

HOSPITAL PEDIATRICO DOCENTE  
"GENERAL PEDRO AGUSTIN PEREZ"  
GUANTANAMO

**FIBROELASTOSIS SUBENDOCARDICA.  
INFORME DE DOS CASOS**

*Dra. Zabyli Martin Ferreiro<sup>1</sup>, Dra. Nolaiber De Arriba Brown<sup>2</sup>, Dr. Luis Francisco Pérez Fernández<sup>2</sup>, Dra. Leticia Virgen Aldana Martínez<sup>3</sup>, Dr. Héctor Raymond Lobaina<sup>2</sup>, Dra. Xiomara Rodríguez Lobaina<sup>1</sup>, Lic. Sucl Martín Ferreiro.<sup>4</sup>*

**RESUMEN**

Se presentan los casos de dos pacientes menores de un año, de ambos sexos, asistidos en el Hospital Pediátrico "Pedro Agustín Pérez" de Guantánamo, con diagnóstico presuntivo al ingreso de bronquiolitis ligera. Luego de diagnóstico clínico se plantea miocarditis viral o fibroelastosis, corroborado por radiología de tórax y confirmado post mortem. Se hace revisión actualizada sobre el tema, se enfatiza en la alta mortalidad de la misma.

*Palabras clave:* FIBROELASTOSIS ENDOCARDICA /diagnóstico; FIBROELASTOSIS ENDOCARDICA /mortalidad; DIAGNOSTICO DIFERENCIAL; EXAMEN FISICO.

**INTRODUCCION**

La fibroelastosis subendocárdica es conocida, también, como endocarditis fetal, fibroelastosis fetal, fibroelastosis prenatal, fibrosis endocárdica, esclerosis endocárdica o hiperplasia del tejido elástico. Esta ha sido incluida como cardiopatía congénita por tener en muchas ocasiones una manifestación precoz de los casos en recién nacidos (25 %) y por su asociación a enfermedades prenatales.

<sup>1</sup> *Master en Atención Integral al Niño. Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor.*

<sup>2</sup> *Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor.*

<sup>3</sup> *Especialista de I Grado en Medicina General Integral.*

<sup>4</sup> *Licenciada en Enfermería.*

Es una entidad poco frecuente, pero su aparición es de 4 por cada 100 cardiopatías congénitas y tiene incidencia global de 1 caso por cada 5 000 nacidos. Está caracterizada por engrosamiento del endocardio, debido a la proliferación del tejido fibroelástico, generalmente en el ventrículo izquierdo, lo que disminuye la distensibilidad de sus paredes, dando lugar a una alteración de la función cardíaca. Se ve con más frecuencia en lactantes y raramente en adultos, afecta ambos sexos por igual.<sup>1-3</sup>

La etiología es desconocida aunque se ha planteado por algunos autores que puede tratarse de una infección intrauterina por el virus de la parotiditis. También existe una forma de fibroelastosis endocárdica familiar autosómica dominante y algunos autores, debido a la similitud de las lesiones cardíacas con el síndrome de Loeffler, han pensado que los eosinófilos podrían tener alguna función al secretar sustancias cardiotóxicas.

La posibilidad de que los cambios endocárdicos sean secundarios a alteraciones metabólicas es sugestiva, dado los buenos resultados obtenidos tratados con L-carnitina.<sup>4-7</sup>

La fibroelastosis se clasifica en primaria y secundaria, esta última se asocia a anomalías congénitas, infecciones o irritación genética.<sup>8</sup> El diagnóstico no es difícil, la ecografía bidimensional constituye el método diagnóstico no invasivo de elección, puede ser, además, diagnosticada intraútero por ultrasonido, mostrando banda fuertemente ecogénica que de forma anular bordea la superficie endocárdica del ventrículo izquierdo.<sup>9,10</sup>

No hay tratamiento específico, éste va dirigido fundamentalmente a tratar la insuficiencia cardíaca y evitar las infecciones intercurrentes. Esta entidad constituye una indicación de trasplante cardíaco.<sup>11,12</sup> El pronóstico es desfavorable, representando una de las causas más comunes de insuficiencia cardíaca y muerte en niños, de ahí su alta mortalidad.<sup>13</sup>

