



Revista Colombiana de Cardiología

www.elsevier.es/revcolcar



CIRUGÍA CARDIOVASCULAR DEL ADULTO - PRESENTACIÓN DE CASOS

Reporte de un caso de endomiocardiofibrosis en Colombia



Eliza Kaori Uenishi^{a,*}, Gabriel J. Celemín^b, Clara I. Arias^c, Marco A. Carvajal^d
y Carlos A. Ariza La Rotta^e

^a *Cardiología, Ecocardiografía, Doctorado en Medicina por la Universidad de Sao Paulo. Instituto del Corazón de Santa Marta – Fundación Cardiovascular de Colombia, Colombia*

^b *Medicina Interna y Cardiología, Instituto del Corazón de Santa Marta – Fundación Cardiovascular de Colombia, Colombia*

^c *Enfermería perfusionista, Instituto del Corazón de Santa Marta – Fundación Cardiovascular de Colombia, Colombia*

^d *Anestesiología cardiovascular, Instituto del Corazón de Santa Marta – Fundación Cardiovascular de Colombia, Colombia*

^e *Cirugía cardiovascular y torácica, Universidad Federal de Sao Paulo. Subgerencia médico-científica, Instituto del Corazón de Santa Marta – Fundación Cardiovascular de Colombia, Colombia*

Recibido el 18 de noviembre de 2013; aceptado el 7 de julio de 2014

Disponible en Internet el 10 de diciembre de 2014

PALABRAS CLAVE

Endomiocardiofibrosis;
Miocardiopatía
restrictiva;
Ecocardiografía

Resumen La endomiocardiofibrosis es una miocardiopatía restrictiva causada por formación de tejido fibroso en el subendocardio. Es una enfermedad de etiología desconocida, que puede afectar uno o ambos ventrículos, comprometer músculos papilares y causar insuficiencia valvular auriculoventricular del ventrículo correspondiente. Es endémica de los países tropicales de África y puede hallarse en Europa y en países de clima templado como Brasil, Colombia e India. El diagnóstico se hace mediante hallazgos clínicos, ecocardiográficos y angiográficos típicos. El tratamiento, después de la aparición de los síntomas, es eminentemente quirúrgico. Se describe un caso de endomiocardiofibrosis biventricular en una paciente desnutrida y en fase avanzada de la enfermedad.

© 2013 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Endomyocardial
fibrosis;
Restrictive
cardiomyopathy;
Echocardiography

A case report of endomyocardial fibrosis in Colombia

Abstract Endomyocardial fibrosis is a restrictive cardiomyopathy caused by the deposit of fibrotic tissue in the subendocardium. The etiology remains unknown. It can affect one or both ventricles, alter the papillary muscles and produce insufficiency of the auriculoventricular valve of the corresponding ventricle. It is endemic in the tropical countries of Africa, but can also be found in Europe and countries with mild temperatures such as Brazil, Colombia and India. Diagnosis is made by typical clinical, echocardiographic and angiographic findings. Once

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ezkaori@yahoo.com.br (E.K. Uenishi).

symptoms are established, the treatment is eminently surgical. This article describes a case of biventricular endomyocardial fibrosis in a malnourished patient with an advanced stage of the disease.

© 2013 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

La endomiocardiofibrosis es una enfermedad de etiología desconocida, caracterizada por la formación de tejido fibroso en el subendocardio, cuya extensión de la camada fibrosa es variable. Afecta a uno o ambos ventrículos, puede comprometer los músculos papilares y, consecuentemente, causar insuficiencia de la válvula auriculoventricular del ventrículo correspondiente. El compromiso de la función diastólica resulta de la restricción al llenado ventricular y de la aparición de signos y síntomas típicos de la enfermedad.

En 1978, Davies¹, realizó la primera descripción de endomiocardiofibrosis en Uganda. Es una condición endémica de los países tropicales de África, en donde, la incidencia puede llegar al 25% de todas las causas de muerte cardíaca². A pesar de ser más frecuente en los países tropicales de África, esta enfermedad puede hallarse en Europa, o en países de clima templado como Brasil, Colombia e India. El tratamiento, después de la aparición de los síntomas, es eminentemente quirúrgico, y pese a que la mortalidad perioperatoria es alta³, esta es la única opción terapéutica que mejora la calidad de vida y el pronóstico. El tratamiento clínico se reserva para pacientes menos sintomáticos, en clases funcionales I y II de la *New York Heart Association* (NYHA).

