



## ***Sesión clínico-patológica del Departamento de Medicina de la Universidad de la Habana***

*Esta Reunión se celebra de modo rotatorio en los Hospitales Docentes "General Calixto García", "Nacional Clínico-Quirúrgico "Joaquín Albarrán" y Cmdte. Manuel Fajardo" todos los jueves de 3 a 6 p.m. Intervienen en la misma los Profesores del Departamento de Medicina, Cuerpo Médico de los Hospitales respectivos, así como todos los Residentes e Internos de Medicina.*

*Reunión celebrada en el Hospital "Comandante Manuel Fajardo"  
el 19 de Julio de 1962.*

Discusión a cargo del DR. JOSÉ M. CALVIÑO FERNÁNDEZ

Moderador: DR. SALOMÓN MITRANI Ruso

El Dr. Calviño, tiene la palabra, para discutir el caso clínico, que corresponde a la sesión de hoy.

DR. CALVIÑO:

La historia clínica del paciente que vamos a discutir en la sesión de esta tarde y que Uds. han tenido oportunidad de leer, aunque sea someramente, plantea más bien el estudio y revisión de una enfermedad poco conocida para aquellos compañeros que no trabajen con niños recién nacidos o lactantes.

Trataremos de presentar, en la forma más simple y esquemática posible, los rasgos más sobresalientes de la historia clínica de este pequeño paciente, en forma tal, que todos tengan en su mente, en el futuro, el nombre de esta entidad clínica entre las posibilidades

de diagnóstico que plantean las cardiopatías congénitas de la infancia.

*Historia Clínica.* No. 347-471 Hosp. "Cde. Fajardo".

R.C.D. 2 años de edad. M. Bl.

Sala 6-BN Cama 12.

Servicio de Pediatría a cargo de la Dra.

L. Borbolla.

Ingresó: Febrero 20 de 1962.

Falleció: Marzo 29 de 1962.

*Motivo de ingreso:* Para examen cardiovascular.

*Historia de la enfermedad actual:* Refiere la madre que desde el nacimiento ha notado que el corazón le late mucho. Nunca ha podido jugar por falta de aire. En varias ocasiones y coincidiendo con el llanto ha tenido cia-

nosis con pérdida del conocimiento hasta de 5 minutos. A los 8 o 9 meses de edad y con motivo de unas fiebres, le hicieron placa de tórax advirtiéndole que tenía una lesión en el corazón.

Ha estado ingresado 5 veces, de las cuales 3 han sido en el Hospital William Soler y dos en el Hospital Infantil. Siempre le han dado de alta con tratamiento a base de Acylanid. Desde hace un raes presenta fiebre, tos productiva y falta de aire. El Dr. Cañero, después de hacerle un cateterismo lo manda a ingresar, teniendo en ese momento el cuadro respiratorio señalado. Refiere además nervosismo y sueño intranquilo.

*Antecedentes prenatales:* Madre mal alimentada. Nacido por cesárea. No presentó problemas. Pesó 7 lbs.

*Antecedentes postnatales:* A los 6 días de nacido comenzó a presentar diarreas con estrías sanguinolentas que después se repiten; a los 3 meses de edad le hicieron una transfusión de sangre. A los 6 meses de edad presentó una fiebre que duró 3 meses. Fué dado de alta con tratamiento digitálico. Caminó después del año, y dijo las primeras palabras al año. Se aplicó el B. C. G. al nacer. Ha recibido otras vacunaciones que la madre ignora. Alimentación a base de leche: un litro diario.

*Antecedentes patológicos familiares:* Sin interés.

*Examen físico:* Pálido, polipnéico, que se mantiene en posición semiscntada. Peso: 23 lbs. Temperatura: 36-8. Talla: 90 cms.

—Aleteo nasal.

—En la lengua se observa una lesión ulcerosa de borde blanquecino hacia el extremo anterior del lado izquierdo.

—Latidos arteriales visibles en el cuello.

*Aparato circulatorio:* Abombamiento de la región precordial. Latido de la punta visible en 5to. y 6to. espacio y palpable en 5to.

espacio a 2 traveses de dedo por fuera de la línea medio clavicular izquierda. Área de matidez cardíaca aumentada.

Ruidos cardíacos bien golpeados, reforzamiento del 2do. ruido pulmonar.

Frecuencia: 160 por minuto.

Femorales: palpables.

Red venosa del tórax visible.

*Aparato respiratorio:* Frecuencia respiratoria 32 por minuto. Discreto tiraje supraesternal y en bases. Frémito bronquial en hemitórax izquierdo. Estertores subcrepitantes en I03 2/3 inferiores en ambos hemitórax.

*Abdomen:* Algo globuloso, blando, depresible, no doloroso.

*Hígado:* Borde superior en 7mo. espacio intercostal, borde inferior rebasa 4 cms. el reborde costal, de consistencia blanda, no doloroso.

*S. hematopoyético:* Nada a señalar.

*Sistema nervioso:* Babinski bilateral.

*Exámenes:* tiene 3 electrocardiogramas que deben ser valorados por el expositor y donde se señala como elemento común a todos ellos una hipertrofia ventricular izquierda.

*Exámenes:* Hay un estudio hemodinámico cuyas conclusiones finales son:

1. —Aumento de la presión sistólica del ventrículo derecho.
2. —Aumentode las presiones de arterias pulmonar.
3. —Aumento de la presión media de capilar pulmonar.
4. —Aumento de la resistencia pulmonar, arteriolar y pulmonar total.

*Telecardiograma:* Cardiomegalia con predominio ventricular izquierdo. Desplazamiento esofágico por la aurícula izquierda. Reforzamiento biliar.

*Hemograma:* 3.070,000 hematíes, 8.45 gms. de hemoglobina, 10,000 leucocitos, 46 segmentados, 02 stab, 2 eo-inófilos, 44 linfocitos, 06 monocitos.

Eritro 28; glucosa 85; urea 26.

*Exudado faríngeo:* Bacilos gram + y gram ; Estafilococos, Diplococos gram +.

Orina: normal.

Heces fecales: Huevos de tricocéfalos.

