



Reporte de caso

Fibrosis endomiocárdica aislada de ventrículo derecho: presentación atípica de una rara enfermedad. Reporte de caso

Laura Valentina López Gutiérrez^{1,a}, Mauricio Andrés Murillo Moreno^{2,b}, Luisa Fernanda Durango^{3,c,d}, Jhon Fredy Salamanca Montilla^{4,c,d,e}, Clara Inés Saldarriaga Giraldo^{1,f}

Recibido: 03 de julio de 2024
Aceptado: 25 de octubre de 2024
En línea: 06 de noviembre de 2024

Filiación de los autores

¹ Departamento de Cardiología, Clínica CardioVID, Medellín, Colombia.

² Departamento de Medicina Interna, Universidad CES, Medellín, Colombia.

³ Clínica CardioVID, Medellín, Colombia.

⁴ Universidad Pontificia Bolivariana, Colombia.

^a Fellow de Cardiología.

^b Residente de Medicina Interna.

^c Médico internista.

^d Cardiólogo.

^e Fellow Ecocardiografía.

^f Cardiólogo clínico.

Correspondencia

Mauricio Andrés Murillo Moreno.
Circular 4#72-24 Laureles, Medellín, Colombia.

Correo

maomoreno9410@gmail.com

Fuente de financiamiento

Autofinanciado.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Citar como

López Gutiérrez LV, Murillo Moreno MA, Durango LF, Salamanca Montilla JF, Saldarriaga Giraldo CI. Fibrosis endomiocárdica aislada de ventrículo derecho: presentación atípica de una rara enfermedad. Reporte de caso. Arch Peru Cardiol Cir Cardiovasc. 2024;5(4):243-248. doi: 10.47487/apcyccv.v5i4.409.



Esta obra tiene una licencia de Creative Commons Atribución 4.0 Internacional

RESUMEN

La fibrosis endomiocárdica o enfermedad de Davies es una causa poco frecuente de miocardiopatía restrictiva. Se caracteriza por el depósito de material fibroso en el endocardio que conlleva a insuficiencia cardíaca rápidamente progresiva. Con mayor frecuencia se comprometen ambos ventrículos, siendo menos común el compromiso aislado del ventrículo derecho. La presentación clínica de esta entidad se basa en síntomas de falla cardíaca derecha, aunque las arritmias y los trastornos de la conducción también pueden estar presentes. El tratamiento está determinado por el control de la congestión y la intervención quirúrgica en pacientes sintomáticos. Presentamos el primer caso de fibrosis endomiocárdica aislada del ventrículo derecho en Colombia, describimos las características clínicas, etiológicas, imagenológicas y de manejo, con el fin de entregar a la comunidad médica una comprensión aproximada de esta enfermedad enfocándonos en una forma inusual de presentación.

Palabras clave: Fibrosis Endomiocárdica; Cardiomiopatía Restrictiva; Disfunción Ventricular Derecha (Fuente: DeCS-BIREME).

ABSTRACT

Right ventricular endomyocardial fibrosis: Atypical presentation of a rare disease. Case report

Endomyocardial fibrosis or Davies disease is a rare cause of restrictive cardiomyopathy. It is characterized by the deposit of fibrous material in the endocardium that leads to quickly progressive heart failure. It most frequently affects both ventricles, with isolated involvement of the right ventricle being the least common form. The clinical presentation of this entity is based on symptoms of right heart failure, although arrhythmias and conduction disorders may also be present. The treatment is determined by the management of congestion and surgical intervention in symptomatic patients. We present the first case of endomyocardial fibrosis isolated from the right ventricle in Colombia, we describe the clinical, etiological, imaging and management characteristics in order to deliver to the medical community an approximate understanding of this disease focusing on an unusual way of presentation.

Keywords: Endomyocardial Fibrosis; Cardiomyopathy, Restrictive; Ventricular Dysfunction, Right (Source: MeSH-NLM).

