

## Fibroelastosis endocárdica

Experiencia de 5 años en el Hospital Nacional de Niños

Dr. Hernando Muñoz\*    Dr. Efraín Quesada\*    Dr. Jorge Piza\*\*

Las miocardiopatías de origen indeterminado (2), que HUDSON designa con el nombre más propio de "miocardiopatías no específicas no familiares" (7), son un hallazgo relativamente frecuente en Costa Rica, tanto en adultos como en niños. En lo que se refiere a este tipo de patología en la infancia, se puede hacer la siguiente división:

- 1) Miocardiopatías con fibrosis miocárdica (con o sin calcificación).
- 2) Fibroelastosis endocárdica aislada.
- 3) Fibroelastosis endocárdica asociada a otras cardiopatías congénitas.
- 4) Miocardiopatía idiopática no familiar (sin fibrosis endocárdica ni miocárdica).
- 5) Miocardiopatía nutricional.
- 6) Miocardiopatía anémica.
- 7) Miocardiopatía de las enfermedades musculares.
- 8) Miocardiopatía de las enfermedades de depósito.

Esta división, necesariamente arbitraria, se basa en nuestra experiencia, ya que el grupo de las "miocardiopatías no específicas no familiares", aunque importante, está constituido por una colección inconexa de casos que prácticamente desafían cualquier intento de clasificación (7). Aún más arbitrarios son los parámetros para su diagnóstico clínico; sin embargo es posible de-

---

\* Departamento de Medicina, Hospital Nacional de Niños, San José, Costa Rica.

\*\* Departamento de Patología, Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica.

terminar su existencia dentro de un grado razonable de certeza, excluyendo una a una las causas más conocidas de lesión miocárdica en un paciente con insuficiencia cardíaca, sin lesión valvular o "shunt" intra o extracardíaco.

El tema de este estudio, la división de la fibroelastosis endocárdica (F. E. E.) en congénita y adquirida, se fundamenta en hallazgos de validez incierta, por ejemplo la edad a que se iniciaron los síntomas. Por esta razón, SHERMAN (11), después de revisar 150 especímenes anatómicos que presentaban engrosamiento endocárdico en una o más de sus cámaras y de reagruparlos varias veces, llegó a la siguiente clasificación:

- Grupo I: F. E. E. primaria aislada infantil, con lesión mural sola.
- Grupo II: Especímenes indeterminados en cuanto a estado primario o secundario: Grupo IIA, como el grupo I, pero en individuos mayores de 24 meses; Grupo IIB, F. E. E. asociada a obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo o lesión de válvula mitral.
- Grupo III: F. E. E. secundaria.
- Grupo IV: F. E. E. atípica.

La F. E. E. en los grupos I y IIA consiste en un engrosamiento del endocardio, que afecta principalmente el ventrículo y la aurícula izquierdos, con aumento en la cantidad de tejido fibroso y elástico. Se acompaña de gran dilatación ventricular. En el grupo IIB, se pueden encontrar lesiones que se extienden a las válvulas mitral y aórtica, con insuficiencia de la primera y estenosis de la segunda. Algunos autores, entre ellos MOLLER et al. (9), consideran estas lesiones como parte del mismo proceso de lesión endocárdica y en consecuencia las clasifican dentro del grupo anterior. El grupo III es considerado por SHERMAN (11) como un "cajón de sastre", en el cual se colocan todos los casos de cardiopatía congénita complicada con lesión del endocardio.

## MATERIAL Y METODO

Se incluyen en esta revisión 11 pacientes con el diagnóstico de F. E. E., atendidos en el curso de cinco años en el Servicio de Cardiología del Hospital Nacional de Niños, a partir de mayo de 1964. No se han tomado en cuenta los casos de fibroelastosis secundaria a otros padecimientos congénitos. De estos 11 casos, en 3 que fallecieron se comprobó el diagnóstico por medio de la autopsia. Los 9 restantes viven. En estos el diagnóstico se estableció por la existencia de insuficiencia cardíaca congestiva en ausencia de lesión valvular o "shunt" intra o extracardíaco, sin evidencia clínica de inflamación del miocardio, glucogenosis ni signos electrocardiográficos de zona eléctricamente muerta (característica de origen anómalo de arterias coronarias) o de ninguna otra de las causas conocidas de miocardiopatías. En todos hubo signos electrocardiográficos de crecimiento de cavidades izquierdas y aumento de QRS.