*Rectosigmoidoscopia:* Se exploran 6 pulgadas. Mucosa congestionada en la cara anterior del ínípula y unión recto-sigmoideo.

La evolución del niño fue desfavorable. Persistió la polipnea y el pulso rápido, presentó frecuentemente diarreas. Se digitalizó y se le indicó una dieta sin sal. Se observaron discretas alteraciones en la tibia que recordaron el escorbuto, administrándosele por ello vitamina C. Se hizo tratamiento antibiótico.

También se administró aminofilina, complejo B y sulfato ferroso y otros tratamientos sintomáticos.

En marzo de 1962 se reporta arritmia extrasistólica ritmo bigeminado, las extrasístoles no pasan al pulso. Frecuencia circulatoria 88 x mts. El hígado rebasa 3 cms. El polo inferior del bazo palpable. E-tertores subcrepitantes y ronos en ambos hemitórax. Se le hace un lavado gástrico y se le extrae gran cantidad de flemas.

El día 29 de marzo de 1962 fallece. Se le hace necropsia.

La historia prenatal de este paciente de 2 años de edad, nos dice que salvo el hecho que su madre era una deficitaria alimenticia, él no presentó trastorno alguno al nacimiento, es decir que alguna relación entre su enfermedad actual y algún problema meta bólico, distrófico, endocrino o infeccioso no era probable.

El motivo de ingreso fue la necesidad de un examen cardiovascular pues, en otras oportunidades y con motivo de unas fiebres, se había sospechado por una placa de tórax que tenía una lesión cardíaca. Ahora es interesante el señalar, que este niño, en su historia desde el nacimiento hasta el momento

en que ingresa en este Hospital, tiene una serie de accidentes, que cualquiera comprende fácilmente; están en relación con el aparato respiratorio, es decir, que desde su nacimiento empieza a padecer de procesos respiratorios, infecciosos, febriles. Cuando ingresa en este Hospital presenta exactamente y desde un mes atrás, un cuadro clínico, de este tipo: fiebre, tos productiva y falta de aire.

Este es un punto importante, puesto que algunas cardiopatías congénitas fiel recién nacido, infante o niño menor, se presentan como episodios bronco-pulmonares, usualmente infecciosos y febriles.

En el cuadro clínico de estos pacientes, dos modalidades son usuales, ocasionalmente después de unos días de enfermedad mueren sin que pueda establecerse un diagnóstico correcto, pero más usualmente los síntomas y signos respiratorios persisten, a pesar del tratamiento (antibióticos, etc.) y es el estudio radiológico del tórax, el que indica, que además de los signos de congestión bilateral, existe un agranda- miento cardíaco, globular e inespecífico, sugiriendo que el corazón pueda ser el responsable de la enfermedad.

En otras oportunidades, el examen cuidadoso del niño ya hospitalizado, nos permite precisar que aquellos síntomas y signos que se tomaron como dependientes de un proceso respiratorio, pueden agruparse dentro de un cuadro de insuficiencia ventricular derecha o izquierda aguda o como una insuficiencia cardíaca congestiva global. Entonces, este niño, a mí me parece que puede situarse dentro de ese cuadro repetitivo que liemos señalado, es decir, ha padecido de una serie de episodios respiratorios, con crisis de insuficiencia cardíaca congestiva, que fueron tratadas con tonicárdiacos, etc.

Al revisar su examen físico, encontramos que efectivamente el compañero que lo examinó entendió que existía un proceso respiratorio, dado por estertores subcrepitantes y respiración ruidosa, acompañada de tiraje supraesternal y en bases frémito bronquial con espiración ruda (grunting expiration), frecuentes en los casos con gran congestión pulmonar, o con zonas confluyentes neumónicas o bronconeumónicas. Además, existía el antecedente, de que este niño, era un cardíaco y el examen cardiovascular demostró un abombamiento de la región precordial con un área de matidez aumentada y el latido de la punta era visible y palpable por debajo del 5° espacio y muy por fuera de la línea medio clavicular, podía pues, asegurarse que tenía agrandamiento cardíaco y muy probablemente que ese agrandamiento era principalmente del ventrículo izquierdo.

La auscultación del corazón señalaba que no había soplos, los ruidos estaban bien golpeados y existía un reforzamiento del 2° ruido pulmonar, demostración de un compromiso arterial pulmonar, es decir, que existía hipertensión pulmonar.

El hígado estaba aumentado de tamaño, rebasando 4 cms. el reborde costal, de consistencia blanda y no doloroso.

Es posible en este momento, realizar un pequeño resumen con vista a establecer las posibilidades de diagnóstico más probables que presenta este paciente. El cuadro clínico, está formado por un síndrome respiratorio, un síndrome de insuficiencia cardíaca y por los antecedentes, parece probable que el factor etiológico es de naturaleza congénita. Debemos, pues, revisar y valorar las cardiopatías congénitas de la infancia, sin soplo y sin cianosis, con gran cardiomegalia, al parecer a expensas del ventrículo izquierdo y complicadas tempranamente de insuficiencia cardíaca.

Ahora no nos queda más remedio, que pensar en algunas enfermedades que se ajusten más o menos a los datos clínicos presentados y que nosotros conocemos bien por haberlas visto o por haberlas estudiado. Es preciso señalar, que son poquitas, no son muchas las enfermedades que podemos discutir, en el diagnóstico diferencial.

La pancarditis reumática, usualmente llama la atención la presencia de soplos cardíacos, los fenómenos reumáticos asociados, la infección reumática como causa de carditis en el niño de 2 a 4 años es rara, su frecuencia es mayor entre los 6 y los 12 años. Los exámenes complementarios serológicos de la actividad reumática pudieran inclinar en un sentido u otro y por último en el año 51, Logue y Hurst, han establecido los puntos fundamentales del diagnóstico diferencial.

