

Fibroelastosis endocárdica

Por los Dres.:

NÉSTOR ACOSTA TIELES,^(*) HUGO TORRES ALDRICH,^(**)
JUAN A. DÍAZ SARDUY^(***)

INTRODUCCION

La fibroelastosis endocárdica es una entidad clínica comprendida entre las enfermedades primarias del endocardio, caracterizada por gran cardiomegalia y que anatomopatológicamente presenta espesamiento difuso del endocardio. γ

Este proceso se describió en el año 1818 por Kreising, quien le llamó *endocarditis fetal*, siendo este término adoptado y seguido por muchos autores. En el año 1950 Prior y Wiah le llaman *displasia de! endocardio*, interpretándola como una lesión teratológica. En el año 1941 Gross y más tarde en el año 1943 Weinberg y Himelfard proponen el nombre de *fibroelastosis del endocardio*.

E. Potter¹ en su libro de texto le llama *esclerosis e hipertrofia del endocardio*, afirmando que en este cuadro es difícil probar una etiología infecciosa pues casi nunca se encuentra una historia de infección materna durante el embarazo, pareciendo poco razonable que si las bacterias hallaran 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.

^(*) Resp. del Dpto. de Anatomía Patológica del Hospital Infantil de Santiago de Cuba.

^(**) Jefe de Clínica del Servicio de Cardiología del Hospital Infantil de Santiago de Cuba.

^(***) Jefe del Dpto. de Radiología del Hospital Infantil de Santiago de Cuba.

En general todos los esfuerzos se suman hoy para explicar la patogenia de esta enfermedad tan interesante.

CUADRO CLINICO Y FUNDAMENTO DIAGNOSTICO

Nosotros hemos estudiado en 148 cardiopatías que ingresaron entre Noviembre de 1964 y Septiembre de 1965, 18 casos en los cuales hubo sospecha de fibroelastosis endocárdica o miocarditis. De estos casos fallecieron 6, encontrándose 5 casos que tenían fibroelastosis dos de los cuales correspondían a la forma primaria dilatada y tres casos estaban asociados a otras anomalías; uno de ellos resultó ser una miocarditis.

De los 5 casos de fibroelastosis los signos y síntomas que presentaban se resumen en la tabla No. 1.

TABLA No. 1

Síntomas y Signos	No. Casos	%
Disnea	5	100
Taquicardia	5	100
Tirajes	5	100
Distrofia	5	100
Hepatomegalia	3	60
Cianosis	3	60
Estertores	3	60
Soplo sistólico	1	20

En este cuadro no se incluye el caso de la miocarditis que sólo fue tomado para comparación.

En relación a las edades comprendidas entre los 3 y 7 meses de edad.

En los dos casos que fallecieron y se comprobó la fibroelastosis primaria no se presentó soplo. Sin embargo en uno de los casos, donde se asoció a otra anomalía se presentó un soplo sistólico 3 ó 4/6, de características orgánica; este caso estaba asociado a una comunicación I. A. y además coartación de la aorta.

En dos casos con origen anómalo de la coronaria izquierda, no se presentaron manifestaciones soplantes y con cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva. Uno de ellos sólo permaneció ingresado durante 12 horas, al cabo de las cuales falleció. El otro caso estuvo ingresado 34 días y cuyo cuadro clínico y en particular el estudio electrocardiográfico hizo plantear en vida el diagnóstico de origen anómalo de la coronaria izquierda. En los casos donde se pudo realizar el electrocardiograma, fue de gran ayuda para el diagnóstico.

Los criterios que se han seguido para establecer el diagnóstico de fibroelastosis endocárdica fueron apuntados por Edward; siendo Frank J. Sellers² en el año 1964 quien estudia 25 casos de niños fallecidos por fibrosis del endocardio y los compara con 33 niños vivos, quienes se suponía tenían fibroelastosis endocárdica.

