

Aportación al diagnóstico clínico de la fibroelastosis endocárdica primaria en el adulto

Por el Dr.:

ANTONIO GOMEZ VALDES¹

Gómez Valdés, A. *Aportación al diagnóstico clínico de la fibroelastosis endocárdica primaria en el adulto*. Rev Cub Med 15: 3, 1976.

Se plantea que los criterios para el diagnóstico clínico de la fibroelastosis endocárdica primaria en el adulto, aún no están totalmente definidos. Se expone cuál ha sido nuestro enfoque y los argumentos clínicos que nos ayudaron para poder establecer el diagnóstico temprano, en vida, principalmente en 3 pacientes de distintas sobrevivencias, que atendimos sin interrupción hasta su fallecimiento; en las respectivas necropsias se confirmó el morbo. Se analiza en este trabajo el último de los 3 pacientes estudiados. Se plantea la posibilidad de que un factor desencadenante de importancia para la descompensación miocárdica es determinante en la aparición clínica de la enfermedad hasta entonces latente, por lo que se insiste en su búsqueda mediante el estudio acucioso de la anamnesis. Se señalan algunas observaciones que surgieron debido al manejo prolongado de estos pacientes, como son: el comportamiento de la taquicardia y el ritmo de galope protodiastólico. Se valora la importancia de otros elementos clínicos y electrocardiográficos que han sido señalados. Se comprueban los beneficios de la utilización de la digoxina, unidos principalmente a un reposo absoluto y regulado estrictamente.

INTRODUCCION

El término genérico de fibroelastosis endocárdica fue empleado por primera vez en el año 1943, por *Weinberg* y *Himmelfarb*, para designar una cardiopatía de causa no precisada, irreversible y fatal, caracterizada por el engrosamiento y degeneración fibroelástica del endocardio mural.

Existe una forma secundaria acompañada de anomalías cardiovasculares (coartación de la aorta, coronaria anormal de la pulmonar, calcificación de las coronarias, estenosis aórtica, etc.); y otra primaria sin alteraciones

congénitas. La forma primaria o genuina de fibroelastosis ha sido subdividida por *Ewards* en 2 variedades: dilatada y constrictiva, esta última es la más rara, según referencia de *Fixler*.¹ Esta subdivisión ha sido basada en el crecimiento o no del ventrículo izquierdo encontrado en las autopsias.

Al revisar la literatura médica que trata sobre la forma primaria, en su mayor parte dedicada a la infancia, ya que es rara en el adulto, apreciamos los estudios valiosos realizados sobre los distintos aspectos de la entidad y, su contribución a precisar el diagnóstico en vida.

1 Instructor de medicina interna en el hospital docente "Dr. Salvador Allende", La Habana.

Ese diagnóstico ha de ser definido e integral, sustentado sobre bases no sólo anatómicas, sino etiopatogénicas, fisiopatológicas y clínicas.

Corresponde a *Sellers*² haber precisado por primera vez los criterios clínicos para el diagnóstico de la fibroelastosis endocárdica primaria (FEP) en el niño. Esos criterios en general resultan válidos para la FEP en el adulto, sin embargo, en esta edad la enfermedad posee peculiaridades clínicas, y como bien señalan *Soberon y Vila*,³ de la Escuela Mexicana de Cardiología, los matices clínicos inherentes a la edad adulta aún no han sido definidos.

Es propósito nuestro, en este trabajo, exponer los argumentos clínicos que nos permitieron arribar al diagnóstico de FEP en pacientes adultos en vida, tempranamente, así como aportar nuestras experiencias y observaciones derivadas principalmente de 3 pacientes, con distintas sobrevivencias, que asistimos continuamente y fueron diagnosticados como FEP hasta que fallecieron, diagnóstico que fue confirmado mediante la necropsia. Las ilustraciones que acompañan este trabajo, corresponden al último de los 3 pacientes.