## RESULTADOS

a) Cuadro Clínico (Cuadro 1): todos nuestros casos, igual que los que se reportan en la literatura mundial, fueron niños en los que dominaba la insuficiencia cardíaca congestiva con bajo débito cardíaco. El comienzo de la enfermedad fue brusco en 10 casos y lento en 1, que tenía también estenosis aórtica. En 6 de los 10 casos al principio hubo también fiebre y otros síntomas de infección respiratoria superior. Se les consideró portadores de "miocarditis viral" o "fiebre reumática", pero la evolución posterior, con insuficiencia cardíaca irreversible y los exámenes de gabinete, permitieron descartar estos diagnósticos. Los hallazgos más frecuentes en la exploración física, fueron: palidez, disnea intensa polipneica, sudoración fría, ingurgitación yugular, hepatomegalia dolorosa, edema periférico (sacro en los niños pequeños y maleolar en los mayores), región precordial quieta con ápex difícil de ubicar, ruidos cardíacos apagados en algunos casos, aunque no en todos y en ninguno en forma tan notoria como se ha descrito, ausencia de soplos, excepto en los pacientes con lesión valvular asociada. En algunos pacientes se encontraron síntomas propios de algún padecimiento concomitante. El más frecuente fue el asma bronquial presente en tres de los once casos.

La insuficiencia cardíaca de estos pacientes es semejante a la de los casos de miocarditis, pero con menos apagamiento de los ruidos cardíacos y con galope y taquicardia más persistentes, a pesar del tratamiento.

El hecho más llamativo de este grupo es la pobre evolución, por lo cual todos estos enfermos ingresan repetidamente al hospital con crisis cada vez más severas de insuficiencia cardíaca, las más de las veces por procesos infecciosos respiratorios, que son la más importante complicación de la enfermedad.

Los exámenes de laboratorio no indican la presencia de proceso inflamatorio, actividad reumática, parasitosis o anemia. Llama la atención la cifra normal de hemoglobina en todos nuestros casos, en un medio en que la anemia hipocrómica es endémica. También es notorio que sólo uno de ellos fue un niño desnutrido.

Los hallazgos electrocardiográficos concuerdan con los descritos por otros autores (5, 10) y se resumen en el Cuadro 2. Predominó el crecimiento ventricular izquierdo con eje eléctrico de QRS desviado a la izquierda (Fig. 1); sin embargo en dos pacientes se encontraron hallazgos sugestivos de crecimiento ventricular derecho (uno de estos casos tiene comprobación necroscópica y el otro aún vive) (Figs. 2 y 3).

Radiológicamente se observa cardiomegalia severa, con crecimiento de todas las cavidades; los contornos de la silueta cardiovascular están claramente delimitados. En todos se encontró circulación pulmonar normal, hilos de estasis y con frecuencia, moteado difuso en campos pulmonares (Figs. 4, 5 y 6).

CUADRO 1  
Características clínicas

Caso No	Clasificación	Edad	Número inter.	Padec. concomit.	Estado nutric.	Inicio padec.	Fiebre	I. C.	Autopsia	Procedencia
1	II-A	2a	7	Leishman. cutánea	Normal	Brusco	+	+	+	San José
2	II-A	2a	3	Hidrocefalia	Normal	Brusco	—	+	—	San José
3	II-B	6a	1	Estrabismo-Hidrocefalia	Normal	Brusco	+	+	+	San José
4	II-A	5a	4	Estrabismo	Normal	Brusco	—	+	—	Guanacaste
5	II-A	8a	2	Asma	Normal	Lento	—	+	—	Heredia
6	I	10m	3	Asma bronquial	Normal	Brusco	+	+	—	San José
7	I	3m	3	—	Normal	Brusco	—	+	—	Heredia
8	II-B	8a	3	Estenosis aórtica	Sub normal	Lento	+	+	+	San José
9	II-A	11a	3	—	Sub normal	Brusco	—	+	—	Cartago
10	I	9m	4	Asma bronquial	Normal	Brusco	+	+	—	San José
11	I	1a		Asma	Normal	Brusco	+	+	—	San José

CUADRO 2

Alteraciones electrocardiográficas

Caso No.	Bloq.A.V.	HVD	HVI	HAD	HAI	Trast. ritmo	Trast. Repol.	Bajo Volt.
1	+	+	—	+	—	—	+	—
2	—	—	+	—	+	—	+	—
4	+	—	+	—	—	+	+	+
5	+	—	+	—	+	+	+	+
6	—	—	+	—	+	—	+	—
7	+	+	+	—	+	—	+	—
8	—	—	+	—	+	—	—	—
9	+	—	+	—	+	+	+	—
10	+	—	+	—	+	—	+	—
11	—	—	+	—	+	—	+	—

NOTA: El caso N° 3 no tiene electrocardiograma.— El caso No. 9 presentó además BRDHH de grado avanzado.

