

Disnea de varios meses de evolución en un varón joven

Sra. Editora:

Presentamos el caso de un varón de 19 años, natural de Guinea Ecuatorial, con fiebre tifoidea y paludismo como únicos antecedentes relevantes. Llegó a España 18 meses antes y desde entonces refiere disnea progresiva, escalofríos, artralgias, astenia y palpitaciones. Por este motivo, acudió a urgencias de nuestro centro e ingresó en cardiología para estudio.

El paciente se encontraba taquicárdico y tenía una presión venosa yugular elevada. La auscultación reveló un tercer tono, un soplo pansistólico III/VI en el borde esternal derecho e hipoventilación en ambas bases pulmonares. Presentaba hepatomegalia pulsátil de 6 cm y edemas bilaterales con fóvea hasta las raíces de ambos muslos.

Los análisis fueron normales. El electrocardiograma mostró un *flutter* auricular común con respuesta ventricular a 100 lat/min. La radiografía de tórax reveló cardiomegalia a expensas de cavidades derechas y derrame pleural bilateral.

Se realizó un ecocardiograma que demostró una llamativa dilatación de la aurícula derecha y la obliteración del ápex y del tracto de entrada del ventrículo derecho, con dilatación infundibular severa. La válvula tricúspide estaba en su posición normal, pero con engrosamiento y retracción de sus velos (fig. 1A). El Doppler color reveló insuficiencia tricúspide severa (fig. 1B). Las cavidades izquierdas eran normales.

Se llevó a cabo un cateterismo, que reveló el aumento de presiones del ventrículo derecho (34/21 mmHg, con morfología en *dip-plateau*) y de la aurícula derecha (18 mmHg). En la ventriculografía derecha se corroboraron la obliteración del ápex y el cuerpo del ventrículo derecho, la insuficiencia tricúspide severa y la dilatación aneurismática de la aurícula derecha. Las coronarias eran normales.

Una cardiorresonancia magnética confirmó los hallazgos descritos por las anteriores técnicas y mostró realce en el ápex del ventrículo derecho, compatible con tejido fibrótico (fig.2).

Ante estos hallazgos, nos planteamos las siguientes posibilidades diagnósticas:

1. Enfermedad de Ebstein: no cumple los criterios diagnósticos ecocardiográficos, ya que no hay un desplazamiento de 2 cm de la valva septal tricúspide respecto a la mitral.

2. Agenesia del ventrículo derecho: exige cortocircuito derecha-izquierda con cianosis, y las manifestaciones clínicas aparecen en el periodo neonatal.

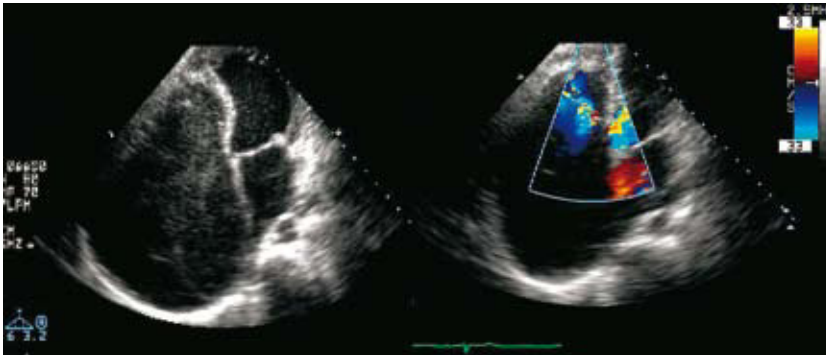


Fig. 1. A: ecocardiograma (plano apical); dilatación aneurismática de la aurícula derecha, con ecocontraste espontáneo, obliteración del ápex y del tracto de entrada del ventrículo derecho, con dilatación infundibular severa, y válvula tricúspide en posición normal, con velos engrosados y retraídos. B: Doppler. Insuficiencia tricuspídea severa.

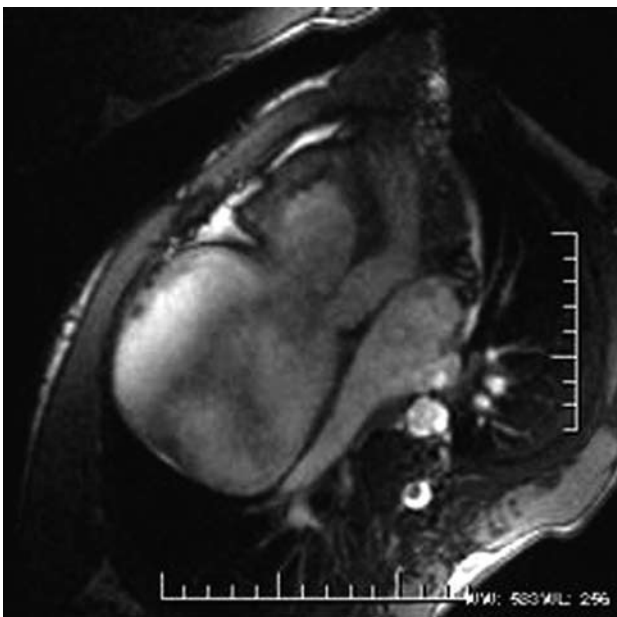


Fig. 2. Cardiorresonancia magnética: dilatación aneurismática de la aurícula derecha y del tracto de salida del ventrículo derecho. Realce en el ápex del ventrículo derecho, compatible con tejido fibrótico.