Introducción

La fibrosis endomiocárdica (FEM) es una causa rara de miocardiopatía restrictiva ⁽¹⁾. Aunque ya han pasado 75 años desde su primer reporte ⁽²⁾, sigue siendo una enfermedad poco estudiada e infradiagnosticada ⁽¹⁾. Su etiología es poco clara, pero se cree que está relacionada con alteraciones nutricionales, infecciosas o autoinmunes ^(1-3,4). Su historia natural se basa en una fase de inflamación aguda con necrosis, una fase transitoria y una fase crónica caracterizada por fibrosis endocárdica ⁽¹⁻⁵⁾. La afección biventricular es la forma usual de presentación, mientras que el compromiso aislado del ventrículo derecho es la forma menos frecuente ⁽⁶⁾. Describimos el primer caso de FEM aislada del ventrículo derecho reportado en Colombia, presentamos las características clínicas e imagenológicas, su etiología y el manejo disponible del compromiso ventricular derecho, con el fin de brindar a la comunidad médica herramientas para comprender mejor una enfermedad rara y poco conocida y así guiar su manejo.

Reporte de caso

Se trata de una paciente de 72 años, procedente de área urbana, con antecedente de hipertensión arterial, sin historia de viajes recientes. Acude por 20 días de disnea y edema de miembros inferiores. Ingresó en aceptables condiciones generales, con presión arterial 139/100 mm Hg; frecuencia cardiaca 67 latidos por minutos; frecuencia respiratoria 20 respiraciones por minuto y saturación de oxígeno 97%. El examen físico reveló cuello con ingurgitación yugular, ruidos cardiacos rítmicos, sin soplos, ruidos respiratorios sin agregados y edema de miembros inferiores.

Se le realizaron estudios, entre ellos un ecocardiograma transtorácico que reveló una anatomía y función del ventrículo y aurícula izquierda normal, un volumen auricular derecho aumentado y un ventrículo derecho dilatado en su porción basal, con obliteración de porción distal; contractilidad basal normal, pero restricción en la movilidad de los segmentos medio y apical de la pared libre y alteración en la arquitectura de la pared libre