Las miocarditis agudas, de causa infecciosa, en el curso de la difteria, poliomielitis y otras enfermedades virales, como la encefalomiocarditis, tendrían necesariamente que presentar las alteraciones propias de la infección sistémica y las alteraciones cardíacas estarían formando parte del cuadro infeccioso principal. Las miocarditis en estas enfermedades, a esta edad, en mi experiencia, dando lugar a insuficiencia cardíaca, son raras. Yo he andado por algunos Servicios de Pediatría y no las observan apenas, las que más se veían eran las de la difteria, pero tiene un cuadro tan característico, que yo creo, no engañaría a nadie.

Es posible plantear también, la llamada miocarditis idiopática, también conocida como miocarditis de Fiedler o miocarditis intersticial, en la cual las alteraciones inflamatorias están al parecer limitadas al miocardio, de ahí también su denominación de miocarditis solitaria. Realmente he visto emplear ese diagnóstico con frecuencia, frente a casos de muy difícil solución diagnóstica, ocasionalmente se convierte en un saco donde se mete todo lo que desconocemos.

En nuestra experiencia, la entidad o es muy rara o es muy frecuente y no la sabemos diagnosticar, o no tenemos todos los medios complementarios adecuados a nuestro alcance. El término probablemente, debe quedar restringido en el futuro, a miocarditis, posiblemente de origen viral.

Algunos de estos casos son incluidos, en la hipertrofia cardíaca idiopática.

Los ritmos ectópicos, de alta frecuencia de la infancia o taquicardias paroxísticas auriculares, cuando son prolongadas y se acompañan de agrandamiento cardíaco (dilatación) y signos, de insuficiencia cardíaca, pueden parecerse al cuadro clínico de este niño, pero usualmente la digitalización rápida resuelve el problema, lo que hace el diagnóstico.

En este punto, nos queda por discutir, un grupo de enfermedades, que en el pasado han estado agrupadas de una manera general bajo el nombre de hipertrofia cardíaca idiopática y que con los recursos técnicos actuales se han separado en varias entidades, con alguna relación entre ellas, nos referimos a las alteraciones del nacimiento de las arterias coronarias. (Coronaria anómala), la fibroelastosis endocárdica y las slicogenoñas o enfermedad de depósito slicosrénico o enfermedad de Von Gierke.

Consideramos que con los hallazgos del examen físico solamente no podemos afrontar la eliminación entre estas entidades para llegar a un diagnóstico positivo o de certeza, pues las tres presentan un cuadro clínico, bastante parecido y se hace necesario pasar a estudiar las investigaciones complementarias, que le fueron realizadas a este paciente, durante su permanencia en este Hospital.

Veamos las cosas como ocurrieron, se le realizaron varios estudios electrocardiográficos y les diré de ellos lo siguiente:

El ritmo siempre fue sinusal, con una frecuencia por encima de 150 entre 165 y 1<0 al mnt. El eje eléctrico se encontraba entre —) —60° y —(—85°, con una desviación más bien a la derecha que a la izquierda, presentaba unas ondas P puntiagudas en D1-D2, con morfología y eje de P-congenitale, el P-R es de

0. 16 de seg., prolongado para la frecuencia sinusal.

Lo más característico de estos electrocardiogramas se encuentra en las derivaciones precordiales, donde =e observa: difasismo rápido de P de VI a V3, con r pequeña y S profunda y desplazamiento positivo de ST con T altas. En precordiales izquierdas, de V4 a V6, ondas R altas, con deflexión intrínsecoide demorada (0.05 de seg.) y desplazamiento negativo de ST, con ondas T invertidas.

En conclusión, el electrocardiogramas ma presenta:

1. —Trazado sugiere hipertrofia ventricular izquierda. (Sobrecarga sistólica de V. 1.)
2. —Alteraciones secundarias de ST-T
3. —Taquicardia \sinusal.

Debemos resaltar, que habíamos dicho que este niño parecía que tenía un cuadro clínico a repetición y ahora podemos decir lo mismo de los trazados electrocardiográficos, pues todos son exactamente iguales, con un alto voltaje en general, complejos QRS algo ensanchados de duración 0.10 o 0.11 de seg., en fin, bastante característicos de hipertrofia ventricular izquierda severa o bloqueo incompleto de rama izquierda, y alteraciones secundarias de ST-T (Figura 1.)

Ahora con el aporte electrocardiográfico, nos parece que podemos eliminar los casos de coronaria anómala, pues aquí se presentan alteraciones de zona muerta, es decir, ondas prominentes con manifestaciones ocasionales de ST-1, tal como se ve o muy parecido en los

casos de infarto del adulto, lo cual contribuye en gran medida al diagnóstico correcto.

Yo creo que es posible también, sacándole el mayor partido al estudio electrocardiográfico, revisar las glicogenosis o enfermedades de

