

Hipertrofia lipomatosa epicárdica: la entidad desconocida. Diagnóstico y tratamiento

Eva Díaz Caraballo
María Eulalia Jiménez
Nancy Giovanna Uribe
Sara Moreno
Javier Balaguer

Correspondencia

Eva Díaz Caraballo
edicapaz@yahoo.com

Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara. España

Palabras clave

- ▷ *Lipomatosis cordis*
- ▷ Hipertrofia lipomatosa cardíaca
- ▷ Taponamiento cardíaco
- ▷ Tomografía computarizada cardíaca

Keywords

- ▷ *Lipomatous cordis*
- ▷ *Cardiac lipomatous hypertrophy*
- ▷ *Cardiac tamponade*
- ▷ *Cardiac computed tomography*

RESUMEN

La hipertrofia lipomatosa cardíaca (HLC) o *lipomatosis cordis* es una patología cardíaca no bien conocida en la que persisten dificultades en su diagnóstico y manejo terapéutico. Causada por la hiperplasia de lipocitos, se caracteriza por la acumulación de tejido adiposo no encapsulado, siendo su localización más frecuente en el septo interauricular, y más desconocida a nivel epicárdico. Con un diagnóstico inicial erróneo con ecocardiografía transtorácica de derrame pericárdico en la mayor parte de los escasos casos sintomáticos descritos de HLC epicárdica en la literatura médica, las nuevas técnicas de imagen como la tomografía computarizada (TC) y cardioponencia magnética (cardio-RM) permiten caracterizar el tejido con alta sensibilidad y especificidad.

ABSTRACT

Cardiac lipomatous hypertrophy (CLH) or lipomatous cordis is a not well known cardiac pathology which diagnosis and treatment remain difficult. It is caused by adipocyte hypertrophy and its main feature is non capsulated fatty tissue accumulation. It's normally located at the interatrial septum and less frequently at an epicardic location. Having an initial wrong diagnosis of pericardial effusion by transthoracic ecocardiography in most of the symptomatic cases described, epicardial CLH can be studied now by new cardiac imaging techniques such as cardiac computed tomography and cardiac magnetic resonance with high sensitivity and specificity.

Presentación del caso

Se presenta el caso de un varón de 64 años con antecedentes médicos de hipertensión arterial, dislipidemia, diabetes con microangiopatía (neuropatía y proteinuria), hepatopatía crónica enólica (hábito activo) y obesidad mórbida con insuficiencia respiratoria global y poliglobulia secundarias. En estudio actual por el servicio de Medicina Interna por síndrome febril sin foco, ingresó por disnea progresiva, tos, diaforesis, edema periférico y malestar general.

En la valoración en Urgencias se aprecia en el ECG que está en ritmo sinusal sin alteraciones electrocardiográficas. Se realizó ecoscopia con muy mala ventana ecocardiográfica objetivándose función sistólica biventricular conservada y un derrame pericárdico moderado con mucha fibrina sin compromiso hemodinámico. Se decidió el ingreso en Medicina Interna para completar el estudio y tratamiento. En este periodo entró en fibrilación auricular, por lo que se inició heparina de bajo peso molecular a dosis bajas.

A la semana de evolución consultan urgentemente por hipotensión, taquicardia, diaforesis y mal estado general. Se realiza una ecocardiografía transtorácica urgente observándose derrame pericárdico severo circunferencial con cambios respiratorios patológicos en llenado mitral, ausencia de colapso vena cava inferior (VCI) y accesibilidad para pericardiocentesis (diámetro 35 mm desde subcostal). Dada la inestabilidad hemodinámica se decide pericardiocentesis de urgencia bajo control ecocardiográfico y de escopia sin éxito. Persistiendo inestabilidad hemodinámica se decide traslado urgente a cirugía cardíaca para

ventana pericárdica. En quirófano se realiza ventana pericárdica con ausencia de drenaje, por lo que se decide realizar una esternotomía media visualizándose infiltración de saco pericárdico por material de consistencia gelatinosa que asemeja tejido graso. Se realizó biopsia de pericardio y pericardiectomía de frénico a frénico.

