

Fibrosis endomiocárdica tropical o enfermedad de Davies. A propósito de un caso

Francisco J. García Fernández, Jesús Berjón, Valeriano Ruiz, M.^a Soledad Alcasena, Miguel A. Imizcoz y Román Lezáun

Servicio de Cardiología. Hospital de Navarra. Pamplona.

La fibrosis endomiocárdica es una miocardiopatía restrictiva, de etiología no muy clara, endémica en países tropicales y subtropicales. Los pacientes suelen ser jóvenes, y el inicio de la enfermedad, insidioso y con mal pronóstico. La cirugía puede lograr una mejoría clínica y prolongar las expectativas de vida; sin embargo, es solamente un tratamiento paliativo y no frena el progreso natural de la enfermedad. Presentamos un caso de fibrosis endomiocárdica procedente de Guinea Ecuatorial, con severa afectación clínica y franca mejoría tras la cirugía. Se comentan las hipótesis etiopatogénicas más actuales, los hallazgos encontrados y el tratamiento de estos pacientes, poco habituales en nuestro medio. También se comentan las diferencias con el síndrome de Loeffler, con el que ha sido relacionada históricamente según una de las hipótesis etiopatogénicas.

Palabras clave: *Fibrosis endomiocárdica. Miocardiopatía restrictiva. Cirugía.*

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 235-238)

Tropical Endomyocardial Fibrosis or Davies Disease. A Case Report

Endomyocardial fibrosis is a restrictive endomyocardial myocardiopathy of unclear etiology, it is an endemic disease in tropical and subtropical countries. The patients are usually young and the disease has an insidious onset and poor prognosis. Surgery may lead to clinical improvement and prolong life expectancy, although it is only a palliative treatment and does not stop disease progression. We present a case of endomyocardial fibrosis from Equatorial Guinea with severe clinical involvement and clear improvement following surgery. The current etiopathogenic hypothesis, the results obtained and the management of these cases, which are infrequent in Spain, are discussed. We also comment upon the differences with the historically related Loeffler syndrome according to one of the etiopathogenic hypotheses.

Key words: *Endomyocardial fibrosis. Restrictive cardiomyopathy. Surgery.*

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 235-238)

INTRODUCCIÓN

La fibrosis endomiocárdica (FEM) tropical o enfermedad de Davies es una miocardiopatía restrictiva caracterizada por la proliferación de tejido fibroso endocárdico uni o biventricular, preferentemente en ápex y tracto de entrada, que da lugar a disfunción diastólica y puede ser el origen de fenómenos embólicos. Con frecuencia afecta a las válvulas auriculoventriculares y origina insuficiencia valvular. En nuestro medio es una enfermedad muy poco frecuente, siendo endémica de

zonas tropicales y subtropicales. En África Ecuatorial es una causa frecuente de insuficiencia cardíaca y provoca de un 10 a un 20% de las muertes por enfermedad cardíaca¹. Para la mayoría de los investigadores, se trata de una pancarditis con afectación predominante del endocardio, pero su etiología no está clara. Una hipótesis se basa en el efecto tóxico de la hipereosinofilia² sobre el corazón, considerada la FEM como una fase avanzada de la endocarditis de Löffler. En estos países con enfermedades parasitarias muy frecuentes, la eosinofilia secundaria persistente provocaría el daño cardíaco. Sin embargo, la tendencia actual es a considerarlas dos enfermedades distintas, ya que las características clínicas son diferentes^{3,4} y la presencia de eosinofilia no se ha demostrado en fases iniciales de la FEM. Una hipótesis muy atractiva, aunque pendiente de confirmar, es la geoquímica^{4,6}. Se ha observado un exceso de cerio y un defecto de magnesio en necrosis cardíacas de pacientes con FEM, y los valores de

Correspondencia: Dr. J. Berjón Reyero.
Servicio de Cardiología. Hospital de Navarra.
Irúnlarrea, 3. 31008 Pamplona.
Correo electrónico: jberjonr@cfnavarra.es

Recibido el 3 de febrero del 2000.
Aceptado para su publicación el 3 de mayo del 2000.

