



MEDICINA EN IMÁGENES

Fibroelastosis endomiocárdica como causa de insuficiencia cardíaca avanzada



Advanced heart failure due to endomyocardial fibroelastosis

P. Díez-Villanueva*, I. Sousa y F. Fernández-Avilés

Servicio de Cardiología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

Recibido el 24 de julio de 2015; aceptado el 30 de agosto de 2015

Disponible en Internet el 2 de octubre de 2015

Una mujer de 40 años ingresó en nuestro centro por empeoramiento de su disnea. Había presentado un primer episodio de insuficiencia cardíaca un año antes, siendo diagnosticada de posible miocardiopatía restrictiva.

El ecocardiograma transtorácico mostró disfunción diastólica intensa, con función sistólica y diámetros ventriculares normales, destacando hiperecogenicidad endomiocárdica. La radiografía de tórax mostró una calcificación intraventricular (fig. 1A, flecha), y la tomografía computarizada confirmó la presencia de una calcificación intramural difusa (fig. 1B, flecha). En la coronariografía no se encontraron lesiones coronarias, y el cateterismo derecho reveló la presencia de hipertensión pulmonar moderada. Se realizó trasplante cardíaco debido a la insuficiencia cardíaca avanzada. El examen macroscópico del corazón explantado mostró una fibrosis endomiocárdica difusa con extensa calcificación (fig. 1C, flecha). El estudio histológico confirmó la presencia de engrosamiento endocárdico, junto con fibrosis (fig. 1D, asterisco, tinción con hematoxilina-eosina y figura 1E, asterisco, tricrómico de Masson) y elastosis (fig. 1F, asterisco, tinción con orceína), compatibles con el diagnóstico de fibroelastosis endomiocárdica.

Esta entidad se caracteriza por hipertrofia ventricular y engrosamiento endocárdico difuso debido al depósito de colágeno y elastina, con calcificación secundaria. La

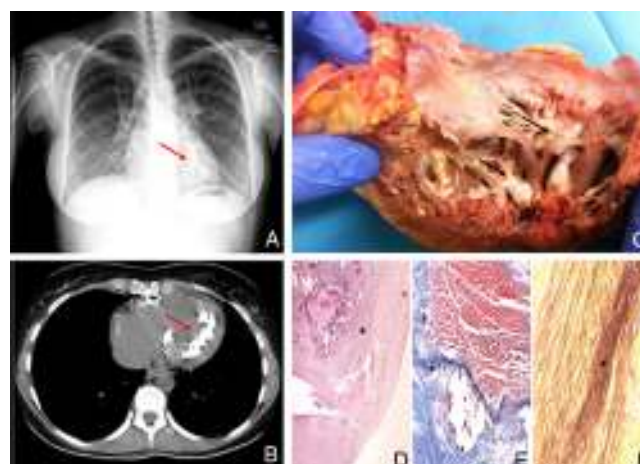


Figura 1

mayoría de los casos reportados afectan a niños y adolescentes, y solo unos pocos a pacientes adultos, a menudo asociándose dilatación ventricular e hipertrabeculación. La fibroelastosis endomiocárdica debería incluirse en el diagnóstico diferencial de la insuficiencia cardíaca de origen desconocido. El diagnóstico se realiza mediante ecocardiografía, tomografía computarizada o cardio-resonancia. El trasplante cardíaco es la única opción terapéutica en situación de insuficiencia cardíaca avanzada.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pablo.diez.villanueva@hotmail.com (P. Díez-Villanueva).