

Lipidosis cardíaca

Por los Dres.:

DÍAZ FERNÁNDEZ,^(*) JO YERA Y D. CAZANAS

Para Pierre Roger,¹ la acumulación excesiva de un metabolito normal en las células de ciertos órganos bajo la influencia de un trastorno neurohormonal constitucional lo engloba bajo la denominación de "Policoria", apartando de este cuadro lo que él considera como dislipidosis, que son afecciones en el curso de las cuales la sobrecarga lipídica se realiza en las células mesenquimatosas del tejido reticuloendotelial, y las degeneraciones viscerales con sobrecarga grasa de origen tóxico o infeccioso. Para él, la Policoria lipídica es una masiva esteatosis hepática que oculta en el examen histológico el depósito glucogénico.

Señala que las tesaurismosis serían un grupo de patologías en las que se engloban las policorias, las dislipidosis y otras enfermedades.

La escuela americana² recopila toda esta patología como alteraciones del metabolismo de los lípidos, es decir, lipidosis, en la que el síndrome se debería a un defecto constitucional en el que hay un aumento hístico y/o sérico de lípidos. Por lo que nuestro trabajo, que en un principio se había titulado Policoria Lípoide, es en realidad una lipidosis cardíaca, afección muy poco

frecuente en la literatura mundial, no habiendo ningún reporte en Cuba, por lo que creemos que éste es el primer informado entre nosotros, siendo éste el objeto de nuestro trabajo.

PRESENTACION

S.P., 8 días de edad, femenina, negra, que ingresa en nuestro servicio por cianosis y polipnea. Entre los antecedentes familiares de interés hay alergia; entre los personales, nada a señalar. La historia es que estando en aparente buen estado de salud, 24 horas antes de su ingreso comienza a presentar falta de aire, y al tomar el pecho materno, cuadro de lipotimia con cianosis de labios y uñas. En el momento del ingreso se le constató polipnea con f. r=88 por min., tiraje subcostal, taquicardia con frec. card.=180 por min., hígado que rebasa 4 cms., bazo 1-½ cms., siendo el resto del examen, negativo.

Desde su hospitalización se constató respiración superficial, polipnea no cianosis, latidos cardíacos rítmicos y bien golpeados, buena vitalidad y succión normal. Horas más tarde es vista por la guardia, apreciándole adinamia, estertores húmedos gruesos en región infraclavicular derecha y frecuencia respiratoria de 120 por min., murmullo vesicular disminuido, taquicardia de 160 por min. El hígado al igual que al ingreso, el resto negativo. Se le realizó radiografía de pulmones en ese momento, donde se aprecia zona de bordes homogéneos que ocupa los 2/3 superiores de ambos hemitórax que parece corresponder al timo (fig. 1). Se le administró oxígeno húmedo, aspiración de secreciones y kanamicina que se le suspende a las pocas horas. Al día siguiente mantiene polipnea de 60 por min.,

(*) Médicos del hospital docente A. A. Aballí.

con frecuencia cardíaca de 120 por min., haciéndosele en ese momento E.C.G. (figs. 2, 3, 4, 5, 6, 7 y 8). Se observa que vada vez que mama se pone cianótica rígida con fascie ansiosa aleteo nasal tiraje subcostal. Horas después del ingreso se percibe edema palpebral y secreción amarillenta sobre todo en el ojo derecho, espiración quejumbrosa y S.S. 2/6. A las 48 horas de ingresada la notan pálida fría cianótica con frec. card., de 92 por min., y que en pocos minutos alcanza 200 volviendo a tener las manifestaciones respiratorias antes descritas, comenzando a digitalizarse y añadiéndose antibióticos. Horas después sólo queda polipnea de 88 por min., y cianosis ungueal. Se utilizó como digitalización digoxina I. V. y los antibióticos meticilina y ampicilina. Al siguiente día fallece.

Complementarios:

Se le hizo hemograma que fueron normales, orina con trazas de albúmina, hematíes escasos, heces fecales negativas, exudado faríngeo con crecimiento de un estafilococo coagulasa positivo, medulocultivo, coprocultivo negativo, coagulograma normal, medulograma que mostró una médula séptica; un E.C.G., compatible con un sínd. W.P.W., P-R corto de 0.09" en D1, V2 y V6 (fig. 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8.), QRS ancho de 0.10" a expensa de un P-R corto en D1, D3 V2 y V4; onda delta sugestiva o sospechosa; mancha o empastamiento de rama ascendente dx QRS.