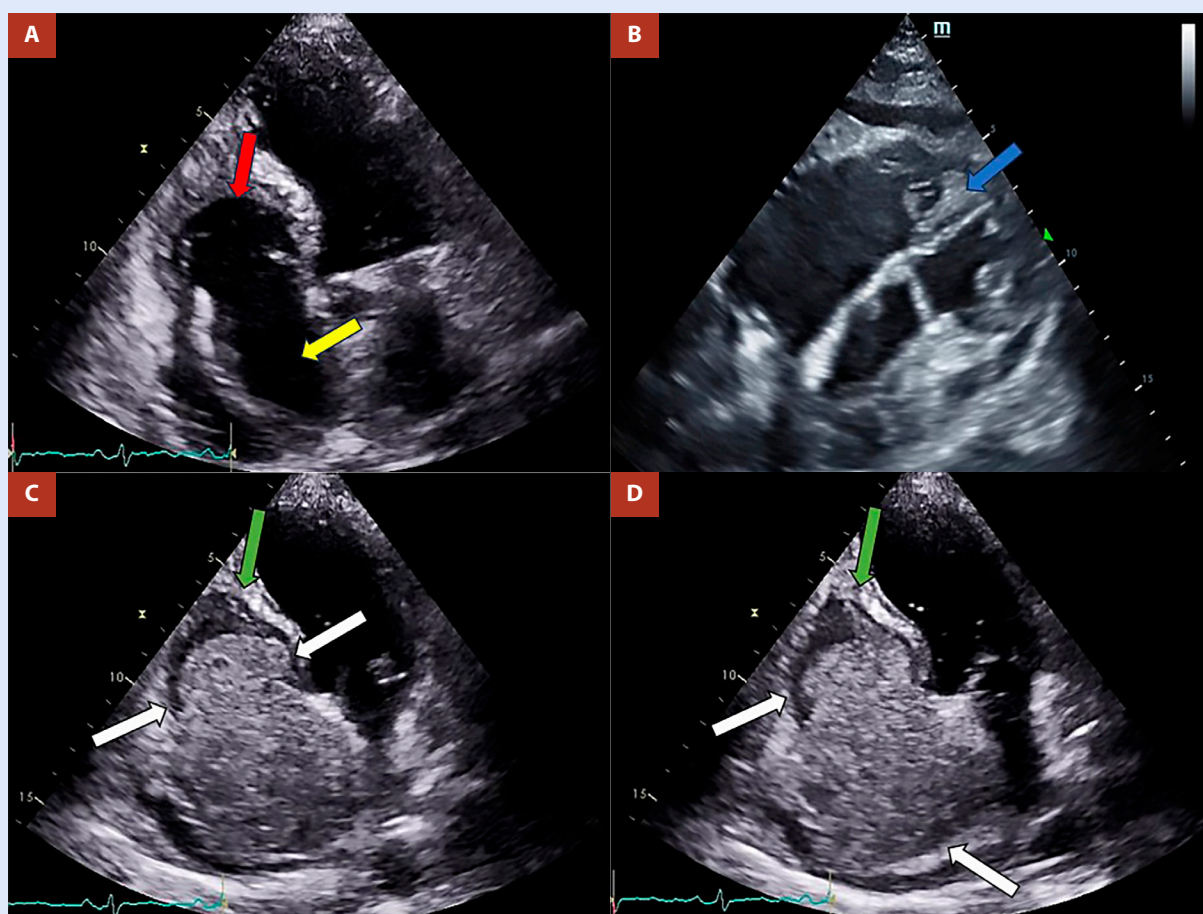


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico. Se observa obliteración del ventrículo derecho (1A, flecha roja), aumento de la densidad banda moderadora (1B, flecha azul), placas endomiocárdicas >2 mm de grosor (1C, flecha verde), dilatación de aurícula derecha (1A, flecha amarilla) sin compromiso del ventrículo izquierdo. La prueba de solución salina agitada permitió definir claramente el borde endocárdico (1C-D, flecha blanca).

en los segmentos medio y apical, en los cuales se evidenció una ecogenicidad heterogénea y leve engrosamiento del pericardio adyacente; la imagen con contraste con microburbujas permitió delimitar más el área afectada (**Figura 1**), el resto de parámetros ecocardiográficos se describen en la **Tabla 1**. Los paraclínicos destacaron la presencia de eosinofilia, azoados elevados que sugerían una lesión renal aguda; un NT-proBNP elevado como datos de congestión cardíaca e hiperlactatemia como signo de hipoperfusión tisular (**Tabla 2**).

Con los hallazgos paraclínicos y ecocardiográficos, se sospechó de FEM aislada de ventrículo derecho. La resonancia magnética cardíaca demostró la presencia de realce tardío subendocárdico, y otros hallazgos en ventrículo y aurícula derecha, que confirma la presencia de fibrosis endomiocárdica (**Figura 2**). La biopsia de ventrículo derecho evidenció engrosamiento fibroso del ventrículo derecho (**Figura 3**). Por la presencia de eosinofilia se solicitaron estudios: ANCAS, niveles de IgG, niveles de vitamina B12, perfil hepático, coprológico seriado, citometría de flujo, uroanálisis y tomografía de tórax, los cuales estuvieron dentro de la normalidad.

Se inició terapia con furosemida e ivermectina. Al cabo de unos días la eosinofilia desapareció. Debido al compromiso

Tabla 1. Ecocardiograma transtorácico

Parámetro ecocardiográfico	Resultado	VN
Fración de eyección	55%	>50%
Índice de masa ventricular izquierda	40 g/m ²	43-95 g/m ²
Fración de acortamiento del VI	55%	27-45%
Septum en diástole	0,7 cm	0,6-0,9 cm
Relación VD/VI	0,7	0,6-0,8
Grosor de la pared libre del VD	10 mm	1-5 mm
Relación E/e' mitral promedio	8.01	<15%
Strain pared libre del VD (-)	-17,4	20-38%
TAPSE	13 mm	17-31 mm
TDI VD	7 cm/s	9,5-18,7 cm/s
Cambio de área fraccional	30%	35-63%
PSAP	33 mmHg	18-30 mmHg
Volumen indexado aurícula izquierda	18 mL/m ²	16-35 mL/m ²
Volumen indexado aurícula derecha	46 mL/m ²	15-27 mL/m ²
PVC estimada	8 mmHg	2-6 mmHg
Índice cardíaco estimado	2,1 L/min/m ²	2,4-4,2 L/min/m ²
Pericardio adyacente a pared libre de VD	5 mm	<2 mm

VI: ventrículo izquierdo. VD: ventrículo derecho. TAPSE: desplazamiento sistólico del plano del anillo tricúspideo. TDI: doppler tisular. PSAP: presión sistólica de arteria pulmonar. PVC: presión venosa central. VN: valor normal.