Como se puede ver, en la gran mayoría de nuestros casos predominó la imagen de hipertrofia ventricular izquierda. También fue notable la frecuente aparición de bloqueo A-V de primer grado. Los trastornos del ritmo fueron más bien escasos, no así los trastornos en la repolarización, consistentes en inversión de la onda T en precordiales izquierdas en su gran mayoría. Igual que en series publicadas por otros autores, el bajo voltaje QRS prácticamente no se observó; más bien predominaron los voltajes de R aumentados en derivaciones izquierdas. Los bloqueos de rama no fueron tan frecuentes como informa la literatura y sólo se encontró, como puede verse en el Cuadro 2, un caso con BRDHH. Al Caso No. 3 no se le hizo electrocardiograma, por lo breve de su hospitalización.

Fluoroscópicamente llama la atención la falta de motilidad de la silueta cardíaca, con relación a la sístole y a la diástole. El Caso No. 8 fue sometido a cateterismo cardíaco con cineangiocardiógrafa, la cual mostró los hallazgos propios de este padecimiento (14): presión diastólica de ventrículo izquierdo elevada y presión venosa alta. Este caso tenía además, estenosis valvular aórtica.

En nuestra serie, cuatro pacientes (Casos Nos. 6, 7, 10 y 11) tenían menos de 24 meses de edad, por lo cual han sido incluidos en el grupo I de SHERMAN; otros dos (casos Nos. 1 y 2), entre dos y tres años; los restantes tenían 5, 6, 8, 8 y 11 años de edad, respectivamente.

Sólo dos casos presentaron una anomalía valvular asociada: el caso No. 8, un niño de 8 años con insuficiencia cardíaca progresiva de principio insidioso. Se le hizo cateterismo cardíaco, el cual reveló además de F. E. E., una estenosis aórtica. A pesar del alto riesgo, fue sometido a operación con circulación extracorpórea, muriendo durante el acto quirúrgico y el caso No. 3, un niño de seis años, con insuficiencia mitral severa además de la F. E. E. En ambos casos se comprobó en la autopsia la lesión valvular y endocárdica, así como la ausencia de otras lesiones congénitas.

Cabe resaltar de nuevo, que hubo tres casos con asma bronquial asociada a la F. E. E.

Dos pacientes, que provenían de la misma localidad, eran primos hermanos.

El tratamiento que han recibido estos pacientes se encamina a corregir la insuficiencia cardíaca. Hemos utilizado la digoxina en dosis calculada según la edad y el peso del niño, bajo un estricto control para evitar la intoxicación o la poca acción medicamentosa. La hemos asociado a diuréticos mercuriales u orales en los períodos iniciales. En las etapas de insuficiencia cardíaca severa ha sido necesario usar oxígeno y colocar al paciente en posición de Fowler. Además hemos usado, con buen resultado, esteroides en los casos que presentaron espasmo bronquial. En todos los casos el curso de la enfermedad ha sido similar, con insuficiencia cardíaca progresiva, pero con períodos de mejoría, a veces notables. La recurrencia de la insuficiencia cardíaca, generalmente se asocia a mala administración del tratamiento o a cuadros infecciosos agudos de las vías respiratorias, los cuales son muy frecuentes en esta patología. Aún en los períodos de remisión la tolerancia al esfuerzo fue pobre y el desarrollo físico retardado.

#### *Anatomía Patológica:*

Se hizo autopsia en los casos Nos. 1, 3 y 8, que fallecieron, los cuales tenían 3, 5 y 8 años de edad en el momento de la muerte. En dos de ellos se encontraron los hallazgos característicos de esta enfermedad (1, 8): cardiomegalia importante, en la cual predomina la dilatación ventricular izquierda, con engrosamiento lechoso del endocardio del ventrículo izquierdo, más prominente en la región del tabique interventricular (Figs. 7 y 9). En ambos casos se observó inserción alta de los músculos papilares, los cuales se originaban aproximadamente a la mitad entre la punta y el anillo mitral (Figs. 7 y 9); las cuerdas tendinosas no estaban engrosadas, pero la válvula mitral, que sí lo estaba, se encontraba además "arrollada" en el borde libre; se apreciaron también lesiones por regurgitación en la porción vecina del endocardio auricular (Figs. 8 y 10).

