

Comunicación de casos

Endomiocardiofibrosis

A. RAFAEL BARRIOS, ARTURO CAGIDE, DANIEL SINIAWSKY, AMELIA GALLO, JOSE NAVIA

Servicio de Cardiología, Hospital Italiano de Buenos Aires.

Trabajo recibido para su publicación: 5/1983. Aceptado: 7/1983.

Dirección para separatas: Servicio de Cardiología, Hospital Italiano de Buenos Aires,
Gascón 450, (1181) Buenos Aires, Argentina.

La literatura médica comienza a citar a la miocardiopatía obliterativa como una entidad reconocida ya en 1893, gracias a la descripción de los trabajos de Reinbach. En 1935, Stephens¹ describe las lesiones necróticas endocárdicas en un paciente que fallece de una corta enfermedad. Al año siguiente, Löffler² escribe acerca de la relación entre la eosinofilia y la insuficiencia cardíaca congestiva. En 1948, Davies³ describe los casos de endomiocardiofibrosis (EMF) en Uganda, cuya anatomía patológica era similar a la endocarditis de Löffler. Trabajos posteriores concluyen en la relación estrecha entre la ubicación geográfica y la secuencia de aparición de la enfermedad, comprobando mayor incidencia en las zonas tropicales y la común asociación de fiebre reumática y tuberculosis⁴. Roberts⁵, en publicaciones más recientes, describe la similitud entre la endocarditis de Löffler y la EMF, concluyendo que pueden ser estadios distintos de una misma enfermedad. Esa conclusión es también aceptada por Olsen y colaboradores⁶⁻⁸, aunque algunos autores niegan dicha similitud⁹.

El motivo de esta comunicación es señalar la posibilidad de que un paciente con una EMF pueda consultar en nuestro medio, describir la forma de presentación y los hallazgos que en el examen clínico y en los estudios complementarios permitan sospechar su diagnóstico.

PRESENTACION DEL CASO

Una paciente de 50 años de edad, oriunda de Paraguay, ingresó a nuestro hospital en febrero de 1981 debido a un cuadro de insuficiencia cardíaca biventricular. Refería haber comenzado los síntomas en 1978, expresados como disnea de esfuerzo y, en ciertas ocasiones, precordialgia. Esta sintomatología se acentuó en los meses anteriores a la consulta, refiriendo disnea de reposo y edemas en miembros inferiores. En estas condiciones fue medicada con digital y diuréticos con escasa respuesta.

En el examen físico la paciente se encontraba taquipnei-

ca, con ingurgitación yugular, hepatomegalia y edemas bimaletales. La auscultación pulmonar revelaba estertores subcrepitantes. El latido apexiano se palpaba discretamente desplazado y de características normales. Se auscultaba un soplo sistólico de intensidad 2/6 en mesocardio que impresionaba como eyectivo.

El ECG (Fig. 1) mostraba ritmo sinusal, sobrecarga auricular y ventricular izquierda con trastornos difusos de la repolarización.

En estas condiciones se suspendió la digital y se inició el tratamiento con furosemida y triamtereno.

La radiografía de tórax (Fig. 2) evidenciaba una leve cardiomegalia con discretos signos de congestión pulmonar.

En repetidos hemogramas, la fórmula leucocitaria se hallaba dentro de límites normales.

En el registro ecocardiográfico en modo M (Fig. 3) las dimensiones del ventrículo izquierdo eran normales, al igual que el espesor del septum y de la pared posterior; ambas estructuras tenían una movilidad normal y la fracción de acortamiento era de 0,38. La válvula mitral no presentaba alteraciones y la aurícula izquierda estaba dilatada (5,5 cm).

