

## ASPECTOS CLINICOS Y ECOCARDIOGRAFICOS DE LA FIBROSIS ENDOMIOCARDICA

A. RIOS

Se presentan dos casos de fibrosis endomiocárdica avanzada, de larga evolución y confirmados por anatomía patológica. Se trata de dos mujeres jóvenes, en amenorrea, procedentes de Santander. Una de ellas fue esplenectomizada por anemia hemolítica probablemente esferocítica, pero sin estudio inmunológico. La misma paciente tenía inmunofluorescencia indirecta positiva para *Tripanosoma Cruzi*. La otra paciente tenía antecedentes de fiebre reumática 10 años antes de su muerte y eosinofilia importante. Por ecocardiografía se encontró en un caso, la hoja anterior de la válvula mitral normal, pero la posterior, estaba gruesa y alterada. En el otro, las dos hojas eran normales, por detrás de la válvula mitral había ecos lineales en ambos casos. Se destacan estos hechos, además de otros ya descritos en la literatura que en conjunto, permitirían hacer un diagnóstico clínico.

### INTRODUCCION

El grupo de miocardiopatías obliterativas comprende las siguientes enfermedades: fibrosis endomiocárdica con eosinofilia o enfermedad de Loeffler, fibrosis endomiocárdica o enfermedad de Davis, probablemente etapa terminal de la primera, fibroelastosis endomiocárdica, enfermedad carcinoide del corazón y la enfermedad por *Methysergida* (1). La fibrosis endomiocárdica, descrita por Davis en 1948 (2), comienza por hiperhemia e infiltración de células inflamatorias en el endocardio, seguidas de formación progresiva de tejido conjuntivo (3), que se extiende al miocardio y pericardio. Es característica la

falta de infiltración celular en el periodo de estado. En ocasiones se encuentra hipertrofia del músculo cardíaco, especialmente del ventrículo izquierdo (4), siendo usual la preservación de las aurículas. Frecuentemente hay trombos en los ventrículos (4, 5), origen de las embolias de ocurrencia común en la enfermedad (6). Con la fibrosis los trombos virtualmente obliteran la cavidad ventricular; se integra así un cuadro clínico-patológico que define la enfermedad, la obliteración de la cavidad ventricular, la insuficiencia aurículo ventricular, con o sin hipertrofia del músculo cardíaco (7). Por los hallazgos hemodinámicos, la enfermedad se denomina restrictiva-obliterativa (8).

En nuestro medio, la fibrosis endomiocárdica es excepcional, por esta razón no acude en primera instancia a la mente cuando se enfrentan las posibilidades diagnósticas. La ecocardiografía de modo M y bidimensional permitirán en el futuro aproximarse con más certidumbre al diagnóstico.

### MATERIAL Y METODOS

Fueron estudiados en el Hospital San Juan de Dios de Bogotá, por ecocardiografía de modo M, dos casos cuyas historias clínicas se transcriben a continuación:

**Caso 1.** Mujer de 18 años, natural de San José de Suaita (Santander), procedente de Bogotá, soltera. Menarquia a los 13 años, amenorrea durante los últimos 4 años. Alimentación mal balanceada. Malas condiciones higiénicas. Entre los antecedentes patológicos se encuentra anemia hemolítica esferocítica con esplenectomía a los 16 años de edad. Conoce los pitos y la han picado.

La enfermedad comenzó a los 8 años de edad por disnea de esfuerzo de carácter progresivo. A la edad de 14 años presentó edema de miembros inferiores, de la cara y

---

Dr. Anibal Ríos Ruíz: Profesor Asociado de Medicina, Sección de Cardiología, Departamento de Medicina Interna. Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia. Hospital San Juan de Dios. Bogotá.

Solicitud de separatas al Dr. Ríos.

ascitis y en estas condiciones llegó al Hospital.

El examen físico mostró ingurgitación yugular marcada con presión venosa central de 35 cms de agua. Onda cv del pulso venoso TA: 90/70, pulso 100/min, siendo el pulso arterial periférico pequeño e irregular. Cianosis central. Apex hiperdinámico en 6° EII con LAA. Latido paraesternal inferior izquierdo, matidez cardiaca aumentada. Matidez en la base del hemitórax derecho. Ruidos cardiacos irregulares. Soplo holosistólico mitral III/VI, propagado a la axila. Soplo holosistólico tricuspídeo III/VI. Segundo ruido pulmonar reforzado. Ventilación pulmonar disminuida en la base del hemitórax derecho. Hígado a 10 cms por debajo del reborde costal, pulso hepático, ascitis libre y circulación abdominal colateral. Edema de miembros inferiores, mayor en el derecho con signo de Homan positivo. Hipogonadismo y retraso pondoestatural. Muere en shock hipovolémico por hematemesis y melena.

El cuadro hemático mostró siempre, salvo al final, aumento de hemoglobina, reticulocitosis de 2.5 a 8%, leucocitosis con polinucleosis y eosinofilia de 1 a 8%. El nitrógeno ureico se elevó de 18 mg% 15 meses antes, hasta 200 mg% antes de la muerte. Proteínas totales de 4.4 g% con albúminas de 2.1 g%. Bilirrubina directa de 1.5 mg%, indirecta de 2.4 mg%. Orina D: 1.012, Ph: 6, leucocitos de 5-8 por campo, cilindros hialinos de 0-2 por campo. Inmunofluorescencia indirecta para *Tripanosoma Cruzi*: IgG positiva al 1/160. Fragilidad globular aumentada, resistencia globular disminuida.

El electrocardiograma (Figura 1) mostró ritmo sinusal, crecimiento biauricular, ventricular derecho y probable del ventrículo izquierdo. En otros trazos hay fibrilación auricular.

La radiografía del tórax (Figura 2) mostró derivación de la circulación hacia los vértices, edema intersticial, cardiomegalia a expensas de todas las cavidades y presencia de cuatro arcos en el contorno izquierdo del corazón.

Se practicaron a esta paciente ecocardiogramas el 17 de septiembre de 1979 y el 7 de noviembre de 1980; el último estudio

(Figura 3) mostró raíz y sigmoides aórticas disminuidas pero estructuralmente normales, aurícula izquierda dilatada, válvula mitral anterior normal y posterior engrosada con presencia de ecos por detrás de ella. Válvula tricúspide con prolapso sistólico total, dilatación ventricular izquierda e hipertrofias septal y de la pared posterior del ventrículo izquierdo.

El diagnóstico clínico fue de miocardiopatía por enfermedad de Chagas.

