

Fibrosis endomiocárdica como etiología del fallo cardíaco avanzado. La importancia del abordaje con multimágenes

Elizabeth Figueroa¹
Javiera Valencia¹
Florenia Gaviraghi²
Óscar Moreno³
Cristóbal Balmaceda³ 

Correspondencia

Cristóbal Balmaceda
dr.balmaceda@gmail.com

¹Departamento de Medicina Interna, Universidad de los Andes, Santiago, Chile.

²Escuela de Medicina, Universidad de los Andes, Santiago, Chile.

³Departamento de Cardiología y Cirugía Cardíaca, Clínica Dávila, Santiago, Chile. Escuela de Medicina, Universidad de los Andes, Santiago, Chile.

Recibido: 04/04/2024

Aceptado: 30/07/2024

Publicado: 31/08/2024

Citar como: Figueroa E, Valencia J, Gaviraghi F, Moreno Ó, Balmaceda C. Fibrosis endomiocárdica como etiología del fallo cardíaco avanzado. La importancia del abordaje con multimágenes. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2024 Ago; 7(2): 1-30. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n2a7>.

Cite this as: Figueroa E, Valencia J, Gaviraghi F, Moreno Ó, Balmaceda C. *Endomyocardial fibrosis as etiology of advanced heart failure. The relevance of a multi-image approach.* Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2024 Aug; 7(2): 1-30. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n2a7>.

Palabras clave

- ▷ Fibrosis endomiocárdica.
- ▷ Cardiopatías restrictivas.

Keywords

- ▷ *Endomyocardial fibrosis.*
- ▷ *Restrictive cardiomyopathies.*

RESUMEN

La fibrosis endomiocárdica forma parte de las miocardiopatías restrictivas. Aunque es una enfermedad rara, puede tener un curso progresivo, con limitadas posibilidades de tratamiento y, finalmente, evolucionar a una insuficiencia cardíaca terminal. Presentamos el caso de un varón de 71 años, con rápida progresión a una insuficiencia cardíaca avanzada y cómo el abordaje multimagen fue un pilar en el diagnóstico, conociendo la fisiopatología y los mecanismos implicados.

ABSTRACT

Endomyocardial fibrosis is one of the restrictive cardiomyopathies. Although it is a rare disease, it can have a progressive course, with limited treatment possibilities and eventually progress to end-stage heart failure. We present the case of a 71-year-old male, with rapid progression to advanced heart failure and how the multimagen approach was a mainstay in the diagnosis, understanding the pathophysiology and mechanisms involved.

Presentación del caso

La fibrosis endomiocárdica (FEM) corresponde al grupo de las miocardiopatías restrictivas. Dado su difícil manejo y las escasas alternativas terapéuticas, la probabilidad de que evolucione a una insuficiencia cardíaca avanzada y terminal es mayor. Por estos motivos esta enfermedad es de pronóstico sombrío^(1,2).

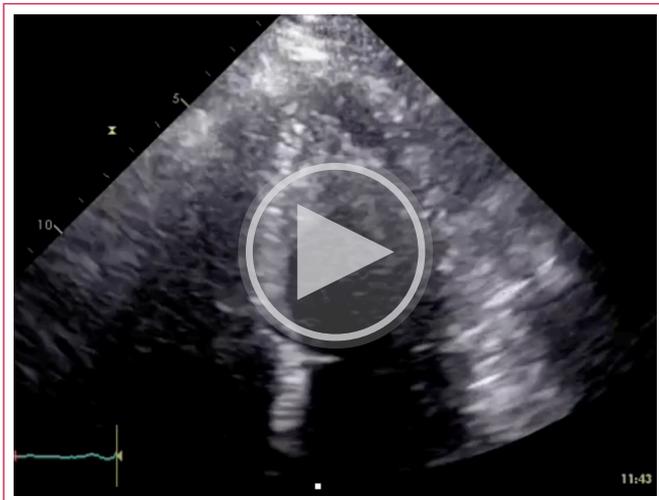
Caso clínico

Varón de 71 años con antecedentes de: hipertensión arterial, diabetes *mellitus* tipo 2 y enfermedad coronaria con angioplastia con *stent* en la arteria descendente anterior, realizada hace 3 años. En dicha hospitalización la ecocardiografía no presentó hallazgos relevantes