ABREVIATURAS

AD: aurícula derecha.
VD: ventrículo derecho.
VI: ventrículo izquierdo.
AI: aurícula izquierda,
FEM: fibrosis endomiocárdica.
EL: endocarditis de Loeffler.

cerio en suero están elevados en estos pacientes⁷. El exceso de cerio y el déficit de magnesio podrían estimular la fibrosis cardíaca^{8,9}. La FEM se da más en las capas sociales bajas, en las que es frecuente el déficit de magnesio. Además, la FEM tiene una peculiar distribución geográfica, no relacionada con la presencia de filariasis ni eosinofilia, y sí con la existencia de depósitos de monzonita¹⁰, que tiene un alto contenido en cerio. La dieta en la clase social baja de la India y Uganda, donde hay una alta incidencia de FEM, es a base de vegetales y tubérculos como la tapioca, con alto contenido en cerio. Experimentalmente, la alimentación exclusiva a partir de tapioca induce en el corazón del mono lesiones similares a la FEM¹¹.

Anatómicamente la afectación más frecuente¹ es biventricular (50%), siendo univentricular izquierda en el 40% y univentricular derecha en el 10%. La clínica puede ser de insuficiencia cardíaca izquierda o derecha según el ventrículo afectado. Pueden cursar con derrame pericárdico, a veces severo. El curso de la enfermedad suele ser de presentación insidiosa y progresivo estabilizándose en raras ocasiones (se han descrito supervivencias mayores de 12 años). El fallecimiento ocurre por insuficiencia cardíaca progresiva o por muerte súbita presumiblemente de origen arritmogénico.

CASO CLÍNICO

Ingresa en nuestro servicio una mujer de color de 27 años de edad, procedente de Guinea Ecuatorial. Como antecedentes personales refería varios episodios de paludismo. Cuatro años antes había sido diagnosticada de derrame pericárdico, con pericardiocentesis en Camerún. Desde entonces refiere disnea en aumento paulatino, y desde hace un año está en grado funcional III de la NYHA, con ortopnea, distensión abdominal y edemas, diagnosticándose en su país de pericarditis con derrame pericárdico, en tratamiento diurético. En los últimos cuatro años refiere un gran deterioro general, con pérdida de 12 a 14 kg (25% de su peso total) y con amenorrea. Presentaba un aspecto caquéctico con poco desarrollo de caracteres sexuales secundarios. Tenía severa elevación de la presión venosa, sin signos de taponamiento. En la auscultación estaba arrítmica, con tercer ruido, roce pericárdico y ligera hipoventilación en la base del hemitórax izquierdo. El abdomen estaba dis-



Fig. 1. Radiografía de tórax posteroanterior.

tendido, con ascitis, hepatomegalia pulsátil de 7 cm y esplenomegalia. El electrocardiograma objetivó fibrilación auricular que alternaba con RS, bajo voltaje, QRS con eje a 90° y morfología de BIRDDH. En la radiografía de tórax (fig. 1) se observa gran cardiomegalia, compatible con derrame pericárdico severo. En la analítica no había alteraciones destacables (sin eosinofilia en ningún momento). El ecocardiograma (fig. 2) puso de manifiesto un ventrículo derecho (VD) con dilatación infundibular severa, sin poder identificar el cuerpo y el ápex ventricular, con mala contractilidad; aurícula derecha (AD) aneurismática, con ecocontraste espontáneo, válvula tricúspide engrosada y retraída, lo que impedía su coaptación en sístole, con regurgitación severa y libre (flujo laminar) y flujo de llenado con onda E única, sin onda A; insuficiencia mitral mínima; flujo de llenado mitral: onda E de 80 cm/s con tiempo de desaceleración de 120 ms y onda A de 46 cm/s; derrame pericárdico severo sin datos de compromiso hemodinámico. Cateeterismo: ventrículo izquierdo (VI), 105/8 mmHg; arteria pulmonar, 27/14 mmHg; VD, 27/18 mmHg, con morfología en *deep-plateau*; AD, 18 mmHg. AD aneurismática. Ventriculografías izquierda y derecha con datos indicativos de severa fibrosis de VD y lige-