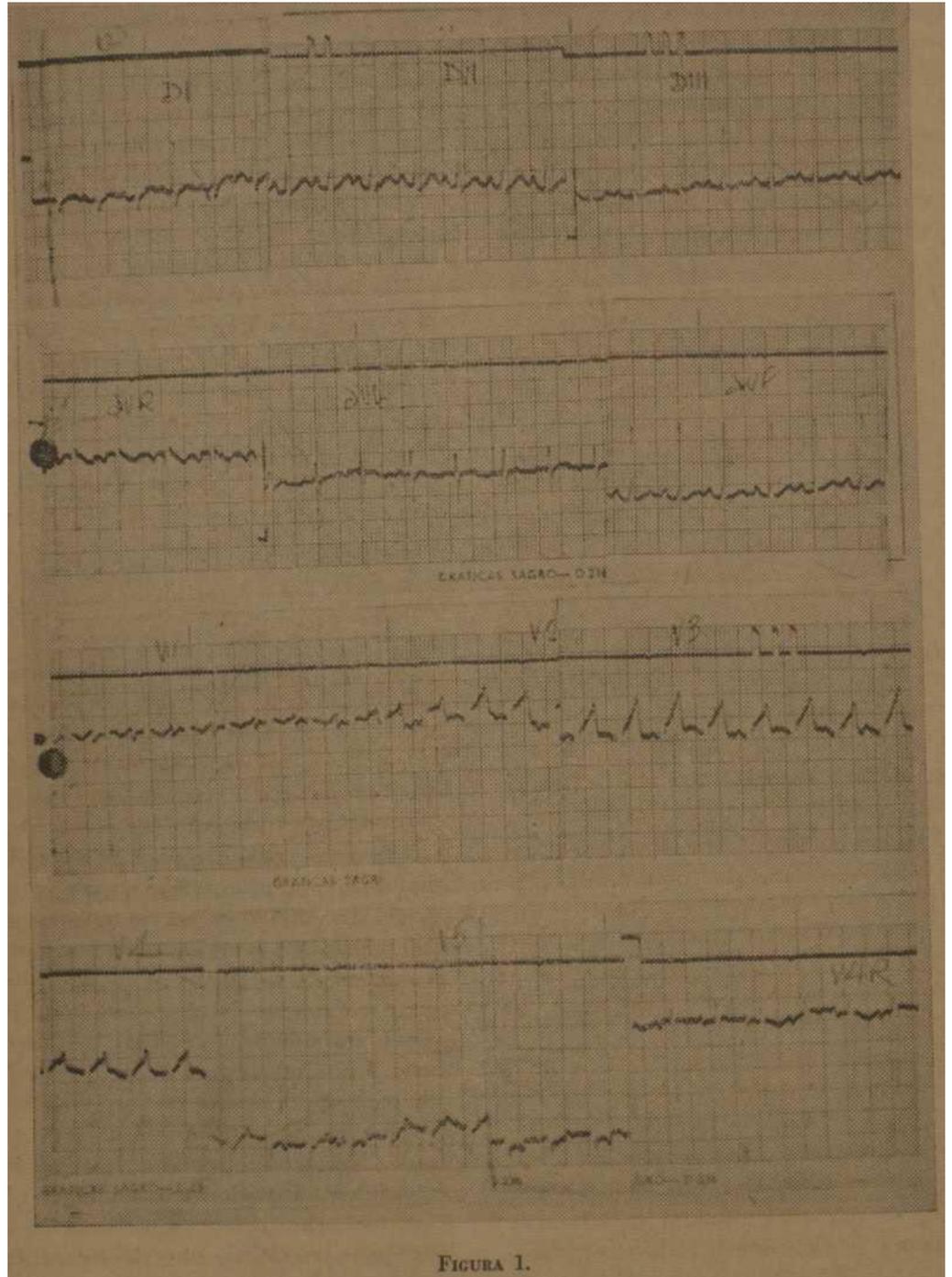


FIGURA 1.

depósito glicogénico o enfermedad de Von Gierke con alteración cardiovascular que es extremadamente rara, pues hasta hace poco había solo 14 casos, y se aumentaron a cerca de 51 casos por los estudios histoquímicos.

El electrocardiograma es bastante característico y útil, pues, aunque presenta alteraciones de hipertrofia ventricular izquierda las alteraciones de ST-T son al revés de la fibroelastosis, con desplazamiento positivo de ST y ondas T altas y acuminadas. Las ondas "R" de las precordiales derechas son altas y tempranas, es decir que hemodinámicamente presentan una sobrecarga diastólica del ventrículo izquierdo, en ninguno de los electrocardiogramas reportados han dejado de producirse esas alteraciones. Un niño sospechoso debe hacerse una biopsia muscular, hígado o corazón y un estudio de los fermentos glucogenasas, pero sepan ustedes que el planteamiento diagnóstico deben hacerlo muy poco, puesto que la seguridad de aceptar será mínima. Mi experiencia es que las glicogenosis como causa de insuficiencia cardíaca en la infancia es muy rara y con más frecuencia debe pensarse en fibroelastosis, por ejemplo, tengo la seguridad que nunca he visto una glicogenosis y sin embargo, he tenido oportunidad de estudiar varios casos de fibroelastosis.

En este momento, nos parece, que la fibroelastosis endocárdica, pudiera ser un buen planteamiento diagnóstico, pero podemos agotar las investigaciones complementarias que se realizaron, tratando de ser posible establecer un diagnóstico positivo.

El estudio hemodinámico determinó que había un aumento de la presión sistólica del ventrículo derecho, de la arteria pulmonar y de la presión media del capilar pulmonar, con un aumento de la resistencia pulmonar arteriolar y pulmonar total, todo lo cual nos indicaba la presencia de una hipertensión del

circuito pulmonar, probablemente ligada a una insuficiencia ventricular izquierda, puesto que no presentaba alteraciones valvulares, de tabiques o cortocircuito. Por supuesto, a mi juicio al estudio hemodinámico, quizás, le faltan algunos datos que pudieran ser muy importantes, como sería la presión diastólica del ventrículo derecho, como se encontraba la curva de presión diastólica, qué características presentaba, si tenía "Dip" y si la presión diastólica estaba muy elevada. Todo esto sería interesante conocerlo, para saber si el comportamiento hemodinámico es de constricción del ventrículo, tal como se ve en la pericarditis constrictiva y en otras afecciones que transcurren con insuficiencia ventricular izquierda severa.

Vamos a examinar ahora el estudio radiológico que fue realizado, para encaminar nuestro pensamiento y ver en qué dirección seguimos, si debemos volver atrás porque hemos ido demasiado aprisa y no ligan las cosas con nuestro planteamiento clínico o si por el contrario los distintos hallazgos van concretándose, lo cual es más probable.

En esta primera placa, que es tina placa frontal, pueden ver un astrandamiento enorme de la silueta cardíaca, un pedículo bastante estrecho y claro está parece que el agrandamiento corresponde al ventrículo izquierdo. Quizás pudiera discutirse que el agrandamiento es universal e inespecífico y no puede determinarse con exactitud qué cavidad es la que está aumentada. Además presenta un arco de la pulmonar lleno aunqu<sup>p</sup> no muy convexo con las ramas pulmonares grandes, es decir, tiene fuerte congestión biliar. Los pulmones en esta placa parecen bastante limpios. En la oblicua derecha, parece existir una gran curvatura en lo que correspondería a la aurícula izquierda y en esta otra que es la misma oblicua con bario, se define muy bien una

aurícula izquierda, que es enorme, sin embargo, la aurícula derecha al menos en esta oblicua no parece aumentada de tamaño.

