PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DEL ECUADOR FACULTAD DE MEDICINA POSGRADO DE CARDIOLOGÍA.

"ENDOMIOCARDIOFIBROSIS EN EL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES EUGENIO ESPEJO: REVISIÓN DE CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA ACTUAL"

DISERTACIÓN PREVIA A LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO PARA LA ESPECIALIZACIÓN EN CARDIOLOGÍA

AUTOR:

DR. PAUL ANDRES CALOZUMA RAMIREZ

DIRECTOR DE TESIS:

DR. LUIS MIGUEL GUERRERO CEPEDA

DIRECTOR METODOLÓGICO:

DR. PABLO EZEQUIEL TAPIA

QUITO, 2026

DERECHOS DE AUTOR

Por medio del presente documento certifico que he leído todas las políticas y manuales de la Pontificia Universidad Católica del Ecuador, y estoy de acuerdo con su contenido, por lo que los derechos de propiedad intelectual del presente trabajo quedan sujetos a lo dispuesto en esas políticas.

Asimismo, cedo los derechos en línea patrimoniales de mi trabajo de titulación, con fines de difusión pública, además apruebo la reproducción dentro de las regulaciones de la Pontificia Universidad Católica del Ecuador y de conformidad a lo dispuesto en el artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Firma del estudiante: 

Nombre: *Paul Andrés Calozuma Ramírez*

DEDICATORIA

A mis padres, por ser el ejemplo de perseverancia que me guio en este camino. Su amor incondicional y sus sacrificios son los pilares sobre los cuales he construido mi carrera. Este logro es, ante todo, el reflejo de sus enseñanzas y su apoyo constante.

A mi novia, Emily. Gracias por ser mi pilar en este recorrido por la Cardiología. Por las noches de espera, por tu comprensión en los momentos de ausencia y por celebrar mis pequeños avances como si fueran los tuyos propios. Gracias por caminar a mi lado y hacer que este proceso de especialización sea mucho más llevadero y lleno de luz.

AGRADECIMIENTOS

A la Pontificia Universidad Católica del Ecuador (PUCE), por ser la casa de estudios que me brindó las herramientas, el rigor científico y la calidez humana necesaria para alcanzar esta meta profesional en la especialidad de Cardiología.

A mis tutores y docentes, por su guía inestimable, su paciencia infinita y por compartir sus conocimientos. Su mentoría ha sido fundamental no solo para el desarrollo de esta investigación sobre endomiocardiofibrosis, sino para mi crecimiento como cardiólogo clínico.

A los servicios de Cardiología de los Hospitales donde me forme, por abrirme sus puertas y permitirme aprender de la práctica diaria, de los casos más desafiantes y del trabajo en equipo. Agradezco a todo el personal médico, de enfermería y técnico por su colaboración en el manejo de este caso y por su apoyo en la recolección de datos clínicos.

A mis compañeros de posgrado y colegas de residencia, con quienes compartí las largas guardias, los debates clínicos y el esfuerzo diario. Gracias por el compañerismo y por hacer que este camino de especialización se sintiera como un trabajo compartido.

Finalmente, a mis padres y a mi novia, por ser mi red de seguridad en los momentos de mayor agotamiento. Su confianza en mis capacidades y su comprensión ante mis ausencias fueron el combustible para no rendirme nunca. Este título es el resultado de un esfuerzo colectivo.

LISTA DE ABREVIATURAS

ACOD: Anticoagulantes orales directos

AD: Aurícula Derecha

AI: Aurícula Izquierda

ARA II: Antagonistas de los Receptores de Angiotensina II

CA-125: Antígeno Carbohidrato 125

EMF: Endomiocardiofibrosis (del inglés, *Endomyocardial Fibrosis*)

EKG: Electrocardiograma

FA: Fibrilación Auricular

FIP1L1: Factor de interacción FIP1 tipo 1

GASA: Gradiente de Albúmina Suero-Ascitis

HBPM: Heparina de Bajo Peso Molecular

IC: Insuficiencia Cardíaca

IECA: Inhibidores de la Enzima Convertidora de Angiotensina

NT-proBNP: Fracción N-terminal del propéptido natriurético tipo B

NYHA: *New York Heart Association* (Clasificación funcional)

OER: Orificio Regurgitante Efectivo

PDGFRA Receptor alfa del factor de crecimiento derivado de plaquetas

PSAP: Presión Sistólica de la Arteria Pulmonar

RMC: Resonancia Magnética Cardíaca

RTG: Realce Tardío de Gadolinio

SHE: Síndrome Hipereosinofílico

TAC: Tomografía Axial Computarizada

TABLA DE CONTENIDOS

Contenido

RESUMEN 1
ABSTRACT 2
INTRODUCCIÓN 3
JUSTIFICACIÓN 4
PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN 5
OBJETIVOS 5
Objetivo general 5
DESCRIPCCION DEL CASO CLINICO. 7
Resumen del Caso 7
Anamnesis y Antecedentes clínicos 7
Exámenes Complementarios 9
Manejo Terapéutico y Evolución Clínica 11
Evolución y Seguimiento Clínico 12
MARCO TEÓRICO 14
Antecedentes 14
Epidemiología 15
Etiología 16
Fisiopatología 17
Manifestaciones clínicas 19
Hallazgos en exámenes complementarios 20
Diagnóstico: 22
Diagnóstico diferencial 26
Clasificación de severidad de la endomiocardiofibrosis: 27
Factores de mal pronóstico 27
Factores de mal pronóstico 27
Implicación Terapéutica y Estratificación del Riesgo 28
Tratamiento 29
Tratamiento clínico 29
Tratamiento quirúrgico 30
Trasplante Cardíaco 31
Pronóstico 32
Conclusiones 32

DISCUSIÓN 34
CONCLUSIONES 37
RECOMENDACIONES 38
LIMITACIONES 39
REFERENCIAS BIBLIÓGRAFICAS 41
ANEXOS 45

RESUMEN

Introducción: La endomiocardiofibrosis (EMF) es una miocardiopatía restrictiva infrecuente caracterizada por fibrosis endocárdica apical, compromiso valvular y dilatación de cavidades. Su etiología no esta totalmente esclarecida pero se asocia factores como la hipereosinofilia y condiciones socioeconómicas en zonas tropicales. Objetivo: Describir las características clínicas, hallazgos imagenológicos y evolución de un caso de EMF diagnosticado en el Hospital de Especialidades Eugenio Espejo. Método: Análisis de caso clínico y revisión narrativa de la literatura.

Presentación del Caso: Paciente masculino de 47 años, derivado en 2022 por sospecha de leucemia. Tras diagnosticarse un Síndrome Hipereosinofílico (mutación FIP1L1-PDGFRA), inició manejo en Hematología. Ante la persistencia de síntomas congestivos y biomarcadores elevados (NT-proBNP: 1017 pg. /ML; CA-125: 313 U/mL), fue valorado por Cardiología, donde el ecocardiograma Doppler reveló signos sugerentes de EMF. La evaluación multimodal mediante Tomografía y Resonancia Magnética confirmó el diagnóstico de EMF severa (Score de Mocumbi: 16 puntos), evidenciando la característica obliteración apical y realce tardío de gadolinio subendocárdico.

Conclusiones: El manejo clínico multidisciplinario logró la estabilidad hemodinámica y la reintegración del paciente a sus actividades. Este caso resalta la importancia de la derivación temprana y manejo multidisciplinario en patologías hematológicas con hipereosinofilia para evitar el subdiagnóstico de esta cardiopatía restrictiva en el Ecuador.

Palabras clave: Endomiocardiofibrosis, Síndrome Hipereosinofílico, Miocardiopatía Restrictiva, Resonancia Magnética Cardíaca, Insuficiencia Cardiaca.

ABSTRACT

Introduction: Endomyocardial fibrosis (EMF) is a rare restrictive cardiomyopathy characterized by apical endocardial fibrosis, valvular involvement, and chamber dilation. Its etiology is not fully elucidated but is associated with factors such as hypereosinophilia and socioeconomic conditions in tropical areas. Objective: To describe the clinical characteristics, imaging findings, and evolution of a case of EMF diagnosed at the Hospital de Especialidades Eugenio Espejo. Method: Clinical case analysis and narrative review of the literature.

Case Presentation: A 47-year-old male, referred in 2022| for suspected leukemia. After being diagnosed with Hypereosinophilic Syndrome (FIP1L1-PDGFRA mutation), he began management in Hematology. Due to persistent congestive symptoms and elevated biomarkers (NT-proBNP: 1017 pg/mL; CA-125: 313 U/mL), he was evaluated by Cardiology, where Doppler echocardiography revealed signs suggestive of EMF. Multimodal evaluation using Tomography and Magnetic Resonance confirmed the diagnosis of severe EMF (Mocumbi Score: 16 points), showing characteristic apical obliteration and subendocardial late gadolinium enhancement.

Conclusions: Multidisciplinary clinical management achieved hemodynamic stability and the patient's reintegration into his activities. This case highlights the importance of early referral and multidisciplinary management in hematological pathologies with hypereosinophilia to avoid underdiagnosis of this restrictive cardiomyopathy in Ecuador.

Keywords: Endomyocardial Fibrosis, Hypereosinophilic Syndrome, Restrictive Cardiomyopathy, Cardiac Magnetic Resonance, Heart Failure.

INTRODUCCIÓN

La endomiocardiofibrosis es una cardiomiopatía restrictiva infrecuente y poco estudiada en esta región a pesar de ser una patología endémica en zonas tropicales y subtropicales de bajos ingreso económico que se caracteriza engrosamiento de la pared ventricular por depósito de tejido fibroso a nivel de endocardio, especialmente a nivel apical de cavidades ventriculares y el tracto de salida, con su consecuente restricción del llenado ventricular provocando insuficiencia cardiaca con fracción de eyección (FE) preservada (Adhikari et al., 2025).

La etiología no se ha esclarecido completamente, aunque existen hipótesis que relaciona factores demográficos, niveles socioeconómicos bajos y nutricionales, como dieta rica hipercaloricas a expensas de un consumo excesivo de tubérculos, especialmente la Yuca, la cual libera gran cantidad de cianuro. Todos estos factores se han asociado en aquella persona con predisposición genética. Una de las teorías más extendidas y con evidencia científica robusta es debido a la hipereosinofilia e inflamación. (Cuenca et al., 2022).

La hipereosinofilia esta probablemente inducida por infección parasitaria, principalmente por helmintos, la cual ocasiona la infiltración al endocardio, lo que conduce al desarrollo fibrosis endomiocárdica de Löeffler o síndrome de Löeffler, siendo esta la manifestación cardiaca más característica del síndrome hipereosinofílico (A. O. H. Mocumbi, 2014).

En relación a la presentación clínica de estos pacientes sueles ser muy heterogénea y el tipo de presentación depende de la fase de la enfermedad en la que se encuentra, siendo la fiebre de origen inespecífico la única manifestación en la fase inflamatoria, sin embargo en fases avanzadas de la enfermedad es cuando se presenta con signos de congestión sistémica de predominio derecho debido a la falla del ventrículo derecho por restricción (Scatularo et al., 2021).

A pesar de que existen métodos diagnósticos con alta sensibilidad para confirmar el diagnóstico esta suele pasar desapercibida y es frecuentemente confundida con otras enfermedades más prevalentes, como la cardiopatía isquémica, hipertrófica, amiloidosis. El electrocardiograma nos puede dar indicios, sin embargo es el ecocardiograma el estudio que nos aporta información necesaria para su diagnóstico. La resonancia magnética (RM) cardiaca es otra herramienta de diagnóstico muy útil en los paciente en los que tienen presentación atípica, además permite descartar otras patologías más prevalentes (Vasquez-Rodriguez et al., 2021).

Debido a la baja prevalencia de esta enfermedad, en la actualidad no existe una guía o consenso internacional sobre el manejo especifico de esta patología, por lo que hasta la actualidad el manejo se basa en las guías de manejo de insuficiencia cardiaca, como el uso de diuréticos en fase descompensada, bloqueo neurohormonal, antagonistas del sistema renina-angiotensina-aldosterona, betabloqueantes, iSGLT2 para la fase crónica: no obstante, se debe tener en cuenta que estas recomendaciones están basadas en estudios donde no tomaron en cuenta pacientes con esta patología. La cirugía suele estar indicada en fases avanzadas de la enfermedad donde el componente restrictivo es importante con respuesta refractaria al tratamiento clínico. (A. O. Mocumbi et al., 2019).

Esta brecha de conocimiento justifica la pertinencia del presente estudio ya que aporta datos y evidencia científica actual las cuales van a guiar al clínico a reducir el subdiagnóstico de esta patología y a un manejo más preciso y dirigido con el fin de mejorar el pronóstico de estos pacientes.

JUSTIFICACIÓN

El estudio de endomiocardiofibrosis es una miocardiopatía restrictiva infrecuente que continúa siendo una entidad subdiagnosticada, en parte por la inespecificidad de sus manifestaciones clínicas y por la falta de acceso a herramientas diagnósticas avanzadas, ya que en el país no todos los centros cuentan con métodos de diagnósticos como la resonancia magnética cardíaca (RM). Las consecuencias clínicas suelen ser graves, e incluso fatales en muchos de los casos. Estas consecuencias clínicas, sumadas a su diagnóstico tardío o erróneo, refuerzan la necesidad de conocer más a fondo sus características y comportamiento en cada contexto local. Tras la disponibilidad de métodos diagnósticos más sofisticados como la Resonancia magnética cardiaca, se ha permitido diagnosticar enfermedades raras como la EMF.

Actualmente se dispone de pocos casos confirmados en el país. Esta situación representa una oportunidad valiosa para generar evidencia científica nacional que contribuya a la literatura internacional y, sobre todo, a mejorar el diagnóstico precoz y el abordaje clínico de esta enfermedad en nuestro medio. Por lo tanto realizar este estudio permitirá visibilizar una entidad frecuentemente omitida, fortalecer el conocimiento entre los profesionales de la salud y, potencialmente, servir como base para investigaciones metacéntricas más amplias en el futuro.

PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN

La endomiocardiofibrosis (EMF) es una miocardiopatía restrictiva infrecuente que se caracteriza por presentar fibrosis del endocardio que afecta predominantemente los segmentos apicales de ambos ventrículos. Aunque su etiología no esta completamente definida, se cree que pueden estar implicados varios factores como inflamación, hipereosinofilia, predisposición genética y condiciones socioeconómicas, especialmente zonas tropicales. Clínicamente puede progresar a etapas avanzadas de la insuficiencia cardiaca con un pronóstico pobre. El diagnóstico de EMF es complejo y tardío. Si bien la ecocardiografía sigue siendo la herramienta diagnostica inicial, la Resonancia Magnética ha demostrado un alto valor para la caracterización tisular permitiendo identificar el patrón típico de la EMF.

La epidemiología y características clínicas están mayormente descritas en regiones tropicales africanas y en menor medida en países de Latinoamérica, sin embargo a nivel local existen muy pocos datos de publicaciones en Ecuador. En el Hospital de Especialidades Eugenio Espejo sólo en los últimos años se han confirmado cuatro casos mediante ecocardiografía y resonancia magnética. Esto impide conocer el perfil clínico local de la enfermedad y dificulta la detección y manejo precoz. Por lo que un estudio de este tipo resulta relevante para la generación de información que sirva como una base para futuros estudios a nivel local.

OBJETIVOS

Objetivo general

Describir las características clínicas, hallazgos imagenológicos, tratamiento y evolución del caso confirmado de endomiocardiofibrosis diagnosticado en el Hospital de Especialidades Eugenio Espejo.

Objetivos específicos

1. Describir los hallazgos ecocardiográficos y de resonancia magnética cardiaca asociados a EMF.

2. Detallar las estrategias terapéuticas empleadas (médicas y/o quirúrgicas) y su indicación.

3. Analizar la evolución clínica tras el diagnóstico y tratamiento instaurado.

4. Realizar una revisión de la literatura científica actualizada sobre los métodos diagnósticos y las estrategias de manejo de la endomiocardiofibrosis.

DESCRIPCCION DEL CASO CLINICO.