Fig. 2. A: Eco 2D, corte del tracto de entrada del ventrículo derecho. Válvula tricúspide con ecos engrosados, que permanece abierta en sístole. Severa dilatación de la aurícula derecha. B: Doppler color. Insuficiencia tricúspide masiva, libre. C: Doppler pulsado. Insuficiencia tricúspide con flujo laminar.

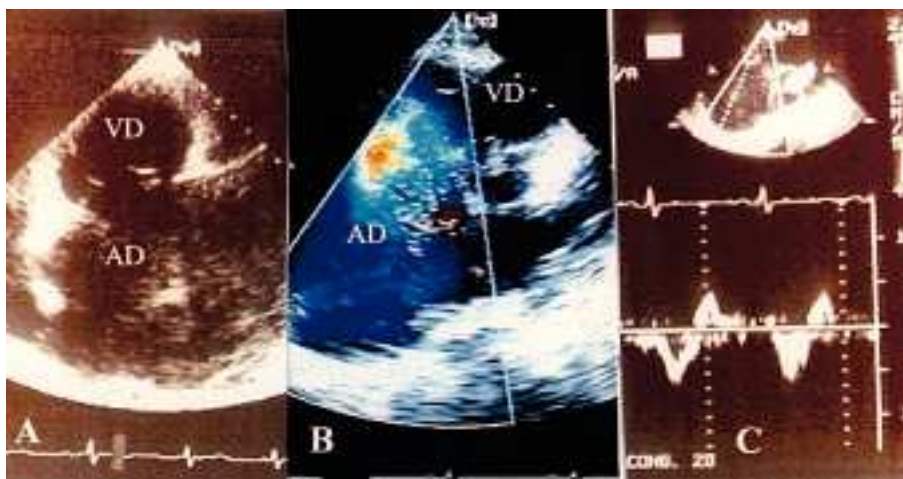
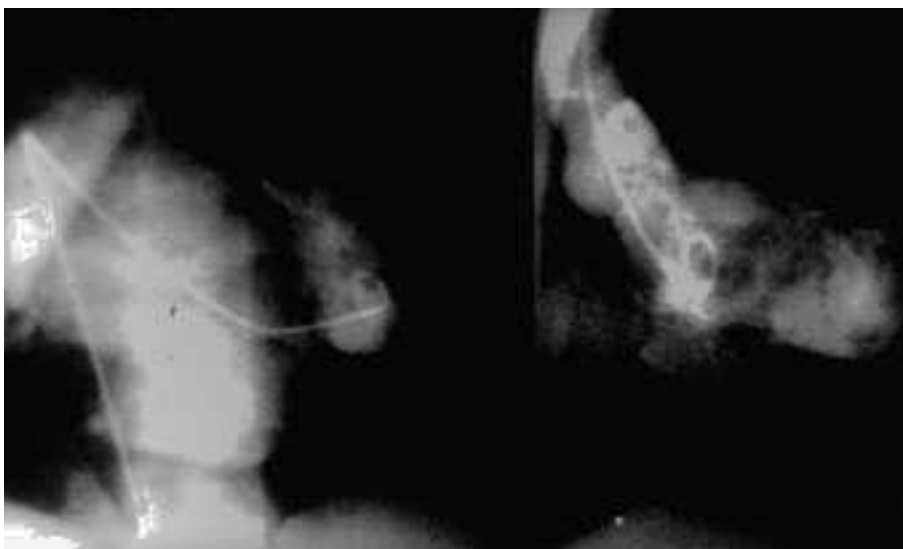


