

FIBROSIS MIOCÁRDICA

Por

ADOLFO DE FRANCISCO,

Asistente de Cátedra de Clínica Médica de la Universidad Nacional,

y POLICARPO GONZÁLEZ S.,

Encargado de Cátedra de Clínica Médica de la Universidad Nacional.

Esta entidad, denominada de diferentes maneras tales como fibrosis endocárdica, fibroelastosis endocárdica, hipertrofia congénita idiopática del corazón y fibroelastosis congénita, nos está diciendo ya que no ha sido bien definida y que existe bastante confusión en relación a ella.

Dimond y colaboradores¹, sobre 154 autopsias en menores de diez años, encontraron 29 con enfermedades congénitas del corazón, y de éstas, 9 correspondían a fibroelastosis. Se asocia con frecuencia a otras cardiopatías congénitas, tales como la coartación de la aorta, el canal arterial, el foramen oval, etc. En cambio, en los adultos es una entidad rara. W. Panke² informa un caso (1955) en una mujer de veinticuatro años y comunica que en la literatura revisada sólo encuentra uno similar, descrito por Fowler. En una revisión de la literatura hecha por Samira y colaboradores³ en 1956 encuentran 24 casos en mayores de dieciséis años, informados de América e Inglaterra. Lynch y Watt⁴ (1957) publican 4 casos, y en la revisión de la literatura anotan que Loeffler describió 2 en 1936 bajo la denominación de endo-

carditis parietal fibro-plástica con eosinofilia. Prior, en 1948, sólo había recogido 22 casos de Europa. Davies and Ball (1955) encuentran que en Uganda, de 231 muertes en insuficiencia cardíaca, 33 correspondieron a esta entidad. Auld y colaboradores⁵ publican 3 casos en Inglaterra (1957). Desde el punto de vista hemodinámico, Robin y colaboradores⁴ estudian 11 enfermos, y Nye⁵ y colaboradores, 3. Estudios angiocardiográficos han sido hechos por Linde⁶ y colaboradores en 4 niños. De 9 casos de miocarditis informados por Egon Lichtenberger⁷ de Bogotá, uno correspondió a fibroelastosis.

La etiología es desconocida, lo mismo que su patogenia. Para algunos la lesión tendría una base alérgica, basados en casos asociados con asma, urticaria, etc., y en la presencia de eosinofilia. La malnutrición y deficiencia de vitamina B han sido invocadas también como causa productora. Es cierto que en el beri-beri la hipertrofia y dilatación cardíaca se asocia con degeneración hidrópica y edema intersticial del miocardio; en pacientes crónicos no tratados los cambios pueden hacerse progresivos e irreversibles resul-

tando en fibrosis del miocardio, lo que explicaría la falta de respuesta a la vitamina B. Para Gibbs y colaboradores¹⁰, que estudian 2 casos en niños, existe la posibilidad de que las lesiones de fibroelastosis endocárdicas sean únicamente la manifestación local de una enfermedad generalizada. Gross y colaboradores¹¹ clasificaron esta enfermedad entre las malformaciones congénitas del corazón, y Dennis y colaboradores¹² creen que el sitio de la alteración se encuentra en el desarrollo embriológico del bulbus cordis, estructura que se incorpora dentro de los ventrículos en la más temprana edad embriológica, dividiéndose en parte izquierda y derecha; la derecha forma parte del ventrículo derecho y el infundíbulo; la izquierda se atrofia y desaparece. La persistencia y crecimiento del endocardio del bulbo izquierdo puede traer como resultado engrosamiento endocárdico del ventrículo izquierdo. Para Weinberg y Himmelfarb¹³ existiría un trastorno de la circulación coronaria desde el endocardio engrosado que dificultaría el vaciamiento de las venas arterio-luminales, arterio-sinusoidales y vasos de Thebesio, volviendo al miocardio isquémico. Sodeman explica el mecanismo de la hipertrofia cardíaca como causada por estiramiento de las fibras y aumento de su longitud en el comienzo de la sístole. Las fibras estiradas pueden producir más energía no sólo por su estiramiento sino porque su tensión ha aumentado. Se ha dicho también que la fibrosis endocárdica puede ocurrir como consecuencia de infecciones por virus, sífilis, etc., lo que hace decir a Lynch que la esclerosis endomiocárdica es la fase terminal de diferentes procesos patológicos de múltiples causas.