Los criterios señalados por él en su interesante trabajo son los siguientes:

- 1.—Insuficiencia cardíaca congestiva que él consideró como hallazgo esencial antes del 21º mes de vida.
- 2.—Ausencia de soplo.
- 3.—En el electrocardiograma signos de sobrecarga ventricular izquierda en el 85% de los casos autopsiados.

Criterios para plantear sobrecarga de ventrículo izquierdo

- a) Voltaje de S más de 20 mms en V.
- b) Voltaje de R en V₆ más de 20 mms.
- c) Q de más de 3 mms en V₅ y V₆.
- d) Relación de R/S menor de 0.8 mms por debajo de 1 año y de 0.2 mms entre 1 y 2 años.

4.—Aplanamiento o inversión de onda T que fue encontrado en el 92% de los casos muertos.

5.—Aplanamiento secundario de T en V₅ y V₆.

Sintomas y signos. Disnea, taquicardia, cianosis, estertores ocasionales, galope no frecuente, no soplo.

6.—Rx. a) Cardiomegalia en el 100% de los casos.

b) Relación cardiorácica entre 58 y 75% de los casos.

c) Fluoroscopia:
Poco movimiento cardíaco.
Crecimiento de ventrículo y aurícula izquierda.
Campos pulmonares normales.

7.—*Otras:* Como el sexo, el embarazo, el parto, el peso y antecedentes familiares no influyeron en el diagnóstico.

Cuando la fibroelastosis se asocia a otros defectos tales como el "origen anómalo de la arteria coronaria izquierda naciendo del tronco de la arteria pulmonar" los síntomas y signos se presentan antes de los 4 meses como regla general. Hay disnea, hepatomegalia, llanto, etc. mientras que en el electro

nos encontramos un patrón isquémico de infarto miocárdico:

Q profunda en V_1 , AVL, V_5 y V_6 .

Un ST desplazado.

Patrón de infarto anterolateral.

Sobrecarga de ventrículo izquierdo.

S en V_1 más bien que R en V_6 .

Casi sin excepción mueren dentro del primer año de la vida. Nuestros casos cumplieron el patrón señalado por ellos, los cuales fueron planteados clínica, radiológica y electrocardiográficamente en vida y comprobados después en la necropsia.

Es interesante señalar la confusión que surge entre fibroelastosis y miocarditis. A ese efecto Sellers señala diferencias entre una y otra patología y que se cumple también en uno de nuestros casos fallecidos de miocarditis. Estas diferencias son:

FIBROELASTOSIS

Aparece en los primeros 8 meses de vida:

Electro:

- Voltaje de R en V_6 y S en V_1 anormalmente alto.
- La T en V_6 está más profundamente invertida que en la miocarditis.
- Q en V_6 de más de 1 mm en el 70% de los casos.
- Patrón de infarto, raro.

MIOCARDITIS

Intraútero o primer mes de vida.

Después se hace con igual frecuencia en todas las edades pediátricas.

Electro:

- R en V_6 y S en V_1 presentan voltaje elevado raramente.
- Onda T está aplanada o ligeramente invertida.

—Puede haber patrón de infarto.

—Q en V_6 infrecuentemente en la miocarditis.

Etiología. Muchas son las teorías que se han citado como causas de fibroelastosis endocárdica las cuales fueron sumariadas por Saphir en el año 1958, en su texto de patología sistémica, incluyendo procesos inflamatorios que actuarían durante la vida fetal, la hipoxia, factores genéticos, factores mecánicos, etc.

La primera teoría o sea la inflamatoria consideró la fibroelastosis endocárdica como una enfermedad adquirida durante el embarazo, aceptándose por este motivo el nombre de "endocarditis fetal".

La hipótesis de la hipoxia fue señalada por Johnson³ quien estudia en 210 malformaciones del corazón, 23 casos de fibroelastosis endocárdica difusa relacionadas con otras anomalías principalmente "anomalía de la arteria coronaria izquierda originada del tronco de la pulmonar. El concluye en su trabajo que esta entidad siempre se origina en corazones que tenían asociadas otras malformaciones las cuales producirían anoxia del endocardio, citando entre ellas otras como el "cierre prematuro del foramen oval, la coartación de la aorta, etc."