En el trazado bidimensional (Fig. 4) a nivel basal no se comprobaban alteraciones, pero en la zona apical la cavidad

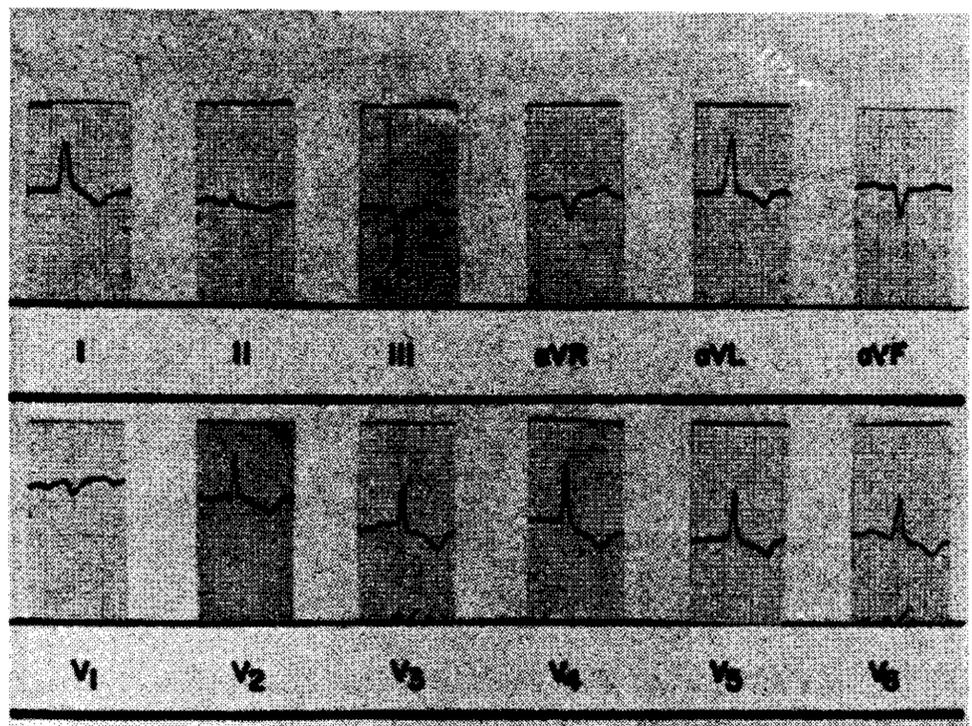


Fig. 1. Trazado electrocardiográfico de la paciente. Nótese los trastornos difusos de la repolarización.



Fig. 2. Radiografía de tórax (frente). Leve cardiomegalia. Signos discretos de hipertensión venocapilar.

del ventrículo izquierdo se encontraba amputada por una formación densa, no homogénea, que también comprometía al ventrículo derecho. Allí el pericardio se hallaba engrosado y con adherencias.

Con estos hallazgos, los diagnósticos diferenciales considerados fueron la EMF y el tumor o quiste miocárdico.

El estudio hemodinámico informó: manometría: AD 5 mmHg; VD 30/2-5 mmHg; APT 30/15 mmHg; CP 15 mmHg; Ao 105/75; VI 105/9-15 "z" 25 mmHg. Índice cardíaco: 1,9 l/m². Ventriculograma (Fig. 5): buena movilidad en la base de ventrículo izquierdo; esta cavidad, al igual que la de ventrículo derecho, se encontraba amputada a nivel apical por una formación no vascularizada. Las válvulas mitral y tricuspídea eran competentes y la coronariografía no presentaba alteraciones.

Ante la refractariedad al tratamiento médico y con diagnóstico altamente probable de EMF, ya que el compromiso biventricular es típico en esta enfermedad y menos frecuen-