Los hallazgos anatomopatológicos son macroscópicos. El endocardio muestra engrosamiento fibroelástico opaco y blanquecino que afecta fundamentalmente al ventrículo izquierdo, que a menudo enmascara la trabeculación de la superficie interna de las cavidades cardíacas; puede afectar las válvulas y en el microscópico se observa engrosamiento fibroelástico del endocardio que puede dar lugar a degeneración subendocárdica o necrosis del músculo, con vacuolización de sus fibras<sup>14</sup> (Figura 1).

## **PRESENTACION DE LOS CASOS**

### **CASO 1**

Lactante M.A.M. de 2 meses de edad, sexo masculino, raza mestiza, procedencia urbana, antecedentes de salud aparente, que es llevado a cuerpo de guardia porque hacía 2 días había comenzado con tos y obstrucción nasal. Al siguiente día se sumó al cortejo sintomático: falta de aire y un vómito precedido de tos. Se ingresa con impresión diagnóstica de bronquiolitis ligera en la sala de respiratorio, reportado de cuidado.

#### **Antecedentes patológicos personales:**

##### **Prenatales:**

Gestación: 1 Parto: 0 Aborto: 0

Captación precoz del embarazo.

Niega patología asociada al embarazo.

Amenaza de aborto: No.

Seguimiento prenatal adecuado.

##### **Natales:**

Parto eutócico a las 39 semanas, intrahospitalario.

Niega asfixia y cianosis

Oxígeno y reanimación: No.

Normopeso y a término.

##### **Postnatales:**

Llanto fuerte y vigoroso, no íctero, ni anemia, ni sepsis.

Caída del cordón a los 4 días.

#### **Antecedentes patológicos familiares:**

No refiere.

#### **Interrogatorio por sistemas:**

Respiratorio: Tos seca, obstrucción nasal, falta de aire.

Digestivo: Un vómito escaso precedido de tos.

Resto de los sistemas: Nada a señalar.

**Examen físico positivo:**

Respiratorio: Disnea ligera, tiraje intercostal, no aleteo nasal, no cianosis, ni quejidos respiratorios, murmullo vesicular rudo y sibilantes aislados, frecuencia respiratoria 52 por minuto.

**Evolución del paciente:**

- En las primeras 72 horas del ingreso, a pesar del tratamiento con oxigenoterapia, el cuadro comienza a empeorar.
- Complementarios hasta el momento: Linfocitosis marcada, el resto normal.
- Radiografía de tórax: Signos de atrapamiento de aire y cardiomegalia.
- Se realiza rediscusión del caso. Se plantea miocarditis viral y se decide su traslado a Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).
- A los 5 días de ingreso, luego del tratamiento y seguimiento ecocardiográfico, electrocardiográfico, gasométrico y radiológico estricto, presenta alcalosis mixta y signos de distrés respiratorio. Se decide ventilación mecánica, manteniéndose en los días sucesivos con signos de distrés e insuficiencia cardíaca.
- A los 15 días presenta paro cardiorrespiratorio, la reanimación resulta fallida.

**CASO 2**

Lactante U.H.B de 8 meses de edad, sexo femenino y procedencia urbana, con antecedentes de salud aparente. Fue llevada al cuerpo de guardia porque hacía más o menos 4 días comenzó a presentar tos, obstrucción nasal frecuente, secreciones nasales blanco- amarillentas y en la madrugada apareció falta de aire y fiebre de 38.5 °C. Se decide ingreso en UCIP con impresión diagnóstica de bronquiolitis ligera o miocarditis viral. Se reconsidera el caso al llegar a UCIP y se plantea miocarditis viral o fibroelastosis.

**Antecedentes patológicos personales:****Prenatales:**

Gestación: 1 Parto: 1 Aborto: 0

Captación precoz del embarazo.

Anemia durante todo el embarazo y amenaza de aborto.