Tabla 2. Resultados de laboratorio

Parámetros	Resultado	VN
Hemograma		
Leucocitos	8,25 x10 ³ /uL	3,8 - 10,8 x10 ³ /uL
Neutrófilos	4,58 x10 ³ /uL	1,82 - 7,47 x10 ³ /uL
Linfocitos	1,77 x10 ³ /uL	1,16 - 3,33 x10 ³ /uL
Eosinófilos	1,9 x10 ³ /uL	0,02 - 0,32 x10 ³ /uL
Hemoglobina	13 g/dL	10,8 - 13,3 g/dL
Hematocrito	44%	33,4 - 40,4 %
Plaquetas	175 x10 ³ /uL	150 - 445 x10 ³ /uL
Creatinina sérica	1,99 mg/dL	0,2 - 1,2 mg/dL
Nitrógeno ureico sanguíneo	28,7 mg/dL	7 - 18 mg/dL
NT-proBNP	3789 pg/dL	< 300 pg/dL
Lactato sérico	2,5 mmol/L	< 1,2 mmol/L

NT-proBNP: propéptido natriurético cerebral N-terminal.

severo del ventrículo derecho se planteó trasplante cardíaco como manejo curativo; no obstante, la paciente había superado la edad límite establecida para esta terapia, por lo cual se desestimó la intervención y se ofreció manejo sintomático con soporte inotrópico. Recibió infusión de levosimendán logrando disminución de creatinina sérica, depuración de lactato y mejoría clínica. Se dio egreso con furosemida, espironolactona, losartán y empagliflozina con plan de inotropía intermitente con levosimendán.

Discusión

Desde hace 75 años cuando se describió el primer caso de FEM, su prevalencia ha aumentado en regiones de África subsahariana y han aparecido casos aislados en la India ⁽²⁾, Asia y América Latina, incluyendo Colombia ⁽⁷⁻⁸⁾. Afecta en igual proporción a hombres y mujeres ⁽⁹⁾ con edades de presentación entre los 24 a 67 años ⁽⁶⁾. El compromiso biventricular es el más frecuente en un 53%, seguido del compromiso aislado del ventrículo izquierdo en un 29%, y solo en un 18% la enfermedad aislada del ventrículo derecho ⁽⁶⁾, lo que denota que nuestro caso se encuentra dentro del grupo de menor frecuencia, además de ser el primero reportado, hasta la fecha, en Colombia.

La etiología es incierta, se ha encontrado relación con la deficiencia de magnesio y un alto consumo de cerio que se encuentra en tubérculos como la yuca, también parece haber asociación con enfermedades como leucemia eosinofílica,