Resumen del Caso

Se describe el caso de un paciente masculino de 47 años, derivado en 2022 por sospecha de proceso linfoproliferativo, el cual recibió tratamiento previo con corticosteroides e hidroxiurea con respuesta clínica parcial. Ante persistencia de la sintomatología, se realizaron estudios complementarios confirmando síndrome hipereosinofílico (SHE) de linaje mieloide. El diagnóstico etiológico se estableció mediante la identificación de la mutación FIP1L1-PDGFRA a través de estudios de genética molecular realizados en una muestra de aspirado de médula ósea. Como consecuencia de la hipereosinofilia, el paciente desarrolló una miocardiopatía restrictiva tipo Endomiocardiofibrosis con afectación biventricular.

Clínicamente, el paciente presentó una evolución crónica de falla cardíaca con ascitis desproporcionada, logrando estabilidad tras el manejo multidisciplinario entre Hematología y Cardiología con el uso de inhibidores de la tirosina quinasa (Imatinib), logrando la estabilidad hemodinámica y la remisión molecular de la patología de base. Al momento se mantiene en seguimiento ambulatorio por cardiología.

Anamnesis y Antecedentes clínicos

Datos de filiación y exposición

Paciente masculino de 47 años, nacido y residente actual en Riobamba, sin embargo por 15 años vivió en la provincia de Pastaza (Puyo). Etnia mestizo, nivel de instrucción secundaria. Nivel socioeconómico bajo. Su ocupación como conductor de transporte pesado implica una exposición crónica a factores ambientales de la región amazónica. Se reporta el antecedente de la madre de diabetes mellitus no insulinodependiente, no se reportan antecedentes familiares de cardiopatías ni enfermedades reumatológicas o hematológicas.

Antecedentes patológicos personales

Síndrome hipereosinofílico diagnosticado hace aproximadamente 5 años tras el hallazgo de leucocitosis marcada y eosinofilia persistente. El estudio citogenético confirmó la mutación del gen de fusión FIP1L1-PDGFRA, clasificándolo como una neoplasia mieloide con eosinofilia.

Manejo hematológico Recibe tratamiento crónico con Imatinib 400 mg/día, logrando remisión hematológica, aunque las secuelas fibróticas cardíacas persistieron tras el diagnóstico tardío de la afectación miocárdica.

Factores de Riesgo

Debido a su procedencia de una zona tropical como la amazonia ecuatoriana, se consideró la posibilidad de exposición a agentes infecciosos como parasitosis (helmintiasis) y factores nutricionales propios de la región como posibles coadyuvantes en la inflamación endocárdica inicial, sumados a la citotoxicidad directa de las proteínas eosinofílica. Refiere consumo ocasional de alcohol, Niega consumo de drogas.

Enfermedad Actual

El cuadro clínico se caracteriza por una evolución de aproximadamente 4 a 5 años. Inició con síntomas inespecíficos como ictericia leve, pérdida de peso y distensión abdominal. Progresivamente, el paciente desarrolló signos de insuficiencia cardíaca congestiva con predominio de falla derecha:

Aumento del perímetro abdominal secundario a ascitis crónica de difícil manejo.

Disnea de esfuerzo que progresó de clase funcional NYHA I a NYHA III en los últimos meses.

Ortopnea ocasional y fatiga extrema, relacionadas con el bajo gasto cardíaco propio del patrón restrictivo.

Examen Físico

Al examen físico realizado en la unidad de Cardiología, los hallazgos más relevantes fueron:

Estado General: Paciente vigil, orientado, con marcada distensión abdominal.

Signos Vitales: Estabilidad hemodinámica (PA 116/60 mmHg), frecuencia cardíaca 90 lpm, con tendencia a la taquicardia refleja.

Cuello: Ingurgitación yugular grado II con colapso inspiratorio ausente (Signo de Kussmaul clínico).

Tórax: Apex desplazado a 5to espacio intercostal, línea axilar anterior. Ruidos cardíacos rítmicos. Se ausculta un soplo holosistólico grado III/VI en foco mitral con irradiación a la axila, compatible con insuficiencia mitral por restricción del aparato valvular.

Abdomen: Globoso, tenso, con onda ascítica positiva. Hepatomegalia palpable a 3 cm bajo el reborde costal, de consistencia firme (hígado congestivo) y presencia de masa que protruye en región umbilical compatible con antecedente de hernia umbilical.

Extremidades: Simétricas, presencia de edema con fóvea grado I en miembros inferiores, desproporcionadamente leve en comparación con la magnitud de la ascitis (signo

clásico de EMF derecha).

Exámenes Complementarios

Citometría Hemática e Hipereosinofilia

Dada la patología hematológica de base del paciente (Síndrome Hipereosinofílico con mutación FIP1L1-PDGFRA), el hemograma reveló una leucocitosis marcada con una hipereosinofilia persistente (conteo absoluto superior a 10,000 eosinófilos/uL). Este hallazgo es el precursor fisiopatológico de la degranulación de proteínas básicas citotóxicas en el endocardio.

Biomarcadores Cardíacos y Serositis

NT-proBNP (1017 pg/mL): Refleja una elevación significativa de los péptidos natriuréticos, confirmando la presencia de disfunción ventricular y estrés parietal debido a las elevadas presiones de llenado del patrón restrictivo.

CA-125 (313 U/mL): Este marcador mostró una elevación desproporcionada. En cardiología, su valor correlaciona con la inflamación de las membranas serosas y congestión extravascular, orientando a grado de severidad de la ascitis y el derrame pleural en este paciente.

Bioquímica y Función Orgánica

Se observó una alteración en las pruebas de función hepática (patrón congestivo con discreta elevación de transaminasas y bilirrubinas), consistente con el hígado de estasis documentado. La función renal se mantuvo en rangos estables a pesar de encontrarse en manejo diurético, tampoco se observaron alteraciones electrolíticas.

Radiografía de Tórax.

En el estudio radiológico inicial se observó una silueta cardíaca con una configuración característica: Cardiomegalia Leve: Con un índice cardiotorácico incrementado, a expensas principalmente de una dilatación de ambas aurículas. Signos de congestión: Se evidenció una redistribución de flujo hacia los campos superiores Campos pulmonares: Sin presencia de procesos consolidativos agudos.

Electrocardiograma (EKG)

El trazado de 12 derivaciones mostró hallazgos sugerentes de remodelado estructural severo y sobrecarga de presión: ritmo sinusal con tendencia a la taquicardia compensatoria, eje conservado y presencia de P-pulmonale (picuda en precordiales derechas), reflejando la

dilatación auricular. Se observó microvoltaje del complejo QRS en las derivaciones de los miembros, lo cual es frecuente cuando existe fibrosis endocárdica densa o derrame pericárdico asociado. No se observaron alteraciones de la repolarización.

Ecocardiograma Doppler

Este estudio fue la primera herramienta confirmatoria del patrón restrictivo. Los hallazgos más destacados fueron:

Morfología cavitaria: Ventrículos de tamaño normal pero con obliteración apical parcial. Las aurículas presentaban una dilatación importante (AI 36 mL/m^2).

Aparato Valvular: Engrosamiento difuso de los velos de la válvula mitral, con un mecanismo de anclaje (*tethering*) del velo posterior que limitaba su apertura y cierre, resultando en una insuficiencia mitral moderada (OER 0.3 cm). Dilatación del anillo 4.3cm. La válvula tricúspide presunto una regurgitación ligera.

Hemodinamia: El Doppler mostró un patrón de llenado ventricular restrictivo (Relación E/A > 2). Se calculó una Presión Sistólica de la Arteria Pulmonar (PSAP) de 70 mmHg, indicativa de hipertensión pulmonar severa de origen poscapilar, vena cava inferior dilatada con ausencia de colapso inspiratorio, estimando una presión a nivel de la aurícula derecha mayor de 15mmHg. El eco pulmonar mostro además líneas B anteriores y posteriores, lo que se interpreta como signos de congestión.

Tomografía Computarizada Cardiaca (TAC) Multimodal

El estudio tomográfico fue determinante para evaluar tanto el compromiso estructural cardíaco como las repercusiones sistémicas de la enfermedad.

A. Hallazgos Cardiotorácicos (Angio-TC Coronaria/Cardíaca):

Obliteración Cavitaria: Se identificó material con densidad de 53 UH que ocupa el ápex del ventrículo derecho, compatible con fibrosis endomiocárdica y la presencia de un trombo organizado.

Engrosamiento Endocárdico: Presencia de placas de tejido fibroso > 2 mm de espesor localizadas en el subendocardio de las paredes libres ventriculares. Además se observó Parches endomiocardicos < 1mm afectando a más de una pared ventricular.

Remodelado Auricular: Dilatación aneurismática de ambas aurículas, con un volumen significativamente mayor en la aurícula izquierda, lo que confirma la cronicidad del patrón restrictivo.

Hallazgos Abdominales (TAC de Abdomen y Pelvis):

Hepatomegalia y Esplenomegalia: Se evidenció un aumento difuso del tamaño hepático con bordes romos y distensión de las venas suprahepáticas, signo inequívoco de

congestión pasiva crónica ("hígado de estasis"). La esplenomegalia asociada sugiere un componente de hipertensión portal retrógrada.

Ascitis a Gran Tensión: Presencia de abundante líquido libre en los cuatro cuadrantes y espacio de Morison, que desplaza las asas intestinales medialmente.

Alteraciones Vasculares: Dilatación de la vena cava inferior con pérdida del colapso fisiológico, reflejando presiones de llenado derechas extremadamente elevadas.

Estudio del Líquido Ascítico (Paracentesis)

Dada la magnitud de la distensión abdominal, se realizó un estudio del líquido ascítico para diferencial con patología primaria hepática:

Citoquímico: El análisis reveló un gradiente de albúmina suero-ascitis (GASA) compatible con hipertensión portal de origen cardiogénico (GASA > 1.1 g/dL).

Aspecto: Líquido cetrino, trasudado, con recuento celular bajo, descartando procesos infecciosos (peritonitis bacteriana espontánea) o neoplásicos primarios en el momento del estudio.

Resonancia Magnética Cardíaca

El estudio de resonancia magnética cardiaca constituye el estándar de referencia en este caso, permitiendo una caracterización tisular precisa del miocardio y el endocardio. Los principales hallazgos se describen a continuación:

Morfología y Función: Se observa una marcada dilatación de ambas aurículas en contraste con ventrículos de volúmenes conservados pero con obliteración de los ápex ventriculares, predominantemente el derecho. La fracción de eyección se encuentra preservada (53%), pero con un colapso diastólico evidente.

Caracterización Tisular (Realce Tardío de Gadolinio - RTG): Se identifica un patrón de realce tardío subendocárdico lineal y circunferencial que afecta los segmentos apicales y las vías de entrada. Este hallazgo es patognomónico de fibrosis endomiocárdica, incluso se aprecia el signo de la¨ W¨.

Componente Trombótico: En las secuencias de realce tardío precoz, se confirma la presencia de material hipointenso compatible con trombos murales organizados sobre las placas de fibrosis en el ápex del ventrículo derecho.

Manejo Terapéutico y Evolución Clínica

El abordaje del paciente fue multidisciplinario, involucrando a los servicios de Cardiología y Hematología, con el objetivo de controlar la progresión de la fibrosis y

estabilizar la falla cardíaca restrictiva.

Tratamiento de la Patología de Base (Hematológico)

Dado que la endomiocardiofibrosis en este paciente es secundaria a un Síndrome Hipereosinofílico con mutación positiva del gen de fusión FIP1L1-PDGFRA, el pilar del tratamiento etiológico fue el uso de un Inhibidor de la Tirosina Quinasa como el Imatinib a dosis de 400 mg vía oral cada día. Este fármaco fue administrado desde que se confirmó el diagnóstico, el cual ha demostrado una respuesta citogenética y molecular profunda en pacientes con esta mutación específica, logrando la normalización de los recuentos de eosinófilos y deteniendo la degranulación de proteínas tóxicas que afectan al musculo cardiaco.

Manejo de la Insuficiencia Cardíaca y Congestión

El enfoque se centró en la gestión de la precarga y el control de la congestión sistémica refractaria, por lo que la terapia indicada fue la siguiente:

Terapia Diurética Agresiva: Uso de diuréticos de asa (furosemida) intravenosa inicialmente, con posterior transición a vía oral, combinada con antagonistas de los receptores de mineralocorticoides como la espironolactona.

Bloqueo neurohormonal: Se inició terapia con IECA/ARA II y betabloqueante en dosis tituladas, con el fin de reducir el estrés parietal, mejorar la distensibilidad ventricular remanente y mejorar la respuesta ante la taquicardia con la que ingreso el paciente.

Control de la ascitis: Se realizaron procedimientos de paracentesis evacuadora para aliviar la presión intraabdominal y mejorar la mecánica ventilatoria, seguidos de una monitorización estrecha de los niveles de albúmina y electrolitos.

Prevención de complicaciones tromboembólicas

Debido a la presencia documentada de obliteración apical y la presencia de trombos organizados en el ventrículo derecho (así como el riesgo inherente de la dilatación biauricular), se instauró:

Anticoagulación parenteral durante su hospitalización con uso de HBPM, buscando prevenir eventos embólicos sistémicos y la progresión del material trombótico intracavitario.

Evolución y Seguimiento Clínico

Durante su estancia hospitalaria, el monitoreo electrocardiográfico permitió identificar un ritmo de Fibrilación Auricular con respuesta ventricular adecuada. Este hallazgo es consistente con el remodelado estructural y la dilatación biauricular severa ("aurículas

gigantes") observada en los estudios de imagen, factores que predisponen a la desorganización eléctrica del miocardio auricular.

Debido a la coexistencia de FA y el alto riesgo tromboembólico inherente a la miocardiopatía restrictiva (potenciado por la presencia de material trombótico apical documentado en la Angio-TC), se decidió mantener un esquema de anticoagulación oral de forma ambulatoria con anticoagulantes orales directos (ACOD).

Durante el seguimiento se determinó que se trata de FA de tipo paroxístico, el paciente ha mantenido una respuesta clínica favorable bajo el esquema de control de frecuencia y optimización de la precarga, logrando una estabilidad hemodinámica que ha permitido su transición al seguimiento por consulta externa, donde se ha mantenido en clase funcional NYHA I-II con un estado euvolémico sin alteración hidroelectrolítica ni nueva elevación de marcadores de congestión.

MARCO TEÓRICO

Antecedentes

La endomiocardiofibrosis, también conocida como enfermedad de Davies, fue descrita por primera vez en Uganda en el año 1948 por el patólogo Jack Davies, quien realizó la descripción formal de una nueva miocardiopatía restrictiva (Davies. 1948.). Sin embargo, previamente, Wilhelm Löeffler en 1936 fue quien describió la relación entre hipereosinofilia y fibrosis ventricular a largo plazo tras realizar una autopsia cardiaca (Vindas. et al . 2022), mientras que Arthur Williams en 1938 reportó hallazgos de tejido fibrótico endocardio en muestras post-mortem en Uganda.

Posteriormente, se identificaron focos endémicos en regiones tropicales y subtropicales de África, Asia y América del Sur, entre ellos los países que han reportado la mayor cantidad de series están Mozambique, Uganda, la costa de Kerala en la India y China (Grimaldi, 2016). Los reportes descritos a nivel regional surgieron en la década de 1960, destacando series de casos en Brasil y Colombia, y con ello de determino que la endomiocaridofibrosis no era una enfermedad exclusiva del de África subsahariana, sino que presentaba una distribución global en el cinturón intertropical (Scatularo et al., 2021).

El estudio de esta enfermedad desde sus inicios no fue fácil, ya que las designaciones de la endomiocardiofibrosis han sido cambiantes, incluyendo enfermedad endomiocárdica tropical, Endocarditis parietal fibroblastica, Fibrosis endocardica, Endocarditis constrictiva, Fibroelastosis endocardica, e incluso como Corazón de África. Fueron tantas las designaciones; sin embargo, endomiocardiofibrosis es el término que mejor que la describe y es el más ampliamente utilizado. En 1965 la Organización Mundial de la Salud la clasificó como una cardiomiopatía restrictiva. (A. O. Mocumbi et al., 2019; World Health Organization., 1965).

Epidemiología

Tras su diagnóstico hace más de 70 años, se han reportado más de 2400 casos hasta la actualidad y se estima que en la actualidad la endomiocardiofibrosis afecta alrededor de 10 a 12 millones de personas en el mundo, consolidándose como una de las miocardiopatías restrictivas más frecuentes en las regiones tropicales y subtropicales que se encuentran en vías de desarrollo de África, Asia y América del Sur (Sliwa et al., 2023; Vasquez-Rodriguez et al., 2021). La mayoría de casos reportados del continente Africano provienen de Uganda, Nigeria Costa de Marfil Mozambique y Egipto, sin embargo cada vez son más los países de este territorio que han reportado casos, lo que denota que la enfermedad se encuentra distribuida a lo largo del continente (A. O. H. Mocumbi, 2014).