Informe del caso

G.M.A., H/C. 113036, paciente del sexo masculino, de 44 años de edad, que fue visto en consulta por nosotros por primera vez en diciembre de 1970, por presentar falta de aire intensa. Su enfermedad había comenzado 4 ó 5 meses atrás al aparecer disnea a los medianos esfuerzos, y últimamente crisis de disnea nocturna. Así continuó sus labores habituales que se habían hecho excesivas, sin observar tratamiento alguno; la disnea referida se mantuvo y progresó hasta presentar una exacerbación el día de su primera consulta.

Otros datos: no antecedentes familiares de cardiopatías, no infecciones virales recientes (parotiditis, rubéola, etc.).

Al examen físico: estertores crepitantes, simétricos, en tercio inferior de ambas bases pulmonares. Ritmo de galope protodiastólico. F.C. 120/minuto, regular, TA 130-80. Hepatomegalia con reflujo hepatoyugular moderado. Edema de tercio inferior de ambas piernas. Estas manifestaciones las interpretamos como una claudicación aguda del ventrículo izquierdo, injertada sobre una insuficiencia cardíaca congestiva (ICC), en estadio de hiposistolia, y de etiología no precisada.

La crisis fue yugulada satisfactoriamente utilizando las medidas adecuadas (oxigenoterapia, lanatosido C, etc.), y el paciente quedó hospitalizado.

ECG: signos de hipertrofia ventricular izquierda.

Rayos X: cardiomegalia de predominio izquierdo.

Exámenes de laboratorio. No eosinofilia.

Evolución de la enfermedad: en esta primera hospitalización la compensación total fue algo demorada y se hizo relevante el ritmo de galope protodiastólico, junto a una taquicardia persistente que se mantuvo a un grado moderado, aun al egreso, cuando consideramos que el paciente estaba compensado en los demás aspectos. Poco después el paciente entró en una etapa de evolución tórpida de su ICC, que se hizo acelerada y tormentosa a los 5 meses del primer ingreso. Desde entonces fueron reiteradas las hospitalizaciones por descompensaciones de su ICC con tromboembolismos pulmonares, embolismos de la circulación mayor (embolia cerebral, embolia arterial periférica aguda) que, pudieron resolverse, empleando principalmente una terapéutica anticoagulante.

En este período de 5 ingresos en 8 meses, el ritmo de galope protodiastólico y la taquicardia fueron prácticamente permanentes. Esta evolución no hacía más que ratificar nuestro enfoque clínico

a partir de la primera hospitalización, sobre la posibilidad de una fibroelastosis endocárdica primaria, y descartar cualquier tipo de anomalía cardiovascular asociada.

En enero de 1974 el paciente hace transgresión del régimen de tratamiento con actividades excesivas, y vuelven las recaídas, lo que motiva su última hospitalización en abril de 1974, que es cuando su ICC toma carácter de irreductibilidad y pocos días después lo lleva a la muerte.

Necropsia

Análisis macroscópico: engrosamiento del endocardio predominantemente del ventrículo izquierdo, en forma difusa, de

color blanco grisáceo o lechoso y consistencia elástica. Más evidente al corte seriado del miocardio (figuras 1 y 2).

Análisis microscópico: marcada proliferación de fibras colágenas y especialmente elásticas, compatible con fibroelastosis endocárdica primaria. Informe de 2 patólogos autorizados (figuras 3, 4 y 5).

Elementos clínicos de diagnóstico

La enfermedad se inicia por disnea de esfuerzos con taquicardia y, generalmente, a corto plazo se instauran los signos de insuficiencia cardíaca congestiva, lo que hemos comprobado con regularidad.



Figura 1. Corazón con las cavidades izquierdas expuestas, que muestran gran engrosamiento difuso del endocardio mural, primordialmente de ventrículo izquierdo, de color blanquecino grisáceo y de aspecto lechoso. Hipertrofia con dilatación de ventrículo izquierdo.