**Natales:**

Parto eutócico intrahospitalario a las 39 semanas de edad gestacional.

Normopeso al nacer

No asfixia, no oxigenoterapia.

**Postnatales:**

Llanto fuerte y vigoroso.

Caída del cordón a los 7 días.

No anemia, ni íctero, ni sepsis.

**Antecedentes patológicos familiares:**

No refiere.

**Interrogatorio por sistema:**

Respiratorio: Tos, obstrucción nasal, rinorrea blanco- amarillenta, falta de aire ligera en la madrugada.

Otros: fiebre.

**Examen físico positivo:**

Respiratorio: Polipnea superficial, tiraje intercostal ligero, no aleteo nasal, no cianosis, no quejidos, murmullo vesicular rudo con sibilantes y subcrepitantes aislados, frecuencia respiratoria de 56 por minuto.

Cardiovascular: Ruidos cardíacos taquicárdicos, no soplos, no tercer ruido ni retumbo diastólico, frecuencia cardíaca de 185 por minuto.

**Resultados de estudios de laboratorio al ingreso:**

Hemograma completo: Anemia, linfocitosis. Los demás, en parámetros normales.

Eritrosedimentación: Normal.

Gasometría: Acidosis metabólica e hipoxemia.

Química sanguínea: Transaminasa glutámico pirúvica y proteínas totales normales.

Glicemia: 6.9 mmol/L

Creatinina: 93 mg

Cituria: Patológica.

Radiografía de tórax anteroposterior a distancia tele: Muestra cardiomegalia y signos de atrapamiento de aire.

Electrocardiograma: Extrasístole ventricular.

### **Evolución del paciente:**

A las siguientes horas del ingreso presenta cuadro convulsivo y cianosis, cae en paro cardiorrespiratorio, se realiza reanimación exitosa y se inicia ventilación mecánica. Se interconsulta con Cardiología y hasta ese momento mantiene signos de distrés e insuficiencia cardíaca. Cae en PCR en tres oportunidades, a las 16 horas se realiza reanimación cardiopulmonar, sin éxito.

### **Tratamiento**

Ambos casos recibieron oxigenoterapia desde el ingreso, protocolo para insuficiencia cardíaca, distrés respiratorio y reanimación cardiopulmonar.

### **Diagnóstico diferencial**

Se debe realizar fundamentalmente con aquellas entidades que ofrezcan signos de dificultad respiratoria, dentro de ellas citamos las más frecuentes:

**Respiratorias:** Bronquiolitis, primera crisis de asma bronquial, laringotraquebronquitis, bronquitis y neumonías de lactante.

**Cardíacas:** Miocarditis, insuficiencia cardíaca o cardiopatías congénitas con flujo pulmonar aumentado.

**Digestivas:** Calasia y acalasia esofágica, reflujo gastroesofágico, fístula traquesofágica.

**Metabólicas:** Acidosis metabólica e intoxicación por Aspirina.

**Nerviosas:** Síndrome de Reye.

## **DISCUSION DE LOS CASOS**

Se informan dos casos, que de acuerdo con la bibliografía nacional e internacional, es poco frecuente, pero la aparición de la misma es de 4 por cada 100 cardiopatías congénitas y hay una incidencia global de 1 caso por cada 5 000 nacidos. En nuestra provincia se registraron sólo 2 casos en los últimos 10 años, igualmente en niños.

En ambos casos se recogió antecedentes de manifestaciones respiratorias previas, coincidiendo con la literatura revisada, sobre todo en Inglaterra y EE.UU.<sup>1,5</sup> en la que se plantea que esta entidad afecta generalmente a los lactantes, como lo

refieren autores de otros países<sup>4,9</sup> y en ambos sexos por igual, y sin predilección por uno u otro sexo, según Loeffler<sup>9</sup> ni Davies.<sup>11</sup> Aunque la ecografía bidimensional es el proceder diagnóstico de elección<sup>5-7,10</sup> en nuestros casos, gracias al alto valor diagnóstico de la semiológica pediátrica, corroborada por la radiografía de tórax a distancia de tele, se pudo realizar un diagnóstico precoz aunque el resultado no fue satisfactorio; lo que evidencia una vez más la alta mortalidad de esta entidad, la cual es tributaria de trasplante cardíaco.