El objetivo de esta publicación es presentar el caso de una paciente operada en el Instituto del Corazón de Santa Marta - Magdalena (Fundación Cardiovascular de Colombia) y alertar sobre el diagnóstico diferencial de miocardiopatía restrictiva que, a pesar de ser raro en este medio, debe contemplarse como posibilidad diagnóstica.

Caso

Paciente de sexo femenino, 34 años de edad, sin antecedentes patológicos, que consulta por aumento del volumen abdominal, edema en miembros inferiores y disnea progresiva hasta en pequeños esfuerzos, historia que se inició dos años antes de la internación. En este periodo se le realizaron diferentes estudios que incluyeron ecocardiograma transesofágico con presunción clínica de trombo cardíaco, por lo que se inició tratamiento con anticoagulante oral y para falla cardíaca con escasa respuesta. Al examen físico se observó paciente en mal estado general, desnutrida, disneica, PA de 90 x 70 mm Hg, FC de 70 lpm, y estasis yugular, evaluada en 6+/6+. Al examen de precordio, sonidos rítmicos con soplo sistólico 4+/6+ en foco mitral. El examen de abdomen mostró ascitis voluminosa 6+/6+, hígado y bazo palpables. En el electrocardiograma mostró ritmo sinusal sin alteraciones patológicas. La radiografía de tórax indicó área cardíaca aumentada 6+/6+ y derrame pleural derecho.

El ecocardiograma sugirió dilatación de las cámaras cardíacas derechas así como de la aurícula izquierda; ventrículo derecho con imagen obliterativa apical, ventrículo izquierdo con imagen hipocodensa que ocupaba toda la región endocárdica de la pared lateral, apical septal y la pared anterior, con componente obstructivo apical, comprometiéndose el músculo papilar posterior y el aparato subvalvular ocasionando regurgitación mitral excéntrica importante (fig. 1). La función sistólica ventricular izquierda era normal y la derecha tenía disfunción y regurgitación tricúspide importantes por falla en la coaptación de las cúspides. El Doppler mostró flujo de patrón restrictivo y derrame pericárdico leve.

El estudio hemodinámico demostró amputación de la punta y de la vía de entrada del ventrículo derecho y obliteración parcial del ventrículo izquierdo. Los datos presóricos y la curva de presión ventricular tenían aspecto de raíz cuadrada (fig. 2).

Durante la evolución se le realizaron paracentesis y toracentesis evacuadoras en dos ocasiones; no obstante, evolucionó de manera tórpida con recidiva rápida de líquidos ascíticos y pleurales considerables.

Presentó falla cardíaca de predominio derecho, con pobre respuesta al tratamiento clínico. En junta médicoquirúrgica se decidió tratamiento quirúrgico a través de toracotomía longitudinal por esternotomía mediana. Se observó cardiomegalia grado II-III a expensas del ventrículo derecho y ambas aurículas, tronco pulmonar prominente, congestión venosa sistémica, derrame pleural derecho y ascitis severa. Se preparó e instaló circulación extracorpórea e hipotermia sistémica a 34 °C. Después del pinzamiento aórtico, se practicó auriculotomía derecha; por vía transeptal se observó válvula mitral con folletos engrosados, dilatación del anillo e insuficiencia. El aparato subvalvular, los músculos papilares y toda la cámara de entrada del ventrículo izquierdo y derecho estaban recubiertos por una capa fibrosa y tenían trombos en su interior. Se efectuó resección de toda la capa fibrosa de los ventrículos y de los músculos papilares, además de valvuloplastias mitral y tricúspide. Finalmente se instaló balón de contrapulsación, salió de circulación extracorpórea sin complicaciones, se revisó hemostasia, se instaló drenaje mediastinal y se suturó por planos.

El examen anatomopatológico de la pieza quirúrgica confirmó la impresión clínica, revelando fibrosis extensa asociada a leve infiltrado linfoplasmocitario y abundantes hemosiderófagos: fibrosis endomiocárdica (fig. 3).

Durante el posquirúrgico permaneció con soporte inotrópico y diurético hasta su estabilización; como soporte mecánico se implantó balón de contrapulsación aórtico sin

