

FIBROELASTOSIS DEL ENDOCARDIO

Drs. LUIS VERA y FELIPE FERNANDEZ

Servicios de Puericultura y Anatomía Patológica,
Maternidad del Hospital "San Francisco de Borja". Santiago.

Esta afección ha sido descrita con diferentes nombres, en relación con las distintas y variadas teorías etiológicas que se han propuesto para explicar un cuadro que hasta hoy día no tiene una explicación del todo satisfactoria.

Gross en 1941, y posteriormente Weinberg e Himelfarb en 1943, proponen para la enfermedad, el nombre de Fibroelastosis del Endocardio, y afirman que no se ha encontrado ninguna manifestación inflamatoria a nivel de las lesiones endomiocárdicas.

Prior y Wyatt, en 1950, la llaman "Displasia del Endocardio", interpretándola como una lesión teratológica.

Edith Potter, en su Tratado de Patología del Feto y del Recién Nacido, la llama "Esclerosis e Hipertrofia del Endomiocardio". Afirma que en este cuadro anatomopatológico es imposible probar una etiología infecciosa, pues casi nunca se encuentra historia de infección materna durante el embarazo, pareciéndole poco razonable suponer que si las bacterias se llegaran a abrir paso hacia la circulación fetal, pudieran producir una infección tan seria y prolongada, en una porción tan delicada del corazón, sin afectar también otras áreas.

Glynn y Reinhol, en 1950, han sugerido que esta afección podría ser debida a una falla del desarrollo; Rosenbaum, Nadas y Neuhauser, en 1953, la interpretan como una posible respuesta del endocardio a un estímulo básico, como ser anoxia.

Para Hill y Reilly (1951), se trataría de una verdadera enfermedad del colágeno, quedando sin explicar el porqué en esta enfermedad el trastorno queda estrictamente localizado al corazón.

En resumen, a pesar de todas las sugerencias interpretativas, podemos decir que hasta la fecha, esta enfermedad no tiene una etiología definida.

Es una enfermedad rara, ya que los casos publicados en la literatura extranjera no alcanzan a 200.

En Chile, hasta dónde sabemos, se han

publicado 3 casos; dos de Valparaíso, por los Drs. Fernando González, Alfonso Tobar y Eugenio Valenzuela, en 1955, y un caso por los Drs. Julio Espinoza y Víctor Barberis, en 1956, todos ellos publicados en la Revista Chilena de Pediatría. El Dr. Julio Espinoza, Jefe del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital "Manuel Arriarán", tiene además otros 3 casos sin publicar, con lo cual la casuística chilena conocida por nosotros, alcanza a 6 casos.

Todos ellos han sido lactantes, y sus edades al fallecer, eran las siguientes:

Entre 2 semanas y 6 meses:	2 casos
Entre 6 meses y 2½ años:	4 casos

De éstos 6 casos, solamente en uno, de la casuística de los Drs. González y cols. fué sospechado el diagnóstico de Fibroelastosis. En el caso publicado por el Dr. Espinoza, el diagnóstico clínico era Enfisema obstructivo-Bronconeumonía. En los otros casos que le ha tocado observar al Dr. Espinoza, los diagnósticos eran: Enfisema obstructivo-Bronconeumonía; Coqueluche-Encefalitis; Atelectasia pulmonar-Hemiplejía aguda.

En la publicación de los Drs. González y cols., se hace una revisión de 79 casos de la literatura extranjera, y en los cuales, las edades en el momento de la muerte, eran las siguientes:

Menos de 2 semanas:	5 casos
Entre 2 semanas y 6 meses:	41 casos
Más de 6 meses:	3 casos

La Fibroelastosis del Endocardio es pues, una enfermedad que afecta principalmente al lactante y al niño menor, siendo un porcentaje alto de ellos, menores de 6 meses, en el momento de su muerte.

En el extranjero, las publicaciones de este cuadro se han ido haciendo más numerosas, seguramente debido a que se va conociendo mejor el cuadro clínico y su anatomía patológica.

CASO CLÍNICO

Boletín N° 8826/1960, nacido el 10 de Marzo, a las 2.45 horas, en la Maternidad del Hospital San Francisco de Borja, con 3 kilos de peso y 50 cms. de talla. Nace en estado de asfixia pálida intensa, por lo cual es necesario practicarle maniobras de reanimación: aspiración de secreciones e inhalación de oxígeno a presión, con lo cual se consigue hacerlo respirar. Lloro a los 10 minutos, quedando quejumbroso. Se le coloca 100.000 U. de Penicilina y 2 1/2 miligramos de Vitamina K. Fallece 75 minutos después de nacer.

