

11227
20.70

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

ENFERMEDAD ENDOMIOCARDICA

REVISION DE LA LITERATURA A PROPOSITO

DE TRES CASOS

TESIS DE POSTGRADO

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE

ESPECIALISTA EN MEDICINA INTERNA

P R E S E N T A

DR. FRANCISCO VILLA GUTIERREZ

MEXICO, D.F.

1986.





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E :

- I. INTRODUCCION
- II. REPORTE DE CASOS
- III. REVISION DE LA LITERATURA
 - A) Epidemiología
 - B) Consideraciones etiológicas
 - C) Aspectos Patológicos
 - D) Manifestaciones Clínicas
 - E) Datos electrocardiográficos
 - F) Datos radiográficos
 - G) Datos ecocardiográficos
 - H) Datos hemodinámicos
 - I) Datos de angiografía selectiva
 - J) Tratamiento: Médico-Quirúrgico
 - K) Pronóstico
 - L) Consideraciones generales
- IV. BIBLIOGRAFIA.

I. INTRODUCCION

La enfermedad endomiocárdica es una cardiomiopatía considerada dentro del grupo de las restrictivas⁽¹⁾, y se caracteriza por una endomiocarditis fibrosante.

Fué detectada inicialmente hace mas de 60 años⁽²⁾.

Descrita por primera vez en 1936 por Löffler⁽³⁾, en asociación con eosinofilia, posteriormente por Davies⁽⁴⁾ en 1947 sin asociación a esta. Estudios posteriores la describen relacionada con síndrome hipereosinofílico y leucemia eosinofílica^(5,6); son muchos los estudios realizados -- por diversos autores quienes concluyen en un papel cardiotóxico de los eosinófilos llegando en estadios finales a la fibrosis endomiocárdica. Gerboux en 1956⁽⁷⁾, postula que todas estas enfermedades llevan a la misma entidad y que simplemente son vistas en diferentes estadios evolutivos.

La evolución natural es la obliteración de las cavidades ventriculares y compromiso de las válvulas auriculo-ventriculares, determinando insuficiencia valvular mitral y/o tricuspídea, y en estadios posteriores insuficiencia cardíaca refractaria a tratamiento médico.

El único tratamiento efectivo es la endocardiectomía y/o reemplazo valvular; sin la misma la evolución es fatal a corto plazo una vez que el paciente tiene manifestaciones

de insuficiencia cardíaca.

La enfermedad de Davies es endémica de Africa, principalmente en Uganda donde se han detectado la mayoría de los casos, así como en otras regiones tropicales y subtropicales; en Asia, predomina en la India; en América tiene mayor frecuencia en Brasil, Venezuela y Colombia.

El síndrome de Löffler tiene mayor frecuencia en zonas templadas y se reportan la mayoría de los casos en Europa.

La leucemia eosinofílica y el síndrome hipereosinofílico son de distribución variable, siendo la primera mas frecuente en zonas templadas y la segunda puede presentarse -- tanto en zonas templadas como en climas tropicales dependiendo del factor desencadenante ya sean enfermedades parasitaria, alérgicas, enfermedades cutáneas, del tejido conectivo, neoplasias, idiopáticas, etc.

En México la enfermedad no fué detectada sinó hasta -- 1971 por Contreras y cols. (8). Recientemente se han detectado algunos casos (6), tres de estos en asociación con eosinofilia en el Hospital de Cardiología y Neumología del Centro Médico Nacional.

El motivo de esta presentación, es el de reportar tres casos mas de la enfermedad que se estudiaron en el mismo -- hospital y hacer una revisión de la literatura a propósito de los mismos.

II. REPORTE DE CASOS

CASO No. 1

Femenino de 55 años, mestiza, originaria del estado de Tabasco, con probable tuberculosis pulmonar a los 45 años, tratada con antituberculosos y con buenos resultados.

Su padecimiento lo inicia a los 50 años con disnea progresiva hasta llegar a la clase funcional II de la New York Heart Association (NYHA), además de edema de miembros inferiores progresivo hasta llegar a la anasarca y la clase funcional IV, motivo por el cual se inicia manejo con digoxina y furosemida, presentando mejoría relativa inicial para posteriormente caer en insuficiencia cardíaca refractaria a tratamiento médico.

La exploración física reveló: manifestaciones de insuficiencia cardíaca de predominio derecho, manifestado por ingurgitación yugular IV, pulso normal, signo de Kussmaul, - choque de la punta en sexto espacio intercostal izquierdo y línea medio-clavicular, ruidos cardíacos rítmicos con frecuencia de 90 por minuto; soplo mitral regurgitante I/IV, - soplo tricuspideo regurgitante I/IV que aumentaba con la -- postinspiración; hepatomegalia congestiva a cuatro centímetros del borde costal.

La radiografía de Tórax mostró: Cardiomegalia I-III, - con crecimiento de las cuatro cavidades cardíacas e hipertensión venocapilar pulmonar leve.

Electrocardiograma con ritmo sinusal, AQRS a 30° , frecuencia cardíaca de 90 por minuto, crecimiento de aurícula y ventrículo izquierdos y trastornos difusos de repolarización.

Ecocardiograma compatible con insuficiencia tricuspídea moderada, insuficiencia mitral ligera y derrame pericárdico de moderado a importante (se sugiere investigar fibrosis en domiocárdica).

Las pruebas de función ventricular con una fracción de expulsión del ventrículo izquierdo de 59%, se observó dilatación de la aurícula izquierda importante y del ventrículo izquierdo y aurícula derecha moderada.

Laboratorio sin alteraciones importantes.

Cateterismo cardíaco con las siguientes presiones: TAP: 27/12/16, VD: 22/12, AD: 16, VI: 120/15, Ao: 120/72/92, -- (mmhg). Angiocardiograma selectivo: cavidad ventricular izquierda lisa, amputación del apex y disminución generalizada de la contractilidad, además de insuficiencia mitral grado II, que se hace mas aparente por extrasístoles; ventrículo derecho con franca reducción y deformación, observándose morfología tubular con regurgitación tricuspídea masiva y - progresión lenta del material del contraste por la arteria pulmonar.

Con el diagnóstico de fibrosis endomiocárdica de ambos ventrículos e insuficiencia mitral y tricuspídea, se somete a intervención quirúrgica, encontrándose el 60% del ventrículo derecho ocupado por tejido fibroso de endocardio.

Se reseca el tejido fibroso y se implanta prótesis de Bjork Shilley en posición tricuspídea. El ventrículo izquierdo se encuentra también ocupado por tejido fibroso en un 70%, resecándose este e implantándose prótesis de Bjork Shilley en posición mitral; ambas válvulas implantadas por insuficiencia valvular importante y mal aparato subvalvular mitral.

Cursa sin complicaciones en el transoperatorio. En el postoperatorio inmediato presenta manifestaciones de bajo gasto cardíaco que mejoran con dopamina. Posteriormente su evolución fue satisfactoria; un ecocardiograma de control demostró mejoría de la contractilidad y buen funcionamiento de ambas válvulas; un cateterismo de control demostró cavidades ventriculares de mayor tamaño, mejoría del funcionamiento ventricular y disminución de las presiones.

CASO No. 2

Femenino de 40 años, mestiza, originaria del estado de Oaxaca, con cuadros de faringoamigdalitis de repetición en la infancia, diagnóstico de tuberculosis pulmonar cuatro años antes y con tratamiento no especificado durante dos meses.

Su padecimiento lo inicia siete años antes con disnea progresiva de esfuerzo y edema de miembros inferiores, tres años después llega a la clase funcional II y es manejada en forma irregular; dos meses antes de su ingreso hospitalario, la disnea llega a los mínimos esfuerzos y la última semana con ortopnea y crisis de disnea paroxística nocturna.

En la exploración física, se encontró: cianosis discreta de lechos ungueales y labial, ingurgitación yugular grado III, choque de la punta en sexto espacio intercostal y línea axilar anterior, auscultación de doble lesión mitral e insuficiencia tricuspídea, derrame pleural derecho, escasos estertores bilaterales, hepatomegalia congestiva a siete centímetros por debajo del borde costal derecho, edema de miembros inferiores (xx), siendo manejada con digoxina y furosemida.

