

ENFERMEDAD CARDIACA EOSINOFÍLICA: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN RM

Patricia Rodríguez Ripalda, Leire Ormaetxe Albeniz, Udane Oiartzabal Elorriaga, Javier Castillo de Juan, Silvia Cisneros Carpio, Virginia Diaz Fontaneda, Iñigo Deba Ayarza, Uxue Martinez Urabayen

Hospital Universitario de Basurto, Bilbao

OBJETIVO DOCENTE

- Conocer la fisiopatología del síndrome eosinofílico.
- Revisar los hallazgos radiológicos de la endocarditis eosinofílica en RM así como los de sus principales diagnósticos diferenciales.

REVISIÓN DEL TEMA

INTRODUCCIÓN

Síndrome hipereosinofílico:

- Eosinofilia persistente >1500 eosinófilos/mm³ >6 meses
 - Falta de evidencia de causas parasitarias, alérgicas u otras causas conocidas de eosinofilia
-
- Sobreproducción persistente de eosinófilos \rightarrow infiltración en múltiples órganos \rightarrow daño a través de proteínas tóxicas
 - El corazón está afectado en aproximadamente la mitad de los pacientes y las manifestaciones cardíacas una causa importante de morbilidad y mortalidad.
 - La endocarditis de Loeffler o miocarditis eosinofílica es una miocardiopatía restrictiva rara, de difícil diagnóstico, asociada a hipereosinofilia, y normalmente considerada una manifestación cardíaca del síndrome hipereosinofílico.

HISTORIA NATURAL Y PRONÓSTICO

La enfermedad progresa en tres etapas:

1. Etapa necrótica aguda. Infiltración de endocardio > miocardio con eosinófilos que conduce a necrosis predominantemente endocárdica. Esta etapa suele ser asintomática.
2. Etapa trombótica-necrótica. Formación de trombos a lo largo del endocardio dañado
3. Etapa fibrótica tardía: fibrosis endomiocárdica que resulta en miocardiopatía restrictiva.

La afectación cardíaca a menudo tiene mal pronóstico a pesar del tratamiento

PRESENTACIÓN CLÍNICA

- La disnea es el síntoma de presentación más común, seguida de dolor en el pecho y tos.
- Otros signos/síntomas: Fiebre, sudores nocturnos, pérdida de peso, mialgias, disnea, tos no productiva y fatiga generalizada.

TRATAMIENTO

- Esteroides como base. En algunos casos otros tratamientos como imatinib o anticuerpos monoclonales pueden ser útiles.
- Anticoagulación en caso de complicaciones trombóticas.

DEMOGRAFÍA Y EPIDEMIOLOGÍA

- **EDAD:** Los pacientes suelen tener entre 40 y 50 años en el momento del diagnóstico, pero el rango va desde la niñez hasta la edad adulta tardía.
- **SEXO:** series más recientes sugieren solo un ligero predominio masculino.
- **EPIDEMIOLOGÍA:** Trastorno muy raro, la prevalencia exacta es incierta.

DIAGNÓSTICO

- ELECTROCARDIOGRAMA:

Hallazgos inespecíficos: cambios en la onda T, agrandamiento de la aurícula izquierda, hipertrofia del ventrículo izquierdo, bloqueo parcial de la rama derecha y desviación del eje izquierdo...

- ECOCARDIOGRAMA:

Puede ayudar a identificar anomalías de la contractilidad cardíaca.

Es menos sensible en la detección de trombos y tiene limitaciones en la evaluación de los ápices

- BIOSPIA ENDOMICÁRDICA:

Se considera el estándar de referencia pero es invasiva y puede pasar por alto el área enferma.

DIAGNÓSTICO

RESONANCIA MAGNÉTICA

Desempeña un papel importante en el diagnóstico no invasivo, la estratificación del pronóstico y y seguimiento terapéutico de la endocarditis de Loeffler:

- Es más sensible en la detección de cambios tempranos en la función y anatomía cardíaca
- Evaluación morfológica y valoración completa de las funciones sistólica y diastólica
- Caracterización de los tejidos permitiendo diferenciación entre inflamación y fibrosis.

SECUENCIAS RM

| | |
|---|---|
| CINE | Proporcionan volumetría ventricular y evaluación del derrame pericárdico. Los hallazgos dependerán de la fase de la enfermedad |
| T2WI | En fase aguda, se puede ver hiperintensidad de señal subendocárdica debido al edema |
| Realce precoz (a los 2-3´ tras la administración de gadolinio) | Identifica hiperemia subendocárdica y ayuda a la detección de trombos ventriculares. |
| Realce tardío (10-20´ tras la administración de gadolinio) | <u>Esta secuencia específica permite detectar fibrosis miocárdica.</u> Apariencia típica de fibrosis: hiperintensidad lineal o parcheada del subendocárdica +/- trombo en el ápice “ <u>Signo V</u> ” patognomónico: localizado en el ápice y caracterizado por una apariencia de tres capas de trombo oscuro suprayacente, endomiocardio fibrótico brillante y miocardio oscuro subyacente |

