

Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica asociada a fibrosis endomiocárdica del ventrículo derecho

E. Fernández Vázquez^a, C. Lacárcel Bautista^a, B. Alcázar Navarrete^a, I. Casado Moreno^a, A. Espejo Guerrero^a y E. Ruiz Carazo^b

^aServicio de Neumología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

^bServicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

La hipertensión pulmonar tromboembólica crónica es una secuela infrecuente de la embolia pulmonar aguda no tratada o recurrente. Los mecanismos subyacentes para el fallo de resolución del trombo son todavía inciertos. La mayoría de los pacientes se diagnostican en un estadio tardío de la enfermedad, por lo que su historia natural no es completamente conocida.

Presentamos el caso de una paciente de 51 años diagnosticada e intervenida de fibrosis endomiocárdica del ventrículo derecho que, tras varios años de evolución, desarrolló hipertensión pulmonar tromboembólica crónica.

Palabras clave: *Fibrosis endomiocárdica. Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica. Miocardiopatía restrictiva.*

Introducción

La fibrosis endomiocárdica (FE) es una miocardiopatía restrictiva infrecuente, más prevalente en países tropicales, que se caracteriza por la proliferación de tejido fibroso endocárdico uni o biventricular, preferentemente en el ápex y tracto de entrada, que da lugar a disfunción diastólica y puede ser el origen de fenómenos embólicos¹. Aunque no es infrecuente encontrar trombos que cubren las lesiones endocárdicas, el hallazgo de hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTC) debido a embolias recurrentes es excepcional, con sólo algún caso descrito en la bibliografía².

Presentamos un caso de HPTC en una paciente diagnosticada e intervenida quirúrgicamente de una FE hace varios años.

Observación clínica

Mujer de 51 años, natural de la Guyana holandesa, no fumadora y sin otros hábitos tóxicos, intervenida quirúrgicamente hace 20 años de un cuadro compatible con FE y con

Chronic thromboembolic pulmonary hypertension associated with endomyocardial fibrosis of the right ventricle

Chronic thromboembolic pulmonary hypertension is a rare sequela to an acute untreated or recurrent pulmonary embolism. The mechanisms that underlie the failure to resolve the thrombus are still uncertain. As most patients are not diagnosed until a relatively late stage, little is known about the course of their illness.

We report the case of a 51-year-old woman who had previously been diagnosed with and operated on for endomyocardial fibrosis of the right ventricle and who developed chronic thromboembolic pulmonary hypertension several years later.

Key words: *Endomyocardial fibrosis. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Restrictive cardiomyopathy.*

revisiones sucesivas periódicas en cardiología. Acudió remitida desde otro centro hospitalario para valoración de una hipertensión pulmonar (HTP) detectada por ecocardiografía en una revisión ordinaria. La paciente refería aumento progresivo de la disnea en los últimos años. En el examen físico sólo destacaba en la auscultación cardíaca un aumento del segundo tono, siendo el resto normal. En la radiografía de tórax se apreciaban unos hilios pulmonares prominentes de aspecto vascular. El electrocardiograma objetivó bloqueo de rama derecha. Una analítica completa de sangre fue normal, incluyendo determinación de anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpo nuclear extraíble [ENA] y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA). La exploración con eco-Doppler de los miembros inferiores no evidenció signos de trombosis venosa profunda. Se realizó un estudio ecocardiográfico que demostró dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho, con calcificación del aparato subvalvular tricuspídeo y de los músculos papilares, así como HTP moderada-grave, con una presión arterial pulmonar (PAP) sistólica estimada de 75-78 mmHg (en la ecocardiografía realizada en 1981 la PAP era de 30 mmHg).