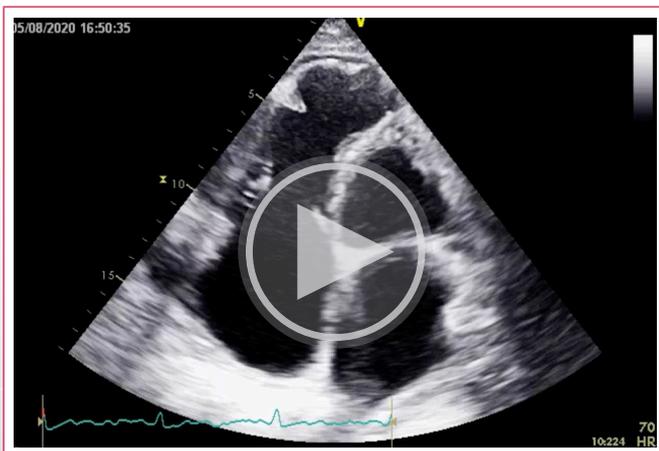
Ingresó por cuadro de dolor torácico y síndrome de insuficiencia cardíaca global. Como hallazgos positivos al examen físico presentó ingurgitación yugular, ventrículo derecho palpable, soplo holosistólico de intensidad 3/6 mayor en región xifoidea, ascitis y edema extenso en las extremidades inferiores.

En el laboratorio se obtuvieron los siguiente resultados: hemoglobina: 15,4 g/dL, serie blanca y plaquetas normales; bilirrubina total (BRT): 1,14 mg/dL; transaminasa glutámico oxalacética (GOT): 35 U/L; transaminasa glutámico-pirúvica (GPT): 48 U/L; porción N-terminal del pro-peptido natriurético tipo B (NT-proBNP): 4.124 pg/mL, y troponina T ultrasensible: 26,2 ng/L (VN: < 1,14 ng/L).

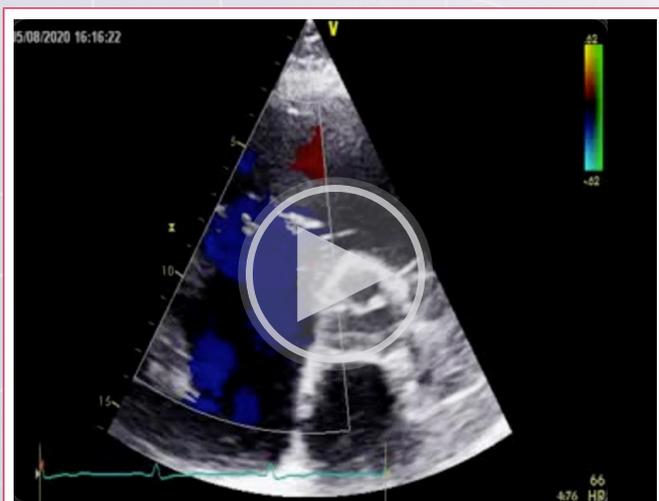
Se realizó una ecocardiografía transtorácica (ETT) que mostró: fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) conservada, aumento del grosor parietal de los segmentos apicales con imagen compatible con trombo que oblitera el ápex, dilatación biauricular severa y patrón restrictivo de las ondas de llenado ventricular izquierdo; dilatación y disfunción severas del ventrículo derecho e insuficiencia tricuspídea torrencial (**Videos 1, 2 y 3**).



Video 1. Ventana ecocardiográfica de 4 cámaras, enfocada hacia el ventrículo izquierdo. Se observa ocupación del ápex con una imagen de doble contorno.



Video 2. Gran dilatación de las cavidades derechas y signos de disfunción sistólica del ventrículo derecho.



Video 3. Ventana ecocardiográfica en eje paraesternal corto. Se observa dilatación de las cavidades derechas con insuficiencia tricúspidea "torrencial".

La tomografía computarizada (TC) cardíaca mostró una cavidad ventricular izquierda pequeña con ocupación del ápex, y calcificaciones en el subendocardio (Figura 1 y Video 4).



Figura 1. Imagen de tomografía computarizada cardíaca. Muestra ocupación del ápex del ventrículo izquierdo con calcificaciones en el subendocardio.



Video 4. Reconstrucción 3D de tomografía computarizada cardíaca. Se observa disminución del volumen telediastólico del ventrículo izquierdo dejando una pequeña cavidad. Además, hay dilatación de las cavidades derechas y presencia de stents coronarios en la arteria descendente anterior.