Autopsia: macro de tórax:

Cavidad pleural no líquido ni adherencias.

Pulmones de color pardo rojizo con pequeñas manchas oscuras puntiformes diseminadas en la superficie de ambos pulmones, consistencia elástica y crepitantes a la palpación.

Congestión bibasal con docimasia positiva bilateral salvo un fragmento tomado del vértice del pulmón derecho que no flota en el agua. No se palpan nódulos bronconeumónicos. Tráquea y bronquios permeables.

Esófago: nada a señalar.

Ganglios del mediastino sin alteraciones.

Timo: lobulado y prominente.

Cavidad pericárdica: 15 cc. de líquido claro.

Corazón: enorme cardiomegalia con marcado aumento del espesor del miocardio biventricular y dilatación de ambas aurículas (figura 9).

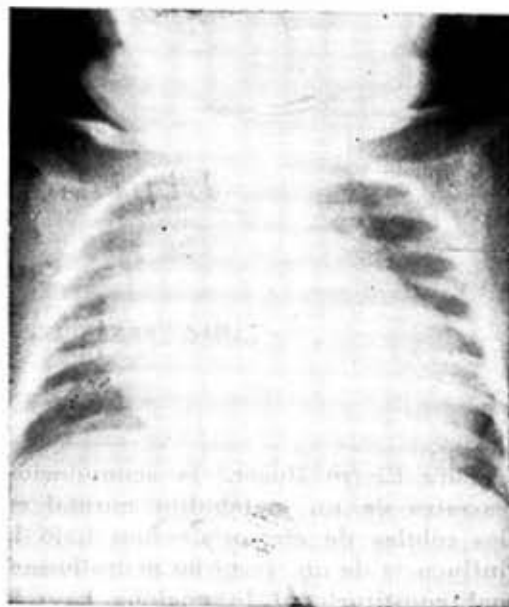


Fig. 1. RX de tórax donde se observa persistencia del timo con gran aumento de la sombra mediana.

Peso real: 57 grs. Peso ideal: 19 grs.

La superficie externa del corazón muestra manchas amarillentas en cara anterior y posterior más confluentes hacia la región de la punta, que se hacen visible a través de la serosa epicárdica. Al abrir al corazón se comprueba en el miocardio el mismo aspecto veteadado difuso de color amarillo pálido.

Endocardio con el mismo aspecto de vetas amarillentas (fig. 10) comprobándose depósitos similares en ambos ventrículos, superficie endoaauricular de la tricúspide y en ambas valvas de la mitral. V.D. = 5mm. V.I. = 10 mm., y adyacente al tabique 15 mm., con notable aumento de volumen del tabique interventricular. Prominencia de columnas carnosas de color amarillento más notable en el V.I. Consistencia de la fibra miocárdica algo friable.

No se observan comunicaciones anómalas ni defectos valvulares congénitos.

Foramen oval anatómicamente permeable.

Conducto arterioso presente y permeable.

Descripción microscópica.

Corazón: depósitos grasos de la fibra miocárdica con el aspecto de goteletas en el sar.

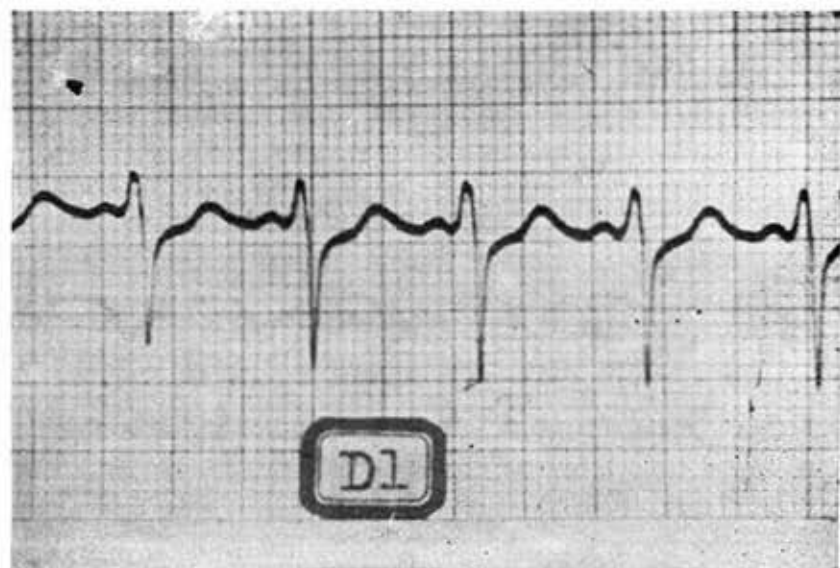


Fig. 3. En esta derivación D2 se observa también el P-R corto y el QRS ancho.