Se solicitó una gammagrafía ventilación-perfusión (fig. 1) en la que se apreciaban amplios defectos de perfusión segmentarios y bilaterales en zonas bien ventiladas, por lo que se consideró de alta probabilidad la presencia de tromboembolia pulmonar. Se realizó una tomografía axial computarizada (TAC) helicoidal con contraste, que confirmó la dilatación de la arteria pulmonar y sus ramas proximales, además de defectos de repleción en la arteria interlobar derecha (fig. 2), que estaba disminuida de calibre. Se practicó un cateterismo cardíaco derecho en el que se demostró una PAP sistólica de 65

Correspondencia: Dr. E. Fernández Vázquez.
 Servicio de Neumología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.
 Avda. Fuerzas Armadas, s/n. 18014 Granada. España.
 Correo electrónico: efernandezv@hvn.sas.junta-andalucia.es

Recibido: 12-12-2002; aceptado para su publicación: 03-2-2003.

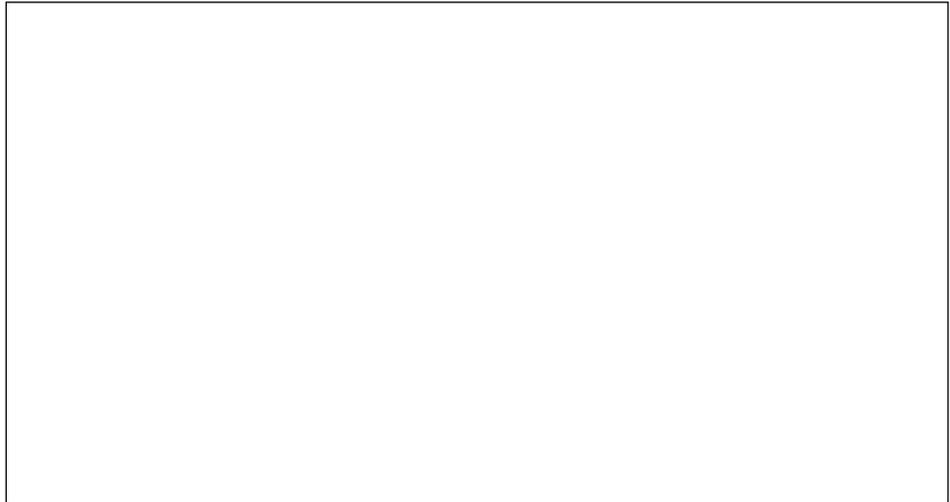


Fig. 1. Gammagrafía de perfusión pulmonar que evidencia múltiples defectos de perfusión segmentarios y bilaterales.

mmHg, PAP diastólica de 30 mmHg y PAP media de 45 mmHg. Tras la administración de iloprost (PGI-2) se produjo una caída de la PAP media de un 20%, con descenso concomitante de presión arterial sistémica de la misma magnitud. Debido a que en ningún centro de referencia se realizaba tromboendarterectomía, se decidió mantener a la paciente con anticoagulación oral y PGI-2 inhalada.

Discusión

La FE es una enfermedad endémica de países tropicales y subtropicales³, inicialmente descrita en Brasil en 1954⁴, y muy poco frecuente en nuestro medio. Se trata de un tipo de miocardiopatía restrictiva producida por fibrosis del endocardio y que ocasionalmente se extiende al miocardio subyacente. Puede afectar al ventrículo derecho, izquierdo o ser biventricular, localizándose preferentemente en su tracto de entrada o ápex, y afectando a veces a los músculos papilares y las cuerdas tendinosas. En cuanto a su etiología, y debido a su gran prevalencia en países tropicales con enfermedades parasitarias muy frecuentes y eosinofilia secundaria, se ha postulado un posible efecto tóxico de los eosinófilos sobre el corazón. Otras hipótesis recientes relacionan la FE con cifras altas de cesio y bajas de magnesio que son habituales en la dieta de estas áreas geográficas⁵. La evolución clínica depende del grado de fibrosis ventricular y de la gravedad de la insuficiencia mitral y/o tricúspide concomitante. El tratamiento de elección en todos los pacientes sintomáticos es la cirugía (decorticación endocárdica con reparación o reemplazamiento valvular), con una supervivencia del 55% a los 17 años en alguna serie⁶. El diagnóstico se basa en la clínica y sobre todo en los hallazgos ecocardiográficos. La calcificación endocárdica está descrita, aunque es un hallazgo inusual⁷. No es infrecuente encontrar trombos murales que cubren las lesiones endocárdicas, en ocasiones calcificados, que pueden dar lugar a fenómenos embólicos⁸. Cuando la FE afecta exclusivamente al ventrículo derecho (lo que sucede en el 10% de casos), el desprendimiento de estos trombos de forma silente y repetitiva puede dar lugar a HPTC en estos pacientes².