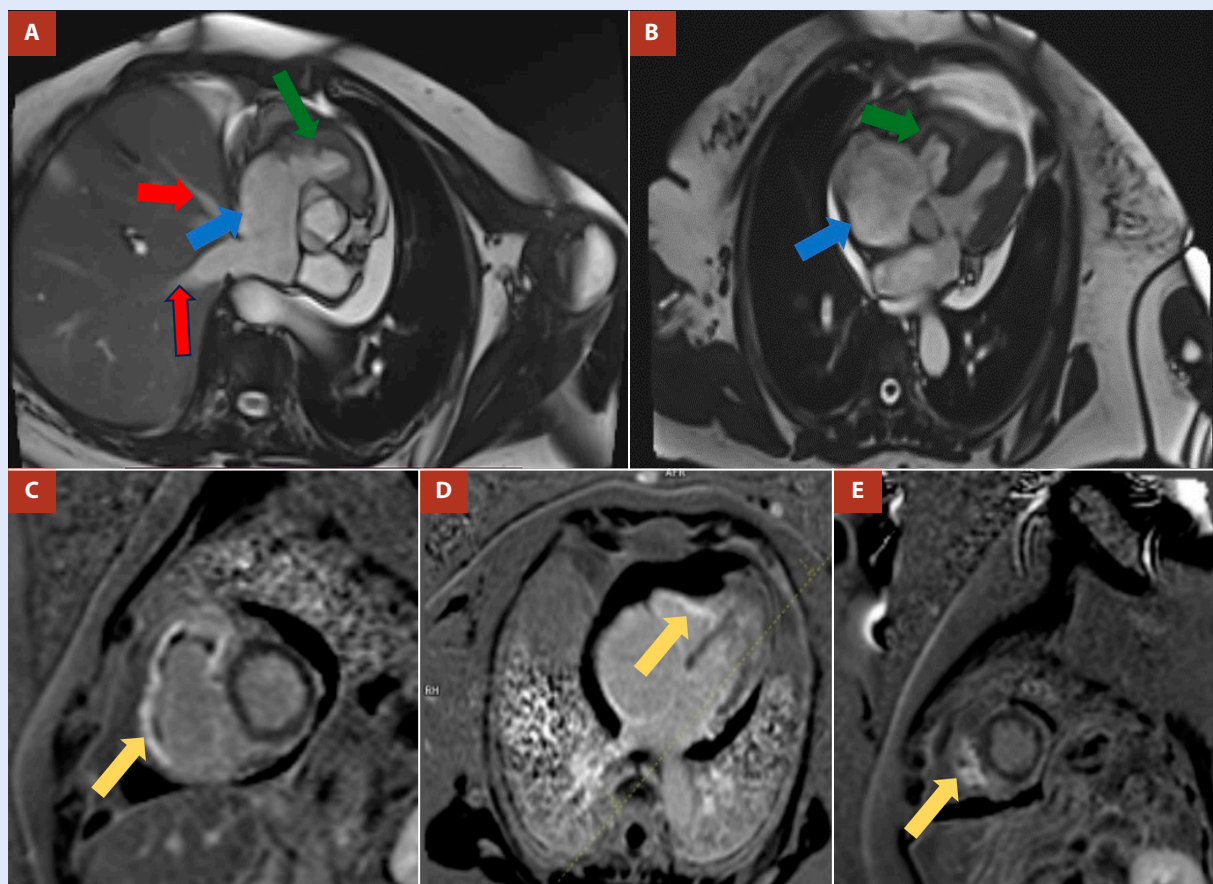


Figura 2. Resonancia magnética cardiaca. **A y B)** Se observa dilatación de la aurícula derecha (flecha azul), obliteración del ventrículo derecho (flechas verdes), reflujo del contraste hacia las venas hepáticas dilatadas (flechas rojas) por aumento de las presiones venosas sistémicas. **C, D y E)** realce subendocárdico en región media y apical del ventrículo derecho que representa áreas de fibrosis (flechas amarillas).

enfermedad de Löffler⁽⁴⁾, enfermedad de Behçet⁽³⁾ e infección por parásitos como *Schistosoma mansoni*⁽¹⁾. En nuestro paciente, si bien se encontró eosinofilia, esta resolvió y no se encontró una etiología secundaria, a pesar de los diferentes estudios realizados. Aunque se ha catalogado como una enfermedad tropical, lo que se relaciona con el carácter tropical de Colombia (área de origen del paciente), se han encontrado casos de compromiso aislado de ventrículo derecho en áreas no tropicales, lo que desestima un poco esta hipótesis⁽⁵⁾; además, el origen étnico, la pobreza y la edad son factores de riesgo relacionados⁽⁶⁾.

Su historia natural se desarrolla en tres etapas, la primera es una fase de necrosis que procede de una respuesta inflamatoria aguda (pancarditis), seguida de una fase transitoria con formación de trombos endocárdicos y, finalmente, una fase crónica con depósito de material fibroso en el endocardio que conlleva a insuficiencia cardíaca rápidamente progresiva con manifestaciones de congestión sistémica, como se encontró en nuestra paciente, donde los hallazgos ecocardiográficos, por resonancia e histopatológicos, sugieren estar en la fase final del curso de la enfermedad⁽¹⁻⁵⁾.