DIAGNÓSTICO

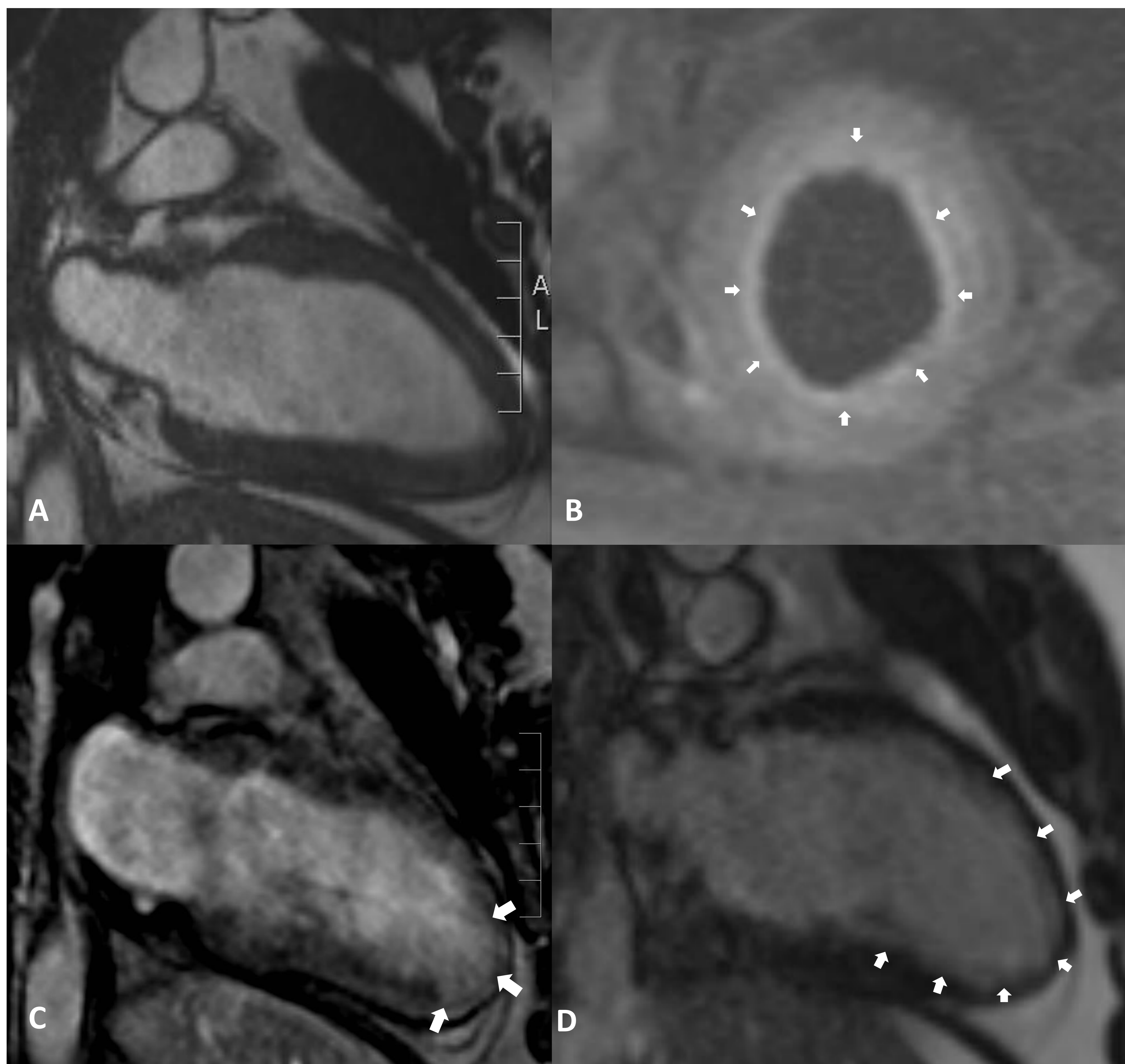


Figura 1. Endocarditis de Loeffler en estadio inicial. Secuencia CINE 2 cámaras (A) muestra ápex del ventrículo izquierdo sin hallazgos patológicos. A nivel apical la secuencia STIR (B) muestra edema subendocárdico (flechas blancas). En el estudio dinámico el realce precoz (C) identifica engrosamiento e hiperemia subendocárdica (flechas blancas) y el realce tardío (D) fibrosis endomiocárdica en segmentos apicales del VI (flechas blancas).