Con respecto a la anatomía patológica, se describió la muestra de pericardio como un fragmento aplanado y alargado de tejido (9 x 2,8 x 0,5 cm) que presentaba una de sus superficies lisa con un punteado rojizo y la contralateral recubierta por abundante tejido graso. En los cortes seriados se observó una lámina de tejido fibroso de 0,2 cm de grosor máximo recubierta por abundante tejido graso siendo el diagnóstico de pericarditis crónica inespecífica, con intenso engrosamiento fibroso, e hiperplasia mesotelial sin signos histológicos de malignidad en las muestras remitidas.

Durante su ingreso en Medicina Interna se había realizado una TC toracoabdominal en las horas previas al episodio de inestabilidad hemodinámica que, procesada a posteriori, evidenció abundante grasa epicárdica que alcanzaba un grosor de 4,3 cm junto a engrosamiento pericárdico marcado de características indeterminadas y derrame pericárdico localizado a nivel posterolateral derecho de 3 cm sobre aurícula derecha (AD) e izquierdo de 22 mm con realce tardío (exudativo). También se apreció una vena cava inferior dilatada, aumento de calibre de las arterias pulmonares (Figura 1), una consolidación pulmonar en el lóbulo inferior derecho con adenopatías derechas y subcarinales inespecíficas y derrame pleural derecho. Con el diagnóstico de hipertrofia

lipomatosa cardíaca se realizó una nueva TC de control a posteriori que no mostró ya derrame pericárdico (Figura 2).

Estudio por imagen

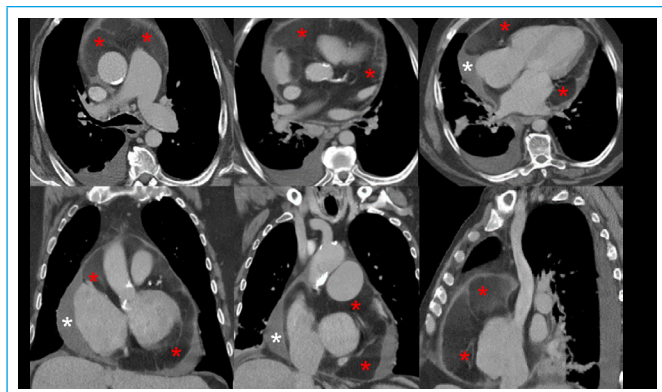


Figura 1. TC toracoabdominal en las horas previas a la inestabilidad hemodinámica que muestra abundante grasa epicárdica de hasta 4,3 cm de grosor (asteriscos rojos), engrosamiento pericárdico inespecífico y derrame pericárdico localizado (asteriscos blancos)

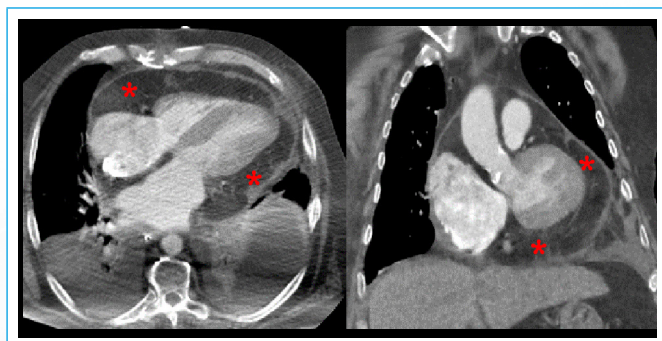


Figura 2. TC toracoabdominal de control en paciente estable tras pericardiectomía con lipomatosis cordis epicárdica (asteriscos rojos) sin evidencia de derrame pericárdico asociado

Discusión

La hipertrofia lipomatosa cardíaca o lipomatosis cordis es una entidad de etiología desconocida con reconocida asociación a obesidad y edad avanzada. Su presentación más frecuente es la hipertrofia lipomatosa del septo interauricular, estando la hipertrofia lipomatosa epicárdica (HLE) menos documentada.

Probablemente la primera descripción se realizó en 1964 en un examen post mortem. En 2004 se publicó un caso con HLE y clínica de taponamiento cardíaco tratado con pericardiectomía de forma exitosa con resolución de los síntomas, en este caso el pericardio histológicamente era normal⁽¹⁾. Recientemente, en 2016, Smail et al. han descrito el caso de un paciente con HLE con comportamiento de pericarditis constrictiva en el que se realizó resección aislada del tejido adiposo epicárdico sin pericardiectomía⁽²⁾, a diferencia del paciente de este caso. En ambos casos la evolución clínica fue favorable.

