

ORIGINAL BREVE

Fibrosis endomiocárdica tropical en nuestro medio

M. López Ramón*, M.D. García de la Calzada, M. Domínguez Cunchillos y J. Salazar Mena

Sección de Cardiología Pediátrica, Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza, España

Recibido el 1 de febrero de 2012; aceptado el 13 de septiembre de 2012

Disponible en Internet el 23 de octubre de 2012

PALABRAS CLAVE

Fibrosis endomiocárdica;
Miocardiopatía restrictiva;
Tropical

KEYWORDS

Endomyocardial fibrosis;
Restrictive cardiomyopathy;
Tropical

Resumen La fibrosis endomiocárdica es una miocardiopatía restrictiva de etiología desconocida, prevalente en regiones tropicales. Se caracteriza por la obliteración fibrótica del ápex de uno o ambos ventrículos, que puede extenderse a la cámara de entrada ventricular. Afecta predominantemente a niños y adultos jóvenes. No existe un tratamiento específico y suele tener un pobre pronóstico. No es una entidad frecuente en nuestro medio pero debido a la inmigración estamos presenciando un auge de la misma. Presentamos 4 casos clínicos de fibrosis endomiocárdica en niños diagnosticados y tratados en nuestro medio, y realizamos una revisión de la misma.

© 2012 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Tropical endomyocardial fibrosis in Spain

Abstract Endomyocardial fibrosis is a restrictive cardiomyopathy of unknown etiology prevalent in tropical regions. It is characterized by fibrotic obliteration of the apex of one or both ventricles, which can be extended to the ventricular inlet chamber. It predominantly affects children and young adults. There is no specific treatment and usually has a poor prognosis. It is uncommon in Spain, but due to immigration, it appears to be increasing. Four cases of endomyocardial fibrosis in children diagnosed and treated in Spain are presented, as well as a review of this disease.

© 2012 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La fibrosis endomiocárdica es una causa frecuente de miocardiopatía restrictiva en África ecuatorial que se

caracteriza por el engrosamiento fibroso del endocardio, localizado fundamentalmente en el ápex y el tracto de entrada de uno o ambos ventrículos. Hoy día todavía se discute si la fibrosis endomiocárdica tropical (enfermedad de Davis) y la enfermedad de Löffler son 2 variantes o 2 fases evolutivas de la misma enfermedad (enfermedad endomiocárdica)^{1,2}. No obstante, a pesar de sus similitudes anatomopatológicas, hay diferencias importantes en las

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: martalpzr@gmail.com (M. López Ramón).

manifestaciones clínicas: el síndrome de Löffler es más frecuente en países de clima templado, presenta una evolución rápidamente progresiva, afecta principalmente a los hombres y se asocia a hipereosinofilia, arteritis generalizada y fenómenos tromboembólicos. Por otro lado, la fibrosis endomiocárdica tiene una mayor incidencia en países tropicales, afecta a pacientes más jóvenes y muestra una asociación inconstante con la hipereosinofilia³.

En su patogenia se han apuntado diversas teorías, no demostradas, que van desde el efecto tóxico de productos liberados desde los eosinófilos sobre el miocardio, hasta unos niveles altos de cerio y bajos de magnesio, que son habituales en la dieta de las áreas geográficas de mayor prevalencia de la enfermedad^{4,5}.

Los síntomas son de insuficiencia cardíaca congestiva.

El tratamiento médico consigue escaso control de los síntomas en fases avanzadas; en estos casos, es de elección el tratamiento quirúrgico, consistente en escisión del endocardio afectado y reparación o recambio valvular en los casos necesarios. Tras la cirugía, se han comunicado casos de supervivencia aceptable, pero es frecuente la recurrencia de la fibrosis.

A pesar de ser una entidad endémica en países tropicales y subtropicales, como los de África ecuatorial, debido a la inmigración estamos observando un auge de casos en nuestro medio en los últimos años. Presentamos 4 casos de fibrosis endomiocárdica, todos ellos procedentes de Guinea Ecuatorial.

Métodos

Revisión retrospectiva de todos los casos de fibrosis endomiocárdica diagnosticados y tratados en nuestro centro desde el 2002 hasta el 2011.

Resultados

Caso 1

Niño de 14 años que ingresa por clínica de insuficiencia cardíaca de predominio derecho.

A la exploración presentaba retraso severo del crecimiento, marcados signos de desnutrición, hepatomegalia y ascitis importantes.