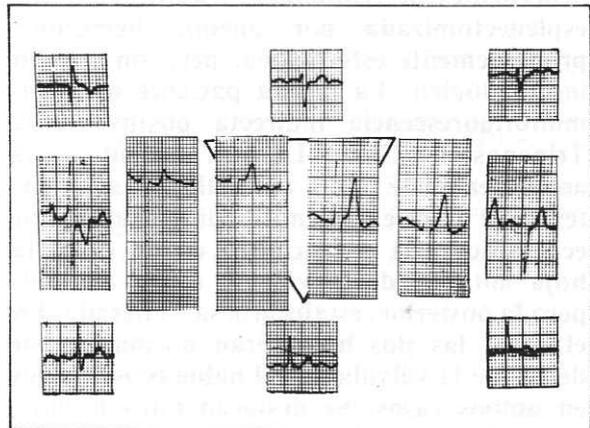


Figura 1. Caso 1: E.C.G. Ritmo sinusal. Crecimiento biauricular, ventricular derecho y probable izquierdo.

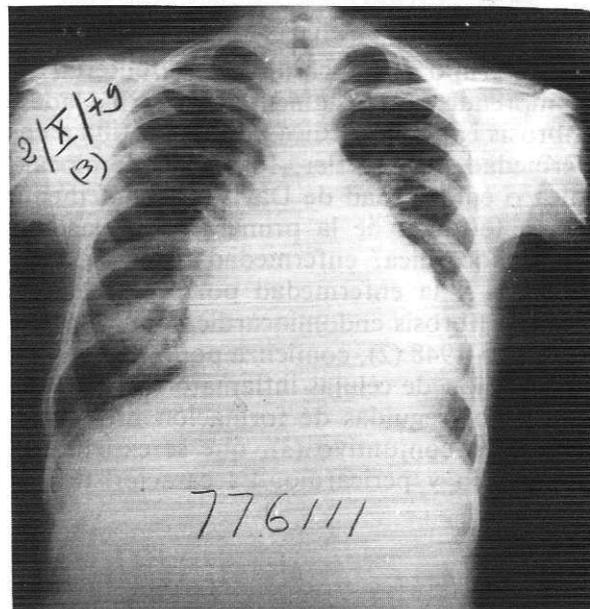
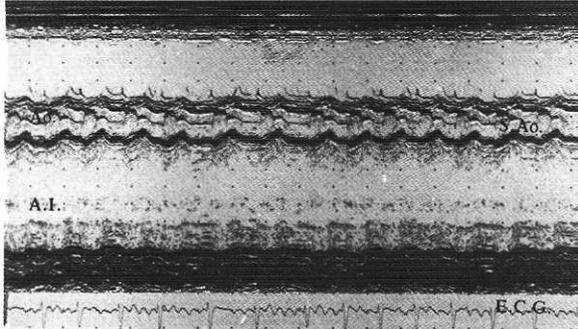


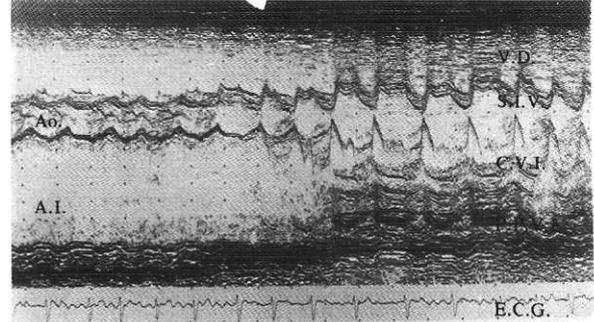
Figura 2. Placa AP y lateral de tórax, correspondiente al caso 1, que muestra circulación apical, edema intersticial, cardiomegalia global y cuatro arcos en el contorno izquierdo.

FIBROSIS ENDOMIOCARDICA



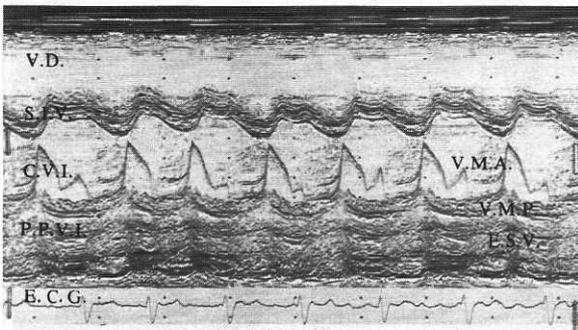
Aorta-Articular izquierda

Figura 3a. Ao: aorta, S.Ao: sigmoidas aórticas, A.I.: aurícula izquierda, ECG: electrocardiograma.



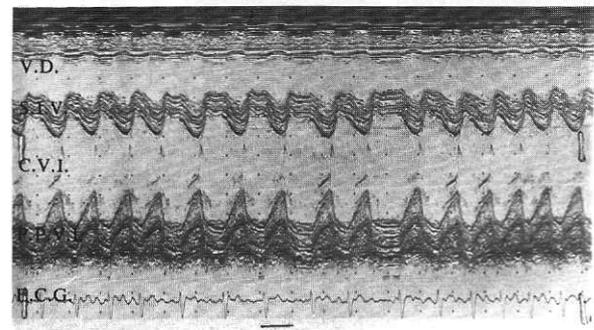
Pasaje aorta-Ventrículo izquierdo

Figura 3b. Ao: aorta, A.I.: aurícula izquierda, V.D.: ventrículo derecho, S.I.V.: septum interventricular, C.V.I.: cavidad ventricular izquierda, P.P.V.I.: pared posterior del ventrículo izquierdo, ECG: electrocardiograma.



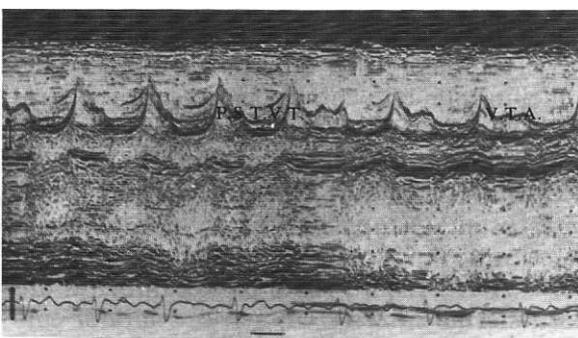
Válvula Mitral

Figura 3c. V.D. ventrículo derecho, S.I.V., septum interventricular, C.V.I. cavidad ventricular izquierda, P.P.V.I.: pared posterior del ventrículo izquierdo, V.M.A.: válvula mitral anterior, V.M.P.: válvula mitral posterior, E.S.V.: ecos subvalvulares, E.C.G.: electrocardiograma.