Más recientemente Fruttling en el año 1962 de acuerdo con la vieja teoría inflamatoria postula que esta entidad se debe a una infección adquirida intraútero o después del parto, haciendo responsable al virus Coxsackie B como productor de los cambios que se suceden en el endocardio. El basa su estudio en 28 casos, en la mitad de los cuales halló este virus. Concluye su trabajo diciendo que la fibroelastosis es una pancarditis, la cual es causada por este virus. La infección es usualmente

adquirida en vida intrauterina, pero puede ocurrir tardíamente produciéndose los cambios en el corazón por la presencia del virus.

Ultimamente se trata de relacionar la fibroelastosis con la oclusión de los linfáticos, así en la literatura se reportan casos en los cuales habían alteraciones linfáticas.

Sacrez y colaboradores reportaron un niño R. N. quien tenía fibroelastosis endocárdica y miocarditis asociada con linfoangiectasia pulmonar.

Gibbs y colaboradores reportaron 2 pacientes con fibroelastosis endocárdica severa asociada a anomalías linfáticas extracardiácas, Irwing K. Kline et al.¹ reportan 2 pacientes que presentaron fibroelastosis endocárdica revelando el examen de autopsia aumento del número de linfáticos los cuales se mostraban a su vez tortuosos.

Basados en el trabajo de Miller, Pick y Katz ellos tratan de explicar el mecanismo patogénico de la fibroelastosis endocárdica.



Proponen que el impedimento crónico de la corriente linfática, por procesos inflamatorios o congénitos produce estasis intersticial de líquido y proteínas, lo cual produce presión elevada en los tejidos, estableciéndose una necrosis aséptica y por consiguiente formación de tejido fibroelástico.

Por otro lado en animales de experimentación ellos demuestran que la corriente linfática ocluida produce hemorragias subendocárdicas, que persisten durante un tiempo más o menos largo, provocando una reacción inflamatoria y a su vez reacción del tejido

fibroso que lo rodea, hecho demostrado por Kline y colaboradores, llegando a la conclusión que todos estos mecanismos producen la *fibroelastosis*, hecho por lo demás que no se ha podido comprobar en el hombre.

Anatómicamente se caracteriza la fibroelastosis por un espesamiento difuso del endocardio mural. Este se presenta de color gris o blanco perlado, pudiendo medir en espesor 2 ó 3 mms. El proceso patológico también envuelve los músculos papilares y las cuerdas tendinosas las cuales están espesadas y acortadas. Hay trabeculación marcada

del endocardio, la toma de endocardio valvular es poco frecuente, la rigidez de la válvula aórtica y la incompetencia de la mitral pueden ser posibles. En la mayoría de los casos el ventrículo izquierdo es el más tomado.

Microscópicamente. Hay extensa proliferación fibroblástica del endocardio, pudiéndose observar gran acúmulo de fibras clásticas, puede haber delimitación entre el endocardio espesado y el miocardio, las fibras musculares son usualmente normales, salvo la hipertrofia que presentan estos casos, no se

aprecian cambios inflamatorios, en numerosos casos se han reportado otras anomalías coexistentes como "origen anómalo de la coronaria izquierda" naciendo del tronco de la pulmonar, cierre prematuro del foramen oval, coartación aórtica, etc.

De acuerdo con los hallazgos anatómicos se ha dividido por Edward⁶ en primaria y secundaria según exista o no anomalía asociada.

James Moller⁵ y colaboradores más recientemente en un estudio de 47 casos clasifica la fibroelastosis de la siguiente manera:

CLASIFICACION DE LA FIBROELASTOSIS ENDOCARDICA

A.—Fibroelastosis endocárdica con V. I. dilatado.

