Rev. Chil. Pediatr. 57(5): 419-422, 1986

Fibroelastosis endocárdica: aspectos clínicos y ecocardiográfico

Dra. Odette Farrú A.; Dra. Patricia Urriola B.; Dr. Antonio Solís A.¹

Endocardial fibroelastosis

The clinical findings in seventeen children with primary endocardial fibroelastosis are analysed. Ten patients had repeated echocardiographic studies (M-mode) and in eight the diagnosis was confirmed at necropsy. In addition to the classical signs of congestive myocardiopathy, a definite thickening of the endocardium and mitral subvalvular apparatus was observed in the echocardiographic examination. In one case, the thickening progressively increased till death, and his histological abnormalities suggested that the disease may involve in bouts with progressive endocardial fibroelastic thickening. There was an overall mortality rate of 47% but we believe that the survival depends mostly on precocity, intensity and persistence of treatment. The use of vasodilators drugs seems to improve prognosis and survival.

(Key words: Endocardial fibroelastosis. Myocardiopathy, congestive. Congestive heart failure. Endocardial thickening. Echocardiography).

La fibroelastosis endocárdica (FEE) es una afección particular del lactante menor muy controvertida¹, especialmente en cuanto a su pronóstico: según algunos, la evolución es fatal en la casi totalidad de los casos², según otros, en sólo cerca de la mitad^{3,4}.

Los signos ecocardiográficos conocidos de la FEE son aquellos inespecíficos de una miocardiopatía congestiva⁵. Dada la dificultad clínica para demostrar con certeza la existencia de una FEE, sería deseable contar con un método incruento que permita asegurar el diagnóstico.

El objeto del presente trabajo es, por una parte, estudiar en nuestro medio las características clínico evolutivas y los posibles factores que influyen en el pronóstico de la enfermedad y por otra, describir ciertos signos ecocardiográficos que creemos específicos de este tipo de miocardiopatía congestiva.

MATERIAL Y MÉTODO

Se estudian 17 casos de FEE aislada diagnosticadas clínicamente en los últimos 8 años y en los cuales se contó con un seguimiento adecuado. En 8, el diagnóstico se confirmó en la autopsia. Todos los pacientes tenían estudio clínico, radiológico y electrocardiográfico completo. 10 estudio ecocardiográfico (Modo- M) y uno estudio hemodinámico.

RESULTADOS

Doce pacientes eran de sexo femenino, (relación F:M = 2,4:1). La edad promedio de comienzo de los síntomas fue de 4 meses, (rango 14 días y 18 meses); 10 niños consultaron antes de los 2 meses de edad, sólo uno después del año. Todos tenían insuficiencia cardíaca congestiva grave, de comienzo brusco, de difícil manejo, sin soplos significativos. En la mayoría de los casos¹⁴, el comienzo de los síntomas cardíacos estuvo precedido pocos días antes por fiebre y molestias sugerentes de infección de las vías respiratorias altas, aparentemente viral. Radiológicamente todos los pacientes tenían cardiomegalia global significativa, (Fig. 1) con latidos de amplitud disminuida en la radioscopia. El electrocardiograma (ECG) (Fig. 2) mostraba, en todos, marcados signos de reacción e hipertrofia ventricular izquierda (VI) con ondas R de muy alto voltaje en las derivaciones precordiales izquierdas y profundas alteraciones de la repolarización ventricular: ondas T invertidas en 11 casos y planas en V5 y V6 en otros 6 pacientes.

Se realizaron estudios virológicos en 4 pacientes, siendo positivos en 3, para virus Coxsackie y negativo en el cuarto.

En 10 casos se realizó estudio ecocardiográfico Modo-M, en 8 seriado, comprobándose marcada dilatación del ventrículo y la aurícula izquierdas, excursión reducida del septum y de la

1. Unidad de Cardiología, Departamento de Pediatría, Hospital Roberto del Río.

Figura 1: Fibroelastosis endocárdica. Teleradiografía de tórax frontal: cardiomegalia global, circulación pulmonar normal.

Figura 2: Fibroelastosis endocárdica. (3 meses de edad) Electrocardiograma. Gran reacción ventricular izquierda. Ondas R muy altas en D₂, D₃, aVF y V₆.

pared posterior del VI, fracción de acortamiento de éste muy disminuida (entre 10% y 19%, promedio 15%), intervalos sistólicos de VI muy alterados (PPE/PE muy prolongado), excursión

reducida de las valvas mitrales (bajo débito). Además de estos hechos no específicos, en todos nuestros casos se constató un nítido engrosamiento del endocardio y del aparato sub-valvular mitral (Fig. 3 y 4).

