

Fibroelastosis endocárdica como causa rara de miocardiopatía

Elena Rodríguez-González
Miguel Ángel Cavero
Vanessa Moñivas
Jesús G. Mirelis
Javier Segovia

Correspondencia

Miguel Ángel Cavero
email: mcaverog@gmail.com

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid. España

Palabras clave

- ▷ Fibroelastosis endocárdica
- ▷ Trasplante cardíaco
- ▷ Miocardiopatía restrictiva

Keywords

- ▷ Endocardial fibroelastosis
- ▷ Heart transplantation
- ▷ Restrictive cardiomyopathy

RESUMEN

Varón de 42 años con antecedentes de coartación de aorta intervenida en la adolescencia que se presentó con insuficiencia cardíaca progresiva, requiriendo finalmente trasplante cardíaco. El diagnóstico mediante las técnicas de imagen, y confirmado por la anatomía patológica, fue de miocardiopatía restrictiva debida a fibroelastosis endocárdica con calcificaciones extensas. Se presentan los principales hallazgos de las técnicas de imagen en este paciente y se discuten las características clínicas más relevantes de esta rara enfermedad.

ABSTRACT

A 42-year-old male with coarctation of the aorta treated with surgery as a teenager presented with progressive heart failure, eventually requiring cardiac transplantation. The diagnosis of the imaging tests, confirmed by pathology, was restrictive cardiomyopathy due to endocardial fibroelastosis with extensive calcification. The main imaging findings in this patient are presented, and the most relevant clinical features of this rare disease are discussed.

Presentación del caso

La fibroelastosis endocárdica es una enfermedad de etiología desconocida que se caracteriza por el depósito de colágeno y elastina, provocando pseudohipertrofia ventricular y engrosamiento del endocardio. Es una enfermedad poco común que afecta a pacientes en edad pediátrica, siendo excepcional en los adultos, y cuyo diagnóstico supone un verdadero reto.

Un paciente de 42 años fue trasladado a nuestro centro para la valoración de un trasplante cardiopulmonar. El paciente tenía antecedentes de coartación de aorta diagnosticada en la infancia e intervenida a los 16 años, sin signos de reoartación durante el seguimiento. Era portador de marcapasos por bloqueo auriculoventricular completo. En 2001 tras un accidente cerebrovascular en el lóbulo parietal izquierdo de perfil cardioembólico, se le realizó una nueva ecocardiografía que mostró un ventrículo izquierdo (VI) hipertrofico con extensa calcificación de la pared ventricular a nivel del septo basal y la pared lateral basal. El paciente refería clínica de 2 años de evolución de insuficiencia cardíaca congestiva progresiva y, en ese momento, se encontraba en clase funcional III-IV de la *New York Heart Association*.

A la exploración física destacaba la presencia de un soplo de insuficiencia aórtica grado II/VI y hepatomegalia significativa. La radiografía de tórax mostraba cardiomegalia, hilos vasculares aumentados de tamaño, y zonas de densidad de calcio en el interior de la cavidad ventricular izquierda (**Figura 1**).

La ecocardiografía transtorácica realizada en el centro mostraba hallazgos compatibles con miocardiopatía restrictiva, con un VI con hipertrofia concéntrica grave con función sistólica global preservada y amplias áreas de calcifi-

cación predominantemente subendocárdicas, de distribución basal y media (**Vídeo 1, Vídeo 2 y Vídeo 3**). En la zona de máxima calcificación en los segmentos medios se visualizaba una aceleración del flujo de entrada (gradiente medio estimado de 5 mmHg), así como una aceleración de salida con una velocidad máxima de 1,6 m/s (**Vídeo 4**). No se visualizaban trombos en la cavidad ventricular. El patrón de llenado no era valorable por la presencia de fibrilación auricular y la estimulación ventricular por marcapasos, aunque la velocidad de la onda E del anillo mitral por Doppler tisular estaba reducida. El ventrículo derecho (VD) se mostraba hipertrofico y con contractilidad moderadamente reducida, y ambas aurículas gravemente dilatadas. La válvula aórtica, de morfología bicúspide por fusión de los velos coronarios derecho e izquierdo (**Vídeo 5**), presentaba insuficiencia aórtica grado II, con *jet* excéntrico dirigido hacia el velo anterior mitral. La presión arterial pulmonar sistólica estimada por la velocidad de la insuficiencia tricúspide era de 90-100 mmHg (**Figura 2**). Los gradientes transaórticos estimados por ecografía y por angiografía posterior descartaron reoartación de aorta.