	<i>Casos</i>
1. Fibroelastosis endocárdica primaria	23
2. " " con estenosis aórtica	8
3. " " con coartación de la aorta	8
4. Origen anómalo de la coronaria izquierda	3

B.—Fibroelastosis endocárdica con V. I. hipoplástico 5

Nuestros casos presentaban las siguientes alteraciones anatómicas:

TABLA 2

Caso No.	Loc. y Forma	Anomalía Asociada	Otras Alteraciones
1	V. I. dilatado		Atelectasia del P. I.
2	V. I. Hipertrofiado y dilatado	C. I. A. Coartación	Atelectasia del P. I. Congestión visceral
3	V. I. dilatado		
4	V. I. dilatado	Anomalía coronaria izquierda	Infarto anterolateral Congestión hepática
5	V. I. dilatado	Anomalía coronaria izquierda	Infarto anterolateral Hemopericardio Atelectasia del P. I. y L. S. derecho Congestión hepática

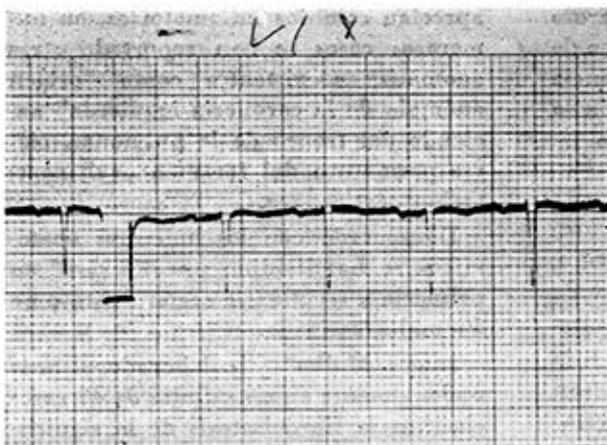


Fig. 1. S profunda en V_1
en un lactante de 4 meses
Fibroelastosis primaria.

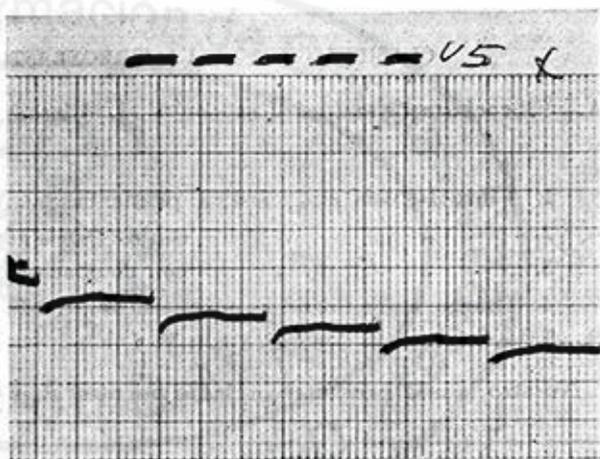


Fig. 2. R de alto voltaje
con T aplanada en V_3 .
Fibroelastosis primaria.

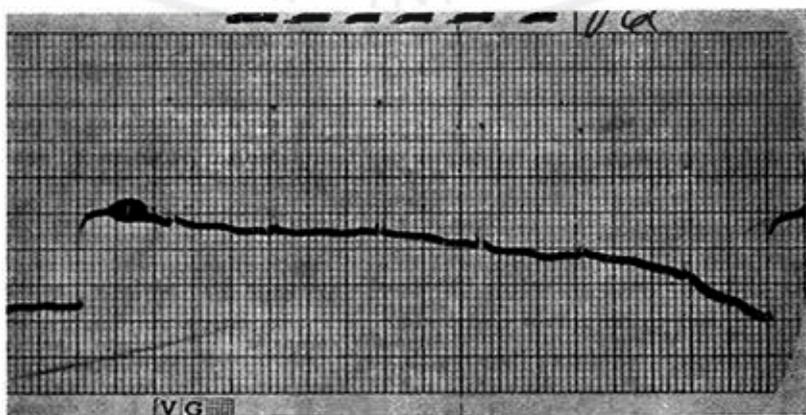


Fig. 3. R de alto voltaje en V_r con T aplanada. Sugiere gran crecimiento izquierdo en lactante. Fibroelastosis primaria.

