

Fibroelastosis endocárdica(*)

Estudio de tres casos

Por los Dres.:

D. SOSA BENZ(**) D. SUÁREZ JUSTINIANI(**) A. TORRAS DE LA LUZ(**)
J. MIR PÁEZ(**) Y M. PEÑA MACHADO(**)

El propósito de este sencillo trabajo es hacer llegar el concepto de que el diagnóstico clínico de la fibroelastosis endocárdica puede ser considerado con bastante probabilidad aun en el Hospital ubicado en la más escondida montaña (como los tiene en el momento actual nuestra patria), y no ser preciso que el estudio especializado sea el único que haga plantear una entidad que debe ser diagnosticada, cuando las causas etiológicas más conocidas de insuficiencia cardíaca sin soplo y con cardiomegalia, hayan sido eliminadas en un niño.

Si revisamos la variada terminología con que ha sido descrita con anterioridad la fibroelastosis endocárdica, en niños y adultos, llegaremos a la conclusión de que aunque su mayor frecuencia se reporta por debajo del primer año de la vida, no puede considerarse como una cardiopatía exclusivamente pediátrica. *Kreisig*² la consideró primero como una "endocarditis fetal" y la describió en un niño. *Loeffler*³ en 1936 describió en un adulto un cuadro de insuficiencia cardíaca irreductible sin etio-

logía determinada que llamó "endocarditis parietal fibroplástica". En 1943 fue reportada como "fibrosis del endocardio y miocardio con trombos murales". *Becker*⁴ en 1953 la estudió como "colagenosis cardiovascular con trombosis parietal endocárdica". Y hasta 1954 no fue señalada como "fibroelastosis endocárdica".

Como ya dijimos, la fibroelastosis endocárdica fue descrita por primera vez por *Kreisig* (citado por *Krstulovic*⁵ en 1918 como "una endocarditis fetal". Este concepto fue aceptado y seguido por muchos autores. Posteriormente fue considerada "una malformación congénita" ganando este nuevo concepto los mayores defensores, aunque su etiología no ha tenido una explicación embriológica de malformación. En los últimos años se está considerando como un proceso inflamatorio producido intra o extrauterinamente por el virus Coxsackie B₃.

Ha sido demostrada la transmisión transplacentaria del virus Coxsackie B₃ en animales de experimentación, presentándose además evidencia en pacientes humanos en los cuales la madre y el recién nacido murieron por una infección por Coxsackie B₃.^{1,2}

Estudios epidemiológicos realizados del año 1949 a 1961 pusieron de mani-

(*) Trabajo presentado en el XI Congreso Médico y VII Estomatológico Nacional, celebrado en la Habana del 23 al 26 de febrero de 1966.

(**) Del Departamento de Pediatría y del Servicio de Cardiología del Hospital Militar Central "Dr. Luis Díaz Soto", Habana del Este, Habana, Cuba.

fiesto que la fibroelastosis endocárdica tiene mayor ocurrencia en el período de mayor incidencia epidémica por Coxsackie B en el este de Francia.²

La presencia de cambios histológicos en otros órganos particularmente el hígado y el páncreas en algunos enfermos con fibroelastosis endocárdica ha favorecido el criterio de una infección viral generalizada oponiéndose a la idea clásica de una enfermedad localizada al corazón. Cuando la enfermedad así concebida progresa, la participación cardíaca puede tener lugar y el infante morir o sobrevivir con un daño cardíaco residual, siendo el pronóstico regulado por la extensión del mismo, en los últimos. Uno de nosotros ha seguido un caso (no reportado aquí y estudiado en la Fundación Infantil "Pedro Borrás"), en el que se estableció el diagnóstico por el electrocardiograma y el angiocardio-grama y en el que las alteraciones eléctricas han regresado, sin presentar posteriormente el niño manifestaciones de insuficiencia cardíaca.

Del mismo modo que no hemos encontrado un acuerdo unánime para la etiología no lo existe para la patogenia, pero nos parece práctico y correcto basarnos en los datos tan objetivamente demostrado en la cine-angiocardio-grafía: dificultad del vaciamiento ventricular izquierdo al estar comprometida la contractilidad por el proceso fibroso. La típica imagen del reloj de arena que dibujan la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo, tomando cada uno forma esférica, demuestra la disminución del volumen de estas cavidades que naturalmente conlleva la forma geométrica de la esfera.⁶ También se plantea la dificultad del llene de las cavidades izquierdas pudiendo ser considerado por tanto como casos de insuficiencia de llene diastólico, simulando una pericarditis constrictiva con el cuadro clínico de una insuficiencia de tipo derecho.⁷

En el estudio anatomopatológico se constata engrosamiento endocárdico y subendocárdico de los elementos de tejido elástico y colágeno proliferado, en el que participan prominentemente el ventrículo izquierdo, la aurícula izquierda y pocas veces, el ventrículo derecho, encontrándose más frecuentemente en niños por debajo de los dos años de edad. Generalmente el corazón aparece muy aumentado de tamaño, pudiendo a veces estar presentes otras malformaciones congénitas o la alteración ser secundaria al desequilibrio hemodinámico de un defecto septal o valvular, presentándose una zona localizada del proceso en el punto en que se recibe el choque sanguíneo en hiperpresión. En algunas áreas pueden aparecer zonas de fibrosis miocárdicas que han sido atribuidas a engrosamiento y estrechamiento de los vasos de Tebesio. El endocardio engrosado interfiere con la contracción y disminuye el riego sanguíneo del miocardio subyacente produciendo anoxia y a veces trastorno de la conducción.⁸

Los casos en los cuales los síntomas se desarrollan en la edad adulta generalmente tienen menos grados de engrosamiento endocárdico. La escuela americana considera que la fibrosis endomiocárdica descrita en los adultos africanos es probablemente una entidad diferente.¹⁰ La mayoría de los autores soviéticos consideran a la fibroelastosis endocárdica como una hipertrofia del miocardio, compensatoria, que refleja la falta de fibras miocárdicas contractiles a consecuencia de una miocarditis anterior (*Afanasieva, Ivanoskaya, Yukova*).¹

*Frühling*¹ en los estudios bacteriológicos de los preparados del corazón en los lactantes fallecidos con fibroelastosis endocárdica ha podido aislar el virus Coxsackie B₃.

