

## CASO CLÍNICO

### Diagnóstico ecográfico prenatal de fibroelastosis endocárdica

### Prenatal ultrasound diagnosis of endocardial fibroelastosis

**Dr. Eliecer Prades Hung,<sup>1</sup> MsC. Sucel Tamayo Heal,<sup>1,2</sup> MsC. Raúl Santiago Castellanos<sup>1</sup> y Lic. Norka Ivis Hernández Begué<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> Hospital Ginecoobstétrico Docente "Tamara Bunke Bider", Santiago de Cuba, Cuba.

<sup>1,2</sup> Hospital Infantil Norte "Dr. Juan de la Cruz Martínez Maceira", Santiago de Cuba, Cuba.

### RESUMEN

Se presenta el caso clínico de una gestante de 39 años de edad, quien fuera ingresada a las 22 semanas de gravidez en el Hospital Ginecoobstétrico Docente "Tamara Bunke Bider" de Santiago de Cuba, luego de ser remitida del Centro Provincial de Genética por el diagnóstico ecográfico prenatal de fibroelastosis endocárdica, confirmado en el Cardiocentro de esta provincia. Después de la interrupción del embarazo, sugerida en la consulta de Genética, se realizó la autopsia al feto y con el estudio histológico del ventrículo izquierdo se corroboró la miocardiopatía.

**Palabras clave:** fibroelastosis endocárdica, embarazo, diagnóstico ecográfico prenatal, enfermedades fetales, cardiopatías congénitas.

### ABSTRACT

The case report of a 39-year-old pregnant woman is presented, who was admitted at 22 weeks of pregnancy to "Tamara Bunke Bider" Teaching Gynecoobstetric Hospital of Santiago de Cuba, after being referred from the Provincial Center of Genetics due to prenatal ultrasound diagnosis of endocardial fibroelastosis, confirmed at the Heart Center of this province. After abortion, suggested at the Department of Genetics, autopsy was performed and the fetal left ventricle tissue study confirmed cardiomyopathy.

**Key words:** endocardial fibroelastosis, pregnancy, prenatal ultrasound diagnosis, fetal diseases, congenital heart diseases.

### INTRODUCCIÓN

Los defectos anatómicos y funcionales cardíacos son 4 veces más comunes que los del sistema nervioso central, y más de 6 veces que las alteraciones cromosómicas más frecuentes; por ello, el ecografista, en especial el que ejerce en el área de obstetricia, debe estar familiarizado con estas anomalías, de modo que pueda sospechar su existencia y remitir los casos detectados hacia la atención especializada.

Debe advertirse que existe la posibilidad real de omitir ciertos diagnósticos, debido a múltiples factores, entre los que se destacan: la edad gestacional en que se realiza el estudio, la posición fetal, la obesidad, la calidad del equipo ecográfico y la experiencia del observador.<sup>1</sup>

Ahora bien, la fibroelastosis endocárdica (FE) es una rara cardiopatía de causa desconocida, caracterizada por engrosamiento fibroelástico focal y difuso del endocardio parietal del ventrículo izquierdo principalmente; suele asociarse a alguna otra malformación cardíaca congénita, a menudo a la obstrucción aórtica en casi un tercio de los casos.<sup>2</sup>

Su importancia depende de la extensión de las lesiones; si es focal, quizás carezca de importancia funcional, pero si es difusa, puede causar una descompensación cardíaca rápida y progresiva hasta la muerte, especialmente en niños. También se ha considerado como una vía final de reparación endocárdica ante procesos infecciosos o hipoxia, que además puede devenir miocardiopatía dilatada o miocardiopatía restrictiva.<sup>3</sup>

La fibroelastosis endocárdica primaria aparece en ausencia de otras anomalías cardíacas estructurales. El ventrículo afectado suele estar bien dilatado, hipertrófico o "constreñido" (lo cual implica una hipertrofia profunda).<sup>4</sup>

Por otro lado, la fibroelastosis endocárdica secundaria se presenta en el contexto de una anomalía cardíaca estructural y puede producir la dilatación o hipertrofia de las cámaras afectadas. La forma dilatada suele aparecer con coartación de la aorta, enfermedad valvular aórtica, enfermedad valvular mitral y otras lesiones; mientras que la forma constrictiva se asocia frecuentemente con estenosis o atresia aórtica.