La radiografía de tórax con cardiomegalia grado III, -- cuatro arcos en el perfil izquierdo, hipertensión venocapilar pulmonar (xx), hipertensión arterial pulmonar (xxx), derrame pleural derecho.

Electrocardiograma con ritmo sinusal, crecimiento de la aurícula izquierda y ventrículo derecho además de bloqueo -

completo de la rama derecha del Haz de His.

Ecocardiograma con estenosis mitral apretada y área valvular de .75 cms.². Doble lesión tricuspídea, hipertensión arterial pulmonar. Diámetro sistólico de la aurícula izquierda de 46, diámetro sistólico del ventrículo izquierdo de 36, diámetro diastólico del ventrículo izquierdo de 45, diámetro diastólico del ventrículo derecho de 53, y diámetro sistólico del ventrículo derecho de 53.

El laboratorio detectó eosinofilia de 20 y 41% en dos determinaciones, velocidad de sedimentación globular de 40 mm., coproparasitostopicos con huevecillos de ascaris lumbricoides y tricocefalos.

El cateterismo cardíaco con las siguientes presiones: - AD: 10, VD: 70/10, TAP: 70/30/35, Cuña: 25, VI: 120/10, Ao: 120/70/95 (mmhg), índice cardíaco 2.47, área valvular: .99 cms.², Rp-Rs: .36. Angiografía selectiva, ventrículo izquierdo con apex amputado, y morfología de "Haz de corazones", - cavidad dilatada, movilidad disminuida, aortograma normal, - aurícula y ventrículo derechos dilatados con movilidad disminuida.

Con el diagnóstico de estenosis mitral pura y apretada e insuficiencia tricuspídea reumáticas y probable fibrosis endomiocárdica, se interviene quirúrgicamente encontrándose: cardiomegalia grado II-III, pequeñas granulaciones blanquecinas en orejuela derecha, válvula mitral con estenosis fibrosa, válvula tricuspídea con insuficiencia grado III, --

fibrosa y retraída. Se implantó prótesis de Bjork Shilley - en posición mitral y de Argell Shilley en posición tricuspídea, tomándose además biopsia de endocardio del ventrículo izquierdo. El transoperatorio y postoperatorio fueron satisfactorios. El reporte de la biopsia realizado durante el acto quirúrgico fué de estenosis mitral reumática inactiva no calcificada, insuficiencia tricuspídea reumática inactiva no calcificada, endocardio con fibrosis subendocárdica e hipertrofia del miocardio.

Unas pruebas de función ventricular de control mostraron: fracción de expulsión del ventrículo izquierdo de 33%, dilatación de cavidades derechas, ventrículo izquierdo de tamaño normal, con hipoquinesia generalizada; en análisis de fases mostrando despolarización del ventrículo izquierdo y en forma retardada el ventrículo derecho.

CASO No. 3

Masculino de 32 años, mestizo, originario del Distrito Federal, sin antecedentes de importancia.

El cuadro clínico lo inicia tres meses antes de su ingreso al hospital, manifestado por disnea progresiva de esfuerzo hasta llegar a la clase funcional III de la NYHA y presentando datos clínicos de insuficiencia cardíaca congestiva un mes y medio antes de su ingreso. Es manejado con digoxina y furosemida, con lo que mejora hasta la clase funcional II.

En la exploración física se encontró: ingurgitación yugular grado II, reflujo hepatoyugular y signo de Kussmaul positivos, hepatomegalia congestiva a 4 cms. por debajo del borde costal, estertores infraescapulares escasos, choque de la punta en quinto espacio intercostal izquierdo por fuera de la línea medio clavicular, soplo mitral regurgitante grado II/IV, soplo tricuspideo regurgitante I/IV. que aumentaba con la postinspiración, edema de miembros inferiores(x).

La radiografía de tórax con cardiomegalia grado II, crecimiento de las cuatro cavidades cardíacas, hipertensión venocapilar pulmonar (xx), vena cava dilatada.

Eccardiograma compatible con cardiomiopatía infiltrativa, investigar fibrosis endomiocárdica, con predominio del ventrículo derecho, presión diastólica final de ambos ventrículos elevados, derrame pleural y pericárdico.

Cateterismo cardíaco con las siguientes presiones: Cu -
ña: 10, TAP: 25/18/22, VD: 25/14, AD: 20, Ao: 105/80/95, --
VI: 105/25. Angiocardiograma selectivo: ventrículo izquier-
do con ausencia de cámara de entrada, observándose imagen -
tubular que comunica la válvula tricuspídea con la pulmonar,
ventrículo izquierdo con cavidad reducida de capacidad, pa-
redes muy gruesas y regurgitación del medio de contraste a
la aurícula izquierda grado III-IV.

Laboratorio: eosinófilos aumentados, trombocitopenia y
alargamiento de los tiempos de coagulación por insuficien -
cia hepática e hiperesplenismo por congestión pasiva cróni-
ca (biopsia hepática).

Con diagnóstico de fibrosis endomiocárdica se intervie-
ne quirúrgicamente encontrándose: cavidad ventricular dere-
cha obliterada casi totalmente por fibrosis, válvula tricuspí-
dea deformada y adherida a los vestigios de la cavidad --
ventricular; ventrículo izquierdo con fibrosis importante -
que reduce la cavidad en un 50%, válvula mitral fibrosa, -
engrosada y deformada, adherida a la pared del ventrículo iz-
quierdo, cavidad auricular derecha con fibrosis importante
y reducción de la cavidad en un 75%.

Se reseca el endocardio fibroso del ventrículo derecho,
izquierdo y aurícula derecha y se implanta prótesis mitral
de Bjork Shilley y prótesis tricuspídea de Ionescu Shilley.

Cursa el transoperatorio con sangrado importante que se corrige con unidades de sangre, además de bloqueo A-V de tercer grado que ameritó marcapaso temporal, regresando posteriormente al ritmo sinusal.

Actualmente el paciente se encuentra en clase funcional I, sin manifestaciones de insuficiencia cardíaca, con ruidos protésicos normales.

TABLA 1

DATOS HEMODINAMICOS (Presiones mmHg.)

	CASO 1	CASO 2	CASO 3
AD	16	10	20
TAP	27/12/16	70/30/35	25/18/22
VD	22/12	70/10	25/14
VI	120/15	120/10	105/25
Ao	120/72/92	120/70/95	105/80/95
PCC	?	25	10
IC	?	2.47	?

Abreviaturas: AD: Aurícula derecha; TAP: Arteria Pulmonar; VD: Ventriculo derecho; VI: Ventriculo izquierdo; Ao: Aorta; PCC: Presión Capilar en cuña; IC: Indice cardíaco.

TABLA 2

DATOS DE ANGIOGRAFIA SELECTIVA.

	CASO 1	CASO 2	CASO 3
V.A.	VD + VI	VI	VD + VI
D.G.	VD + VI	VD + VI	VD + VI
R.M.	++	-	+++
R.T.	+++	++	+++
M.T.	VD	-	VD
M.A.A.	VI	VI	VI
D.C.	AI + AD	VI + VD AI + AD	AI + AD

Abreviaturas: V.A.: Ventrículo afectado; D.G.: Disquinesia generalizada; R.M.: Regurgitación mitral; R.T.: Regurgitación tricuspídea; M.T.: Morfología Tubular; M.A.A.: Morfología apex amputado; D.C.: Dilatación de cavidades.

III. REVISION DE LA LITERATURA

A) EPIDEMIOLOGIA.

La enfermedad endomiocárdica es una entidad clinico-patológica que ocurre esporadicamente en todo el mundo, siendo endémica en parte de Africa. Esta enfermedad fué descrita inicialmente por Löffler en 1936⁽³⁾, en asociación con eosinofilia; posteriormente han sido descritos multiples casos de la enfermedad en todo el mundo, en asociación de grado variable con eosinofilia.