La mayor prevalencia de Endomiocardiofibrosis se encuentra en las regiones en el cinturón intertropical, con focos de alta prevalencia en África Subsahariana, presentándose hasta el 20% de las hospitalizaciones por insuficiencia cardiaca en una población rural de Mozambique y del cual derivaron los criterios ecocardiográficos de Mocumbi, pudiendo detectar la afectación en estadios tempranos (Adhikari et al., 2025; A. O. Mocumbi et al., 2008).

También se ha visto que la incidencia de casos detectados por región ha disminuido en relación a publicaciones previas. Está el estado de Kerala en India, que presenta una disminución de casos en los últimos 30 años probablemente atribuidos a condiciones sociales como disminución de la desnutrición en niños, procesos infecciosos, parasitosis asociadas a eosinofilia y mejoras en la condiciones de vivienda (A. O. Mocumbi et al., 2025).

A nivel regional la evidencia es un poco más limitada, la evidencia proviene de reportes de casos en su mayoría de Brasil, más precisamente el estado de Bahía, considerado como un punto caliente de la enfermedad. También se ha reportado evidencia proveniente de Venezuela y Colombia, en el cual se reportaron casos provenientes de Bogotá en el que la principal característica de presentación fue la afectación aislada de ventrículo izquierdo, a diferencia de las presentaciones biventriculares características de cohortes de África (Duraes et al., 2020; Vasquez-Rodriguez et al., 2021).

Aunque históricamente la edad de presentación ha sido en edades pediátricas, la evidencia reciente destaca dos picos de presentación, uno a la edad de 10 años y el otro pico a los 30 años de edad. La distribución geográfica por sexo varía de acuerdo a la región, siendo predominante la afectación en mujeres en Uganda, mientras que existe una mayor afectación de hombres en los países de Mozambique y Nigeria. Estas variaciones de presentación

reafirman la sospecha de que no solo de trata de una afectación única, sino que existen varios factores que intervienen en esta patología (Adhikari et al., 2025; Scatularo et al., 2021).

Etiología

La etiología de endomiocardiofibrosis sigue siendo un campo muy limitado y desconocido hasta la actualidad, a pesar ser una patología establecida desde hace mucho tiempo. Una de las posibles razones de la poca certeza de su etiología es que en la mayoría de los pacientes el diagnóstico se establece en estadios tardíos de la enfermedad con afectaciones multiorgánicas (Khalil, 2020).

Hay muchas etiologías teorizadas para los EMF, pero la causa exacta y el mecanismo siguen sin estar claros; sin embargo, la evidencia actual apoya un modelo multifactorial en el que factores nutricionales, procesos infecciosos (sobre todo parasitarios), asociados a una respuesta inmunológica aumentada con sobre expresión de eosinofilos, condiciones demográficas, factores sociales como precariedad en aquellos con predisposición genética establecida (A. O. Mocumbi et al., 2025).

Una de las hipótesis dietéticas es la relación que existe en poblaciones rurales con condiciones socioeconómicas desfavorables, lo que les ha llevado a una dieta deficiente en proteínas y rica en carbohidratos. Uno de los principales componentes de esta dieta es el consumo habitual de Yuca o Mandioca (*Manihot esculenta).* Este tubérculo cosechado en las mismas áreas rurales, contiene glucósidos cianógenos, principalmente Linamarina, las cuales se liberan cuando no se procesa adecuadamente, lo cual resulta en la liberación de cianuro. Esto, sumado a una dieta baja en proteínas y aminoácidos como la metionina o cisteína, conlleva a una inadecuada depleción de sustratos de detoxificación, causando toxicidad sistémica, daño tisular multiorgánico, incluyendo el miocito. La exposición crónica a estos tóxicos y el estrés oxidativo que esto ocasiona, conllevan a una lesión crónica en los tejidos con depósito de colágeno y fibrosis (Grimaldi, 2016; Sliwa & Viljoe, 2023).

Las características fenotípicas que comparten las lesiones por EMF con enfermedad carcinoide del corazón y sobre todo endocarditis de Löffler sugieren la íntima relación entre la toxicidad por eosinofilia o serotonina (Duraes et al., 2020). Existen hipótesis en el que la endocarditis Löffler es la misma EMF; sin embargo, se trata de dos entidades diferentes que forman parte de un continuo fisiopatológico. La endocarditis de Löffler se refiere a la fase aguda o subaguda de daño endomiocárdico inducido por infiltración de eosinófilos, caracterizada por necrosis miocárdica y formación de trombos, generalmente en el contexto

de un síndrome hipereosinofílico. Si la agresión eosinofílica persiste, evoluciona hacia una fase crónica de fibrosis endomiocárdica, conocida como endomiocardiofibrosis, que se manifiesta clínicamente como una miocardiopatía restrictiva (Bozkurt et al., 2016; Soares et al., 2023).

Las infecciones parasitarias, particularmente aquellas causadas por helmintos como las filarias, desempeñan un papel crítico en la génesis de la endomiocardiofibrosis. El mecanismo fisiopatológico consiste en la inducción de una respuesta de hipereosinofilia persistente, cuya afección actúa como un desencadenante lesivo endotelial crónico. Esto es más común en área precarias de regiones de África y Sudamérica ya que un estado de inmunodeficiencia causado por desnutrición y déficit proteico puede exacerbar la respuesta inmune (Lipshultz et al., 20191; Sliwa & Viljoe, 2023).

Otra de las teorías propuestas se fundamenta en la asociación entre la hipomagnesemia crónica y la exposición ambiental a metales pesados, ya que desempeñan funciones esenciales en la homeostasis cardiovascular, manteniendo una función endotelial adecuada. La relación se debe al hallazgo de un déficit de este elemento en zonas de alta prevalencia de endomiocardiofibrosis y valores de cerio elevado, presente en la tierra de estas zonas endémicas, lo que sugiere un mecanismo de toxicidad sinérgica. Aunque la literatura actual no ha establecido la hipomagnesemia como un factor causal aislado, se postula que actúa como un componente dentro de un espectro multifactorial que conlleva al daño cardiaco (Khalil, 2020; A. O. Mocumbi et al., 2025).

La genética es un factor potencial debido a la agrupación étnica, pero es difícil determinar las exposiciones ambientales compartidas que confunden y que se cree que desempeñan un papel en el desarrollo de Endomiocardiofibrosis. Hasta la actualidad, los únicos trabajos publicados que identificaron la asociación genética es el trabajo de Mocumbi (A. O. Mocumbi et al., 2019), que evidencio alteración de HLA-B58 en población de Mozambique y HLA-A02:02 en Uganda; sin embargo, no se ha publicado evidencia en relación a análisis genómico en cohortes comunitarias prospectivas (Adhikari et al., 2025).

Fisiopatología

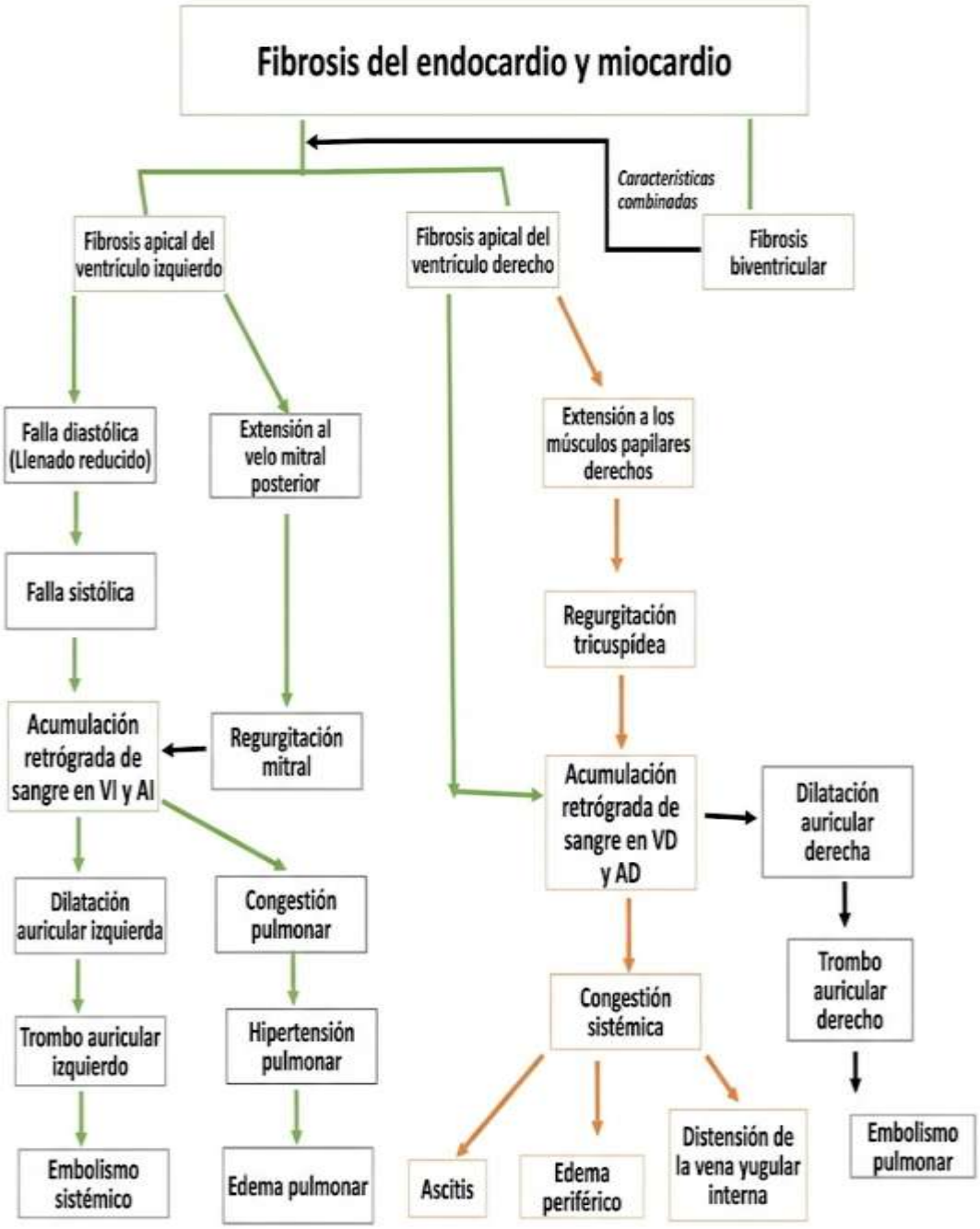
La principal característica de la endomiocardiofibrosis es el reemplazo del endocardio por tejido fibroso que conduce a una cardiomiopatía de tipo restrictivo. En la historia natural del desarrollo de la endomiocardiofibrosis se debe destacar su comportamiento progresivo en el que se han descrito tres estadios de la enfermedad.

La primera etapa de la enfermedad se caracteriza por hipereosinofilia secundaria a infecciones parasitarias, trastornos autoinmunes o deficiencias nutricionales. Los eosinófilos liberan mediadores citotóxicos como la proteína básica mayor y la peroxidasa eosinofílica; estos se unen a la trombomodulina endotelial, los cuales conducen necrosis endomiocárdica y subendocárdica. A esta etapa se la llama necrosante o también se la conoce como inflamatoria, compartiendo características similares a la miocarditis (Soares et al., 2023).

Posteriormente, en la fase trombótica, siendo la fase intermedia o de transición, ya contempla un riesgo importante al paciente sobre todo para desarrollo de eventos tromboembólicos y se caracteriza por la presencia de depósito de colágeno y trombos murales extensos, principalmente en ápex y en regiones subvalvulares del ventrículo afectado.

Finalmente, en la fase fibrótica, existe una proliferación de fibroblastos inducida por el mismo proceso inflamatorio, mediado por el factor de crecimiento tipo B e interleucina B que va a provocar fibrosis tisular focal o difusa en el miocardio. Existe, además depósito de colágeno, especialmente de tipo 1, todo esto conlleva a una pérdida de distensibilidad y rigidez miocárdica, elevando las presiones de llenado presentándose en los estudios con disfunción diastólica, dilatación de aurículas y presencia de fibrilación auricular. El depósito de colágeno puede extenderse a nivel de los aparatos valvulares, afectando las cuerdas tendinosas, músculos papilares, ocasionando insuficiencia valvular funcional de las válvulas auriculoventriculares por restricción del movimiento (mecanismo tipo IIIb de Carpentier) (Duraes et al., 2020; A. O. Mocumbi et al., 2019; Vindas. et al . 2022).

En algunos reportes de casos se ha visto que existe superposición de las etapas en las que coexisten fibrosis con presencia de trombo interventricular, reducción del volumen de precarga y aumentando la congestión retrograda (Vindas. et al . 2022).



Adaptado de (Lungu & Dujawara, 2023).

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de los pacientes con endomiocardiofibrosis es muy diversa y depende de la extensión de la enfermedad y del tipo de afectación, si es biventricular o se limita a una sola cavidad ventricular.

En la fase aguda la endomiocardiofibrosis se presenta como un síndrome febril que se acompaña de síntomas generales e inespecíficos escalofríos, disnea, prurito, edema periorbitario. También se caracteriza por presentar signos clínicos de congestión retrograda,

como ingurgitación yugular, ascitis desproporcionada, hepatoesplenomegalia y edema discreto. La mitad de los pacientes presenta ascitis con características de líquido exudativo, rico en linfocitos la cual se asocia a peor pronóstico (Scatularo et al., 2021).

En esta etapa también se pueden presentar signos clínicos de pancarditis como derrame pericárdico, edema miocárdico, necrosis subendocárdica con infiltración eosinofílica y vasculitis. En esta etapa la endomiocardiofibrosis puede tomar dos cursos distintos con complicaciones y pronósticos distintos: en algunos pacientes puede progresar rápidamente a epatas avanzadas conduciendo a una insuficiencia cardiaca restrictiva avanzada y llevar a la muerte; en otros casos, puede hacer una transición a un fase asintomática y de reposo que puede persistir por un tiempo prolongado (de Carvalho & Azevedo, 2020).

En la fase crónica existen dos complicaciones principales: La principal que es la restricción ventricular ocasionada por el depósito de fibrosis a nivel endomiocárdico, reduciendo el tamaño de la cavidad afectada, lo cual dificulta el llenado adecuado dando como resultado una fisiología restrictiva. La otra complicación que se presenta en estos pacientes es la regurgitación valvular debido a la fibrosis del aparato subvalvular como los músculos papilares, cuerdas tendinosas e incluso depósito de fibrosis a nivel de la válvula tricúspide o mitral, lo que conduce a una regurgitación auriculoventricular importante. Por lo tanto, estas consecuencias llevan a una reducción del gasto cardiaco con aumento de las presiones venosas sistémicas y pulmonares.

Esta disminución del gasto cardiaco produce en los pacientes caquexia, retraso en el crecimiento, atrofia testicular y falta de desarrollo de características sexuales secundarias cuando la afectación es en la infancia. También se han descrito características que no pueden ser completamente explicadas como acropaquias, cianosis central y edema pedio desproporcional a la ascitis.

Los pacientes suelen acudir a la atención médica en una etapa avanzada, caracterizada por un cuadro clínico complejo que incluye insuficiencia cardíaca progresiva, regurgitación de la válvula auriculoventricular, arritmias, accidente cerebrovascular, shock circulatorio, disfunción multiorgánica y grandes derrames serosos como peritoneal, pleural y pericárdico (de Carvalho & Azevedo, 2020; A. O. Mocumbi et al., 2025).

Hallazgos en exámenes complementarios

Los resultados clínicos, de imagen y de laboratorio frecuentemente son numerosos y, en muchos casos, inespecíficos, ya que la naturaleza de estos hallazgos puede presentar

variaciones significativas, dependiendo tanto del estadio de la enfermedad en el que se halle el paciente al momento de la evaluación, como de si el contexto geográfico corresponde o no a una zona endémica. Pudiendo presentar características distintivas en un grupo poblacional o de forma aislada.