Figura 3: Fibroelastosis endocárdica. Ecocardiograma Modo-M. Cavity ventricular izquierda. Marcada dilatación del ventrículo, septum delgado e hipoquímico, nítido engrosamiento del endocardio.

Ocho pacientes (47%) fallecieron, 7 antes de ocho meses de evolución y uno, 8 años después del comienzo de sus molestias. Este último enfermo tenía, al fallecer, manifestaciones clínicas de miocardiopatía congestiva, pero en la necropsia se confirmó el diagnóstico de fibroelastosis. Otro de los niños fallecidos comenzó precozmente (a los 2 meses de edad) con evidencia clínica, electrocardiográfica y ecográfica de miocarditis, evolucionó de manera tórpida, con recaídas y mejorías sucesivas, pero en sus ecocardiogramas seriados de control se observó engrosamiento progresivo del endocardio y del aparato sub-valvular, falleciendo a los 8 meses de edad: su estudio anatómo-patológico demostró una fibroelastosis con clara estratificación del endocardio hipertrofico en tres capas, en la que, desde la más profunda hacia la más superficial, se reconocían fibras elásticas y colágenas más finas y de menor afinidad tintorial (Fig. 5), hallazgo que sugiere que el proceso había ocurrido en tres

Figura 4: Fibroelastosis endocárdica. Ecocardiograma Modo-M A y B Válvula mitral pequeña, marcado engrosamiento del endocardio y del aparato subvalvular.

etapas de distinta antigüedad, correspondiendo la capa superficial (interna) al proceso hiperplástico más reciente.

Figura 5: Fibroelastosis endocárdica del ventrículo izquierdo. Estratificación de la hiperplasia fibroelástica del endocardio en 3 capas, en las que, desde la profunda a la superficial, disminuyen el grosor y la afinidad tintorial de las fibras colágenas y elásticas (estas últimas en negro). Verhoeff - Van Gison. Aumento original 80 x (gentileza Dr. B. Chuaqui, Universidad Católica de Chile).

Nueve pacientes han sobrevivido entre 6 meses y 3,5 años con un seguimiento promedio de un año. En ellos se ha logrado controlar satisfactoriamente la insuficiencia cardíaca mediante tratamiento con digitálicos, diuréticos y vasodilatadores, llamando la atención que, a pesar de la manifiesta mejoría clínica, los parámetros ecocardiográficos lo hacen de modo más leve y lento.

DISCUSION

Aunque la FEE es una entidad conocida desde hace mucho tiempo, sigue constituyendo un enigma en cuanto a su etiología^{2, 6-13}. Durante los últimos años se ha vuelto en general a la teoría histórica de la endocarditis fetal y miocarditis. Esta teoría se apoya en la relación de casos de FEE con epidemias de virus Cocksackie B6, el aislamiento de virus Cocksackie B en niños con FEE², la producción experimental de FEE en pollos siguiendo a la inducción de cardiopatías por virus de la parotiditis⁷ y la coexistencia de hechos histológicos inflamatorios en pacientes con FEE^{2, 8, 12}.

Sólo en cuatro de nuestros pacientes fue posible el estudio virológico, siendo positivo en 3 para virus Cocksackie B. Sin embargo, la mayoría de nuestros pacientes (n = 14) presentaron síntomas de las vías aéreas superiores y fiebre, probablemente de origen viral, pocos días antes o concomitantemente con el comienzo de las manifestaciones cardíacas. Esto apoyaría la etiología viral de la enfermedad.

Se ha descrito que mientras más precoz es la presentación de la FEE, más grave es el pronóstico¹⁴. En nuestros casos, sin embargo, no hubo correlación entre precocidad y gravedad o mortalidad. En cambio hubo correlación entre precocidad e intensidad del tratamiento médico y evolución: en los últimos 9 casos, en que al tratamiento habitual de digitálicos y diuréticos se agregaron vasodilatadores, la evolución ha sido más benigna, con signos ecocardiográficos de mejoría. Sólo un paciente está aparentemente sano 2,5 años después del comienzo de la enfermedad. La mortalidad promedio en nuestra serie es cercana al 50% a corto plazo (7 meses promedio de evolución).

Los signos electrocardiográficos de gran reacción ventricular izquierda diferencian la FEE de la miocarditis¹⁵. La observación de un nítido engrosamiento del endocardio y del aparato subvalvular mitral en el ecocardiograma Modo-M nos parece otro elemento de indiscutible valor en el diagnóstico de FEE, que no ha sido recalcado explícitamente en la literatura.