Fig. 2. TAC helicoidal de tórax. Se aprecia una disminución del calibre de la arteria interlobar derecha, con defectos de repleción en su interior.

La HPTC es una secuela infrecuente de embolia pulmonares (EP) no tratadas o recurrentes⁹, con organización e incorporación del trombo en la pared de las arterias pulmonares, oclusión y recanalización posterior. Estos trombos organizados se endotelizan y se incorporan a la capa íntima de la vasculatura pulmonar, lo que da lugar a una elevación de las resistencias vasculares y de la presión en la arteria pulmonar. Estudios recientes indican que estas EP pueden ocurrir sin síntomas o no ser diagnosticadas adecuadamente¹⁰, por lo cual los pacientes que las presentan pueden permanecer asintomáticos durante meses o años. Para su diagnóstico, el método no invasivo más sensible sigue siendo la gammagrafía ventilación-perfusión objetiva invariablemente uno o más defectos segmentarios o incluso lobares⁹, siendo normal o sólo con defectos subsegmentarios en casos de hipertensión pulmonar primaria. En un trabajo

en el que se analiza a 25 pacientes con hipertensión pulmonar, los autores demuestran que 8 pacientes con HPTC presentaban gammagrafía de alta probabilidad frente a 17 con hipertensión pulmonar primaria en los que fue normal o de baja probabilidad¹¹. Otras entidades que pueden presentar defectos segmentarios en la gammagrafía, como el sarcoma de la arteria pulmonar, la compresión vascular extrínseca por adenopatías mediastínicas o fibrosis, o la vasculitis pulmonar de grandes vasos, son más raras y se han descartado en nuestro caso. El papel que desempeña la TAC (con contraste o helicoidal) en la evaluación de los pacientes con HPTC está por definir y, aunque puede poner de manifiesto una variedad de anormalidades, como flujo colateral arteriobronquial, trombos en las arterias pulmonares centrales o atenuación en mosaico del parénquima pulmonar¹², ninguno de estos hallazgos es específico de la enfermedad. El método diagnóstico definitivo sigue siendo la angiografía pulmonar, sobre todo para ver la localización y extensión de la obstrucción trombótica cuando se contempla la posibilidad de cirugía (tromboendoarterectomía), aunque no está exenta de complicaciones hemodinámicas cuando la hipertensión pulmonar es grave.

La tromboendoarterectomía pulmonar es el tratamiento definitivo de la HPTC. Es un procedimiento complejo, con poca difusión en nuestro país (en nuestro conocimiento, sólo se realiza en un centro hospitalario), que requiere esternotomía media, *bypass* cardiopulmonar, hipotermia profunda y períodos de parada circulatoria hipotérmica para asegurar una adecuada visualización, disección y retirada del material trombótico¹³. En aproximadamente un 30% de los pacientes que van a ser sometidos a tromboendoarterectomía se realiza antes una fibroangioscopia pulmonar, con un dispositivo de 120 cm de longitud y 3 mm de diámetro externo, que se introduce, a través de la vena yugular interna derecha, en la arteria pulmonar bajo guía fluoroscópica, posteriormente se infla un balón distal con dióxido de carbono que obstruye el flujo sanguíneo y permite visualizar las paredes arteriales. La supervivencia en una serie de 532 pacientes intervenidos fue del 75% a los 6 años¹⁴.

