



Revista Española de Cardiología



6026-7. ENFERMEDAD ENDOMIOCÁRDICA: UNA ENTIDAD OLVIDADA E INFRADIAGNOSTICADA

Víctor M. Juárez Olmos, Silvia Valbuena López, Andrea Severo Sánchez, Borja Rivero Santana, Isabel Dolores Poveda Pinedo, Clara Ugueto Rodrigo, Elena Refoyo Salicio, Emilio Cuesta López, María Lucía Fernández Gassó, Ángel Manuel Iniesta Manjavacas, Belén Terol Espinosa de los Monteros, Teresa López Fernández, Regina Dalmau González-Gallarza, Esteban López de Sá y Areses y Esther Pérez David

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Resumen

Introducción y objetivos: La enfermedad endomiocárdica (EM) es una rara y poco entendida miocardiopatía (MC). Clásicamente se han descrito tres síndromes clínicos capaces de afectar de forma predominante al endocardio, la fibrosis endomiocárdica (FEM; enfermedad de Davies), la hipereosinofilia cardíaca (endocarditis de Loeffler) y la fibroelastosis endomiocárdica (FEE), pero no existe consenso sobre cómo clasificar esta patología, principalmente por el desconocimiento sobre su etiología, desarrollo y mecanismos fisiopatológicos subyacentes. La caracterización tisular con resonancia magnética (RM) cardíaca en estos pacientes presenta unos hallazgos muy típicos, casi patognomónicos.

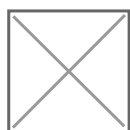
Métodos: Registro prospectivo, unicéntrico, iniciado en 2013, donde se incluyeron todos los pacientes diagnosticados de EM mediante RM cardíaca.

Resultados: Hasta abril 2022 se diagnosticaron 7 pacientes mediante criterios de RM cardíaca, sin etiología alternativa (tabla). En 2 de los casos se confirmó el diagnóstico con anatomía patológica en el miocardio explantado y en biopsia endomiocárdica. 4 de ellos presentaban clínica de insuficiencia cardíaca (IC) y 6 eran mayores de 50 años. La sospecha diagnóstica inicial fue mayoritariamente una MC restrictiva, principalmente por depósito amiloide o por hipertrófica apical. En 2 pacientes fue un hallazgo inesperado: el primero por angina atípica acompañada de Ts negativas V2-6 y el segundo por cambios electrocardiográficos objetivados en una revisión (Ts negativas V1-3). Ninguno de los pacientes procedía de regiones tropicales, ni se hallaron posibles desencadenantes salvo en el caso 5 (síndrome mielodisplásico asociado a hipereosinofilia). En cuanto a la evolución, 1 paciente ha sido trasplantado y 3 se encuentran en seguimiento por IC crónica.

N	Edad	Sexo	Clínica	Sospecha diagnóstica	Eosinofilia	Afectación	Trombo IV	Biopsia	Actualidad
Caso 1	39	Mujer	IC	MC infiltrativa	No	VI	Sí	FEE	Trasplante

Caso 2	52	Mujer	Fallo derecho	Ebstein	No	VD > VI	No	FEM	IC crónica
Caso 3	69	Mujer	Disnea	MC infiltrativa	No	VI	No	No	IC crónica
Caso 4	53	Varón	IC	MC hipertrófica apical	No	VI	No	No	IC crónica
Caso 5	68	Mujer	Fibrilación auricular Síndrome mielodisplásico	MC infiltrativa (amiloidosis)	Sí 4,350/?l	VI y VD	Sí	No	FA paroxística
Caso 6	68	Varón	Angina*	MC hipertrófica apical	No	VI	No	No	Asintomático
Caso 7	52	Varón	No*	Obliteración VD	No	VD	No	No	Asintomático

FEE: fibroelastosis endomiocárdica. FEM: fibrosis endomiocárdica. EL: endocarditis de Loeffler. IC: insuficiencia cardiaca. *Hallazgo electrocardiográfico.



Conclusiones: La EM, aunque rara, es una causa de MC restrictiva infradiagnosticada. La presentación clínica es muy variada y va más allá de la clásica asociación con hipereosinofilia y/o regiones tropicales. Bajo la común denominación de fibrosis endomiocárdica, existe una amplia variedad de fenotipos y etiologías que comparten una misma presentación morfológica caracterizada fácilmente con RM cardiaca. Esta técnica puede facilitar enormemente el diagnóstico y un mejor conocimiento de la enfermedad. Nuestros hallazgos reafirman la importancia de incluir esta técnica en el proceso diagnóstico de la MC restrictiva.