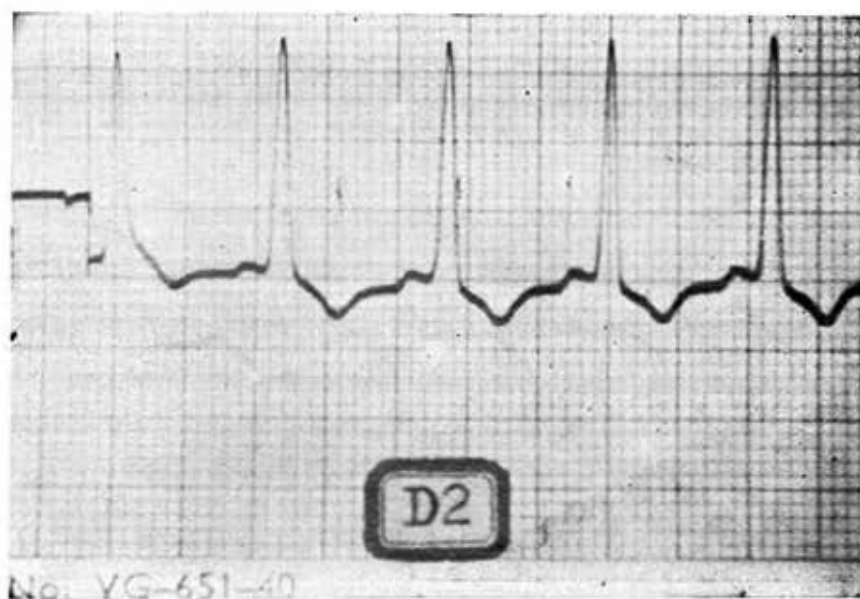


Fig. 2. Segmento P-R corto y QRS ensanchado en 0.10" a expensas del P-R corto.

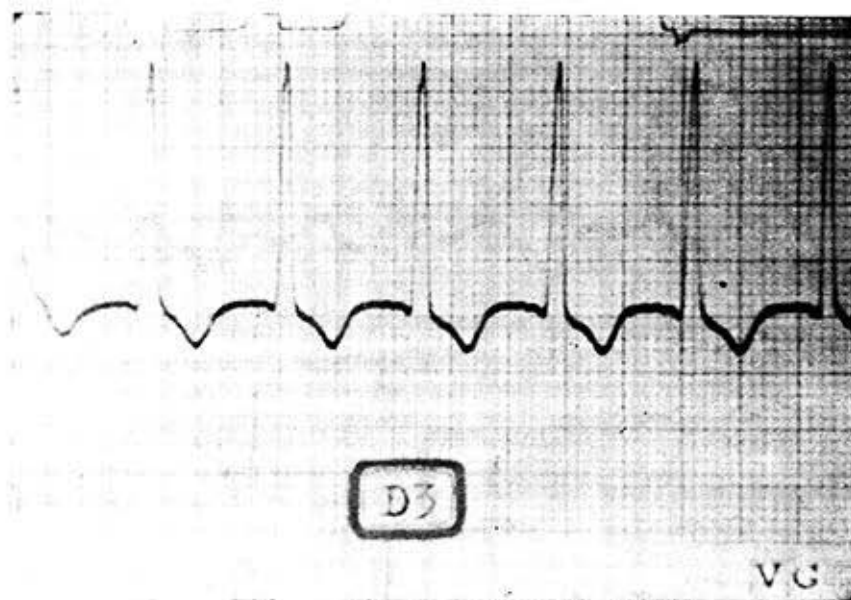


Fig. 4. Se observa también las mismas alteraciones que en las derivaciones anteriores.