En ambas formas de la afección, gran parte del endocardio parietal está reemplazado por colágeno y tejido elástico reluciente, con una sorprendente imagen ecogénica en la ecocardiografía.<sup>5</sup>

## CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de una gestante de 39 años de edad, asintomática, con antecedentes obstétricos de 7 embarazos, 3 partos y 3 abortos, la cual fue ingresada en Hospital Ginecoobstétrico Docente "Tamara Bunke Bider" de Santiago de Cuba, luego de ser remitida del Centro Provincial de Genética con el diagnóstico ecográfico prenatal de fibroelastosis endocárdica.

- Antecedentes patológicos personales: carcinoma *in situ* del cuello uterino, por lo que tenía seguimiento en la consulta de Patología de Cuello. El tratamiento quirúrgico fracasó, por reacción adversa a la anestesia (paro cardiorrespiratorio).
- Antecedentes patológicos familiares: no refirió alguno.

## Exámenes complementarios

- Hemoglobina: 12,7 g/L
- Glucemia: 4,8 mmol/L
- Grupo sanguíneo: A+
- Factor Rh: positivo
- Orina: negativa
- Electroforesis de hemoglobina: AA

La paciente poseía factores de riesgo de aborto y prematuridad (carcinooma *in situ* del cuello), genético (edad) y de diabetes gestacional (glucemia alterada).

## Exámenes ecográficos

- Ecografía del II trimestre gestacional efectuada en el área de salud.
  - Feto único en posición pelviana
  - Diámetro biparietal: 51 mm (21,4 semanas)
  - Circunferenciacefálica: 192 mm (21,3 semanas)
  - Circunferencia abdominal: 163 mm (21,3 semanas)
  - Longitud femoral: 36 mm (21,4 semanas)
  - Edad gestacional: 21,3 semanas
  - Peso fetal: 429 g
  - Pliegue nucal: 2,5 mm
  - Perfil facial: normal
  - Caquis: normal
  - Pared anterior: íntegra
  - Cuatro miembros: presentes
  - Estómago, vejiga y riñones: presentes
  - Placenta: anterior
  - Líquido amniótico: normal
  - Cuatro cámaras: se observan las 4 cámaras, con varias imágenes ecogénicas en ellas que confluyen formando una media luna en el ventrículo izquierdo.

Se decidió remitir al Hospital Ginecoobstétrico Docente "Tamara Bunke Bider" para realizar ecocardiografía fetal.

- Ecocardiografía fetal

Se observó hipertrofia del ventrículo izquierdo, derrame pericárdico. No se visualizaba la aurícula izquierda. La gestante fue remitida al Cardiocentro de Santiago de Cuba para efectuar otra valoración.

- Ecocardiografía realizada en el Cardiocentro.
  - Eje de 4 cámaras: ventrículo izquierdo dilatado, con disminución global de su contractilidad, hipertrofia de sus paredes y aumento de la ecorrefringencia (figura 1)
  - Eje corto: normal
  - Arco aórtico: normal, no imagen de coartación aórtica
  - Eje largo: ventrículo izquierdo con caracteres ya descritos y tracto de salida del ventrículo izquierdo (aorta) algo estenótico



**Fig 1.** Hipertrofia del ventrículo izquierdo con aumento de la ecorrefringencia

- Asesoramiento genético: cardiopatía congénita prenatal, con pronóstico reservado y pocas posibilidades de sobrevida cuando aparece en esta etapa del desarrollo fetal, pues puede fallecer por insuficiencia cardíaca e hidropsia fetal.

La paciente optó por interrumpir el embarazo. Luego del aborto, se realizó la autopsia al feto.

#### Informe anatomopatológico

- Feto de sexo masculino y peso de 660 g.
- Observación macroscópica: engrosamiento blanco perlado del endocardio parietal del ventrículo izquierdo, con discreto aumento de la consistencia (figura 2).
- Observación microscópica: áreas de fibrosis endocárdica e intersticial difusa ligera en el ventrículo izquierdo.



**Fig 2.** Engrosamiento fibroso, blanco perlado del endocardio parietal del ventrículo izquierdo

Se concluyó que el feto presentaba una fibroelastosis endocárdica con estenosis aórtica ligera.