A continuación, se detallan los hallazgos típicos en los exámenes complementarios más relevantes:

Laboratorios: En pacientes afectados por endomiocardiofibrosis, los resultados de laboratorio suelen ser inespecíficos, y en la mayoría de los casos no se detecta evidencia de infección o infestación parasitaria. Un hallazgo recurrente es la hipereosinofilia severa; sin embargo, esta solo se presenta en la etapa aguda. Ya en fases avanzadas es posible encontrar hipoproteinemia con hipoalbuminemia. Los marcadores inflamatorios, como la velocidad de sedimentación globular y la proteína C reactiva, pueden estar elevados. Además, se ha evidenciado que en fases tempranas interleucinas pueden estar elevadas, como IL-6 (A. O. Mocumbi et al., 2019).

Es característico que los derrames presenten un carácter exudativo, lo que implica que su concentración proteica es superior a la observada habitualmente en la insuficiencia cardíaca derecha y un hallazgo típico es un incremento en la celularidad, compuesta fundamentalmente por linfocitos (A. O. H. Mocumbi, 2014).

Radiografía de Tórax: las alteraciones que se presentan son sobre todo en como consecuencia de la sobrecarga de volumen presentando cardiomegalia con dilatación de la aurícula izquierda en grado importante. Otro de los hallazgos típicos son los signos de congestión pulmonar con patrón de redistribución de flujo, oligohemia pulmonar, líneas B de Kerley infiltrados alveolares, derrame pleural y signos de calcificación del contorno con patrón típico de pericarditis (Duraes et al., 2020).

Electrocardiograma: Los hallazgos electrocardiográficos característicos en EMF incluyen desvío del eje a la derecha, inversión de la onda T, especialmente en las derivaciones del ventrículo afectado, y signos de hipertrofia ventricular, como voltaje aumentado del QRS, aunque la hipertrofia suele ser de predominio apical y no global; además, pueden observarse en casos avanzados la fragmentación del QRS, presencia de ondas Q patológicas y prolongación del QRS, todos ellos asociados a fibrosis miocárdica. La fibrilación auricular es un hallazgo común en fases avanzadas por dilatación de cavidades auriculares. Otros hallazgos aunque menos comunes son la presentación con ritmo idioventricular y bloqueo auriculoventricular completo (Antoun et al., 2026).

Ecocardiograma: los estudios de ecocardiograma transtóracico y transesofágico son

herramientas de diagnóstico primordial en pacientes con sospecha de esta patología ya que las alteraciones evidenciadas pueden servir para establecer el diagnóstico definitivo mediante los criterios de Mocumbi. Sin embargo antes de mencionar estos criterios es esencial conocer las diferentes características de esta patología

Entre los hallazgos característicos se encuentran el engrosamiento del endocardio que puede ser global o localizada según la cavidad afectada pudiendo ser unilateral o afectar a ambos ventrículos en diferentes segmentos siendo la afectación a nivel apical la más frecuente. El ecocardiograma bidimensional puede mostrar inversión en el tamaño de las cavidades con dilatación de las aurículas y con obliteración de los ventrículos y disfunción anular de las válvulas auriculoventriulares debido a la retracción anular. Otra de las características es la presencia de trombos a nivel apical y esos pueden ser libres o murales, junto con una contractilidad basal aumentada e hipoquinesia apical que contribuye a la generación de trombos (*Vindas. et al . 2022*).

Como se mención puede haber diferentes fenotipos de presentación de FEM por ecocardiograma: (Polito et al., 2020)

Tipo 1: limitada al ápex.

Tipo 2: extensión desde el ápex hasta el músculo papilar posterior de la válvula mitral o tricuspídea.

Tipo 3: fibrosis única de válvulas atrioventriculares.

Tipo 4: extensión únicamente del ápex y de válvulas atrioventriculares.

Tipo 5: endocardiomiofibrosis dispersa.

La dilatación severa de la aurícula izquierda suele venir acompañado de insipiencia tricuspidea denotando signos de hipertensión pulmonar.

El uso de Doppler pulsado a nivel auriculoventrivular muestra un patrón restrictivo típico de onda E alta y onda A pequeña con un tiempo de desaceleración corto. En cambio el uso de Doppler continuo muestra signos de regurgitación de las valvas auriculoventriculares. A nivel de las venas pulmonares también se ven signos de congestión retrograda con inversión de la onda S y D y dilatación de vena cava y venas suprahepaticas (Lungu & Dujawara, 2023).

Diagnóstico:

Debido a la naturaleza heterogénea y a menudo insidiosa de la endomiocardiofibrosis, el diagnóstico no puede basarse únicamente en hallazgos aislados, sino en la integración sistemática de las alteraciones morfológicas y funcionales del corazón. En este contexto, el

sistema de puntuación propuesto por Mocumbi ha sido ampliamente aceptado y establecido para confirmar la endomiocardiofibrosis, el cual permite estandarizar el diagnóstico ecocardiográfico mediante una jerarquización de criterios mayores y menores.

Este score no solo facilita la identificación de la patología en entornos donde la resonancia magnética puede no estar disponible, sino que también ofrece un lenguaje común para clasificar la severidad de la obliteración cavitaria. A continuación, se detallan los parámetros y la puntuación de los hallazgos que definen el diagnóstico definitivo, probable o la ausencia de esta entidad:

Criterios diagnósticos de Mocumbi

Categoría	Criterio	Puntos
Criterios Mayores	Placas endomiocárdicas > 2 mm de grosor	2
	Parches endomiocárdicos delgados (< 1 mm) que afecten más de una pared ventricular	3
	Obliteración del ápex ventricular derecho o izquierdo	4
	Trombo o contraste espontáneo en ausencia de disfunción ventricular grave	4
	Retracción del ápex ventricular derecho	4
	Disfunción de las válvulas auriculoventriculares por adhesión del aparato valvular a la pared	1 - 4*
Criterios Menores	Parches endomiocárdicos delgados que afecten una pared ventricular	1
	Patrón de flujo restrictivo a través de las válvulas mitral o tricúspide	2
	Apertura diastólica de la válvula pulmonar	2
	Engrosamiento difuso de la valva anterior mitral	1
	Dilatación auricular con ventrículos de tamaño normal	2
	Movimiento en M del tabique interventricular y pared posterior plana	1
	Aumento en la densidad de la banda moderadora y otras bandas intraventriculares	1

Nota: La puntuación de la disfunción valvular se asigna según la severidad de la insuficiencia cardíaca. El diagnóstico definitivo se establece con 2 criterios mayores o 1 criterio mayor y 2 menores.

Adaptado de (A. O. Mocumbi et al., 2008).

La interpretación del Score de Mocumbi permite no solo confirmar el diagnóstico,

sino también estratificar la severidad de la afección según el puntaje total obtenido:

Leve: Menos de 8 puntos.

Moderado: Entre 8 y 15 puntos.

Severo: Más de 15 puntos.

Este sistema de puntuación es importante para reducir la variabilidad interobservador y objetivar el grado de obliteración de cavidades y compromiso valvular, facilitando así la toma de decisiones clínicas y quirúrgicas.

Resonancia magnética cardiaca, esta se ha consolidado como una herramienta de imagen no invasiva muy avanzada que permite evaluación de la anatomía, medición de volúmenes y composición tisular del corazón, ya que ofrece una resolución superior y precisión diagnostica mayor en comparación con el ecocardiograma, teniendo como su característica especial la caracterización de los tejidos, en particular el realce tardío con gadolinio que permite visualizar y diferenciar entre fibrosis, inflamación y trombos.

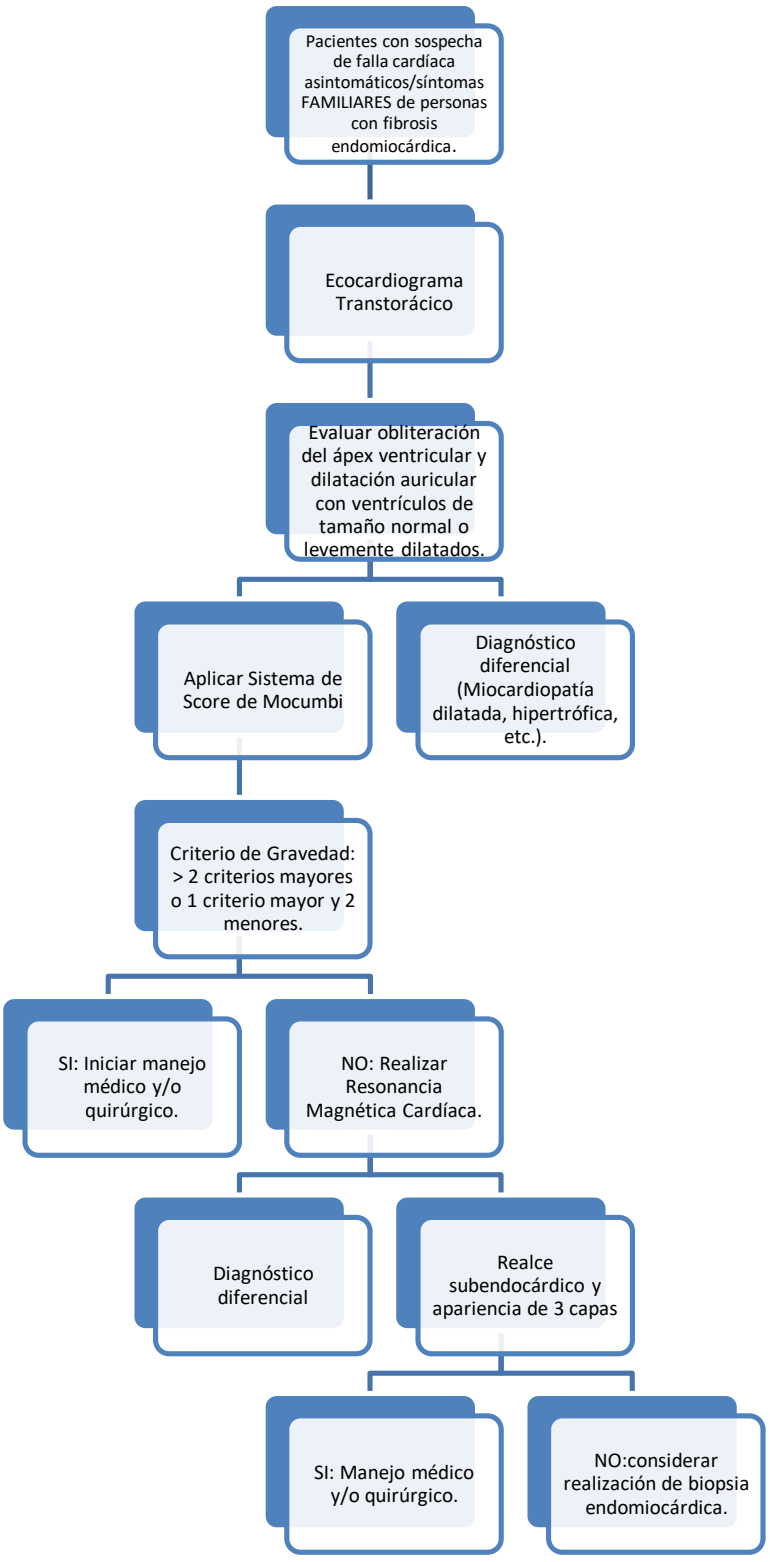
En el contexto de la endomiocardiofibrosis, el realce tardío con gadolinio es esencial para el diagnóstico así como también para establecer un pronóstico, ya que la presencia de este a nivel subendocárdica que se extiende desde las regiones subvalvulares hasta los ápices ventriculares, indica acumulación de tejido fibroso, en un patrón típico en forma de ¨doble V¨ correlacionándose fuertemente con el diagnóstico de endomiocardiofibrosis. Si bien este signo es muy indicativo de endomiocardiofibrosis, su sensibilidad y especificidad para diferenciarla de otras miocardiopatías restrictivas aún requieren mayor validación.

Existe evidencia de que la presencia de fibrosis predice la mortalidad de forma independiente en los pacientes que padecen de esta enfermedad. Sin embargo los costos y limitaciones del uso de este estudio siguen siendo altos, por lo que su uso sigue siendo limitado a instituciones de tercer nivel de atención (Adhikari et al., 2025; A. O. Mocumbi et al., 2025).

Biopsia Endomiocárdica

La biopsia endomiocárdica sigue siendo una herramienta útil, a pesar de que su uso se haya limitado tras la implementación de la resonancia magnética cardiaca, sirve en aquéllos casos en que resulta difícil confirmar el diagnóstico. La toma se realiza mediante cateterismo cardíaco, especialmente para la biopsia por escisión del endocardio. Los hallazgos histológicos de la FME muestran fibrosis reactiva y depósito de colágeno tipo 1. El infarto subendocárdico, la infiltración de eosinófilos en el miocardio superior y la formación de trombos son hallazgos comunes. Además, es frecuente encontrar infiltrados inflamatorios, predominantemente con linfocitos, pero los infiltrados eosinofílicos intensos y la enfermedad

microvascular son inusuales (Khalil, 2020).



Algoritmo diagnóstico propuesto para pacientes con sospecha de fibrosis endomiocárdica. Adaptado de (Ramírez-Ramos et al., 2021).

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de la endomiocardiofibrosis incluye diversas entidades que pueden presentar un cuadro clínico, imagenológico o hemodinámico de características similares y que puede llegar a ser confundido de acuerdo a la prevalencia de la zona en que se presente, especialmente aquellas incluidas en el espectro de las miocardiopatías restrictivas y enfermedades que afectan el endocardio, el miocardio o el pericardio.

La enfermedad de Löffler (Endocarditis de Löffler) es la entidad más estrechamente relacionada con la endomiocardiofibrosis y a menudo se considera un espectro de la misma patología, asociada al síndrome hipereosinofílico; sin embargo, la endocarditis de Löffler se refiere a la fase aguda o subaguda de daño endomiocárdico inducido por infiltración de eosinófilos, caracterizada por necrosis miocárdica y formación de trombos, generalmente en el contexto de un síndrome hipereosinofílico. Si la agresión eosinofílica persiste, evoluciona hacia una fase crónica de fibrosis endomiocárdica, conocida como endomiocardiofibrosis. Incluso la literatura médica considera que ambas entidades forman parte de un continuo fisiopatológico: la endocarditis de Löffler es la fase inicial (necrosis y trombosis), mientras que la endomiocardiofibrosis es la fase final (fibrosis y remodelado desfavorable) (Bozkurt et al., 2016).

Otra de las entidades que se debe descartar se encuentra la anomalía de Ebstein, la cual es una rara condición genética que se caracteriza por desplazamiento apical de la válvula tricúspide, especialmente de la valva septal, provocando ¨auriculización¨ del ventrículo derecho y una insuficiencia tricuspídea importante y una clínica de congestión retrógrada similar que puede llegar a ser malinterpretada como endomiocardiofibrosis sobre todo en aquellas zonas de alta prevalencia.

Las miocardiopatías restrictivas sobre todo las de tipo infiltrativo como la hemocromotosis, amioloidosis y sarcoidosis, así como también las enfermedades de depósito todas ellas pueden causar restricción al llenado ventricular, con dilatación auricular, sin embargo una característica distintiva es que estas presentan infiltración difusa a diferencia de la endomiocardiofibrosis que es más apical (Maia et al., 2016)

El uso combinado de la Ecocardiografía Doppler, la RMC con RTG y la evaluación clínica es fundamental para diferenciar la endomiocardiofibrosis de estas otras condiciones y establecer un diagnóstico preciso.

Grados de severidad:

La gravedad de la endomiocardiofibrosis se evalúa mediante la cuantificación de lesiones estructurales y hemodinámicas y se clasifican en cuatro grados según los criterios establecidos por Mocumbi et al., las cuales sirven como apoyo para la toma de decisiones de manejo y determinan pronóstico de acuerdo al grado de afectación.

A continuación se describe una tabla que resumen estos grados de severidad:

Clasificación de severidad de la endomiocardiofibrosis:

GRADO	CARACTERÍSTICAS
I LEVE	Fibrosis parcheada de cualquier ventrículo, engrosamiento difuso de los velos valvulares y patrón de llenado ventricular restrictivo, sin otros cambios estructurales.
II MODERADO	Lesiones hiperdensas en el endocardio mural y valvular, obliteración del ápex ventricular, trombos ventriculares y/o disfunción valvular AV, en ausencia de deformación/reducción de la cavidad o disfunción miocárdica.
III SEVERO	Fibrosis extensas y/o calcificación con miocardio funcional visible debajo de la misma, reducción del tamaño ventricular, dilatación auricular severa y disfunción valvular AV.
IV AVANZADO	Distorsión cardíaca y deformación de la cavidad debido a fibrosis extensa o calcificación que afecta la contractilidad del miocardio y conduce a una regurgitación AV severa.