El electrocardiograma (ECG) mostraba signos de crecimiento biauricular y sobrecarga del ventrículo derecho (VD) y la radiografía de tórax, cardiomegalia. Durante el ingreso presentó varios episodios de fibrilación auricular. En el ecocardiograma se objetivó obliteración fibrótica del ápex del VD, con afectación del aparato valvular tricúspide e insuficiencia tricúspide importante, dilatación biauricular y ligera afectación del endocardio del ventrículo izquierdo (VI), con insuficiencia mitral moderada, patrón de llenado restrictivo y función sistólica conservada (fig. 1). El estudio hemodinámico constató los hallazgos ecocardiográficos: obliteración del ápex de ambos ventrículos con presiones telediastólicas elevadas. Se instauró inicialmente tratamiento médico (diuréticos, vasodilatadores...) y ante la escasa respuesta se realizó una escisión quirúrgica del endocardio afectado en ambos ventrículos y el implante de prótesis mecánica mitral y tricúspide. Posteriormente, evolucionó de forma

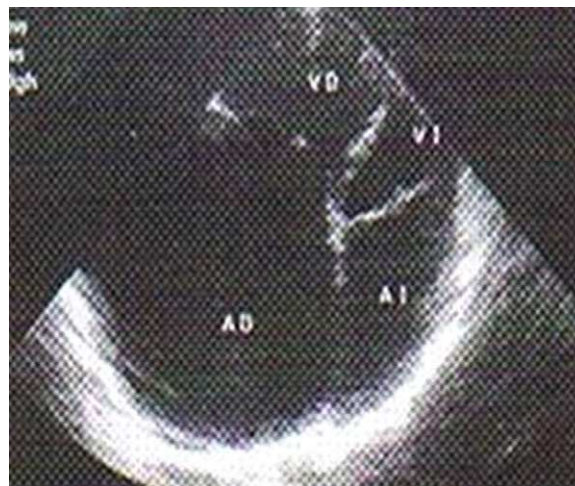


Figura 1 Obliteración fibrótica del ápex del VD y dilatación de la AD (caso 1).

favorable, encontrándose en clase funcional II al menos hasta el año tras la intervención quirúrgica, cuando se perdió el seguimiento.

Caso 2

Niño de 14 años, con antecedentes de ascitis y hepatoesplenomegalia. Ingresó por insuficiencia cardíaca con ascitis importante que requiere paracentesis evacuadora con extracción total de 10 l. En el ECG aparecían signos de crecimiento biauricular y sobrecarga del VD. Presentó varios episodios de fibrilación auricular y flutter con respuesta ventricular rápida. La cardiomegalia fue el hallazgo radiológico. En la analítica apareció una ligera eosinofilia. En el ecocardiograma se objetivó un VD de tamaño pequeño, con obliteración fibrótica del ápex, aurícula derecha aneurismática y afectación tricúspide con insuficiencia severa (fig. 2). Las curvas de presión del VD del estudio hemodinámico mostraban morfología de tipo restrictiva, con aumento de las presiones telediastólicas y la angiografía del VD mostró obliteración del ápex (fig. 3). Recibió tratamiento médico, con mejoría clínica transitoria y a los 20 días reingresó por fallo cardíaco derecho. Ante la escasa respuesta al tratamiento

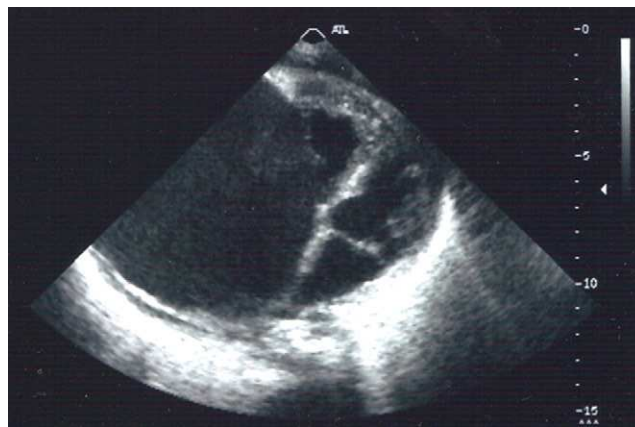


Figura 2 VD pequeño con obliteración fibrótica del ápex y AD aneurismática (caso 2).