Ventrículo Izquierdo

Figura 3d. V.D.: ventrículo derecho, S.I.V.: septum interventricular, C.V.I.: cavidad ventricular izquierda, P.P.V.I.: pared posterior del ventrículo izquierdo, E.C.G.: electrocardiograma.



Válvula Tricúspide

Figura 3e. P.S.T.V.T.: prolapso sistólico total de la válvula mitral, ECG: electrocardiograma.

fibroso nacarado grueso, que cubre el endocardio del ventrículo izquierdo con fusión de las cuerdas tendinosas de la válvula mitral. El endocardio del ventrículo derecho presenta también fibrosis, pero mínima. Trombosis de aurícula derecha, pericarditis urémica, insuficiencia cardíaca congestiva, derrame pleural hemorrágico bilateral, derecho de 600 ml e izquierdo de 100 ml. Ascitis de 1.000 ml de color citrino. Congestión pulmonar. Cirrosis cardíaca. Tromboembolismo pulmonar reciente y antiguo. Bronconeumonía. Glomerulopatía focal proliferativa.

La autopsia practicada el 18 de enero de 1981 informó fibrosis endomiocárdica (Figura 4). Peso del corazón de 460 gms, marcada dilatación del ventrículo derecho e hipertrofia del ventrículo izquierdo. Tejido

**Caso 2.** Mujer de 23 años, natural de Santa Helena del Opón, Santander, casada. Menarquia inducida por drogas. Hace 3 años en amenorrea. G5, P4, al. Alimentación mal balanceada. Malas condiciones higiénicas.

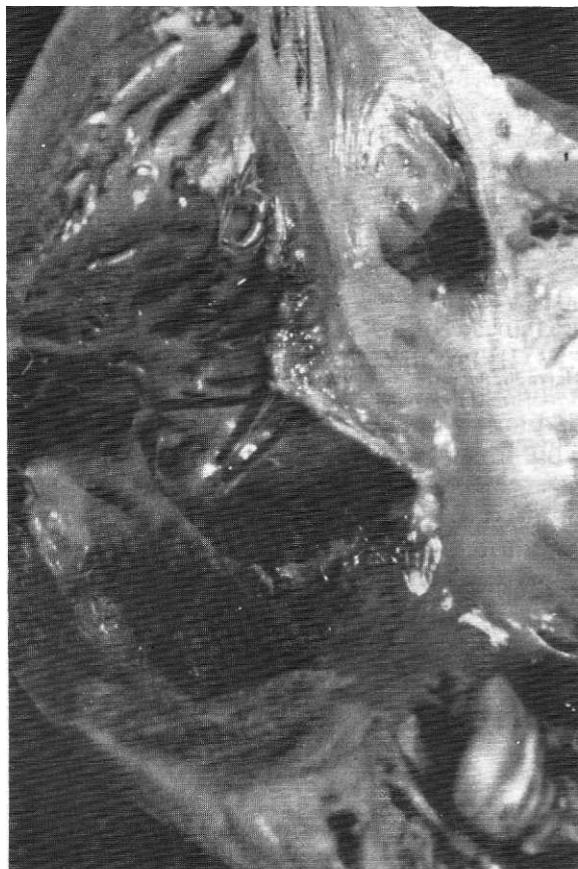


Figura 4a. Fibrosis endomiocárdica. Hipertrofia del ventrículo izquierdo.



Figura 4b. Fibrosis endomiocárdica, con coágulos y engrosamiento de las cuerdas tendinosas y de la válvula mitral.

Entre los antecedentes patológicos anota poliartritis a la edad de 13 años. Conoce los pitos y la han picado.

En la infancia le hicieron diagnóstico de cardiopatía sin otra precisión. Hace 2 años, en el 6° mes de su 5° embarazo, comenzó a presentar tos seca con náuseas, edema de miembros inferiores, ardor y dolor nasal progresivos. Mejoró con el parto al 7° mes pero 20 días después apareció disnea rápidamente progresiva a pequeños esfuerzos, disnea paroxística nocturna, ortopnea y edemas; fue hospitalizada 3 veces en Santander, en donde encontraron perforación del tabique nasal, para lo cual recibió tratamiento con *glucantime* durante un año. Seis meses antes de su ingreso a este Hospital, presentó hematemesis.

El examen físico mostró marcada ingurgitación yugular, con presión venosa central de 28 cms de agua. Onda cv del pulso yugular. TA: 60/40, pulso 130/min con pulso arterial pequeño e irregular. Cianosis central. Tiraje intercostal. Ortopnea. Várices de miembros inferiores. Apex visible y palpable en 6° EI con LAA. Frémito sistólico apexino. Latido paraesternal inferior izquierdo. Matidez cardiaca aumentada. Matidez en ambas bases pulmonares. Ruidos cardiacos irregulares. Soplo holosistólico mitral III/VI, propagado a la axila. Soplo holosistólico tricuspídeo III/VI. Refuerzo del segundo ruido pulmonar. Galope protodiastólico en la punta. Disminución del murmullo vesicular en ambas bases pulmonares. Hígado a 12 cms por debajo del reborde costal. Pulso hepático.

Ascitis libre. Circulación abdominal colateral. Después de 8 meses de hospitalización, sin mejoría definida, hace paro cardiaco y muere.

El cuadro hemático mostró eosinofilia de 5 a 17% con ausencia de parásitos intestinales en las materias fecales. El nitrógeno ureico osciló entre 29 y 50 mg%. El examen de orina mostró D: 1.012, pícitos 1-2 por campo, cilindros granulados 1 por campo. Proteínas totales de 4.2 g% con albúmina de 2.6 g%. Reacción de Machado y Guerreiro, inmunofluorescencia indirecta para *Trypanosoma Cruzi* y Xenodiagnóstico negativos. Reacción de Montenegro negativa. El electrocardiograma del 8 de mayo de 1980 (Figura 5a) mostró fibrilación auricular, bloqueo de rama variable, a veces combinado y otras veces al-

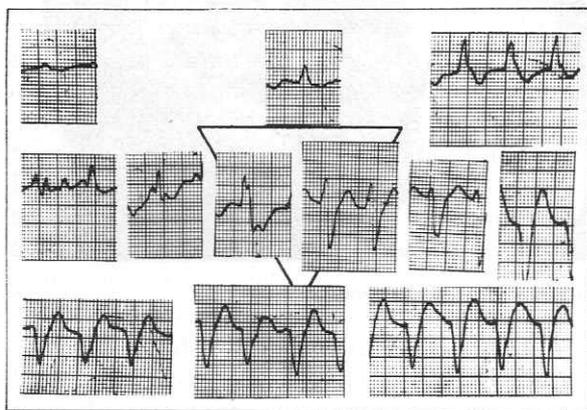


Figura 5a. Caso 2. ECG. Inicial. Fibrilación auricular con bloqueo de rama variable.

