

## Caso 2/2009 - Hombre de 20 Años con Insuficiencia Cardíaca por Síndrome Restrictivo

*Nilson Tavares Poppi, Marta Vidigal de Andrade Reis, Vera Demarchi Aiello*

*Instituto do Coração (InCor) HC-FMUSP, São Paulo - Brasil*

Hombre de 20 años de edad (fecha de nacimiento 16/10/1985), natural de Dona Inês (PB), fue internado por disnea desencadenada por mínimos esfuerzos (2006).

El paciente presentó falta de aire desencadenada por esfuerzos a partir de los 13 años de edad (1998); ocurrió en esa misma época un episodio de síncope durante una carrera. Desde entonces hubo progresión lenta de la disnea. Sentía cansancio y mareos al caminar cerca de 100 m en el plano y empezó a presentar edema de miembros inferiores.

Se quejó también de dolores articulares difusos. Se diagnosticó soplo cardíaco. A los 16 años de edad recibió la información diagnóstica de fiebre reumática (2001).

A los 18 años de edad (septiembre de 2004) presentó cuadro de tos y expectoración amarillenta, cuadro que fue tratado como neumonía, después de lo cual buscó atención hospitalaria.

Al examen físico (2004) reveló peso de 60 kg, altura 1,76 m, pulso 102 latidos por minuto, presión arterial 96 / 74 mm Hg. La semiología pulmonar era normal. El examen del precordio reveló choque de la punta palpado en el 5° espacio intercostal, en la línea hemiclavicular izquierda. Los ruidos cardíacos eran normales. Había soplo sistólico ++ en área mitral. En el examen del abdomen, el hígado fue palpado a 9 cm del reborde costal derecho. Presentaba edema en las piernas y en los pies.

Se mantuvieron las medicaciones en uso por parte del paciente: 25 mg de hidroclorotiazida, 40 mg de furosemida, 50 mg de captopril, 25 mg de atenolol diarios y administración mensual de penicilina benzatina por vía intramuscular.

El electrocardiograma (23 sep 2004) reveló taquicardia sinusal (107 lpm), sobrecarga atrial izquierda y eje QRS a 90° paralelo el plano frontal, además de ondas R poco prominentes y no progresivas en derivaciones V<sub>5</sub> y V<sub>6</sub>, que sugieren sobrecarga de ventrículo derecho (Figura 1).

### Palabras clave

Insuficiencia cardíaca, pericardite constrictiva; cardiomiopatía restrictiva; sarcoidose, amiloidose.

**Editor de la Sección:** Alfredo José Mansur (ajmansur@incor.usp.br)

**Editores Asociados:** Desidério Favaro (dclfavaro@incor.usp.br)

Vera Demarchi Aiello (anpvera@incor.usp.br)

**Correspondencia:** Vera D. Aiello •

InCor – Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44 – 05403-000 – São Paulo, SP  
E-mail: anpvera@incor.usp.br

Los ecocardiogramas (2004, 2005 y 2006) revelaron dilatación biatrial, prolapsos de válvulas mitral y tricúspide. El examen con Doppler indicó insuficiencias mitral y tricúspide moderadas. El último examen ecocardiográfico mostró (2006) dilatación e hipocinesia de ventrículo derecho (Tabla 1).

La tomografía de tórax (jun 2005), a su vez, engrosamiento pleural bilateral con calcificaciones difusas, que se presentaba más acentuado a la izquierda, donde se notaba contenido heterogéneo y locular, con áreas de atelectasia del parénquima pulmonar adyacente. Se identificaron linfonodos mediastinales y axilares a la izquierda, en número aumentado. El corazón presentó morfología y dimensiones normales. La aorta poseía calibre normal y contornos regulares, sin señales de disección. Se diagnosticaron también hepatomegalia y ginecomastia bilateral.

Después de dos años, el cansancio permanecía y, además de la ocurrencia de edema escrotal, empeoró el edema de miembros inferiores, que llegó hasta la raíz del muslo. El paciente buscó atención médica de emergencia. Se diagnosticó fibrilación atrial, se aumentó la dosis de diuréticos, asociada a warfarina. Dos semanas después, en consulta médica ambulatoria, se observaron persistencia del edema y elevación del INR para 11,1. El paciente fue entonces hospitalizado.