En Africa, fué descrita inicialmente en Uganda por Bedford y Konstan en 1946⁽⁹⁾, analizando los casos de 40 soldados africanos con enfermedad cardíaca y que en el reporte histopatológico postmortem se demostró fibrosis subendocárdica. Davies en 1947 trabajando en Uganda encontró fibrosis endocárdica en la necropsia de tres pacientes a nivel ventricular, haciendo posteriormente una descripción detallada de la enfermedad en 1954-55, dirigiéndose la atención principalmente al grupo étnico Rwanda-Borundi, donde detecta 82 casos de la enfermedad hasta 1961. Estudios postmortem posteriores en Uganda, confirman su alta frecuencia en la zona. Durante el periodo de 1950 a 1965, Connor y Cols.; Chaper, Hutt y Cols., reportan estudios necropsicos de 172 casos con un 63% ocurridos en inmigrantes de la tribu Rwanda.

En el periodo de 1965 a 1968, cambió la frecuencia de estos hallazgos en necropsias, siendo mas frecuentes en Kampala, Uganda. En 1977 Hutt, describe la enfermedad endomiocár

dica como la tercera causa de enfermedad cardíaca con un 13% de todas las muertes y un predominio entre los del grupo étnico Rwanda.

La enfermedad endomiocárdica en otra parte de Africa, - ha sido descrita en Kenia por Turner y Manson-Bahr en 1960; en Tanzania por Makene en 1970, siendo casos esporadicos en ambos lugares. En 1968 Lowental y Fine describen un caso en Zambia; Gelfand en 1957 en Zimbabwe y Biylsma en Mozambique; en Nigeria fué descrita inicialmente por Nwokolo en 1955, - Brooklinton y Edington en 1972 describen 41 casos de la enfermedad, siendo la serie mas grande en Africa fuera de -- Uganda. La enfermedad endomiocárdica es rara en Zaria y en el norte de Nigeria; tambien han sido descritos algunos casos en Costa de Marfil, Ghana, Zaire y Sudán.

En Asia, la enfermedad es endémica en el sur de la India escrita inicialmente por Nagaratnam y Dassanayake en -- 1959, y Gapi en 1968; en el norte de la India por Datta y - Cols. en 1977; en Malaya por Body en 1957; en Vellore India, Cherian describe 29 casos de la enfermedad en 1983⁽¹⁰⁾; en Kerala India Vijayaraghavan en 1983, describe 15 casos ⁽¹¹⁾.

En América han sido descritos en Brasil por Fagundez en 1963⁽⁸⁾, Andrade y Guimares en 1964, Carvalho en 1984⁽¹²⁾ - reporta los últimos doce casos en este país; en Venezuela - Suarez y Suarez en 1967 y Puijbo y Cols.⁽¹³⁾ en 1983 repor - tando 23 casos de la enfermedad.

En Colombia Correa y Cols. en 1963; en Argentina por Ru
giero y Cols.; en Jamaica por Lupley y Cols. en 1974; en Eg
Tados Unidos por Stewart y Hayes en 1963; y en México la en
fermedad es descrita por Contreras y Cols. en 1971.

Recientemente han sido descritos 6 casos de la enferme
dad por Navarro y Cols.^(?) en el Hospital de Cardiología y
y Neumología del Centro Médico Nacional distintos a los de
esta presentación.

B) CONSIDERACIONES ETIOLOGICAS.

Se han hecho diversas investigaciones para detectar la causa de la enfermedad, pero hasta la fecha permanece aun - desconocida.. (14,15).

Considerandose diversos factores en la etiología entre los cuales tenemos: Nutricionales; la enfermedad endomiocárdica es una entidad que se desarrolla en países donde la pobreza y la desnutrición son relevantes; sin embargo también se ha detectado en personas bien nutridas residentes de sitios endémicos v.g. Africa Tropical; además la desnutrición no explica su predominio en áreas tropicales y en grupos étnicos específicos en un mismo país. Serotonina: el exceso de serotonina en la sangre produce lesión cardíaca como en el síndrome carcinoide; se argumenta que en las regiones -- tropicales donde se consumen grandes cantidades de plátano - ricos en serotonina, esta era la que producía las lesiones cardíacas, sin embargo esto no pudo ser apoyado por observación clínica ni en animales de experimentación, quedando plenamente establecido en el momento actual que la serotonina no juega ningún papel en la enfermedad endomiocárdica. Deficiencia de vitamina E: se ha demostrado que la deficiencia de vitamina E, produce lesiones similares a la fibrosis de la enfermedad endomiocárdica; el papel de la vitamina E en el hombre, es la prevención de la oxidación de los lípidos tisulares, su deficiencia lleva a la autoxidación

de los lípidos insaturados con depósito de cuerpos ceroides en los tejidos, éstos finalmente se fibrosan y en el endocardio llevan a la fibrosis endocárdica; sin embargo, quedó plenamente descartada esta consideración ya que en estudios de experimentación se encontraron niveles séricos normales de vitamina E en pacientes con enfermedad endomiocárdica.

Obstrucción de los linfáticos cardíacos: Fue sugerido por Miller Pick y Katz en 1963, ellos produciendo bloqueo de los linfáticos cardíacos en perros, produjeron hemorragias ventriculares subendocárdicas y engrosamiento del endocardio por incremento del tejido fibroso y elástico, sin embargo esto no pudo ser confirmado posteriormente en estudios de experimentación.

Cardiopatía reumática y enfermedad endomiocárdica: Existen algunas similitudes entre ambas enfermedades, como son: edad, sexo, distribución geográfica y ambas son enfermedades que se caracterizan por trastornos del tejido conectivo por mecanismo de hipersensibilidad, además ambas pueden coexistir como ha sido reportado previamente y como se demuestra en nuestra paciente del caso número 2; sin embargo, las lesiones patológicas son distintas y existen muchas comunidades donde la cardiopatía reumática es frecuente y la enfermedad endomiocárdica es rara.

Aspectos Inmunológicos: Se han considerado, aunque no son específicos para enfermedad endomiocárdica; se han descrito depósitos de IgG en el sarcolema y sitios subsarcolémicos

de depósito de estos anticuerpos; detectándose además un incremento en los niveles séricos de anticuerpos contra tejidos cardíacos, en relación directa también con títulos elevados de anticuerpos antimalaria tipo IgM, anticuerpos antitiroideos, anticuerpos contra células parietales y factor reumatoide; sin embargo, no se ha llegado a establecer un verdadero "síndrome inmunológico tropical" en relación a las enfermedades endomiocárdicas.

Eosinofilia y enfermedad endomiocárdica: en 1879 Paul Ehrlich describe ante la Sociedad Fisiológica de Berlín, el papel de los eosinófilos en la defensa del organismo, posteriormente, su participación en enfermedades alérgicas y parasitarias es descrita por diversos investigadores.

Desde hace más de 60 años⁽²⁾, es conocida la presencia de eosinófilos degranulados, eosinofilia y daño cardíaco; posteriormente Löffler, describe esta asociación en 1936, siendo este el principio de una serie de investigaciones de esta asociación, eosinofilia-daño cardíaco, no llegándose a concluir inicialmente el papel de los eosinófilos en esa enfermedad, ya que Davies en 1947 la describe pero sin relación a eosinofilia. En 1956, Gerbaux postula que tanto la enfermedad de Davies, la endocarditis de Löffler, como el síndrome hipereosinofílico y la leucemia eosinofílica, llevan a la fibrosis endomiocárdica por participación de los eosinófilos y que el hallazgo de eosinofilia o no en

ellos, es solo cuestión de la etapa de evolución en el que se encuentran, predominando en las etapas iniciales la eosinofilia, inflamación y daño de células endocárdicas, por ejemplo, la endocarditis de Löffler y en fases tardías la fibrosis sin eosinofilia como en la enfermedad de Davies. Lógicamente cualquier enfermedad que condicione eosinofilia, bajo ciertas circunstancias del huésped puede llevar a la enfermedad endomiocárdica (5,6,15,16).

Sin embargo, no toda la evidencia es a favor de esta asociación, estando en contra algunos autores con la misma, como Shaper en 1968 (17), quien describe las diferencias macroscópicas, en la distribución del engrosamiento cardíaco entre la variedad eosinofílica y no eosinofílica; otro punto de diferencia es la ausencia de procesos arteríticos en la enfermedad de Davies, además de la distribución en edad, sexo y algunas características en la presentación clínica y cardiológicas entre ambas enfermedades es distinta.