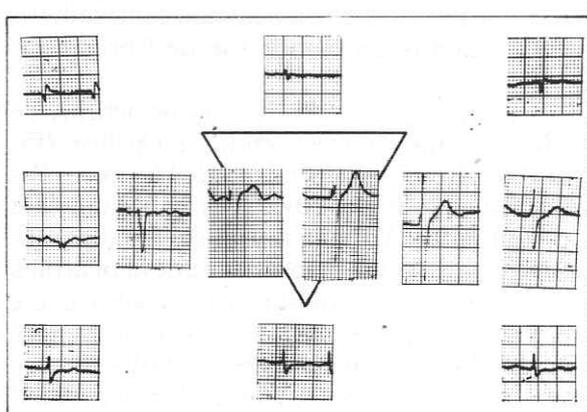


Figura 5b. Caso 2. ECG de control. Fibrilación auricular y bloqueo incompleto de rama derecha.

terno. El del 19 de agosto de 1980 (Figura 5b): fibrilación auricular y bloqueo incompleto de rama derecha del Haz de His y el del 17 de septiembre de 1980 (Figura 5c): fibrilación auricular, contracciones ventriculares prematuras. Crecimiento ventricular izquierdo.

La radiografía del tórax (Figura 6) mostró campos pulmonares limpios y oligohémicos. Aumento total de la imagen cardiaca por crecimiento de todas las cavidades y pérdida

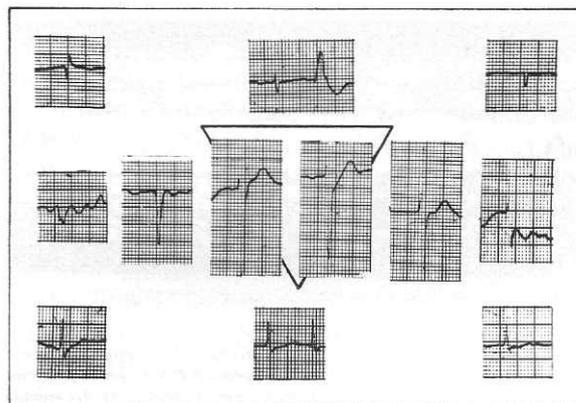


Figura 5c. ECG. Final caso 2. Fibrilación auricular, extrasístoles ventriculares y crecimiento ventricular izquierdo.

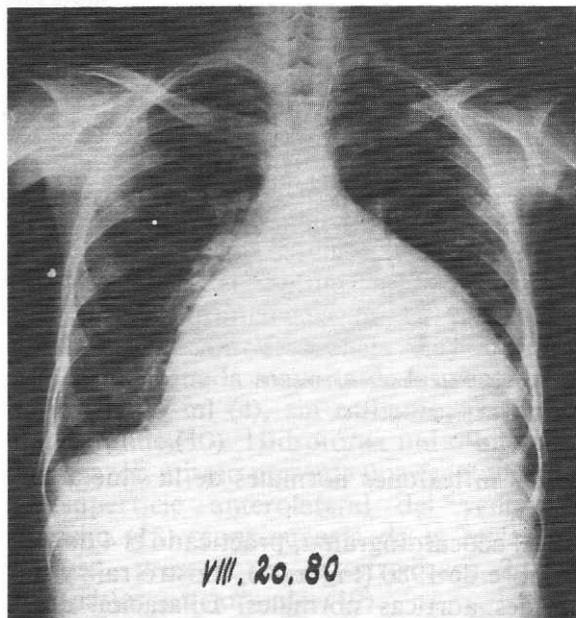
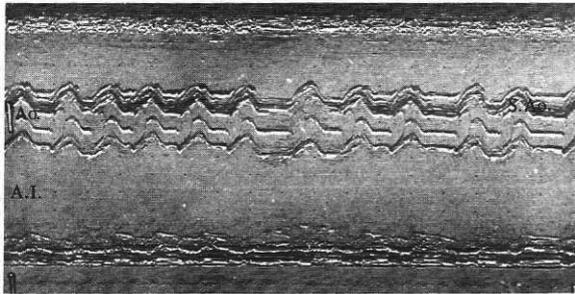
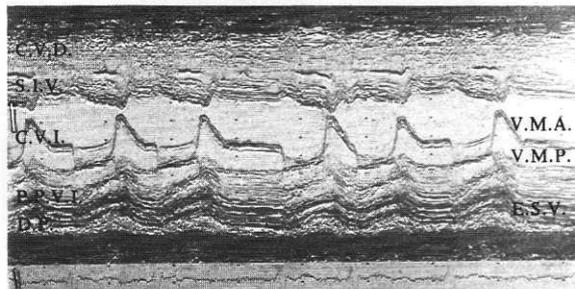


Figura 6. Rx del tórax. AL. Oligohemia pulmonar. Crecimiento cardíaco global y pérdida de inflexiones normales.



Aorta-Aurícula Izquierda

Figura 7a. Ao: aorta. A.I.: aurícula izquierda, S.Ao.: sigmoides aórticas.



Válvula Mitral

Figura 7b. C.V.D.: cavidad ventricular derecha, S.I.V.: septum interventricular, C.V.I.: cavidad ventricular izquierda, P.P.V.I.: pared posterior del ventrículo izquierdo, D.P.: derrame pericárdico, V.M.A.: válvula mitral anterior, V.M.P.: válvula mitral posterior, E.S.V.: ecos subvalvulares.

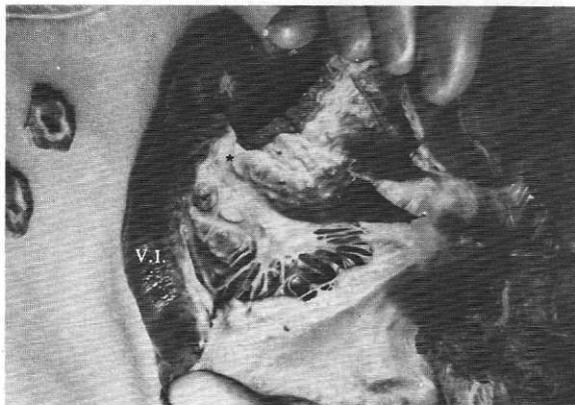


Figura 8a. Válvula mitral comprometida.

