

Fibrosis endomiocárdica: reporte de caso

Endomyocardial fibrosis: case report

Christian I. Merubia-Navia^{1*}, Yuritzi Ávalos-García², Elio T. Flores-Méndez³ y Martha Morelos-Guzmán³

¹Servicio de Medicina Interna, Departamento de Cardiología, Hospital General de Morelia Dr. Miguel Silva, Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México; ²Departamento de Cardiología, Hospital General de Morelia Dr. Miguel Silva, Facultad de Ciencias Médicas y Biológicas Dr. Ignacio Chávez, Universidad Michoacana de San Nicolás de Hidalgo; ³Servicio de Imagen Cardiovascular, Departamento de Cardiología, Hospital General de Morelia Dr. Miguel Silva. Morelia, Michoacán, México

Presentación del caso

La fibrosis endomiocárdica, también llamada enfermedad de Davies o de Loeffler, es una forma de cardiomiopatía restrictiva de etiología desconocida, caracterizada por fibrosis endocárdica de los ápices y de los tractos de salida del ventrículo izquierdo, del ventrículo derecho o de ambos^{1,2}. Es una de las formas más comunes de cardiomiopatía restrictiva endémica en el mundo, causante del 20% de los casos de falla cardíaca en África, Sudamérica y Asia. Predomina en Uganda y en el cinturón costero de Mozambique¹⁻³.

Es más frecuente en los niños y en las mujeres en edad reproductiva, con predominio femenino 2:1 y una distribución bimodal con picos a los 10 y los 30 años. En las formas crónicas la afección biventricular es la más frecuente (55.5%), seguida del compromiso aislado del ventrículo derecho (18%) y del ventrículo izquierdo (16.6%)^{4,5}. Los factores implicados son la etnia, la pobreza, el consumo de yuca, la malnutrición, la deficiencia de magnesio, los niveles elevados de cerio y vitamina D, las infecciones (por especies de *Plasmodium*, esquistosoma, microfilaria, helmintos, virus de Epstein-Barr y *Coxsackie*, y *Toxoplasma gondii*), la eosinofilia, la herencia y la autoinmunidad^{6,7}.

No se cuenta con un registro epidemiológico en México. El diagnóstico requiere una alta sospecha clínica y de imagen, por lo cual nuestro objetivo es demostrar

la importancia del diagnóstico y del abordaje de esta miocardiopatía restrictiva por métodos no invasivos, como es la resonancia magnética cardíaca.

Mujer de 56 años, residente de Morelia, Michoacán, ama de casa. Antecedentes: exposición al humo de leña y de carbón (300 horas/año). Antecedentes quirúrgicos: ooforectomía, cesárea e histerectomía total (por miomatosis uterina). Diagnosticada con hipertensión arterial desde 2019 y enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) desde 2020.

Su padecimiento inició en mayo de 2021 con un cuadro clínico de 2 semanas de evolución caracterizado por disnea progresiva de medianos a pequeños esfuerzos, clase funcional III de la New York Heart Association (NYHA) y ortopnea. En la exploración física presenta frecuencia cardíaca de 89 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 24 respiraciones por minuto, presión arterial de 132/76 mmHg, temperatura de 36.6 °C y saturación de oxígeno del 86% (fracción inspirada de oxígeno del 21%); en la auscultación, latidos rítmicos de buena intensidad, sin soplos agregados, campos pulmonares con ruidos respiratorios disminuidos y sibilancias difusas.

Los estudios paraclínicos iniciales muestran leucocitos 7500/mm³, hemoglobina 15.6 g/dl, glucosa aleatoria 138 mg/dL, nitrógeno ureico en sangre 9.9 mg/dl y creatinina 0.27 mg/dl. Inicialmente se sospechó una

*Correspondencia:

Christian I. Merubia-Navia

E-mail: chris_merubia@hotmail.com

Fecha de recepción: 29-05-2023

Fecha de aceptación: 17-03-2024

DOI: 10.24875/ACM.23000127

Disponible en internet: 02-05-2024

Arch Cardiol Mex. 2024;94(4):511-514

www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2024 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

exacerbación de su EPOC y neumonía, pero una tomografía computarizada de tórax descartó un proceso infeccioso.

El electrocardiograma (ECG) mostró ritmo sinusal, frecuencia cardíaca de 65 latidos por minuto, eje aproximado a $+60^\circ$, ondas T negativas de V1 a V5, e infra-desnivel del ST en V4, V5 y V6 de 1 mm.