En esta oblicua izquierda, se comprueba, la aurícula izquierda que hace contacto con el bronquio izquierdo, subiendo un poco y abriendo la angulación visual del mismo y quizás comprimiéndolo algo, así que no queda duda alguna, de que tiene una aurícula izquierda grande. También en esta oblicua, al menos para nosotros, no nos queda duda alguna, de que existe un agrandamiento de ambos tractus del ventrículo izquierdo. Concluyendo podemos decir, que existe agrandamiento del ventrículo izquierdo y de la aurícula izquierda y estos hallazgos le ofrecen un buen apoyo al diagnóstico planteado de fibroelastosis. Yo no veo en estas placas, que los pulmones hubiesen estado muy alterados o seriamente dañados, realmente no lo veo, quizás algún compañero radiólogo, pudiera expresar y sacar más datos, yo no tengo más nada que decir. (FIG. 2.)

Finalmente, consideramos que el diag-

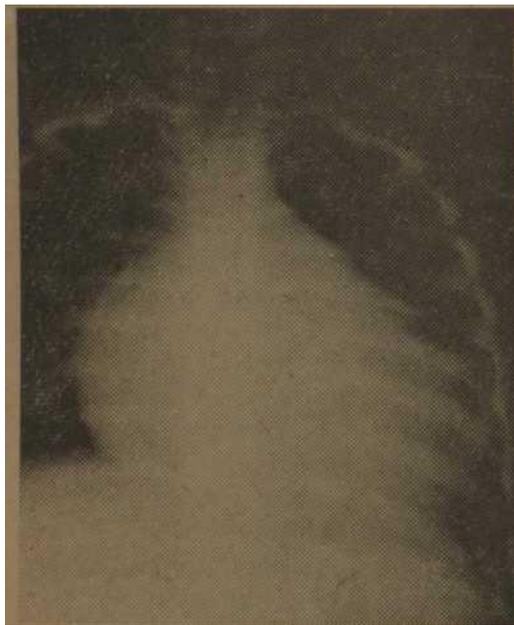


FIGURA 2.—Placa simple de tórax (frontal).

nóstico clínico de fibroelastosis endocárdica, planteado como provisional, tiene grandes probabilidades de ser conjuntamente con el cuadro de insuficiencia cardíaca la causa de la muerte de este pequeño paciente.

La fibroelastosis del niño es una esclerosis del endocardio, conocida antiguamente con el nombre de endocarditis fetal; ha recibido otras denominaciones, pero su localización hace probable que el nombre utilizado aquí sea el adecuado. Al parecer tiene dos formas de presentación: la del niño y la del adulto, aunque es probable pese a los hallazgos patológicos similares, que sean distintas. Es una causa frecuente de insuficiencia cardíaca grave en el niño, y se presenta alrededor del 8% del total de cardiopatías congénitas en centros hospitalarios dedicados a estos estudios.

Tiene un cuadro clínico repetitivo y que puede reconocerse perfectamente en el paciente que acabamos de discutir.

La evolución usual, con tratamiento, es grave y su duración es variable, entre 2 y 3 años. Algunos casos pueden conseguir un regular estado de compensación, para finalmente, y durante alguna complicación morir en estado de shock.

El electrocardiograma presenta características similares al caso presentado e igual puede decirse de la radiología.

Puede presentar dos modalidades: una con hipertrofia ventricular izquierda y otra con hipertrofia ventricular derecha, pero de estos últimos casos nosotros no hemos visto ninguno. Ocasionalmente el electrocardiograma presenta R altas y tempranas en precordiales derechas, tal como se ve en hipertrofias bi-ventriculares, pero otras investigaciones demuestran que todo es izquierdo.

Se acompaña frecuentemente de otras malformaciones cardíacas, como conducto arterioso permeable, alteraciones septales auriculares y ventriculares, coarta-



Fig. 3.—Angiocardiografía: Fase de levoangiogram. Radiografías No. 7 y 10.

ción e hipoplasia de la aorta o con graves y complicadas malformaciones.

Desde el punto de vista del diagnóstico diferencial, las entidades más difíciles de eliminar, en los casos complicados de insuficiencia cardíaca aguda, es la llamada miocarditis de Fiedler y la hipertrofia cardíaca idiopática, que parecen corresponder a miocarditis virales. El diagnóstico positivo, en los casos que logran mediante el tratamiento llegar a un relativo estado de compensación, puede hacerse mediante el estudio angiocardiográfico, que como Uds. verán en este paciente, es la clave principal.

*Estudio angiocardiográfico.* Dextroangiogram. En esta fase vemos completamente llenos de substancia de contraste la aurícula derecha, ventrículo derecho, arteria pulmonar y sus ramas.

En esta placa No. 2, aunque persiste la imagen del Dextro. ya tienen un poco de llenado arterial y se ve algo contrastada la aurícula izquierda. En la placa

No. 3, se ve bien llenas, la aurícula izquierda, el ventrículo izquierdo y algo menos la aorta. Ahora deben observar, y las voy a poner juntas, que todas las placas parecen iguales, la No. 4, 5, 6, ' 8, 9 y 10, parece que la substancia de contraste se ha quedado retenida en las cavidades izquierdas, parece que el corazón está siempre en diástole, que no tiene contracción. (FIG. 2.)

Estas angiocardiografías, que ustedes han visto, realizan el diagnóstico de certeza de esta afección.

Hay algo que yo quisiera mostrarles, pero creo que no es necesario, ya que las consideraciones finales y la revisión, van a ser presentados por la Dra. Borbolla.

DR. RIVERO: Hay un dato característico en la angiocardiografía que es la persistencia del colorante en el ventrículo izquierdo, tampoco se reduce de volumen, no hay contracción de dicho ventrículo, se encuentra rígido, debido a la fibroelastosis endocárdica.