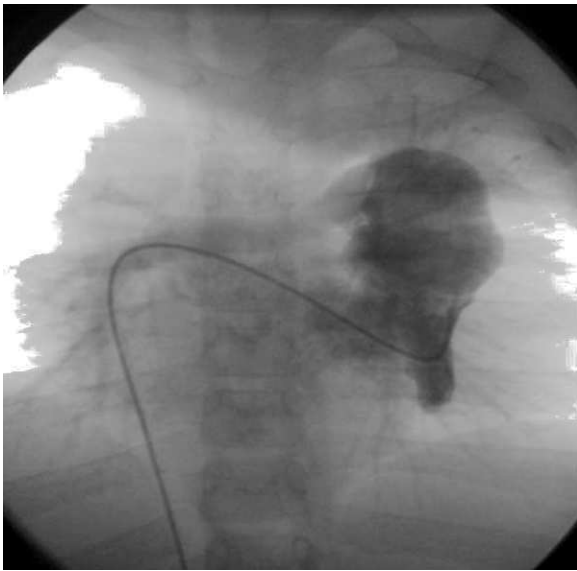


Figura 3 Ventriculografía derecha en PA: obliteración del ápex del VD (caso 2).

médico, se decide realizar una intervención quirúrgica con decorticación del endocardio de VD afectado y anuloplastia de la válvula tricúspide. Durante los 3 años siguientes, ha precisado varios ingresos por insuficiencia cardíaca derecha e implante de marcapasos. Actualmente se encuentra en seguimiento ambulatorio por la unidad de insuficiencia cardíaca y trasplante.

Caso 3

Niña de 13 años, diagnosticada en su país de origen de insuficiencia mitral e hipertensión pulmonar. A su llegada a España es atendida por insuficiencia cardíaca congestiva, con edema agudo de pulmón. El ECG mostraba flutter auricular con signos de crecimiento biauricular y sobrecarga del VD. En el ecocardiograma se objetivaron una marcada dilatación biauricular, afectación endocárdica de ambos ventrículos con obliteración fibrótica de ambos ápex (fig. 4), función sistólica biventricular moderadamente deprimida, patrón diastólico restrictivo, insuficiencia mitral severa,



Figura 4 Eje paraesternal largo: obliteración fibrótica de ápex del VI y dilatación de la AI (caso 3).

insuficiencia tricúspide significativa y presión pulmonar a nivel sistémico. En el cateterismo cardíaco se constataron los datos ecocardiográficos. Se desestimó el tratamiento quirúrgico ante el elevado riesgo (por la importante afectación biventricular y de ambas válvulas auriculoventriculares y la presencia de hipertensión pulmonar). En los 2 años siguientes presentó varios ingresos por insuficiencia cardíaca congestiva, con empeoramiento clínico progresivo hasta el episodio de edema agudo de pulmón y bajo gasto cardíaco, produciéndose el fallecimiento de la paciente.

Caso 4

Niño de 14 años, que ingresa por ascitis, hepatoesplenomegalia y derrame pericárdico severo que necesitó pericardiocentesis. El ecocardiograma mostraba fibrosis endomiocárdica biventricular, de predominio en el VD, afectación valvular con insuficiencia mitral e insuficiencia tricúspide importantes, dilatación biauricular y función sistólica del VI moderadamente deprimida. Durante el ingreso presentó un episodio de flutter auricular con respuesta ventricular rápida que derivó a fibrilación ventricular y parada cardíaca, sin responder a las maniobras de reanimación cardiopulmonar.

Discusión

La fibrosis endomiocárdica tropical es una enfermedad que afecta sobre todo a niños y adultos jóvenes de África y otras zonas tropicales, caracterizada por una fibrosis del endocardio y del subendocardio ventricular, que se extiende desde las puntas hacia las válvulas tricúspide y mitral, a las que afecta con frecuencia. El tejido fibroso disminuye mucho el volumen y la distensibilidad de las cavidades afectadas, y de esta forma provoca un defecto funcional restringido.