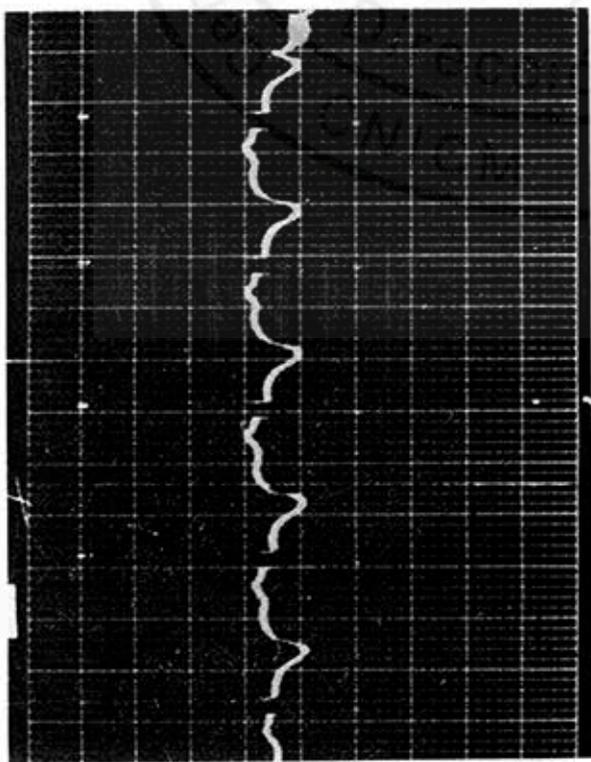


Fig. 5. Obsérvese en V_6 la gran Q profunda con desplazamiento de ST negativo e inversión de T, reflejando el infarto del miocardio que acompañó a la Fibroelastosis en este caso.

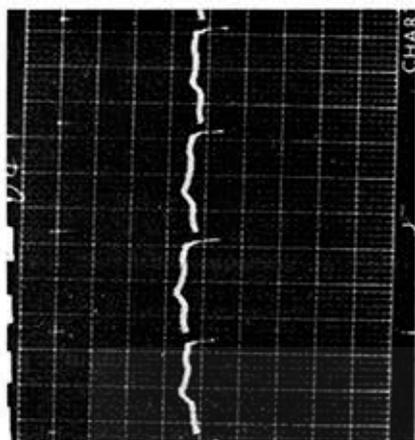


Fig. 6. Q profunda en V_4 con RS. Sugiere Fibroelastosis.

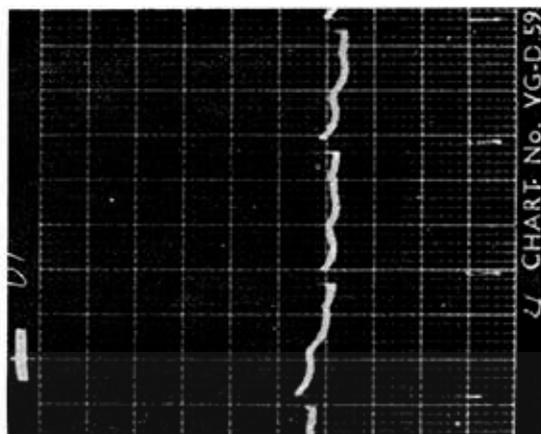


Fig. 7. Gran voltaje de R y S, predominando S en V_1 .

Fig. 4. Obsérvese en derivación D, la gran profundidad de Q y la T evidentemente invertidas y simétricas. Este caso correspondió a una Fibroelastosis asociada a una solida anomala de la arteria coronaria izquierda.