Frecuentemente se plantean dudas en el diagnóstico diferencial del cuadro clínico de la fibroelastosis endocárdica y el de miocarditis, habiendo sido consideradas por algunos autores como estadios de un mismo proceso hasta con posible coexistencia clínica e histológica. Una enfermedad miocárdica primaria es una condición clínica en la que el músculo cardíaco está tomado en forma exclusiva o predominante en contraste con la forma secundaria en la cual la toma miocárdica ocurre como una extensión o diseminación de una enfermedad sistémica afectando otros órganos. Nosotros consideramos a la fibroelastosis endocárdica como una enfermedad primaria del miocardio y excluimos a la misma de las secundarias a otras malformaciones congénitas, aunque podamos modificar nuestro concepto ya que la literatura más moderna está considerando la etiología viral con participación de otros órganos.

*Cavalieri y Montenovesi*¹ clínicamente distinguen tres formas evolutivas de la enfermedad en el niño:

1. Una forma sobreaguda de comienzo súbito, en la que en los primeros días o semanas de la vida con un estado general bueno, aparece disnea, tos, cianosis, taquicardia y estado lipotímico. Los límites cardíacos están aumentados, sobre todo a la izquierda. En la fluoroscopia se observa evidente disminución de las contracciones del ventrículo izquierdo. La insuficiencia cardíaca aumenta considerablemente y a las pocas horas o días el niño fallece.
2. Una forma aguda que aparece de los tres a los seis meses de la vida con crisis de disnea, tos constante y vómitos, cianosis, sudoración y taquicardia. En los días siguientes aumentan la cardiomegalia y los sínto-

mas de insuficiencia cardíaca. El estado general del niño progresivamente empeora y fallece dentro de dos o tres semanas.

3. Una forma crónica, en la que el primer semestre de la vida del niño transcurre sin anormalidades. Al comienzo del segundo semestre el niño se torna intranquilo, anoréxico, y cae en la desnutrición progresiva que lo lleva a la hipotrofia. El área cardíaca aumenta, sobre todo a la izquierda, se observa taquicardia y apagamiento de los tonos cardíacos. Primero aparece tos espasmódica y después coqueluchoidea con disnea y cianosis. La evolución de la enfermedad es de unas cuantas semanas o meses y como de exclusión hasta de muchos años.

Como nuestro interés está dirigido al diagnóstico clínico, el electrocardiográfico y radiográfico de la fibroelastosis endocárdica y la consideramos como un proceso iniciado en la vida intrauterina, no creemos que frente al caso típico de aurícula izquierda grande, ventrículo izquierdo hipertrofiado y ausencia de soplos en un niño sin antecedentes de cardiopatía anterior, pueda ser considerado otro diagnóstico con más probabilidades que el de la entidad a que nos referimos.

La coartación de la aorta rara vez llega a dar insuficiencia cardíaca a tan temprana edad, la mayor tensión arterial en los miembros superiores, la diferencia del pulso en miembros superiores e inferiores y la rareza en que en esta entidad la aurícula izquierda pueda participar tan tempranamente, la diferencian fácilmente.

La estenosis mitral jamás aparecerá tan tempranamente por ser muy rara congénitamente y en las formas adquiri-

das no presentarse aún el reumatismo articular agudo a esta edad, siendo además el soplo de la misma muy característico.

La anemia y el beri-beri agudo toman difusamente al corazón y no selectivamente a las cavidades. La anemia tiene que ser crónica y severa, pero la terapéutica específica la hace regresar en ausencia de cardiopatía de base. El beri-beri también responde a la terapéutica específica.

En la enfermedad del almacenamiento de glucógeno en el corazón, la historia familiar está presente y la biopsia de los músculos demuestran el alto contenido de glucógeno.⁹

En otras cardiopatías congénitas se harán fácilmente el diagnóstico diferencial en las cardiopatías congénitas cianóticas, el soplo típico y la evidencia de cianosis las eliminará, ya que la fibroelastosis cursará sin cianosis, pudiendo presentarla sólo en el estadio avanzado de la insuficiencia cardíaca pero siempre de manera discreta.

La miocarditis de *Fiedler* no toma cavidad selectiva. Y la necrosis medial de las arterias coronarias (muy rara) tiene manifestaciones sistémica principalmente renales.⁹

El análisis presente se refiere a tres casos, una niña de un año y dos niños menores de dos años.

Dos fueron visto por primera vez en insuficiencia cardíaca. En todos fue considerado el diagnóstico de fibroelastosis endocárdica como diagnóstico de entrada basándonos en insuficiencia cardíaca, la ausencia de soplo e historia de buen estado de salud aparente anterior.

CASO No. 1:

Robin G. P., de 15 meses de edad, de la raza blanca, del sexo masculino, es visto por primera vez en la consulta ex-

terna del Servicio Pediátrico del Hospital Militar Central "Dr. Luis Díaz Soto", el día 6 de abril de 1965.

Sus padres son saludables, la madre ha tenido 3 embarazos y no ha presentado abortos. Tiene 2 hermanos saludables, una tía paterna padece de asma. No conviven con enfermos, siendo negado todo antecedente de tuberculosis, sífilis, diabetes, reumatismo y cardiopatías.