La madre es múltipara de 2 hijos: uno nacido en parto a término, con 3.400 grs., vivo y sano, y 1 parto prematuro de 6 meses, que falleció. Durante el embarazo actual, la madre fué hospitalizada en nuestra Maternidad, en el mes de Noviembre de 1959, por una Hepatitis, con la siguiente sintomatología: decaimiento desde 15 días antes, vómitos, cefalea, inapetencia, coluria y tinte icterico de la piel y mucosas. Hígado a 3 traveses, febril. Pruebas hepáticas alteradas. Reacción de Kahn negativa. Diagnóstico final: Hepatitis viral. Feto vivo. Presentación podálica. Embarazo del 7º mes. Alta a los 18 días de su ingreso.

Necropsia. Recién nacido de sexo masculino, cuyo peso es de 3.000 grs. y su talla de 50 cms., que alcanzó a vivir 75 minutos.

Al examen externo, llama la atención la cianosis generalizada, la que es más acentuada en la cara. La autopsia macroscópica revela, fuera de las alteraciones cardíacas, solamente atelectasia pulmonar bilateral e intensa cianosis del resto de los órganos, que por lo demás, están bien conformados.

El corazón es grande: pesa 40 grs., siendo lo normal 20 grs. Saco pericardiaco normal. La punta está formada casi exclusivamente por el ventrículo izquierdo. Al abrir éste, y la aurícula del mismo lado, resalta un endocardio grueso, nacarado. No se encuentra foramen oval. La válvula mitral está engrosada, deformada, con verrucosidades de consistencia firme en el borde libre (Figura N° 1). Las cuerdas tendinosas son cortas y gruesas. Mirando hacia la aorta, se encuentra un aspecto infundibuliforme, y al tratar de pasar un estilete, se comprueba que el orificio aórtico está totalmente obstruido. Cortando con la tijera, se penetra en la aorta, la que se encuentra de un calibre disminuido (4 mm.), siendo de conformación por lo demás, normal. No se encuentran restos de las sigmoideas aórticas, existiendo a ese nivel, sólo una intensa fibrosis. Los orificios coronarios están en sitio normal. Las venas pulmonares desembocan normalmente en la aurícula izquierda. El miocardio está congestivo y engrosado; el ventrículo izquierdo mide 8 mm. y el derecho 4 mm.



Figura N° 1: Aspecto macroscópico del corazón abierto. Obsérvese el aspecto nacarado del endocardio y las verrucosidades situadas en la válvula mitral.

En las cavidades derechas, el endocardio es de aspecto y grosor normal. La válvula tricúspide y las sigmoideas pulmonares son normales. El infundíbulo de la arteria pulmonar está grueso y la misma arteria tiene un perímetro más del doble que el de la aorta (1 mm.). La arteria pulmonar se continúa con un ductus de su mismo grosor, que desemboca normalmente en la aorta, y con sus ramas derecha e izquierda que están poco desarrolladas. Las venas cavas entran normalmente a la aurícula derecha.

El estudio histológico pone de manifiesto un fuerte engrosamiento del endocardio, similar en la aurícula izquierda y ventrículo izquierdo. Este endocardio se presenta rico en fibras colágenas y elásticas, y en fibroblastos y fibrocitos (Figura N° 2). En algunas zonas penetra ligeramente hacia el miocardio, el que no presenta otras alteraciones, salvo congestión. No se observan infiltrados inflamatorios. En algunas zonas de la aurícula se observan fibras miocárdicas atrapadas por el crecimiento fibrolástico del endocardio. La válvula mitral también presenta una fibroelastosis, y las verrucosidades están formadas preferentemente por tejido fibroso, no observándose infiltrados inflamatorios.



Figura Nº 2: Corte microscópico de la pared cardíaca. Tinción de Weigert x 64. Puede verse que el endocardio se presenta engrosado y rico en fibras elásticas.

En el pulmón se encuentra una atelectasia parcial, estando la mayoría de los alvéolos con escaso aire, y siendo los tabiques gruesos. Tanto en el intersticio como en el interior de los alvéolos, se reconocen numerosas células cardíacas. Los vasos sanguíneos están dilatados, llenos de eritrocitos, y con moderada hiperelastosis (Figura Nº 3).

COMENTARIO

El caso que presentamos es, indudablemente, una Fibroelastosis del Endocardio. El aspecto macroscópico y el estudio histológico así lo demuestran. Pero este caso es además interesante, por las malformaciones cardíacas que lo acompañan: cierre del foramen oval y del orificio aórtico.

Friedberg, al referirse al cierre prenatal del orificio interatrial, da como característico de él, la atrofia de la aurícula y ventrículo izquierdos. Stowen manifiesta que el cierre prematuro del foramen oval es un hecho raro, pero catastrófico,



Figura Nº 3: Corte microscópico de pulmón. Tinción de Weigert x 720. Pone de manifiesto la hiperplasia de las fibras elásticas alrededor de los vasos.

y menciona como consecuencia de este cierre in-útero, la hipoplasia de la aurícula y ventrículo izquierdo, con dilatación de las cavidades derechas.