DIAGNÓSTICO

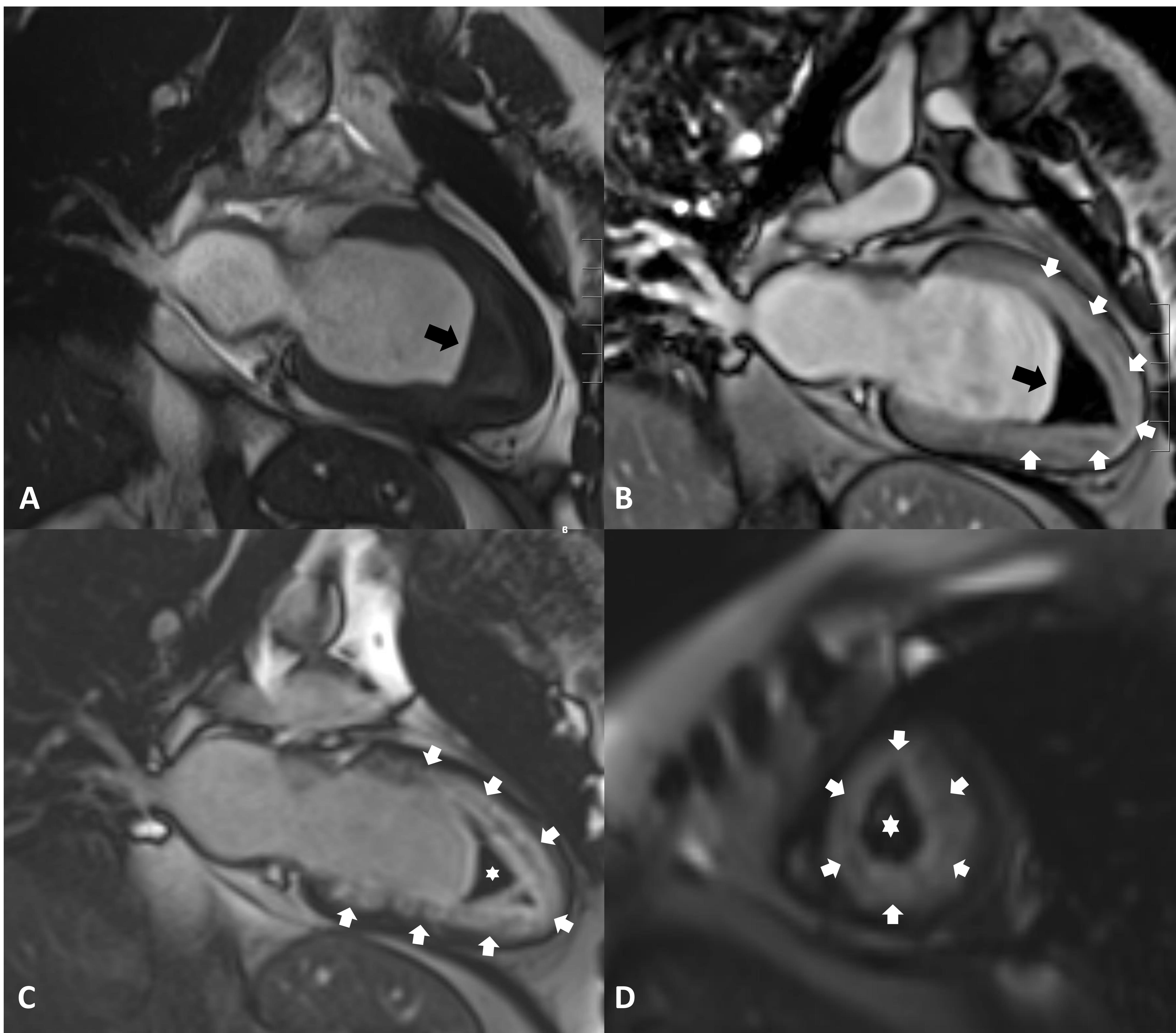


Figura 2. Endocarditis de Loeffler en etapa trombótica. Secuencia CINE en dos cámaras (A) muestra ocupación apical (flecha negra). Secuencia en realce precoz (B) identifica engrosamiento e hiperemia subendocárdica (flechas blancas) predominantemente a nivel apical de VI, que se encuentra obliterado por trombo (flecha negra). Secuencia en realce tardío (C y D) muestra el “signo de la V” en relación con fibrosis endomiocárdica, caracterizado por una apariencia en tres capas de trombo suprayacente oscuro (asterisco blanco), endomiocardio fibrótico brillante (flechas blancas) y miocardio subyacente oscuro.