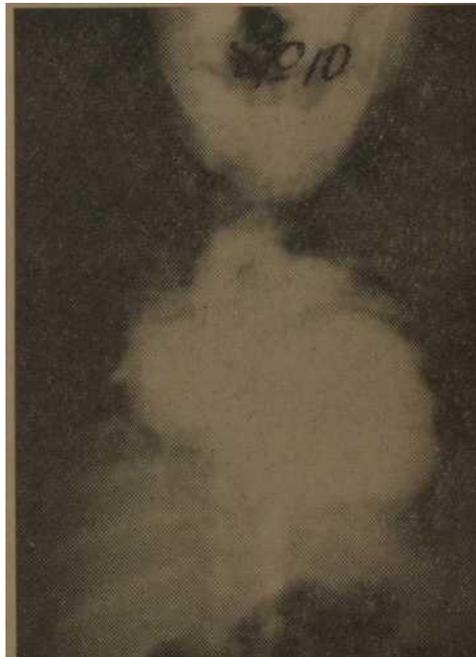


Fig. 4.—Angiocardiografía: Fase de levoangiogram. Radiografías Nos. 7 y 10.

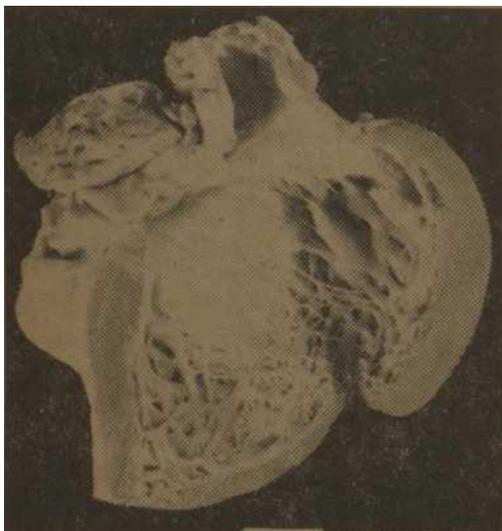
DR. Mitrani: El Departamento de Anatomía Patológica va a mostrarnos las conclusiones anatómicas. El Dr. Bella tiene la palabra.

**DR. BELLA: En el hábito externo se ofrecía abombamiento precordial.**

El corazón aumentado de tamaño pesa 200 gramos y dilatado a expensas de la aurícula derecha, izquierda y ventrículo izquierdo.

La pared del ventrículo derecho mide 6 m.m. de espesor y la del izquierdo 8 m.m. y ambos con signos histológicos de hipertrofia.

Al abrir las cavidades izquierdas se aprecia engrosamiento endocárdico de color blanco brillante como perlado que toma la aurícula y la válvula mitral y sobre el ventrículo afecta principalmente el tabique, estando dicha cavidad visiblemente dilatada. Histológicamente este engrosamiento está constituido por fibras elásticas y colágenas predominando las primeras; en algunos parajes estas fibras se insinúan hacia el miocardio. No se apreciaron otras alteraciones macroscópicas ni microscópicas.



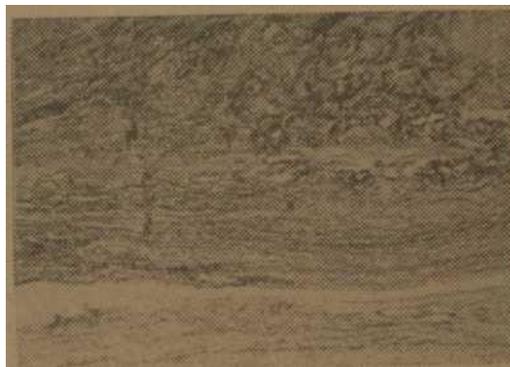
*Corazón abierto por sus cavidades izquierdas. Nótese el endocardio blanco nacarado especialmente en aurícula, tabique interventricular y la valva externa y los músculos papilares.*



*Corte de pared de aurícula izquierda: Hacia arriba en endocardio engrosado por fibras elásticas (en negro) y colágenas (más tenues). Abajo, y a la izquierda del campo penetran hacia la pared. A la derecha un fragmento de pared muscular en íntima relación con la fibroelastosis.*

Los pulmones son congestivos con células cardíacas en los alvéolos (macrófagos cargados de hemosiderina).

El hígado y el bazo aumentados de tamaño y congestivos. El resto de las vísceras presentan congestión.



*Pared del ventrículo izquierdo. Hacia arriba la fibroelastosis endocárdica con marcado espesor. Hacia abajo de modo transicional comienzan a aparecer las capas musculares.*

**Conclusión: Fibroelastosis endocárdica con dilatación del ventrículo izquierdo y signos de insuficiencia cardíaca congestiva. (Fig. 3.)**

DR. Mitrani: El Dr. Hernández Cañero nos va a explicar la hemodinamia y una película tomada a este enfermito. El Dr. Julio de los Santos tendrá la gentileza de proyectar la película.

paneros, yo quisiera antes de mostrarles el cineangiocardiógrama, decirles algo no sobre la discusión diagnóstica del presente caso, que ha sido brillantemente realizada por el Profesor Calviño sino más bien sobre la hemodinámica de esta afección.

En la actualidad estamos realizando en este servicio de Cardiología del Hospital Cmte. Fajardo conjuntamente con los servicios de los Hospitales William Soler y Pedro Borrás un trabajo sobre fibroelastosis endocárdica. En este trabajo insistimos sobre todo en el aspecto hemodinámico de esta afección basada en los estudios del cateterismo intracardíaco y cineangiografía.

Desde el punto de vista hemodinámico, los resultados por nosotros obtenidos no concuerdan con aquellos señalados en la literatura. Así, por ejemplo, Gasul señala en seis casos en los que se practicó cateterismo intracardíaco que en todos encontró hipertensión arterial pulmonar y venocapilar severas. Contrariamente la mayoría de los casos por nosotros cateterizados mostraron presiones normales. Es posible que esta diferencia sea debida a que nuestros casos fueron en su mayoría cateterizados en ausencia de insuficiencia cardíaca. El único caso con valores altos de presión capilar y pulmonar fue el presente caso que presentaba signos de insuficiencia cardíaca.