Cuando compromete de forma independiente el ventrículo derecho, la fibrosis se extiende desde el vértice ventricular hasta

el aparto subvalvular, pero sin comprometer la válvula tricúspide. La insuficiencia valvular puede presentarse por defecto en la coaptación, adicionalmente se afecta el tracto de entrada y los músculos papilares, pero sin afección del tracto de salida del ventrículo derecho, hallazgos presentes en el caso reportado⁽¹⁻⁴⁾. Histológicamente, se observa un engrosamiento endocárdico debido al depósito de tejido fibroso denso que se extiende hasta el miocardio subyacente formando septos y rodeando los vasos intramiocárdicos, similar a lo observado en la biopsia de la paciente⁽¹⁰⁾.

La forma aislada de compromiso ventricular derecho se puede encontrar en pacientes asintomáticos o en aquellos con signos y síntomas de insuficiencia cardíaca derecha; asimismo, la fibrilación auricular ocurre en >30% los casos, las arritmias ventriculares y las anomalías en la conducción, como bloqueos auriculoventriculares de primer grado y/o rama derecha son comunes⁽¹⁻⁹⁾. Pueden estar presentes trombos intraventriculares, embolia pulmonar y posterior hipertensión pulmonar⁽⁵⁾; de todos estos hallazgos, solo se encontraron signos y síntomas de falla cardíaca derecha sin evidencia de anomalías en la conducción o arritmias en el caso reportado. La ecocardiografía transtorácica sugiere el diagnóstico, mientras que la resonancia

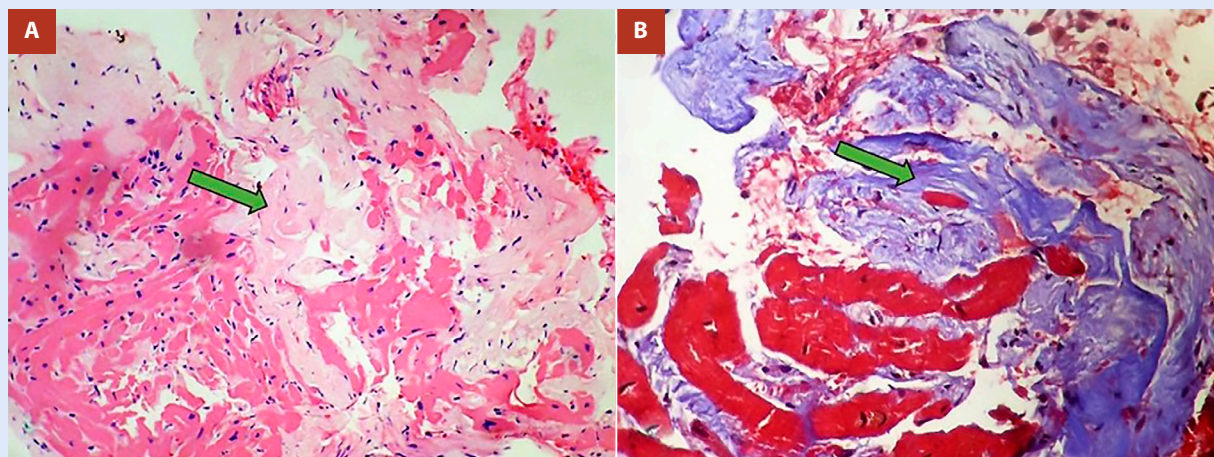


Figura 3. Biopsia de ventrículo derecho. Figura A - Hematoxilina-Eosina. Figura B - Tricrómico de Mason. Ambas a 40x. Se observa fibrosis del ventrículo derecho (A-B, flecha verde), sin infiltrado inflamatorio, con pocas fibras elásticas y de retículo y abundante colágeno acelular, sin eosinófilos.

magnética es la técnica preferida en países desarrollados ⁽⁴⁾. Las imágenes revelan engrosamiento del endocardio ventricular derecho que asemeja a un «suelo artificial», obliteración de la porción trabecular, reducción del volumen de la cavidad, dilatación del anillo tricuspídeo y regurgitación; en fases avanzadas se observa una escotadura apical por retracción del ventrículo derecho, trombos en aurícula derecha, derrame pericárdico y realce tardío del endocárdico tras la administración de gadolinio, lo que sugiere la presencia de fibrosis endocárdica, como se observó en las imágenes de nuestra paciente ⁽⁷⁾.