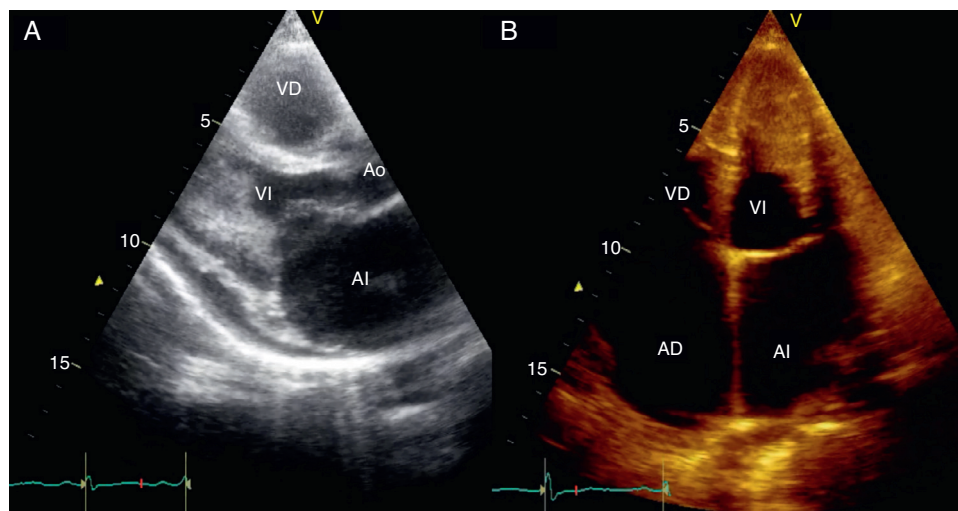


Figura 1 Ecocardiografía. A) Imagen en eje paraesternal longitudinal, que muestra compromiso por la fibrosis en la pared inferolateral del ventrículo izquierdo (VI) y compromiso de los músculos papilares. Válvula mitral engrosada y con movilidad reducida. B) Imagen apical de cuatro cámaras; nótese marcada dilatación biauricular, obliteración fibrótica del ápex del ventrículo derecho, fibrosis en paredes lateral y apical septal y compromiso del músculo papilar. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; AO: aorta; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

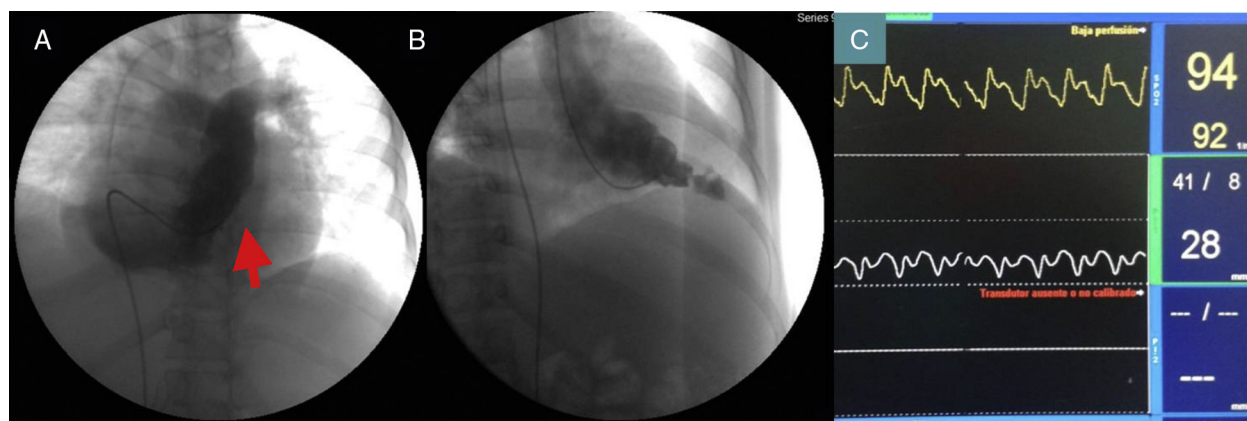


Figura 2 Cateterismo. A) Imagen de hemodinámica que muestra amputación de la punta del ventrículo derecho (flecha). B) Imagen de hemodinámica que muestra cavidad cardíaca izquierda reducida de tamaño por la fibrosis miocárdica. C) La curva de presión ventricular derecha muestra imagen en raíz cuadrada.

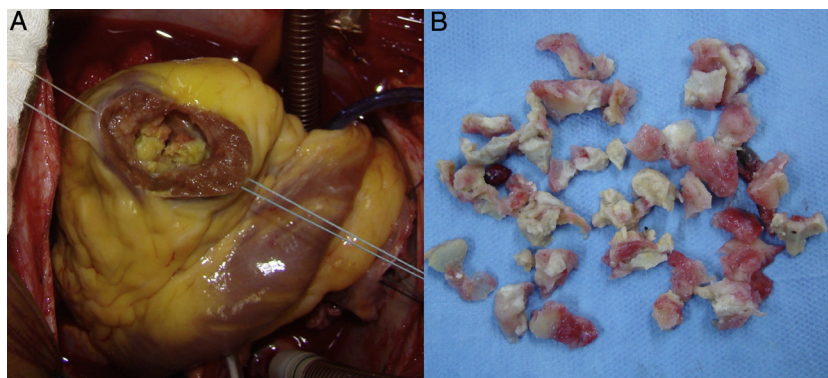


Figura 3 Pieza quirúrgica. A) Imagen de la camada fibrosa extensa visualizada a través de ventriculotomía izquierda. B) Imagen de la camada fibrosa extraída mediante cirugía.