Sin embargo la mayor parte de la evidencia es a favor del efecto cardiotóxico de los eosinófilos; tres puntos por separado apoyan esta relación: 1. Estudios clínicos: es ampliamente conocido el daño cardíaco en el síndrome hipereosinofílico (5), la leucemia eosinofílica (6), y la endocarditis de Löffler (3), siendo el factor común la eosinofilia y únicamente en la enfermedad de Davies no se había detectado esta asociación, pudiéndose explicar la ausencia

de eosinofilia en ella, porque la enfermedad en sus etapas iniciales es asintomática cuando puede existir eosinofilia y es detectada en etapas tardías cuando hay compromiso hemodinámico por la fibrosis y la eosinofilia ya ha desaparecido.

2. Eosinofilos Degranulados: se ha detectado en las enfermedades que cursan con hipereosinofilia, degranulación de las vacuolas de los eosinofilos, sugiriéndose que los granulos de ellas, son los que condicionan el daño cardíaco, como ocurre en el síndrome hipereosinofílico idiopático; además de la evidencia aportada por Davies en 1983⁽¹⁸⁾, donde encuentra degranulación de los eosinofilos en las fases iniciales de la fibrosis endomiocárdica de los trópicos; por otra parte, también Olsen⁽¹⁹⁾ demuestra eosinofilos degranulados en ambas formas de enfermedad endomiocárdica eosinofílica y no eosinofílica; Jaski en 1978⁽²⁰⁾, demuestra esta degranulación en hipereosinofilia producida por carcinoma de pulmón, que condiciona daño cardíaco; por lo anterior aumenta la posibilidad de que la degranulación puede ocurrir localmente en el corazón sin eosinofilia ni eosinofilos degranulados en sangre periférica. Siendo estos hallazgos importantes los que apoyan una patogénesis común relacionado con los granulos de proteínas básicas mayores sobre el corazón. 3. Daño de células cardíacas "in vitro": estudios realizados in vitro por Spry, Tai y Davies⁽²¹⁾, demuestran el efecto tóxico sobre células cardíacas de ratas, con protei-

nas básicas mayores de eosinofilos humanos; demostrandose - que estas proteínas básicas mayores se unen firmemente a la membrana celular y alteran la permeabilidad al sodio, siendo también capaces de afectar la respiración mitocondrial - por compromiso de dos enzimas del metabolismo oxidativo, la piruvato deshidrogenasa y la 2-oxo-glutarato deshidrogenasa.

Finalmente el porqué de este daño cardíaco es descrito - por Olsen y Spry en 1979⁽²²⁾, postulando la ausencia de un factor inhibidor de las proteínas básicas mayores en algunos pacientes con eosinofilia; ya que por lo general en los pacientes que tienen eosinofilia como ocurre en los asmáticos, hay una baja incidencia de enfermedad endomiocárdica.

Por otra parte, se ha considerado que en los trópicos - donde la incidencia de paludismo es alta y con cuadros repetitivos del mismo, algunos pacientes presentan una reacción inmunológica anormal que induce eosinofilia con una - anormal reacción hacia el tejido cardíaco⁽⁹⁾.

C) ASPECTOS PATOLOGICOS.

La enfermedad fué descrita ampliamente tanto en sus aspectos macroscópicos como microscópicos por Davies en 1948; Davies y Ball en 1955, Edington y Guilles en 1976, y Fauci en 1982.

La enfermedad endomiocárdica se caracteriza por fibrosis que afecta los ventrículos en distribución variable; en -- 1968 Shaper⁽¹⁷⁾ describe cinco tipos de distribución: --
 Tipo 1: La fibrosis afecta unicamente al apex. Tipo 2: Afecta el apex y se extiende hasta envolver el área valvular. --
 Tipo 3: Afecta unicamente la región valvular. Tipo 4: Presenta lesiones aisladas en el apex y en la región valvular.
 Tipo 5: Las lesiones son en parche y afecta otras áreas distintas al apex y las válvulas. Obviamente los tipos 2, 3 y 4 se pueden manifestar como incompetencia auriculo-ventricular, y los tipos 1 y 5 no tener ninguna manifestación clínica.

Si la fibrosis es extensa, puede causar reducción de la cavidad ventricular y del llenado ventricular, al mismo -- tiempo que puede impedir la contracción sistólica y reducir el volumen latido y el gasto cardíaco.

Estas lesiones se presentan en fases tardías de la enfermedad, pero lo que ocurre en las fases agudas o iniciales es descrito por el mismo Shaper, quien menciona que en la mayoría de los casos, en las fases iniciales de la enfer

medad endomiocárdica, las lesiones están cubiertas por un trombo suave, esponjoso, verde-grisaseo, que posteriormente se organiza, terminando en tejido fibroso (fig. 1).

Los cambios ultraestructurales de la enfermedad están ampliamente descritos en la literatura (4,17) y podemos -- representarlos de la siguiente forma: 1. Engrosamiento fibroso por tejido conectivo con una apariencia de capa, con celularidad variable que puede medir varios milímetros de grosor. Este tejido fibroso se puede extender entre las fibras musculares del miocardio y puede también afectar las válvulas cardíacas uniéndolas al endocardio mural, condicionando considerable restricción de la movilidad de las valvas, principalmente la mitral posterior, con una resultante regurgitación valvular. Las capas profundas del tejido engrosado pueden tener tejido de granulación, con crecimiento de numerosos vasos sanguíneos. En áreas más superficiales puede encontrarse gran cantidad de material fibrinoide, además de depósitos calcificados en áreas de engrosamiento cardíaco. 2. Trombosis mural, la cual afecta el endocardio mural y es a través de este factor que se inicia el engrosamiento cardíaco. El cambio final es a consecuencia de la organización del trombo. Este trombo puede estar presente tanto en áreas engrosadas como no engrosadas y puede contener gran cantidad de eosinófilos. 3. Trombosis, cambios fibrinoides y reacción de células inflamatorias, envuelven a los pequeños va-

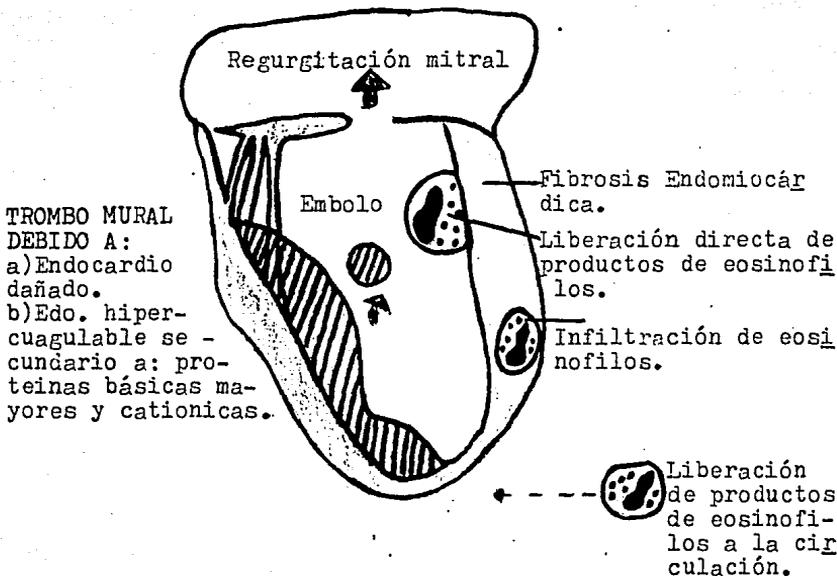


Figura 1: Diagrama esquemático de los varios mecanismos potenciales de daño cardiovascular en la enfermedad endomiocárdica. El daño inicial es al endocardio con subsecuente formación de trombo. El trombo puede envolver a las válvulas aurículo-ventriculares con alteración de la función valvular e incompetencia. También el trombo se puede desprender y condicionar una embolización pulmonar o periférica. La fibrosis del endocardio dañado puede llevar a la endomiocardiopatía restrictiva.

Tomado de: FAUCI et al: Ann Intern. Med. 1982;97:78-92.

so~~s~~ coronarios intramurales. 4. Infiltración de eosinofilos en el miocardio y endocardio puede estar presente pero no es un hallazgo consistente.