El uso de contraste con microburbujas en la ecocardiografía puede delinear más claramente en borde endocárdico verdadero y clarifica del material tromboinflamatorio apical, como se detalla en nuestro caso ⁽⁵⁾. Los criterios diagnósticos por ecocardiografía incluyen seis criterios mayores (placas endomiocárdicas >2 mm; placas endomiocárdicas delgadas (≤ 1 mm) en más de un área de la pared ventricular; obliteración del ápex ventricular; trombos sin disfunción ventricular grave; escotadura apical del ventrículo derecho y AV, disfunción valvular secundaria a adhesión valvular a la pared ventricular) y siete criterios menores (una pared ventricular afectada por parches endomiocárdicos; flujo restrictivo a través de las válvulas atrioventriculares; apertura diastólica de la válvula pulmonar; engrosamiento difuso de la valva mitral anterior; aurícula agrandada con ventrículo de tamaño normal; movimiento M del tabique interventricular y la pared posterior plana, y aumento de la densidad de la banda moderadora u otras bandas intraventriculares).

Para establecer el diagnóstico de FEM se necesitan dos criterios mayores o uno mayor y dos menores ⁽¹⁻¹¹⁾. Nuestro paciente cumplía con uno mayor y dos menores que incluían obliteración del ápex ventricular, pared ventricular con parches endomiocárdicos y aumento de densidad de la banda moderadora, respectivamente; además, se observa cómo la afección es limitada al ventrículo derecho (**Tabla 1**). La resonancia magnética, además del diagnóstico, permite el monitoreo

del tratamiento médico y quirúrgico y delimita con mayor precisión las zonas de fibrosis, la cual puede observarse como doble signo V en el ápex ventricular (aparición de tres capas de miocardio normal, endocardio realzado y engrosado, y trombo suprayacente) ⁽¹⁻⁷⁾.

El tratamiento médico consiste en el manejo de sobrecarga de líquidos con diuréticos y nitratos ⁽⁶⁾ y la anticoagulación en casos de trombosis intracavitaria o fibrilación auricular ⁽¹²⁾. A pesar de una mortalidad quirúrgica alta (10-30%), a largo plazo la cirugía puede mejorar la supervivencia y la capacidad funcional con respecto al tratamiento médico ⁽⁵⁾. Esta debe ofrecerse tan pronto como el paciente presente síntomas, debido a que la mayoría de los pacientes en etapa terminal tienen peor pronóstico posoperatorio y no son elegibles para cirugía ⁽¹⁾. Hasta la fecha las intervenciones descritas incluyen decorticación endomiocárdica completa con reemplazo valvular tricuspídeo y soporte ECMO-VA en pacientes con hemodinamia crítica ⁽¹²⁾, endocardiectomía con derivación cavopulmonar bidireccional ⁽⁴⁻¹³⁾, derivación cavopulmonar bidireccional sin endocardiectomía ⁽¹³⁾ y conexión cavopulmonar total ⁽¹⁴⁾. El pronóstico depende de la intervención quirúrgica temprana, ya que los desenlaces son malos una vez que han empeorado los síntomas ⁽⁴⁾. En nuestro paciente se optó por manejo médico debido a su edad avanzada y fragilidad, optándose con soporte con levosimendán intermitente con lo cual no ha habido nuevas hospitalizaciones hasta la fecha.

En conclusión, la FEM es una enfermedad rara y poco estudiada, conlleva a miocardiopatía restrictiva con insuficiencia cardíaca rápidamente progresiva y de mal pronóstico. El compromiso aislado de ventrículo derecho es la forma menos frecuente. Nuestro caso es el primero reportado hasta la fecha en Colombia, donde resaltamos la forma avanzada de presentación, sus hallazgos imagenológicos e histopatológicos así como, a través de la revisión de la literatura, aportamos a la comunidad médica una mejor comprensión de esta forma

atípica de presentación de esta enfermedad con el fin de lograr un mejor enfoque y manejo de esta.

