

Fibrosis endomiocárdica. Presentación como una tumoración ventricular derecha

Jorge Estornell, Ildefonso Echanove, Rafael Payá, José L. Pérez, Juan V. Vilar y Beatriz Montero*

Servicio de Cardiología. *Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital General Universitario de Valencia. Valencia.

La fibrosis endomiocárdica es una rara enfermedad en nuestro medio, que suele manifestarse como un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva lentamente progresiva y en la que la ecocardiografía bidimensional es una herramienta diagnóstica fundamental. La asociación con bloqueo auriculoventricular avanzado es excepcional. El tratamiento de elección en pacientes sintomáticos es quirúrgico. Presentamos el caso de un paciente con cuadro clínico de insuficiencia cardíaca congestiva secundaria a fibrosis endomiocárdica, con bloqueo auriculoventricular avanzado e imagen ecocardiográfica atípica de masa de aspecto poliquístico implantada en la pared libre del ventrículo derecho.

Palabras clave: *Fibrosis endomiocárdica. Tumoración ventricular derecha. Bloqueo auriculoventricular.*

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 655-657)

Endomyocardial Fibrosis. Presentation as a Right Ventricular Tumor

Endomyocardial fibrosis is an uncommon disease in Spain, with the most frequent clinical feature being congestive heart failure syndrome. Complete atrioventricular block is exceptional. Two-dimensional echocardiography is a fundamental investigation achieving the diagnosis. Surgical treatment is recommended in symptomatic patients. We present a patient with heart failure secondary to endomyocardial fibrosis with complete atrioventricular block and an infrequent echocardiographic image of a polycystic mass in the free right ventricular wall.

Key words: *Endomyocardial fibrosis. Right ventricular tumor. Atrioventricular block.*

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 655-657)

INTRODUCCIÓN

La fibrosis endomiocárdica es una causa frecuente de miocardiopatía restrictiva en África ecuatorial que se caracteriza por el engrosamiento fibroso del endocardio que de manera ocasional se extiende al miocardio subyacente, localizado fundamentalmente en el ápex y el tracto de entrada y que afecta a veces a los músculos papilares y a las cuerdas tendinosas. No es infrecuente encontrar también trombos que cubren las lesiones endocárdicas, así como depósitos de calcio¹.

Se presenta un caso de miocardiopatía restrictiva secundaria a fibrosis endomiocárdica asociada a bloqueo auriculoventricular completo e imagen ecocardiográfica atípica.

Correspondencia: Dr. J. Estornell.
Servicio de Cardiología.
Hospital General Universitario de Valencia.
Avda. Tres Cruces, s/n. 46014 Valencia.

Recibido el 29 de febrero del 2000.
Aceptado para su publicación el 5 de octubre del 2000.

CASO CLÍNICO

Varón de 63 años originario de Guinea Ecuatorial con un cuadro de disnea en clase funcional II/IV de la NYHA, ascitis y edemas en las piernas de un año de evolución, que fue remitido a nuestro hospital para su estudio y posible tratamiento. En la exploración física destacaba la presencia de ingurgitación yugular a 45°, un soplo sistólico 2-3/6 que aumentaba con la inspiración en el foco tricuspídeo y un abdomen distendido con hepatomegalia de 4 traveses de dedo. Los parámetros analíticos pusieron de manifiesto un ligero aumento de las enzimas de colestasis hepática y una anemia (normocítica y normocrómica) y plaquetopenia leves. Los marcadores tumorales fueron negativos. La serología de hepatitis A, B y C fue positiva, la de retrovirus negativa, la de *Plasmodium falciparum* positiva, aunque no se observaron parásitos en la gota gruesa, y la serología de *Taenia echinococcus* fue negativa.

El ECG puso de manifiesto un bloqueo auriculoventricular completo con ritmo de escape a 40 lat/min de QRS estrecho. En la radiografía de tórax se apreciaba cardiomegalia a expensas de crecimiento auricular derecho. La ecocardiografía-Doppler demostró la presencia de una masa que se originaba en la pared libre del



Fig. 1. Imagen ecocardiográfica bidimensional, plano subcostal en el que se observa una masa que se origina en pared libre de ventrículo derecho con tractos fibrocalcificados entre la misma y el plano valvular tricuspídeo. La zona apical del ventrículo presenta aspecto poliquístico.

ventrículo derecho, en su tercio medio, de bordes irregulares y ecogenicidad no homogénea y con calcificaciones en su interior (fig. 1). Dicha masa dividía al ventrículo derecho en dos mitades, comunicadas entre sí por un pequeño orificio de unos 15 mm, zona en la que se objetivó la presencia de gradientes de presión sistólicos (15 mmHg) y diastólicos (11 mmHg). La mitad apical del ventrículo derecho presentaba un aspecto poliquístico y se encontraba en su totalidad comunicada con el resto del ventrículo derecho, como puso de manifiesto el Doppler color (fig. 2) con la administración de ecopotenciador intravenoso (Levovist®). La mitad basal del ventrículo derecho presentaba algunos tractos fibrocalcificados entre el plano valvular tricuspídeo y la masa mesoventricular, y no se encontraron gradientes ni regurgitaciones tricuspídeas o pulmonares. El grosor de la pared del ventrículo derecho, tanto en su mitad basal como apical, estaba conservado, así como su contractilidad, y se apreciaba una marcada dilatación auricular derecha y de la vena cava inferior (plétora).