Figura 2. Mayor acercamiento donde se constata el engrosamiento endocárdico de ventrículo izquierdo (VI) puesto de manifiesto por la sonda acanalada.



Figura 3. En la figura se observa el engrosamiento marcado de las fibras colágenas paralelas a la superficie endocárdica, tomando como referencia (1) el límite endomiocárdico. H.E. 50 \times .



Figura 5. Mayor aumento de la preparación histológica anterior donde se aprecia el marcado grosor del tejido elástico (U). Coloración para fibras elásticas. (Welhoeff) 100 X.



Figura 4. En negro se destacan las fibras elásticas muy aumentadas en número y dispuestas paralelamente a la superficie del endocardio engrosado. Coloración para fibras elásticas (Welhoeff) 50X.

Queremos consignar haber encontrado en nuestros pacientes un factor desencadenante de una magnitud considerable, que originó la primera descompensación miocárdica de la enfermedad, y que fueron: embarazo y parto en los 2 primeros, así como una actividad física y emocional marcadas en el caso que ¡lustramos.

La taquicardia constituye un elemento siempre sobresaliente. Una de nuestras observaciones al respecto, fue su carácter persistente, lo que se mantuvo en el paciente, en grado moderado, sin síntomas subjetivos y sin existir otros signos de descompensación. La presencia del ritmo de galope protodiastólico izquierdo ha sido enfatizada por autores como *Friedberg*,⁴ y fue para nosotros un signo auscultatorio constante, que apareció a la más ligera descompensación, con una duración marcada, en ocasiones, hasta de meses. Autores expertos en la materia, como *Sellers*, han señalado la posibilidad de arritmias tipo fibrilación auricular, basados en su estudio realizado en niños, hecho que no hemos comprobado jamás en los adultos, en los que parece ser distinto, al menos en la frecuencia, según los casos que hemos podido revisar en la literatura médica al respecto.

Ewards sostiene que pueden aparecer soplos cuando la degeneración fibroelástica se extiende al endocardio valvular, y que a veces son confundidos con una valvulopatía reumática adquirida. Conocemos de un paciente que antes de admitirlo en nuestro servicio, donde se le diagnosticó FEP, había sido etiquetado como de padecer enfermedad mitral, principalmente por la auscultación.

Sin embargo, la ausencia de soplos es uno de los criterios más firmes de *Sellers*, con el cual estamos de acuerdo.

Nuestros pacientes no presentaban, generalmente, signos estetoacústicos de fue informado por *Fowler** en 1947. Posteriormente, en 1954, *Parke y Routtino*" dan

congestión pulmonar; no así la hepatomegalia congestiva con tendencia a ser marcada, en ocasiones de gran consideración masiva, en discordancia siempre con los pequeños edemas periféricos, que nos hacen recordar la asistolia hepática de los clásicos.

El tromboembolismo pulmonar, complicación frecuente en estos pacientes, estuvo presente en todos, por lo que apreciamos su carácter recidivante, y que marca una etapa crítica en la evolución de la enfermedad.

Los criterios electrocardiográficos han sido establecidos en forma precisa por *Vlad*' en la forma siguiente:

- 1) Voltaje de S en V, mayor de 20 mm.
- 2) Voltaje de R en V mayor de 20 mm.
- 3) Onda L de más de 3 mm en V₁, y V₂.
- 4) Aplanamiento o inversión secundaria de T en V₁, y V₆.

Los casos de nuestros pacientes se ajustaron a estos criterios, los cuales han sido confirmados por *Vistermark*¹' en estudios de correlación clinicopatológica.

Radiológicamente es característica la cardiomegalia con predominio izquierdo, en la forma dilatada de FEP, dato adicional que también hemos podido comprobar.

COMENTARIO

A través de la literatura podemos apreciar que la fibroelastosis endocárdica primaria, es decir, la forma pura o autónoma, es una afección rara, más aún en la edad adulta.