La presentación de las cuatro descripciones anteriores, es en función del grado de actividad y del estadio de la enfermedad cardíaca. Postulándose por muchos autores el daño endotelial por las proteínas básicas mayores de los eosinofilos que condicionan trombosis mural y organización con fi brosis endocárdica progresiva con escasos o ningún eosinofilo en fases tardías.

D) MANIFESTACIONES CLINICAS.

El cuadro clínico de la enfermedad endomiocárdica va a estar determinado básicamente por la enfermedad inicial que lleva a esta; de ahí la diferencia en las manifestaciones clínicas iniciales entre la enfermedad de Davies y el síndrome hipereosinofílico, donde el factor determinante es el grado de eosinofilia y cierta predisposición del huésped, (5,9,21), al daño cardíaco por los eosinófilos.

Se han encontrado ciertas diferencias ⁽¹⁸⁾ como la edad de presentación, en la variedad eosinofílica (zonas templadas) es entre los 20 y 40 años, mientras que en la no eosinofílica (zona tropical) es entre 8 y 30 años con una frecuencia mayor en los hombres en la primera y de igual presentación para hombres y mujeres en la segunda; destacando también en esta última un nivel socioeconómico bajo con deficiente nutrición importante (Fig. 2).

Las manifestaciones clínicas van a depender también de la afinidad de los eosinófilos por el tejido cardíaco y daño subsiguiente o bien del daño en tejido extracardíaco, como lo podemos encontrar a nivel pulmonar, ocular, gastrointestinal, neurológico como lo encontramos en el síndrome hipereosinofílico.

En las fases iniciales de la enfermedad, puede haber -- síntomas inespecíficos como: debilidad, fatiga, tos, disnea, mialgias, angioedema, exantema, fiebre, rinitis o únicamente

Reino Unido (11 pacientes)
 Rango de edad 20-40
 Alta incidencia en hombres
 • Marcada persistencia eosinofilia

India y Brasil (55 pacientes)
 Rango de edad 8-30
 Igual incidencia.
 • Eosinofilia variable

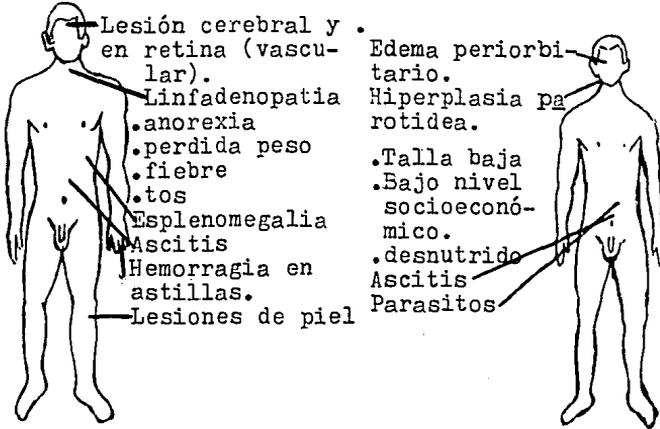


Figura 2.

Comparación de los hallazgos clínicos generales de pacientes con enfermedad endomiocárdica en el Reino Unido, la India y Brasil.

De acuerdo a las diferencias encontradas, se puede sugerir que los pacientes de las regiones templadas tienen un trastorno más agresivo y rápidamente progresivo de los pacientes de la región tropical.

Tomado de: DAVIES, J. et al: Postgrad Med. J. 1983;59:179.

eosinofilia como hallazgo incidental (5,13,14,23). Posteriormente conforme la enfermedad progresa, aparecen los síntomas de compromiso cardíaco; básicamente insuficiencia cardíaca con fatiga y disnea progresivas, así como edema de miembros inferiores, llegando a la severa limitación funcional.

Cuando el ventrículo derecho se encuentra afectado, los principales síntomas son: fatiga, lasitud, incomodidad y distensión abdominal. Cuando el ventrículo izquierdo participa las principales manifestaciones son: tos, disnea paroxística y de esfuerzo, incluso hemoptisis si la presión de la aórtica izquierda es muy elevada. Cuando ambos ventrículos están afectados, hay una conjunción de ambos tipos de síntomas. Llegando frecuentemente en las fases tardías de la enfermedad, en los casos más severos a la clase funcional IV de la NYHA.

Se considera a la enfermedad de Davies de los trópicos, como la condicionante de mayor severidad en los cuadros de presentación en relación a la variedad no tropical.

Recientemente se han reportado casos de una variedad aguda de la enfermedad de Löffler, denominada Miocarditis Necrosante Eosinofílica Aguda (24), que más bien es una pancarditis, donde la aparición de los síntomas son en forma súbita y progresiva, con síndrome febril y manifestaciones de insuficiencia cardíaca global y rápido deterioro hasta -

la clase funcional IV de la NYHA y muerte temprana a unos días de iniciado el cuadro; detectándose en el corazón, infiltración eosinofila en todas sus capas. Se considera como una variedad del síndrome de Löffler, ya que no hay afección a órganos extracardíacos.

A la exploración física de estos pacientes vamos a encontrar los siguientes hallazgos: Cuando el ventrículo derecho es el afectado las manifestaciones van a ser de elevación de la presión venosa central, con onda sistólica dominante, indicativa de regurgitación tricuspídea, distensión abdominal masiva por ascitis y hepatomegalia con edema mínimo de miembros inferiores o ausencia de este; puede detectarse además esplenomegalia, ingurgitación yugular importante con reflujo hepatoyugular y pulso paradójico de Kussmaul; - en algunos casos el edema puede progresar hasta la anasarca. A la auscultación el signo inicial distintivo es un tercer ruido, pudiendo detectarse además un soplo tricuspídeo regurgitante pansistólico de grado variable, o no auscultarse cuando ambas cavidades derechas forman una sola cavidad tubular. Otras manifestaciones extracardíacas son: cianosis central, dedos hipocráticos, proptosis por regurgitación mitral crónica, hiperpigmentación periorbitaria residual -- por pequeñas hemorragias de venas periorbitarias congestivas, hiperpigmentación oral y gingival, hiperplasia parotídea por cirrosis cardíaca, retardo del crecimiento y de la maduración sexual.

Cuando el ventrículo izquierdo está afectado se presentan las manifestaciones clásicas de hipertensión venocapilar y arterial pulmonar, con datos básicamente auscultatorios, detectándose en el área cardíaca, un soplo mitral regurgitante de grado variable, dependiendo del grado de compromiso valvular; a nivel del foco pulmonar detectaremos un reforzamiento del segundo ruido, secundario a hipertensión arterial pulmonar, la auscultación de ambos hemitorax puede revelar derrame pleural de grado variable, dependiendo del grado de insuficiencia cardíaca, además de estertores subescapulares ascendentes dependiendo también del grado de edema, llegando incluso hasta el edema pulmonar agudo en los casos avanzados.

E) DATOS ELECTROCARDIOGRAFICOS.

Los hallazgos electrocardiográficos van a depender de la intensidad de la afectación ventricular. Cuando el ventrículo izquierdo es afectado, podemos encontrar: fibrilación auricular, crecimiento de aurícula izquierda, crecimiento del ventrículo izquierdo, bloqueo de la rama izquierda o fascicular con desviación del eje eléctrico a la izquierda y trastornos difusos de la repolarización.

Cuando el ventrículo derecho se afecta, encontramos fibrilación auricular, crecimiento de la aurícula derecha, crecimiento del ventrículo derecho, desviación del eje eléctrico a la derecha y bloqueo de la rama derecha; estos datos de compromiso de las cavidades derechas también los podemos encontrar en fibrosis endomiocárdica del ventrículo izquierdo, cuando la hipertensión pulmonar ya es severa y compromete la expulsión del ventrículo derecho.

F) DATOS RADIOLOGICOS.

Se puede detectar en la serie cardíaca: cardiomegalia de grado variable, crecimiento uni o biauricular, crecimiento ventricular, hipertensión arterial pulmonar e hipertensión venocapilar pulmonar de grado variable. Obviamente estos hallazgos van a depender del grado de fibrosis y en relación a la cavidad ventricular afectada.

G) DATOS ECOCARDIOGRAFICOS.