DIAGNÓSTICO

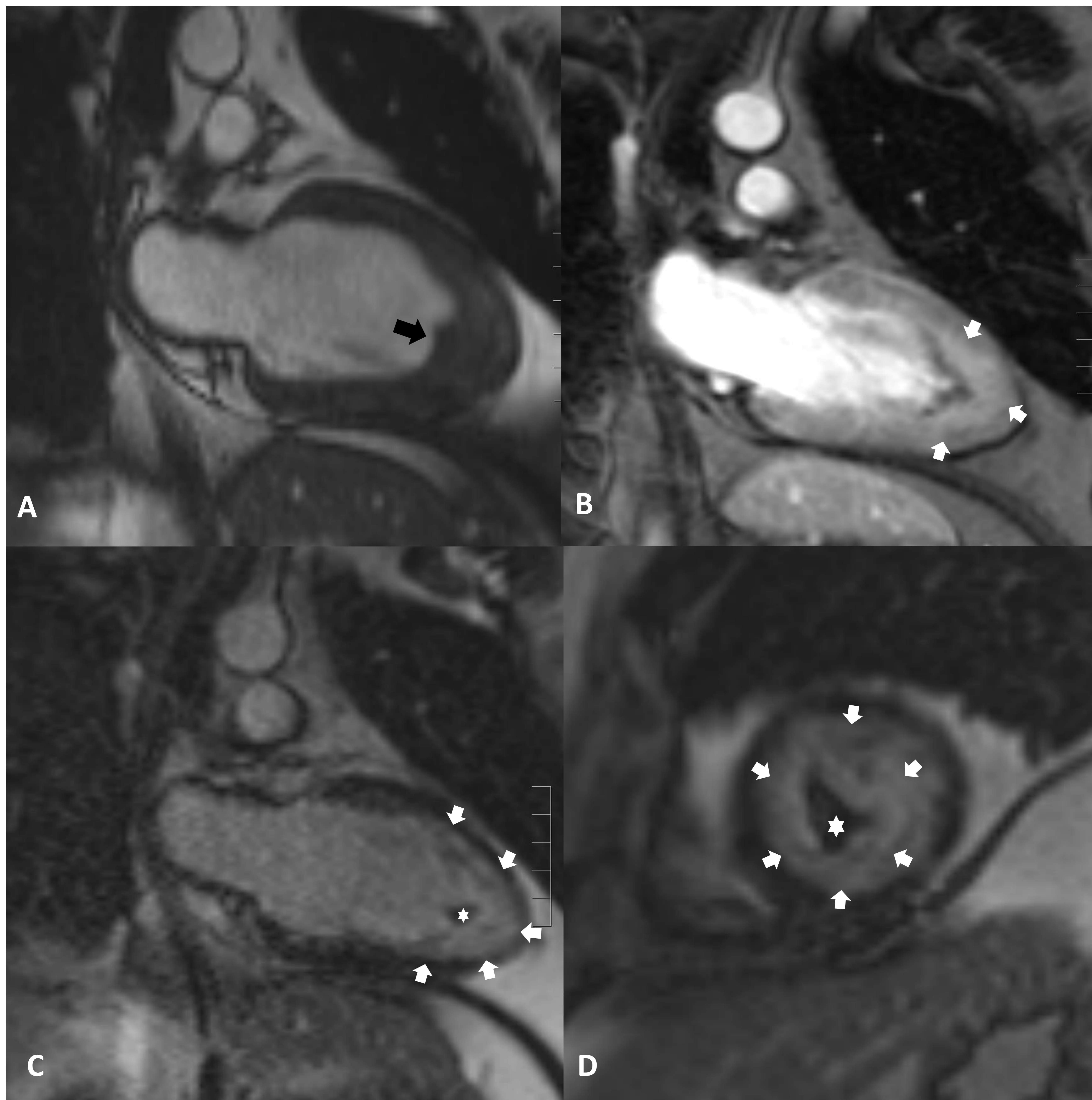


Figura 3. Endocarditis de Loeffler tras 6 meses de tratamiento anticoagulante. En secuencia CINE en dos cámaras **(A)** se aprecia reducción de la obliteración apical del VI (flecha negra). Secuencia en realce precoz **(B)** identifica disminución del engrosamiento endomiocárdico y de la hiperemia (flechas blancas). Secuencia en realce tardío **(C y D)** muestra reducción dimensional del trombo apical (asterisco blanco) y una reducción de la extensión de la fibrosis endomiocárdica (flechas blancas).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Fibrosis endomiocárdica
- Infarto agudo de miocardio (IAM)
- Hipertrabeculación ventricular
- Miocardiopatía hipertrófica apical

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

FIBROSIS ENDOMIOCÁRDICA

- Trastorno idiopático caracterizado por el desarrollo de miocardiopatía fibrosa subendocárdica y restrictiva.
- Cuando ocurre como parte del síndrome hipereosinofílico idiopático : endocarditis de Loeffler.
- Etiología no está establecida, causas potenciales incluyen: infección (parásitos y protozoos), inflamación, estados hipereosinofílicos, medicamentos, desnutrición...
- Localización: 45% biventricular, 40% ventrículo derecho, 5% ventrículo izquierdo

SECUENCIAS RM

| | |
|---------------|--|
| CINE | Obliteración apical típica de los ventrículos afectados. Ventrículos pequeños o de tamaño normal con dilatación auricular. Derrame pericárdicos y pleural es común |
| Realce precoz | Ayuda en la detección de trombos ventriculares |
| Relace tardío | <u>Fibrosis endomiocárdica.</u> Comienza en ápex y puede extenderse a través de las cuerdas tendinosas hasta las válvulas auriculoventriculares, causando inmovilización y regurgitación No sigue distribución vascular |