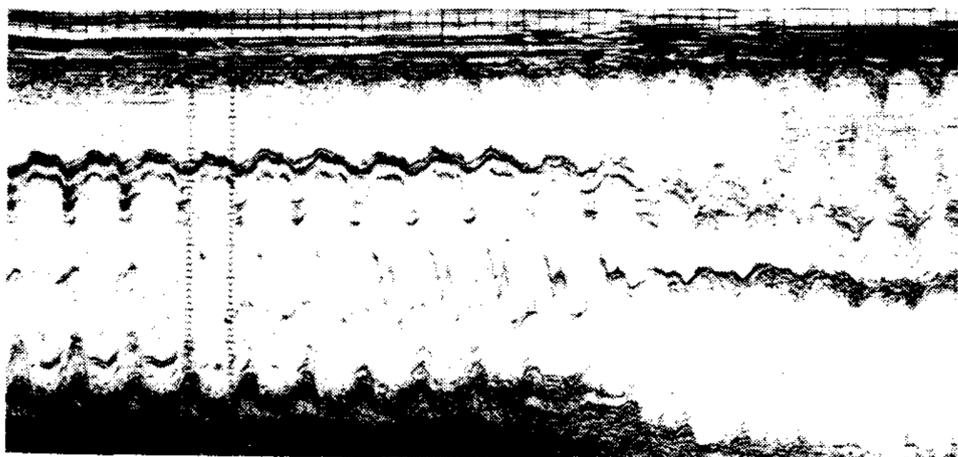


Fig. 3. Barrido ecocardiográfico en modo M. Se evidencia una aurícula izquierda dilatada. Las dimensiones de ambos ventrículos eran normales. La válvula mitral no presentaba patología.

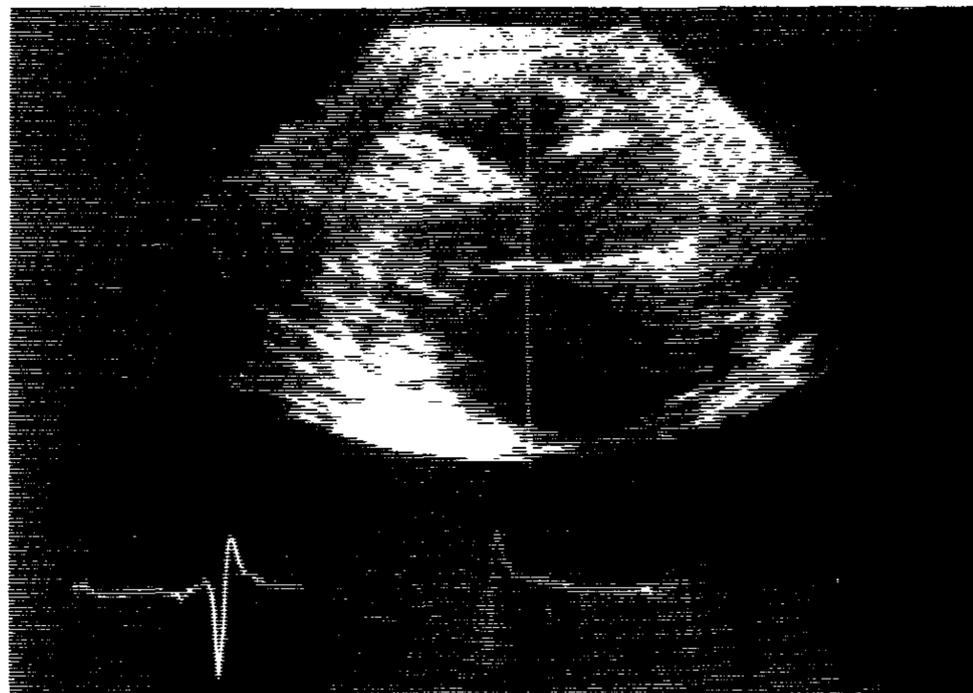


Fig. 4. Ecocardiograma bidimensional (eje largo). Nótese una formación densa a nivel del ápex del ventrículo izquierdo. La aurícula izquierda se encuentra dilatada.

te en otros procesos, se decidió el tratamiento quirúrgico.

El aspecto macroscópico intraoperatorio correspondía al descrito en la EMF: una masa fibrótica que ocupaba el ápice y parte inferior del septum y pared libre de ambos ventrículos, envolviendo los músculos papilares y enviando tractos fibrosos que invadían el miocardio subyacente, no observándose coágulos intracavitarios.

Se realizó el procedimiento descrito por Dubost^{10, 11}, es decir, la endocardiectomía a través de las válvulas auriculoventriculares y reemplazo posterior de las mismas por prótesis biológicas.