La historia prenatal es normal y el peso al nacer fue de 3,285 gra. Entre los antecedentes natales sólo presentó asfixia de algunos minutos de duración siendo necesario la oxigenoterapia durante las primeras 24 horas seguida después de una evolución al parecer sin alteraciones.

El desarrollo psicomotor ha sido normal.

La alimentación fue artificial desde su nacimiento tomando leche de vaca hasta los 8 meses y después leche evaporada. A los 6 meses vegetales, compotas y cereales. Después de los 8 meses carnes y huevos. Actualmente propia de la edad, pero en cantidad menor por la anorexia que presenta.

Ha padecido procesos catarrales de las vías aéreas superiores y trastornos dispépticos caracterizados por vómitos postprandiales, frecuentes. Hace 4 meses neumopatía aguda con insuficiencia cardíaca.

Inmunizaciones recibidas B.C.G. al nacer y después triple y antipolio.

Motivo de consulta: Los familiares notan que el niño no aumenta normalmente de peso y presenta vómitos postprandiales frecuentes desde hace más de 6 u 8 meses. Desde hace 4 meses observan se agita fácilmente al correr o realizar juegos en que tenga que hacer esfuerzos físicos. Con anterioridad al

proceso pulmonar ocurrido hace 4 meses en que presentó la insuficiencia cardíaca el niño jugaba sin dificultades. Nunca ha presentado cianosis y ha sido visto por facultativos desde que nació, no señalándose padecimientos cardíacos con anterioridad al episodio respiratorio con insuficiencia cardíaca señalado.

Examen físico:

Peso 8,850 grs. Talla 72.5 cms.

Palidez discreta de los tegumentos. No cianosis.

Tonos cardíacos rítmicos con buena intensidad. No soplos. Pulso 100 al minuto.

Amígdalas hipertróficas cripticas y congestionadas.

Tiene en la fórmula dentaria 8 incisivos, iniciándose el brote de los primeros molares. El abdomen es depresible, palpándose el hígado 1 cm. por debajo del reborde costal.

El bazo no es palpable y se palpan algunas pequeñas adenopatías cervicales e inguinales.

El resto del examen físico no ofrece otros datos dignos de mención.

Investigaciones:

En los diferentes hemocitogramas sólo constatamos ligera anemia hipocrómica con modificaciones discretas en el conteo leucocitario dependiente de la existencia o no de procesos intercurrentes catarrales de vías aéreas superiores.

La eritrosedimentación se mantuvo entre 18, 10, 45, 4 mm. en la primera hora y 40, 18 75, 9 mm. en la segunda hora, aumentando en los procesos intercurrentes y disminuyendo después.

La serología fue negativa y las dosificaciones sanguíneas de urea, glucosa,

calcio, fósforo y fosfatasa e ionograma fueron siempre normales.

Dos hemocultivos realizados fueron negativos.

En repetidos exámenes coprológicos no se observan parásitos ni huevos. Los exámenes de orina siempre se mantuvieron normales.

En 3 telerradiografías repetidas periódicamente cada 4 o 5 meses se observaron aumento global de la sombra cardíaca y estasis biliar bilateral, siendo este último más pronunciado en la última.

En electrocardiogramas se constató: hipertrofia ventricular izquierda, con sobrecarga sistólica.

Evolución:

Hemos observado este niño durante 9 meses constatándose durante este lapso de tiempo 3 procesos catarrales de las vías aéreas, febriles con aumento de la anorexia y acentuación de los vómitos siendo necesario su hospitalización no llegando en estos cuadros a presentar insuficiencia cardíaca indiscutible, aunque en una ocasión constatamos taquicardia de 180 al minuto durante un día.

Tratamiento:

El niño recibe dosis de mantenimiento de digitoxina desde que presentó el primer cuadro de insuficiencia cardíaca. Además, vitaminoterapia y terapéutica específica en los procesos intercurrentes no habiendo tenido necesidad aún de administrarle corticosteroides.

CASO No. 2.

Clara R. T., de 11½ meses de edad, de la raza mestiza y del sexo femenino; ingresó en el Servicio de Pediatría del Hospital Militar Central "Dr. Luis Díaz Soto", el día 2 de mayo de 1965.

Anamnesis:

Padre ha padecido de neurosis. Madre saludable, habiendo tenido 3 embarazos y no ha presentado abortos. Dos hermanos saludables. Dos tíos asmáticos. No conviven con enfermos, negando antecedentes de tuberculosis, sífilis, diabetes, reumatismo y cardiopatías.

El parto fue prematuro a las 35.5 semanas de gestación siendo el peso al nacer de 2.135 gramos.

Estuvo ingresada en el servicio de prematuros de la Maternidad, donde nació, durante 40 días presentando diarreas.

Sostuvo la cabeza a los 6 meses de edad, sentándose a los 8 meses. Dice sólo algunas palabras.

La alimentación fue artificial desde el nacimiento, tomando primero leche en polvo Mido y después de los 4 meses leche evaporada. A los 3 meses comenzaron a darle vegetales y cereales. A los 10 meses carne y huevo. Actualmente propia de la edad, con leche de vaca, pero siempre cuantitativamente deficiente por la anorexia de la niña.

Inmunizaciones recibidas: BCG al nacer. DTP y antipolio después. La niña padeció bronquitis catarral 2 meses antes de su ingreso y siempre ha presentado anorexia.

Historia de la enfermedad actual:

Desde hace 8 días la anorexia se ha accentuado al extremo de negarse a ingerir alimentos, estando muy decaída. Desde hace 2 días presenta tos y la notan fatigada (Polipnea). Y desde el día anterior tiene vómitos intermitentes.

Examen físico:

Peso 8.700 grs. Talla 72½ cms.
Palidez de la piel y de las mucosas.