Se estimó que estas lesiones causaban insuficiencia valvular. El engrosamiento endocárdico consistió según el examen microscópico, de capas de fibras colágenas y elásticas paralelas a la superficie, con una matriz edematosa, poco celular; este proceso se extendía entre las columnas carnosas hacia los canales venosos de Thebesio, los cuales se encontraban dilatados (Figs. 11 y 12).

No se pudo identificar con el microscopio de luz ninguna alteración de las fibras miocárdicas.

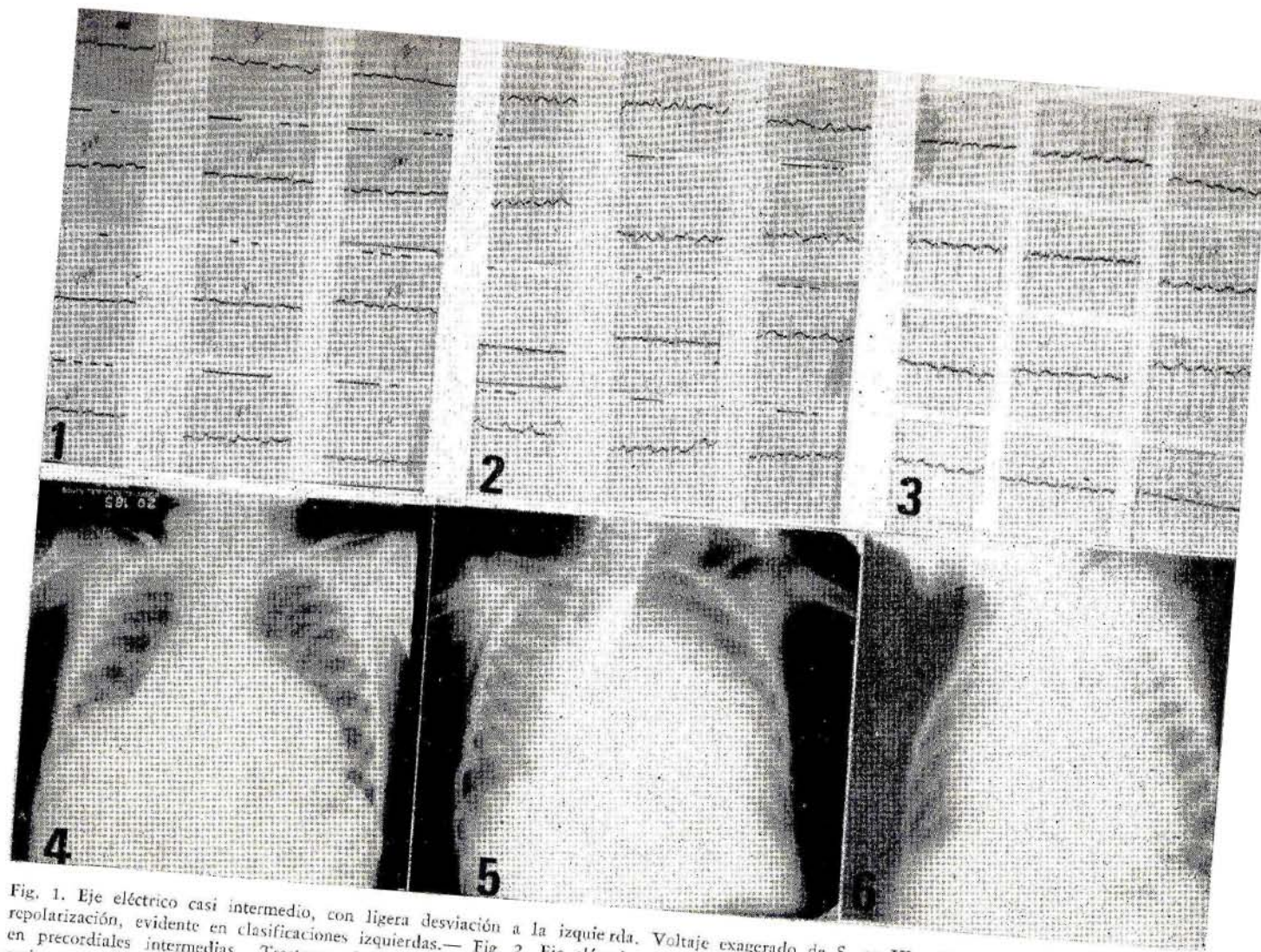


Fig. 1. Eje eléctrico casi intermedio, con ligera desviación a la izquierda. Voltaje exagerado de S. en VI y R. en V5 y V6. Trastornos de repolarización, evidente en clasificaciones izquierdas.— Fig. 2. Eje eléctrico desviado a la derecha, onda P. picuda a D2 y diafasismo amplio en precordiales intermedias. Trastorno de la repolarización menos aparentes que en la Fig. 4.— Fig. 3. Eje eléctrico a  $+90^\circ$ , ondas R casi ausentes de V4R a V4 y ondas S profundas en V2 y V4, que no coinciden con la pequeñez de R en V5 y V6. Se observa el espacio P-R acortado y trastorno de repolarización discreto en derivaciones izquierdas.— Fig. 4. Radiografía de tórax P. A. Muestra gran cardiomegalia global, silueta cardíaca de forma globosa y congestión moderada de vasos del hilio pulmonar.— Figs. 5 y 6 Oblicuas anteriores, izquierda y derecha muestran crecimiento de todas las cavidades del corazón.