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

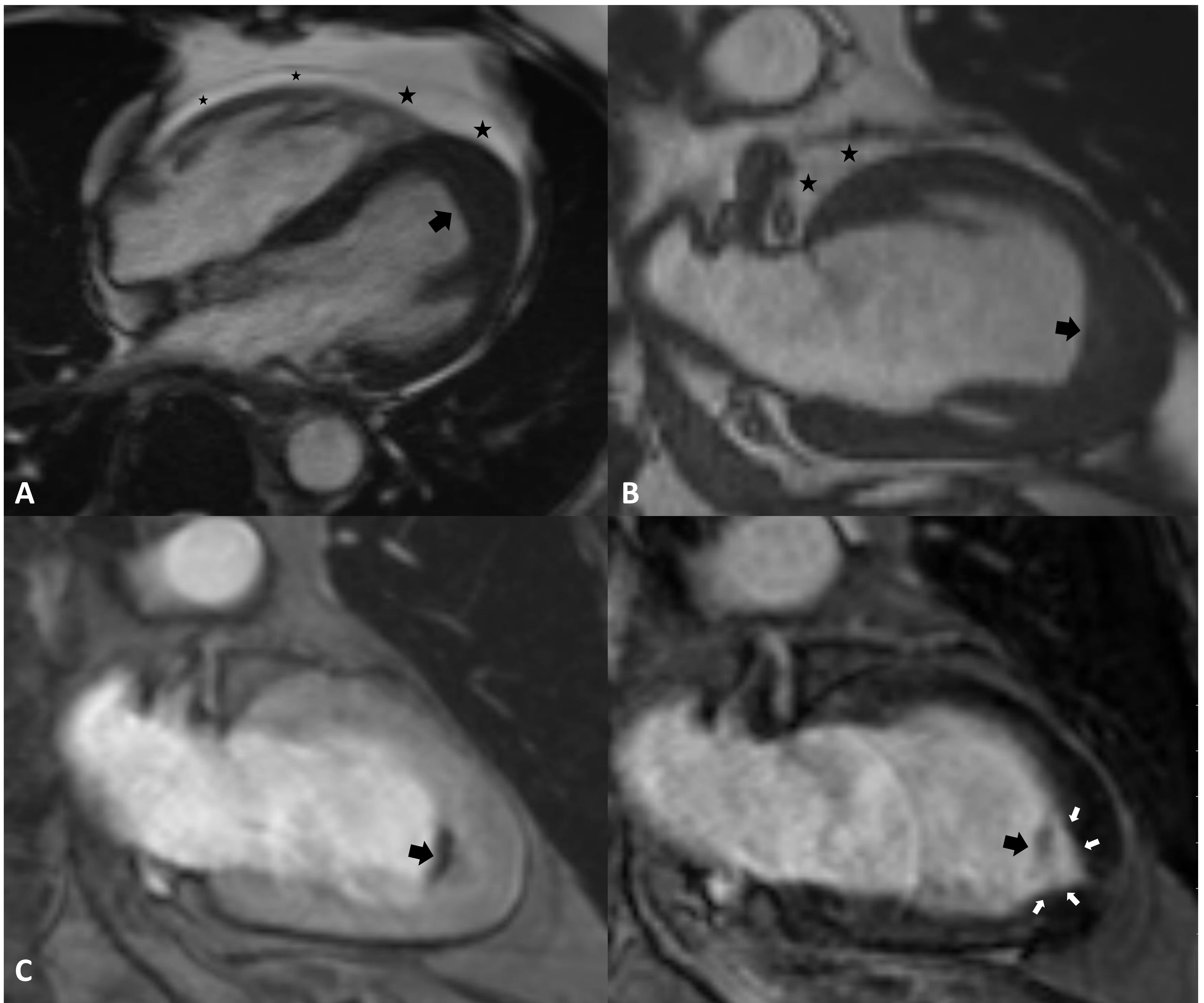


Figura 4. Fibrosis endomiocárdica apical en varón de 84 años en tratamiento con R-CHOP. Secuencia CINE en 4 cámaras (A) y 2 cámaras (B) muestra ocupación isointensa apical del VI (flecha negra) y leve derrame pericárdico (estrellas negras). Secuencia en realce precoz (C) delimita trombo apical (flecha negra). Secuencia en realce tardío (D) identifica captación subendocárdica en ápex (flechas blancas) compatible con fibrosis endomiocárdica con trombo en su interior (flecha negra)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

INFARTO AGUDO DE MIOCARDIO (IAM)

- Síndrome coronario agudo que resulta de la interrupción del flujo sanguíneo del miocardio y la isquemia resultante.
- Factores de riesgo cardiovascular: tabaquismo, hipertensión, LDL, hiperlipidemia, diabetes, obesidad, sedentarismo...
- Hombres > mujeres

SECUENCIAS RM

| | |
|----------------------|---|
| CINE | Anomalías en el movimiento según el territorio vascular afectado. |
| STIR-T2 | En la fase aguda el edema de miocardio puede observarse como regiones hiperintensas. Estas regiones son salvables, se conocen como miocardio en riesgo |
| Realce precoz | Puede identificar hiperemia en el miocardio afectado |
| Realce tardío | Identifica el tejido miocárdico cicatricial y diferencia el infarto (subendocárdico o transmural) del miocardio no infartado <u>No reflow</u> : Focos subendocárdicos de hipointensidad de señal dentro de la zona de realce tardío. Traducen obstrucción microvascular y predicen ausencia de recuperación de la contractilidad |