La lesión anatómica descrita por Gowing¹⁴ consiste en crecimiento del tamaño del corazón y especialmente de la pared del ventrículo izquierdo. El endocardio se encuentra engrosado, opaco y de color gris o blanco. Los cambios habitualmente son difusos en el ventrículo izquierdo y en algunas ocasiones en todo

el corazón. Las valvas están engrosadas y opacas y sus bordes enrollados. Puede ocurrir la fusión de las cúspides y las cuerdas tendinosas engrosarse, obteniéndose como resultado estenosis. Si se hacen cortes finos del corazón, se pueden observar pequeños islotes de tejido cicatricial dentro del miocardio. Hay ausencia casi completa de infiltración celular. Trombos murales se encuentran con frecuencia.

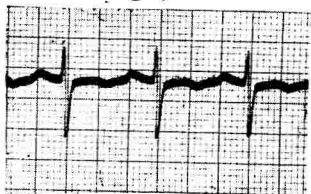
El cuadro clínico es variado. Puede no haber ninguna manifestación durante algún tiempo o existir trastornos respiratorios, especialmente tos, taquipnea y respiración ruidosa. La exploración revela un corazón muy aumentado de tamaño y sus tonos de buena calidad. Un soplo sistólico se encuentra comúnmente. La T. A. máxima se halla entre 100 a 140 mm. y la mínima entre 80 y 90. El E. C. G. presenta con frecuencia bloques de rama y QRS de bajo voltaje, ondas T invertidas y desviación del eje eléctrico a la derecha. De los casos de Samira³ en que se hizo E. C. G. (22 sobre 24) en ninguno el trazo se consideró normal. Dennis y colaboradores encontraron trazos anormales en 37 casos de adultos y niños, siendo la más frecuente manifestación la depresión de la onda T. Habitualmente se presentan manifestaciones de insuficiencia cardíaca de difícil tratamiento, ya que no responden bien a las medidas habituales. Con frecuencia se presentan embolias a partir de trombos murales del lado izquierdo del corazón.

Loeffler describió dos casos caracterizados por insuficiencia cardíaca progresiva y eosinofilia en 1936, y en 1947 afirma que el cuadro clínico es muy parecido a la pericarditis constrictiva. McKusick and Cochran¹⁵, impresionados por el parecido de la fibrosis miocárdica con la pericarditis constrictiva, denominan a un caso *Endocarditis constrictiva*.

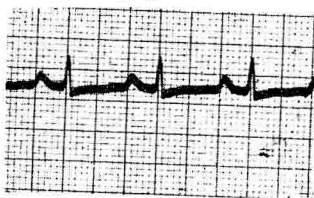
Caso clínico. — J. A. A., hombre de 30 años, soltero, natural de Santa Rosa de Viterbo, es admitido al Hospital de San Juan de Dios el 17 de abril de 1958

ELECTROCARDIOGRAM

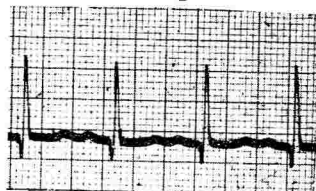
D 1



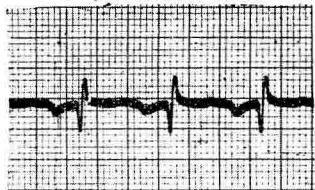
D 2



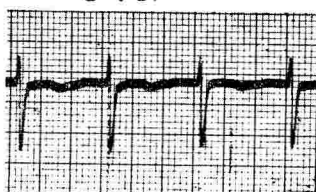
D 3



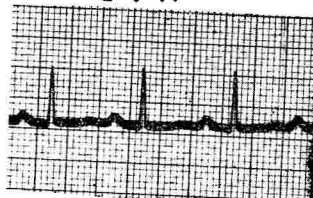
a V r.



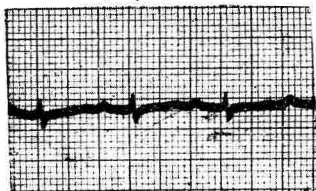
a V L.



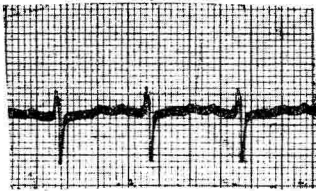
a V f.