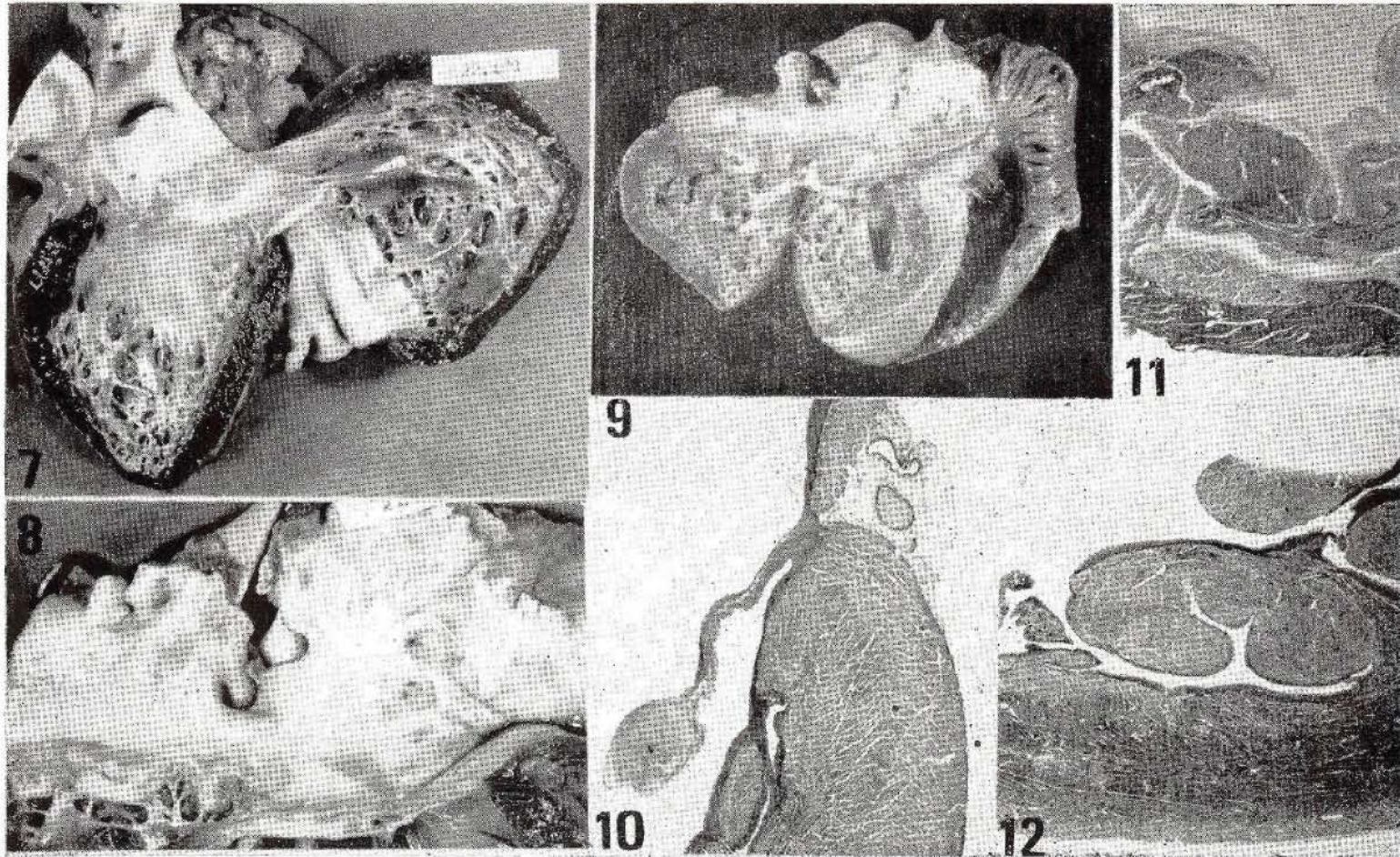


Fig. 7. Corazón en que se aprecia engrosamiento endocárdico del tabique y pared libre del ventrículo cerca del ápex.— Fig. 8. Válvula mitral con franco engrosamiento del borde libre, que no se extiende a cuerdas tendinosas y engrosamiento del endocardio auricular vecino.— Fig. 9. Corazón con ventrículo izquierdo abierto, con engrosamiento endocárdico más moderado y ausencia de dilatación ventricular.— Fig. 10. Microfotografía de la válvula mitral del corazón. Se aprecia que el proceso de fibrosis afecta únicamente el borde de la válvula.— Fig. 11. Engrosamiento endocárdico de ventrículo derecho.— Fig. 12. Engrosamiento endocárdico de ventrículo izquierdo, sin alteración del miocardio.

El tercer caso en cambio, presentó alteraciones anatomopatológicas completamente distintas, aunque clínicamente el curso fue similar al de los anteriores. El paciente tenía una gran cardiomegalia, global, con dilatación tanto de cavidades derechas como izquierdas. A través del pericardio se transparentaban múltiples zonas en que el miocardio era de color blanquecino (Fig. 13); estas áreas correspondían a una fibrosis miocárdica difusa, severa, muy evidente en los cortes transversales del músculo ventricular (Figs. 15 y 16).

No se encontró ninguna causa aparente para dicha alteración, las coronarias se originaban normalmente en la aorta. No tenía engrosamiento del endocardio, pero sí una gran dilatación ventricular izquierda, con inserción alta de músculos papilares y engrosamiento del borde libre de la válvula mitral, en todo similar a los dos anteriores (Fig. 14).