\* Engrosamiento del endocardio

de las inflexiones normales de la silueta cardiaca.

El ecocardiograma, practicado el 4 de septiembre de 1980 (Figura 7), mostró raíz y sigmoides aórticas normales. Dilatación de la aurícula izquierda. Válvula mitral normal. Presencia de ecos por detrás de ella. Dila-

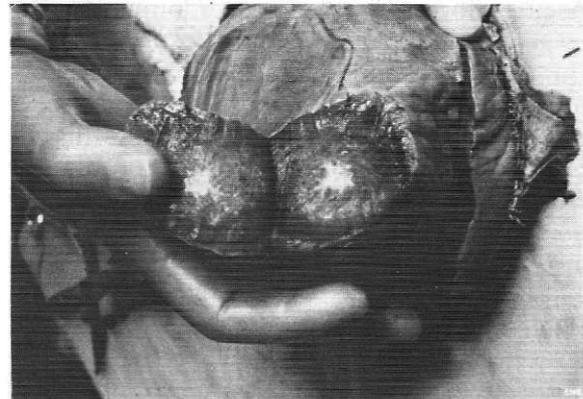


Figura 8b. Fibrosis endomiocárdica.

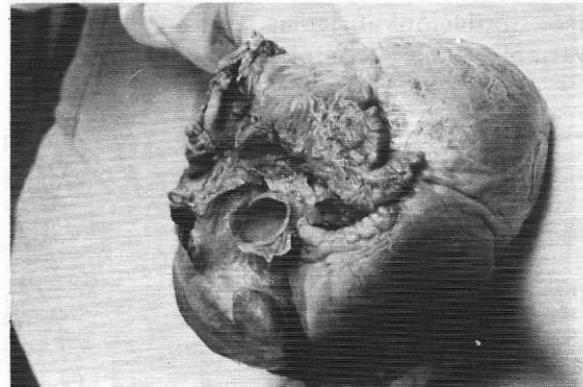


Figura 8c. Depresión anterolateral.

tación mínima del ventrículo derecho y marcada del ventrículo izquierdo. Hipertrofia de la pared posterior del ventrículo izquierdo. Derrame pericárdico en pequeña cantidad.

El diagnóstico clínico fue de fibrosis endomiocárdica.

La autopsia practicada el 14 de octubre de 1980 informó fibrosis endomiocárdica (Figura 8). Peso del corazón de 470 gms. Dilatación de todas las cavidades, especialmente las izquierdas. Válvula mitral engrosada y endurecida. Extensa fibrosis endomiocárdica del ventrículo izquierdo, que compromete ápex y músculo papilar. Igual proceso en ventrículo derecho. Insuficiencia cardiaca congestiva, pericarditis. Derrame pleural derecho de 200 ml de líquido citrino. Cirrosis cardiaca. Ascitis de 250 ml de líquido también

citrino. Tromboembolismo pulmonar. Broncoaspiración.

#### DISCUSION

La fibrosis endomiocárdica ocupa en Africa tropical entre el 10 y 25% de todas las muertes por enfermedad cardiaca. En Kampala, capital de Uganda, origina una de cada cuatro muertes debidas a enfermedad del corazón. En Nigeria es una de las causas más comunes de enfermedad del corazón (9). Algunos autores han encontrado una frecuencia alta en Brasil (1), Ceilan y Colombia (10). Sin embargo, en 7.000 autopsias correspondientes a los 4 hospitales generales más grandes de la ciudad de Bogotá, en un periodo de 8 años comprendidos desde 1967 hasta 1975, Bahamon, Toro y Orejarena, solo encontraron 10 casos de esta enfermedad (4), por lo cual se considera como una entidad rara en nuestro medio. En Brasil predomina en el estado de Bahía con condiciones climáticas y socioeconómicas comparables a las áreas africanas donde la enfermedad es prevalente, pero es rara en los estados del sur (11). Es rara en Europa (12). Ocurre en niños mayores y en adultos jóvenes (13), puede sin embargo, ocurrir en cualquier edad y sexo, o predominar en el sexo femenino (11, 12). Nuestros casos eran mujeres jóvenes.

En Uganda, se presenta en personas de bajas condiciones socioeconómicas de climas húmedos, pero no se encuentra en otras áreas del mundo con características similares. Es frecuente en personas que se desplazan desde sitios de baja incidencia de malaria, hacia sitios donde esta enfermedad es frecuente, presentándose más en personas con títulos elevados de anticuerpos antimalaria (1). Igualmente, una respuesta inmunológica alta contra el estreptococo, podría desempeñar algún papel etiológico en personas expuestas a la malaria (10).

Se atribuye importancia etiológica al consumo abundante de plátano en la dieta, quizá debido a su alto contenido en 5 hidroxitriptamina (10). Los estudios epidemiológicos de Nigeria muestran que la fibrosis endomiocárdica ocurre en personas que provienen de áreas selváticas con índice alto de filariasis,

enfermando más durante las épocas lluviosas. En Uganda, no se ha encontrado relación con la filariasis (6, 12).

Las eosinofilias, como la leucemia eosinofílica, podrían inducir la fibrosis endomiocárdica después de un periodo variable (6). Igualmente el tratamiento de las leucemias mieloblásticas sin eosinofilia con daunorubicina (6) o busulfan (14) conlleva también este riesgo.

En pacientes con fibrosis endomiocárdica de la región de Rwanda y Burundi se ha encontrado un síndrome que se caracteriza por la presencia de anticuerpos IgM anticélulas parietales de la mucosa gástrica, antitiroideos y antifibra miocárdica (13). Se cree cada vez más verosímil que la fibrosis endomiocárdica sea la etapa terminal de la fibrosis endomiocárdica con eosinofilia (5, 13). En 10% de los casos, la lesión es únicamente derecha, en 40% únicamente izquierda y biventricular en 50-70% (12). Los dos casos de esta presentación tenían compromiso biventricular.

La fibrosis endomiocárdica inicialmente compromete el tracto de entrada y el vértice de los ventrículos y termina abruptamente en el septum interventricular (6). Por otra parte, se extiende bajo la hoja septal de la válvula tricúspide y de la hoja posterior de la válvula mitral fijándola de paso a la pared libre del ventrículo izquierdo (4), y respetando la hoja anterior de dicha válvula mitral. Cuando predomina el compromiso del ventrículo derecho, el flujo pulmonar se mantiene gracias a la hipertrofia de la aurícula derecha.