La demostración histológica, en un paciente fallecido, de compromiso endocárdico en distintas etapas de evolución o antigüedad es de especial interés, ya que a nuestro juicio, es la primera descripción histopatológica de que esta enfermedad puede evolucionar en brotes sucesivos con engrosamiento progresivo fibroelástico del endocardio. Creemos posible que, con tratamiento intenso precoz, se podrían prevenir los sucesivos brotes que empeorarían el pronóstico y aumentarían la letalidad. De ahí la importancia de hacer oportunamente el diagnóstico con la ayuda de los signos descritos de FEE en el ecocardiograma Modo-M.

RESUMEN

Se presentan los hallazgos clínicos de 17 pacientes portadores de fibroelastosis endocárdica (FEE). 10 con estudio ecocardiográfico seriado y comprobación necropsica en 8. A los signos ecocardiográficos de la miocardiopatía congestiva, en el ecocardiograma Modo-M de estos pacientes se constató un nítido engrosamiento del endocardio y del aparato subvalvular: en un caso, el engrosamiento progresó claramente hasta el fallecimiento. Los hallazgos histológicos sugieren que la enfermedad puede evolucionar en brotes, con engrosamiento fibroelástico progresivo del endocardio. La letalidad en el corto plazo fue cercana a 50%. Pero la evolución depende en gran medida de la precocidad, intensidad y constancia del tratamiento. El uso de vasodilatadores parece mejorar el pronóstico y la sobrevida.

REFERENCIAS

1. Folger, G.M. Jr.: Endocardial fibroelastosis. A continuing and unsolved dilemma. *Clin. Pediatr.* 10: 246, 1971.
2. Frühling, L.; Korn, R.; Lavillaureix, J.; Surgus, A.; Fousereaux, S.: La myo endocardite chronique fibro-elastique du nouveau né et du nourrisson (fibro-elastose) *Ann. Anat. Pathol.* 7: 227, 1962.
3. Sellers, F.J.; Keith, J.D.; Manning, J.A.: Diagnosis of primary endocardial fibroelastosis. *Circulation* 29: 49, 1964.
4. Linde, L.M.; Adams, F.: Prognosis in endocardial fibroelastosis. *Am. J. Dis. Child.* 105: 329, 1963.
5. Chung, K.J.; Manning, J.A.; Gramiak, R.: Presentation - Association of European Pediatric Cardiologists, may 173.
6. Mitchell, S.C.; Froehlich, L.A.; Banas, J.S.; Gilkerson, M.R.: An epidemiologic assessment of primary endocardial fibroelastosis. *Am. J. Cardiol.* 18: 859, 1966.
7. St Jeme, J.W. Jr.; Peralta, H.; Farias, E.; Davis, C.W.C.; Noren, G.R.: Experimental gestational mumps virus infection and endocardial fibroelastosis. *Pediatrics* 48: 821, 1971.
8. Hutchings, G.M.; Vie, S.A.: The progression of interstitial myocarditis to idiopathic endocardial fibroelastosis. *Am. J. Pathol.* 66: 483, 1972.
9. Chen, S.; Thompson, M.W.; Rose, V.: Endocardial fibroelastosis: Family studies with special reference to counseling. *J. Pediatr.* 79: 385, 1971.
10. Joffe, H.S.: The role of viruses in heart disease in infants and children. *Paediatr. Cardiol.* 4: 699, 1981.
11. Keith, J.D.; Rowe, R.D.; Vlad, P.: *Heart Disease in Infancy and Childhood*, New York: MacMillan Co. 1978, pp. 941.
12. Schryer, M.J.P.; Karnauchow, P.N.: Endocardial fibroelastosis. Etiologic and pathogenetic considerations in children. *Am. Heart J.* 88: 557, 1974.
13. Somerville, J.: Primary myocardial disease in children or the myth of fibroelastosis. *Proceedings of the Assoc. Europe. Paed. Cardiologists*, 11th Annual General Meeting, may, 1973.
14. Manning, J.D.; Sellers, F.J.; Bynum, R.; Keith, J.D.: Medical management of clinical endocardial fibroelastosis. *Circulation* 29: 60, 1964.
15. Vlad, P.; Rowe, R.D.; Keith, J.D.: The electrocardiogram in primary endocardial fibroelastosis. *Br. Heart J.* 17: 189, 1955.
16. Chuaqui, B.: Comunicación personal.