El paciente fue intervenido, practicándose la resección de la citada masa con sustitución de la válvula tricuspídea por una prótesis biológica y el implante de marcapasos definitivo con electrodos epicárdicos. La histología de la pieza quirúrgica evidenció la presencia de fibrosis en el endocardio y subendocardio, que se extendía en profundidad hacia miocardio, constituida predominantemente por colágeno con escasa celularidad y con focos de calcificación superficial (fig. 3). Además, se observó la presencia de zonas de fibroelastosis y calcificación distrófica en las valvas tricuspídeas, hallazgo éste no infrecuente en esta enfermedad y que se relaciona con traumatismo local por alteraciones del flujo transvalvular¹.

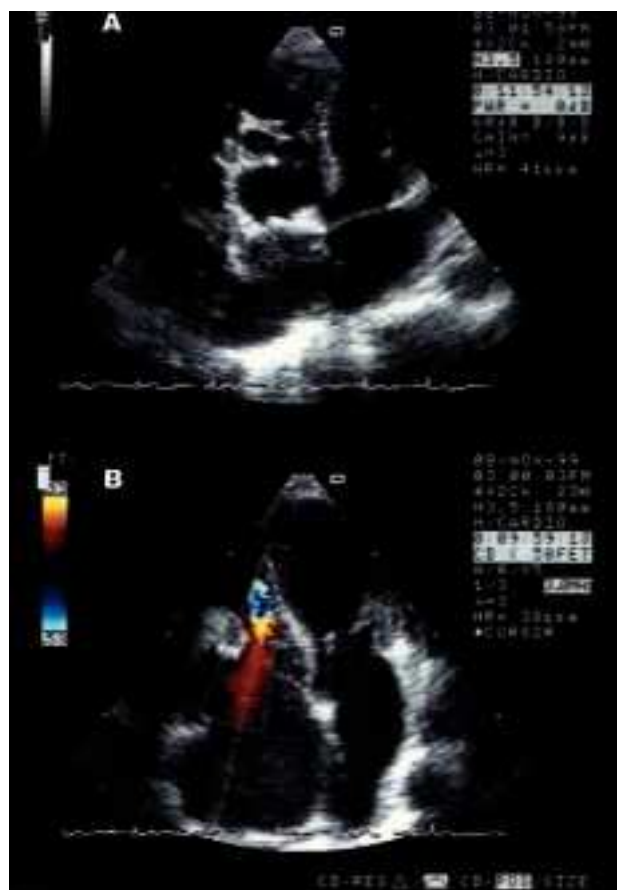


Fig. 2. Imagen ecocardiográfica bidimensional. A: plano apical en el que se aprecia la masa en pared libre de ventrículo derecho dividiéndolo en dos cavidades comunicadas por un pequeño orificio. B: plano apical con Doppler color que demuestra el flujo turbulento a través del orificio que comunica las dos cavidades en que queda dividido el ventrículo derecho.

DISCUSIÓN

Hoy día todavía se discute si la fibrosis endomiocárdica (enfermedad de Davis) y el síndrome hipereosinofílico (endocarditis de Löffler) son dos variantes o dos fases evolutivas de la misma enfermedad (enfermedad endomiocárdica). Algunos investigadores relacionan la fibrosis endomiocárdica con cifras altas de cesio y bajas de magnesio, que son habituales en la dieta de las áreas geográficas de mayor prevalencia de la enfermedad^{1,2}.

El diagnóstico de esta rara enfermedad en nuestro medio se basa en la clínica y los datos de las exploraciones complementarias, en especial la ecocardiografía, sobre todo si el paciente procede de un área geográfica determinada. La ausencia de eosinofilia en estos pacientes es lo habitual y cuando aparece más bien se relaciona con parasitosis asociada. La ecocardiografía suele poner de manifiesto obliteración apical de uno o ambos ventrículos por material ecogénico que conserva su movilidad. Las cavidades ventriculares son de tama-