El ecocardiograma transtorácico reveló deformación miocárdica longitudinal global -7.3% , fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) del 45% , disfunción diastólica de grado II (relación E/A 2.2, relación E/E' 10.4, flujo transmitral restrictivo), ambas aurículas dilatadas (volumen indexado auricular 50 ml/m^2), derrame pericárdico leve global, insuficiencia mitral leve (gradiente medio 0.7 mmHg) e insuficiencia tricuspídea moderada (gradiente retrógrado máximo 22 mmHg).

Se planteó tratamiento médico para falla cardíaca crónica con FEVI reducida (espironolactona, enalapril, metoprolol y dapagliflozina) y se dio seguimiento por la consulta externa de cardiología. Destacó en la biometría hemática un recuento de eosinófilos totales entre el 14 y el 44.7% . Por los hallazgos ecocardiográficos y la hipereosinofilia, se sospechó miocardiopatía restrictiva (como primera sospecha, enfermedad de Loeffler).

Se realizó una resonancia magnética (RM) cardíaca (Fig. 1) que mostró ambos ventrículos con engrosamiento apical de las paredes, presencia de trombo intracavitario ($12.5 \times 15.3 \text{ mm}$) en el ventrículo izquierdo, FEVI del 52% , disfunción diastólica de grado III (relación E/A 2.7), reforzamiento tardío subendocárdico difuso circunferencial de la base al ápex con diferentes grados de transmuralidad biventricular, en relación con probable fibrosis endomiocárdica, aurículas dilatadas e insuficiencia mitral y tricuspídea moderada.

Al realizarse la RM cardíaca, se consideró una FEVI reducida acorde al sexo, la edad y la superficie corporal de la paciente (mujeres de 50-59 años: FEVI esperada media del 68% [$59-77\%$])^{8,9}.

Se optimizó el tratamiento médico acorde a las guías de miocardiopatía restrictiva¹⁰: dieta hiposódica, disminución de la ingesta de líquidos, antagonista del receptor de mineralocorticoide, inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina, diurético de asa y anticoagulante (rivaroxabán); se suspendió el bloqueador de los receptores beta (debido al riesgo de hipotensión). Dado el estadio de la enfermedad (crónica, dado el crecimiento de las aurículas), no fue candidata a tratamiento con esteroides (tratamiento con baja evidencia y únicamente recomendado en la etapa aguda).

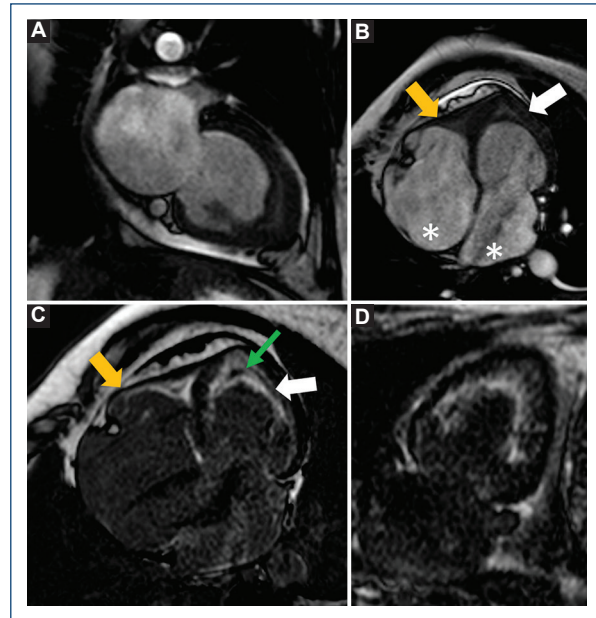


Figura 1. Resonancia magnética cardíaca. **A:** cine en dos cámaras (SSFP [Steady-State Free Precession]). **B:** cine en cuatro cámaras que muestra la obliteración del ápex del ventrículo izquierdo (flecha blanca) y del ventrículo derecho (flecha amarilla), y dilatación biatrial grave (asterisco). **C:** reforzamiento tardío en cuatro cámaras (T1 GRE I-R [Inversion-Recovery Gradient Echo]) que identifica fibrosis endomiocárdica difusa del ventrículo izquierdo (flecha blanca) y del ventrículo derecho (flecha amarilla), y signo de la «doble V» con presencia de trombo apical en el ventrículo izquierdo (flecha verde). **D:** reforzamiento tardío en dos cámaras que indica fibrosis difusa endomiocárdica del ventrículo izquierdo.

La paciente cursó con mejoría clínica en cuanto a su clase funcional, pasando a NYHA II. La RM cardíaca a los 6 meses evidenció un incremento de la FEVI al 59% (Fig. 2).