Estos hallazgos nuestros van en contra de una teoría muy conocida que explica la sintomatología y evolución de la fibroelastosis endocárdica como debida a la adiestolia que produce el endocardio engrosado similar a la pericarditis constrictiva y es por ello por lo que algunos han llamado a esta afección endocarditis constrictiva. La angiografía nos muestra el agrandamiento de la aurícula izquierda y del ventrículo izquierdo sobre todo de este último que aparece muy dilatado y de forma esférica.

La diferencia entre el volumen del ventrículo izquierdo entre sístole y diástole es muy pequeña o nula y ello se ha tomado en apoyo de la teoría de la endocarditis constrictiva. Sin embargo, el cineangiocardiógrama nos revela que existe contracción ventricular izquierda, aunque los cambios de superficie de dicho ventrículo son pequeños. Ello se explica cómo ha señalado Burch por la dilatación y forma esférica que toma el ventrículo izquierdo en esta afección. Así se ha determinado que la superficie de una esfera es igual a  $S = 4 \pi r^2$  y que el volumen de una esfera es igual a  $V = \frac{4}{3} \pi r^3$ .

Por lo tanto, si el corazón de la fibroelastosis está dilatado y de forma esférica una reducción pequeña de su superficie trae una mayor reducción de su volumen, es decir, es posible que con la pequeña reducción de la superficie que observamos en estos corazones se obtenga un vaciamiento aceptable.

Vamos ahora a proyectarles el cineangiocardiógrama del caso cuya discusión acaban ustedes de oír.

La inyección de la sustancia radiopaca se hizo por el brazo derecho. Pueden ustedes ver aquí ya la sustancia radiopaca penetrando en vena cava superior y aurícula derecha. Ahora se llena el ventrículo derecho con su tractus de salida. Vean aquí bien delimitado el tabique interventricular que aparece rechazado hacia el lado derecho por la gran dilatación del ventrículo izquierdo. Vean opacificadas la arteria pulmonar y sus ramas y la fase arterial del llene pulmonar. Vean ahora el comienzo del llene de la aurícula izquierda. Ya ahora la aurícula izquierda completamente llena, donde se conserva su tamaño aumentado y su orejuela formando parte del arco medio del borde izquierdo del corazón. Ahora se observa el llene del ventrículo izquierdo que aparece muy

agrandado y de forma esférica. Noten también como la sustancia radiopaca permanece largo tiempo en el ventrículo izquierdo lo que traduce probablemente un gran aumento del volumen residual de dicho ventrículo. En resumen el cineangio nos demuestra: 1° el rechazamiento del tabique interventricular hacia la derecha; 2° el aumento del volumen de la aurícula izquierda y del ventrículo izquierdo; 3° la forma esférica del ventrículo izquierdo; 4° la pequeña amplitud de la contracción ventricular izquierda; 5° la persistencia de sustancia radiopaca en el ventrículo izquierdo.

DR. MITRANI: La Dra. Borbolla nos dará a conocer una revisión bibliográfica resumida de la entidad que esta tarde se ha presentado aquí.

DRA. BORBOLLA: La fibroelastosis endocárdica es una afección de etiología desconocida en la que existe un engrosamiento difuso del endocardio, asociado en la mayor parte de los casos a hipertrofia del miocardio, y que se observa especialmente en el lactante. Fue descrita por primera vez por Kreysig en 1815 con el nombre de endocarditis fetal, pues él pensó que se trataba de una infección intrauterina. Posteriormente se publicaron más casos en la literatura, principalmente en estos últimos años.

Dennis en 1953 revisa 149 y Weimberg e Himmelfarb le dan el nombre de fibroelastosis endocárdica. Gross en 1941 hace una revisión anatómopatológica de la entidad y se descarta a partir de este momento la etiología infecciosa. Keith, en 500 autopsias de niños con cardiopatías congénitas, encuentra que 20, es decir, el 4% corresponde a fibroelastosis endocárdica. No hay predilección por uno u otro sexo, igual se presenta en el niño, como en la niña, y se ve especialmente en el

21 niño pequeño, lactante de menos de dos años de edad. Es importante conocer la entidad, porque tiene un pronóstico desfavorable, terminando con la vida del niño a breve plazo. Los hallazgos anatómopatológicos son los siguientes: cardiomegalia, el peso del corazón es tres o cuatro veces mayor de lo normal. Al abrir el corazón se encuentra un aspecto perlado, blanco nacarado, como cía porcelana del endocardio parietal muy engrosado especialmente en ventrículo izquierdo, aurícula izquierda y menos, aunque se ha observado también, en aurícula y ventrículos derechos. Las válvulas participan a veces, en el proceso, especialmente la mitral y en segundo lugar la pulmonar. Desde el punto de vista microscópico, se encuentra gran proliferación de tejido fibroso y elástico que constituyen la capa blanquecina que tapiza el endocardio. Se colorea como el tejido fibroso en azul con la coloración tricrómica de Masson y el elástico con la orceína. Las fibras miocárdicas, están poco o nada alteradas, no muestran signos de inflamación existiendo solamente hipertrofia del miocardio. Esta ausencia de alteraciones inflamatorias, es un dato de gran valor para el diagnóstico diferencial con la miocarditis del lactante, que se presenta a menudo en ellos.

Múltiples teorías se han invocado para explicar la etiopatología de esta enfermedad, pero podemos decir que es totalmente desconocida la causa que la produce. En el momento actual se consideran dos grandes grupos. La forma secundaria de fibroelastosis que acompaña otras malformaciones cardíacas congénitas y la forma aparentemente primitiva.

Wilson y Clark en 1960, al considerar la etiopatogenia de la enfermedad, la dividen en cuatro grupos; el primera estaría constituido por aquellos casos de fibroelastosis

endocárdica, que se asocian a cardiopatías congénitas. Este grupo se subdivide a su vez en dos: fibroelastosis endocárdica asociada a cardiopatías congénitas con flujo intracardiaco anormal (forma hiperquinética) y fibroelastosis en cardiopatías congénitas, con hipoxemia coronaria (oioima bipóxica). Las cardiopatías congénitas que más a menudo se ven con libre elastosis endocárdica son, como dijo muy bien el Dr. Calviño, coartación de la aorta, persistencia del conducto arterioso y atresia aórtica. Naturalmente en estos casos, la etiología es desconocida, como lo es en la mayor parte de las cardiopatías congénitas.