Baste señalar que se habían dado a conocer 225 casos de pacientes de todas las edades hasta 1969, según revisión de *Handzel*' en su comunicación de un paciente con bloqueo A-V completo donde fracasó la implantación de un marca-paso artificial.

El primer paciente con FEP fue un adulto, de 22 años de edad, cuyo caso

a conocer otro caso y desde entonces fue en aumento el material de publicación. Este incremento en la casuística universal podemos atribuirlo al mejor dominio del diagnóstico, a lo que ha contribuido el progreso alcanzado en los medios auxiliares de que nos valemos para realizar el mismo.

Efectivamente, en la actualidad se cuenta para el estudio de estos pacientes, con la prueba del antígeno de parotiditis, cateterismo cardíaco, angiografía, cineangiografía y la biopsia del miocardio subyacente. Recientemente *J. G. Clark*¹¹ ha ideado la determinación de las respuestas a la estimulación intraventricular estableciendo un patrón electromiográfico correspondiente a la FEP. Empero, la confirmación del proceso continúa realizándose por el estudio necrópsico.

Para el diagnóstico de la FEP en vida, la clínica es fundamental y no igualada para hacerlo precozmente, como se impone en esa entidad.

Nuestro enfoque clínico consiste, esencialmente, en que frente a un paciente con insuficiencia cardíaca congestiva, un tanto sorpresiva, sin etiología aparente, de curso tórpido desde su inicio, y en presencia de taquicardia predominante y persistente acompañada de galope diastólico ventricular sin soplos, debemos establecer con firmeza el diagnóstico de FEP en un adulto.

Este planteamiento se completará descartando en lo posible cualquier tipo de anomalía congénita cardiovascular.

El patrón electrocardiográfico, esencialmente de sobrecarga del ventrículo izquierdo, establecido por *Vlad*, y el estudio radiográfico que demuestra la cardiomegalia con predominio izquierdo, refuerzan la impresión inicial.

Referente a la taquicardia persistente decimos, por cuanto hemos observado su

carácter prolongado, que se mantiene aun cuando podíamos considerar al paciente como compensado desde otros aspectos.

Otra discordancia clínica la constituye, con frecuencia, la hepatomegalia marcada en contraste con el grado moderado o escaso de los edemas periféricos, así como también, el ritmo de galope constituye un signo de apreciable importancia diagnóstica, sobre todo si está acompañado de otros elementos clínicos peculiares. Por ello, exponemos nuestro criterio que es el siguiente: que la presencia del ritmo de galope proto-diastólico que nos dé la impresión de solitario en cuanto a desconexión etiológica con cardiopatías graves detectables (hipertensiva, reumática, isquémica, etc.), nos permite sospechar las miocardiopatías primarias y, dentro de éstas, la FEP, aún más, si otros signos clínicos están presentes.

En el estudio detallado de la anamnesis de estos pacientes hemos encontrado, de modo invariable, que existe un factor desencadenante de importancia en la primera descompensación miocárdica: esfuerzo físico marcado, unido a veces a gran tensión emocional, embarazo y parto, etc. A propósito, resulta curioso que en el caso de FEP en un adulto de 18 años de edad, informado por *Mulcahy y Towers*,¹² estos autores señalan la aparición de la primera descompensación después de haberse realizado una apendicectomía, habiendo soportado una vida normal hasta entonces.

Por ello, consideramos la posibilidad de que un esfuerzo intenso, ya sea físico, psíquico o de ambos órdenes, es determinante para aflorar y hacer clínicamente manifiesta la FEP hasta entonces latente en el adulto. Este hecho apoyaría la concepción de los autores que sostienen que la FEP existe desde el nacimiento y que aparece en algún momento de la edad adulta; y por otra parte, estaría en cierto modo discordante con quienes piensan que la enfermedad se adquiere en la adultez, y

han planteado que se debe a múltiples etiologías (viral, hipóxica, hemodinámica, autoinmune, etc.), según refiere *Payan*.¹²

De todos modos, pudieran establecerse medidas profilácticas ante el más leve pródromo sin cardiopatía aparente, y comenzar la exploración con todos los medios de que disponemos para investigar la FEP.