Los músculos papilares se tornan rígidos, gruesos y cortos. Las cuerdas tendinosas se adosan contra el septum interventricular y originan la insuficiencia mitral y/o tricúspidea (12). Con frecuencia hay derrame pericárdico que la mayoría de las veces es inferior a 125 ml (4), sin embargo, puede ser muy grande (10). Hidrotórax uni o bilateral. El corazón mismo presenta una escotadura en la superficie anterolateral del ventrículo derecho (15), consecuencia de la retracción fibrosa, presente en nuestro caso 2. Las coronarias son normales (10).

El caso 1, tenía además anemia hemolítica esferocítica, desconociéndose el carácter de

esta asociación. Incidentalmente se menciona el caso descrito por Hess O. M, y cols, de anemia hemolítica autoinmune compensada (12). Nuestro caso no tuvo pruebas inmunológicas para anemia hemolítica, tenía en cambio una inmunofluorescencia indirecta positiva para enfermedad de Chagas. Los dos casos presentaban cirrosis cardiaca y el caso 2 había tenido fiebre reumática 10 años antes.

La enfermedad comienza frecuentemente con disnea, edemas de miembros inferiores y fiebre, después de lo cual el paciente permanece asintomático. Más adelante, aparece un cuadro de insuficiencia ventricular izquierda seguido de insuficiencia ventricular derecha. En general la clínica refleja el predominio de la lesión. El diagnóstico diferencial con la pericarditis constrictiva puede ser difícil (10) por la semejanza clínica y hemodinámica de las dos enfermedades. La medida de los tiempos sistólicos por métodos electromecánicos puede ser de ayuda (16). En efecto los intervalos sistólicos son usualmente normales en la pericarditis constrictiva, mientras la relación PPE/TEVI está alterada en las miocardiopatías en relación con la disminución de la fracción de eyección (17).

El examen físico revela un paciente con disnea de reposo cuando la lesión es de predominio izquierdo, o con buena tolerancia al decúbito cuando la lesión es derecha. En los dos casos hay cianosis central. Hay ingurgitación yugular con predominio de la onda a u onda cv. Aumento de la presión venosa que se incrementa durante la inspiración y que refleja de una parte la insuficiencia tricuspídea y de la otra, la obliteración del ventrículo derecho (18). Se dice por lo tanto que existe pulso venoso paradójico. El pulso arterial es pequeño, muy frecuente y desaparece prácticamente durante la inspiración, cuando el ritmo es sinusal. Es irregular y deficitario en los casos de fibrilación auricular.

El latido apexiano es hiperdinámico, por palpación se encuentra desplazado hacia abajo y hacia afuera. La matidez cardiaca está aumentada. La auscultación con frecuencia presenta disminución de la intensidad de los ruidos cardiacos en la punta y galope por tercer ruido fuerte y precoz (14). Hay refuerzo y

desdoblamiento estrecho del segundo ruido pulmonar. Igualmente se encuentran soplos holosistólicos de insuficiencia mitral y/o tricuspídea. Es bueno anotar que el soplo mitral es de poca intensidad la mayoría de las veces, ya que si bien el aparato valvular posterior puede estar muy comprometido, la válvula anterior conserva un relativo buen funcionamiento. Se ha descrito chasquido de apertura de la válvula mitral con alguna frecuencia (1), pero la estenosis de dicha válvula es excepcional (19). Es en cambio posible la concurrencia de la fibrosis endomiocárdica y fiebre reumática (20).

El electrocardiograma muestra voltaje variable. El ritmo puede ser sinusal o con alteraciones, especialmente fibrilación auricular. Puede haber crecimiento auricular y ventricular izquierdos. Así mismo, pueden mostrar crecimiento del ventrículo y de la aurícula derechos. Es frecuente el trastorno de repolarización ventricular difuso, con ondas T aplanadas o invertidas, en forma generalizada o en precordiales. De otra parte se han encontrado ondas Q, o complejos del tipo QS en pacientes sin infarto del miocardio, con coronarias normales y donde la biopsia del miocardio ha mostrado fibrosis endomiocárdica (21, 22). Igualmente, son frecuentes los bloqueos de rama como el caso 2.

La radiografía del tórax muestra los campos pulmonares limpios, con disminución de la circulación pulmonar en los casos con compromiso del ventrículo derecho y en los casos de compromiso biventricular (Figura 6). Existe por el contrario, derivación de la circulación pulmonar hacia los vértices en los casos de compromiso ventricular izquierdo (Figura 2). Hay derrame pleural derecho o izquierdo. Cardiomegalia a expensas de todas las cavidades, ligera (12) o severa, como en nuestros dos casos verosíblemente muy avanzados. Puede simular enfermedad de la válvula mitral (Figura 2), o derrame pericárdico (Figura 6), que por lo demás, se asocia frecuentemente a la enfermedad. Puede encontrarse calcificación del vértice del ventrículo derecho (10).

El ecocardiograma puede proporcionar información importante, de acuerdo con la lesión anatomopatológica descrita anteriormente y es lo que se desea destacar. La literatura sobre el tema es escasa. Una consulta al Centro de Documentación Bibliográfica, en enero 31 de 1983, sólo informó de 15 publicaciones, la mayoría de las cuales hacía referencias incidentales a cambios inespecíficos y ninguno hacía mención de los hallazgos de la válvula mitral (9, 11, 12, 15, 23-27). En general el diámetro aórtico y la apertura sigmoidea aórtica están reducidos por disminución del débito cardiaco siendo las estructuras normales (Figura 3). La aurícula izquierda está muy dilatada; la válvula mitral anterior se visualiza correctamente y su estructura es normal (Figura 3), pueden sin embargo, presentar vibraciones diastólicas finas, en ausencia de insuficiencia aórtica, fibrilación auricular o gasto cardiaco aumentado (9). Así mismo, puede presentar velocidad de cierre superior a 200 mm/seg (14), ausente en los dos casos comentados. En contraste (12, 28), la válvula mitral posterior, que en ocasiones es normal (Figura 7), puede encontrarse alterada registrándose por detrás de ella presencia de ecos (Figura 3), reflejo del compromiso del aparato subvalvular tan lesionado en esta enfermedad según se describió en la patología. El ventrículo derecho puede estar dilatado (9, 11), sin embargo, su estimación por ecocardiografía de modo M no es confiable. Hay aumento del espesor de la pared anterior del ventrículo derecho (12, 25) y su movimiento es exagerado (9). Se encuentra también obliteración sistólica de la cavidad ventricular derecha (12), o sistólica y diastólica, cuando el convertidor se dirige hacia el vértice (15, 25). Puede existir prolapso sistólico de la válvula tricúspide (Figura 3) y registro simultáneo mitro-tricuspidé, con gran retardo del cierre tricuspídeo en relación con el cierre mitral (24), un signo ecocardiográfico que se ha tenido siempre como indicativo de enfermedad de Ebstein. En muchos casos hay evidencia de hipertensión pulmonar (9), y apertura precoz de la válvula pulmonar, circunstancia que refleja una presión diastólica del ventrículo derecho,