Polipnea de 60 respiraciones al minuto. No se auscultan signos patológicos broncopulmonares.

Tonos cardíacos apagados. No soplos. Pulso de 140 al minuto.

Mucosas orales húmedas. Abdomen depresible. Hígado se palpa 4 cms. por debajo del reborde costal.

Bazo no palpable. Pequeñas adenopatías cervicales e inguinales.

Quejido continuo. Sensorio obnubilado parcialmente. Reflejos tendinosos presentes pero disminuidos. Tono muscular luce normal.

Investigaciones realizadas a su ingreso:

Hemocitograma

Hematíes 4,000.000 Hb. 9.9 grs.

Leucocitos 11,000 Poli 57%

Linf 40%

Mono 1%

Stab. 2%

Eritrosedimentación 10 mm. en la 1a. h.

20 mm. en la 2a. h.

H C O₂ 27 mEq.

Cl. 96 mEq.

Glicemia 76 mgs. %

Urea 35 mgs. %

Serología (Kahn y Meinike): Negativo. Hemocultivo: Negativo. Orina Parcial: Normal. Heces fecales (Parasitológico): Negativo.

Telerradiografía.

Aumento global del área cardíaca con aumento de la vascularización pulmonar por estasis.

Electrocardiograma:

Taquicardia sinusal de 170 al minuto.

Hipertrofia ventricular izquierda.

Evolución:

La niña estuvo ingresada durante 22 días en el Servicio en esta primera ocasión, siendo su estado muy grave durante la primera semana, con gran predominio de las manifestaciones de insuficiencia cardíaca tanto clínicas como electrocardiográficas y telerradiográficas. Con la terapéutica impuesta a base de digitalización, antibióticos, corticosteroides, oxigenoterapia, vitaminas, y con el suministro adecuado de líquidos y electrolitos, las manifestaciones clínicas fueron regresando en los días siguientes, siendo menor la anorexia. Fue dada de alta con desaparición de las manifestaciones clínicas; pero con persistencia de la hipertrofia ventricular izquierda en el electrocardiograma y con aumento del área cardíaca en la telerradiografía.

La niña ha sido desde entonces seguida por nosotros suministrándosele dosis de digitalización de mantenimiento y vitaminoterapia en forma continua.

En tres ocasiones ha sido necesario hospitalizarla nuevamente por procesos catarrales de vías aéreas de tipo asmático con agudización de la anorexia, presencia de vómitos, taquicardia y discreta hepatomegalia. Estos cuadros han regresado rápidamente añadiéndole a la digitalización y vitaminoterapia, antibióticos, corticosteroides y pequeñas transfusiones de sangre o plasma.

En las repetidas investigaciones realizadas en estos 9 meses de observación hemos constatado que en los hemogramas se mantienen una anemia hipocrómica ligera. En las telerradiografías persiste el aumento del área cardíaca acentuándose últimamente el predominio ventricular izquierdo y el estasis pasivo hilar. Y en los electrocardiogramas no han desaparecido los signos de hipertrofia ventricular izquierda.

CASO No. 3.

Lourdes O. L., de 13 meses de edad, de la raza blanca y del sexo femenino, ingresa en el Servicio de Pediatría del Hospital Militar Central "Dr. Luis Díaz Soto", el día 5 de mayo de 1965.

Anamnesis:

Sus padres son saludables, la madre ha tenido 4 embarazos y no ha presentado abortos. Tenía 3 hermanos saludables. No conviven con enfermos y negaron antecedentes familiares de tuberculosis, (sífilis, diabetes, reumatismo y cardiopatías. No consanguinidad entre los progenitores.

El parto fue prematuro, a las 35.5 semanas y el peso al nacer de 2,280 gramos y la talla de 45 cms.

El desarrollo psicomotor no presentó alteraciones.

La niña recibió alimentación natural al nacimiento siendo complementada días después con leche evaporada hasta los 9 meses en que se le suprimió el pecho. A los nueve meses: vegetales, cereales y compotas. Y desde los 10 meses carne y huevos. Actualmente, propia de la edad, pero cuantitativamente disminuida por la anorexia.

La niña padeció gastroenteritis hace un año, siendo necesaria su hospitalización en otro servicio hospitalario. Hace 2 meses presentó sarampión. Niegan antecedentes de asma o cardiopatía en la paciente.

Inmunizaciones recibidas BCG al nacer y antipolio después.

Historia de la enfermedad actual:

La enfermedad comenzó el día anterior con manifestaciones catarrales de las vías aéreas superiores y fiebre de 38° a 39° C. sin vómitos, diarrea u otra

sintomatología con excepción de anorexia que es habitual en la niña desde hace meses. Desde ese día gran falta de aire (polipnea) por lo que acuden a un facultativo que le aconseja traerla a este centro.

Examen físico:

Palidez de la piel y mucosas con cianosis distal y peribucal.

Polipnea de 60 respiraciones al minuto. Estertores subcrepitantes medianos y finos en ambos campos pulmonares.

Taquicardia de 180 pulsaciones al minuto. No soplos. Abdomen distendido discretamente, pero palpándose hepatomegalia de 4 cms. y esplenomegalia de 1 cm.

El sensorio estaba obnubilado y los reflejos tendinosos disminuidos.

Investigaciones realizadas a su ingreso:

Hemocitograma:

Hematies	2.500.000	Hb.	4.5	grs.
Leucocitos	18.000	Poli	18	
		Linf.	80	
		Stab.	2	
Glicemia	98	mgrs.	
Urea	32	mgrs.	
CNO ₂	25	mEq.	

Radiografía de tórax:

Aumento global de los diámetros cardíacos y opacidad hiliar y del vértice pulmonar derecho de aspecto inflamatorio.

Electrocardiograma:

Eje eléctrico normal para su edad.
Onda P. de aurícula izquierda, grande.
Agrandamiento biventricular.