## COMENTARIOS

A la entidad descrita en este caso clínico se le ha llamado también endocarditis fetal, fibrosis endocárdica, fibroelastosis prenatal, hiperplasia del tejido elástico y esclerosis endocárdica. La fibroelastosis endocárdica primaria no se asocia a lesión valvular predisponente ni a otras cardiopatías congénitas aparentes y se observa dilatación de la cavidad ventricular izquierda, generalmente durante la lactancia; mientras que en la fibroelastosis endocárdica secundaria se encuentran graves enfermedades cardíacas congénitas de tipo obstructivo en las cavidades izquierdas (por ejemplo: estenosis o coartación aórticas graves), además la cavidad ventricular suele aparecer contraída.

No obstante, en adultos jóvenes se ha descrito una forma contraída de FE primaria. Aún no se ha establecido causa alguna para esta forma primaria de la afección.

Desde el punto de vista anatomo-patológico, el endocardio muestra un engrosamiento fibroelástico opaco y blanquecino que afecta el funcionamiento del ventrículo izquierdo en la totalidad de los casos, y que a menudo enmascara la trabeculación de las superficies internas de las cavidades cardíacas. La lesión puede extenderse y dañar las válvulas.

Microscópicamente, la lesión consiste en un engrosamiento fibroelástico del endocardio y puede dar lugar a una degeneración subendocárdica o a necrosis del músculo, con vacuolización de sus fibras. Las valvas afectadas se caracterizan por una proliferación mixomatosa con aumento de los elementos colágenos.

Al respecto, el tratamiento se fundamenta en mejorar la insuficiencia cardíaca, aunque ante la presencia de FE avanzada la indicación terapéutica de elección es el trasplante cardíaco.<sup>6</sup>

La fibroelastosis endocárdica es una de las cardiopatías congénitas que puede ser diagnosticada prenatalmente, y se sospecha su existencia cuando en el eje de 4 cámaras se observa el ventrículo izquierdo con paredes engrosadas y un marcado aumento de la ecogenicidad (ecorrestringencia); también pueden presentarse derrame pleural asociado y disminución de la contractilidad de sus paredes. Su diagnóstico definitivo se realiza mediante la biopsia del ventrículo izquierdo.<sup>7</sup>

En último lugar, cabe agregar que la sospecha diagnóstica es importante, pues permite brindar asesoramiento genético, y si la gestante decide continuar el embarazo, se puede diseñar la estrategia necesaria para que el nacimiento tenga lugar en un centro especializado, donde se le garantice la atención neonatal adecuada.<sup>8</sup> En este caso clínico la paciente optó por la interrupción del embarazo y el diagnóstico ecográfico fue confirmado en la autopsia fetal.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sosa Olavarria A. Ciemopatias cardíacas: diagnóstico antenatal. Ultrasonido en Medicina. 2001; 17: 1-24.
2. Yuste P, García Fernández MA, Barroso E, Fernández Espino R, Vargas J. Atlas de ecocardiografía bidimensional y Doppler. Madrid: Capitel Editores; 1982. p. 222-3.
3. Calafell Vázquez N. Cardiopatías congénitas. Diagnóstico. Manual clínico. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2005. p. 159-60.

4. Fink BW. Congenital heart disease: A deductive approach to its diagnosis. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1975. p. 137–46.
5. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Nelson. Tratado de Pediatría. 17 ed. Madrid: Elsevier; 2004.
6. Oliva Rodríguez JA. Ultrasonografía diagnóstica fetal, obstétrica y ginecológica. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2009. p. 118.
7. Cotran RS, Kumar V, Collins T. Robbins. Patología estructural y funcional. 6 ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2000. p. 162.
8. Pons Porrata LM, George Pardo CA, Gómez Pérez H, Peña Reyes JM, Guerrero Fernández CM. Fibroelastosis cardíaca fetal. MEDISAN. 2011 [citado 15 feb 2012]; 15(9). Disponible en : [http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1029-30192011000900017&script=sci\\_arttext](http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1029-30192011000900017&script=sci_arttext)

Recibido: 26 de abril de 2012.

Aprobado: 20 de mayo de 2012.

*Eliecer Prades Hung.* Hospital Ginecoobstétrico Docente "Tamara Bunke Bider", Avenida de los Libertadores, entre 5 y 7, reparto Fomento, Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: [epc@medired.scu.sld.cu](mailto:epc@medired.scu.sld.cu)