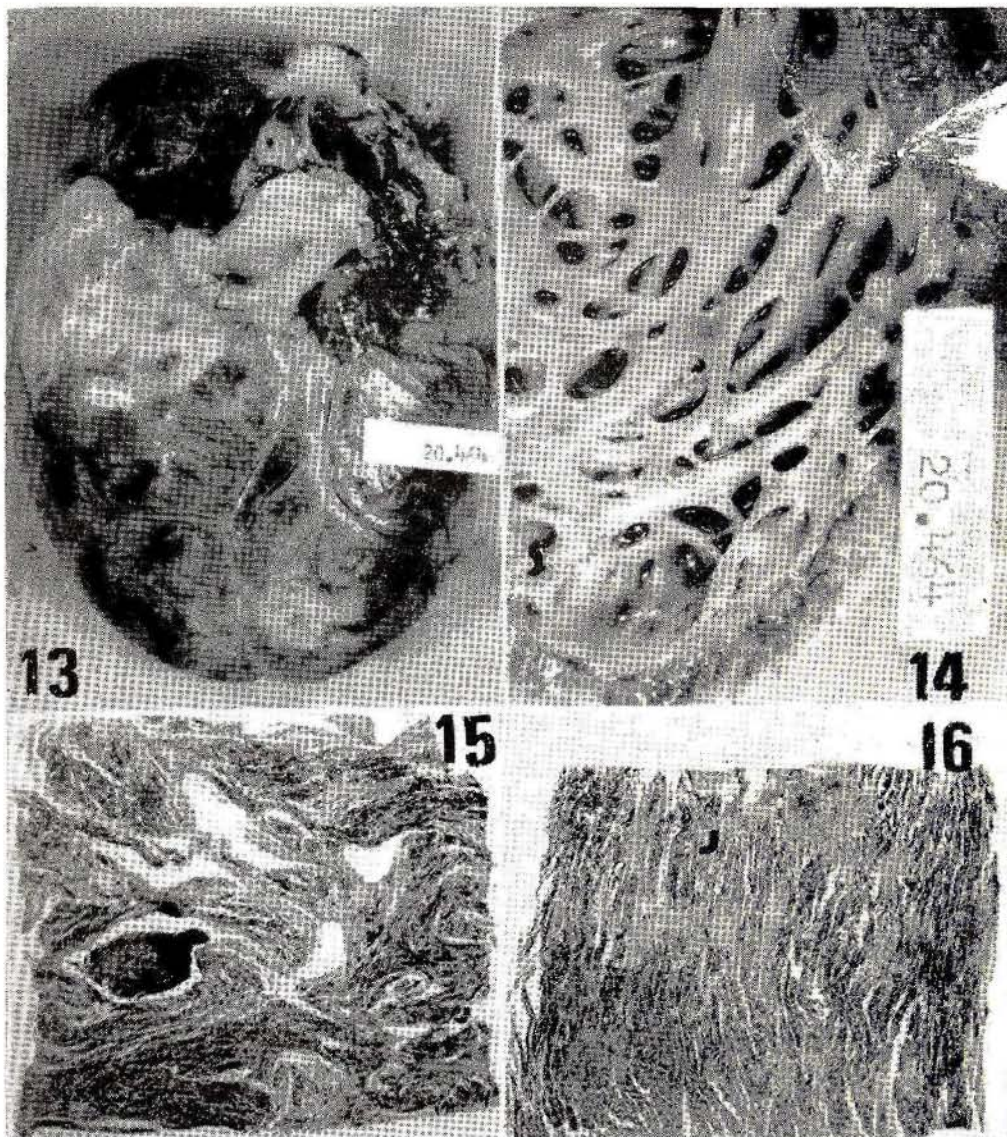


Fig. 13. Corazón del Caso No. 3. Muestra dilatación global y áreas de fibrosis del miocardio, que se transparentan a través del pericardio.— Fig. 14. Dilatación ventricular, sin engrosamiento endocárdico. Se notan las manchas blanquecinas del miocardio en la superficie del corte.— Fig. 15. Fibrosis miocárdica masiva difusa en ventrículo derecho.— Fig. 16. Fibrosis miocárdica masiva difusa en ventrículo izquierdo.—

## DISCUSION

Ya en 1857, REISMAN (3) usó el término de miocardiosis, para designar padecimientos miocárdicos de causa desconocida, sin evidencia de proceso inflamatorio. Posteriormente en 1962, BRIGDEN (2) introdujo el término miocardiopatía con el mismo significado. En 1943, WEINBERG y HIMLFARB (13) acuñaron el término de fibroelastosis endocárdica, para designar una condición que anteriormente había sido descrita como proceso secundario a estenosis aórtica (CANTON 1848) o en forma primaria (MICHAUD 1906), bajo diferentes designaciones.

En la etiología de esta malformación se han considerado tres factores (7): la primera teoría, propuesta por FARBER y HUBBARD en 1933, fue la infección intrauterina del miocardio, por lo cual designaron esta entidad como endomiocarditis fetal. Después de que esta hipótesis había sido abandonada por falta de evidencia en su favor, FRUHLING y otros (1962) aislaron del miocardio de un grupo de casos, virus Coxsackie B y postularon la existencia de una pancarditis prenatal para la enfermedad.

En favor de que la F. E. E. constituye una entidad congénita, existen reportes de casos en varios miembros de una misma familia (10) o en gemelos idénticos (13). Sin embargo los casos de la enfermedad sin relación familiar entre ellos, constituyen una gran mayoría, tanto en niños menores de 1 año como en los mayores de esa edad. La existencia de F. E. E. en el ventrículo izquierdo, asociada a cardiopatías congénitas que previenen la circulación de sangre oxigenada por el mismo (como origen anómalo de arterias coronarias, cierre prematuro del foramen oval o atresias valvulares), ha obligado a proponer la anoxia como su causa fundamental, aunque esta teoría no explica la forma primaria del padecimiento.