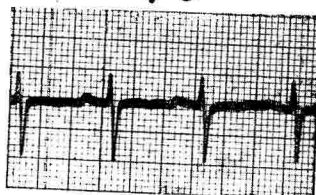
V 1



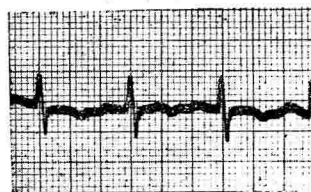
V 2



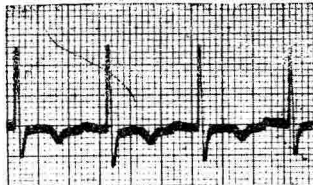
V 3



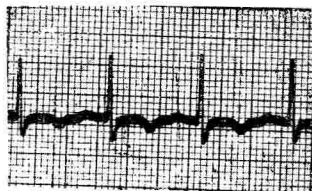
V 4



V 5



V 6



por pérdida del habla, desde hace siete días, consecutivo a un ataque que se presentó en forma súbita y que se caracterizó por caída y convulsiones de media hora de duración, al cabo de las cuales se levanta y camina, pero no puede hablar.

Antecedentes. — Existen pocos por la dificultad de hablar que tiene el enfermo. Había sido policía, y días antes del episodio convulsivo venía sufriendo de tos.

Examen físico de admisión. — Se observa un enfermo con facies inexpressiva, ausencia del vello axilar e implantación feminoide del pubiano. Pulso 96, T. A. 120 x 90. Temperatura 36,5. Respiraciones 20 por minuto. Pulso carotídeo regular, igual, homócroto. La punta del corazón se encuentra en el sexto espacio intercostal izquierdo muy cerca a la línea axilar izquierda, observándose cierto grado de ondulación en la región precordial. No hay thrill. Área cardíaca considerablemente aumentada. Ritmo a tres tiempos en todos los focos de auscultación; en el foco mitral, soplo sistólico grado uno dos sin propagación a la axila. En el segundo espacio intercostal izquierdo se oye discreto soplo sistólico con refuerzo y brillantez del segundo ruido. El borde inferior del hígado se encuentra dos dedos por debajo del reborde costal y es ligeramente doloroso a la palpación. Hay edema maleolar discreto.

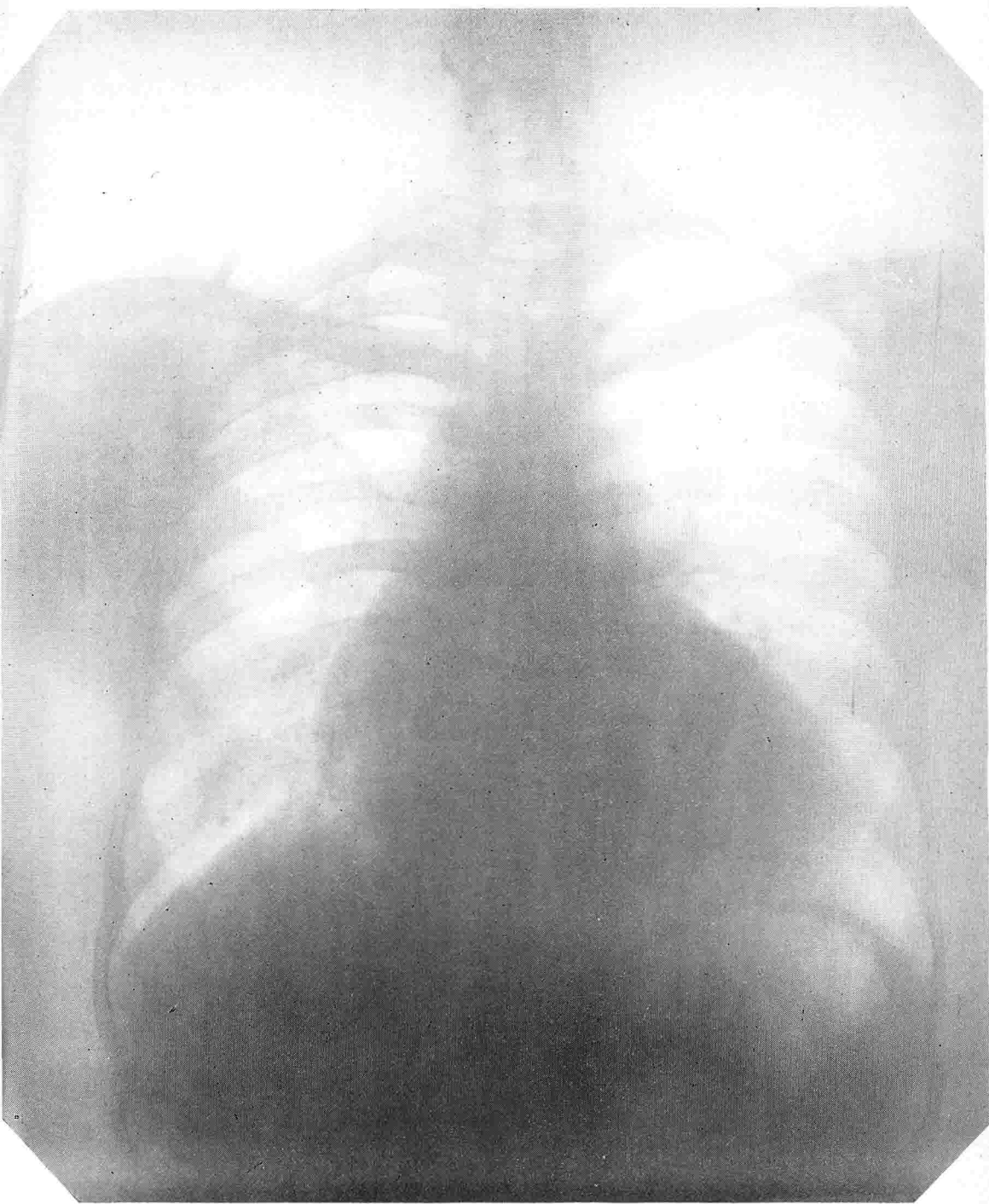
El paciente puede caminar pero sólo pronuncia algunas palabras y en monosílabos, con notoria afasia de expresión. Comprende órdenes elementales.