Fig. 3. A: Ventriculografía derecha. Proyección oblicua anterior derecha. Obliteración del ápex y cuerpo del ventrículo derecho. Insuficiencia tricúspide severa con aurícula derecha aneurismática. B: Ventriculografía izquierda. Proyección oblicua anterior derecha. Leve infiltración del ápex del ventrículo izquierdo, que aparece amputado.



ra del ápex del VI (fig. 3). Coronarias normales. Los datos correspondían a una miocardiopatía restrictiva de tipo endomiocárdico con afectación biventricular, más acusada sobre el VD. Teniendo en cuenta su lugar de procedencia, es diagnosticada de FEM tropical o enfermedad de Davies. Durante su ingreso la evolución fue favorable, presentando como complicaciones una crisis palúdica tratada con quinina y tetraciclinas. Dado lo avanzado de la enfermedad, se intervino quirúrgicamente, realizando resección subendocárdica amplia del tejido fibrótico del ventrículo derecho, implantación de prótesis biológica de Carpentier n.º 33 en posición tricúspide (se intentó plastia que no fue eficaz) y resección con plicatura de la AD. El estudio anatomopatológico evidenció miocardio normal con signos de hipertrofia, fibrosis intersticial y subendocárdica, hallazgos compatibles con el diagnóstico clínico. La intervención cursó sin complicaciones, recuperando el ritmo sinusal tras la cirugía. El flujo

mitral por Doppler objetivaba onda E de 86 cm/s con tiempo de desaceleración de 140 ms y onda A de 71 cm/s. Posteriormente la paciente presentó derrame pericárdico (trasudado) de muy difícil control, con varios episodios de taponamiento cardíaco a pesar del tratamiento con corticoides. Precisó varias pericardiocentesis, drenaje y finalmente pericardiectomía subtotal. Tras ello presentó derrame pleural recidivante que requirió varias pleurocentesis, controlándose tras un período de 4 meses bajo tratamiento con corticoides. Nueve meses tras la cirugía la paciente se encontraba en grado funcional II, si bien en el control ecocardiográfico se observaba una insuficiencia mitral significativa que era mínima previamente. Con posterioridad, coincidiendo con una infección respiratoria presentó un cuadro de insuficiencia cardíaca que pudo controlarse con diuréticos. Tras esto la paciente regresó a su país de origen con una dosis mínima de corticoides y de diuréticos.

DISCUSIÓN

Nuestra paciente cumple la mayoría de los requisitos que permiten llegar al diagnóstico de FEM: hallazgos clínicos, ecocardiográficos y sobre todo angiográficos con la imagen típica de ocupación ventricular en pacientes provenientes de un área tropical o subtropical. Con la endocarditis de Löffler^{3,12,13} (EL) tiene diferencias geográficas (la EL es más habitual en países templados), diferencias en cuanto a la presentación clínica (la EL es de presentación más aguda y con eosinofilia; la FEM es de inicio más insidioso, sin eosinofilia) y diferencias en el curso clínico (la EL es más agresiva, rápidamente progresiva). En la última fase pueden ser indistinguibles. El curso clínico depende del grado funcional, la severidad de la fibrosis y el grado de insuficiencia valvular^{14,15}. Los pacientes en buen grado funcional y sin regurgitación valvular significativa parecen tener un buen pronóstico. En cambio, los pacientes en grados funcionales III o IV tienen una mortalidad a los dos años de en torno el 50%, y en ellos el tratamiento médico es de poca utilidad^{1,13}. El tratamiento de elección en estos pacientes es la cirugía¹³⁻¹⁸. Aunque la mortalidad quirúrgica puede ser alta (15-20%), la cirugía parece mejorar el pronóstico de estos pacientes, así como su situación clínica y hemodinámica. En la evolución tras la cirugía hay un grupo de pacientes, no identificables preoperatoriamente, que no mejoran, quizá por la severa infiltración fibrótica del miocardio, con alta mortalidad en el primer año. Pero la mayoría de los pacientes presentan una franca mejoría, si bien su evolución a largo plazo puede verse influida negativamente por la recurrencia de la enfermedad. En una serie recientemente publicada¹⁶ con un seguimiento medio de más de 7 años, sólo un 45% de los pacientes que permanecían vivos estaban en grado funcional I o II, y la supervivencia actuarial del grupo total a los 17 años era del 55%. Es decir, la cirugía debe considerarse como un procedimiento paliativo que debería recomendarse a los pacientes en grados funcionales III o IV, con el fin de mejorar su supervivencia y, como en el caso de nuestra paciente, su situación funcional.

