

CASOS CLINICOS

FIBROELASTOSIS DEL ENDOCARDIO

Drs. JULIO ESPINOZA y VICTOR BARBERIS

Cátedra de Pediatría del Prof. Arturo Baeza Goñi e Instituto de Anatomía Patológica.
Hospital "Manuel Arriarán". Santiago.

Nos ha parecido de interés dar a conocer un caso de esta enfermedad que hemos observado, por ser relativamente nueva en la literatura mundial y francamente rara entre nosotros, pues hasta hoy día sólo existe una comunicación de los Drs. González, Tobar y Valenzuela², de Valparaíso, en la que relatan 2 casos y hacen un excelente resumen anátomo-clínico de 77 casos encontrados por ellos en la literatura francesa, belga y norteamericana.

Históricamente, sin embargo, hay autores que creen que ya en 1740, Lancisi identificó esta lesión y posteriormente, Kreysin en 1818, Hedinger en 1904 y Fisher en 1911, relataron casos de esta afección a la cual caracterizaron por engrosamiento fibroso del endocardio en lactantes fallecidos por insuficiencia cardíaca inexplicable.

En efecto, la frecuencia de esta enfermedad es máxima entre los lactantes y niños menores y su cuadro clínico corresponde a uno o múltiples episodios de insuficiencia cardíaca aguda que fatalmente conducen a la muerte.

Desde el punto de vista anátomo-patológico, la afección compromete con gran frecuencia al ventrículo izquierdo, el cual presenta sus paredes hipertróficas y con el endocardio parietal engrosado y de color blanquecino-lechoso, de aspecto nacarado. Este último detalle anatómico permite ya macroscópicamente el diagnóstico acertado de la lesión. El volumen del ventrículo derecho está reducido. En raras ocasiones, puede acompañar a los signos descritos, engrosamiento hialino, difuso o nodular, de los velos sigmoideos aórticos o mitrálicos, lo cual puede dar lugar a estenosis. La enfermedad suele asentar en el ventrículo derecho en vez del izquierdo.

El estudio histopatológico revela intensa hiperplasia fibro-elástica del endocardio que invade parcialmente la musculatura subyacente. Esta última muestra focos de fibrosis acompañados eventual-

mente de infiltración inflamatoria linfocitaria, lo cual ha llevado a algunos autores a considerar las lesiones precedentes, productos finales de una endomiocarditis fetal. Pero la demostración de elementos inflamatorios miocárdicos, repetimos, es negada por la mayoría y casi siempre se encuentra una historia negativa respecto de infección materna durante el embarazo, ni hay tampoco evidencia de infección en otras partes del cuerpo. La Dra. Potter³ describe además focos de calcificación a nivel de las zonas de fibrosis endomiocárdicas. Fibrosis perivascular se describe en el 5% de los casos.

Respecto de su etiología, fuera de la infecciosa ya enunciada, algunos la consideran producto de una malformación congénita y otros la relacionan con las enfermedades del colágeno.

CASO CLÍNICO

Se trata de una niña (M. O. J.) de 4 meses 10 días de edad (Obs. Cl. N° 13588) que consultó en la Posta de nuestro Hospital el 24 de Diciembre de 1955. Su madre relató que desde hacía 4 días la notaba resfriada, a lo cual se había agregado ahora diarrea que la agravó rápida y profundamente. Entre sus antecedentes se anotó que es el primer hijo de padres jóvenes y sanos, sin pasado patológico importante y con controles radioscópicos y serológicos negativos de la madre. Nació en parto eutócico, de término, con 3.200 grs. y fué controlada hasta la fecha en el Seguro Social Obrero. Como antecedente morbido sólo recordaba dispepsias a repetición.

En el examen físico se observó un enfermo grave, obnubilado, de rasgos afilados, deshidratado y empastado, con pulso blando y respiración dificultosa. La auscultación pulmonar reveló una lluvia de concus y sibilancias y al examen cardíaco se apreció en forma dudosa, soplo sistólico de la punta. El resto del examen fué negativo.