Adaptado de A. Mocumbi, 2024.

Factores de mal pronóstico

La identificación temprana de los factores de riesgo de mortalidad y progresión rápida es crucial para guiar el manejo terapéutico de la Fibrosis Endomiocárdica. Los siguientes marcadores se han establecido como indicadores de un curso desfavorable:

Factores de mal pronóstico

Factor de Mal Pronóstico	Descripción
Clase Funcional Avanzada (NYHA III-IV)	La presencia de síntomas graves, incluso en reposo o con mínimo esfuerzo, se asocia directamente con una menor supervivencia a corto plazo.
Fibrilación Auricular (FA)	Refleja una dilatación auricular significativa y un remodelado eléctrico avanzado. Aumenta considerablemente el riesgo de complicaciones tromboembólicas y descompensación de la insuficiencia cardíaca.
Ascitis Refractaria	Particularmente en la FEM ventricular derecha, indica presiones de llenado crónicamente elevadas y es un signo de disfunción hepática por congestión.
Grado IV de Mocumbi	Implica una distorsión anatómica grave, calcificación extensa y deterioro significativo de la función contráctil del miocardio (fracción de eyección reducida). Predice una respuesta limitada al tratamiento médico y un alto riesgo quirúrgico.
Derrame Pericárdico Persistente	Puede señalar una actividad inflamatoria continua o una restricción severa que compromete la estabilidad hemodinámica del paciente.
Microvoltaje en el ECG	Sugiere una sustitución fibrosa extensa del miocardio, lo que se observa típicamente en los estadios terminales de la enfermedad.

Adaptado de Barretto et al., 1989.

Implicación Terapéutica y Estratificación del Riesgo

La presencia de estos indicadores es vital para la estratificación del paciente y la determinación del momento óptimo para la intervención. Los pacientes con enfermedad en estadios iniciales y escasos factores de riesgo pueden ser manejados con tratamiento médico optimizado; sin embargo, aquellos que presentan predictores de mal pronóstico, como la FA o el Grado III de Mocumbi, requieren una evaluación prioritaria para la intervención quirúrgica (endocardiectomía). La meta es intervenir antes de que el daño miocárdico progrese irreversiblemente hasta el Grado IV (A. O. Mocumbi, 2012).

Tratamiento

El abordaje terapéutico de la endomiocardiofibrosis es complejo y debe individualizarse según la fase evolutiva de la enfermedad, la distribución anatómica de la fibrosis y el grado de compromiso hemodinámico resultante. Actualmente, no existe un tratamiento farmacológico definitivo que revierta la fibrosis establecida, por lo que los esquemas de tratamiento farmacológico son los indicados en las cardiopatías restrictivas y prevención de complicaciones. El tratamiento quirúrgico está indicado en casos avanzados y en muy pocos casos el trasplante cardiaco.

Tratamiento clínico

Actualmente, el tratamiento clínico para estos pacientes ha sido poco estudiado. No se dispone de estudios clínicos aleatorizados que confirmen una mejora en la expectativa o calidad de vida, ni que demuestren un efecto de remodelado inverso.

El uso de diuréticos es el pilar fundamental en el tratamiento para control de síntomas debidos a la congestion venosa y sobrecarga de cavidades. Los diuréticos de asa como la furosemida son los más usados, sin embargo, encontrar la dosis óptima es complicado en casos graves: si bien alivian la congestión pulmonar, el exceso de volumen sanguíneo, sobrecarga de volumen en cavidades y el derrame pericárdico, también pueden provocar una caída brusca del gasto cardíaco y alteracion hidroelectrolítica difícil de manejar. Mientras que el uso de otros diuréticos como tiazida –like o esprinolactona son usados en caso de resistencia a los diuréticos para aumentar la natriuresis e intervenir en el sistema renina, angiotensina, aldosterona (Adhikari et al., 2025; A. O. Mocumbi et al., 2025).

El uso de antiarrímicos como betabloqueantes y digoxina es frecuente en estos pacientes debido a la alta prevalencia de arrimias que se presentan como consecuencia directa de la dilatación auricular, fibrosis miocárdica y sobrecarga de presión sostenida. Para su manejo, a menudo se prefiere estrategia de control de frecuencia, mientras que las estrategias enfocadas en restablecer el ritmo suelen ser limitadas debido a la alta probabilidad de recidiva y al riesgo potencial de que causen nuevas arritmia. Asimismo, el riesgo de que estos pacientes presente bloqueo auriculoventicular es alto, sobre todo en aquellos pacientes que han cursado con endocardiectomía, por lo que estaría indicado el uso de dispositivos como marcapasos definitivos; sin embargo, el uso de dispositivos como cardiodesfibrilador implantable (CDI) ha sido muy poco reportado y, lamentablemente, no se dispone de datos suficientes sobre su eficacia en las regiones donde esta enfermedad es endémica (Adhikari

et al., 2025).

El manejo del riesgo de enfermedad tromboembólica incluye el uso de anticoagulantes como warfarina y ácido acetilsalicílico, aunque el uso de anticoagulantes directos podría ofrecer ventajas sobre la warfarina ya que estos no requieren de controles estrictos de INR, menor riesgo de dosis subterapeuticas, variabilidad por dieta y mayor seguridad, su uso ha sido más limitado. Estos tratamientos no se limitan únicamente a las fases agudas, sino que también suelen estar indicados en etapas avanzadas de la enfermedad por el alto riesgo de formar trombos intracavitarios (Rapezzi et al., 2022).

En cierto casos la terapia médica no funciona en pacientes, esto puede deberse a la presencia de ascitis y congestión sistémica refractaria, que impiden la correcta absorción de los medicamentos. Además, el incumplimiento del tratamiento puede estar ligado a dosis subóptimas (a veces para evitar efectos adversos), así como a barreras económicas o culturales donde el manejo y la adherencia es más complejo lo que involucra una alta mortalidad a corto plazo, por lo que es necesario búsqueda de estrategias que mejoren el pronóstico. (A. O. Mocumbi et al., 2025).

Tratamiento quirúrgico

La cirugía es el pilar terapéutico definitivo en pacientes con endomiocardiofibrosis en estadios avanzados con clase funcional NYHA III-IV, que persisten sintomático a pesar de tratamiento clínico optimo y que mantiene una geometría ventricular conservada y estado nutricional adecuado, a pesar de que puede incrementar la supervivencia no es tratamiento curativo. El tratamiento consiste en realizar la endocardiectomía o decorticación, que es la resección de tejido endocárdico fibroso con o sin remplazo de la válvula auriculoventricular afectada, según la extensión de la fibrosis y el compromiso valvular, mejorando la función diastólica, disminuyendo presiones de llenado y volumen regurgitante. La cirugía puede mejorar significativamente la clase funcional y la supervivencia, especialmente en pacientes jóvenes y con afectación biventricular, sobre todo cuando se busca preservar las válvulas nativas, realizando anuloplastias en lugar de reemplazos protésicos, lo que reduce complicaciones valvulares, evitando uso de anticoagulantes de forma crónica y mejora la función cardíaca postoperatoria (Adhikari et al., 2025)

A pesar de que se trata de técnica prometedora los resultados de supervivencia varían

significativamente según el centro quirúrgico, llegando a superar el 60% de supervivencia a los 5 a 10 años, sin embargo la mortalidad postoperatoria es elevada, superando el 20%. Mientras que la tasa de recurrencia de fibrosis oscila en rangos de 6% al 18%, y el riesgo de mortalidad aumenta a medida que aumenta la relación de fibrosis endomiocárdica por la superficie corporal (Bzikha & Queron, 2022).

Para reducir esta cifra se han determinado algunos predictores de eventos adversos como ascitis crónica, embolismo pulmonar, fibrosis endocárdica extensa, ventrículo derecho hipoplasico y desnutrición e insuficiencia mitral y tricúspidea (Scatularo et al., 2021). Entre las complicaciones más frecuentes asociadas al procedimiento se encuentra el bloqueo auriculoventricular, disfunción del ventrículo derecho y signos de bajo gasto. En aquellos casos de pacientes con ventrículo derecho hipoplasico se han descrito cirugías de derivación cavopulmonar y trasplante cardiaco (Bzikha & Queron, 2022). Entre las principales contraindicaciones de esta intervención consiste en la presencia de ascitis refractaria e hipertensión pulmonar.

Después de la cirugía, es obligatorio un seguimiento estricto de la función miocárdica, la presencia de trombos y el derrame pericárdico y el bloqueo auriculoventricular transitorio es frecuente, por lo que estudio de Holter es mandatorio. Es posible que se necesite apoyo inotrópico y anticoagulación en las primeras 48 horas. Se administran diuréticos, inhibidores de la ECA y dosis bajas de aspirina durante al menos 6 meses (A. O. Mocumbi et al., 2025; A. O. H. Mocumbi, 2014).

Trasplante Cardíaco

El trasplante cardíaco se reserva para casos severos de endomiocardiofibrosis en los que la fisiología y hemodinámica cardiovascular se encuentra críticamente comprometida. A pesar de ser la opción terapéutica definitiva, su aplicación en los entornos de escasos recursos como África, donde esta enfermedad predomina es extremadamente limitada, con reportes que resultan, en el mejor de los casos, anecdóticos (Sliwa & Viljoe, 2023).

Al no existir suficiente evidencia sobre este tipo de intervenciones en casos de endomiocardiofibrosis, las indicaciones para trasplante cardíaco se alinean con las de otras cardiopatías restrictivas: insuficiencia cardíaca avanzada (estadio D), refractaria a tratamiento médico óptimo y cirugía, deterioro funcional severo (NYHA III-IV), y ausencia de alternativas terapéuticas duraderas (Heidenreich et al.,*2022*; Scatularo et al., 2021).

Uno de los desafíos más críticos sigue siendo la disponibilidad de donantes para

trasplante. No obstante, los recientes avances en investigación ofrecen perspectivas prometedoras para pacientes en estado crítico, como el que se dio en 2022 en la Facultad de Medicina de la Universidad de Maryland, al realizarse el primer xenotrasplante de un corazón porcino genéticamente modificado, realizado con éxito inicial en enero. Aunque el receptor falleció dos meses después por causas no determinadas de forma obvia, este progreso representa una oportunidad para el desarrollo de alternativas que permitan reducir las tasas de mortalidad en pacientes cuya supervivencia depende exclusivamente de un donante y en áreas donde la afectación se produce en su mayoría en población joven con una mejor expectativa de vida (Lungu & Dujawara, 2023).

Pronóstico

La mayoría de los pacientes con endomiocardiofibrosis suelen llegar al hospital en etapas avanzadas de la enfermedad, lo que se traduce en una alta tasa de mortalidad durante la hospitalización. La supervivencia desde el momento del diagnóstico hasta el fallecimiento es preocupantemente corta: en el 43.5% de los casos, fue inferior a un año; en otro 39.1%, de tres años; y solo un 17.4% logró sobrevivir entre tres y doce años. La extensión de la enfermedad al momento de la presentación es generalmente considerable, y la muerte se produce, en general, por un fallo cardíaco que conduce a choque cardiogénico, arrimias ventriculares o complicaciones pulmonares como el edema pulmonar, tromboembolismo pulmonar y neumonía (Adhikari et al., 2025; Khalil, 2020).

Conclusiones

La Endomiocardiofibrosis es una cardiomiopatía restrictiva tropical poco estudiada que afecta predominantemente a personas jóvenes, especialmente mujeres y niños, en regiones ecuatoriales con bajos recursos. A pesar de haber sido diagnosticada por Davies hace más de 70 años, sigue siendo una causa importante de morbilidad e insuficiencia cardíaca de inicio temprano, debido a la limitada conciencia, herramientas de diagnóstico y acceso a tratamiento. Existen herramientas para su diagnóstico, en las mayorías al alcance de todos como el Ecocardiograma, que es fundamental para el diagnóstico en áreas endémicas, proporcionando precisión diagnóstica esencial y guiando el manejo sintomático.

Aunque el manejo médico actual, que incluye diuréticos y terapias dirigidas a prevención de complicaciones, solo proporciona alivio sintomático sin un beneficio de supervivencia probado, ni ensayos clínicos que demuestren beneficio. A diferencia del

tratamiento clínico, los enfoques quirúrgicos como la resección endomiocárdica y la reparación valvular han demostrado mejora la supervivencia y mejora en la calidad de vida en pacientes seleccionados, aunque con un riesgo quirúrgico alto.

Es crucial reconocer la endomiocardiofibrosis como un problema de salud pública, especialmente en nuestro país, un área endémica de cardiomiopatías tropicales desatendidas. El diagnóstico temprano se facilita al fortaleciendo la capacidad local con capacitación en ecocardiograma y dotar de implementos como resonancia magnética para mejorar la precisión diagnóstica en casos complejos.

DISCUSIÓN

La endomiocardiofibrosis es una entidad poco frecuente en nuestro medio, lo cual puede llegar a retrasar su diagnóstico, sobre todo cuando la clínica no es específica, como lo fue con este caso, presentando inicialmente síntomas B como pérdida de peso y diaforesis, llegando a confundir inicialmente su diagnóstico con una neoplasia linfoide, para lo cual recibió tratamiento que no fue efectivo. Este caso en particular resulta de gran valor clínico, ya que se observa una relación etiopatogénica muy clara entre el Síndrome Hipereosinofílico y la aparición de una miocardiopatía restrictiva grave en etapas avanzadas de fibrosis.

La endomiocardiofibrosis, a pesar de ser la primera causa de miocardiopatía restrictiva e nivel mundial y de tener distribución geográfica definida predominantemente en zonas tropicales y subtropicales que se encuentran en vías de desarrollo de África, Asia y América del Sur, así como áreas cercanas a la cuenca amazónica, que incluye gran parte de nuestro territorio ecuatoriano (Gamboa-Céspedes & Alvarado-Sánchez, 2025). Lamentablemente, existe falta de registros epidemiológicos locales; a diferencia de países endémicos africano donde la sospecha clínica es elevada, en Ecuador persiste un vacío en la investigación cardiovascular de enfermedades de baja prevalencia. Este desconocimiento de la patología y su presentación clínica específica contribuye directamente al retraso del diagnóstico confirmatorio y del tratamiento oportuno.

La falta de un registro nacional de insuficiencia cardíaca en nuestro país retrasa aún más la identificación temprana de estos pacientes, quienes a menudo son atendidos en estadios terminales de la enfermedad sin haber esclarecido su etiología precisa y siendo manejados en muchos casos como insuficiencia cardiaca de etiología idiopática. La brecha de investigación en enfermedades cardiacas no transmisibles en el país es muy alta, superior al 50% en relación con su carga de enfermedad, lo que subraya la necesidad de fortalecer los sistemas de información y vigilancia epidemiológica para mejorar el pronóstico de estas poblaciones vulnerables (Salgado et al., 2024).

Es fundamental considerar que los factores sociodemográficos y ambientales de la región amazónica podrían contribuir en la patogenia de la EMF. Aunque en nuestro paciente la causa es un reordenamiento genético mieloide (FIP1L1-PDGFRA), la experiencia local sugiere que la exposición crónica a infecciones (como helmintos y otros parásitos endémicos de la región) mantiene un estado de hipereosinofilia que podría potenciar el daño en el endocardio. Esto sumado a las limitantes herramientas diagnosticas avanzadas como la Resonancia Magnética Cardíaca o la Biología Molecular en zonas rurales, ocasiona que estos

pacientes solo sean tratados cuando ya presentan complicaciones graves (ascitis masiva o falla cardíaca refractaria), perdiendo la posibilidad de una intervención temprana con terapias dirigidas.

En este paciente, la presencia de la mutación FIP1L1-PDGFRA constituyó el causante principal del daño miocárdico. Según la literatura internacional, esta proteína de fusión con actividad tirosina quinasa constitutiva induce una proliferación eosinofílica descontrolada. desde los memorandos de la Organización Mundial de la Salud (World Health Organization., 1965), la liberación de proteínas granulares básicas por parte de los eosinófilos activados (como la proteína básica mayor y la peroxidasa eosinofílica) ejerce un efecto citotóxico directo sobre el endocardio, la cual atraviesa tres fases: necrótica, trombótica y, finalmente, la fase fibrótica. En nuestro caso, el paciente fue captado fases avanzadas de la enfermedad con la presencia de obliteración apical biventricular y complicaciones retrogradas, donde las proteínas básicas de los eosinófilos ya habían causado un daño estructural irreversible en el endocardio, sustituyéndolo por tejido colágeno denso propenso a complicaciones (Adhikari et al., 2025).