Discusión

La evolución natural de la enfermedad, acorde a Olsen¹, se caracteriza clínicamente por tres formas. En la forma activa existen infiltración eosinófila en el miocardio, fiebre, disnea, prurito e inflamación periorbitaria; el ECG puede mostrar cambios inespecíficos, como QRS de bajo voltaje, cambios en la onda S-T y alteraciones de la conducción. La forma progresiva transitoria incluye recurrencia de episodios activos y formación de trombos. En la forma crónica (fibrosis del endocardio) se desarrolla insuficiencia cardíaca, y cuando predomina la afección derecha produce edema facial, exoftalmos, ingurgitación yugular, hepatoesplenomegalia,

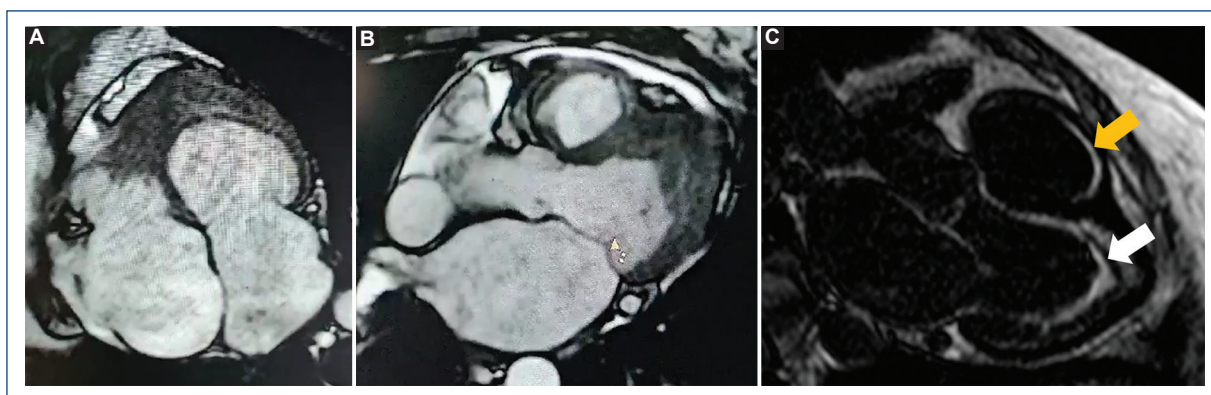


Figura 2. Resonancia magnética cardíaca de control. **A:** cine en cuatro cámaras. **B:** cine en tres cámaras. **C:** reforzamiento tardío en tres cámaras mostrando fibrosis del ventrículo izquierdo (flecha blanca) y del ventrículo derecho (flecha amarilla). Sin cambios en relación a fibrosis y aumento de cavidades. Fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 59%.

Tabla 1. Criterios diagnósticos y de gravedad de la fibrosis endomiocárdica⁴

Criterios mayores (puntos)	Puntaje paciente	Criterios menores (puntos)	Puntaje paciente
Placas de más de 2 mm de espesor en el endomiocardio (2)	✓	Parches endomiocárdicos delgados localizados en una pared ventricular (1)	
Parches endomiocárdicos delgados (< 1 mm) que afectan más de una pared ventricular (3)		Patrón de flujo restrictivo a través de la válvula mitral o tricúspide (2)	✓
Obliteración del vértice del ventrículo derecho o del ventrículo izquierdo (4)	✓	Apertura diastólica de la válvula pulmonar (2)	
Trombos o contraste espontáneo sin disfunción ventricular grave (4)	✓	Engrosamiento difuso de la válvula mitral anterior (1)	✓
Retracción del vértice del ventrículo derecho (muesca apical) (4)		Aurícula agrandada con ventrículo de tamaño normal (2)	✓
Disfunción de la válvula auriculoventricular causada por adherencia del aparato valvular (1-4)		Modo M: movimiento del tabique interventricular y pared posterior plana (1)	
		Reforzamiento tardío de las bandas interventriculares (1)	✓
Puntaje parcial del paciente	10		6
Puntaje total del paciente	16		

ascitis y edema; el ECG muestra fibrilación auricular en más del 30% de los casos y bloqueo completo de rama derecha del haz de His^{1,4-7}.

La ecocardiografía es el estudio de primera línea para el diagnóstico. Las características típicas son obliteración del vértice ventricular, movimiento restringido del ápex fibrótico y un mecanismo contráctil compensatorio que causa un movimiento exagerado y distintivo de la porción basal de los ventrículos. La fusión de las valvas auriculoventriculares con la

pared provoca una regurgitación valvular excéntrica grave que condiciona dilatación auricular. Es común el derrame pericárdico⁷.

En la RM cardíaca, el patrón típico de reforzamiento tardío (fibrosis miocárdica) se ha descrito como subendocárdico, no relacionado con el territorio coronario, que afecta principalmente al ápex del ventrículo implicado. El signo de la «doble V» en el vértice ventricular se caracteriza por tres capas que constan de miocardio normal, fibrosis subendocárdica y trombo subyacente

con o sin calcificaciones. Algunos casos pueden manifestarse con signo de «V única» (sin trombo)⁵.