3. Enfermedad de Löeffler: es más típica en países templados, y suele tener una presentación más aguda y cursar con eosinofilia.

4. Fibrosis endomiocárdica tropical: se manifiesta como una miocardiopatía restrictiva con obliteración del tracto de entrada y el ápex de uno o ambos ventrículos.

Nuestro paciente cumple la mayoría de los criterios clínicos, ecocardiográficos y angiográficos que permiten llegar al diagnóstico de fibrosis endomiocárdica tropical o enfermedad de Davies.

En el momento del diagnóstico, el paciente se encontraba en clase funcional III de la New York Heart Association (NYHA). Con tratamiento médico (diuréticos, bloqueadores beta, anticoagulación, IECA e inhibidores de la aldosterona), presentó una importante mejoría clínica, con reversión del *flutter* a ritmo sinusal, por lo que se decidió un

manejo conservador inicial y reservar otras posibilidades terapéuticas por si se producía un empeoramiento de su capacidad funcional.

La fibrosis endomiocárdica tropical es una miocardiopatía restrictiva de etiología desconocida, endémica de países tropicales y subtropicales. Los pacientes generalmente son jóvenes, el inicio de la enfermedad y sus manifestaciones clínicas, insidiosas y el pronóstico, malo.

La primera referencia publicada de esta enfermedad se atribuye a A.W. Williams, quien publicó sus descubrimientos en dos pacientes en Uganda, que murieron por insuficiencia cardíaca congestiva debida a grandes parches de fibrosis que afectaban a las paredes ventriculares. En 1948, J. Davies fue el primero en estudiar esta entidad y reconocer su naturaleza endémica.

La afección más frecuente es biventricular (50%), y es univentricular izquierda en el 40% de los casos y univentricular derecha en el 10%¹.

El diagnóstico se hace con base en los hallazgos clínicos, ecocardiográficos y angiográficos. Más recientemente, se ha utilizado la resonancia magnética cardíaca² para confirmar el diagnóstico y hacer un seguimiento evolutivo tras el tratamiento médico y/o quirúrgico.

El curso clínico depende del grado funcional, la severidad de la fibrosis y el grado de insuficiencia valvular. Los pacientes en grados funcionales III o IV tienen una mortalidad a los 2 años del 50%, y el fallecimiento ocurre por insuficiencia cardíaca progresiva o por muerte súbita. Los factores predictores de mortalidad en una serie de 145 pacientes³ fueron la presencia de cianosis, clase funcional III-IV de la NYHA y la presión diastólica de la aurícula derecha > 20 mmHg.

Aunque la mortalidad quirúrgica puede ser alta (15-20%), en una serie⁴ publicada con un seguimiento de más de 7 años, la supervivencia total a los 17 años era del 55%. Es decir, la cirugía (descorticación endocárdica con reparación o reemplazamiento valvular)⁵ debería recomendarse a los pacientes en grados funcionales avanzados, con el fin de mejorar su supervivencia y su clase funcional.

Un año después del alta hospitalaria, nuestro paciente acude a revisiones periódicas y se encuentra en clase funcional II de la NYHA y en ritmo sinusal, con buena adherencia al tratamiento.

Ana Viana-Tejedor, José M. Oliver,
Ángel Sánchez-Recalde y José López-Sendón
Hospital Universitario La Paz. Servicio de Cardiología. Madrid. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. García Fernández FJ, Berjón J, Ruíz V, Alcasena MS, Imizcoz MA, Lezáun R. Fibrosis endomiocárdica tropical o enfermedad de Davies. A propósito de un caso. *Rev Esp Cardiol.* 2001;54:235-8.
2. Smedema JP, Winckels SK, Snoep G, Vainer J, Bekkers SC, Crijns HJ. Tropical endomyocardial fibrosis (Davies' disease): case report demonstrating the role of magnetic resonance imaging. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2004;20:517-22.
3. Gupta PN, Valiathan MS, Balakrishnan KG, Kartha CC, Ghosh MK. Clinical course of endomyocardial fibrosis. *Br Heart J.* 1989;62:450-4.
4. Moraes F, Lapa C, Hazin S, Tenorio E, Gomez C, Moraes CR. Surgery for endomyocardial fibrosis revisited. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999;15:309-12.
5. Vallejo JM, Salazar González J, Ballester C, Gutiérrez Rodríguez A, Vázquez Sancho M, Salazar Mena J, et al. Tratamiento quirúrgico de la fibrosis endomiocárdica: a propósito de un caso. *Anales de Cirugía Cardíaca y Vascul.* 2005;11:51-4.