Un aspecto crucial en la discusión de este caso se encuentra en la utilidad y validez del Score de Mocumbi. Si bien fue concebido inicialmente para la ecografía, la notable correlación observada en este caso con los hallazgos de la Angiotomografía y la Resonancia Magnética refuerza su validez.

La presentación con placas subendocárdicas > 2 mm junto con la obliteración apical, son hallazgos que permitieron clasificar la enfermedad como severa desde el inicio, determinando un manejo direccionado. Contar con estudios avanzados como Resonancia Magnética Cardíaca permite, además identificar características distintivas de la endomiocardiofibrosis, como el patrón de Realce Tardío de Gadolinio subendocárdico, permitiendo establecer un diagnóstico diferencial preciso, distinguiendo esta entidad de otras miocardiopatías restrictivas más prevalentes en la región, como por ejemplo, la amiloidosis (A. Mocumbi, 2024; Velandia-Carrillo & Zuluaga, 2021).

Es importante destacar que este paciente presenta un fenotipo de falla cardíaca derecha predominante. La magnitud de la ascitis y la elevación del CA-125 (313 U/mL), en contraste con un edema de miembros inferiores discreto, es un signo clásico de la restricción ventricular derecha. Tal como se ha propuesto en investigaciones recientes (Núñez et al., 2020), el CA-125 actúa como un biomarcador de sobrecara hídrica y estrés mesotelial, confirmando que la congestión sistémica es uno de los principales desafíos hemodinámicos de estos pacientes.

El tratamiento instaurado con Imatinib para el síndrome hipereosinofílico, fue excelente, logrando la remisión molecular de la mutación FIP1L1-PDGFRA (Reeder et al., 2024). Sin embargo, este caso denota una paradoja clínica: la "curación" de la causa, en este caso hematológico no revierte las secuelas ya establecidas como degradación de tejido endocárdico y reemplazo por una pared fibrótica cardíaca. Esto resalta la importancia de la detección precoz; una vez que la arquitectura ventricular se ha perdido por la fibrosis apical y compromiso valvular (como la insuficiencia mitral restrictiva observada), el manejo se vuelve meramente paliativo con diuréticos y anticoagulación para prevenir eventos embolicas secundarios a la fibrilación auricular filiada y resolución de trombos intracavitarios a los que estará expuesto.

A pesar de las limitaciones estructurales irreversibles, un hallazgo destacable en el presente caso es la evolución clínica marcadamente favorable del paciente, ya que históricamente, la endomiocardiofibrosis en fase avanzada se asocia con un pronóstico sombrío, rápido deterioro hemodinámico y una mortalidad que puede alcanzar el 50% a los dos años (Dong et al., 2026). No obstante, nuestro paciente presento un curso distinto al descrito por la literatura médica, logrando mantenerse en una clase funcional I-II de la NYHA con una calidad de vida óptima, permitiéndole desempeñar actividades cotidianas y laborales sin restricción. Este desenlace positivo se atribuye a que el Imatinib logró detener el daño tóxico a nivel del miocardio antes de que la restricción al llenado se volviera irreversible, sumado a un estricto seguimiento ambulatorio.

CONCLUSIONES

Al analizar este caso, se determina que la endomiocardiofibrosis no es solo un hallazgo ecocardiográfico, sino el desenlace de un proceso inflamatorio agresivo. En este caso en particular se logró detectar la mutación FIP1L1-PDGFRA, que actuó como el desencadenante de la enfermedad. La principal conclusión es que, en el contexto de un paciente con hipereosinofilia, no debemos esperar a la falla cardíaca establecida; el hematólogo debe trabajar en conjunto con el cardiólogo para intervenir en las fases iniciales, donde el daño aún podría ser reversible.

La multimodalidad de la imagen cardiaca nos permitió caracterizar la severidad de la restricción ventricular. Si bien el ecocardiograma aquí fue fundamental para establecer el diagnostico mediante la aplicación de Score de Mocumbi, la Resonancia Magnética Cardíaca, por su elevada caracterización espacial permitió establecer con certeza la extensión de la obliteración apical, el compromiso del aparato valvular mitral y descartar otras patologías de similar fenotipo.

El uso del biomarcadores como el CA-125 demostró ser una herramienta diagnóstica y de monitorización hemodinámica de alto valor, permitiendo guiar la terapia diurética en la fase de depleción de volumen, consolidándose como un marcador de congestión sistémica más sensible que los péptidos natriuréticos en la falla cardíaca derecha predominante. Asimismo el uso de ultrasonido al pie de cama del paciente permitió guiar de forma más precisa la desescalada de los diuréticos llegando a un estado euvolémico más tempranamente sin llegar a afectar otros órganos.

Finalmente, este caso nos demuestra la realidad a la que nos enfrentamos diariamente en nuestro sistema de salud: a pesar de existir tratamiento con Imatinib, el paciente lo recibió demasiado tarde, donde el tratamiento instaurado no logro reparar las secuelas. Esto nos deja la lección más importante: en cardiología, el tiempo es tejido. Y que el trabajo en conjunto es fundamental para lograr reducir este tipo de complicaciones.

RECOMENDACIONES

Es fundamental establecer protocolos de colaboración estrecha entre los servicios de Hematología y Cardiología. Todo paciente diagnosticado con Síndrome Hipereosinofílico, incluso si se encuentra asintomático, requiere una evaluación cardiológica inicial, incluyendo un ecocardiograma basal, y un seguimiento periódico, con el fin de evitar complicaciones a largo plazo.

Se recomienda al Sistema Nacional de Salud fortalecer y agilizar las referencias desde los centros de salud rurales, especialmente en la región amazónica, cuya población esta sumamente expuesta a agentes externos, reduciendo los tiempos de espera de atención en hospitales de segundo y tercer nivel con el fin de prevenir el daño estructural irreversible y mejorar radicalmente el pronóstico del paciente.

Priorizar el acceso a la Resonancia Magnética Cardíaca para aquellos pacientes en los que se sospechan enfermedades infiltrativas o restrictivas, ya que este estudio tiene un alto valor para el clínico, permitiendo descartar otras patologías con mayor prevalencia en la zona y administrar el tratamiento con mayor celeridad en estos pacientes, interviniendo en fases precoces de la enfermedad.

Se recomienda difundir los criterios de Mocumbi en los niveles de atención primaria, especialmente en regiones tropicales y amazónicas, con el fin de concientizar al personal médico de primer nivel de atención sobre la importancia de descartar el compromiso cardiaco en aquellos pacientes con eosinofilia y ascitis, incluso si estos se encuentran asintomáticos.

Finalmente, se recuerda que el tratamiento de estos pacientes no termina con la remisión hematológica ni la compensación cardiaca. Se recomienda un seguimiento integral que aborde al paciente afectado en todos los ámbitos, no solo la parte farmacológica, sino el soporte nutricional y psicológico. Ya que en esto consiste un manejo en conjunto con el fin de mejorar la supervivencia en estos pacientes con calidad de vida.

LIMITACIONES

La principal limitación de este estudio fue que el paciente fue captado en fases avanzadas de la enfermedad, impidiendo documentar las etapas iniciales de la enfermedad (fase necrótica y trombótica aguda). Debido a la naturaleza silente de la afectación cardiaca, el diagnóstico se realizó en la fase fibrótica cuando ya existía un daño estructural irreversible, lo que limitó las opciones terapéuticas y condicionó el manejo hacia un enfoque paliativo y de control de complicaciones.

Debido a la procedencia del paciente, existió una limitación importante en el registro continuo de la enfermedad, no se contó con informes electrocardiográficos y ecocardiográficos seriados lo que dificultó establecer una línea de tiempo exacta sobre la progresión de la enfermedad.

Aunque se logró realizar una Resonancia Magnética Cardíaca, el acceso a este tipo de estudios en el sistema de salud público sigue siendo una limitación logística. El tiempo que toma entre la sospecha clínica y la realización de este estudio puede influir en la toma de decisiones clínicas oportunas, evitando complicaciones y disminuyendo los costos del manejo de las complicaciones al sistema de salud.

REFERENCIAS BIBLIÓGRAFICAS

2022 AHA/ACC/HFSA Guideline for the Management of Heart Failure. (s. f.). https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.12.012

Adhikari, S., Ibrahim, D., Kothakapa, S. L., Pena, L., Barsinge, T., Malik, U. N., Nwokeji, S., Raj, P., Mittal, A., Fetih, A. H. H. E., & Razi, S. (2025). A Narrative Review on Endomyocardial Fibrosis: Unraveling an Under-Recognized Tropical Heart Disease. *Cureus*. https://doi.org/10.7759/cureus.96651

Antoun, I., Marrow, B., Pathmanathan, R., & Bhandari, S. S. (2026). Endomyocardial Fibrosis Associated With Hypereosinophilic Syndrome: Diagnostic and Management Insights From a Case Report. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*, *107*(2), 520-523. https://doi.org/10.1002/ccd.70377

Barretto, A. C., da Luz, P. L., de Oliveira, S. A., Stolf, N. A., Mady, C., Bellotti, G., Jatene, A. D., & Pileggi, F. (1989). Determinants of survival in endomyocardial fibrosis. *Circulation*, *80*(3 Pt 1), I177-182.

Bozkurt, B., Colvin, M., Cook, J., Cooper, L. T., Deswal, A., Fonarow, G. C., Francis, G. S., En nombre del Comité de la Asociación Estadounidense del Corazón sobre Insuficiencia Cardíaca y Trasplante del Consejo de Cardiología Clínica; Consejo de Enfermedades Cardiovasculares en los Jóvenes; Consejo de Enfermería Cardiovascular y de Accidentes Cerebrovasculares; Consejo de Epidemiología y Prevención; y Consejo de Calidad de la Atención e Investigación de Resultados, Lenihan, D., Lewis, F., McNamara, D. M., Pahl, , Dra., en, Vasan, R. S., Dra, Ramasubbu, K., Rasmusson, K., Towbin, J. A., & Yancy, C. (2016). Current Diagnostic and Treatment Strategies for Specific Dilated Cardiomyopathies: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*, *134*(23), e579-e646. https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000455

Bzikha, R., & Queron, S. (2022). Surgical Management of The Endomyocardial Fibrosis of Right Ventricle Mimicking Tumor with Recurrent Pulmonary Embolism. *Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery*, *37*(4). https://doi.org/10.21470/1678-9741-2020-0601e

Cuenca, S., Bitchou, M. P., & Morales-Jiménez, G. (2022). La fibrosis endomiocárdica tropical, una enfermedad abandonada. Serie de casos en Camerún. *Revista Española de Cardiología*, *75*(8), 690-692. https://doi.org/10.1016/j.recesp.2022.02.002

Davies: Endocardial fibrosis in Africans—Google Académico. (s. f.). Recuperado 11 de enero de 2026, de

https://scholar.google.com/scholar_lookup?title=Endocardial+fibrosis+in+Africans%3A+a+heart+disease+of+obscure+aetiology+in+Africans.&author=JNP+Davies&publication_year=1948&journal=East+Afr+Med+J&pages=10-16

de Carvalho, F. P., & Azevedo, C. F. (2020). Comprehensive Assessment of Endomyocardial Fibrosis with Cardiac MRI: Morphology, Function, and Tissue Characterization. *RadioGraphics*. https://doi.org/10.1148/rg.2020190148

Dong et al. (2026). *Eosinophilic Heart Disease: Pathophysiology, Diagnosis, and Management – A Narrative Review.* https://doi.org/10.2147/IJGM.S586348

Duraes, A. R., Bitar, Y. de S. L., Roever, L., & Neto, M. G. (2020). Endomyocardial fibrosis: Past, present, and future. *Heart Failure Reviews*, *25*(5). https://doi.org/10.1007/s10741-019-09848-4

Fibrosis_Endomiocárdica_presentacion de caso clinico y revision de literatura. (s. f.).

Gamboa-Céspedes, A., & Alvarado-Sánchez, E. (2025). Fibrosis endomiocárdica: A propósito de un caso clínico. *Revista costarricense de cardiología.*, *27*(1), 38-47. https://doi.org/10.63885/rcc.v27n1.004

Grimaldi, A. (2016, junio 14). *Tropical Endomyocardial Fibrosis | Circulation*. AHA/ASA journals. https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.021178

Khalil, S. I. (2020). Endomyocardial Fibrosis: Diagnosis and Management. *Journal of Vascular Diagnostics and Interventions*, *8*, 1-9. https://doi.org/10.2147/JVD.S196348

Lipshultz, S. (s. f.). *Cardiomyopathy in Children: Classification and Diagnosis: A Scientific Statement From the American Heart Association*. https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000682

Lungu, N. D., & Dujawara, A. (2023). Complications of Endomyocardial Fibrosis and Their Physiological Compromise: A Review. *Current Problems in Cardiology*, *48*(8), 101730. https://doi.org/10.1016/j.cpcardiol.2023.101730

Maia, C. P., Gali, L. G., Schmidt, A., de Almeida Filho, O. C., Santos, M. K., Saraiva, L. A. L., Rodrigues, A. J., Maciel, B. C., & Romano, M. M. D. (2016). A Challenging Differential Diagnosis: Distinguishing between Endomyocardial Fibrosis and Apical Hypertrophic Cardiomyopathy. *Echocardiography*, *33*(7), 1080-1084. https://doi.org/10.1111/echo.13244

Mocumbi, A. (2024). How Do I Diagnose and Classify Endomyocardial Fibrosis in Under-Resourced Settings. *ABC Imagem Cardiovascular*, *37*(1), e20230107.

https://doi.org/10.36660/abcimg.20230107i

Mocumbi, A. O. (2012). Endomyocardial fibrosis: A form of endemic restrictive cardiomyopathy. *Global Cardiology Science and Practice*, *2012*(1), 11. https://doi.org/10.5339/gcsp.2012.11

Mocumbi, A. O., Ferreira, M. B., Sidi, D., & Yacoub, M. H. (2008). A Population Study of Endomyocardial Fibrosis in a Rural Area of Mozambique. *New England Journal of Medicine*, *359*(1), 43-49. https://doi.org/10.1056/NEJMoa0708629

Mocumbi, A. O. H. (2014). Endomyocardial Fibrosis. En E. M. Da Cruz, D. Ivy, & J. Jaggers (Eds.), *Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care* (pp. 2421-2437). Springer London. https://doi.org/10.1007/978-1-4471-4619-3_10

Mocumbi, A. O., Hotta, V. T., Bukhman, G., Ntusi, N., Yacoub, M. H., & Correia-de-Sá, P. (2025). Endomyocardial fibrosis: Recent advances and future therapeutic targets. *Nature Reviews Cardiology*, *22*(8), 564-576. https://doi.org/10.1038/s41569-025-01138-x

Mocumbi, A. O., Stothard, J. R., Correia-de-Sá, P., & Yacoub, M. (2019). Endomyocardial Fibrosis: An Update After 70 Years. *Current Cardiology Reports*, *21*(11). https://doi.org/10.1007/s11886-019-1244-3

Núñez, J., Llàcer, P., García-Blas, S., Bonanad, C., Ventura, S., Núñez, J. M., Sánchez, R., Fácila, L., Espriella, R. de la, Vaquer, J. M., Cordero, A., Roqué, M., Chamorro, C., Bodi, V., Valero, E., Santas, E., Moreno, M. del C., Miñana, G., Carratalá, A., … Bayés-Genís, A. (2020). CA125-Guided Diuretic Treatment Versus Usual Care in Patients With Acute Heart Failure and Renal Dysfunction. *The American Journal of Medicine*, *133*(3), 370-380.e4. https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2019.07.041

Polito, Hagendorff, Citro, Prota, & Et., A. (2020). Loeffler's Endocarditis: An Integrated Multimodality Approach. *Journal of the American Society of Echocardiography*. https://doi.org/10.1016/j.echo.2020.09.002