Se realizó una TC torácica que demostró extensa calcificación endocárdica (**Figura 3**), que afectaba predominantemente a los segmentos basales y medios del ventrículo izquierdo. Analíticamente destacaban cifras muy elevadas de NT-pro-BNP (32.305 pg/ml). Se le realizó una ergo-espirometría que mostró un consumo de oxígeno pico de 12,5 ml/kg/min (32% del valor teórico máximo), sugestivo de mal pronóstico a corto plazo. Tras iniciar tratamiento inotrópico con milrinona y furosemida intravenosa, se le realizó un nuevo cateterismo derecho que mostró hipertensión pulmonar grave poscapilar (con una presión de enclavamiento de 47 mmHg) y resistencias vasculares pulmonares normales.

Ante estos hallazgos, se consideró que el paciente podría ser subsidiario de trasplante cardíaco aislado con optimización del tratamiento vasodilatador, y

se le incluyó en la lista de espera de trasplante. 41 días más tarde ingresó en *shock* cardiogénico, requiriendo soporte inotrópico a dosis altas e intubación orotraqueal, siendo finalmente trasplantado en situación de urgencia. El donante fue un varón de 29 años que había fallecido por muerte encefálica tras un traumatismo craneoencefálico grave.

El análisis anatomopatológico del corazón explantado mostró un engrosamiento difuso del endocardio ventricular izquierdo de aspecto blanco lechoso y se visualizaban amplias zonas de calcificación, que se extendían hasta el espesor del miocardio (Figura 4).

El paciente presentó múltiples complicaciones posquirúrgicas, entre ellas un fallo grave del VD con compromiso hemodinámico que precisó tratamiento inotrópico con milrinona, óxido nítrico inhalado y, finalmente, soporte de una asistencia ventricular derecha Levitronix® CentriMag durante 17 días. Además, presentó un fracaso renal agudo persistente que precisó hemodiafiltración veno-venosa continua, y fue incluido en un programa de hemodiálisis permanente. Finalmente, fue dado de alta con el diagnóstico de fibroelastosis endocárdica e insuficiencia cardíaca refractaria que precisó trasplante urgente, con disfunción de VD posterior en resolución secundaria a hipertensión pulmonar.

Estudio por imagen

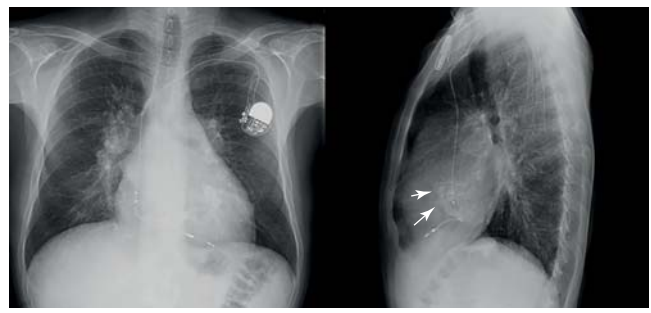
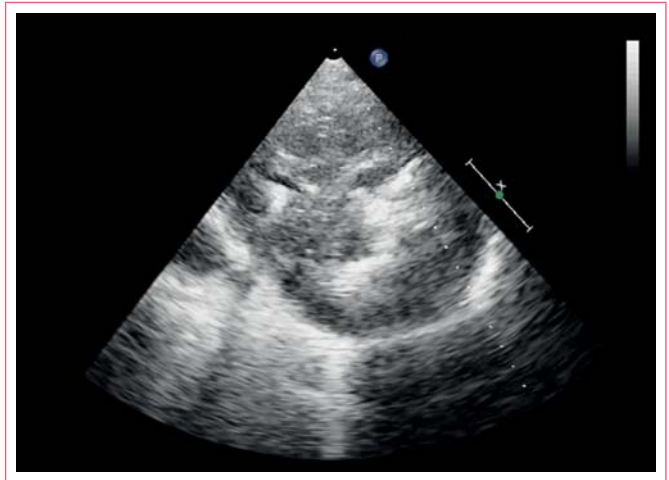