Se ha demostrado que tanto por ecocardiografía modo M, como por ecocardiografía bidimensional podemos detectar alteraciones en la enfermedad endomiocárdica; sin embargo -- la primera es de limitado valor para establecer el diagnóstico, no siendo así con la ecocardiografía bidimensional, la cual ha sido de suma utilidad en el diagnóstico como concluyen varios autores (11,25,26).

Por ecocardiografía modo M encontramos anomalías -- inespecíficas como son: incremento de la dimensión de la cavidad ventricular derecha diastólica final, derrame pericardico, movimiento septal paradójico y engrosamiento de la pared posterior al final de la diástole; crecimiento de la cavidad ventricular izquierda, engrosamiento septal y alteraciones en la dimensión de la aurícula izquierda al final de la sístole; alteraciones en el diámetro sistólico y diastólico de ambas cavidades ventriculares, así como alteraciones en la rapidéz de engrosamiento sistólico y adelgazamiento diastólico de la pared ventricular afectada, además de una disminución de la duración del llenado rápido ventricular y del llenado máximo ventricular. (tabla 3-4)

Por ecocardiografía bidimensional las anomalías más consistentes son: engrosamiento de la valva posterior de la válvula mitral con adherencia a la pared posterior del ventrículo izquierdo, reducción de la movilidad de la pared -

TABLA 3

SUMARIO DE ECOCARDIOGRAMA MODO M EN 15 PACIENTES CON FIBROSIS ENDOMIOCARDICA.

CASO No.	DAIsf (cms.)	EPPdf (cms.)	MS	ES	DVDdf (cms.)	DP
1	4.5	0.9	NL	0.6	2.9	-
2	2.4	1.2	NL	1.0	0.9	-
3	0.9	1.1	NL	0.7	3.5	-
4	1.6	0.9	Pdj	0.8	2.4	-
5	1.0	0.7	Pdj	0.9	1.9	-
6	4.0	0.8	dism.	0.8	1.8	-
7	3.2	0.5	NL	0.6	0.8	-
8	3.4	1.4	NL	0.7	1.4	-
9	1.2	0.8	Pdj	0.6	2.6	-
10	1.2	1.0	Pdj	0.4	4.0	si
11	2.0	1.0	Pdj	1.2	2.5	si
12	2.0	1.4	NL	0.9	2.0	-
13	4.2	1.2	NL	0.7	2.1	-
14	2.7	1.1	NL	0.6	2.2	-
15	0.8	0.5	NL	0.5	2.7	-

Rango

Normal	1.9-3.9	0.6-1.1	-	0.6-1.1	1.4-2.2	-
Anormal	3/15	6/15	4/15	5/15	1/15	7/15 2/15

Abreviaturas: DAIsf: Diámetro aurícula izquierda sistólica final; EPPdf: Engrosamiento pared posterior diastólica final; MS: Movilidad septal; ES: Engrosamiento septal; DVDdf: Diámetro ventrículo derecho diastólico final; DP: Derrame pericárdico; NL: Normal; Pdj: Paradójico.

Modificado de: VIJAYARAGHAVAN et al: Br Heart J. 1983;50:450-9

TABLA 4

SUMARIO ECOCARDIOGRAMA MODO M DIGITALIZADO EN 15 PACIENTES CON ENFERMEDAD ENDOMIOCARDICA.

CASO No.	VMAFC (Por seg.)	AF(%)	VMLL (cm/s)	DLLR (ms)	D (cms)		VE, VA	
					sf	df	S	D
1	2.3	26	15	80	1.7	2.3	3.0	5.0
2	4.0	49	14	160	2.0	3.9	3.0	5.0
3	4.3	36	9	100	1.9	2.7	4.0	7.5
4	4.5	44	8	120	1.3	2.4	4.0	5.0
5	3.2	27	8	160	1.9	2.7	5.5	6.5
6	1.0	12	13	160	5.8	6.7	4.0	11.0
7	2.2	35	14	120	4.7	6.7	5.5	6.5
8	3.3	43	15	130	1.3	2.4	3.5	6.0
9	3.8	26	10	150	2.1	2.9	3.0	5.0
10	4.0	50	9	160	1.2	2.4	3.0	4.0
11	3.0	39	10	110	3.0	4.5	4.0	11.0
12	4.0	38	7	200	1.3	2.1	5.0	8.5
13	3.1	33	10	117	1.5	2.0	3.0	4.0
14	5.5	48	13	200	1.6	2.8	4.0	5.0
15	2.8	34	15	100	2.6	3.9	4.0	10.0
Rango								
normal	2-3	33	12-20	160-220	2.0/ 3.6	2.8/ 4.5	4.6 [±] 1.2	10.7 [±] 1.7
anormal	1/15	4/35	8/15	9/15	2/15 9/15	2/15 9/15	5/15	12/15

Abreviaturas: VMAFC: Velocidad máxima de acortamiento de fibra circunferencial; AF: Acortamiento fraccional; VMLL: Velocidad máxima de llenado; DLLR: Duración del llenado rápido; D: Diámetros; sf: sistólico final; df: diastólico final; VE, VA: Velocidad de engrosamiento y adelgazamiento; S: Sístole; D: Diástole.

Modificado de: VIJAYARAGHAVAN et al: Br Heart J. 1983;53:950-9.

ventricular durante la diástole y engrosamiento de la pared posterior del ventrículo izquierdo, crecimiento del músculo papilar, obliteración apical de uno o ambos ventrículos dando la apariencia de cavidades pequeñas, crecimiento auricular secundario a regurgitación valvular; el prolapso de la válvula mitral y el derrame pericárdico son comunes. Con la técnica de imágenes coloreadas se puede ampliar el rango de anormalidades detectadas, predominando un incremento en -- la amplitud de los ecos en la valva posterior de la válvula mitral, en el apex del ventrículo izquierdo y derecho, en la pared anterior del ventrículo derecho y posterior del ventrículo izquierdo y del septum. (tabla 5)

Se concluye que la ecocardiografía bidimensional particularmente cuando es apoyada con la técnica de imágenes coloreadas es el estudio no invasivo de mayor utilidad para apoyar el diagnóstico de enfermedad endomiocárdica.

TABLA 5

SUMARIO DE AMPLITUD PROCESADA POR ECOCARDIOGRAFIA BIDIMENSIONAL EN 15 PACIENTES CON FIBROSIS ENDOMIOCARDICA.

CASO No.	Septum		PPVI	MP	VM:		AV	
	Ap	Bas			Ant.	Post.	Izq.	Der.
1	40	40	50	45	40	60	40	55
2	65	65	60	60	-	95	65	90
3	30	30	55	40	30	70	90	90
4	30	30	30	35	-	60	25	60
5	35	35	30	90	-	60	90	80
6	35	35	30	35	40	60	40	50
7	40	40	60	35	35	60	30	45
8	40	60	45	30	60	55	30	-
9	35	35	60	30	40	60	-	60
10	30	30	30	30	30	60	-	60
11	30	30	30	60	35	60	30	45
12	45	45	30	30	45	90	50	60
13	60	60	45	-	60	60	45	60
14	40	40	45	45	-	45	-	50
15	35	35	35	40	-	70	60	60

Rango

normal 25-40 17-30 30-40 20-50 25-40

Anormal 3/15 4/15 9/15 5/15 2/15 14/15 6/15 14/15

Abreviaturas: S: Séptum; Ap: Apical; Bas: Basal; PPVI: Pared - posterior ventrículo izquierdo; MP: Músculo papilar; VM: Valvas mitrales; Ant: anterior; Post: posterior; AV: Apex ventricular Izq: izquierdo; Der.: derecho.

Modificado: VIJAYARAGHAVAN et al: Br Heart. J. 1983;50:950-9.

H) DATOS HEMODINAMICOS.

El cateterismo cardíaco es el estudio invasivo de mayor utilidad en el diagnóstico de la enfermedad.