Se realizan, además, estudios de laboratorio como hemograma completo, velocidad de sedimentación global, química sanguínea, gasometría y cituria, casi todo fuera de los parámetros normales, incluyendo el electrocardiograma. En la literatura revisada no se registran resultados importantes en los exámenes de laboratorio<sup>3,8</sup>, los que aunque no son patognomónicos en esta entidad, apoyan al diagnóstico diferencial de la misma.

En la estadía hospitalaria recibieron tratamiento con oxígeno desde el ingreso, asociado al cumplimiento de los protocolos terapéuticos de insuficiencia cardíaca, distrés respiratorio y PCR, no siendo posible realizar el trasplante cardíaco que es el tratamiento específico de esta patología, como aparece referido en la literatura de países desarrollados. En nuestro caso la evolución de los pacientes fue tórpida y el transplante aún en las mejores condiciones tiene una alta mortalidad.<sup>11</sup>

Con nuestro trabajo queremos enfatizar en la importancia del examen físico minucioso del lactante en el cuerpo de guardia con signos de dificultad respiratoria. No debemos dejar de realizar un adecuado examen físico, auscultando la frecuencia cardíaca en un minuto, la que resulta de alto valor diagnóstico en la insuficiencia cardíaca y, así, incluir esta entidad en nuestro diagnóstico diferencial.

La experiencia resultante de estos casos nos permite elevar la calidad de la ecografía prenatal, lo que contribuirá al diagnóstico intraútero y así disminuir su alta mortalidad.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

- 1- OPS. Evaluación y Diagnóstico. En: *Enfermedades Prevalentes Graves de la Infancia. Guia Básica para el nivel de referencia Hospitalaria.* Washigton: OPS; 2006.p.22.
- 2- Reporte de la OMS/IFSC. Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Br Heart J.*2006; 44: 672.

- 3- Richardson P. Report of 1995 WHO/IFSC Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation*. 93:841, 2004.
- 4- Behrman RE. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 17<sup>th</sup>ed. Philadelphia: WB Saunders; 2007.p. 1239-1241.
- 5- Thomas WA, Randall RV, Bland EF, Castleman B. Endocardial Fibroelastosis: A factor in heart disease of obscure etiology. *New England J Med*. 2001; 251:327.
- 6- Bedford ED, Kinstam GL. Heart Failure of unknown etiology in Africans. *Brit Heart Journal*. 2007; 8:236.
- 7- Elster SK, Tuchman LR, Horm H. Cardiac Hipertrophy and Insuficiency of Unknown etiology. *Bull N Y Acad Med*. 2003; 31:137
- 8- Keating MT, Sanguinetti MC. Molecular genetic insights into cardiovascular disease. *Science*. 1996; 272: 681.
- 9- Loffler W. Endocarditis parietalis Fibroblástica-Scheiz. *Med Wchnschr*. 1994; 66: 817.
- 10-Smith JJ, Funth J. Fibrosis of the endocardium and the miocardium with mural trombosis, notes on its relation to isolated (Diedler) miocarditis and to Beri-Beri. *Arch Inst Med*. 2005; 71:602.
- 11-Davies JNP. Endocardial Fibrosis in Africans. *East African MJ*. 1948; 25:10.
- 12-Becker BJP, Chatgidakis CB, Van Lingen B. Cardiovascular collagenosis with parietal endocardial trombosis. *Circulation*. 2000; 7: 345.
- 13-Kushwaha SS. Restrictive cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 336: 267, 2005.
- 14-Cotran RS, Kumar V, Collins T. *Robbins Patología Estructural y Funcional*. 6<sup>a</sup>ed. México: Mc Graw-Hill-Interamericana; 2004.p. 607-612.





*Figura 1. Degeneración subendocárdica y necrosis del músculo, con vacuolización de sus fibras.*