Evolución:

La niña fallece 5 horas después de su ingreso sin haber presentado en ningún momento signos de mejoría clínica a pesar de la terapéutica desarrollada con antibióticos, bactericida y bacteriostático. Vit. B, digitalización endovenosa con Cedilanic, cafeína, transfusión de sangre e hidratación y oxigenoterapia. En esta paciente no empleamos corticosteroides.

Necropsia:

Lactante de 13 meses de edad, portadora de una fibroelastosis subendocárdica con hipertrofia y dilatación de las cavidades izquierdas y con signos de insuficiencia cardíaca de corta evolución con neumonía aguda de tipo purulento en el pulmón derecho.

Nuestros 3 casos los hemos considerado como típicos de fibroelastosis endocárdica, basándonos en los criterios que hemos señalado en la revisión previa de la entidad.

Todos los telerradiogramas siempre mostraron evidentes cardiomegalias, siéndonos difícil la valoración del agrandamiento auricular izquierdo por no haberse realizado vistas oblicua anterior derecha con bario.

Los electrocardiogramas presentaron en dos casos signos de hipertrofia ventricular izquierda, y en uno, que fue la niña que falleció, signos de crecimiento biventricular y de aurícula izquierda.

El caso No. 2 hizo reingresos con cuadro auscultatorio broncopulmonar que simulaban crisis asmáticas.

En el caso fallecido, que como hemos señalado, sólo vivió 5 horas después del ingreso y en el que el resultado de la necropsia confirmó el diagnóstico, nos luce que la anemia y la infección respiratoria aguda, precipitaron y agravaron la

insuficiencia cardíaca, muriendo en shock por insuficiencia cardíaca aguda.

Aunque en la fibroelastosis endocárdica puede existir soplo secundario a las alteraciones que el proceso anatómico ocasiona a nivel valvular, esto no es lo típico ni frecuente en estas formas clínicas que hemos presentado por debajo de los dos años de edad, por cuyo motivo les damos mucho valor en el diagnóstico a la ausencia del soplo en estos pacientes.

Y antes de terminar debemos señalar que no solamente somos nosotros los que presentamos un sencillo trabajo de fibroelastosis endocárdica sin los estudios especializados. *Viad y colaboradores*¹¹ estudiaron 25 casos de esta entidad, diagnosticados en vida y comprobados en necropsias en la forma que nosotros hemos hecho. Estos autores se basaron en los datos clínicos y electrocardiográficos y los patrones que señalan los consideramos de acuerdo con los nuestros.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

Se realiza una revisión de la fibroelastosis endocárdica, insistiéndose en la etiopatogenia, la anatomía patológica, la sintomatología y el diagnóstico.

Se estudian dos niñas y un niño, menores de dos años de edad, portadores de fibroelastosis endocárdica, diagnosticados en vida, pero con confirmación necrótica sólo en uno.

Se señala la importancia del planteamiento diagnóstico de esta entidad ante todo niño pequeño que sin causa aparente y en ausencia de soplo, presenta un síndrome de insuficiencia cardíaca.

Se insiste en la gran importancia, como complemento del cuadro clínico, de la telerradiografía y la electrocardiografía en el diagnóstico de esta enfermedad cuando no es posible la realización de la angiocardiógrafa, el cateterismo intracardiaco, o la cineangiocardiógrafa.

Se valoran en el electrocardiograma, la importancia de las ondas P con signo de aurícula izquierda grande y la hipertrofia ventricular izquierda, y en la telcardiografía el aumento de la silueta cardíaca a expensas del ventrículo izquierdo, el aumento de la aurícula izquierda y el estasis vascular pulmonar.

SUMMARY

We have presented 3 cases of endocardial fibroelastosis. 2 females and 1 male, the 3 cases before the age of 2 years old.

One case died and we proved the diagnosis by the necropsy. The others two cases by periodic check up.