Se consideran como diagnósticos diferenciales la amiloidosis, la miocardiopatía hipertrófica obstructiva, la pericarditis constrictiva y la enfermedad valvular reumática^{3,6,7}.

Se han propuesto criterios diagnósticos y de gravedad, los cuales incluyen seis criterios mayores y siete criterios menores (planteados en 2008) (Tabla 1). Se diagnostica cuando se cumplen dos criterios mayores o un criterio mayor y dos menores. Una puntuación total < 8 indica enfermedad leve, una puntuación de 8 a 15 se considera enfermedad moderada, y una puntuación > 15 es enfermedad grave⁴.

La RM cardíaca tiene la ventaja de ser un método no invasivo, útil y que reúne los criterios necesarios para llegar al correcto diagnóstico basado en la caracterización del tejido y la identificación de fibrosis (sin necesidad de biopsia)⁵.

El tratamiento está dirigido a la falla cardíaca restrictiva¹⁰. Dentro del tratamiento específico se establece el uso de anticoagulantes, y en fase aguda el uso de corticoides. La cirugía aumenta la supervivencia y la calidad de vida en comparación con la terapia médica (antes de que ocurra daño cardíaco y hepático irreversible); consiste en realizar una endocardectomía quirúrgica y reparación/reemplazo valvular. En la afeción pura del ventrículo derecho es útil la conexión cavo-pulmonar^{4,7}.

Tiene una alta morbilidad, pero la supervivencia mejora con tratamiento de insuficiencia cardíaca y de arritmias, y prevención de tromboembolia^{2,7}.

Conclusión

El objetivo principal de este reporte es mostrar la importancia de la RM cardíaca en el diagnóstico no invasivo de esta enfermedad, pues resulta una herramienta esencial para el diagnóstico diferencial, ya que es una patología poco común en nuestro medio. El caso de fibrosis endomiocárdica que se presenta difiere de las características habituales reportadas en la literatura, como edad, ubicación epidemiológica y factores de riesgo, a excepción de la hipereosinofilia. De acuerdo con los criterios de diagnóstico y gravedad de la fibrosis endomiocárdica, se clasificó como enfermedad grave.

El manejo en este caso es médico, con mal pronóstico para la función y para la vida.

Financiamiento

Ninguno.

Conflicto de intereses

Ninguno.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Uso de inteligencia artificial para generar textos. Los autores declaran que no han utilizado ningún tipo de inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito ni para la creación de figuras, gráficos, tablas o sus correspondientes pies o leyendas.

Bibliografía

1. Khalil SI. Endomyocardial fibrosis: diagnosis and management. *J Vasc Diagn Interv.* 2020;8:1-9.
2. Duraes AR, de Souza Lima Bitar Y, Roevers L, Neto MG. Endomyocardial fibrosis: past, present, and future. *Heart Fail Rev.* 2020;25:725-30.
3. Dato I. How to recognize endomyocardial fibrosis? *J Cardiovasc Med (Hagerstown).* 2015;16:547-51.
4. Grimaldi A, Mocumbi AO, Freers J, Lachaud M, Mirabel M, Ferreira B, et al. Tropical endomyocardial fibrosis: natural history, challenges, and perspectives. *Circulation.* 2016;133:2503-15.
5. de Carvalho FP, Azevedo CF. Comprehensive assessment of endomyocardial fibrosis with cardiac MRI: morphology, function, and tissue characterization. *Radiographics.* 2020;40:336-53.
6. Mocumbi AO, Stothard JR, Correia-de-Sá P, Yacoub M. Endomyocardial fibrosis: an update after 70 years. *Curr Cardiol Rep.* 2019;21:148.
7. Mocumbi AO. Endomyocardial fibrosis: a form of endemic restrictive cardiomyopathy. *Glob Cardiol Sci Pract.* 2012;2012:11. [CIMN1] El orden de las referencias de la bibliografía se modifica ya de forma cronológica y adecuada en base a las referencias en el manuscrito.
8. Maceira AM, Prasad SK, Khan M, Pennell DJ. Normalized left ventricular systolic and diastolic function by steady state free precession cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2006;8:417-26.
9. Maceira AM, Prasad SK, Khan M, Pennell DJ. Reference right ventricular systolic and diastolic function normalized to age, gender and body surface area from steady-state free precession cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J.* 2006;27:2879-88.
10. Seferović PM, Polovina M, Bauersachs J, Arad M, Ben Gal T, Lund LH, et al. Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail.* 2019;21:553-76.