Contribuciones de los autores

MM: conceptualización, investigación, metodología, escritura.

LL: investigación, visualización. **JS:** conceptualización, recursos.

LD: conceptualización, metodología. **CS:** conceptualización, supervisión, metodología, administración del proyecto.

Agradecimientos

Agradecemos a la Clínica CardioVID por brindarnos el espacio y la información necesaria para la recolección de los pacientes y a todo el equipo que trabajó en el presente estudio.

Referencias bibliográficas

1. Espinoza Romero C, Lima ICV, Hotta VT, Bocchi EA, Salemi VMC. Endomyocardial fibrosis of the right ventricle in a patient with schistosomiasis: a case report. *Eur Heart J Case Rep.* 2022;6(8):ytac312. doi: 10.1093/ehjcr/ytac312.
2. Madi D. Right ventricular endomyocardial fibrosis – A case report. *Australas Med J.* 2013;6(2):88-90. doi: 10.4066/AMJ.2013.1558.
3. Buturak, A, Saygili, O, Ulus, S, Kalfa, M, Karabulut, H, Alhan, C, et al. Right ventricular endomyocardial fibrosis mimicking Ebstein anomaly in a patient with Behçet's disease: Case report and review of the literature. *Mod Rheumatol.* 2014;24(3):532-6. doi: 10.3109/14397595.2013.874731.
4. Heredero A, Garcia-Vega M, Tomas M, Cremades M, Calderon P, Karagounis AP, et al. Combined endocardectomy and bidirectional Glenn shunt for right ventricular endomyocardial fibrosis. *Ann Thorac Surg.* 2012;93(1):310-2. doi: 10.1016/j.athoracsur.2011.06.011.
5. Laher S, Wong YW, Platts D, Prabhu A, Thomson B, Hamilton-Craig C, et al. A rare case of severe nontropical isolated right ventricular endomyocardial fibrosis. *JACC Case Rep.* 2020;2(13):2078-2084. doi: 10.1016/j.jaccas.2020.09.042.
6. Khalil SI, Khalil S, Tigani SE, Saad HA. Endomyocardial fibrosis in Sudan: clinical and echocardiographic features. *Cardiovasc J Afr.* 2017;28(4):208-214. doi: 10.5830/CVJA-2016-079.
7. Mocumbi AO. Right ventricular endomyocardial fibrosis (2013 Grover conference series). *Pulm Circ.* 2014;4(3):363-9. doi: 10.1086/676746.
8. Rodríguez-González MJ, Torres ÁM, Echeverría LE. Fibrosis endomiocárdica. *Rev Colomb Cardiol.* 2017;24(4):407.e1-407.e5. doi: 10.1016/j.rccar.2016.07.006.
9. Aggarwal A, Sinha B, Rajpal S, Dwivedi S, Sharma V. Right ventricular endomyocardial fibrosis presenting with ventricular tachycardia and apical thrombus - an interesting presentation. *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2009;9(6):360-3.
10. Mocumbi AOH, Yacoub MH, Yokohama H, Ferreira MB. Right ventricular endomyocardial fibrosis. *Cardiovasc Pathol.* 2009;18(1):64-5. doi: 10.1016/j.carpath.2007.12.009.
11. Mocumbi AO, Ferreira MB, Sidi D, Yacoub MH. A population study of endomyocardial fibrosis in a rural area of Mozambique. *N Engl J Med.* 2008;359(1):43-9. doi: 10.1056/NEJMoa0708629.
12. Negri F, Fabris E, Masè M, Vitrella G, Minà C, Turrisi M, et al. Endomyocardial fibrosis of the right ventricle: A case report of successful surgery. *J Card Surg.* 2020;35(2):460-463. doi: 10.1111/jocs.14378.
13. Mishra A, Manohar SRK, Ramalingam SK, Valiathan MS. Bidirectional Glenn shunt for right ventricular endomyocardial fibrosis. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2002;10(4):351-3. doi: 10.1177/021849230201000419.
14. Kumar N, Prabhakar G, Fawzy M, Alhalees Z, Duran C. Total cavopulmonary connection for right ventricular endomyocardial fibrosis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1992;6(7):391-2. doi: 10.1016/1010-7940(92)90179-2.