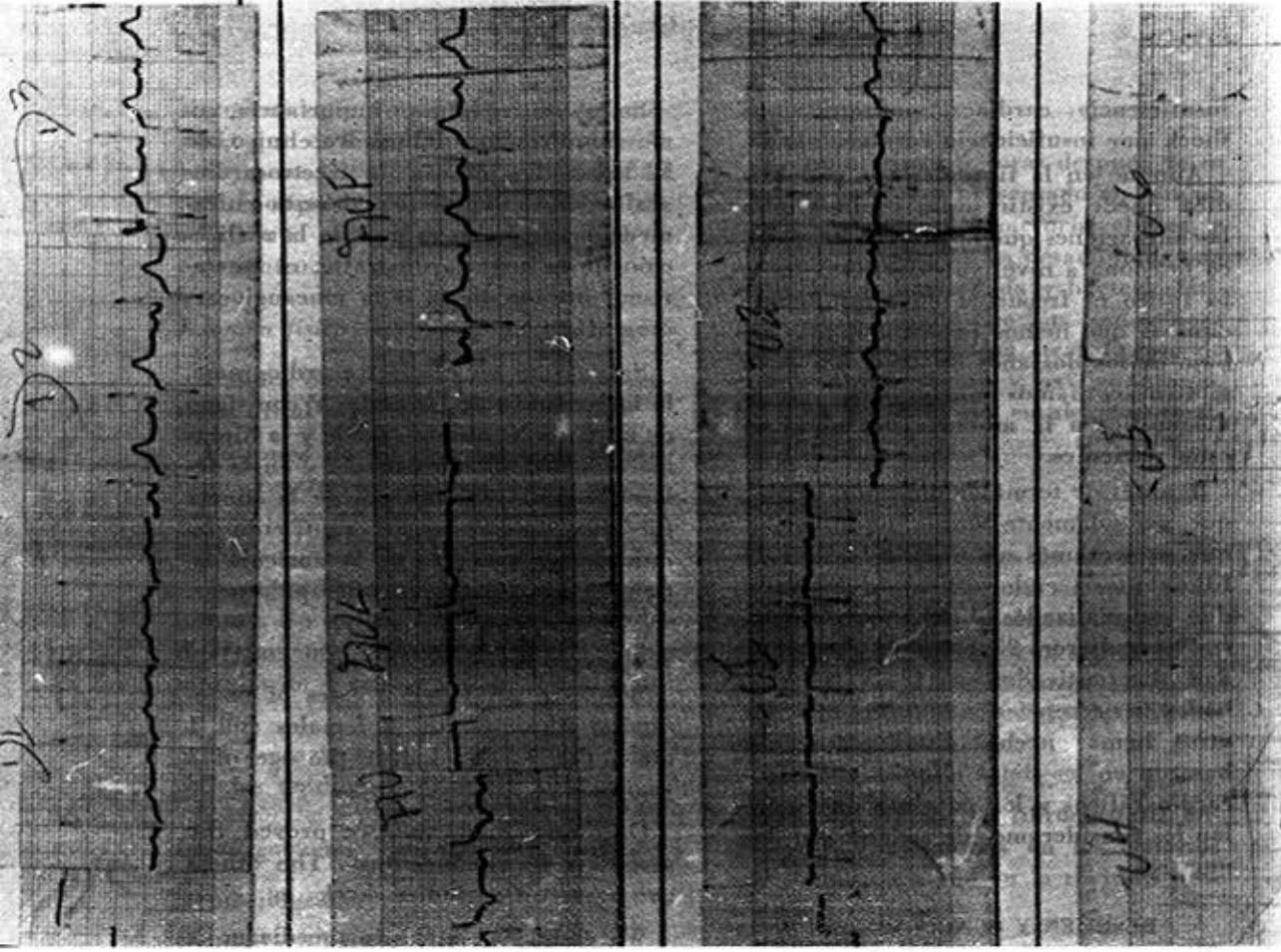
We insist very much in the diagnosis at bed side, before and child which without murmur present congestive heart failure and cardiomegaly and poor improvement to the treatment, and questionable response to the corticosterone therapy.

We insist in the X Ray picture of cardiomegaly, in particular left cavities and the EKG which showed left ventricular hypertrophy and P waves of left auricle in largement, when we are unable to perform angiocardiology or cine-angiocardiology and heart catheterization.

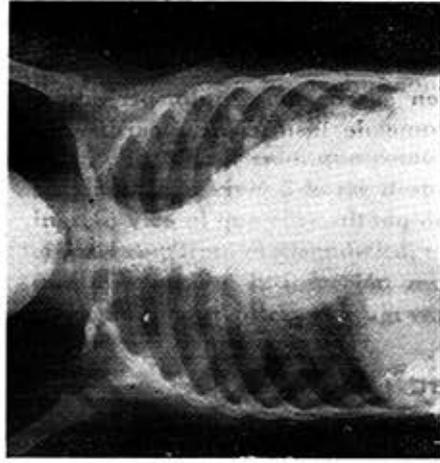
Caso No. 1. Primera telerradiografía. Marcada cardiomegalia a predominio ventricular izquierdo. Estasis vascular hilar.

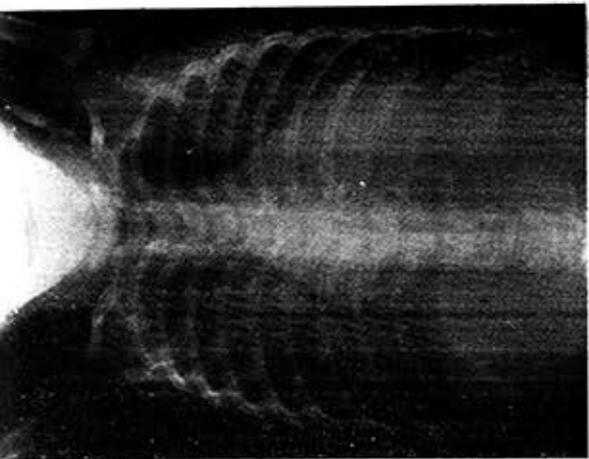


Caso No. 1. 1-Desviación axial izquierda (QRS de -30). 2-Hipertrofia ventricular izquierda con sobrecarga sistólica. 3-Onda P difásica en V₁, ancha con ligera mesiladura en su rama descendente en D.

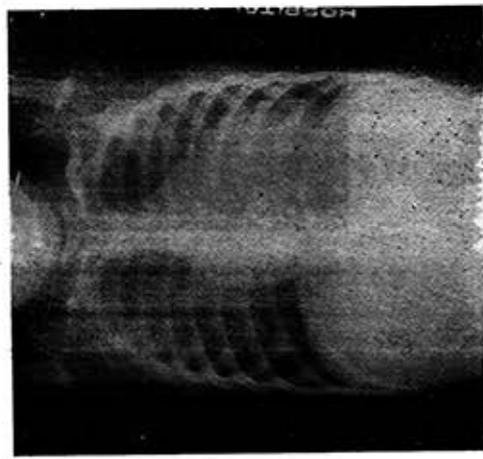


Caso No. 1. Segunda telerradiografía 5 meses después de la primera. Persiste la cardiomegalia. Estasis hilar vascular. El evidente saliente del arco auricular derecho puede corresponder a la aurícula izquierda (mayor densidad en el área correspondiente a ella).