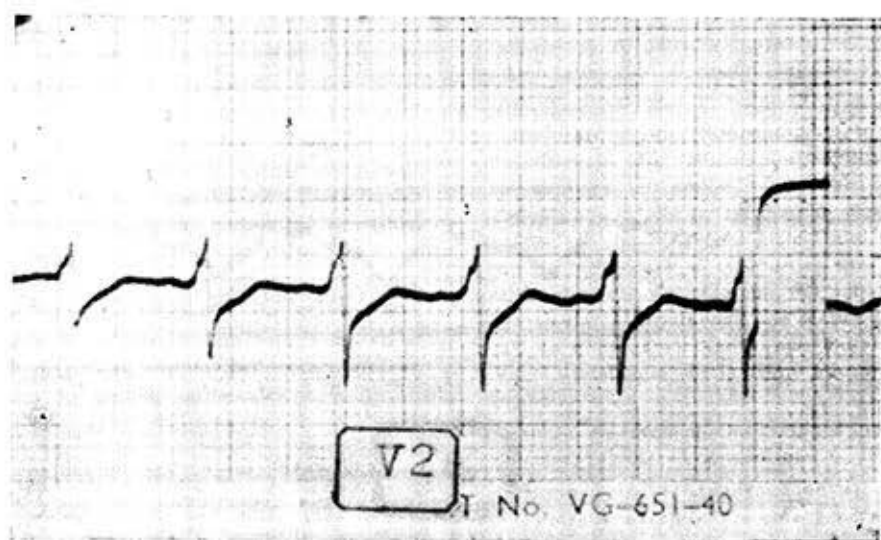


Fig. 5. Onda delta sospechosa o sugestiva (mancha o empastamiento de la rama ascendente del QRS). Rama ascendente mellada descendente no patológica.

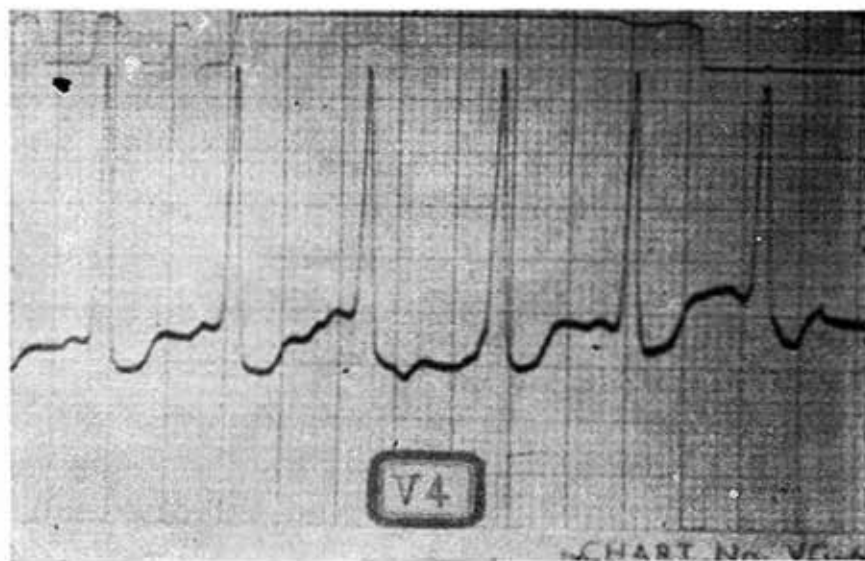


Fig. 6. Las alteraciones ya descritas del Síndrome de W.P.W. con segmento ST desplazado hacia abajo.

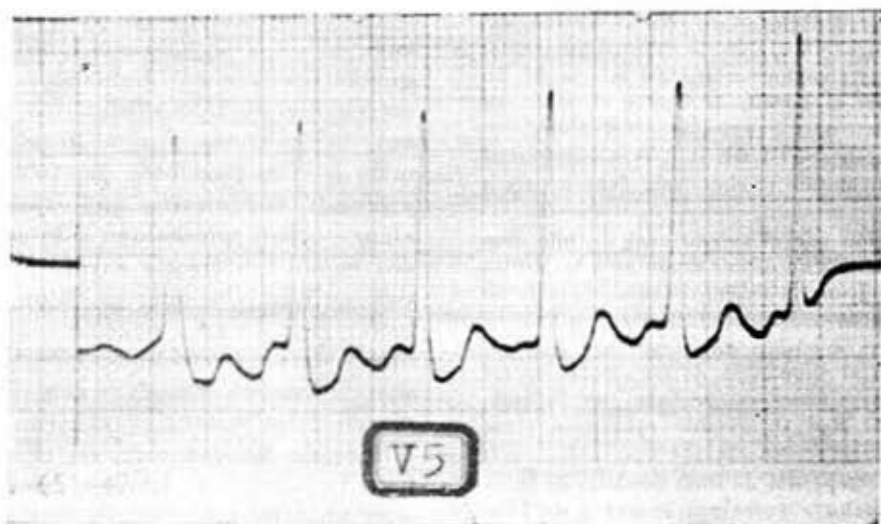


Fig. 7. Se han puesto las derivaciones donde mejor se aprecian las alteraciones del W.P.W., aquí en V5 también se puede observar.