mayores complicaciones. Dada la recurrencia importante de líquido ascítico, se perpetuó catéter de drenaje peritoneal durante varias semanas; su volumen promedio osciló en 1.500 mL al día. En una nueva junta médica se decidió tratamiento con espironolactona en dosis progresiva, teniendo en cuenta el balance natriurético en 24 horas. El volumen de líquido ascítico disminuyó de manera progresiva a pesar de que no fueron valores significativos (promedio de 800 mL/día). Se mantuvo catéter peritoneal con clampaje intermitente hasta que se decidió retirarlo al recibir el alta de la unidad de cuidado intensivo.

Como otra intercurencia se aisló *Candida albicans* en dos hemocultivos, asociado a hallazgo por ecocardiograma que mostró dos lesiones pediculadas, móviles, de bordes irregulares, con contenido homogéneo, localizadas en la válvula mitral: una de 1,6 cm en el segmento medio de la cúspide anterior (fase auricular) y otra de 0,6 cm en el segmento basal (fase ventricular) asociada a regurgitación mitral leve. A pesar del diagnóstico de endocarditis, el estado general de la paciente y su grado de desnutrición importante se tuvieron en cuenta para permanecer con una conducta expectante. Su evolución, si bien fue lenta hacia la mejoría, pone de manifiesto una paciente de características socioculturales y músculo-nutricionales totalmente individualizadas lejos de parámetros que puedan concluir cualquier literatura.

Después de 70 días de postoperatorio, evolucionó a cuadro séptico y falla cardíaca irreversibles, culminando en muerte.

Discusión

La endomiocardiofibrosis es una enfermedad de etiología todavía oscura. Existen varias hipótesis que van desde factores nutricionales e infecciosos hasta tóxicos⁴. Desde las primeras descripciones en autopsias a finales de 1940, se relataron más de 2.400 casos de enfermedad en todo el mundo y tiende a ser una enfermedad endémica de los países tropicales de África raramente encontrada en Europa y en países de clima templado. Se caracteriza por fibrosis subendocárdica progresiva que afecta la vía de entrada y el ápex de uno o ambos ventrículos, en la mayoría de los casos. El compromiso puede ser biventricular en el 50% de los casos, y afectar ambos ventrículos en un 40 y 10%, respectivamente. En raras ocasiones la fibrosis se extiende hasta las aurículas¹ pudiendo sobreponerse un trombo, si bien no es una condición obligatoria.

El cuadro clínico normalmente es insidioso. Los factores determinantes primordiales para la aparición de signos y síntomas son la restricción al llenado de uno o ambos ventrículos y la aparición de insuficiencia valvular por compromiso secundario de los músculos papilares⁵.

La paciente del caso se hallaba en la fase avanzada de la enfermedad, en la que existe compromiso biventricular, hasta los músculos papilares y las aurículas. Su inicio fue insidioso y crónico, con pobre respuesta a los tratamientos farmacológicos convencionales para la insuficiencia cardíaca. Era de origen socioeconómico y cultural bajo, con signos de desnutrición proteico-calórica, hecho que contribuyó a un peor pronóstico. Estos datos se correlacionan con aumento de la mortalidad.

El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos, ecocardiográficos y angiográficos. El ecocardiograma es un examen no invasivo que ofrece informaciones anatómicas y funcionales en tiempo real; demuestra importante dilatación de las aurículas y obliteración de cámaras ventriculares y permite evaluar el grado de compromiso valvular. El Doppler presenta señales de restricción ventricular. El hallazgo típico del estudio angiográfico es la amputación de la punta de la vía de entrada y la dilatación de la vía de salida. Los datos de presión y las curvas de presión ventricular, tienen aspecto de «raíz cuadrada» e identifican la restricción cardíaca.

Las condiciones relacionadas con peor pronóstico son la clase funcional IV (*New York Heart Association*), la fibrilación auricular y la ascitis⁶. Después de la aparición de los síntomas, el tratamiento es eminentemente quirúrgico. Los pacientes tratados clínicamente tienen una sobrevida media del 37% a diez años después del inicio de los síntomas^{7,8}, mientras que los pacientes operados presentan una sobrevida del 55% en este mismo periodo⁹.