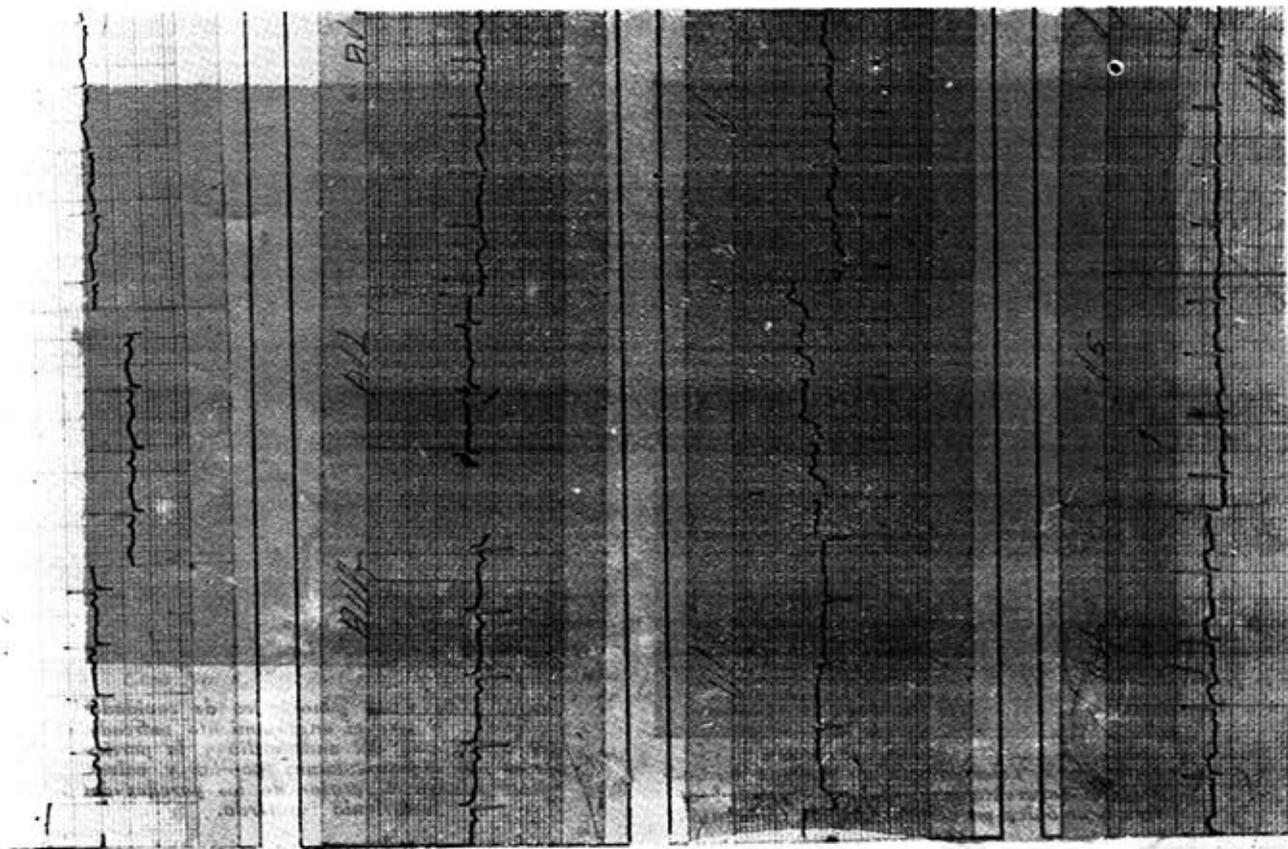


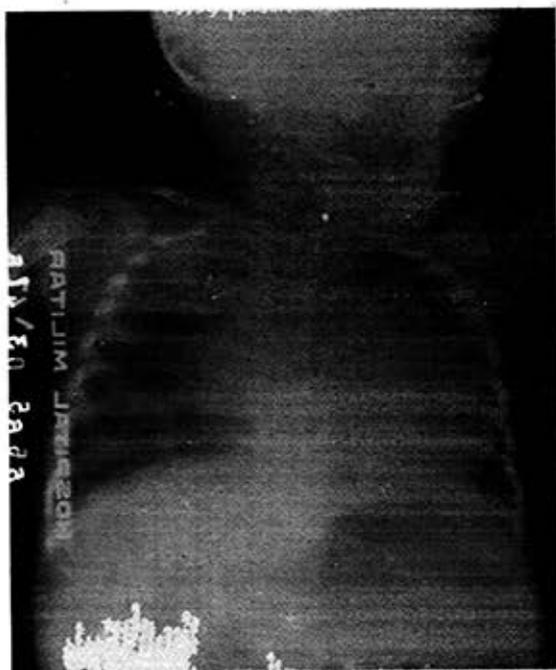
Caso No. 2. Primera telerradiografía. Evidente cardiomegalia. Estasis vascular hilar hacia ambos vértices.



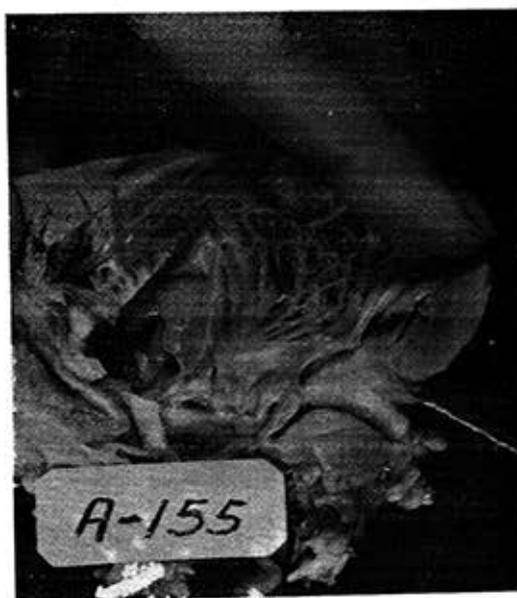
Caso No. 2. Segunda telerradiografía. Dos meses después. Persiste la cardiomegalia, principalmente de ventrículo izquierdo y probablemente de aurícula izquierda. Signos de estasis vascular.