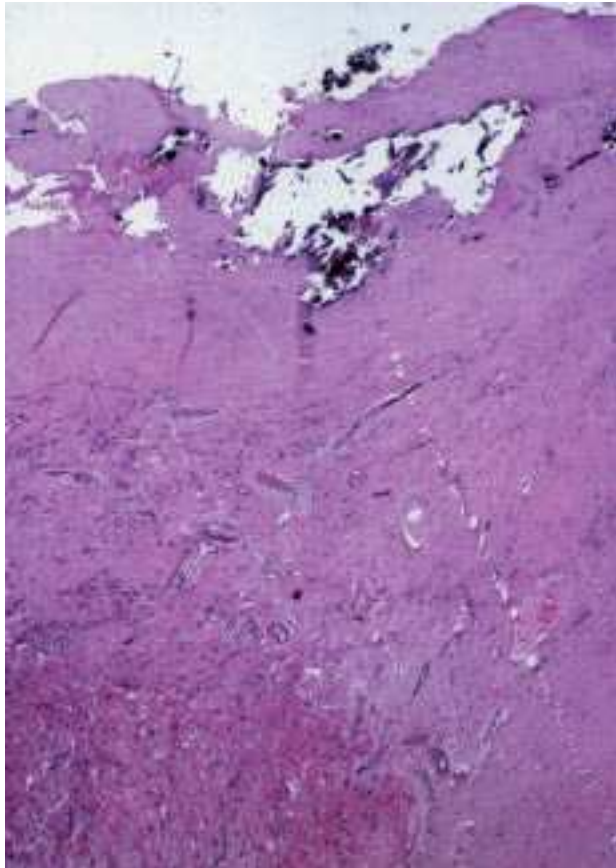


Fig. 3. Imagen histológica de la pieza quirúrgica localizada en la pared libre del ventrículo derecho en la que se aprecia el marcado engrosamiento del endocardio por la densa fibrosis, con escasa celularidad y con focos de calcificación (hematoxilina-eosina, $\times 400$).

ño reducido pero con aurículas grandes. La función sistólica suele estar conservada, puede observarse engrosamiento de las valvas posteriores mitral o tricuspídea y no es infrecuente detectar insuficiencia valvular auriculoventricular secundaria a afección de las valvas o extensión de la fibrosis al aparato subvalvular. Suele haber un patrón de llenado de tipo restrictivo y puede detectarse movimiento septal paradójico, así como derrame pericárdico asociado³⁻⁵. Estos datos de la ecocardiografía permiten en la mayoría de los casos establecer el diagnóstico diferencial con trombos intracavitarios (carentes de movilidad, localizados en zonas de acinesia o discinesia), tumores cardíacos y pericarditis constrictiva. Aunque en la mayoría de los casos publi-

cados en los que la enfermedad miocárdica se presenta como tumoración de ventrículo derecho, el estudio anatomopatológico demuestra la presencia de trombosis mural⁶, ésta no se detectó en nuestro caso. Si bien se han descrito diversas alteraciones electrocardiográficas asociadas a esta entidad (fibrosis endomiocárdica), el hallazgo de bloqueo auriculoventricular avanzado es excepcional^{7,8} y puede estar en relación con la afectación del sistema de conducción.

En el caso que presentamos, la imagen ecocardiográfica atípica de masa en la pared libre del ventrículo derecho y el aspecto poliquístico de su mitad apical, posiblemente resultado de la afección trabecular por la fibrosis, llevó al planteamiento del diagnóstico diferencial con un tumor, estableciéndose el diagnóstico de fibrosis endomiocárdica tras el estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica. Aunque se detectó fibroelastosis y calcificación en las valvas tricuspídeas, carecemos de datos histológicos que permitan relacionar el bloqueo auriculoventricular con una afección del sistema de conducción por la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wyne J, Braunwald E. Miocardiopatías y miocarditis. Enfermedad endomiocárdica. En: Braunwald E, editor. Tratado de Cardiología (5.ª ed). México: McGraw-Hill Interamericana, 1999; 1564-1567.
2. Shaper, A G. What's new in endomyocardial fibrosis? Lancet 1993; 342: 255-256.
3. Vijayaraghavan G, Davis J, Sadanandan S, Spry CJ, Gibson DG, Goodwin JF. Echocardiographic features of tropical endomyocardial disease in South India. Br Heart J 1983; 50: 450-459.
4. Acquatella H, Schiller NB, Puigbó JJ, Gómez-Mancebo JR, Suárez C, Acquatella G. Value of two-dimensional echocardiography in endomyocardial disease with and without eosinophilia. A clinical and pathological study. Circulation 1983; 67: 1219-1226.
5. Tello R, Cuan V, Abundes A, Navarro J, García Lara J, Astudillo R et al. Doppler echocardiography in endomyocardial fibrosis. Arch Inst Cardiol Mex 1994; 64: 251-255.
6. De Cock C, Lemaitre J, Deauvert FE. Loeffler endomyocarditis: a clinical presentation as right ventricular tumor. J Heart Valve Dis 1998; 7: 668-671.
7. Pereira Barretto AC, Lemos da Luz P, Almeida de Oliveira S, Stolf NAG, Mady Ch, Bellotti G et al. Determinants of survival in endomyocardial fibrosis. Circulation 1989; 80 (Supl 1): 177-182.
8. Metras D, Coulibaly AO, Ouattara K. The surgical treatment of endomyocardial fibrosis: results in 55 patients. Circulation 1985; 72 (Supl 2): 274-279.