En la actualidad disponemos de varios tratamientos capaces de mejorar la supervivencia de los pacientes con distintas formas de hipertensión pulmonar (anticoagulantes orales, antagonistas del calcio a dosis altas, prostaciclina inhalada)¹⁵. En aquellos casos de HPTC no candidatos a tromboendoarterectomía (por difícil acceso quirúrgico, pobre reserva funcional) o ante la imposibilidad de realizarla (como en nuestro caso), hay

datos preliminares de mejoría tras tratamiento con vasodilatadores pulmonares selectivos (iloprost)¹⁶, o con la combinación de iloprost y sildenafil¹⁷, aunque con seguimientos todavía a corto plazo. Otras técnicas más sofisticadas, como la angioplastia pulmonar con balón¹⁸, han demostrado mejoría, aunque con un número muy limitado de pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. García Fernández FJ, Berjón J, Ruiz 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. Ribeiro PA, Muthusamy R, Duran CMG. Right-sided endomyocardial fibrosis with recurrent pulmonary emboli leading to irreversible pulmonary hypertension. *Br Heart J* 1992;68:326-9.
3. Estornell J, Echanove I, Payá R, Pérez JL, Vilar JV, Montero B. Fibrosis endomiocárdica. Presentación como una tumoración ventricular derecha. *Rev Esp Cardiol* 2001;54:655-7.
4. Ball JD, Williams AW, Davies JNP. Endomyocardial fibrosis. *Lancet* 1954;1:1049.
5. Eapen JT. Elevated levels of cerium in tubers from regions endemic for endomyocardial fibrosis. *Bull Environ Contam Toxicol* 1998;60:168-70.
6. Moraes F, Lapa C, Hazin S, Tenorio E, Gomes C, Moraes CR. Surgery for endomyocardial fibrosis revisited. *Eur J CardiothoracSurg* 1999;15:309-12.
7. Canesin MF, Da Gama RF, Smith DL, Kazuma FJ, Takiuchi A, Barreto ACP. Endomyocardial fibrosis associated with massive calcification of the left ventricle. *Arq Bras Cardiol* 1999;73:
8. Meuwissen M, Somsen GA, Piek JJ. Neovascularity related to mural thrombus in endomyocardial fibrosis. *Int J Card Imaging* 1999;15:205-7.
9. Fedullo PF, Auger WR, Kerr KM, Rubin LJ. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *N Engl J Med* 2001;345:1465-72.
10. Meignan M, Rosso J, Gauthier H. Systematic lung scan reveal a high frequency of silent pulmonary embolism in patients with proximal deep venous thrombosis. *Arch Int Med* 2000;160:159-66.
11. D'Alonso GE, Bower JS, Dantzker DR. Differentiation of patients with primary and thromboembolic pulmonary hypertension. *Chest* 1984;85:457-61.
12. King MA, Ysrael M, Bergin CJ. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension: CT findings. *Am J Roentgenol* 1998;170:955-60.
13. Nakajima N, Masuda M, Mogi K. The surgical treatment for chronic pulmonary thromboembolism. Our experience and current review or the literature. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 1997;3:15-21.
14. Archibald CJ, Auger WR, Fedullo PF, Channick RN, Kerr KM, Jamieson SV, et al. Long-term outcome after pulmonary thromboendarterectomy. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;160(2):523.
15. Barberá JA. Buenas noticias sobre la hipertensión pulmonar. *Arch Bronconeumol* 2001;37:105-7.
16. Olschewski H, Simonneau G, Galie N, Higenbottow T, Naeije R, Rubin LJ, et al. Inhaled iloprost for severe pulmonary hypertension. *N Engl J Med* 2002;347:322-9.
17. Ghofrani HA, Wiederman R, Rose F, et al. Combination therapy with sildenafil and inhaled iloprost for severe pulmonary hypertension. *Ann Intern Med* 2002;136:515-22.
18. Feinstein JA, Goldhaber SZ, Lock JE, Ferdantes SM, Landzberg MJ. Balloon pulmonary angioplasty for treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Circulation* 2001;103:10-3.