superior a la presión diastólica de la arteria pulmonar (11). El septum interventricular puede ser de espesor y motilidad normales, como en nuestro caso 2, o encontrarse hipertrofiado como en nuestro caso 1, y además con movimiento paradójico (9, 12). Se ha afirmado que un movimiento diastólico anterior precoz del septum, en ausencia de pericarditis constrictiva sería específico de la fibrosis endomiocárdica (26). La pared posterior del ventrículo izquierdo está hipertrofiada como en nuestros dos casos (Figura 3 y 7). A menudo (11) hay descenso diastólico rápido de la pared posterior del ventrículo izquierdo, seguido de rectificación brusca, en ausencia de pericarditis constrictiva (Figura 3). La cavidad ventricular izquierda a la altura de la medida está aumentada (Figura 3), pero se ha informado también una reducción del diámetro diastólico final del ventrículo izquierdo. De hecho el aumento de la presión diastólica final con disminución del diámetro diastólico final de la misma cavidad, se encontraría sólo en la fibrosis endomiocárdica del ventrículo izquierdo (9). El endocardio del septum y de la pared posterior del ventrículo izquierdo son ecodensos. Igualmente hay ecodensidad hacia los vértices de los ventrículos por obliteración fibrosa (29). Con frecuencia hay derrame pericárdico (Figura 7). El acortamiento del diámetro menor está disminuido y la velocidad de acortamiento circunferencial de la fibra miocárdica puede estar normal o disminuida (12), como en nuestro caso 2. Además de esta información directa e indirecta, la ecocardiografía permite descartar la más frecuente de las lesiones de la válvula mitral en nuestro medio, o sea la enfermedad reumática crónica y además cuantificar la importancia del derrame pericárdico.

La obliteración de la cavidad ventricular y la rigidez de la fibrosis endomiocárdica, restringen el llenado durante la diástole. El compromiso de los músculos papilares, particularmente el posterior, origina insuficiencia mitral. La insuficiencia tricuspídea, se refleja en notable aumento de la presión de la aurícula derecha en especial durante la sístole. La curva de presión ventricular muestra un

descenso inicial brusco de breve duración, con presión normal, seguido de un platillo que ocupa la mayor parte de la diástole como ocurre en la pericarditis constrictiva. La presión de fin de lleno del ventrículo izquierdo, se encuentra aumentada (14). La presión de la aurícula derecha y la presión sistólica del ventrículo derecho son iguales. La presión capilar media es usualmente normal. Durante la inspiración puede aumentar la presión venosa central; lo contrario de lo que ocurre normalmente, y disminuye la presión arterial sistémica como es usual también en la pericarditis constrictiva, pero de menor severidad. La presión de la arteria pulmonar está elevada en 20% de los casos (4).

La angiocardiógrafa muestra disminución de la circulación pulmonar. La aurícula derecha está muy dilatada. Existe obliteración de la cavidad ventricular derecha y de la punta del ventrículo izquierdo en grado variable con defectos de llenamiento por los trombos y por la fibrosis. Puede existir insuficiencia mitral y tricuspídea. Se puede también evidenciar derrame pericárdico.

La biopsia endomiocárdica (14) es útil; fue introducida en 1962 por Sakakibara y Kono, con el biótomo que lleva su nombre, su potencial diagnóstico parece muy grande con el perfeccionamiento de las técnicas histológicas, bioquímicas, inmunológicas y de análisis virales (30). Además de las lesiones objetivadas por estos métodos, se ha encontrado correlación entre el grado de fibrosis y los patrones de función ventricular izquierdos, con la fracción de eyección más precisamente. En el momento, se reconoce, que en la mayoría de las enfermedades adquiridas del corazón y en las miocardiopatías, los cambios son frecuentemente inespecíficos (31). En las lesiones izquierdas puede ser negativa y además, puede favorecer el desprendimiento de coágulos (10). Esto ha llevado a recomendar el empleo de ventriculografía previa al procedimiento (14).

Entre las complicaciones más importantes de la fibrosis endomiocárdicas se encuentran las embolias que ocurren en la circulación menor en 15% de los casos (18). La endocarditis bacteriana, se presenta en el 2% de los

casos. Por otra parte, la asociación con fiebre reumática es rara. La ascitis y el derrame pericárdico son de contenido seroso o serosanguinolento, en ocasiones muestra aumento de leucocitos y de eosinófilos, su contenido de proteínas puede ser superior a 3 g%.

Los pacientes viven entre 3 y 12 años, después de hecho el diagnóstico (1, 19). Las causas de muerte son la insuficiencia cardiaca congestiva progresiva y el edema agudo del pulmón. Igualmente, son frecuentes la bronconeumonía y el infarto pulmonar. La muerte súbita se debe a menudo a arritmias graves (19). El tratamiento médico se hace con reposo, dieta hiposódica, digitálicos, diuréticos y vasodilatadores. A lo anterior, se suman los anticoagulantes, especialmente en pacientes con débito cardiaco bajo y en los que padecen fibrilación auricular (12), sin embargo, los resultados son malos. Por esta razón en casos confirmados con derrames pericárdicos masivos y a repetición se ha recurrido al corto circuito pericardio-peritoneal. En 1976 Dubost y cols, tuvieron éxito con la decorticación del endocardio y el reemplazo valvular (12). Igual experiencia han comunicado Laing y cols., en casos de localización de la enfermedad en el ventrículo derecho con la decorticación endocárdica y reemplazo valvular tricuspídeo (15). Más recientemente Moraes y cols., en Sao Paulo, han realizado dichos procedimientos en 6 pacientes. De ellos sobrevivieron 5 en estado funcional I, lo que hace este tratamiento promisorio para el futuro (23).

#### SUMMARY

Two cases of long standing, advanced endomyocardial fibrosis are reported. They were confirmed by pathological studies. They were young women, proceeding from Santander (Colombia). Both of them were in amenorrhea. One of them was splenectomized for hemolytic, probably spherocytic anemia, but she had no immunological studies for hemolysis. The same patient had positive indirect immunofluorescence for *Trypanosoma Cruzi*. The other patient had rheumatic fever antecedent ten years before

her death, and beside, important eosinophilia. By echocardiography, it was found, in one patient, normal anterior mitral leaf, but the posterior was thick and altered. The second patient had normal mitral leaves, but behind the mitral valve, there were lineal echoes in the two cases. These findings and others described in the literature are emphasized in view of their importance in the clinical diagnosis of this entity.