Hemos visto con frecuencia invocar la miocardosis *post-partum*, cuando la descompensación aparece con el embarazo; y en realidad, ésta constituye sólo un factor desencadenante de la ICC por fibroelastosis endocárdica u otra cardiopatía. También hemos comprobado, como señala *Friedberg*,

que la miocardosis *post-partum* no tiene el carácter de irreductibilidad, y su fácil y dramática compensación, es una de sus características principales.

En cuanto al régimen de tratamiento para la FEP, descompensada, hemos comprobado las ventajas del empleo de la digoxina como han demostrado *Manning y Sellers*,¹³ ya que es el cardiotónico de elección, acompañado de reposo absoluto, prolongado y estricto.

Naturalmente, los beneficios del tratamiento instituido estarán en relación directa con la precocidad del diagnóstico, y en este sentido consideramos que la clínica resulta insustituible.

SUMMARY

Gómez Valdés, A. *Contribution to the clinical diagnosis of primary endocardial fibroelastosis in adults*. Rev Cub Med 15: 3, 1976.

It is stated that criteria for the diagnosis of primary endocardial fibroelastosis in adults have not been completely defined yet. Our approach and the clinical arguments that helped us establish early diagnosis during life, mainly in 3 patients with different survival time (whom we assisted permanently until their death) are explained. The disease was confirmed at the respective necropsies. The pathology of the last of the 3 patients studied is discussed. The possibility that a determinant unchaining factor of myocardial decompensation leads to the clinical appearance of the previously latent disease is pointed out; thus, emphasis is made on its searching by means of an accurate study of anamnesis. Some observations made during the long-term assistance to these patients, such as the frequency of tachycardia and the protodiastolic gallop rhythm are pointed out. The significance of other clinical and electrocardiographic elements that have been pointed out is also assessed. The benefits of the use of digoxin as well as of the observance of a strictly regulated absolute bed rest are corroborated.

Gómez Valdés, A. *Apport au diagnostic clinique de la fibro-élastose endocardique primaire chez l'adulte*. Rev Cub Med 15: 3, 1976.

L'auteur signale que les critères pour le diagnostic clinique de la fibro-élastose endocardique primaire chez l'adulte ne sont pas encore totalement définis. La façon dont on a envisagé la question et les arguments cliniques qui ont aidé à établir le diagnostic précoce, principalement chez 3 patients à différents temps de survivance, qui ont été traités sans interruption jusqu'au moment de leur décès, sont exposés. La maladie a été constatée dans les nécropsies. Le dernier des trois patients étudiés est analysé dans ce travail. La possibilité qu'un facteur important entraînant la décompensation myocardique soit déterminant à l'apparition clinique de la maladie jusqu'à ce moment latente est signalée. A cet effet, on souligne l'importance de la recherche au moyen de l'étude profonde de l'anamnèse. Quelques observations surgies du traitement prolongé de ces patients sont signalées, dont: le comportement de la tachycardie et le bruit de galop protodiastolique. L'auteur valorise l'importance d'autres éléments cliniques et électrocardiographiques qui ont été signalés. Les bénéfices de l'utilisation de la digoxine à un repos absolu et strictement réglé ont été constatés.

PE3KME

PoMe3 Bajyiec A. Bmian k RjiHHiraeCKOiviy flnarH03TKKy nepBtraHoro BHyTpiicep fle-qHoro \$H<5p0ejiaCT03a y B3pocjmx. Hev Cub Med 15:3,1976.