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

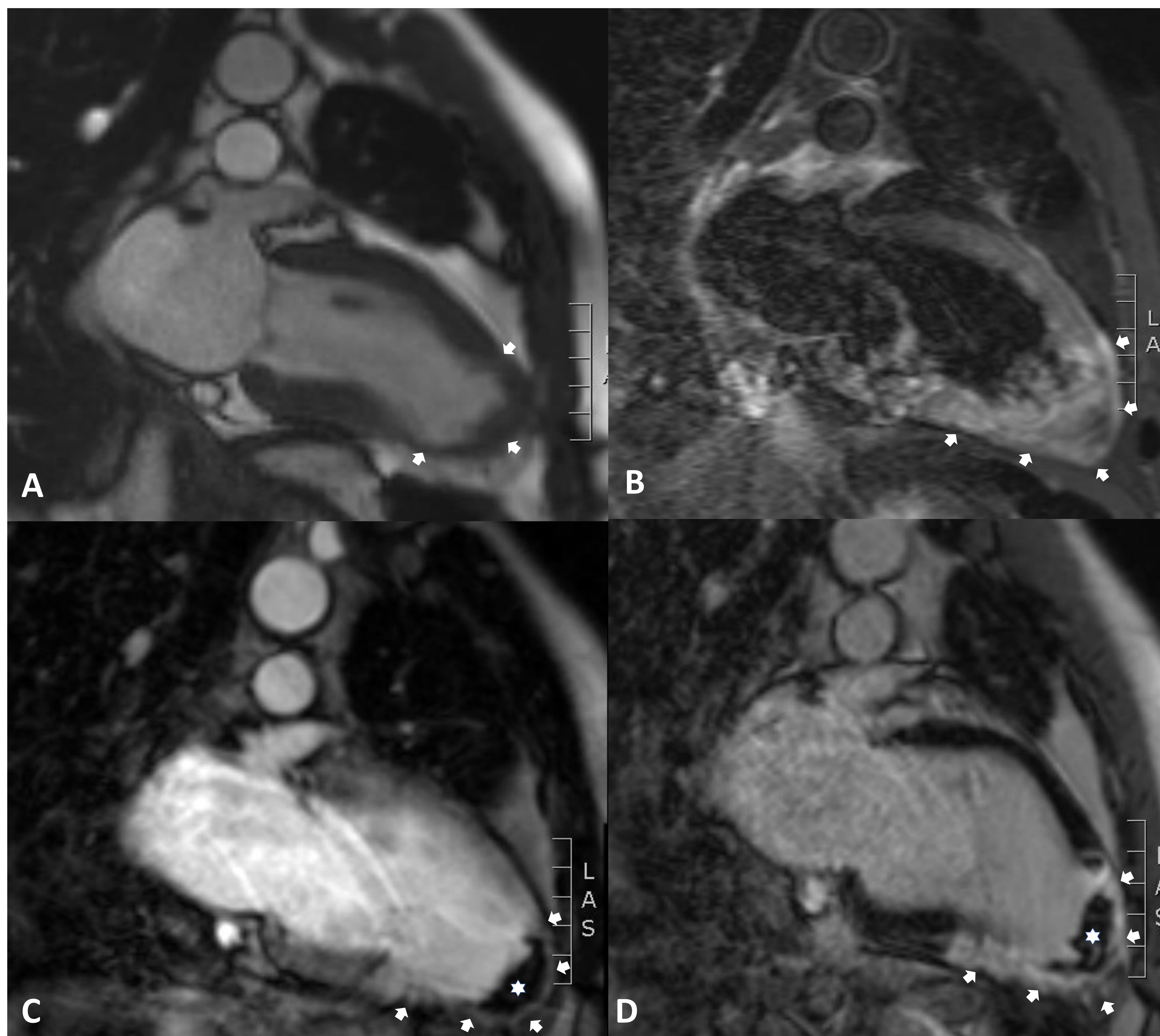


Figura 5. IAM en varón de 46 años con dolores torácicos atípicos. Secuencia CINE 4 cámaras en sístole **(A)** muestra hipoquinesia en segmentos apicales del VI (flechas blancas). En estos segmentos la secuencia STIR **(B)** identifica edema miocárdico (flechas blancas). En el estudio dinámico el realce precoz **(C)** identifica hiperemia endocárdica (flechas blancas) y el realce tardío **(D)** realce transmural en segmentos apicales (flechas blancas) y trombo de que tapiza todo el ápex (asterico blanco).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

MIOCARDIO NO COMPACTADO

- Se cree que se debe a la detención del proceso embriológico normal de compactación del miocardio, dando como resultado la persistencia de múltiples trabeculaciones ventriculares prominentes y recesos intertrabeculares profundos.
- Se han descrito formas familiares y esporádicas
- Afecta con mayor frecuencia al ápex y a los segmentos inferolaterales del ventrículo izquierdo.

| Secuencias RM | |
|----------------------|---|
| CINE | Relación > 2.3:1 de miocardio no compactado:compactado en telediástole es muy sugestivo |
| Realce tardío | <p>Puede demostrar hiperrealce subendocárdico correspondiente a fibrosis miocárdica.</p> <p>Es difícil representar con precisión dadas las trabeculaciones profundas</p> <p><u>Predictor importante de la carga futura de arritmia y está directamente relacionado con el riesgo de muerte cardíaca súbita.</u></p> |