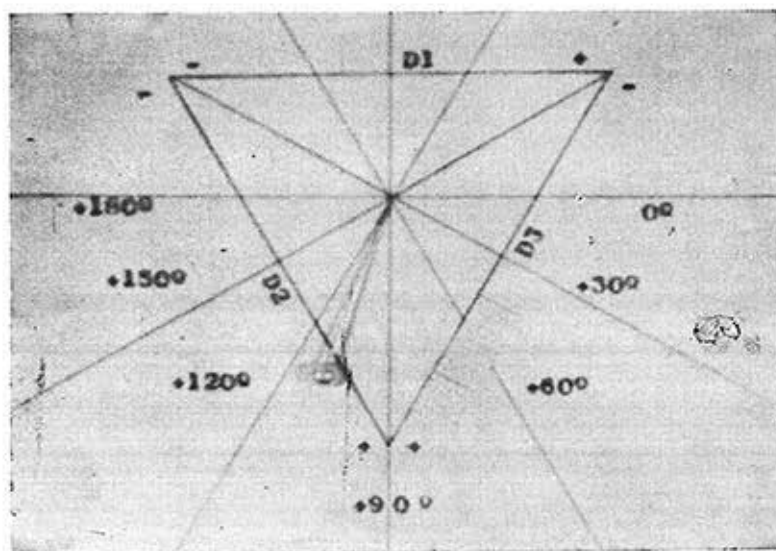


Fig. 8. Eje eléctrico más 110 no existe desviación axial derecha.

coplasma, la localización es difusa subepicárdica subendocárdica y profunda del miocardio. Las fibras afectas están pálidas. La disposición de las fibras indemnes no obedecen a un patrón determinado o zonas particulares del corazón sino que se intercalan entre las afectadas por el depósito graso. No se ha comprobado infiltrado inflamatorio, fibrosis intersticial o hipertrofia compensadora del miocardio. La tinción por el carmín de Best y el Schiff no demuestra aumento patológico del glucógeno.

La tinción con el Oil Red O demuestra de modo convincente el abundante depósito graso descrito.

La tinción por el sulfato azul de nilo aunque es positiva en menor grado para los ácidos grasos confirma la existencia predominante de la grasa neutra (figs. 11, 12 y 13).

Riñones: depósitos grasos en forma de goteletas en el citoplasma de las células de los túbulos proximales comprobado por la coloración Oil Red O. Notable congestión venotubular.

Higado: depósitos de finas goteletas de grasa del hepatocito a veces confluentes y de localización intralobulillar difusa.

Conclusión: Tesaurosismosis lipóideca con cardiomegalia.

DISCUSION

En 1930, Debré y Semelaige³ describieron al parecer el primer caso de policoria lipóide con gran infiltración del corazón, aunque ya en 1927 Bjöurum⁴ había observado una familia en la que varios hermanos habían presentado un cuadro similar al descrito por los autores franceses y que llevaba a la muerte a los pacientes. En 1939 Kugel y Stoloff⁵ encontraron que examinando algunos casos que habían sido catalogados como hipertrofia cardíaca idiopática, en 7 de ellos observaron un cuadro histológico de una degeneración grasa difusa de las fibras musculares y fibrosis intersticial reactiva con discreta reacción linfocitaria que, como se ve, difiere de nuestro caso, en el que no hay degeneración, fibrosis ni infiltración linfocitaria.