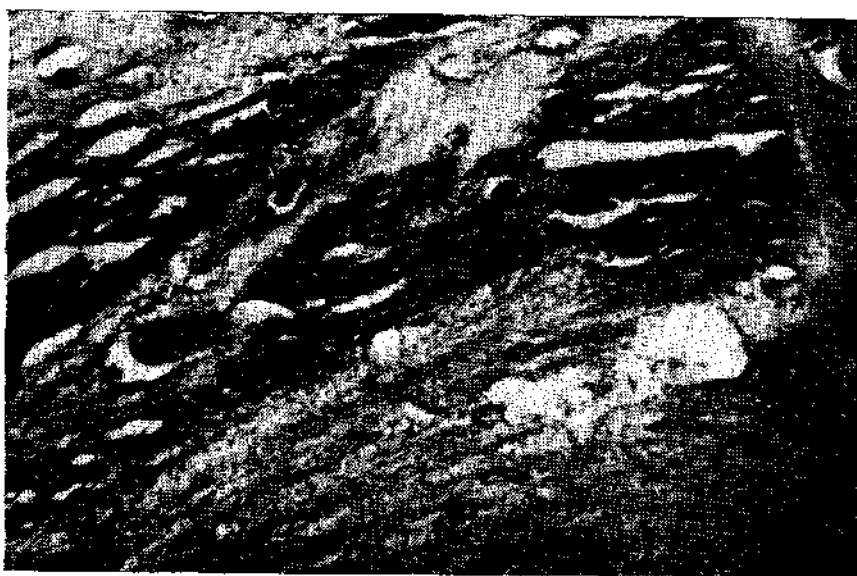
Se formularon los diagnósticos de Dispepsia grave. Enfisema obstructivo y posible Bronconeumonía. Se instituyó una terapéutica a base de Penicilina, Estreptomina, Adrenalina lenta y Suero mixto por vía parenteral. Horas después falleció.



Microfotografía N° 1: x 60. Hematoxilina-Eosina. Tabique interventricular. Abundante tejido fibroso sub-endocárdico que envía tabiques al miocardio subyacente.

El estudio necrópsico (Necropsia N° 765/55) reveló fundamentalmente lo siguiente: El corazón se presentaba aumentado de tamaño en todos sus diámetros, contraído. Punta ocupada por el ventrículo izquierdo formaba la mayor parte del corazón, pues el derecho estaba reducido a una pequeña cavidad que correspondía a una quinta parte más o menos del izquierdo. El endocardio parietal del ventrículo izquierdo se observaba de color blanquecino-lechoso, brillante.

La pared del ventrículo izquierdo media 8 mms. en su pared lateral y la del derecho 2-3 mms. en su pared lateral. Los músculos papilares se apreciaban aplanados, especialmente en el ventrículo izquierdo. La Aorta, Pulmonar, Coronarias y Pericardio no revelaban alteraciones macroscópicas. Las aurículas tampoco presentaban alteraciones y los vasos desembocaban en ellos normalmente. El hígado mostraba discreta infiltración grasosa y el bazo, algo aumentado de tamaño.



Microfotografía N° 2: x 60. Hematoxilina-Eosina. Pared anterior del ventrículo izquierdo. Extensas zonas de fibrosis del miocardio.

(30 grs.) presentaba al corte hiperplasia manifiesta de sus folículos.

El examen microscópico del miocardio, realizado en la pared anterior del ventrículo izquierdo y en el tabique interventricular, reveló en el subendocardio abundante tejido fibroso y elástico que engrosaba considerablemente esa zona. El tejido fibroso se insinuaba hacia el músculo en forma de tabiques que parcelaban a éste en la superficie. En pleno músculo se encontraron vasos arteriales de paredes anormalmente gruesas y en consecuencia con el lumen muy estrecho; las coloraciones específicas demostraron intensa hiperplasia elástica central y fibrosa en la periferia. En la pared anterior del ventrículo izquierdo, se observaron varias zonas de fibrosis, en forma de cicatrices más o menos extensas, que reemplazaban completamente al tejido muscular a ese nivel. No se encontraron lesiones inflamatorias en el miocardio. (Microfotografías N^o 1 y 2).