Exámenes de laboratorio. — Cuadro hemático 4.680.000, hemoglobina 14, hematócrito 13, leucocitos 7.800 (neutrófilos 66, linfocitos 27, monocitos 2, eosinófilos 5). Tuvo pocas modificaciones en los controles practicados. Nitrógeno ureico 13.6 mg. Glicemia 90 mg. Tiempo de protrombina 14 segundos (Quick 100%). Orina, reacción ácida; sedimento: pociotos x, hematíes xx, cilindros granulosos 1 cada 20 a 25 campos. Urocultivo: bac-

terias Gram negativas xxxx, enterococos x, positivo para escherichia coli. Examen de esputo: negativo para bacilo de Koch y eosinófilos (repetidos exámenes, siempre fueron negativos). Punción lumbar: aspecto incoloro y límpido, benjuí coloidal 0000033333000000, proteínas totales 17,8 mg%, glucosa 88.8 mg%, cloruros 620.0 mg%. Un electroencefalograma mostró un trazo de tipo plano con predominio de las ondas de más de 15 cps y de muy bajo voltaje en todas las áreas. Incidentalmente aparecen períodos cortos de actividad alfa de 10 y de voltaje mediano sobre regiones occipitales que se extiende con menor voltaje hasta las regiones precentales. La impresión por este examen es de que existe una sospecha de actividad anormal en la región frontal izquierda, lo cual estaría en favor de una afasia; sin embargo, la anomalía eléctrica no es bien definida. A la fluoroscopia se observa gran cardiomegalia, dinámica cardiovascular disminuida, hilios y trama pulmonar aumentado, infiltración en el ápice del pulmón derecho. *Radiografía* de tórax en posiciones P. A. y oblicua izquierda demuestran agrandamiento de la sombra cardíaca grado III a expensas de todas las cavidades, con predominio aparente del ventrículo izquierdo, marcado recargo hilar de tipo vascular mixto e irregularidad difusa de la trama especialmente en el hemitórax derecho, compatible con congestión pasiva crónica.

E. C. G.: Ritmo sinusal regular, frecuencia 100 al minuto —P- R. 0.18- Q- R- S 0.08— eje eléctrico de Q- R- S más 110, rotación horaria (SL- Q3). Onda P ancha alta y acuminada en derivaciones standard. Complejos de tipo Rs en V₁, onda S profunda hasta V₆. Onda T negativa en D₁ a V₁, y de V₃ a V₆. Los controles mostraron disminución de la negatividad de la onda T, pero persistiendo siempre la negatividad en V₅ y V₆.