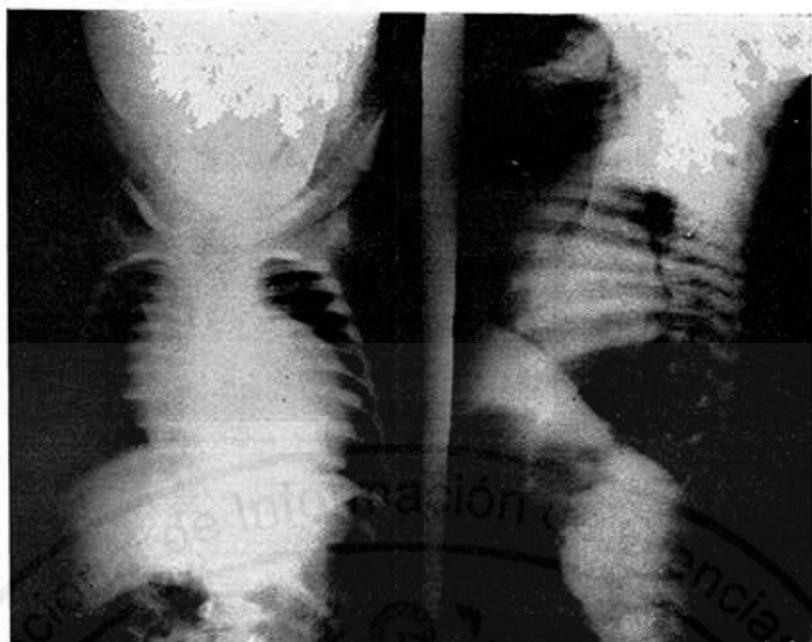


Fig. 8. Aumento del área cardíaca a expensas del ventrículo izquierdo.



Fig. 9. Vista O.A.I. donde se observa gran aumento del ventrículo izquierdo que sobrepasa la columna.

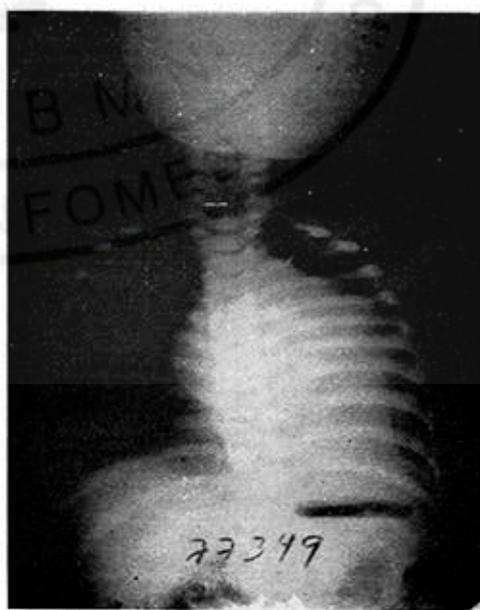


Fig. 10. Gran cardiomegalia con aumento del ventrículo izquierdo y rectificación del arco medio por la orejuela de la aurícula izquierda.