El segundo grupo ha sido llamado grupo *metabólico*, porque la enfermedad se encuentra asociada a enfermedades metabólicas como son las glucogenosis cardíaca, el gargoilismo y trastornos del metabolismo de las proteínas. El tercer grupo o *idiopático* cuando no se encuentra causa ninguna, es a veces familiar y sería por un defecto metabólico primario del miocardio no identificado de acuerdo con la opinión de Kelly y Andersen.

El cuarto grupo o *infeccioso* de etiología infecciosa, la fibroelastosis que a veces se describe en la literatura de la miocarditis de Fiedler, no debe ser incluida aquí. Este último grupo no está muy justificado en el momento actual.

Hill y Reilley en 1951, estiman que la fibroelastosis endocárdica sería una enfermedad del colágeno pues en un caso que estudiaron comprobaron una extensa degeneración fibrinoide del endocardio muy semejante a la descrita en aquellas. Pero esta opinión no es compartida por todos.

Johnson (1952) encuentra que en todos los casos por él revisados de fibroelastosis endocárdica existía una condición común; la anoxia del endocardio, debida a dos circunstancias: por circulación defectuosa o por existencia durante cierto tiempo de la vida intrauterina de sangre anóxica en las cavidades cardíacas, especialmente cuando

hay un cierre prematuro de foramen oval y en la atresia de la arteria pulmonar o de la aorta. Esta teoría ingeniosa no explica los casos de fibroelastosis en los cuales no existe trastorno alguno de la irrigación sanguínea en las diferentes cavidades cardíacas. Davies relaciona la fibroelastosis endocárdica con las enfermedades nutricionales especialmente el Kwashiorkor pero las alteraciones histológicas no son iguales a las de la F.E.E. Still y Broult, en 19a i estudian las lesiones endocárdicas con el microscopio electrónico y el material que tapiza el endocardio para ellos es fibrina.

Desde el punto de vista clínico, la afección se caracteriza por un cuadro de insuficiencia cardíaca progresiva con cardiomegalia e hipertrofia ventricular izquierda. Son niños de aspecto normal, bien nutridos que presentan manifestaciones de disnea, en el 91%, a menudo intensa, la cianosis falta en la mayoría de los pacientes o es intermitente. A la auscultación, ritmo de galope frecuente también. No hay soplos, aunque a veces se oyen en foco mitral y/o aórtico indicando entonces la participación valvular del proceso. Se palpa hepatomegalia en gran número de enfermos. En el examen radiológico se observa la cardiomegalia en el 94% de los casos, hipertrofia del ventrículo izquierdo. A la fluoroscopia, el corazón pulsa poco. En fase avanzada a veces existe dilatación de aurícula izquierda marcada. En la angiocardiógrafa llama la atención el vaciamiento lento del ventrículo izquierdo, la aorta se llena con dificultad, por el sístole insuficiente. El medio de contraste permanece más tiempo de lo normal en cavidad izquierda especialmente en diástole. No hay modificación de contorno y tamaño de ventrículo izquierdo durante el ciclo cardíaco completo, es decir, que el volumen de dicha

cavidad no cambia en sístole ni en diástole. El electrocardiograma es a menudo de mucha importancia para el diagnóstico. Hay hipertrofia del ventrículo izquierdo, inversión de T en precordiales izquierdas con inversión de T en DI y/o D2, K. anormalmente alta en V6 y aumento de S en VI. A veces se encuentra bloqueo cardíaco, taquicardia paroxística o fibrilación y en ocasiones está dentro de límites normales.

Se consideran tres tipos clínicos de acuerdo con la evolución del proceso. Una forma fulminante, especialmente en lactantes de menos de 6 semanas hasta entonces saludables. El comienzo es súbito con disnea y signos de shock y la muerte ocurre en pocas horas. La forma aguda se observa en niños de seis semanas a seis meses de edad. El curso es más lento que en la variedad anterior, el cuadro es típico de insuficiencia cardíaca y la muerte se produce en dos o tres semanas. Por último, la forma crónica es más frecuente después de los seis meses de vida, pero también a veces se inicia por debajo de esta edad. El cuadro es similar a los anteriores siendo la evolución más prolongada, semanas o meses, aunque el desenlace es similar.

El diagnóstico diferencial se hace principalmente con la miocarditis intersticial de Fiedler, siendo muy difícil a veces. Con la entidad llamada necrosis de túnica media de las arterias coronarias y el nacimiento anómalo de coronaria izquierda de la arteria pulmonar. También otras miocarditis del

lactante pequeño, especialmente las producidas por virus Coxsackie tanto A como B y otras causas de insuficiencia cardíaca con cardiomegalia que pueden verse a esta edad. Los casos de fibroelastosis endocárdica asociada a otra cardiopatía congénita son de diagnóstico muy difícil o imposible. El pronóstico es infausto. La mayor parte de los niños con fibroelastosis endocárdica, mueren antes de los dos años de edad. Keith señala una mayor supervivencia en 14 casos tratados con digital. En el tratamiento se emplean los digitalídeos. La digitalización debe ser rápida en los casos más agudos. La dosis de mantenimiento es individual, pero se ha señalado que debe mantenerse el tratamiento durante dos años. Los autores partidarios de la teoría de "colagenosis" han sugerido y usado ACTH y cortisoína, así como prednisona y otros, los resultados han sido variables. La mayor parte niega la eficacia de los esferoides en la enfermedad. También se ha ensayado un tratamiento quirúrgico en la afección que consiste en la introducción de talco dentro de la cavidad pericárdica, empleado por Paul y Robbins para producir anastomosis vasculares entre el pericardio y la pared del ventrículo izquierdo; Beniehox y cois., en 1960, usan este procedimiento en dos niños y señalan también el valor de la biopsia de la punta de aurícula izquierda durante el acto operatorio lo que permite confirmar absolutamente el diagnóstico. Los resultados del tratamiento quirúrgico no son concluyentes.