Al examen físico (7 mar 2006) reveló pulso de 80 lpm, presión arterial 100 / 80 mm Hg. La semiología pulmonar era normal. El examen del corazón reveló soplo sistólico ++ en área mitral. El hígado fue palpado a 5 cm del reborde costal derecho. Había edema de miembros inferiores, que comprometía muslos y escroto.

Los exámenes de laboratorio de la última internación se presentan en la tabla 2.

No hubo crecimiento de microorganismos en los hemocultivos o en el urocultivo.

La ecografía venosa de miembros inferiores no identificó señales sugestivas de trombosis venosa.

Durante la evolución (31 marzo 2006), presentó instalación súbita de choque, sin respuesta a administración de volumen. Se administraron drogas vasoactivas. Hubo necesidad de intubación orotraqueal. El paciente fue transferido para unidad de terapia intensiva.

Una vez realizado el diagnóstico presuntivo de choque séptico, se inició el tratamiento antibiótico con cefepime y vancomicina (1 abr 2006), posteriormente modificados para meropenem, vancomicina y azitromicina.

La angiografía de arterias pulmonares (4 abr 2006) no reveló fallas de llenado en la arteria pulmonar y sus ramas.

Las dimensiones del tronco pulmonar y sus ramas, a su vez, eran normales. Había derrames pleurales bilaterales – uno mayor, a la izquierda – y calcificaciones pleurales y atelectasias subsegmentarias en lóbulos superiores e inferiores de ambos pulmones.

El ecocardiograma transesofágico (4 abr 2006) no ofreció imágenes sugestivas de trombos intracavitarios o vegetaciones valvulares. Se diagnosticó foramen oval patente con flujo de izquierda a derecho e intenso autocontraste en atrio y ventrículo derechos y atrio izquierdo. La válvula mitral estaba engrosada, con prolapso de su cúspide anterior. El estudio con Doppler reveló insuficiencia mitral excéntrica de grado moderado. Había insuficiencia tricúspide discreta.

Se instaló insuficiencia renal y anuria. Se inició la hemodiálisis (9 abr 2006).

La ecografía de tórax (6 abr 2006) no reveló derrame pleural.

La tomografía de abdomen (10 abr 2006) reveló hígado de contornos lobulados con hiperatenuación del parénquima, ectasia de las venas hepáticas y también de la vena cava inferior, además de ascitis moderada.

Durante la evolución hubo nuevo empeoramiento hemodinámico con choque y fiebre (20 abr 2006).

El ecocardiograma (20 abr) estaba inalterado con relación al examen anterior.

Se cambiaron todos los catéteres; el meropenem fue sustituido por tazobactam, con asociación de sulfametoxazol y trimetoprima.

A pesar de la terapéutica, el paciente evolucionó con bradicardia e hipotensión, presentando paro cardíaco en asistolia, inicialmente revertida (21 abr 2006). No obstante, evolución con choque persistente, sufriendo otro paro cardíaco en asistolia, sin respuesta a las maniobras de resucitación, falleciendo (23 abr 2006).

### Aspectos clínicos

Se trata de un caso de insuficiencia cardíaca congestiva en un individuo joven, con síntomas iniciados a los 13 años de edad, de curso progresivo, acompañada durante su evolución por hallazgos que afectaron otros órganos y sistemas: artralgia, hepatopatía crónica (ginecomastia bilateral, ascitis e hígado de contornos lobulados con hiperatenuación del parénquima), evidencia de proceso inflamatorio pleuropulmonar crónico (derrame pleural, con engrosamiento y calcificaciones, precedido por un cuadro de tos productiva) y linfonodomegalia mediastinal y axilar.

Los hallazgos clínicos de edema ascendente progresivo y hepatomegalia, así como los exámenes subsidiarios (electrocardiograma y ecocardiograma), indicaron afectación predominante de ventrículo derecho, sobrecarga y dilatación de ambos atrios, con función sistólica y dimensión del ventrículo izquierdo normales. Estas características corroboran el diagnóstico de cardiopatía con restricción diastólica. Ante este cuadro, la pericarditis constrictiva es un importante diagnóstico diferencial a ser considerado, especialmente porque el tratamiento es radicalmente diferente. La distinción puede ser difícil pues estas condiciones tienen características similares.