KATZ y otros han producido lesiones muy similares a la F. E. E. en el perro mediante la resección del drenaje linfático del corazón; esta alteración es muy similar a la elefantiasis, lo que sugiere que las enfermedades parasitarias podrían ser la causa en algunos casos humanos.

La tesis de BLACK y SCHAFER de que el engrosamiento endocárdico sea una respuesta a la sobrecarga hemodinámica, es particularmente atractiva cuando se considera la forma secundaria; no explica sin embargo, las lesiones valvulares ni las formas primarias de la enfermedad.

Varios autores, MOLLER (9) entre ellos, dan gran importancia a la inserción alta de los músculos papilares del ventrículo izquierdo, en la génesis de las lesiones valvulares, a través del trastorno que esto produce en la dinámica valvular en el momento del cierre mitral. La anomalía citada, sin embargo, no constituye una alteración congénita, ni está presente desde el principio de la enfermedad. Hemos observado su desarrollo progresivo, como hecho secundario a la gran dilatación ventricular, no sólo en la fibroelastosis sino también en muchas otras miocardiopatías.

En la gran mayoría de los casos de F. E. E. congénita, no hay ninguna evidencia que favorezca una u otra de las teorías enunciadas y por lo tanto su causa permanece en el misterio.

Los casos de F. E. E. típica, congénita o no, deben considerarse como una

entidad diferente de la fibrosis endomiocárdica de DAVIES (4), que afecta principalmente el ventrículo derecho y tanto el miocardio como el endocardio. La lesión endocárdica parece ser el resultado de organización de trombos parietales (12). También es diferente de la endocarditis parietalis fibroplástica de LOEFFLER (6), la cual cursa con eosinofilia y se acompaña de infiltrado inflamatorio endocárdico y de arteritis pulmonar y sistémica.

