

Fibrosis endomiocárdica

MINERVA LAZOS-OCHOA
YOLANDA ITUARTE-IZQUIERDO
JUAN SORIANO-ROSAS

Las cardiomiopatías restrictivas e infiltrantes son raras y variadas, presentan como denominador común la restricción del llenado ventricular. Son ocasionadas por entidades diversas como la amiloidosis cardíaca, sarcoidosis, fibroelastosis endocárdica y fibrosis endomiocárdica. Aunque se pueden encontrar áreas de fibrosis del endocardio en una gran variedad de enfermedades, las características macroscópicas de la fibrosis endomiocárdica (FEM) son suficientes para considerarla como una entidad clínico-patológica.

La FEM fue descrita por Davies en 1948¹ en Uganda, pero su etiología aún se desconoce. Es una enfermedad cardíaca endémica en varios países tropicales; el hallazgo esencial es la formación de tejido fibroso en el endocardio y en menor grado en el miocardio. El curso clínico es progresivo y fatal a corto plazo. Hasta la fecha son pocos los casos informados fuera de Africa.

El objetivo del siguiente trabajo es dar a conocer las características clínicas y patológicas de un caso con esta enfermedad.

El sujeto, objeto de este estudio, es un hombre de 33 años de edad originario de Arenal, Veracruz, quien inició su padecimiento final dos meses antes de su ingreso al Hospital General de México, SS. con disnea de pequeños esfuerzos y paroxística nocturna, dolor en hipocostrio derecho, palpitaciones y pérdida de peso no cuantificada y con debilidad muscular en ambas piernas. A la exploración física se le detectó ingurgitación

yugular grado III y reflujo hepatoyugular. En el área cardíaca se le auscultó un soplo protosistólico grado II/IV, retumbo corto y reforzamiento presistólico en foco mitral; en el foco pulmonar se le encontró reforzamiento del segundo ruido. En el abdomen se encontraron signos de la onda y del tímpano de hielo positivos y hepatomegalia. En extremidades inferiores se encontró edema simétrico, blando, blanco, no doloroso hasta ambas rodillas.

Los exámenes de laboratorio resultaron dentro de límites normales. Una radiografía de tórax mostró aumento de la trama bronco vascular con tendencia a la cefalización del flujo, líneas B de Kerley y cardiomegalia global grado III. El ecocardiograma evidenció dilatación de ambas aurículas y engrosamiento de la pared de ambos ventrículos.

Evolucionó con acentuación de la insuficiencia cardíaca, edema facial, plétora yugular, pulsos periféricos disminuidos de intensidad, así como derrame pleural bilateral. Se decidió intervenir quirúrgicamente con el diagnóstico de pericarditis constrictiva. Durante la cirugía se drenaron 400 cc. de hidropericardio y 300 cc. de hidrotórax bilateral; el pericardio se encontró opaco y despulido. En el postoperatorio inmediato presentó choque hipovolémico por lo que se le reintervino y se encontró una hemorragia en el lóbulo superior del pulmón derecho, la cual se logró cohibir.

Una semana después presentó dehiscencia de la esternotomía y durante la intubación para el cierre de la misma presentó paro cardiorespiratorio irreversible.

Todos los autores. Unidad de Patología, Hospital General de México, Secretaría de Salud.

En la autopsia el pericardio parietal se encontró opaco y con naitas de fibrina. El corazón pesó 400 g. y estaba aumentado de volumen. Al corte se observó dilatación de ambas aurículas, las cavidades ventriculares estaban disminuídas de tamaño por engrosamiento difuso extenso de la superficie endocárdica que se extendía desde el ápex hacia la vía de entrada de ambos ventrículos, sin que afectara las valvas de las válvulas aurículo ventriculares; pero sí a los músculos papilares. (Fig. 1). La vía de salida de ambos ventrículos estaba normal. Las áreas afectadas tenían límites muy precisos. El engrosamiento fibroso del endocardio penetraba parcialmente hacia el miocardio tanto en el septum interventricular como en el de las paredes libres de los ventrículos. En el ventrículo izquierdo había además, un extenso trombo mural que se encontraba firmemente adherido al endocardio del ápex, laminado y de 2 cm. de espesor, que ocluía parcialmente la cavidad ventricular (fig. 2)

Microscópicamente el endocardio estaba constituido por una capa de tejido conectivo denso con escasos fibroblastos que penetraba parcialmente al miocardio subyacente (fig. 3). Entre el tejido conectivo y el miocardio se observaba una zona de tejido de granulación constituida por vasos de neoformación dispuestos en un estroma laxo y linfocitos, histiocitos y escasas células plasmáticas entre ellos (Fig 4). En el ventrículo izquierdo se observó también por arriba de la superficie endocárdica un trombo parcialmente organizado y adherido al endocardio. El pericardio presentaba aumento de su espesor a expensas de fibrina y escaso tejido conectivo laxo.