El profesor Ettore Rossi en su libro⁶ señala que al faltar un factor infeccio-

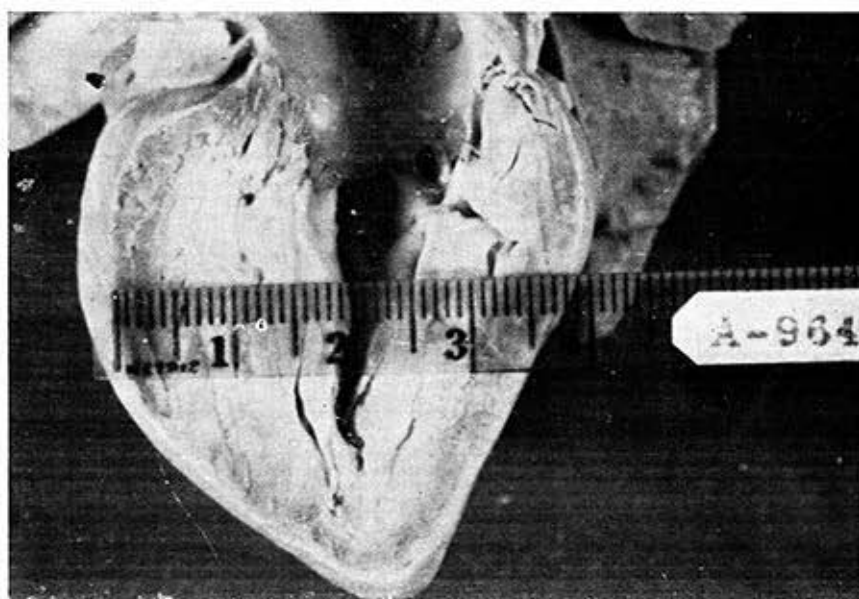


Fig. 9. Notable aumento del espesor del miocardio. Muy evidente en el tabique I.V. Obsérvese la disminución de la cavidad ventricular izquierda. Vetas amarillentas pálidas del miocardio que se corresponde con el depósito graso.

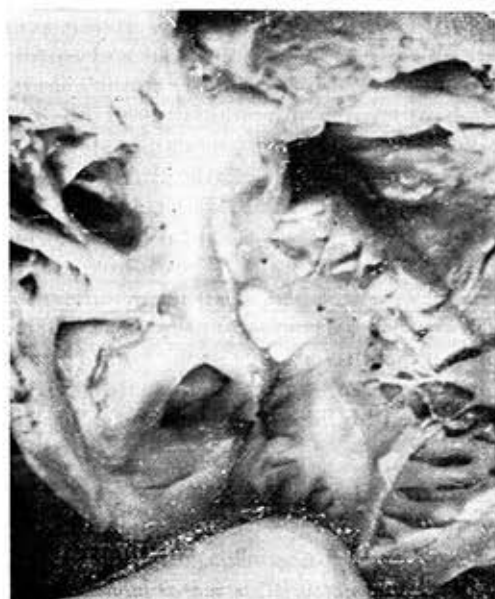


Fig. 10. Válvula tricúspide mostrando placas amarillentas de depósito graso endocárdico y petequias.

so y/o tóxico tanto en el niño como en la madre durante el embarazo le hace suponer que se trata de una alteración congénita del metabolismo de las grasas, así como el hecho de la incidencia familiar.

En 1968 C. F. Roos y E. M. Belton⁷ publicaron un caso de lipidosis cardíaca. La paciente fue un lactante de 16 meses que hasta 48 horas antes de su ingreso había sido un niño normal producto de padres saludables. Su comienzo fue un cuadro de vómitos y palidez con una taquisfigmia por encima de 300 por min., regular, con corazón moderadamente agrandado pero no insuficiencia cardíaca. El E.C.G. mostraba taquicardia auricular sin otras características. Estos episodios se repitieron, se digitalizó y a la 6ta. semana de ingreso hace desfallecimiento cardíaco saliendo de él con masaje. A las dos sema-