### RESUMEN

Se estudian 11 casos de niños portadores de F. E. E., atendidos en el Servicio de Cardiología del Hospital Nacional de Niños, entre mayo de 1964 y agosto de 1969, con 3 muertos, a los que se practicó autopsia y 8 aún vivos.

Se mencionan los hallazgos comunes a todos ellos, que individualizan este padecimiento de los otras miocardiopatías: inicio casi siempre brusco, con síntomas de infección del tracto respiratorio superior, que luego se prolongan insensiblemente hasta llegar a un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva de bajo débito, sin evidencia de actividad inflamatoria continuada ni de otras lesiones en el aparato cardiovascular. El electrocardiograma muestra signos de crecimiento ventricular izquierdo y trastornos en la repolarización. Dos casos presentaron anomalías valvulares asociadas: estenosis aórtica uno e insuficiencia mitral el otro. Tres pacientes sufrían de crisis de disnea paroxística similares a asma bronquial. Al examen anatomopatológico, 2 niños mostraron las alteraciones típicas de la enfermedad, pero el otro tenía fibrosis miocárdica difusa, severa, sin lesión endocárdica. Se le incluye en esta serie, debido a que el cuadro clínico fue idéntico.

### SUMMARY

Eleven cases of children with the diagnosis of endocardial fibroelastosis are presented, studied at the Cardiology Service, Hospital Nacional de Niños, San José, Costa Rica, between May 1964 and August 1969. Three died and were autopsied and eight are still alive. Common findings were: a sudden start of symptoms, with an infection of the upper respiratory tract, prolonged afterwards with a low output failure, without any evidence of a continued infection or other abnormalities of the cardiovascular system.

Electrocardiograms show signs of left ventricular hypertrophy and abnormalities of T wave. Two cases had associated valvular lesions: aortic stenosis in one and mitral incompetence the other. Three patients also had crisis of paroxistic dyspnea, identical with bronchial asthma.

At autopsy, two cases showed all the typical findings of this diseases; the third showed diffuse myocardial fibrosis, without endocardial thickening. This case is included in the series because of an identical clinical picture.

## BIBLIOGRAFIA

1. BERENSON, G. S. y G. DE ROSAL.  
Endocardial fibroelastosis. *Practice of Medicine* 981, Tice, Chicago, 1964.
2. BRIGDEN, W.  
Uncommon myocardial diseases. The non coronary cardiomyopathies. *Lancet* 2: 1179, 1957.
3. CLARK, G. J., B. H. GUNTER y R. CARLETON  
Endocardial fibrosis. Detection by cardiac pacing. *Circulation* 38: 6, 1968.
4. DAVIES, J. N. P. y R. B. COLES  
Some considerations regarding diseases affecting the mural endocardium. *Am. Heart J.* 59: 600, 1960.
5. ESPINO VELA, J.  
Malformaciones cardiovasculares congénitas. México, 1959.
6. FOWLER, N.  
Classification and differential diagnosis of the miocardiopathies. *Progress Cardio. Dis.* 7: 1, 1964.
7. HUDSON, R. E. B.  
*Cardiovascular Pathology: 855.* Edward Arnold Ltd., London, 1965.
8. KEITH, J. D. y J. A. MANNING  
Fibroelastosis in children. *Progre. Cardiovasc. Dis.* 7: 2, 1964.
9. MOLLER, J. H., R. V. LUCAS, P. ADAMS, R. C. ANDERSON, J. JORGENS y J. E. EDWARDS  
Endocardial fibroelastosis. A clinical and anatomic study of 47 patients with emphasis on its relationship to mitral insufficiency. *Circulation* 30: 759, 1964.
10. NADAS, A. S.  
*Pediatric cardiology.* W. B. Saunders y Co., Filadelfia, 1957.
11. SHERMAN, F. E.  
*An Atlas of congenital heart disease.* Lea y Febiger, N. Y., 1963.
12. SMITH, J. F.  
Furth: Fibrosis of the endocardium and the myocardium with mural thrombosis. *Arch. Int. Med.* 71: 602, 1943.
13. STROUD, W. D.  
*Diagnosis and treatment of cardiovascular disease.* F. A. Davis, 1945.
14. YU, P. N. y J. COHEN  
Hemodynamic alterations in primary myocardial disease. *Progress Cardio. Dis.* 7: 2, 1964.