En el resto de la autopsia se encontró congestión pasiva crónica en pulmones, hígado y bazo así como neumonía focal bilateral.

Discusión

La FEM es una enfermedad que afecta a niños y adultos jóvenes. Inicialmente fue descrita en Africa ecuatorial en donde es una enfermedad endémica; sin embargo, en la actualidad hay casos descritos en Medio Oriente,² China,³ India, en algunos países europeos y americanos así como en Colombia y Venezuela. En México son pocos los casos informados, el presente es el segundo que se presenta en el Hospital General de México, SS en un período de tres años.

La FEM raramente se encuentra en pacientes que nunca hayan estado en clima tropical. El curso clínico característico es el de una enfermedad febril de poco tiempo de evolución seguido por un período de semanas o meses de deterioro progresivo de la función cardíaca que lleva a la insuficiencia. Frecuentemente se asocia a disfunción valvular (usualmente insuficiencia mitral).⁴ La enfermedad puede semejar cardiopatía reumática crónica⁵ ó pericarditis tuberculosa, como sucedió en



Figura 1. Ventrículo izquierdo con fibrosis difusa extensa del endocardio que se extiende hacia la vía de salida y penetra al miocardio.



Figura 2. Ventrículo izquierdo con fibrosis difusa extensa del endocardio que se extiende hacia las vías de salida y penetra al miocardio.

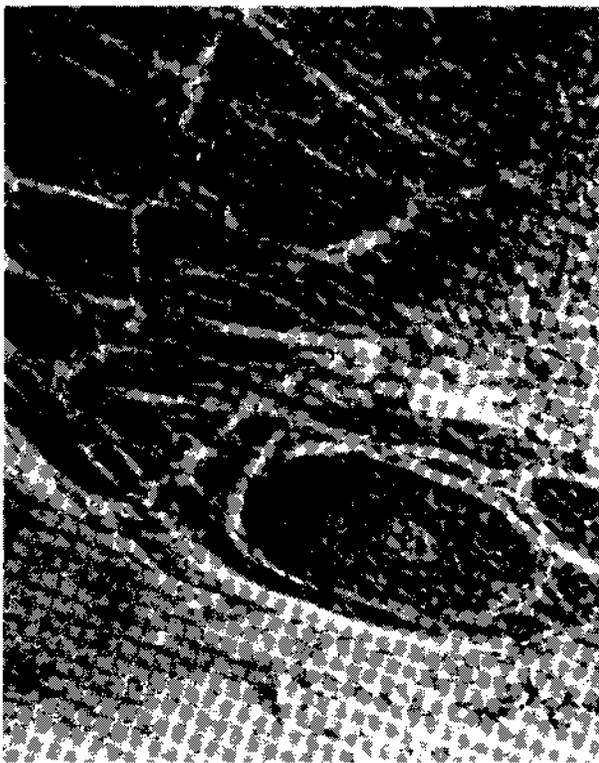


Figura 3. Tejido conectivo denso que penetra al miocardio (H.E. 20 x).



Figura 4. Vasos de neoformación dispuestos un estroma con infiltrado inflamatorio crónico (H.E. 155 x).

este caso. El diagnóstico se establece por angiocardio-
grafía, que demuestra obliteración del ápex ventricu-
lar.²

Anatómicamente la FEM se caracteriza por fibrosis del endocardio ventricular que se extiende de la punta hacia la vía de entrada de uno o ambos ventrículos. La fibrosis puede extenderse al tercio medio del miocardio. En la unión entre la cicatriz y el miocardio indemne pueden encontrarse diversos grados de infiltrado inflamatorio, en ocasiones con eosinófilos. La fibrosis puede extenderse a los músculos papilares y a las valvas posteriores de las válvulas mitral y tricúspide. En ocasiones, el tejido fibroso se calcifica,^{3,6} lo que explica su confusión con cardiopatía reumática crónica. La retracción del tejido fibroso disminuye considerablemente el volumen de las cavidades afectadas y ocasiona una cardiomiopatía restrictiva. En ocasiones se forman trombos murales, como en este caso, y de hecho, existe la teoría de que el tejido fibroso resulta de la organización de trombos murales.