Cuando las cavidades derechas participan del compromiso fibroso vamos a encontrar básicamente: aumento de la presión media de la aurícula derecha, estando esta en relación directa al grado de crecimiento auricular y a la presencia de fibrilación auricular, lo que indica severidad del cuadro, detectándose en los pacientes con arritmia auricular una presión media de la aurícula derecha de 16.6 mmHg. como promedio, mientras que en los casos menos severos con ritmo sinusal un promedio de 10.1 mmHg. A nivel ventricular se detecta elevación tanto de la presión diastólica inicial como de la presión diastólica final, además del ratio de presión sistole/diastólica final a más de 50% (tabla 6). Los trazos presiográficos del ventrículo van a mostrar el signo de "Dip y Plateau" o signo de la "Raíz cuadrada" (fig. 3) en los casos más severos. Mostrándose además cuando la participación es moderada y no hay fibrilación auricular la presencia de ondas "a" en aurícula, ventrículo y arteria pulmonar, y onda "v" cuando hay fibrilación auricular.

Cuando el ventrículo izquierdo está afectado los hallazgos hemodinámicos son: hipertensión pulmonar con una elevada presión capilar en cuña, elevación de las presiones --

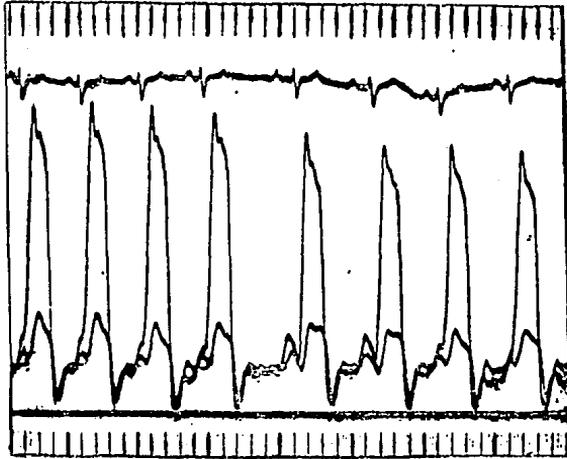


Figura No. 3

Trazos de presiones de los ventrículos derecho e izquierdo que muestran los signos típicos "Plateau" y "Raíz cuadrada", sugestivos de cardiomiopatía constrictiva.

Tomado de: GONZALEZ-LAVIN, L. et al: Am Heart J., 1983; 105: 699-705.

diastólica inicial y final, siendo raro detectar en estos casos el signo clásico de la "Raíz cuadrada", ya que por lo general la caída inicial "Dip" de la presión diastólica es seguida de una elevación progresiva diastólica final sin formar la meseta "Plateau". Es común encontrar una presión diastólica final hasta de un tercio de la sistólica máxima (27). (tabla 6)

TABLA 6

DATOS HEMODINAMICOS (Presiones mmHg.)

VARIABLE	FEVI 14 CASOS	FEBV 12 CASOS	FEVI 3 CASOS
	MEDIA \pm DE	MEDIA \pm DE	MEDIA \pm DE
IC	2.56 \pm 0.45	2.4 \pm 0.39	2.9 \pm 1.59
AD (media)	13.6 \pm 4.10	16.4 \pm 6.28	4.7 \pm 1.53
diVD	8.83 \pm 4.87	9.54 \pm 5.66	0
dfVD	14.2 \pm 4.14	16.5 \pm 4.92	7.0 \pm 2.65
R:dfVD/s	67.9 \pm 17.02	57.1 \pm 25.5	9.5 \pm 0.87
dAP	11.5 \pm 2.55	19.4 \pm 9.63	44.7 \pm 15.01
AP (media)	15.0 \pm 2.61	24.5 \pm 12.14	57.7 \pm 15.63
diVI	1.7 \pm 2.49	4.7 \pm 4.51	12.5 \pm 4.95
dfVI	8.9 \pm 3.25	18.4 \pm 11.42	26 \pm 2.83

Abreviaturas: IC: Indice cardiaco; AD (media): Auricula - derecha media; diVD: Diastólica inicial ventrículo derecho; dfVD: Diastólica final ventrículo derecho; R:dfVD/s: Radio diastólica final-ventrículo derecho/sistólica; dAP: Diastólica arteria pulmonar; AP (media): Media arteria pulmonar; diVI: Diastólica inicial ventrículo izquierdo; dfVI: Diastólica final ventrículo izquierdo; FEVI: Fibrosis endomiocárdica del ventrículo izquierdo; FEBV: Fibrosis endomiocárdica biventricular; FEVD: Fibrosis endomiocárdica ventrículo derecho.

Modificado de: CHERIAN et al: Am Heart J. 1983;105:659-65.

I) ANGIOGRAFIA SELECTIVA.

En las cavidades derechas vamos a encontrar: crecimiento de la aurícula derecha con pared dilatada, regurgitación mitral grado II-III/IV, obliteración del flujo de entrada - apical del ventrículo derecho con o sin calcificación, -- llegandose a formar en ocasiones una cavidad tubular que comunica la válvula tricuspide con la pulmonar, hay dilatación e incremento de la contracción del flujo de salida, además - de áreas disquinéticas o disminución generalizada de la movilidad (10). En etapas iniciales cuando las manifestaciones hemodinámicas son mínimas porque la participación fibrosa - es poca en el ventrículo derecho, podemos encontrar datos - "atípicos" como: alteraciones en el patrón parenquimatoso a lo largo del margen septal, pequeñas irregularidades en el llenado en el apex y la región septal y regurgitación mitral mínima (28).

Cuando la fibrosis afecta el ventrículo izquierdo, vamos a encontrar que la aurícula izquierda suele no estar -- tan dilatada y el grado de regurgitación mitral por incompetencia es menor, en algunos casos se logra detectar prolapso de la válvula mitral; el ventriculograma demuestra cierto grado de hipoquinesia en su pared que puede llegar hasta una disquinesia masiva. La morfología de la cavidad muestra defectos del llenado dando la imagen característica en etapas tardías y en casos severos de "Haz de corazones" (27,28).

J) TRATAMIENTO.

El tratamiento va a ser médico inicialmente y posteriormente quirúrgico.

Los objetivos del tratamiento médico van a ser: la disminución de la eosinofilia que condiciona daño cardíaco (5), en los casos en los que la eosinofilia está demostrada como en el síndrome hipereosinofílico idiopático donde los esteroides y los agentes citotóxicos juegan un papel importante o bien el tratamiento de la enfermedad de fondo que condiciona la eosinofilia. El otro objetivo primordial del tratamiento médico es el manejo de la insuficiencia cardíaca congestiva, donde el uso de los digitálicos y los diuréticos son esenciales para mejorar las manifestaciones clínicas, con los cuales pueden mantenerse estables durante un lapso de uno a dos años, dependiendo de la severidad de la formación del tejido fibroso, encontrándose al final de esta etapa por lo general con gran incapacidad funcional y donde el pronóstico es fatal a corto plazo a menos que el paciente se someta a procedimiento quirúrgico.

Es pues necesaria la cirugía para evitar la evolución fatal; consistiendo esta en decorticación del endocardio fibroso y/o reemplazo valvular como es llevado a cabo desde 1971 por Dubost⁽³⁰⁾; además de corrección del derrame pericárdico por pericardiectomía, ventana pericárdica o comunicación pericardio-peritoneal.

Los mejores resultados del tratamiento quirúrgico han sido encontrados cuando se siguen tres principios básicos:

1. Resección completa del endocardio fibroso hasta normalizar el llenado diastólico y mejorar el gasto cardíaco.
2. Corrección de la disfunción valvular con reposición o reparación.
3. Eliminar el bloqueo A-V.

Es sumamente importante el tiempo en que se efectúa la cirugía, dando mejores resultados en etapas iniciales cuando el hígado y el riñón no están crónicamente envueltos.

Para la técnica de la resección endocárdica, dos puntos de vista son considerados; primeramente el utilizado por Dubost y Cols.⁽³¹⁾ y Metras y Cols.⁽³²⁾, los cuales resecan el endocardio fibroso a través del anillo valvular, llevando la disección hasta el apex del ventrículo. La otra técnica es la utilizada por Lepley y Cols.⁽³³⁾ la cual consiste en una pequeña ventriculotomía apical hasta el plano del endocardio, disecándose la concha endocárdica y llevándose hasta el anillo mitral donde es eliminado.

En cuanto al uso de prótesis valvulares, ninguna ha demostrado superioridad a otra, siendo candidatas a reemplazo las válvulas sumamente comprometidas y con regurgitación masiva o importante.

K) PRONOSTICO.