El examen microscópico del hígado reveló escasa infiltración grasosa difusa, a base de gotas pequeñas y medianas; en los pulmones y páncreas no existían alteraciones de importancia y en el bazo se encontró hiperplasia linfocítica y regular cantidad de pigmento sanguíneo, libre y fagocitado.

El diagnóstico anátomo-patológico fué: Fibroelastosis sub-endocárdica. Hipertrofia y dilatación acentuada del ventrículo izquierdo. Cicatrices múltiples del miocardio a nivel de la pared anterior del ventrículo izquierdo. Ventrículo derecho anormalmente pequeño. Signos anatómicos de toxemia: degeneración gránulo-grasosa del hígado y tumefacción turbia del miocardio y riñones. Anemia acentuada de la piel, mucosas y parénquimas. Estado linfático.

COMENTARIO

La enfermedad motivo de esta presentación, fué, como puede inferirse, un hallazgo de autopsia. No hubo, en vida de la enfermita, nada que pudiera interpretarse como síntoma dependiente de la afección cardíaca. Quizás si lo único que pudiera relacionarse con ese padecimiento fué el dudoso soplo cardíaco de la punta que se auscultó a su ingreso en la Posta. Toda la historia patológica de la paciente giraba alrededor de su estado nutritivo y al consultar en este Hospital reveló franco estado de shock, acompañado de marcada deshidratación y perturbaciones sensoriales, en tal forma que más que una dispepsia grave, parecía tratarse de una Toxicosis. Y en ese estado falleció. Desde el punto de vista anátomo-patológico, también se corrobora esa hipótesis, ya que sólo se encontraron lesiones degenerativas múltiples de los parénquimas, vale decir

signos de toxemia y ninguna lesión de orden circulatorio central imputable a la enfermedad cardíaca. Podemos pues, estar seguros al afirmar, que la enfermedad cardíaca no se reveló en ningún momento de la vida de la enfermita.

Respecto del cuadro anátomo-patológico presentado en el caso que comentamos, corresponde en gran parte a las descripciones clásicas ya transcritas. Sólo cabría destacar el proceso fibroelástico y el subsecuente efecto en la musculatura parietal del ventrículo izquierdo, en forma de las cicatrices múltiples encontradas, zonas fibróticas que en nada difieren de las que se observan en la arterioesclerosis coronaria, puesto que su patogenia es idéntica. Por esta misma causa, la inflamación ha debido estar absolutamente ausente. También nos ha llamado la atención, la notoria pequeñez del ventrículo derecho, lo cual no creo podamos explicarla sólo por hipertrofia y dilatación del ventrículo izquierdo, sino que tal vez se ha agregado además un factor de anomalía congénita.

RESUMEN

Se relata el caso de una niña de 4 meses que murió por trastorno nutritivo agudo y que en la autopsia se le encontró lesiones muy evidentes de Fibroelastosis Endocárdica, corroboradas por el estudio histopatológico correspondiente. La enfermedad cardíaca no dió ninguna manifestación durante toda la vida de la paciente.

SUMMARY

ENDOCARDIAL FIBROELASTOSIS.

A four months old baby who died because of an acute nutritional disturbance is reported. Autopsy revealed clear lesions of Endocardial Fibroelastosis, confirmed by histopathologic studies.

During life, those cardiac features did not give any sign.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—DONOSO, F. — "Fibroelastosis del Endocardio". Rev. Chilena de Ped. 26:113, 1955.
- 2.—GONZALEZ, F.; TOBAR, A. y VALENZUELA, E. "Fibroelastosis del Endocardio". Rev. Chilena de Ped. 26:159, 1955.
- 3.—POTTER, E. L. — "Endomyocardial sclerosis and hypertrophy (Endocardial fibroelastosis)". Pathology of the Fetus and the Newborn. The Year Book Publishers, Inc., Chicago, 1953.