La anatomía patológica confirmó la presencia de una EMF (Fig. 6).

La evolución postoperatoria fue excelente, indicándose como medicación de alta tratamiento anticoagulante.



Fig. 5. Ventriculograma angiográfico en OAD. La zona apical se encuentra amputada por una formación no vascularizada.

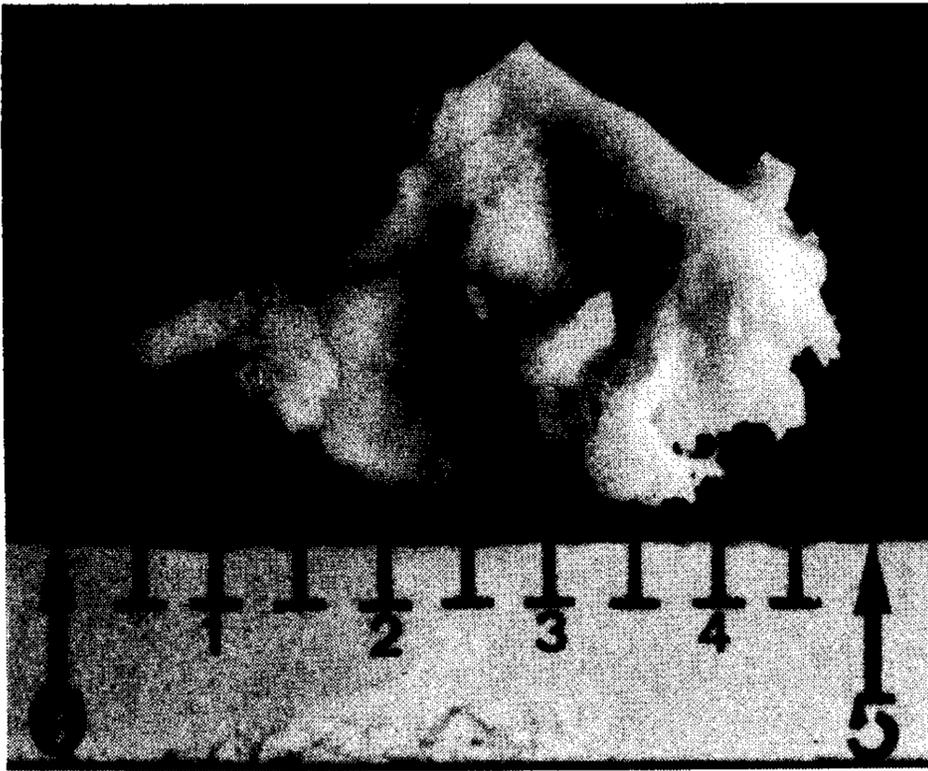


Fig. 6. Aspecto macroscópico de una porción de endocardio extraída del ventrículo izquierdo. Presentaba un color blanco nacarado. No tenía coágulos adheridos.

COMENTARIO

Como señalábamos al principio, la EMF tiene una definida distribución geográfica, predominando en zonas tropicales, entre ellas Brasil, donde han sido numerosos los casos descritos. La paciente que motiva la presentación provenía del Paraguay y, si bien no son frecuentes los casos documentados en ese país, debería considerarse al mismo y probablemente a la región Norte de Argentina dentro de la zona de incidencia de esta enfermedad.

En este caso se trataba de una paciente con un cuadro de insuficiencia cardíaca refractaria al tratamiento médico, sin hallazgos significativos en el examen clínico y donde la ecocardiografía en modo M no detectaba alteraciones llamativas a nivel ventricular. En efecto, la dimensión de dicha cavidad, el espesor y la movilidad de sus paredes eran normales. Por ello, la dilatación de la aurícula izquierda, indicativa de incremento de la presión de fin de diástole de ventrículo izquierdo, sugería una restricción al llenado ventricular. El registro bidimensional, al detectar una amputación apical de la cavidad en ambos ventrículos, sugirió la presencia de una EMF, aunque otras posibilidades diagnósticas fueron consideradas, como un tumor ventricular, eventualidad improbable por la ausencia de vascularización informada por la angiografía. El quiste de miocardio fue otro diagnóstico diferencial, y si bien no fue definitivamente descartado, esta posibilidad fue relativizada por el compromiso apical biventricular que, como señalamos, constituyen las zonas típicas de localización de la EMF.