La primera referencia publicada de esta enfermedad se atribuye a A.W. Williams, quien publicó sus descubrimientos en 2 pacientes en Uganda, que murieron por insuficiencia cardíaca congestiva debida a grandes parches de fibrosis que afectaban a las paredes ventriculares. La etiología es desconocida; se han manejado varias hipótesis, como las concentraciones elevadas de cerio y bajas de magnesio, que se encuentran en las muestras endomiocárdicas de autopsias de estos pacientes^{2,6}. Según los defensores de esta teoría, los niños de clases sociales bajas son el grupo de mayor riesgo, pues están predispuestos al déficit de magnesio. Otros proponen una asociación entre esta enfermedad y desequilibrios dietéticos: ingestión prolongada de tubérculos que contienen gran cantidad de cerio (casava y tapioca) junto con deprivación extrema de proteínas^{7,8}. Nuestros 4 pacientes descritos provenían de zonas marginales con pocos recursos económicos y probablemente con este tipo de alimentación pobre en proteínas y rica en tubérculos.

La clínica vendrá determinada por la afectación de la función diastólica, con restricción al llenado de uno o ambos ventrículos, y por la afectación de las válvulas auriculoventriculares, con incompetencia de las mismas. La afectación más frecuente es biventricular (50%), como en 3 de nuestros casos. Suele tener un curso insidioso y progresivo, estabilizándose en raras ocasiones. El fallecimiento ocurre por insuficiencia cardíaca progresiva o por muerte súbita, presumiblemente de origen arritmogénico⁶.

El diagnóstico se hace sobre la base de los hallazgos clínicos, ecocardiográficos y angiográficos. Los factores que parecen estar asociados a una mayor mortalidad son la clase funcional, el tipo de afectación ventricular y la existencia de regurgitación mitral o tricuspídea⁹. Los pacientes con afectación aislada del VI predominan en clase funcional I y II, y pueden recibir tratamiento médico durante más tiempo. Los que presentan afectación biventricular o solo del VD predominan en clase funcional III y IV, y tienden a deteriorarse más rápidamente¹⁰. Aunque la mortalidad quirúrgica inicial puede ser alta (15-20%), en una serie¹¹, publicada con un seguimiento de más de 7 años, la supervivencia total a los 17 años era del 55% pero tan solo el 45% de los supervivientes mejoraban su clase funcional. Es decir, la cirugía (decorticación endocárdica con reparación o reemplazo valvular) debe considerarse como un procedimiento paliativo, ya que no parece alterar el curso de la enfermedad pero debería recomendarse a los pacientes en grados funcionales avanzados, ya que puede ser su única esperanza de supervivencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Andy JJ. Aetiology of endomyocardial fibrosis. *West Afr J Med*. 2001;20:199-207.
2. Shaper AG. What's new in endomyocardial fibrosis? *Lancet*. 1993;342:255-6.
3. Braunwald E. Tratado de cardiología. 7.^a ed. Madrid: Elsevier; 2006.
4. Eapen JT, Kartha CC, Valiathan MS. Cerium levels are elevated in the serum of patients with endomyocardial fibrosis. *Biol Trace Elem Res*. 1997;59:41-4.
5. Praskash Kumar B, Shivakumar K. Alterations in collagen metabolism and increased fibroproliferation in the heart in cerium-treated rats: implications for the pathogenesis of endomyocardial fibrosis. *Biol Trace Elem Res*. 1998;63:73-9.
6. García Fernández FJ, Berjón J, Ruiz V, Alcasena MS, Imzcoz MA, Lezáun R. Fibrosis endomiocárdica tropical o enfermedad de Davies. A propósito de un caso. *Rev Esp Cardiol*. 2001;54:235-8.
7. Sezi CL. Endomyocardial fibrosis and eosinophilia. *Lancet*. 1993;342:1233-4.
8. Sezi CL. Effect of protein deficient cassava diet on *Cercopithecus aethiops* hearts and its possible role in the aetiology and pathogenesis of endomyocardial fibrosis in man. *East Afr Med J*. 1996;73:11-6.
9. Baretto AC, da Luz PL, de Oliveira SA, Stolf NA, Mady C, Bellotti G, et al. Determinants of survival in endomyocardial fibrosis. *Circulation*. 1989;80:177-82.
10. Vallejo JM, Salazar González J, Ballester C, Gutiérrez Rodríguez A, Vázquez Sancho M, Salazar Mena J, et al. Tratamiento quirúrgico de la fibrosis endomiocárdica: a propósito de un caso. *An Cir Card Cir Vasc*. 2005;11:51-4.
11. Moraes F, Lapa C, Hazin S, Tenorio E, Gomez C, Moraes CR. Surgery for endomyocardial fibrosis revisited. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1999;15:309-12.