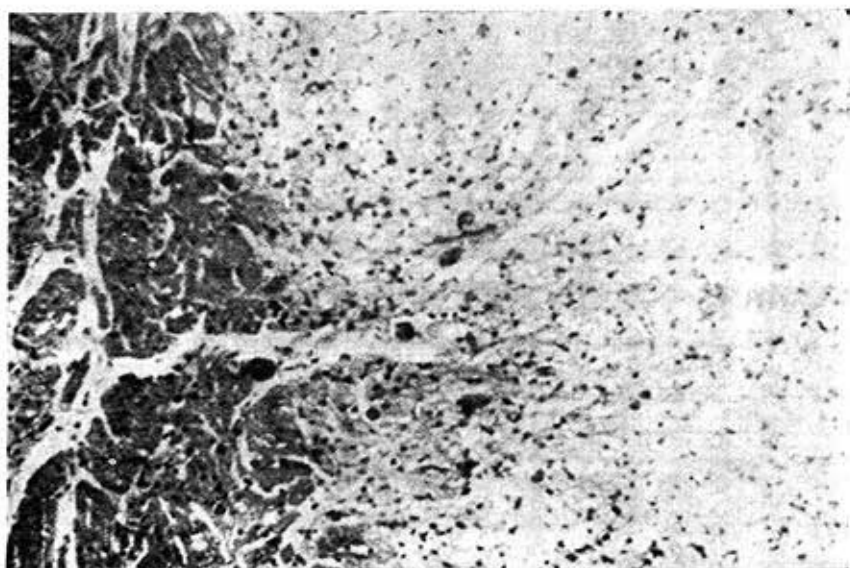


Fig. 11. Aspecto microscópico del miocardio. Se observa el depósito graso a la derecha. El miocardio de la porción izquierda de la microfotografía no está afectado.

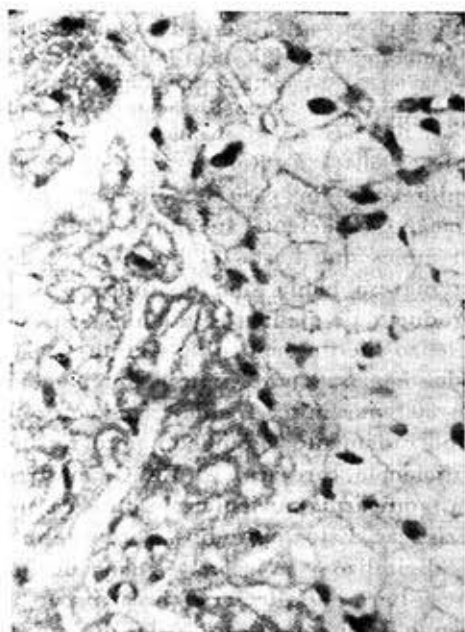


Fig. 12. Microfotografía a mayor aumento. Obsérvese a la derecha el aumento de volumen de las fibras musculares con notable depósito graso y aspecto de encaje, a la izquierda en forma de finas goteletas del sarcoplasma.

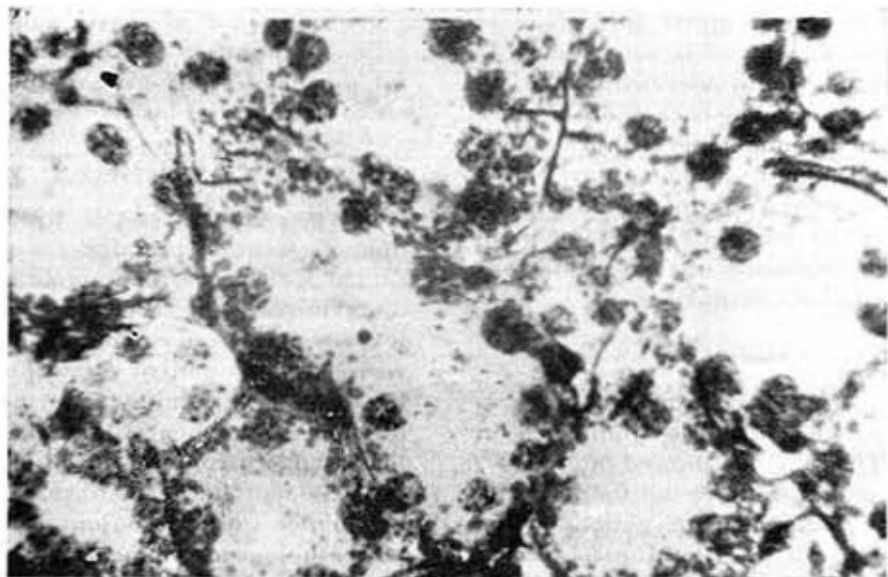


Fig. 13. Goteletas de grasa en el citoplasma de las células de los tubulis proximales coloración de Oil Red O-Rio Horteiga. Mediano.

nas muere en un cuadro cardiorrespiratorio. Los hallazgos de necropsia de interés fueron el corazón donde se encontró un nódulo amarillo carmelita de 4 mm., de diámetro, lobulado en la base de la válvula mitral, hacia la unión media de las valvas, las cuales eran más gruesas de lo normal, y en la base de la valva anterior, habían muchas placas amarillocarmelitas, pequeñas, gruesas, visibles en ambas superficies y que se extendían hacia el endocardio adyacente en la base del septum justo tomando la valva coronaria derecha de la válvula aórtica.