Los hallazgos quirúrgicos y el examen anatomopatológico confirmaron la enfermedad, no existiendo compromiso valvular mitral ni tricuspídeo.

La literatura describe con más frecuencia los casos de EMF que agreden a ambos ventrículos^{6, 12, 13}, siendo el ápex y la valva posterior de la mitral las zonas más frecuentes de localización en el ventrículo izquierdo, y el ápex y tracto de entrada en el ventrículo derecho. El tejido fibrótico compromete frecuentemente el aparato subvalvular, desarrollando una incompetencia de las válvulas auriculoventriculares. El caso presentado se incluye dentro de la forma anatomoclínica más frecuente.

Las características clínicas, electrocardiográficas, radiológicas, hemodinámicas y anatomopatológicas son las que se han descrito en esta enfermedad^{6, 14-19}.

Como señalábamos al principio, hay numerosas similitudes entre la endocarditis de Löffler y la EMF desde el punto de vista clínico y anatomopatológico. La eosinofilia es el rasgo característico de la enfermedad de Löffler pero también ha sido hallada, aunque en forma aislada, en pacientes con EMF. Debido a ello, se ha considerado que ambas entidades podrían ser estadios diferentes de un mismo proceso. Los autores que alientan este criterio unicista consideran a la EMF como un estadio "avanzado" de la endocarditis de Löffler²⁰.

En la clasificación de miocardiopatías de Goodwin¹⁴, ambas entidades han sido diferenciadas de las formas congestivas e hipertróficas, incluyéndolas en el grupo de miocardiopatías obliterativas, término que define con precisión el cuadro anatomopatológico de ambas enfermedades, es decir, una progresiva reducción de la cámara ventricular no debida a hipertrofia miocárdica.

En otras clasificaciones fundadas en criterios fisiopatológicos, estas entidades fueron incluidas como miocardiopatías restrictivas. Este término implica una disminución de la distensibilidad, es decir, una dificultad en la relajación debido al engrosamiento endocárdico, el cual limita súbitamente el llenado ventricular al promediar la diástole. Esta situación es similar desde el punto de vista hemodinámico a lo que ocurre en la pericarditis constrictiva, de manera que la curva de presión puede adoptar la clásica morfología de raíz cuadrada.

La expresión ecocardiográfica de ese signo es la falta de desplazamiento posterior durante la diástole del endocardio parietal. Algunos autores han destacado especialmente el valor de este hallazgo para el diagnóstico de la miocardiopatía restrictiva. Sin embargo, el mismo no es específico, ya que ha sido descrito en otras patologías y por otro

lado puede estar ausente como en el caso presentado. Aquí el proceso está localizado en la zona apical y la elevación de la presión diastólica es debida probablemente a una reducción crítica de la cámara ventricular. La ausencia de compromiso basal explica el movimiento diastólico normal de la pared posterior.

En conclusión, se ha presentado un caso de insuficiencia cardíaca con hallazgos clínicos y ecocardiográficos en modo M que no aclararon el diagnóstico pero donde el registro bidimensional permitió sospechar una EMF, confirmada luego por los hallazgos quirúrgicos. Esta entidad, excepcional en nuestro medio, debería considerarse entre los diagnósticos diferenciales en pacientes con insuficiencia cardíaca de etiología oscura.