Ante estos hallazgos, se realizó una cardioponancia (cardio-RMN) que confirmó la ocupación apical en las secuencias de realce tardío, con "signo de doble V" compatible con una fibrosis endomiocárdica del ventrículo izquierdo (Figuras 2 y 3).

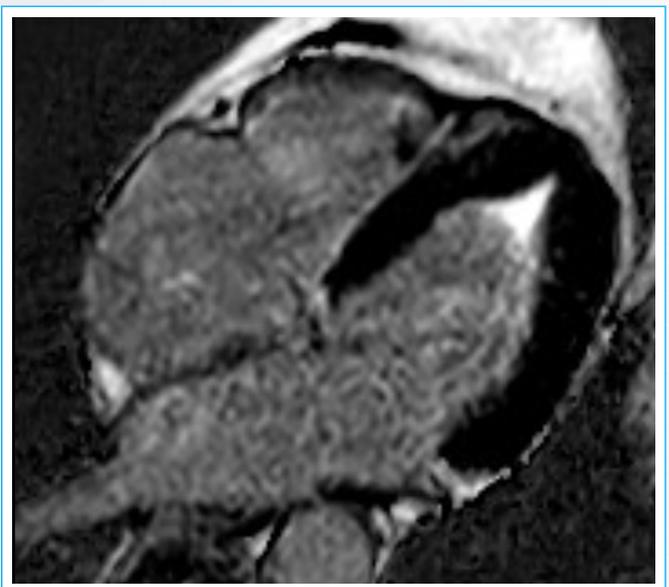


Figura 2. Secuencias de realce tardío de gadolinio, en 4 y 2 cámaras que muestran imagen de "doble V".

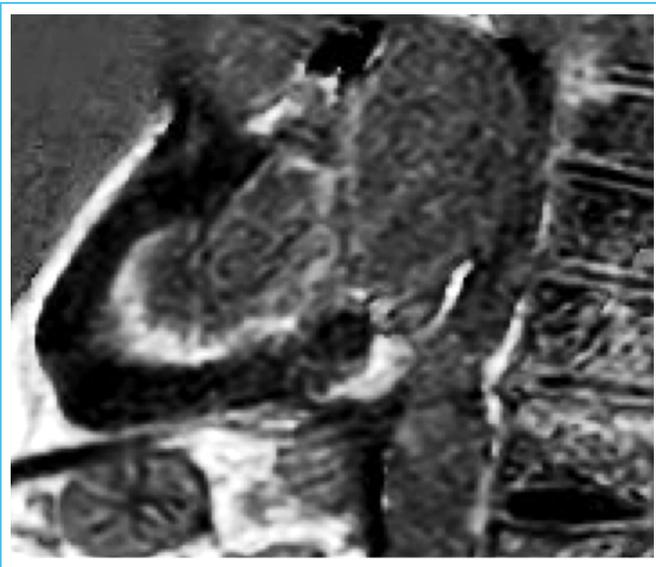


Figura 3. Secuencias de realce tardío de gadolinio, en 4 y 2 cámaras que muestran imagen de "doble V".

El paciente evolucionó con un fallo cardíaco severo con predominio derecho, anasarca y resistencia al tratamiento con diuréticos. Presentó 3 hospitalizaciones en los siguientes 12 meses, con requerimientos de inotrópicos y diuréticos endovenosos en dosis altas.

La evolución fue tórpida y, finalmente, el paciente falleció por insuficiencia cardíaca descompensada resistente al tratamiento.

Discusión

La FEM es relativamente frecuente en África del Norte y América del Sur⁽²⁾. Su etiología es desconocida; sin embargo, está asociada a factores ambientales, inmunológicos, infecciosos y genéticos⁽³⁾. El 50 % de las veces se asocia a eosinofilia, la cual puede ser secundaria a múltiples causas como síndromes mieloproliferativos, granulomatosis eosinofílica con poliangeítis y parasitosis entre otras. Hay que tener en cuenta que el Loeffler es por parasitosis y no por las mencionadas anteriormente⁽⁴⁾.

Cuando la FEM no está asociada a eosinofilia, se define como idiopática.

En ocasiones el diagnóstico es tardío, con mal pronóstico y las opciones terapéuticas son escasas.