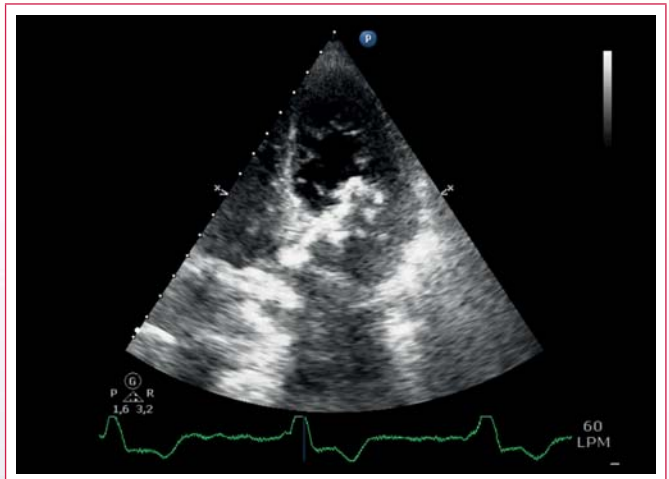
Figura 1. Radiografía de tórax que muestra cardiomegalia global y engrosamiento hilar bilateral. Se visualiza extensa calcificación que afecta a la pared del VI (flechas)



Video 1. Ecocardiografía transtorácica, plano paraesternal eje largo que muestra un VI gravemente hipertrófico con amplias áreas hiperecogénicas que se localizan en el endocardio y se extienden al miocardio ventricular compatibles con calcio



Video 2. Ecocardiografía transtorácica, plano paraesternal eje corto a nivel basal que muestra hipertrofia del VI grave y extensas áreas de calcificación endocárdica que afectan predominantemente a los segmentos anteriores, laterales y posteriores



Video 3. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de cuatro cámaras en el que se evidencia la extensa calcificación endocárdica que afecta a los segmentos basales y medio del VI. La función sistólica del VI está preservada



Video 4. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de cuatro cámaras con Doppler color en donde se visualiza aceleración del flujo de entrada a nivel medioventricular (gradiente medio de 5 mmHg) y aceleración leve del flujo de salida (velocidad máxima 1,6 m/s)



Video 5. Ecocardiografía transtorácica, plano paraesternal eje corto que muestra una válvula aórtica bicúspide por fusión de los velos coronarios derecho e izquierdo



Figura 4. Anatomía patológica del corazón explantado. El examen macroscópico pone de manifiesto una fibrosis endomiocárdica difusa con extensa calcificación que se origina en el endocardio ventricular y se extiende hasta el espesor del miocardio, predominantemente en los segmentos laterales del VI

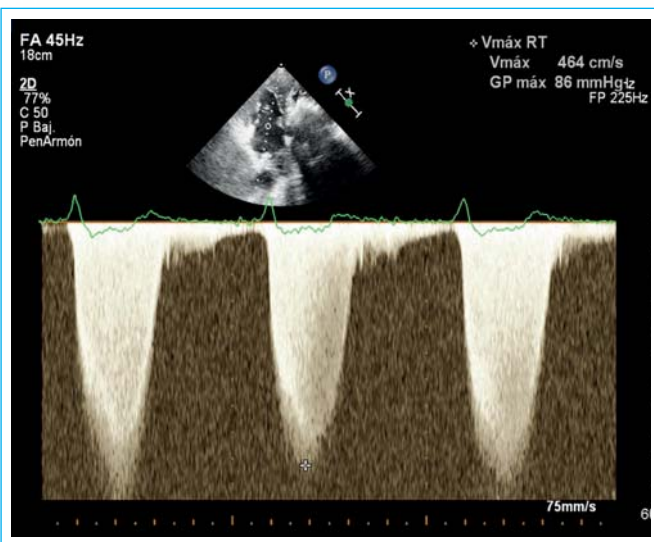


Figura 2. Ecocardiografía transtorácica, Doppler continuo del flujo tricúspide. La velocidad máxima de la insuficiencia tricúspide es de 4,64 m/s, lo que permite estimar una presión sistólica arterial pulmonar de 95-100 mmHg



Figura 3. TC de tórax. Calcificación del endocardio del VI en sus segmentos basales y medios. En el plano axial se aprecia una dilatación significativa de la AI