La presión venosa fue de 170 mm., y el tiempo circulatorio brazo-lengua de 18 segundos y brazo-pulmón de 11 segundos. Un balistocardiograma mostró ondas



de buen voltaje con trastorno de regularidad y definición. Fue clasificado como anormal grado 2. Con el cateterismo cardíaco se obtuvieron los siguientes resultados: *Presiones*: V. D., sistólica 60, diastólica 1, 12,90, diastólica 2, 21,80, media 40 A. D., media 15,2. *Cálculos*: la morfología del trazo auricular derecho corresponde a la descrita como complejo en W. 2. La presión diastólica 1 profunda sin llegar a la línea de base. 3. La presión diastólica 2 corresponde a un poco más de la tercera parte de la sistólica. *Conclusiones*: Podría corresponder a: 1. *Pericarditis constrictiva*. 2. *Fibrosis miocárdica difusa*. 3. *Fibroelastosis*. 4. *Degeneración amiloidea*.

Evolución y tratamiento. — El enfermo recibió tratamiento anticoagulante, digital, diuréticos mercuriales, tiamina y medicación inespecífica. No respondió a los tónicos cardíacos y sólo con diuréticos mercuriales desaparecía el edema y la hepatomegalia dolorosa. Lentamente fue regresando la afasia, hasta que al cabo de tres meses parecía comprender la mayor parte de las órdenes que se le daban y pronunciaba palabras y frases, si bien, con alguna dificultad. Como se sospechara en una reunión cardiológica que se trataba de un derrame pericárdico, fue puncionado, con resultados negativos.

Llevado a otra reunión cardiológica se resolvió hacer biopsia de pulmón. La descripción hecha por el doctor Javier López es la siguiente: El paciente fue llevado para biopsia pulmonar del vértice derecho. Se abrió el tórax por el tercer espacio intercostal derecho y se encontraron adherencias de la pleura visceral y parietal que facilitaron la extracción de un fragmento en cuña del vértice superior pulmonar. Al cerrar la pared, después de tomada la biopsia, el anestesista anuncia paro cardíaco; en el acto, se abre por el quinto espacio intercostal izquierdo y se encontró un corazón enormemente aumentado de tamaño y quieto, que hizo preciso ampliar la incisión de los cartílagos superior e inferior. Apertura del pe-

ricardio, el cual se encuentra normal sin derrame. Masaje cardíaco, el cual fue suficiente para sacar el corazón del paro. Después se observa durante algún tiempo el corazón, constatándose la presencia de una placa blanca, solitaria, de aproximadamente 1,5 centímetros de diámetro, situada en el ventrículo izquierdo y adherida al miocardio. Se extrajo cuidadosamente por disección roma con el objeto de enviarla a anatomía patológica. El pericardio se dejó abierto y no se extrajo ninguna biopsia de pericardio. Postoperatorio normal.

El informe de anatomía patológica es el siguiente: fragmento de tejido pulmonar de 1,8 centímetros de forma irregular, ovoide, recubierta su superficie pleural por membrana de tipo fibroso. Al corte se ve parénquima ligeramente congestionada y la crepitación está ligeramente disminuida. El fragmento se hunde parcialmente en el agua. La descripción microscópica muestra congestión bastante marcada con ligero engrosamiento de los tabiques alveolares. Las células alveolares contienen gran cantidad de pigmento férrico y también se ven siderófagos en luz alveolar. La conclusión es la de una *congestión pasiva crónica de los pulmones*.

El fragmento epicárdico tiene 1 cm. de longitud y es de consistencia firme. Microscópicamente muestra tejido conjuntivo fibroso laxo, y en su superficie se ve material fibrinoso en organización, infiltrado por pequeña cantidad de linfocitos. La conclusión es la de una *Epicarditis fibrinosa en organización*.

A los seis meses de permanencia en el hospital, el enfermo sale con ligera mejoría de su estado general.