Ramírez-Ramos, C. F., Gallego, C., Fajardo, L., Agudelo, A., Saldarriaga-Giraldo, C. I., Ramírez-Ramos, C. F., Gallego, C., Fajardo, L., Agudelo, A., & Saldarriaga-Giraldo, C. I. (2021). Fibrosis endomiocárdica: Una revisión actualizada a propósito de unos casos en un programa de falla cardiaca. *Revista Colombiana de Cardiología*, *28*(6), 530-538. https://doi.org/10.24875/rccar.m21000094

Rapezzi, C., Aimo, A., Barison, A., Emdin, M., Porcari, A., Linhart, A., Keren, A., Merlo, M., & Sinagra, G. (2022). Restrictive cardiomyopathy: Definition and diagnosis. *European Heart Journal*, *43*(45), 4679-4693. https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac543

Reeder, M., Okushi, Y., Lo Presti Vega, S., Prasad, R., Grimm, R. A., Griffin, B. P.,

& Xu, B. (2024). The Cleveland Clinic experience of eosinophilic myocarditis in the setting of hypereosinophilic syndrome: Demographics, cardiac imaging, and outcomes. *Cardiovascular Diagnosis and Therapy*, *14*(6), 1122. https://doi.org/10.21037/cdt-24-347

Salgado, C., Rivadeneira, J., García Méndez, N., & Manterola, C. (2024). Characterization of clinical trials in Ecuador and their association with disease burden: Are there research gaps? *Journal of Family Medicine and Primary Care*, *13*(8), 2834-2840. https://doi.org/10.4103/jfmpc.jfmpc_1181_23

Scatularo, C. E., Posada Martínez, E. L., Saldarriaga, C., Ballesteros, O. A., Baranchuk, A., Sosa Liprandi, A., Wyss, F., & Sosa Liprandi, M. I. (2021). Endomyocardiofibrosis: A Systematic Review. *Current Problems in Cardiology*, *46*(4), 100784. https://doi.org/10.1016/j.cpcardiol.2020.100784

Sliwa, K., & Viljoe, C. (2023). *Nutritional Heart Disease and Cardiomyopathies*. Journal of American College of Cardiology. https://doi.org/10.1016/j.jacc.2022.08.812

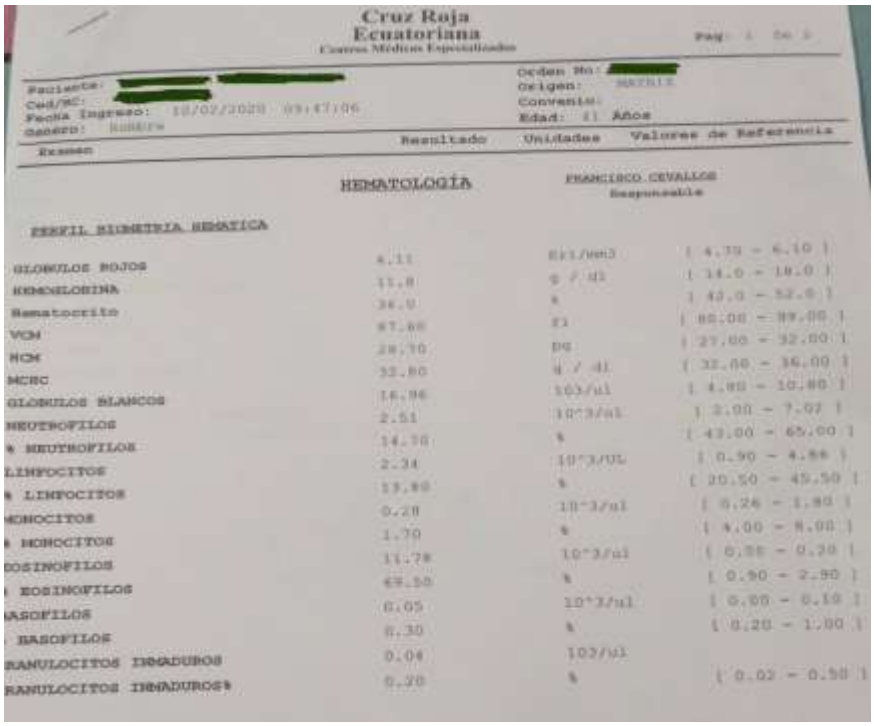
Soares, R. R., Avelar, M. C. M., Zanetti, S. L., Garreto, J. V. T. M., Guimaraes, V. D., Ferber, E. S., De Oliveira Drumond, M., Ferber, M., & Ferber, L. (2023). Left ventricle endomyocardial fibrosis: A case report. *Journal of Medical Case Reports*, *17*(1), 361. https://doi.org/10.1186/s13256-023-04056-z

Vasquez-Rodriguez, J. F., Medina-Mur, R., Giraldo, L. E., Juan-Guardela, M. L., Gelves, J., & Jaimes, C. P. (2021). Fibrosis endomiocárdica: Una cardiomiopatía restrictiva en países en vía de desarrollo. *Archivos de Cardiología de México*, *91*(2), 4619. https://doi.org/10.24875/ACM.20000150

Velandia-Carrillo, C., & Zuluaga, J. F. (2021). Multimodality Imaging in Endomyocardial Fibrosis: An Unusual Etiology of Heart Failure. *CASE*, *5*(5), 301-304. https://doi.org/10.1016/j.case.2021.06.002

World Health Organization. (1965). Cardiomyopathies. *Bulletin of the World Health Organization*, *33*(2), 257-266.

ANEXOS



Cruz Roja Ecuatoriana
Centros Médicos Especializados

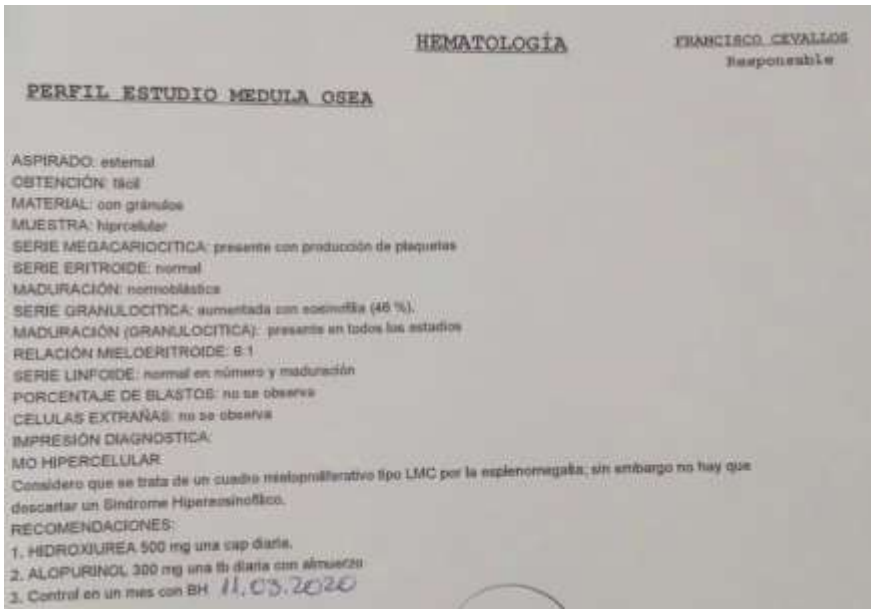
HEMATOLOGÍA

FRANCISCO CEVALLOS
Responsable

PERFIL BIOMETRIA HEMATICA

Examen	Resultado	Unidades	Valores de Referencia
GLOBULOS ROJOS	4.11	Mil/mm3	[4.70 - 6.10]
HEMOGLOBINA	11.8	g / dl	[14.0 - 18.0]
Hematocrito	34.0	%	[42.0 - 52.0]
VCM	87.80	fl	[80.00 - 99.00]
HCM	28.70	pg	[27.00 - 32.00]
MCHC	32.80	g / dl	[32.00 - 36.00]
GLOBULOS BLANCOS	16.96	103/ul	[4.80 - 10.80]
NEUTROFILOS	2.51	10^3/ul	[2.00 - 7.07]
% NEUTROFILOS	14.70	%	[43.00 - 65.00]
LINFOCITOS	2.34	10^3/UL	[0.90 - 4.80]
% LINFOCITOS	13.80	%	[20.50 - 45.50]
MONOCITOS	0.28	10^3/ul	[0.26 - 1.80]
% MONOCITOS	1.70	%	[4.00 - 8.00]
EOSINOFILOS	11.78	10^3/ul	[0.00 - 0.20]
% EOSINOFILOS	69.50	%	[0.90 - 2.90]
BASOFILOS	0.05	10^3/ul	[0.00 - 0.10]
% BASOFILOS	0.30	%	[0.20 - 1.00]
GRANULOCITOS INMADUROS	0.04	103/ul	
GRANULOCITOS INMADUROS%	0.20	%	[0.02 - 0.50]

Imagen 1. Biometría hemática inicial que demuestra leucocitosis marcada con hipereosinofilia severa del 69%



HEMATOLOGÍA

FRANCISCO CEVALLOS
Responsable

PERFIL ESTUDIO MEDULA OSEA

ASPIRADO: esternal
OBTENCIÓN: fácil
MATERIAL: con gránulos
MUESTRA: hipercelular
SERIE MEGACARIOCITICA: presente con producción de plaquetas
SERIE ERITROIDE: normal
MADURACIÓN: normoblástica
SERIE GRANULOCITICA: aumentada con eosinofilia (46 %).
MADURACIÓN (GRANULOCITICA): presente en todos los estadios
RELACIÓN MIELOERITROIDE: 6:1
SERIE LINFOIDE: normal en número y maduración
PORCENTAJE DE BLASTOS: no se observa
CELULAS EXTRAÑAS: no se observa
IMPRESIÓN DIAGNOSTICA:
MO HIPERCELULAR
Considero que se trata de un cuadro mieloproliferativo tipo LMC por la esplenomegalia; sin embargo no hay que descartar un Sindrome Hipereosinofílico.
RECOMENDACIONES:
1. HIDROXIUREA 500 mg una cap diaria.
2. ALOPURINOL 300 mg una tb diaria con almuerzo
3. Control en un mes con BH 11.03.2020

Imagen 2. Perfil de estudio medula ósea que describe una muestra hipercelular con eosinofilia del 46%

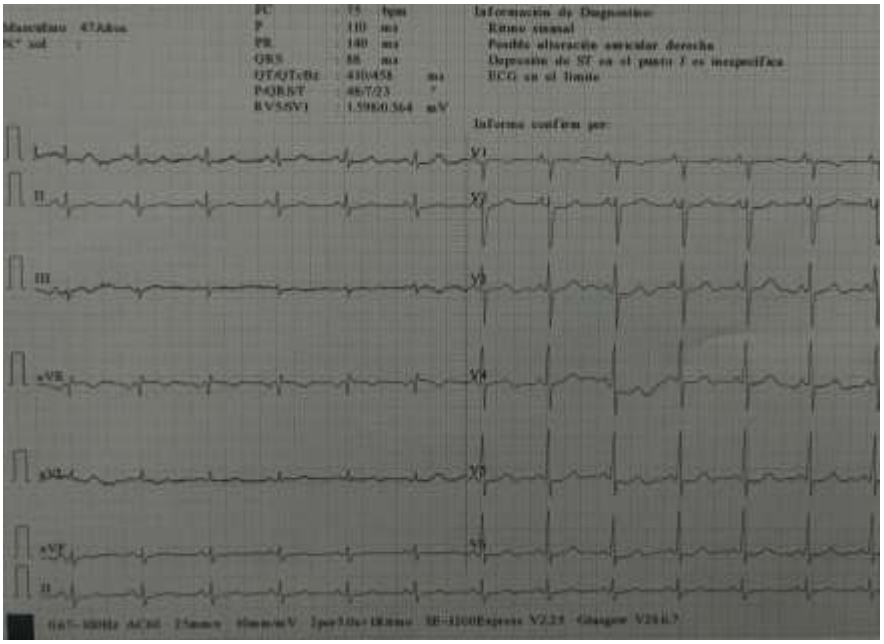


Imagen 3. Electrocardiograma en el que se evidencia signos de crecimiento auricular derecho, presentando P picuda y alta.

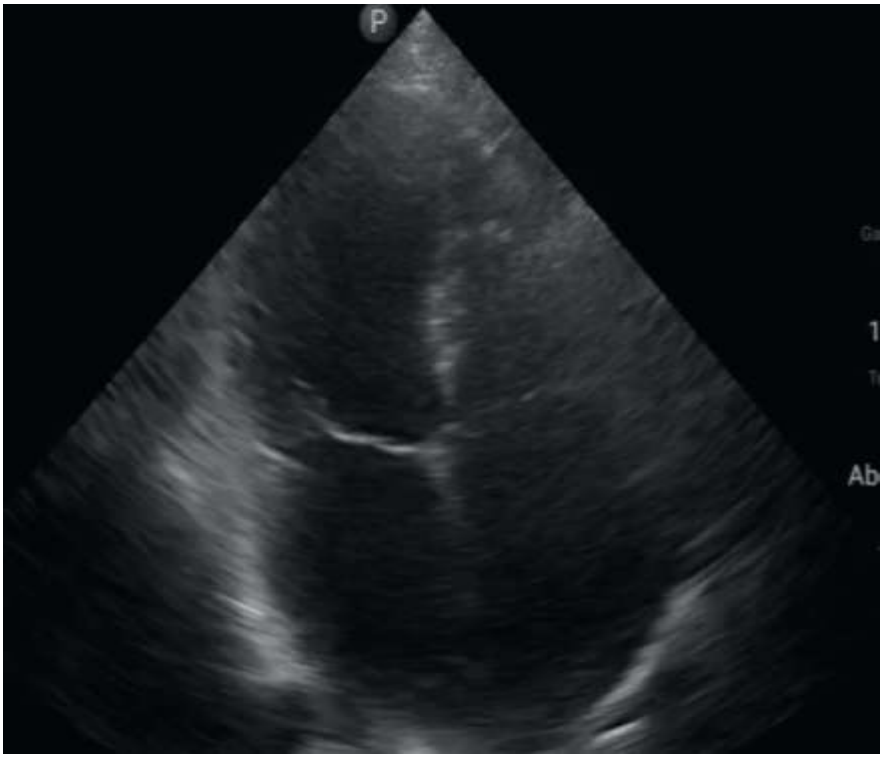


Imagen 4. Ecocardiograma transtóracico, vista apical 4 cámaras que evidencia dilatación biauricular.