La clínica de la HLE es variable, desde una entidad asintomática a disnea de esfuerzo (multifactorial en obesos), taponamiento y constricción pericárdica⁽³⁾.

El diagnóstico diferencial se realiza con el derrame pericárdico por ecocardiografía transtorácica (ETT), error inicial sucedido en todos los casos publicados. Destaca la precisión del diagnóstico realizado con resonancia magnética⁽⁴⁾, cuya caracterización tisular mediante supresión grasa permite confirmar la sospecha.

En este caso, a diferencia de otros previos, la TC torácica permite la identificación correcta del líquido y el tejido graso del espacio pericárdico. El desarrollo y la accesibilidad a estas pruebas cardiológicas va a permitir identificar más frecuentemente esta entidad, siendo hasta el momento la infiltración del septo interatrial el diagnóstico más frecuente. Sin embargo, el conocimiento de su implicación patológica es parcial, así como su manejo terapéutico. Su existencia se ha asociado con el síndrome metabólico, incluyendo correlación con LDL, insulina, adiponectina y presión arterial⁽⁵⁾, por lo que el manejo en pacientes asintomáticos con ejercicio, estatinas y pérdida de peso se ha asociado a efectos beneficiosos. En los casos sintomáticos se había descrito previamente pericardiectomía descompresiva (incisión anterior de frénico a frénico) como en este caso, y recientemente la resección quirúrgica aislada de la grasa epicárdica sobre aurícula derecha, ventrículo derecho, grandes vasos y ventrículo izquierdo sólo frontal (excluyendo pared lateral y posterior) también se ha mostrado efectiva a largo plazo con menor invasividad y menor riesgo quirúrgico. La descripción de un mayor número de casos y su tratamiento permitirá valorar la mejor opción terapéutica en estos pacientes, con especial atención al desarrollo de fisiología restrictiva mediante ETT y cardio-RM.

Conclusión

La hipertrofia lipomatosa epicárdica es una entidad poco frecuente de variable sintomatología. Ante un frecuente diagnóstico inicial erróneo de derrame pericárdico por ecocardiografía transtorácica, su correcto diagnóstico se realiza con cardio-RM (fase de supresión grasa) o cardio-TC. El conocimiento de su repercusión patológica es parcial, y por ello, existe gran variabilidad en su manejo terapéutico. En casos sintomáticos se ha descrito pericardiectomía descompresiva (incisión anterior de frénico a frénico), y recientemente la resección quirúrgica aislada y parcial de la grasa epicárdica, efectiva a largo plazo con menor invasividad y menor riesgo quirúrgico.

Ideas para recordar

- En el contexto de diagnóstico de derrame pericárdico con ecocardiografía transtorácica hay que recordar la entidad de la hipertrofia lipomatosa epicárdica (HLE) para valorar otras técnicas diagnósticas y evitar diagnósticos erróneos.
- El diagnóstico de HLE se realizará de forma precisa mediante la fase de supresión grasa con cardio-RM. En casos inestables o contraindicaciones también es útil la cardio-TC, ya que permite identificar líquido y tejido graso en el espacio pericárdico.
- La clínica de la HLE es variable, desde asintomática a taponamiento y/o constricción pericárdica. De ella depende la variabilidad terapéutica, que puede requerir en casos sintomáticos pericardiectomía descompresiva frente a resección quirúrgica aislada y parcial de la grasa epicárdica.

Bibliografía

1. Myerson SG, Roberts R, Moat N and Pennell D. Tamponade caused by cardiac Lipomatous Hypertrophy. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance* 2004; 6 (2): 565-568.

2. Smail H, Baciu A, Dacher JN, et al. Surgical resection of circumferential epicardial adipose tissue hypertrophy: case report and systematic review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016; 151: e27-30.
3. Bernal JM, Mestres CA. Epicardial adipose hypertrophy: The Phantom of the Opera. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016; 151: e31-32.
4. Miller CA, Schmitt M. Epicardial Lipomatous Hypertrophy Mimicking Pericardial Effusion. Characterization With Cardiovascular Magnetic Resonance. *Circ Cardiovasc Imaging* 2011; 4: 77-78.
5. Whayne TF. Epicardial fat thickness in heart failure and other clinical conditions. *Angiology* 2012, 64: 169-172.