DISCUSION

Habitualmente el diagnóstico de fibrosis miocárdica se hace en la mesa de autopsias. El presente caso es interesante, dada la circunstancia de que el paciente

está vivo y el diagnóstico fue sospechado desde un principio. El hecho de encontrar un enfermo joven, con manifestaciones de insuficiencia cardíaca congestiva de origen oscuro, asociadas a embolia cerebral, sin que existiera endocarditis bacteriana, fiebre reumática o infarto de miocardio (que son las enfermedades que con mayor frecuencia producen embolias), los hallazgos radioscópicos y radiográficos de agrandamiento global del corazón, con desplazamiento de la sombra cardíaca a derecha e izquierda, los cambios inespecíficos del E. C. G., especialmente la desviación del eje eléctrico a la derecha y la inversión de la onda T en precordiales izquierdas, la eosinofilia, la falta de respuesta adecuada a la medicación digitalica y con tiamina, ciertamente hicieron que el diagnóstico de *Fibrosis miocárdica* fuera hecho. Como se presenta la posibilidad de una pericarditis, la punción pericárdica negativa primero y el hallazgo operatorio más tarde, descartaron definitivamente esta enfermedad. Los datos aportados por el cateterismo cardíaco resultaron de singular importancia. Nye y colaboradores⁵, en su estudio hemodinámico de la Fibroelastosis, insisten en la diferenciación con la Pericarditis constrictiva insinuando que los siguientes datos pueden ser de utilidad: depresión de la diástole inicial en la curva ventricular derecha que llega por debajo o alcanza la línea de base (cosa que casi nunca sucede en la pericarditis). 2. Diastólica 2 ventricular alta en "plateau" que casi nunca alcanza a ser un tercio de la sistólica, cosa habitual en la pericarditis constrictiva. 3. Presiones auriculares no tan altas como las que se observan en la pericarditis constrictiva. 4. Curva de presión auricular no tan típica en M o en W como la que se encuentra en la pericarditis constrictiva. En el presente caso las presiones auriculares, si bien altas, no lo estaban tanto como en la pericarditis, la morfología del trazo auricular en W no muy típico y la diastólica 2 ventricular en "plateau", si bien un poco más de la tercera

parte de la sistólica, parecen confirmar el diagnóstico de fibrosis miocárdica, circunstancia aún más valiosa si sabemos que no había pericarditis constrictiva.

Robin y colaboradores⁴, en su estudio de 11 enfermos de fibroelastosis, postulan que la insuficiencia cardíaca de éstos es de tipo de gasto cardíaco bajo, conclusión a que llegan como consecuencia de dos hechos: a) Limitación del llenado diastólico y dificultad del vaciamiento sistólico. El primero se evidencia por el "plateau" diastólico y por el descenso tensional al comienzo de las diástoles auricular y ventricular y la aparición de la M auricular. La dificultad para un buen vaciamiento sistólico se considera deductivamente al observar las fibras rodeadas de tejidos fibrosos (no es posible demostrarla hemodinámicamente). Estos autores hablan de la similitud de las alteraciones hemodinámicas que ocurren en caso de pericarditis constrictiva, fibrosis miocárdica y fibroelastosis endocárdica.

No se consideró necesario hacer estudios angiocardiógráficos aunque Linde y colaboradores⁶, en cuatro casos estudiados con angiocardiógrafía selectiva y angiocardigramas biplanos, encontraron contractibilidad severamente disminuida en el ventrículo izquierdo. En tres no hubo cambios en el volumen sistólico y diastólico de ciclos cardíacos consecutivos. Todos los estudios mostraron retención prolongada del medio opaco en el ventrículo izquierdo agrandado.

La apreciación directa del corazón en el acto operatorio mostró una placa de uno y medio centímetros aproximados en un corazón enormemente aumentado de tamaño y con pericardio normal, placa descrita en casos de fibroelastosis, como el presentado por Samira y colaboradores³, que mostraba un área de fibrosis de 2 o 3½ centímetros sobre el epicardio del ventrículo derecho (punto de soldado). En el caso informado por Auld⁹ se encontró un área pálida sobre el ventrículo izquierdo. El estudio histológico del fragmento epicárdico mostró tejido con-

juntivo fibroso laxo, que aunque se observa en diferentes entidades ha sido llamado en la fibrosis miocárdica.

Si bien, falta la evidencia anatómica del engrosamiento endocárdico y de la fibrosis del tercio interno del miocardio, que ha sido descrita en esta enfermedad, todos los datos clínicos y de laboratorio enumerados y comentados autorizan indiscutiblemente el diagnóstico de fibrosis miocárdica en este paciente. Queremos insistir en la posibilidad de este diagnóstico en vida, como fue hecho en el caso que comentamos.