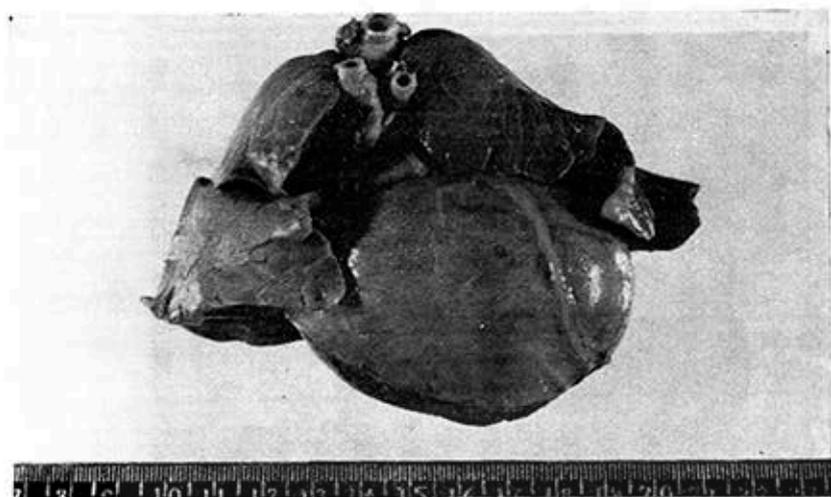


Fig. 11. Vista macroscópica del corazón, en uno de los casos de Fibroelastosis endocárdica. Nótese la atelectasia del pulmón izquierdo que estuvo presente en tres de nuestros pacientes.

Fig. 12. Comunicación interauricular, hipertrofia del V. I. y espesamiento del endocardio.



Fig. 13. Vista posterior donde se puede apreciar la coartación de la aorta. El mismo caso anterior.

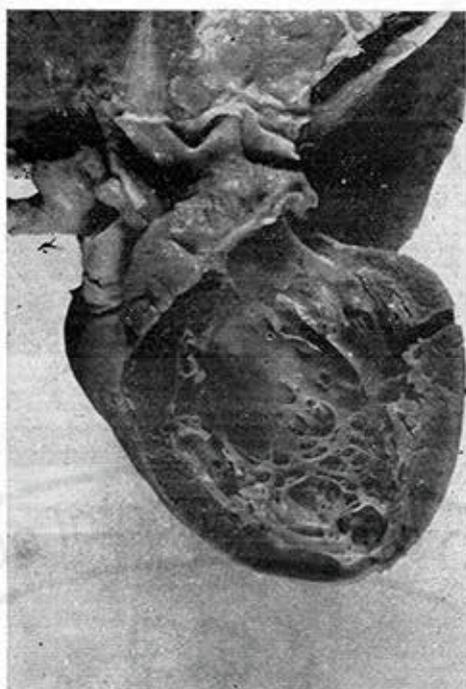


Fig. 14. Vista macroscópica del endocardio espeso en un caso de Fibroelastosis primaria.

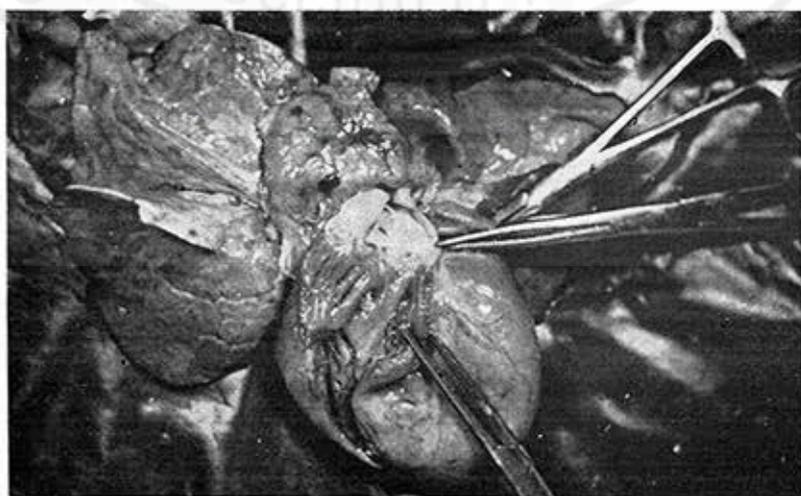


Fig. 15. Vista de las cavidades derechas, con la arteria pulmonar abierta, donde se observa el nacimiento anómalo de la coronaria izquierda.



Fig. 16. Vista microscópica de uno de los casos de Fibroelastosis. Nótese el aumento de fibras elásticas.