La ecocardiografía es la técnica diagnóstica de primera línea y se pueden observar, en fases avanzadas, imágenes tipo masas ecogénicas que ocupan uno o ambos ventrículos, que corresponden a fenómenos de trombosis, fibrosis y calcificaciones que obliteran el ápex. No se asocian a trastornos de la motilidad ni zonas aneurismáticas como ocurre en otras patologías como cardiopatías isquémicas o chagásica⁽¹⁾.

La fisiología del llenado de ambos ventrículos es de tipo restrictiva y existe insuficiencia de las válvulas auriculoventriculares por tracción o dilatación anular tricuspídea como es el caso de nuestro paciente⁽²⁾, en el cual, además, había: dilatación biauricular severa, dilatación de la vena cava inferior sin variación respiratoria y derrame pericárdico leve.

La reconstrucción tridimensional por TC cardíaca nos permite comprender y evidenciar cómo la cavidad funcional del ventrículo izquierdo se ve severa-

mente disminuida, produciendo una fisiología restrictiva con aumento de las presiones de llenado del ventrículo izquierdo, y su repercusión en la morfología y función de las cavidades derechas por hipertensión pulmonar retrógrada, con fallo cardíaco global terminal.

El diagnóstico de certeza se logra con una biopsia endomiocárdica que confirma el tejido fibrótico subendocárdico focal e intersticial, con escaso o nulo tejido inflamatorio, que diseña y reemplaza las células miocárdicas⁽³⁾.

La cardiorresonancia es de gran utilidad en la caracterización tisular y morfológica y en la secuencia de realce tardío donde se aprecian zonas de depósito focal de gadolinio que se asocian hasta en un 40% a la presencia de imágenes hipodensas intracavitarias correspondientes a trombos apicales⁽⁵⁾.

El signo de la "doble V" es característico y tiene una excelente correlación con los hallazgos histopatológicos⁽⁶⁾.

Conclusiones

La FEM forma parte de las miocardiopatías restrictivas, siendo una entidad de etiología aún desconocida.

El abordaje diagnóstico con multimágenes permite establecer un diagnóstico precoz y de certeza y estrategias terapéuticas tempranas, dado su mal pronóstico y las escasas opciones de tratamiento si hay un diagnóstico tardío.

Ideas para recordar

- La FEM forma parte del grupo de las miocardiopatías restrictivas y su causa es desconocida, aunque se asocia a factores ambientales, inmunológicos, infecciosos y genéticos.
- En ocasiones el diagnóstico es tardío, con mal pronóstico y opciones terapéuticas escasas.
- La ecocardiografía es la técnica diagnóstica de primera línea, aunque se debe considerar un abordaje multimagen con TC y RMN cardíacas para lograr una mayor precisión y certeza diagnóstica.

Fuente de financiación

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiamiento.

Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen relaciones de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

Bibliografía

1. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. *Circulation*. marzo de 1996;93(5):841-2. doi: <https://doi.org/10.1161/01.cir.93.5.841>.
2. Grimaldi A, Mocumbi AO, Freers J, Lachaud M, Mirabel M, Ferreira B, et al. Tropical Endomyocardial Fibrosis: Natural History, Challenges, and Pers-

- pectives. *Circulation*. 14 de junio de 2016;133(24):2503-15. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.021178>.
3. Tobar M, Basante R, Guerrero M. Fibrosis endomiocárdica crónica, reporte de caso en área no endémica. *Rev Chil Cardiol*. 2017;36(2):127-31. doi: <https://doi.org/10.4067/S0718-85602017000200006>.
 4. Villamil-Munévar A, Barbosa C, Ternera-Barrios A, Pinedo JL, Olaya A. Fibrosis endomiocárdica. *Revista Colombiana de Cardiología*. enero de 2017;24(1):59.e1-59.e6. doi: <https://doi.org/10.1016/j.rccar.2016.09.006>.
 5. Vasquez-Rodriguez JF, Medina-Mur R, Giraldo LE, Juan-Guardela ML, Gelves J, Jaimes CP. Fibrosis endomiocárdica: una cardiomiopatía restrictiva en países en vía de desarrollo. *ACM*. 25 de marzo de 2021;91(2):4619. doi: <https://doi.org/10.24875/ACM.20000150>.
 6. De Carvalho FP, Azevedo CF. Comprehensive Assessment of Endomyocardial Fibrosis with Cardiac MRI: Morphology, Function, and Tissue Characterization. *RadioGraphics*. marzo de 2020;40(2):336-53. doi: <https://doi.org/10.1148/rg.2020190148>.