Caso No. 2. I-QS en V¹ r en V². 2-T plana en DI y V⁶, positiva en D¹, difásica en V⁴ y V⁵. Conclusión: Hipertrófia ventricular izquierda con sobrecarga sistólica.





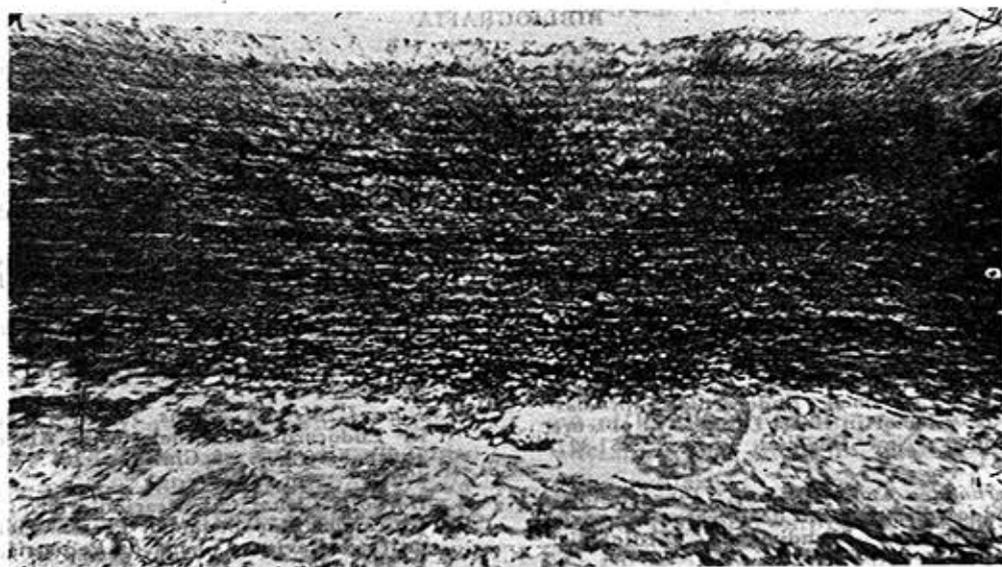
Caso No. 3. Telerradiografía. Marcada cardiomegalia (aparentemente global). Opacidad de tipo neumónico en vértice derecho. Congestión vascular.



Caso No. 3. Vista panorámica de cavidades izquierdas. Nótese el engrosamiento marcado, blanco brillante del endocardio y la participación de la musculatura papilar y valvas. Nótese además el grosor de las paredes del ventrículo izquierdo.



Caso No. 3. Vista panorámica de cavidades izquierdas donde puede observarse además del engrosamiento marcado blanco brillante del endocardio, la participación a nivel del tabique (escindido) así como de las valvas aórticas.



Caso No. 3. No. 9. Corte de curricula izquierda a gran aumento observándose en el endocardio proliferación de las fibras elásticas.



Caso No. 3. No. 10. Corte de ventriculo izquierdo observándose en un músculo papilar cortado transversalmente proliferación de fibras elásticas en el endocardio.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Danilova, T. A., Denckenko, I. B., Shabalov, N. P., Nabocova, E. R.*: Fibroelastosis endocárdica. *Revista de Seguridad Materno-Infantil* 10; 7: 27; Moscú, 1965.
- 2.—*Hastreiter, Alois, Miller, Robert*: Management of Primary Endomyocardial Disease. *Pediat. Clinic. of North America*. 11-4-401, 1964.
- 3.—*Loeffler, W.*: Endocarditis parietalis fibroblástica. *Scheiz Wchnschr.* 66: 817, 1936.
- 4.—*Becker, B. J. P.*: Colagenosis cardiovascular con trombosis parietal endocárdica. *Circulation*, 7: 345, 1955.
- 5.—*Thomas, W. A., Randal, R. V., Bland, E. F. and Castleman*: Endocardial Fibroelastosis: a factor in Heart Diseases of obscure etiology. *New England J. Med.* 251-327, 1954.
- 6.—*Hernández Cañero y cols.*: Fibroelastosis Endocárdica. Estudio de 10 casos. Memoria IV Congreso Mundial de Cardiología, Méjico.
- 7.—*Dennis, J. L., Harisea, A. E. and Coperning, T. M.*: Endocardial Fibroelastosis. *Pediatrics*. 12-130, 1953.
- 8.—*Anderson, W. A. D.*: Synopsis of Pathology.
- 9.—*Nadas, Alexander*: *Cardiología Pediátrica*. Editorial Bernades. 1959.
- 10.—*Hubschman, P.*: as cited en *Davis, J. N. P.*: Some consideration regarding obscure diseases affecting the mural endocardium. *Am. Heart J.* 59: 600, 1960.
- 11.—*Viad*: Diagnóstico de la Fibroelastosis Endocárdica Primaria. *Revista Clínica Española*, 44: 4, agosto, 1964.
- 12.—*Wilson Regieal, A. and Nigel, Clarck*: Endocardial Fibroelastosis associated with generalized glicogenosis. *Pediatric*, 26: 1, 86, 1960.
- 13.—*Line, L. M. and Adams, F. H.*: Prognosis in Endocardial Fibroelastosis. *American Journal of Dis. of Children*, 105: 4, 329, 1963.
- 14.—*Borbolla Liane*: Calcificación arterial idiopática del niño pequeño. Presentación de un caso. *Revista Cubana de Pediatría*, 36: 3, 257, 1964.
- 15.—*Duffaud, G. O., Duffaud, G. I. y Vignau, A.*: Fibroelastosis endocárdica. *Revista Chilena de Pediatría*, 35: 11, 862, 1964.