### BIBLIOGRAFIA

- 1.— JOHNSON RA, PALACIOS I. Dilated cardiomyopathy non hypertrophic non dilated cardiomyopathy. In: JOHNSON RA, ed. *The Practice of Cardiology*. Boston: Little Brown & Co.; 1980: 603-646.
- 2.— MORAES CR, BUFFAL E, VICTOR E, et al. Endomyocardial fibrosis. Report of six patients and review of the surgical literature. *Ann Thorac Surg* 1980; 29: 243-248.
- 3.— ROBERTS WC, FERRANS V. Pathology of myocardial diseases. In: HURTS WJ, ed. *The Heart*. 4th ed. New York: Mc Graw Hill Book Co.; 1978: 1516-1529.
- 4.— BAHAMON G, TORO G, OREJARENA H. Fibrosis endomiocárdica en Bogotá. *Trib Med (Col)* 1980; XLI: 33-41.
- 5.— RASCHE RFH, KELSCH R, WEAVER DK. Loeffler's endocarditis in childhood. *Br Heart J* 1973; 35: 774-776.
- 6.— OAKLEY CM, OLSEN EGJ. Eosinophilia and heart disease. *Br Heart J* 1977; 39: 233-234.
- 7.— OAKLEY C. Ventricular hypertrophy in cardiomyopathy. *Br Heart J* 1971; 33 (suppl) 179-186.
- 8.— BRANDENBURG RO, CHAZOV E, CHERIAN G, et al. Report of the WHO/ISTC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Br Heart J* 1980; 44: 672-673.
- 9.— GEORGE BO, GABA FE, TALABI AI. M-mode echocardiographic features of endomyocardial fibrosis. *Br Heart J* 1982; 48: 222-228.
- 10.— WYNNE J, BRAUNWALD E. The cardiomyopathies and myocarditis. In: BRAUNWALD E ed. *Heart disease*. Philadelphia: Saunders; 1980: 1437-1498.
- 11.— HAERTEL JC, CASTRO I. Avaliação ecocardiográfica da fibrose endomiocárdica. *Arq Bras Cardiol* 1980; 35: 475-480.
- 12.— HESS OM, TURINA M, SENNING A, et al. Pre-and postoperative finding in patients with endomyocardial fibrosis. *Br Heart J* 1978; 40: 406-415.
- 13.— PATEL AK, D'ARBELA PG, SOMMERS K. Endomyocardial fibrosis and eosinophilia. *Br Heart J* 1977; 39: 238-241.
- 14.— CHEW CYC, LIADY GM, RAPHAEL MJ, NELLEN M, OAKLEY CM. Primary restrictive cardiomyopathy. *Br Heart J* 1977; 39: 399-413.
- 15.— LAING HC, SHARRATT GP, JOHNSON AM, DAVIES MJ, MONRO JL. Endomyocardial fibrosis in a european woman and its successful surgical treatment. *J Thoracic Cardiovasc Surg*. 1977; 74: 803-807.
- 16.— GHOSE JC, MITRA SK, CHHETRI MK. Systolic time intervals in the differential diagnosis of constrictive pericarditis and cardiomyopathies. *Br Heart J* 1976; 38: 47-50.
- 17.— KHULLAR S, LEWIS RO. Usefulness of systolic time intervals in differential diagnosis of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy. *Br Heart J* 1976; 38: 43-46.
- 18.— GOODWIN JF. Cardiomyopathies. In: HURST WJ, ed. *The Heart*. 4th ed. New York: Mc Graw Hill Book Co. 1978; 1556-1560.
- 19.— D'ARBELA PG, MUTAZINDWA T, PATEL AK, SOMERS K. Survival after first presentation with endomyocardial fibrosis. *Br Heart J* 1972; 34: 403-407.
- 20.— SHAPPER AG, HUTT MSR, COLLS RM. Endomyocardial fibrosis and rheumatic heart disease in Uganda. *Br Heart J* 1968; 30:391-401.
- 21.— NITTER-HAUGES S, SIMONSEN S, LANGMARK F. Myocardial biopsy in diagnosis of endomyocardial fibrosis in patient with electro and vectocardiographic signs of myocardial infarction. *Br Heart J* 1978; 40: 1419-1422.
- 22.— SCOTT ME, BRUCE JH. Loeffler's endocarditis. *Br Heart J* 1975; 37: 534-538.
- 23.— DE OLIVEIRA HG, PIRES MT, VIEIRA GL, et al. Tratamento cirúrgico da cardiomiopatia obliterativa com insuficiência mitral e banda muscular anómala no ventrículo esquerdo. Relato de um caso operado. *Arq Bras Cardiol* 1980; 35: 351-356.
- 24.— ALIPOUR M, TARBIAT C, NAZARIAN I. Right ventricular endomyocardial fibrosis simulating Ebstein's anomaly. *Am Heart J* 1980; 100: 859-865.
- 25.— CANDELL-RIERA J, PERMANYER-MIRALDA G, SOLER-SOLER J. Echocardiography finding in endomyocardial fibrosis. *Chest* 1982; 82: 88-90.
- 26.— ACQUATELLA H, PUIGBO JJ, SUAREZ C, MENDOZA J. Sudden early diastolic anterior movement of the septum in endomyocardial fibrosis 1979; *Circulation* 59: 847-848.
- 27.— HERNANDEZ-PIERETTI O. Echocardiography diagnosis and evaluation of cardiomyopathies: idiopathic hypertrophic subaortic stenosis, Chagas' heart disease and endomyocardial fibrosis. *Postgrad Med J* 1977; 53: 533-536.
- 28.— RODGER JCH, IRVINE KG, LERSKI RA. Echocardiography in Loeffler's endocarditis. *Br Heart J* 1981; 46:110-112.
- 29.— FEIGENBAUM H. Echocardiography. 3rd ed. Philadelphia: Lea &Febiger editors; 1981.
- 30.— BAANDRUP U, OLSEN EGJ. Critical analysis of endomiocardial biopsies from patients suspected of having cardiomyopathy. *Br Heart J* 1981; 45: 475-486.
- 31.— OLDERSHAW PJ, BROOKSBY IAB, DAVIES MJ, COLTART DJ. Correlations of fibrosis in endomyocardial biopsies from patients with aortic valve disease. *Br Heart J* 1980; 44: 600-611.