Estas placas se enviaron al Prof. R. E. B. Hudson que reveló estos depósitos B. Hudson que reveló que estos depósitos eran de lipoproteínas pudiéndose sólo saber que eran un complejo de lípidos insolubles en los solventes grasos habituales.

Como se ve el estudio microscópico de este caso es semejante al que se halló en el nuestro.

Existen trabajos publicados de almacenamiento de lípidos en otros órganos como son a nivel de linfadenopatías⁸ lipidosis sistémicas con estudios histoquímicos realizados como es el hallazgo de un reciente gangliósido anormal específico. También hay informe de infiltración lipídica a nivel del pulmón⁹ la Xantomatosis con infiltración de las suprarrenales o enfermedad de Wolman,^{10,11} la enfermedad de Tager.^{12,13}

CONCLUSIONES

Se presenta un caso de lipidosis cardíaca, siendo el primer caso publicado en Cuba. El E.C.G., mostró un síndrome de W.P.W. que no hemos encontrado en la literatura revisada. Nuestro paciente

es de toda la literatura informada el más joven ya que tenía solo 8 días de edad. En el estudio microscópico se observó el aspecto de encaje de la fibra muscular aumentada que siempre es descrita por los patólogos como muy típica del glucogenosis por lo que la tinción específica en busca de la grasa es lo que verdaderamente nos dio el diagnóstico de lipodosis cardíaca.

SUMMARY

A case of cardiac lipodosis is presented, being the first case published in Cuba. The E.C.G. showed a W.P.W. syndrome that we have not found in the literature reviewed. Our patient is the youngest of all the literature observed, being only 8 days old. In the microscopic study the aspect of lace of the increased muscular fibers always described by pathologists as typical of the

glucogenosis was observed, and the specific staining used for the search of the fat was what really gave us the diagnosis of cardiac lipodosis.

RESUME

On présente un cas de lipodose cardiaque, étant le premier cas publié à Cuba. L'électrocardiogramme montrait un syndrome de W.P.W. que nous n'avons pas trouvé dans la littérature révisée. Notre patient est le plus jeune de toute la littérature informée, puisqu'il avait seulement 8 jours d'âge. Dans l'étude microscopique on observait l'aspect de dentelle de la fibre musculaire augmentée qui est toujours décrit par les pathologistes comme typique de la glucogénose, et la coloration spécifique recherchant la graisse fût ce qui nous a donnée vraiment le diagnostic de lipodose cardiaque.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Robert Debré-Marcel Lelong: Ped. tomo II, Editora Jim Pierre Rogers, pág. 1520. 1587-94, 1966.
- 2.—Tratado de Ped Nelson. Editora Revolucionaria. Tomo I, Allen C. Crocker, pág. 360-8.
- 3.—Debré R., et al: Steatose hypertrophique du foie chez un nourrier. Presse Med, 38: 1742, 1930.
- 4.—Björum, A.: The occurrence of fatty liver families. Acta Pediatr., 6: 225. 1927.
- 5.—Kugel, M. A. and Stoloff, E. G.: Dilation and hypertrophy of the heart in infants and young children with myocardial degeneration and fibrosis. Amer. J. Dis. 45: 828, 1933.
- 6.—Ettore Rossi: Cardiopatías del lactante. 410, 1959.
- 7.—Ross, C. F., et al: A case of isolated cardiac lipodosis. Brit. Heart J. 30: 726-8. Sep. 68.
- 8.—Destombes, P.: Adenitis with lipid excess in children or young adults, seen in the Antillas and in Mali (4 cases). Bull. Soc. Path. Exot. 58: 1169-75. Nov.-Dic. 65.
- 9.—Bernick, S., et al: Pulmonary infiltration of lipid in essential fatty acid deficiency. Progressive changes. Arch Path-Chicago 75: 13-20. Jan. 63.
- 10.—Kahan D., et al: Primary familial xanthomatosis with adrenal involvement (Wolman's disease). Report of a further case with nervous system involvement and pathogenetic considerations. Pediatrics 42: 70-6. Jul. 68.
- 11.—Scott, C. R., et al: Familial neurovisceral lipodosis. Journal Pediat, 71: 357-66, Septiembre 67.
- 12.—Volk B. W., et al: The liver in lipodosis. An electrom microscopic and histochemical study. Amer. J. Path 49: 203-25. Aug. 1966.
- 13.—Suzuki, K., et al: A case of late infantile systemic lipodosis. J. Neuropath. Exp. Neurol 26: 176. Jan. 1967.