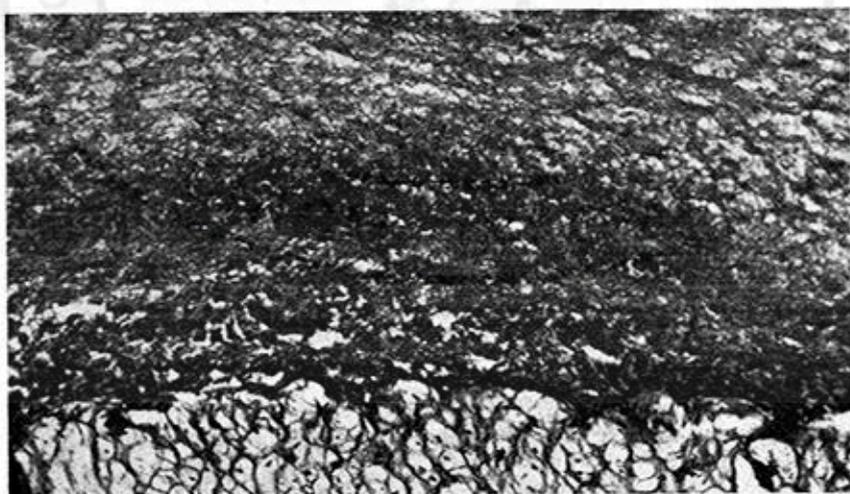


Fig. 17. Vista del caso anterior a mayor aumento.

RESUMEN

Se presentan cinco casos de fibroelastosis endocárdica, dos de ellos corresponden a la clasificación de primaria mientras que los tres restantes presentaban otras anomalías. Se hace una revisión de la literatura encontrándose que nuestros casos concuerdan con las

características clínicas, radiológicas y electrocardiográficas señaladas por Kirs.

Se hace un estudio comparativo de un caso de miocarditis encontrándose también las alteraciones electrocardiográficas correspondientes a las señaladas por Sellers² y colaboradores. . . .

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Potter, E.*: Pathology of the fetus and the Newborn The Year Book Publ. Inc., 1953.
- 2.—*Sellers, J. F. y col.*: The Diagnosis of Primary Endocardial Fibroelastosis, *Circulation*, Vol. 21 No. 1, Pág. 49, 1964.
- 3.—*Johnson, F. R.*: Anoxia as a cause of Endocardial fibroelastosis in Infancy. *Arch. of Path.*: 54, Pág. 237, 1952.
- 4.—*Kline, I. K.*: The Relationship between Human Endocardial Fibroelastosis and obstruction of the Cardiac Lymphatics; *Circulation*, Vol. 30, No. 5, Pág. 728, Nov. 1964.
- 5.—*Moller, I. H. y col.*: Endocardial Fibroelastosis, A clinical and Anatomic Study of 47 Patients with Emphasis on its Relationship to mitral Insufficiency; *Circulation*. Vol. 30, No. 5, Pág. 759, Nov. 1964.
- 6.—*Manning, I. A. y col.*: The Medical Management of clinical Endocardial Fibroelastosis, *Circulation*, Vol. 29, No. 1, Pág. 60, enero, 1964.
- 7.—*Liebman, J.*: The Problem of the anomalous Left Coronary Artery Arising from the Pulmonary Artery in older children: Report of three cases; the *New England Jour. of Med.*, Vol. 269, No. 10, Pág. 486, septiembre, 1963.
- 8.—*Massih, N. A.*: Myocardial Ischemia after Ligation of an anomalous left coronary artery arising from the Pulmonary Artery; the *New Engl. Jour. Med.*; Vol. 269, No. 10. Pág. 483, septiembre, 1963.
- 9.—*Lambert, E. C.*: Primary Endomyocardial Disease; *Pediatric Clinics of North America*; Pág. 1057, noviembre, 1958.
- 10.—*Jampe, C. F. J. y col.*: Anomalous left coronary Artery. Adult type; *AM. Heart Jour.*, Vol. 59. No. 5, Pág. 769, mayo, 1960.
- 11.—*Hastreiter, A. R. y Miller, R. A.*: Management of Primary Endomyocardial Disease; *The Pediatric clinics of North America*. Vol. 11, No. 2, Pág. 401, may, 1964.