El tratamiento quirúrgico mejora la calidad de vida y la función ventricular¹⁰. Este consiste en la remoción de la fibrosis que envuelve internamente los ventrículos y la sustitución y/o plastia de las válvulas auriculoventriculares comprometidas.

La paciente del caso presentaba dos de los tres factores relacionados con peor pronóstico: insuficiencia cardíaca y ascitis. Esta última fue refractaria a pesar de todas las medidas adoptadas, perpetuándose en el posquirúrgico, lo que contribuyó al empeoramiento del grado de desnutrición proteico-calórica y a la consecuente disminución de la inmunidad, que facilita infecciones oportunistas. En su fase final, presentó endocarditis de etiología fúngica, grande, en la válvula mitral, y esto aunado al cuadro de desnutrición severa y al estado clínico, no permitió el tratamiento quirúrgico.

De otro lado existen relatos de recidiva postoperatoria en 4,5% de los casos⁷. Por esta razón, el seguimiento ecocardiográfico de pacientes operados es de extrema importancia para el diagnóstico precoz de recidivas. El trasplante cardíaco en el paciente con endomiocardiofibrosis es una alternativa promisoriosa en casos refractarios al tratamiento convencional⁸.

La paciente del caso expuesto pudiera haber sido candidata al trasplante cardíaco, pero su estado socioeconómico, cultural y nutricional la alejaron de esta posibilidad.

Conclusión

La endomiocardiofibrosis es una enfermedad rara, de etiología desconocida y evolución insidiosa. Los pacientes son diagnosticados de manera errónea y, en consecuencia, mal tratados. A menudo, los casos se asocian con baja condición socioeconómica y cultural, y evolucionan con insuficiencia cardíaca y desnutrición severa, elementos que contribuyen a un pobre pronóstico y al aumento de la estancia hospitalaria.

El trabajo multidisciplinario y un equipo son de fundamental importancia para la toma de decisiones, las mismas que deben ser individualizadas de acuerdo con el cuadro general. Considerando que rara vez se presenta esta enfermedad, se hace necesaria su descripción con el propósito de contribuir a la literatura.

Financiación

No hubo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Al equipo de médicos y enfermeros de la unidad de cuidados intensivos de esta institución, que comprobó, con suficiente competencia y solidaridad, el oficio de cuidar y tratar.

A la doctora Ángela Marriaga por su ayuda en la traducción al inglés.

A la enfermera Zandra Orozco por su colaboración en la selección de los datos clínicos.

Bibliografía

1. Davies JNP. Endocardial fibrosis in Africans. *East African M J*. 1948;25:10–4.
2. Bukhman G, Ziegler J, Parry E. Endomyocardial fibrosis: still a mystery after 60 years. *PLoS Negl Trop*. 2008;2(2):e97, <http://dx.doi.org/10.1371/journal.pntd.0000097>.
3. Mendonça JT, Carvalho MR, Costa RK, Franco Filho E, Barros ML, Costa GB, et al. Endomiocardiofibrose: tratamento cirúrgico. *Arq Bras Cardiol*. 1989;52(1):13–7.
4. Andy JJ, Bishara FF, Soyinka OO. Relation of severe eosinophilia and microfilariasis to chronic african endomyocardial fibrosis. *Br Heart J*. 1981;45:672–80.
5. Dubost C, Maurice P, Gerbaux A, Rulhière R, Vial F, Barrillon A, et al. The surgical treatment of constrictive fibrosis endocarditis. *Ann Surg*. 1976;184:303–7.
6. Vijayaraghavan G, Sivasankaran S. Tropical endomyocardial fibrosis in India: a vanishing disease. *Indian J Med Res*. 2012;136:729–38.
7. Moraes CR, Buffolo E, Moraes Neto F, Rodrigues JV, Gomes CA, Branco JNR, et al. Recidiva da fibrose pós cirurgia da endomiocardiofibrose. *Arq Bras Cardiol*. 1996;67:297–9.
8. Freitas HFG, Castro PPN, Chizzola PR, Bocchi EA. Transplante cardíaco em portadora de endomiocardiofibrose. *Arq Bras Cardiol* [online]. 2005;84:49–50.
9. Gupta NP, Valiathan MS, Balakrishnan KG, Kartha CC. Clinical course of endomyocardial fibrosis. *Br Heart J*. 1989;62:450–4.
10. Mady C, Barreto ACP, Oliveira SA, Stolf NAG, Beelotti G, Jatene AD, et al. Endomiocardiofibrose. Evolução de pacientes com tratamento clínico e cirúrgico. *Arq Bras Cardiol*. 1990;55(4):241–4.