SUMMARY

This is a case report about a patient from Paraguay, female, 50 years old, with progressive heart failure (HF), where the medical treatment was useless. The physical examination, the electrocardiogram and the radiology were non characteristic. The echocardiogram performed in M-mode (ME) showed an enlarged left atrium, normal left ventricle and normal ejection fraction, joined a restriction patent. The bidimensional echocardiogram (BE) revealed an "echo-thick" space placed in the apex of both ventricular chambers. Behind, the pericardium was thickened. A filling defect, without vascularization was seen by the cine-angiography; the mitral and tricuspid valves were competent. The surgical and anatomic findings revealed the endomyocardial fibrosis (EMF) in the left and right side of the heart. No clots were seen inside the ventricles. The EMF is an obliterative cardiomyopathy common in many tropical countries, and very rare in those with moderate weather. This entity could be suspected in a patient like this, originated from tropical zones,

with progressive HF refractory, a restriction patent in the ME, with the EB showing a thick space in the apex. We remark the usefulness of the EB like a good aid in the search of this cardiomyopathy.

BIBLIOGRAFIA

1. Stephens DJ: Acute eosinophilic leukemia. *Am J Med Sci* 189: 387, 1935.
2. Löffler W: Endocarditis parietalis fibroplastica mit Eosinophilie, ein eigenartiges Krankheitsbild, *Schweiz. Med Wochenschr* 17: 817, 1936.
3. Davies JNP: Endomyocardial necrosis. A heart disease of obscure aetiology in Africa. MD thesis, Bristol, 1948.
4. Shaper AG, Hutt MS, Coles RM: Necropsy study of endomyocardial fibrosis and rheumatic heart disease in Uganda 1950-1965. *Brit Heart J* 30: 391, 1968.
5. Roberts WC, Liegler DG, Carbone PP: Endomyocardial disease and eosinophilia. A clinical and pathologic spectrum. *Am J Med* 46: 28, 1969.
6. Olsen EG, Spry ChJ: The pathogenesis of Löffler endomyocardial diseases and its relationships to endomyocardial fibrosis. *Progress in Cardiology* 8: 281, 1979.
7. Brockington IF, Olsen EG: Löffler's endocarditis and Davies' endomyocardial fibrosis. *Am Heart J* 85: 308, 1973.
8. Oakley CM, Olsen EG: Eosinophilia and heart disease (editorial). *Brit Heart J* 39: 233, 1977.
9. Patel AS, D'Arbela PG, Somers K: Endomyocardial fibrosis and eosinophilia. *Brit Heart J* 39: 238, 1977.
10. Dubost Ch, Maurice P, Gerbaux A, Carpentier A, Soyer R: The surgical treatment of constrictive fibrous endocarditis. *Ann Surg* 184 (3): 303, 1976.
11. Lepley D, Ains A, D' Cunha R: Endomyocardial fibrosis, a surgical approach. *The Annals of Thoracic Surgery* 18 (6): 627, 1974.
12. Farrer-Brown G, Tarbit MN: Heart valve involvement in endomyocardial fibrosis. *Brit Heart J* 34: 1062, 1972.
13. Shaper AG, Bellhouse BJ: Localization of lesions in endomyocardial fibrosis. *Brit Heart J* 34: 962, 1973.
14. Goodwin JF, Oakley CM: The cardiomyopathies. *Brit Heart J* 34: 545, 1972.
15. D'Arbela PG, Mutazindwa T, Somers K: Survival after first presentation with endomyocardial fibrosis. *Brit Heart J* 34: 403, 1972.
16. Ball JD, Williams AW, Davies JN: Endomyocardial fibrosis. *Lancet* 1: 1049, 1954.
17. Hess OH, Turina M, Krayenbuehl HP: Pre and postoperative findings in patients with endomyocardial fibrosis. *Brit Heart J* 40: 406, 1978.
18. Borer JS, Henry WL, Epstein SE: Echocardiographic observations in patients with systemic infiltrative disease involving the heart. *Am J Card* 39: 184, 1977.
19. Candell-Riera J, Permanyer-Miralda G, Soler-Soler J: Echocardiographic findings in endomyocardial fibrosis. *Chest* 1: 88, 1982.
20. Chew CY, Ziady GM, Raphael MJ, Nellen M, Oakley CM: Primary restrictive cardiomyopathy. Nontropical endomyocardial fibrosis and hypereosinophilic heart disease. *Brit Heart J* 39: 399, 1977.