie, 7:692, 1950.
31. BLUMBERG, R. y LYON, R. — Endocardial sclerosis. Am. J. Dis. Child. 84:291, 1952.
32. GOLPER, M. — Endocardial fibroelastosis, with a case presentation. Radiology, 61:365, 1953.
33. DENNIS, J., HANSEN, A. y CORPENING, T. — Endocardial fibroelastosis. Pediatrics, 12:130, 1953.
34. EDWARDS, J. — Functional pathology of congenital cardiac disease. Pediatric Clinics of North America, Saunders, February, 1954.