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

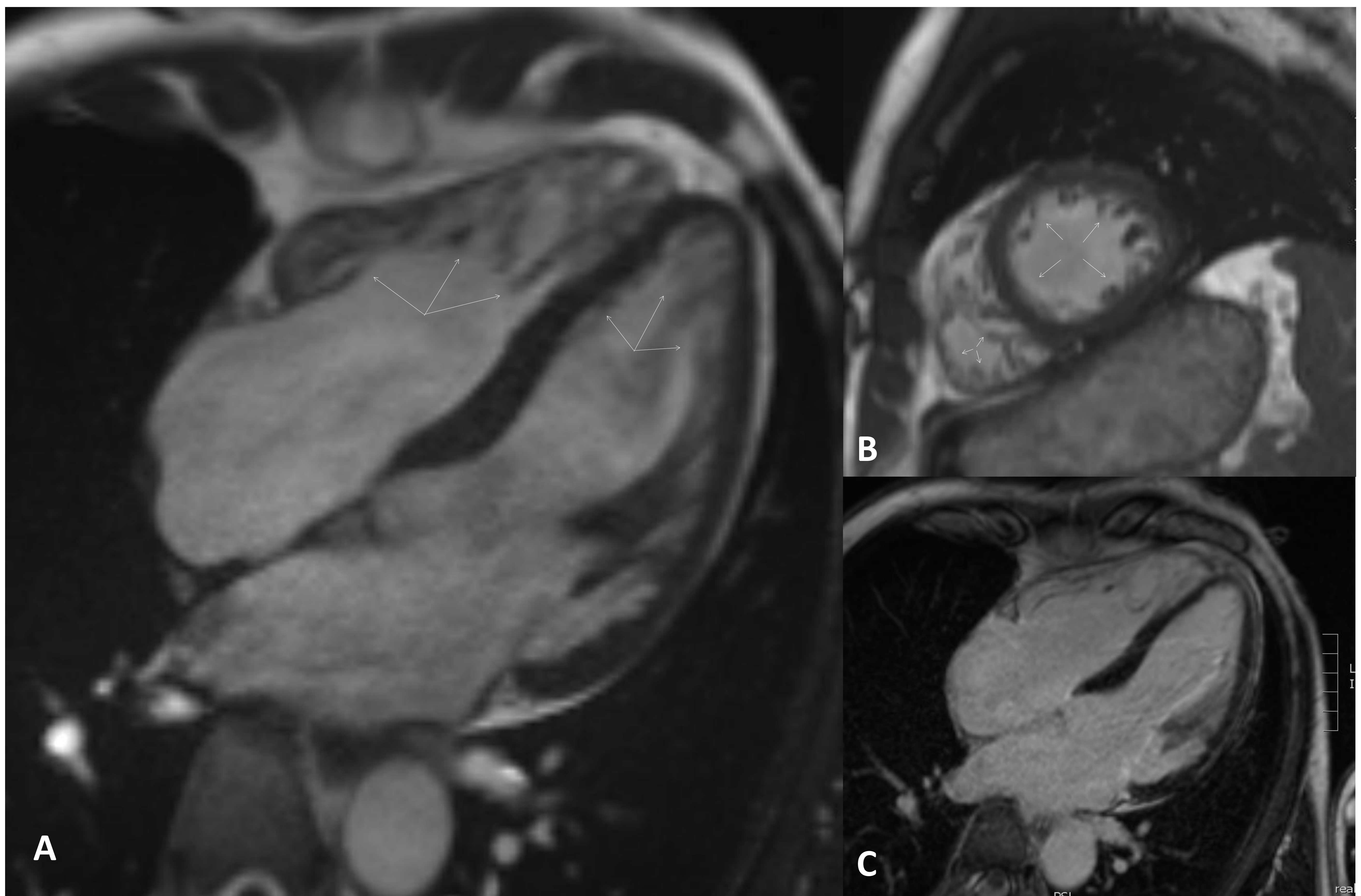


Figura 6. Hipertabeculación biventricular en varón de 52 años. Secuencia CINE 4 cámaras en telediástole **(A)** y en eje corto **(B)** muestra hipertabeculación lateral y apical en VI y en VD (flechas blancas), con áreas en las que el ratio de miocardio compactado / no compactado es de 2.5. En la secuencias de realce tardío **(C)** no se aprecian captaciones patológicas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

CARDIOMIOPATÍA HIPERTRÓFICA APICAL

- Hipertrofia miocárdica que afecta predominantemente al vértice del ventrículo izquierdo. Con menos frecuencia afecta al ventrículo derecho o a ambos ápices
- Predilección por los hombres de mediana edad.
- Mejor pronóstico que otras formas de miocardiopatía hipertrófica.

| Secuencias RM | |
|----------------------|--|
| CINE | <p>Espesor absoluto de la pared apical >15 mm</p> <p>Obliteración apical durante la sístole</p> <p>Relación entre espesor apical y espesores basales de 1,3-1,5</p> <p>En forma apical pura del VI: Morfología en “as de picas” en telediástole</p> |
| Realce tardío | <p>Típicamente patrones intramiocárdicos parcheados en el miocardio hipertrofiado</p> <p>Sin correspondencia con distribución vascular coronaria.</p> |