La etiología de esta enfermedad se desconoce, se ha especulado acerca de su relación con problemas infecciones virales, desnutrición o enfermedades autoinmunes. Desde 1970, Roberts⁷ señaló la similitud de las lesiones cardíacas en algunos casos de endocarditis de Löfller, leucemia eosinofílica y la FEM. Posiblemente estén involucrados en su patogenia eosinófilos anormales porque frecuentemente, se encuentra eosinofilia o bien eosinófilos anormales porque frecuentemente, se encuentra eosinofilia o bien eosinófilos como parte de la reacción inflamatoria miocárdica. Se ha propuesto una teoría que describe el desarrollo histopatológico de la FEM en 3 etapas.^{8,9} Esta teoría ha enfocado la presencia de eosinófilos degranulados como la causa de la lesión tisular, ya que se ha demostrado que las proteínas básicas de los gránulos de los eosinófilos dañan a células cardíacas aisladas, por daño tóxico directo en la membrana citoplásmica y en las enzimas responsables de la fosforización oxidativa mitocondrial. La primera fase ó de necrosis estaría seguida por una etapa de trombosis mural localizada en el área de endocardio dañado. La tercera etapa o de fibrosis sería secundaria a la organización del trombo y a cicatrización del tejido previamente dañado.

El pronóstico de la FEM es malo, existen informes en los que se señala una supervivencia promedio de 9 meses con un 12 por ciento de sujetos vivos a los 3 años,⁷ sin embargo, aparte de la endocardiectomía y vuloplastías;^{10,11} se ha intentado tratamiento médico a base de prednisona, hidroxiurea, combinado con la administración de digital y diuréticos que aparentemente causa estabilización o regresión de las anomalías anatómicas y funcionales.¹² Sin embargo, hasta que no se conozca verdaderamente la patogenia de esta enfermedad no se dispondrá de tratamiento efectivo.

REFERENCIAS

1. DAVIES J.N.P.: *Endocardial fibrosis in Uganda*. E. Afr. Med. J. 1948; 25: 10.
2. FAWZY E., FACC M. y ZIADY G.: *Endomyocardial fibrosis: report of 8 cases*. J. Am. Coll. Cardiol. 1985; 5: 983.
3. CHAN W.L., CHIANG B.N. y KONG C.W.: *Endomyocardial fibrosis with massive endocardial calcific deposits*. Clin. Cardiol. 1987; 10: 541.
4. WISEMAN M., GILES M. y CAMM J.: *Unusual echocardiographic appearance of intracardiac thrombi in a patient with endomyocardial fibrosis*. Br. Heart. J. 1986; 56: 179.
5. SHAPER, A.G. y COLES R.M.: *Endomyocardial fibrosis and rheumatic heart-disease*. Br. Heart. J. 1966; 11: 639-641.
6. LENGYEL M., ARVAY A. y PALIK I.: *Massive endocardial calcification associated with endomyocardial fibrosis*. Am. J. Cardiol. 1985; 56:815.
7. ROBERTS W.C.; LIEGLER D.G. y CARBONE P.P.: *Endocardial disease and eosinophilia. A clinical and pathological spectrum*. Am. J. Med. 1969; 46:28.
8. KUDENCHUC PJ, HOSENPUJ JD y FLETCHER S.: *Eosinophilic endocardiopathy*. Clin. Cardiol. 1986; 9: 344.
9. OLSON EGJ.: *Pathological aspects of endomyocardial fibrosis*. Post-grad, Med. J. 1983; 59: 135.
10. METRAS D y COULIBALY AO: *Endomyocardial fibrosis: Early and late results of surgery in 20 patients*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1983; 83: 52.
11. CHERIAN G. y VIJAYARAGHVAN G.: *Endomyocardial fibrosis: Report on the hemodynamic data in 20 patients and review of the results of surgery*. Am. Heart. J. 1983; 105: 659.
12. PARRILLO JE FAUCI AS y WIOLFFSM.: *Therapy of the hypereosinophilic syndrome*. Ann, Intern. Med. 1978; 89: 167.