Con respecto a la atresia valvular aórtica, Friedberg da como característica la hipoplasia del ventrículo izquierdo, el que en estas condiciones no funciona. Stowen es categórico en afirmar que la atresia de la válvula aórtica va siempre asociada a hipoplasia intensa del ventrículo izquierdo, la válvula no tiene apertura y sus puntas están fusionadas, estando el diámetro aórtico generalmente reducido de tamaño inmediatamente por encima de la válvula atrésica.

En el caso por nosotros presentado, existe un cierre prematuro del foramen oval, producido evidentemente in-útero, ya que fué encontrado en la necropsia de un niño que vivió sólo unos pocos minutos; existió también obstrucción total del orificio aórtico, sin que se encontraran restos de las sigmoideas aórticas, comprobándose intensa fibrosis a ese nivel.

De acuerdo con lo manifestado por los autores arriba mencionados, y si no hubiese existido fibroelastosis, en nuestro enfermito deberíamos haber encontrado hipoplasia de las cavidades izquierdas.

A nuestro modo de entender, la explicación sería la siguiente: el proceso de proliferación fibroelástica fué el primero en producirse, y luego, extendiéndose por el corazón izquierdo ha cerrado el foramen oval, y estenosado lentamente el orificio aórtico, hasta su obstrucción total.

Al nacer el niño, por mucha que fuera la sangre que continuara pasando por el ductus hacia la aorta, el torrente hacia el pulmón necesitaba ser mayor, con lo que la ectasia pulmonar ha debido aumentar bruscamente, produciendo cianosis intensa, gran asfixia y muerte rápida del niño.

La nutrición del miocardio, en la vida intrauterina, después del cierre de la válvula aórtica, tiene que haberse hecho con sangre, que llegando a la aorta, por el ductus, retrocedía, irrigando las arterias coronarias.

El hallazgo de células cardíacas y de hiperelastosis de los vasos pulmonares, en un niño fallecido poco después de nacer, indica que ya in-útero existía una insuficiencia cardíaca izquierda e hipertensión del circuito menor.

RESUMEN

Se presenta un caso de Fibroelastosis del Endocardio, en un recién nacido de término, que sólo alcanzó a vivir 75 minutos.

En la autopsia se encontró, además de la fibroelastosis del endocardio, un corazón muy hipertrofiado a expensas del ven-

trículo izquierdo, ausencia del foramen oval, estenosis total del orificio aórtico y válvula mitral deformada, con verrucosidades. Al mismo tiempo se comprueban signos anatómicos de congestión pasiva crónica del pulmón.

Se hace una revisión de la casuística nacional y extranjera sobre el tema.

SUMMARY

ENDOCARDIAL FIBROELASTOSIS

A case of Endocardial Fibroelastosis in a fullterm newborn infant, whom lived only 75 minutes, is presented.

Post-mortem examination showed, in addition to a fibroelastosis of the endocardium, an hypertrophy of the heart at expenses of the left ventricle, absence of the oval foramen, whole stenosis of the aortic orifice and a deformation of the mitral valve, which was warty. Besides it was found a chronic passive congestion of the lungs.

A review of national and foreign literature on this subject is done.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—DONOSO, F. — Fibroelastosis del Endocardio. Rev. Chilena de Pediatría. 26:113, 1955.
- 2.—ESPINOZA, J. y BARBERIS, V. — Fibroelastosis del Endocardio. Rev. Chilena de Pediatría. 27:304, 1956.
- 3.—GONZALEZ, F.; TOBAR, A. y VALENZUELA, E. Fibroelastosis del Endocardio. Rev. Chilena de Pediatría. 28:159, 1955.
- 4.—POTTER, E. — Pathology of the Fetus and the Newborn. The Year Book Publ. Inc. 1953.
- 5.—SMITH, C. — Fisiología del Recién Nacido. Edit. Vergara. Buenos Aires. 1953.
- 6.—FRIEDBERG, C. H. K. — Diseases of the Heart. W. B. Saunders & Co. Pna. 1958.
- 7.—HOLZEL, A. y TIZARD, J. P. M. — Moderns Trends in Pediatrics. Betterworths Publ. 1958.
- 8.—NADAS, A. — Pediatric Cardiology. W. B. Saunders & Co. Pna. 1957.
- 9.—STOWEN, D. — Pediatric Pathology. The Williams & Wilkins Co. Baltimore. 1959.
- 10.—Year Books of Pediatrics. — Year Book Publ. 1957-1958, pág. 253-255.