KpüTepM jyw KjaiHiraeCKoM .miarHO3thkh nepBiraHoro BHyTpiicepfleHHoro \$n(5po ejiaCT03a y B3pocJiHx eme iiojibhoctjo He onpeaejieHH .JaiOTCK narn noflxoa z KjmHEraeCKüe apyMeHTanjanomoraioimix HaM ycraHOBHTB paHHH joiarH03 mh bh- B0,0C0(5eHH0 3 nauüeHTOB pa3HiiMH BimaMK nepeatuBaHiiH a kotophm mh onasa jih nocTOflHHyra noMomi. so cMepTK.npn npoBefleHii HeKponcH@ <5hjo yTBepc— neHO 3tot dojie3H£ .B cTaie aHaJBT3yeTCH nocjieTHTpa H3 3H3y^eHHHX naiiH— 6HTOB .POBopiTCÍ O TOM.^TO BaXHHH \$aKTOp KOTOPIE BH3HBajI fleCKOMTieHca- w7. MHOKap.ua 6uji onpeaejMMmm juih KjmHiraeCKoi noHBjieHHH 3ati0jieBaHHH, BCJieflCTBZH nero HacTaHBAeteh hokstb eé no cpe^cTBOM TnjaTejiBHoro H3y— cernia aHaMHe3a.yKa3NBaioTCfl HejcoTopae saMe^aHHfi BHTeKaramKX H3 zyuTeji— hopo jie^ieHHH stedc Óojibhhx KaKrc&opivy noflBjieHHH TaKHKapflói h puTMa rtpo- TOfluacTOJnraeCKoro Tima "rajione . HaeTea onieHKy o sHa^eHEn spyrax íum HiraecKiih h 3jieKTpoKapjoirpai |)iiHeCKHX sjiewieHTOB .Bhjiih yTBepcweHH npeií— Mymecraa npn npm/ieíieHHH ijiroKOHHH cobm6ctho c n0CT0HHHHM"OT,iiji30M .

BIBLIOGRAFIA

1. *Fixler, D. E. et al.* Familiar ocurrence of the contracted form of endocardial fibroelastosis. *Am J Cardiol* 26: 208, Aug. 1970.
2. *Sellers, F. J. et al.* Diagnosis of primary endocardial fibroelastosis. *Circulation* 29: 49, Jan. 1964.
3. *Soberon Acevedo, J. et al.* El concepto de la fibroelastosis endocárdica. *Principia Cardiol* 6: 162, jun. 1959.
4. *Friedberg, Ch. K.* Progresos en las enfermedades cardiovasculares. Edit Cientif Med Barcelona, 1966.
5. *Vlad, P. et al.* The electrocardiogram in primary endocardial fibrosis. *Br Heart J* 17: 189, 1955.
6. *Vistermark, S.* Primary endocardial fibroelastosis. *Cardiologia* 49: 820, 1966.
7. *Handzel, T. 1. et al.* A case of primary endocardial fibrosis with complete heart block. *Isr J Med Sel* 5: 1249, Nov./Dic. 1969.
8. *Fowler, N.* Clinico-pathological study of 2 cases of idiopathic cardiac hypertrophy with congestive failure. *Med J Aust* 1: 672, 1947.
9. *Parke, W.; Routtino, A.* Endocardial fibroelastosis occurring in the adult. *Am Heart J* 49: 89, 1955.
10. *Clark, J. G. et al.* Endocardial fibrosis. De- tection by cardiac pacing. *Circulation* 38: 1139, Dic. 1968.
11. *Mulcahy, R; Towers. Ft. S.* Endocardial fibroelastosis in a young adult. *Br Heart J* 21: 567, 1959.
12. *Payan, H. et al.* Endocardial fibroelastosis, 20 cases. *Sem Hop Paris* 46: 517-27, 14 Feb, 1970.
13. *Manning, J. A. et al.* The medical magnage- ment of clinical endocardial fibrosis. *Circu. lation* 29: 60, Jan. 1964.