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

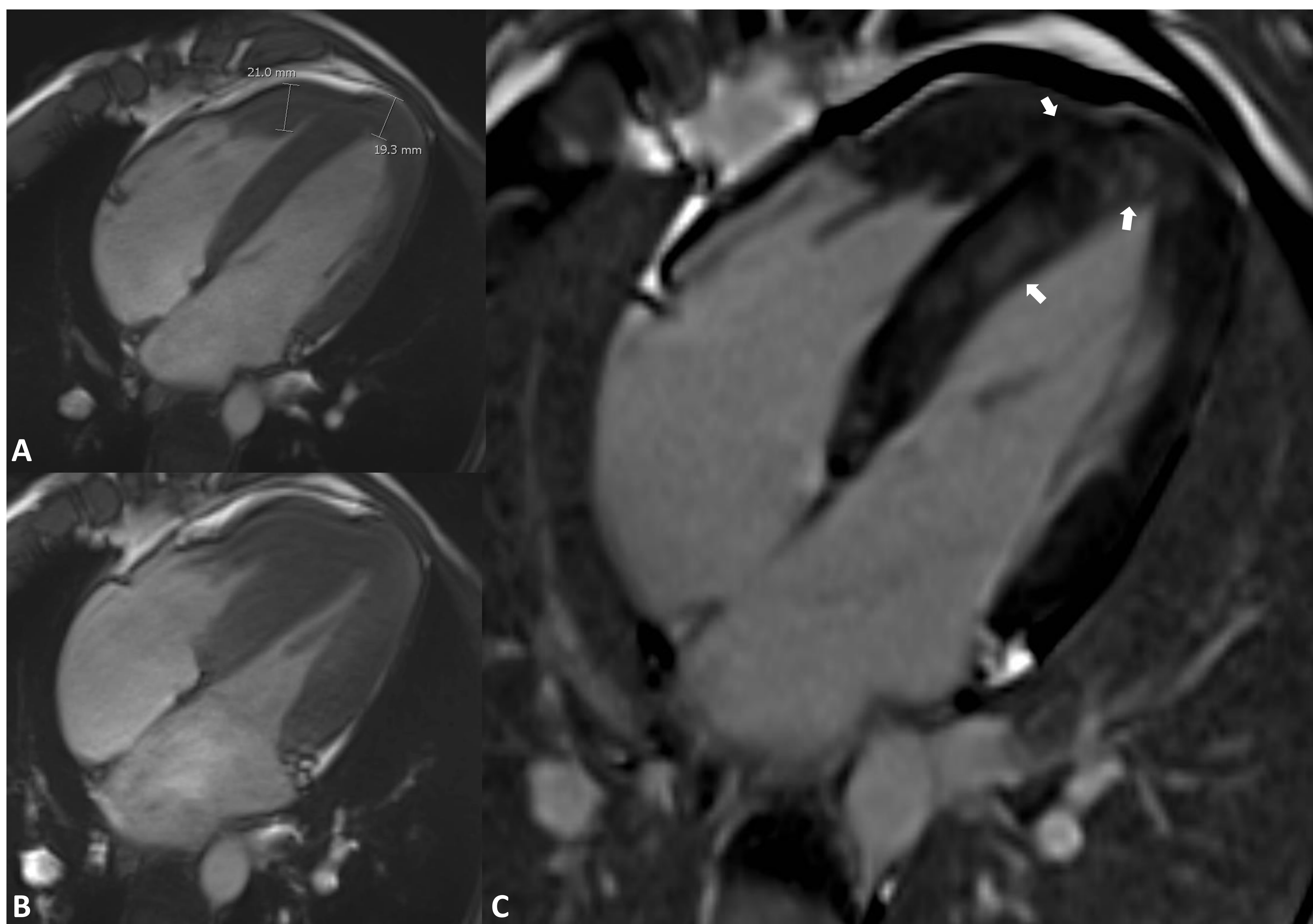


Figura 7. Miocardiopatía hipertrófica biapical en varón de 35 años. Secuencia CINE 4 cámaras en diástole **(A)** muestra hipertrofia del ápex derecho (21 mm) e izquierdo (19 mm). Secuencia CINE 4 cámaras en sístole **(B)** identifica obliteración biapical. En la secuencias de realce tardío **(C)** se observa realce intramiocárdico parcheado en septo y ambos ápex (flechas blancas) .

CONCLUSIÓN

La endocarditis de Loeffler es una miocardiopatía restrictiva rara y de difícil diagnóstico. La RM cardíaca es una prueba de imagen no invasiva muy valiosa para caracterizar esta enfermedad, realizar un adecuado diagnóstico diferencial y alcanzar un diagnóstico temprano.

REFERENCIAS

1. Caruso S, Marrone G, Gentile G. Case 305: Loeffler Endocarditis. *Radiology*. 2022 Sep;304(3):736-742. doi: 10.1148/radiol.210453.
2. Kim EK, Lee SC, Hwang JW, Chang SA, Park SJ, On YK, Park KM, Choe YH, Kim SM, Park SW, Oh JK. Differences in apical and non-apical types of hypertrophic cardiomyopathy: a prospective analysis of clinical, echocardiographic, and cardiac magnetic resonance findings and outcome from 350 patients. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2016 Jun;17(6):678-86. doi: 10.1093/ehjci/jev192.
3. Oda S, Kidoh M, Nagayama Y, Takashio S, Usuku H, Ueda M, Yamashita T, Ando Y, Tsujita K, Yamashita Y. Trends in Diagnostic Imaging of Cardiac Amyloidosis: Emerging Knowledge and Concepts. *Radiographics*. 2020 Jul-Aug;40(4):961-981. doi: 10.1148/rg.2020190069.
4. Huang G, Fadl SA, Sukhotski S, Matesan M. Apical variant hypertrophic cardiomyopathy "multimodality imaging evaluation". *Int J Cardiovasc Imaging*. 2020 Mar;36(3):553-561. doi: 10.1007/s10554-019-01739-x.