Discusión

La fibroelastosis endocárdica es una enfermedad poco común que habitualmente afecta a niños y adolescentes, siendo excepcional en adultos⁽¹⁻⁴⁾, que se caracteriza por el engrosamiento difuso del endocardio asociado en la mayoría de los casos a hipertrofia miocárdica y disfunción diastólica. Weinberg y Himelfarb fueron los primeros en utilizar el término de fibroelastosis endocárdica en 1943⁽⁵⁾. Desde entonces se han descrito formas primarias o idiopáticas y formas secundarias, y se ha asociado a un gran número de entidades, incluyendo enfermedades del miocardio, infecciones virales, miocarditis, enfermedades metabólicas y malformaciones congénitas. Entre estas últimas, las más frecuentes son el VI hipoplásico y las cardiopatías obstructivas del VI, como la atresia aórtica y la coartación de aorta⁽⁶⁾. Histológicamente, la fibroelastosis endocárdica se caracteriza por el engrosamiento endocárdico debido a proliferación de tejido fibroelástico. Otros hallazgos frecuentes son los trombos murales y las alteraciones valvulares debidas al acortamiento de los músculos papilares y las cuerdas tendinosas⁽⁷⁾.

El diagnóstico clínico de fibroelastosis endocárdica es difícil porque los síntomas y los hallazgos electrocardiográficos y ecocardiográficos son habitualmente inespecíficos, y debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la insuficiencia cardíaca de origen desconocido. La ecocardiografía es la prueba inicial para el diagnóstico, y debe sospecharse ante el hallazgo de un VI hipertrófico con áreas hiperrefringentes en el endocardio ventricular. La RM permite cuantificar la hipertrofia mural del VI y se han descrito zonas de realce tardío focal o difuso en el endocardio del VI o de ambos ventrículos^(3,4). En los casos en los que la RM esté contraindicada, el engrosamiento endocárdico puede ponerse de manifiesto mediante TC con contraste, como áreas hipointensas en la fase arterial precoz e hiperintensas en fase tardía⁽⁸⁾. En este caso fue especialmente útil al poner de manifiesto las amplias áreas de calcificación del endocardio. El trasplante cardíaco suele ser la única opción terapéutica en situación de insuficiencia cardíaca avanzada.

Conclusión

La fibroelastosis endocárdica debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de la miocardiopatía restrictiva en adultos, especialmente si existe un antecedente de cardiopatía congénita que cursa con obstrucción del corazón izquierdo.

Ideas para recordar

- El ecocardiografista de adultos o el especialista en técnicas de imagen en general debe conocer los hallazgos típicos de la fibroelastosis endocárdica, una rara enfermedad más típica de niños con determinadas cardiopatías congénitas, pero que excepcionalmente puede presentarse en la edad adulta.
- El diagnóstico diferencial de la miocardiopatía restrictiva debe incluir la fibroelastosis endocárdica, especialmente cuando se visualice engrosamiento y extensa calcificación del endocardio ventricular.

Bibliografía

1. Stamato NJ, O'Connell JB, Subramanian R, Scanlon PJ. Diagnosis of endocardial fibroelastosis by endomyocardial biopsy in an adult with dilated cardiomyopathy. *Am Heart J* 1985; 109 (4): 919-920.
2. Perez David E, Prieto Arevalo R, Fernandez-Aviles F. Endocardial fibroelastosis in dilated cardiomyopathy in a 28-year-old transplant recipient. *Eur Heart J* 2009; 30 (4): 477.
3. Gupta D, Odigie-Okon EG, Ratner S, Kadiyala M, Cao JJ. Secondary endocardial fibroelastosis in an adult: Three-year follow-up by cardiac magnetic resonance imaging. *Tex Heart Inst J* 2012; 39 (5): 761-763.
4. Lee M, Park SJ, Kim MY, Bae SY, Chung HJ, Kwon GY, Choe YH, Jeon ES. Endocardial fibroelastosis in a 57-year-old transplant recipient. *Korean Circ J* 2010; 40 (4): 204-207.
5. Weinberg T, Himelfarb AJ. Endocardial fibroelastosis (so-called fetal endocarditis). *Bull Johns Hopkins Hosp* 1943; 72: 299-306.
6. Lurie PR. Endocardial fibroelastosis is not a disease. *Am J Cardiol* 1988; 62 (7): 468-470.
7. Stehbens WE, Delahunt B, Zuccollo JM. The histopathology of endocardial sclerosis. *Cardiovasc Pathol* 2000; 9: 161-173.
8. Suh SY, Kim EJ, Yong HS, et al. Endocardial fibroelastosis demonstrated on multidetector computed tomography. *Int J Cardiol* 2008; 124: e51-52.