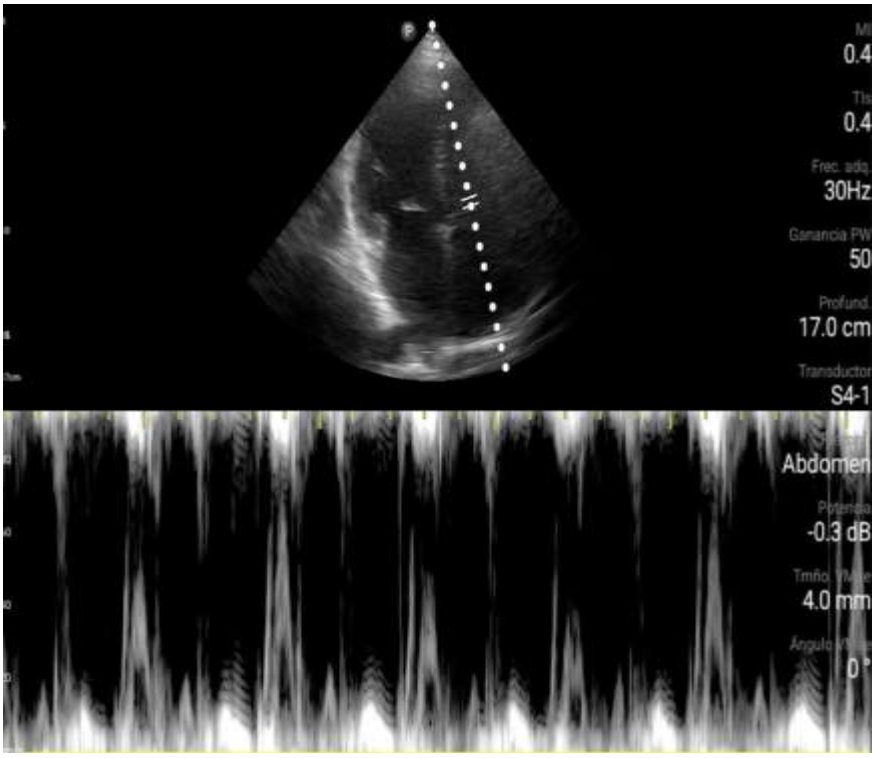


Imagen 5. Ecocardiograma transtóracico, vista apical 4 cámaras Doppler pulsado en flujo transmitral que evidencia relación 2:1 en ondas E/A

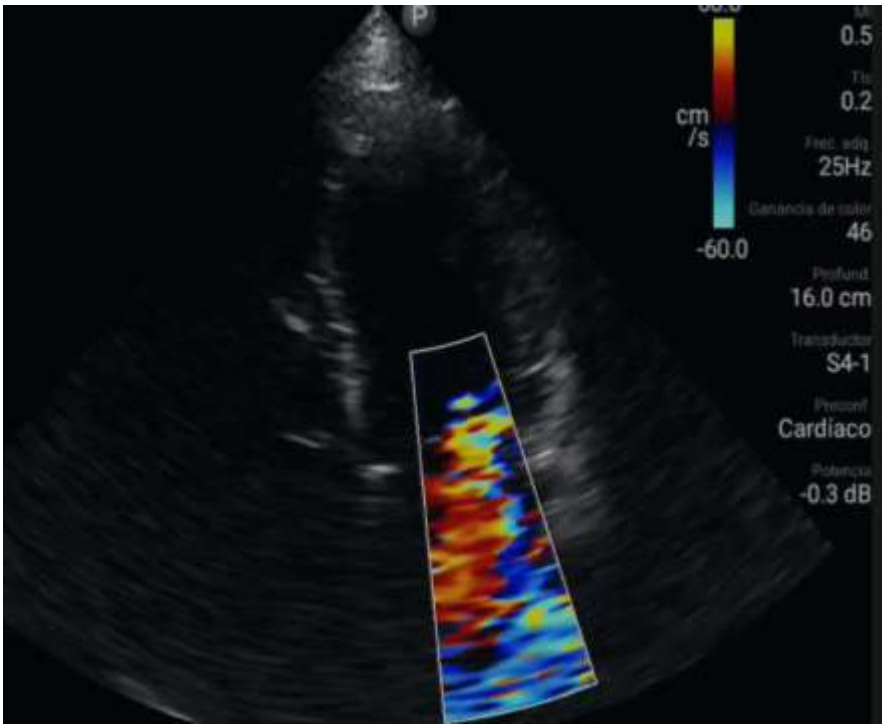


Imagen 6. Ecocardiograma transtóracico, vista apical 4 cámaras Doppler continuo a nivel de aurícula izquierda que evidencia flujo regurgitante al tercio distal.

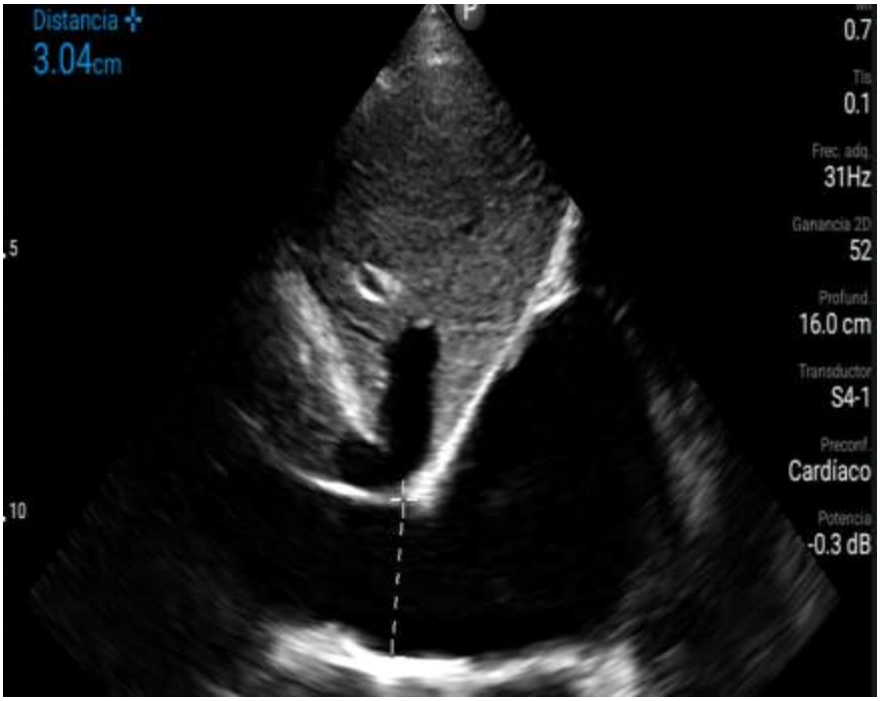


Imagen 7. Ecocardiograma transtóracico, vista subcostal bidimensional que evidencia flujo dilatación importante de vena cava inferior.

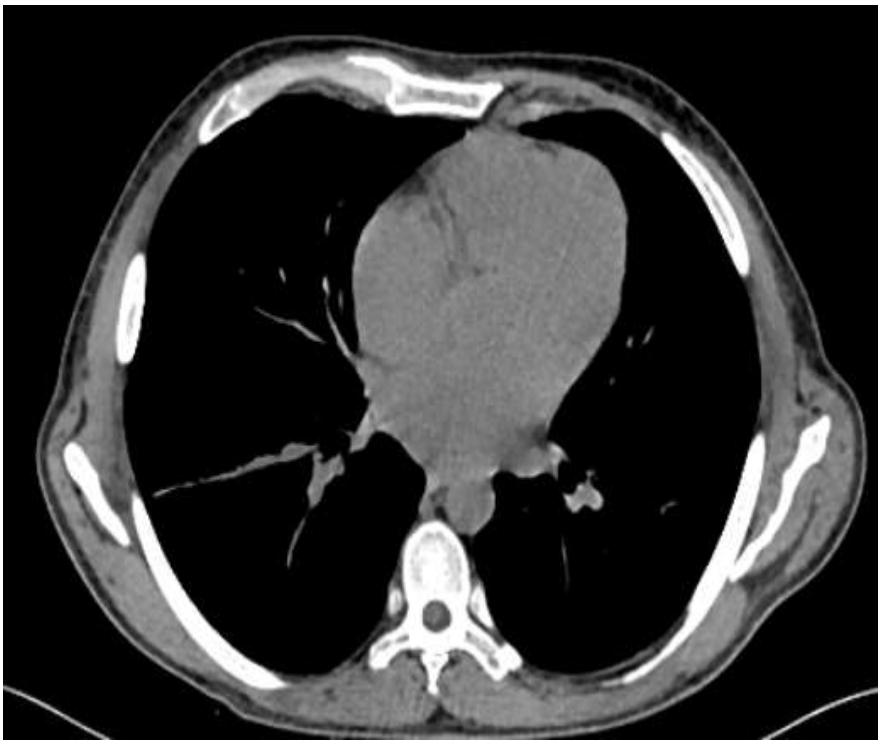


Imagen 8. Tomografía simple de tórax, corte axial que evidencia cardiomegalia a expensas de dilatación de cavidades derechas.

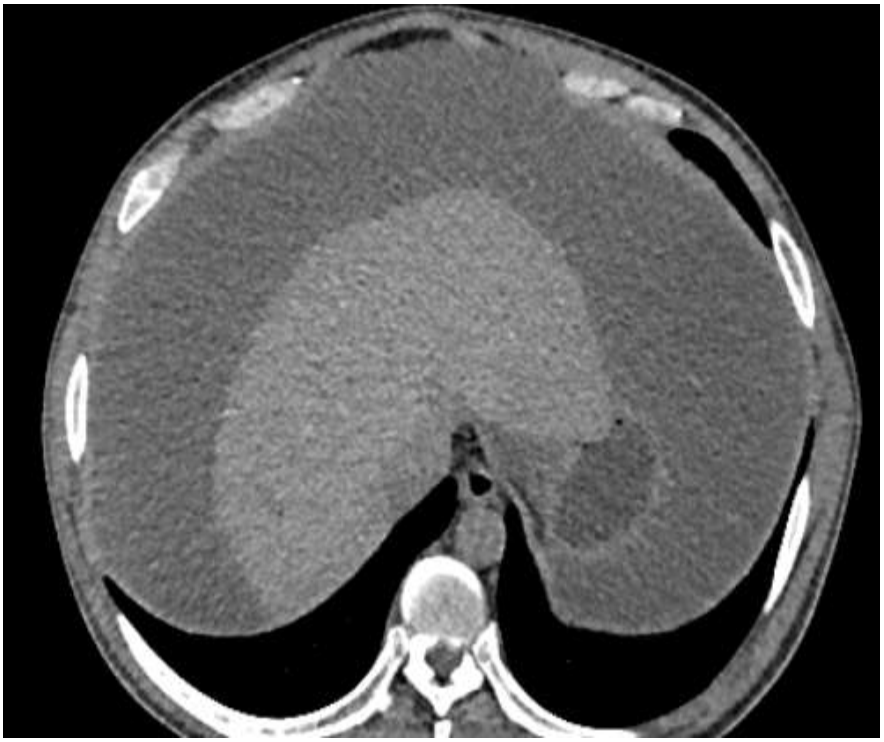


Imagen 9. Tomografía de abdomen superior, corte axial a nivel de transición Toraco-Abdominal que evidencia hepatomegalia con ascitis de gran volumen.

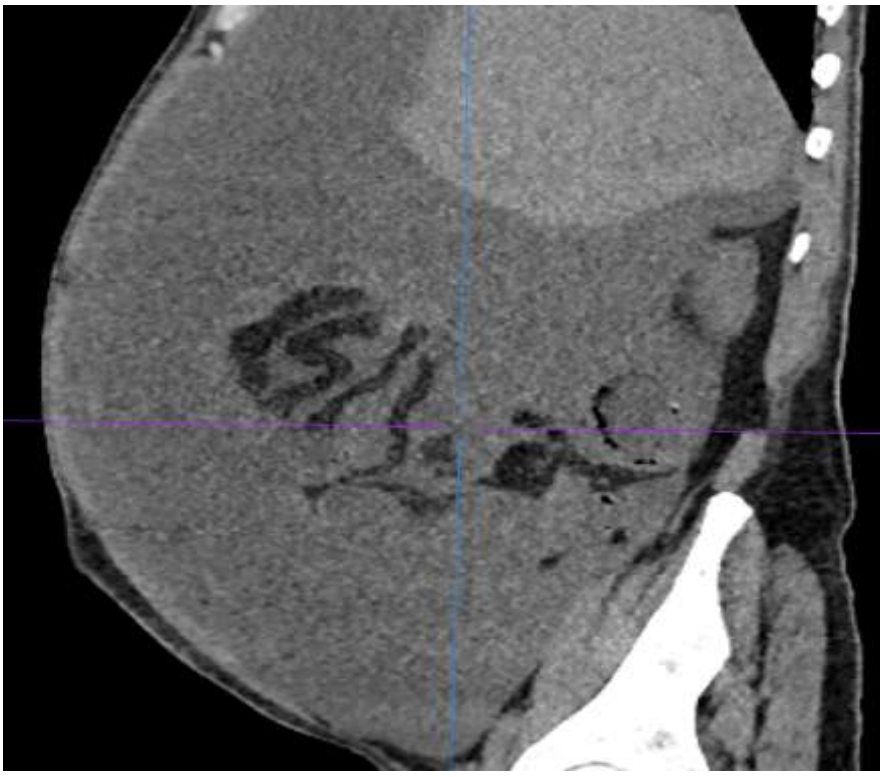


Imagen 10. Tomografía de abdomen, corte sagital que evidencia ascitis masiva que ocupa los flancos y rodea la totalidad de la superficie hepática con hepatomegalia.

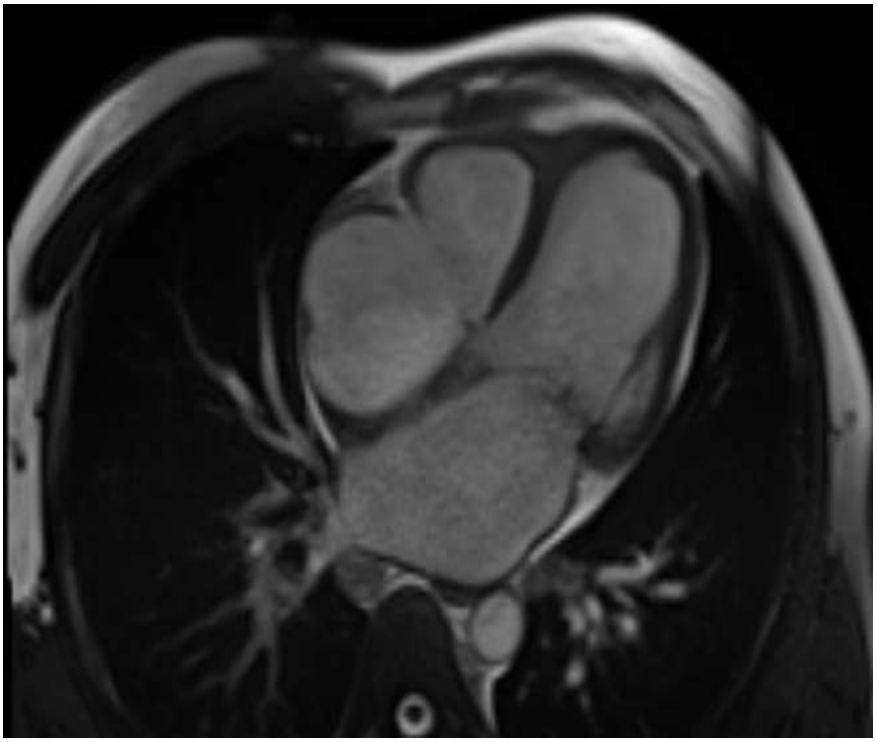


Imagen 11. Resonancia Magnética Cardíaca, plano de cuatro cámaras, corte axial que evidencia dilatación de cavidades a predomino de aurícula izquierda.

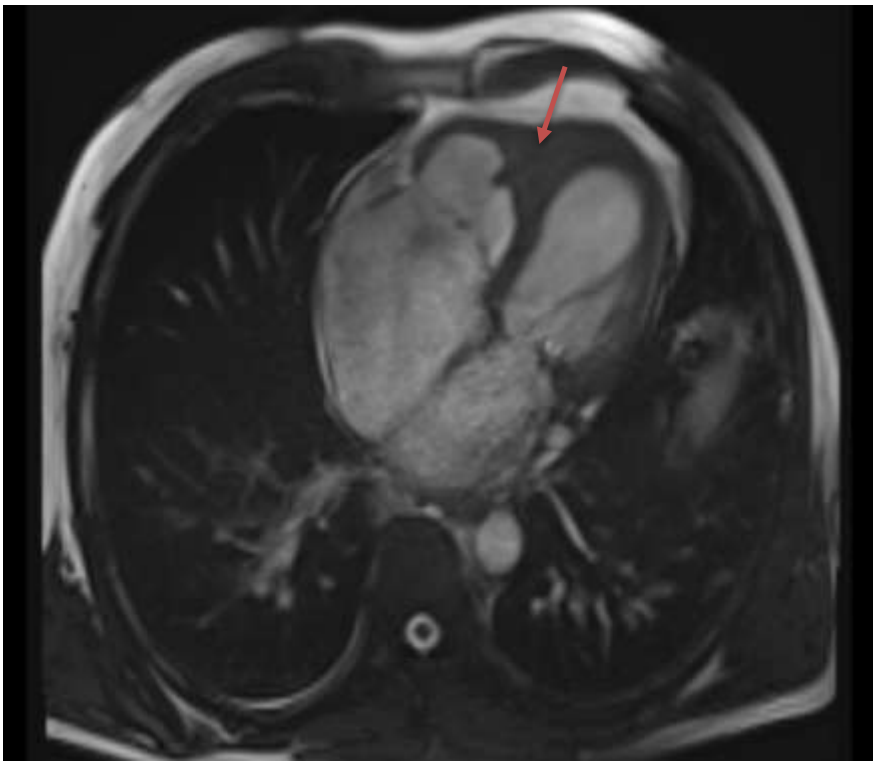


Imagen 12. Resonancia Magnética Cardíaca, plano de cuatro cámaras, corte axial que evidencia dilatación de aurícula derecha con obliteración apical biventricular de predomino derecho con signo de ¨W¨. Flecha Roja.