La evolución es fatal a corto plazo si la enfermedad es dejada a su evolución natural, considerandose hasta en un 87% mortal en dos años⁽³⁴⁾, siendo la causa mas frecuente de muerte la insuficiencia cardíaca, relacionada con problemas respiratorios y presentandose hasta en un 25% muerte súbita quizás por arritmias.

Este pronóstico puede mejorar con el tratamiento quirúrgico, aunque la mortalidad hospitalaria temprana es alta -- hasta un 13.5%, así como tardía del 10%⁽²⁹⁾. El resto mejora considerablemente y presentan una larga sobrevida como lo demuestran las diferentes series con un seguimiento hasta de 72 meses en la mayor.

L) CONSIDERACIONES GENERALES.

La enfermedad endomiocárdica, es una enfermedad de mas de un siglo de detección y de la cual se tiene aun un conocimiento pobre en cuanto a su origen; se ha considerado a los eosinofilos como los agentes etiológicos mas posibles, - ya que la literatura mundial hacia esto orienta en la última década y donde las proteínas básicas mayores juegan un papel importante en el daño tisular cardíaco; sin embargo - quedan aun muchas preguntas por hacerse al respecto, por ejemplo: el porqué de esta respuesta anormal sobre el corazón; porqué sobre un grupo selecto de pacientes y no en todos los pacientes que tienen eosinofilia; porqué tiene predominancia sobre grupos raciales; qué relación tiene con las zonas tropicales de endemicidad palúdica y parasitosis invasoras; qué significado tienen los títulos de anticuerpos antimalaria elevados, encontrados en estos pacientes; - porqué desaparecen, si es que estaba presente, la eosinofilia en la variedad tropical. Se han argumentado algunos factores genéticos, ambientales y raciales, que finalmente -- condicionan anomalías en la inmunidad humoral con una respuesta anormal del huésped a la infección palúdica y en relación con una respuesta anormal de los eosinofilos sobre el corazón; por otra parte, se argumenta la ausencia de un factor inhibidor de las proteínas básicas mayores, que normalmente lo presenta la población general y evita el daño

cardíaco.

El porqué nombrarla enfermedad endomiocárdica y no fibrosis endomiocárdica únicamente, es porque en etapas iniciales de la enfermedad cursa con un proceso inflamatorio y daño endocárdico, aunque frecuentemente subclínico y no aparece la fibrosis sino hasta etapas avanzadas de la enfermedad.

En México la enfermedad vá adquiriendo cada vez mas importancia aumentando con ello el número de casos detectados, aunque la casuística aún no es importante; podemos explicar el hecho de que la detección sea mayor, por la ocurrencia de la población general a una atención de tercer nivel de calidad donde pueden realizarse estudios adecuados para la detección de la misma y no quedarse únicamente diagnosticados como una insuficiencia cardíaca refractaria a tratamiento médico.

Es pues necesario tenerlo en mente, principalmente cuando los estudios de gabinete nos hablan de una cardiopatía restrictiva y tengamos el apoyo de niveles altos de eosinófilos en sangre periférica.

IV. BIBLIOGRAFIA.

- ESTA TESIS NO DEBE
SAUD DE
1. WHO/ISFC: Report of the WHO/ISFC. Task Force on the -- definition and clasification of Cardiomyopathies. Br Heart J. 1980;44:672.
 2. SHAPIRO, L.G.: Eosinophilic (polymorphonuclear) leukaemia. Proceedings of the New York Pathological Society. 1919;19:73.
 3. LÖFFLER, W.: Endocarditis parietalis fibroplastica mit - Bluteosinophilie; ein eingenatiges Krankheitsbild. Schweizerische Medizinische Wochenschrift. 1936;17:817.
 4. DAVIES, JNP: Endomyocardial Fibrosis in Africans. East Afr Med J. 1948;25:10
 5. FAUCI, A.S. et al: The idiopatic hipereosinophilic sin -- drome. Ann Intern Med. 1982;97:78.
 6. BROCKINTON, IF; LUZZATO, L; AND OSUNKOYA, B.O: The heart in eosinophilic leukaemia. Afr.J Med Sci. 1970;1:343.
 7. GERBAUX, A: L'endocardite pariétale fibroplastique avec éosinophile sanguine endocardite de Löffler. Bull et Mém Soc Méd Hop Paris. 1956;72:456.
 8. CONTRERAS, R. y Cols: Fibrosis endomiocárdica Africana o Tropical, comunicación del primer caso observado en México. Arch Inst Cardiol Mex. 1971;41:476.
 9. HUTT, M.S.R: Epidemiology aspects of endomyocardial fi - brosis. Postgrad Med J. 1983;59:142.
 10. CHERIAN, G: Endomyocardial fibrosis: Report on the hemo - dynamic data in 29 patients an review of the results of -- surgery. Am Heart J. 1983;102:659.

11. VIJAYARAGHAVAN, G.: Echocardiographic features of tropical endomyocardial disease in South India. Br Heart J. 1983;50:450.
12. CARVALHO, F.R: Phonomecanocardiographic findings in endomyocardial fibrosis. Angiology. 1984;35:63.
13. PIJBO, J.J: Endomyocardial disease in South America. Report on 23 cases in Venezuela . Postgrad Med J. 1983;59:162.
14. FALASE, A.O: Endomyocardial fibrosis in Africa. Postgrad Med J. 1983;59:179.
15. OAKLEY, C.M., OLSEN, G.J: Eosinophilia and heart disease. Br. Heart J. 1977; 39:233.
- 16.- PATEL, A.K., D'ARABELA, P.G.: Endomyocardial fibrosis - and eosinophilia. Br Heart J. 1977;39:238.
17. SHAPPER, A.G.: Necropsy studies of endomyocardial fibrosis and Rheumatic heart disease in Uganda. Br Heart J. 1968;30:391
18. DAVIES, J., SPRY, C.JF., VIJAYARAGHAVAN, G.: A comparison of the clinical and Cardiologycal features of endomyocardial 1983;59:179.
19. OLSEN. E.G.J.: Pathological aspects of endomyocardial disease. Postgrad Med. J. 1983;59:135.
20. JASKI, B.E.: Endomyocardial disease and eosinophilia. Report a case. Circulation 1978;57:824.
21. SPRY, CH.J.F., TAI, P.CH. DAVIES, J.: The Cardiotoxicity of eosinophilis. Postgrad Med. J. 1983;59:147.
22. OLSEN, E.G.J., SPRY, C.JF.: The Pathogenesis of Löffler's endomyocardial disease and its relationship to endomyocardial fibrosis. progress in Cardiology 1979;8:281.

23. PUIJBO, J.J.: Endomyocardial disease clinical features
Postgrad Med. J. 1983;59:154.
24. HERZOG, CH.: Acute necrotising eosinophilic miocarditis.
Br Heart J. 1984;52:343.
25. ACQUATELLA, H.: Two dimensional echocardiography in -
endomyocardial disease. Postgrad Med J. 1983;59:157.
26. DAVIES, J.: Echocardiographic features of eosinophilic
endomyocardial disease. Br Heart J. 1982;48:43.
27. VIJAYARAGHAVAN, G., et al: Left ventricular endomyocardial
fibrosis in India. Br Heart J. 1977;39:563.
28. SASIDHARAN, C.C., et al: Early angiographic features of
rightr ventricular endomyocardial disease. Cardiology 1983;70:127
29. GONZALEZ-LAVIN et al: Endomyocardial fibrosis. Diagnosis
and treatment Am Heart J. 1983;102:705.
30. DUBOST, CH. et al: The Surgical treatment of Constrictive
fibrosis endocarditis. Ann Surg. 1976;184:303.
31. DUBOST, C. et al: Surgical treatment of constrictive -
fibrosis endocarditis. J. Thorac Cardiovasc. Surg. 1981;82:585.
32. METRAS, D. et al: Endomyocardial fibrosis early and late -
results of surgery in 20 patients. J. Thorac Cardiovasc. Surg.
1982;83:52.
33. LEPLEY, D. et al: Endomyocardial fibrosis. A Surgical -
approach. Ann Thorac Surg. 1974;18:626.
34. D'ARABELA, et al, : Survival after first presentation of -
endomyocardial fibrosis. Br Heart J. 1981;45:672.