RESUMEN

Se hace una revisión de la fibroelastosis endocárdica anotando la confusión en la denominación que existe actualmente. Se enumeran los diferentes factores que hasta ahora se han encontrado como causantes del cuadro y las distintas teorías que tratan de explicar su patogenia. Se hace la descripción del cuadro clínico y se presenta un caso de un hombre de treinta años que ingresó al Hospital de San Juan de Dios por una afasia principalmente de expresión y un cuadro clínico de insuficiencia cardíaca de origen oscuro. Se sospechó el diagnóstico de Fibrosis miocárdica por la clínica, el E. C. G. y los rayos X. Posteriormente estuvieron de acuerdo con este diagnóstico los datos hemodinámicos y el hecho de que durante la toma de una biopsia de pulmón se produjera paro cardíaco, que hizo necesario el masaje cardíaco, encontrando un corazón enormemente aumen-

tado de tamaño, que presentaba una placa de color blanco de $1\frac{1}{2}$ centímetros localizada sobre el epicardio del ventrículo izquierdo. Al examen microscópico se observó que esta placa estaba formada por tejido conjuntivo fibroso laxo. Se discute el diagnóstico y se pone de presente que el paciente de que se trata está vivo.

SUMMARY

The literatura on endocardial fibroelastosis is reviewed and the confusion existing in the designation of this disease annotated. The various causes considered in its etiology and the different theories advanced to explain its pathogenesis are also mentioned. The clinical manifestations are described and the case of a 30-year-old male, admitted to the Hospital San Juan de Dios with a diagnosis of motor aphasia (mainly of expression) and cardiac insufficiency of obscure origin is presented.

By clinical diagnosis —E. C. G. and X-rays— myocardial fibrosis was suspected. This diagnosis was later confirmed by hemodynamic studies and the fact that heart failure occurred while the patient was undergoing a lung biopsy. Heart massage was immediately started and the heart was found to be greatly enlarged with a localized white epicardic plaque, $1\frac{1}{2}$ cms. over the left ventricle. Microscopic examination of the specimen showed it to be composed of lax fibrous connective tissue. The diagnosis is discussed and the pertinent fact that the patient is alive presented.

BIBLIOGRAFIA

1. DIMOND, G., et al. — "The Clinical Picture of Endocardial Fibroelastosis". *Am. Heart J.*, 50:651, 1955.
2. PANKE, W., et al. — "Endocardial Fibroelastosis Occurring in the Adult". *Am. Heart J.*, 49:49, 1955.
3. GURATIEB, S. R., et al. — "Fibroelastosis in Adults". *Am. Heart J.*, 52:139, 1956.
4. ROBIN, E. — "Hemodynamic Aspects of Diffuse Myocardial Fibrosis". *Circulation*, 16:730, 1957.

5. NYE, R. E., *et al.* — "Clinical and Hemodynamic Studies of Myocardial Fibrosis". *Circulation*, 16:332, 1957.
6. LINDE, L., *et al.* — "Endocardial Fibroelastosis. Angiocardiographic Studies". *Circulation*, 17:40, 1958.
7. LICHTENBERGER, E. — "Isolated Myocarditis: A Report of Nine Cases". *J. Mount Sinai Hosp.*, 24:1001, 1957.
8. LYNCH, J. B., *et al.* — "Endomyocardial Sclerosis". *Brit. Heart J.*, 19:173, 1957.
9. AULD, W. H. R., *et al.* — "Fibroelastosis of the Heart in Adolescence". *Brit. Heart J.*, 19:186, 1957.
10. GIBBS, N. N., *et al.* — "Endocardial Fibroelastosis with Generalized Lymphadenopathy, Edema and Rash". *Brit. Heart J.*, 19:193, 1957.
11. GROSS, P., *et al.* — "The Concept of Fetal Endocarditis". *Arch. Path.*, 31:163, 1941.
12. DENNIS, J., *et al.* — "Endocardial Fibroelastosis". *J. Pediatrics*, 12:130, 1953.
13. WEINBERG, T. — "Endocardial Fibroelastosis". *Bull. Johns Hopkins Hosp.*, 72:229, 1943.
14. GOWING, N. F. C. — "Congenital Fibroelastosis of the Endocardium", *J. Path. Bact.*, 65:13, 1953.
15. McKUSICK, L. A., *et al.* — (Citados por Lynch, J. B., *et al.*, en *Brit. Heart J.*, 19:173, 1957).