En memoria de mi madre, Margarita Fernández Viniegra, 1943-1999. F.J. García Fernández.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wynne J, Braunwald E. The cardiomyopathies and myocarditis. En: Braunwald E, editor. Heart disease (5.ª ed.). Filadelfia: Saunders Company, 1997; 1431-1434.
2. Touze JE, Fourcade L, Heno P, Mafart B, Mourot S. Le cœur et l'eosinophile. Med Trop 1998; 58: 459-484.
3. Davies J, Spry CJ, Vijayaraghavan G, De Souza JA. A comparison of the clinical and cardiological features of endomyocardial disease in temperate and tropical regions. Postgrad Med J 1983; 59: 179-183.
4. Shaper AG. What's new in endomyocardial fibrosis? Lancet 1993; 342: 255-256.
5. Valiathan MS, Kartha CC, Eapen JT, Dang HS, Sunta CM. A geochemical basis for endomyocardial fibrosis. Cardiovascular Research 1989; 23: 647-648.
6. Sezi CL. Endomyocardial fibrosis and eosinophilia. Lancet 1993; 342: 1233-1234.
7. Eapen JT, Kartha CC, Valiathan MS. Cerium levels are elevated in the serum of patients with endomyocardial fibrosis. Biol Trace Elem Res 1997; 59: 41-44.
8. 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: 73-79.
9. Kartha CC, Eapen JT, Radhakumary C, Kutty VR, Ramani K, Lal AV. Biol Trace Elem Res 1998; 63: 19-30.
10. Kutty VR, Abraham S, Kartha CC. Geographical distribution of endomyocardial fibrosis in south Kerala. Int J Epidemiol 1996; 25: 1202-1207.
11. 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 (Supl 5): 11-16.
12. Spyron N, Foale R. Restrictive cardiomyopathies. Curr Opin Cardiol 1994; 9: 344-348.
13. Galve Basilio E, Alfonso F, Ballester M, Castro A, Fernández de Soria R, Penas Lado M et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en miocardiopatías y miocarditis. Rev Esp Cardiol 2000; 53: 383-384.
14. Pereira Barreto AC, Da Luz PL, De Oliveira SA, Stolf NAG, Mady C, Bellotti G et al. Determinants of survival in endomyocardial fibrosis. Circulation 1989; 80 (Supl 1): 177-182.
15. Gupta PN, Valiathan MS, Balakrishnam KG, Kartha CC, Ghosh MK. Clinical course of endomyocardial fibrosis. Br Heart J 1989; 62: 450-454.
16. Moraes F, Lapa C, Hazin S, Tenorio E, Gomes C, Moraes CR. Surgical for endomyocardial fibrosis revisited. Europ J Cardiothoracic Surg 1999; 15: 309-312.
17. Metras D, Coulibaly AO, Ouattara K. The surgical treatment of endomyocardial fibrosis: results in 55 patients. Circulation 1985; 72 (Supl 2): 274-279.
18. Schneider U, Jenni R, Turina J, Turina M, Hess OM. Long-term follow up of patients with endomyocardial fibrosis: effects of surgery. Heart 1998; 79: 362-367.