



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

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3012118>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3012118>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)