Diversos procesos inflamatorios pueden causar pericarditis constrictiva, pero las etiologías más frecuentes son infecciosa, post quirúrgica o debido a exposición a radiación. Puede ser también de origen idiopático, autoinmune/inflamatorio (artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, esclerodermia, sarcoidosis) y neoplásico<sup>1</sup>. La tuberculosis era la causa más común en los países desarrollados antes del surgimiento de tratamiento medicamentoso eficaz.

La fibrosis pericárdica impide el llenado de todas las cámaras cardíacas. Ocurre congestión venosa sistémica y reducción del índice cardíaco, debido al compromiso del llenado ventricular. La congestión sistémica puede conducir a cirrosis cardíaca. Hay también elevación de las presiones

**Tabla 1. Resultados de exámenes ecocardiográficos**

	2004	2005	2006
Aorta (mm)	23	25	25
Atrio izquierdo (mm)	54	52	52
Ventrículo derecho	Normal	Normal	Dilatado Hipocinético
Ventrículo izquierdo, diámetro diastólico (mm)	42	45	42
Ventrículo izquierdo, diámetro sistólico (mm)	29	30	25
Fracción de eyección del ventrículo izquierdo (%)	59	62	72
Septo interventricular (mm)	6	6	7
Pared posterior del ventrículo izquierdo (mm)	6	6	6
Válvula mitral, Doppler	Insuficiencia moderada	Insuficiencia moderada	Insuficiencia moderada
Válvula tricúspide, Doppler	Insuficiencia moderada	Insuficiencia moderada	Insuficiencia moderada
Presión estimada en arteria pulmonar (mm Hg)	Elevada	45	45
Septo interatrial	-	-	Comunicación interatrial

## Correlación Anatomoclínica

Tabla 2 - Exámenes de laboratorio

	9 mar 2006	4 abr 2006	19 mar 2006	22 mar 2006
Hb (mg/dl)	15,4	14,6	10,2	9,8
Hematocrito (%)	48	45	30	28
VCM ( $\mu\text{m}^3$ )	87	88	86	88
Leucocitos/mm <sup>3</sup>	12400	32100	32700	39400
Neutrófilos (%)	90	93	94	81
Eosinófilos (%)	1	0	0	0
Linfocitos (%)	3	2	2	10
Monocitos (%)	6	5	4	9
Plaquetas/mm <sup>3</sup>	411000	425000	169000	246000
Creatinina (mg/dl)	0,9	1,2	2,5	4
Urea (mg/dl)	31	92	116	141
Sodio (mEq/l)	140	130	136	135
Potasio (mEq/l)	3,6	3,8	3,6	5,4
INR	2,8		1,29	
TTPA (rel)	1,58		0,91	
Bilirrubina Total (mg/dl)	1,2		8,23	5,09
Bilirrubina Derecha (mg/dl)	0,5		6,86	5,52
ALT (U/l)			64	53
AST (U/l)			54	
Gama - GT (U/l)			662	610
Amilasa (U/l)			110	
Fosfatasa alcalina (U/l)			470	440
Lactato arterial (mg/dl)			22	
Proteínas totales (g/dl)			4,2	
Albumina			2,1	
Alfa1-globulina			0,3	
Alfa2-globulina			0,6	
Beta-globulina			0,7	
Gama-globulina			0,5	

venosas pulmonares, pudiendo ocurrir disnea, ortopnea y tos. Puede ocurrir también, fibrilación atrial y regurgitación tricúspide. El ECG revela, habitualmente, alteraciones inespecíficas de la onda T y reducción del voltaje, además de señales de sobrecarga atrial izquierda o fibrilación atrial. La radiografía de tórax muestra aumento atrial derecho. El ecocardiograma, en pequeño número de pacientes, puede revelar calcificaciones pericárdicas y derrame pericárdico.

La pericarditis constrictiva puede presentar diversos síntomas: pulso paradójico en un tercio de los casos, latido pericárdico, igualación de las presiones de llenado de los

lados izquierdo y derecho, además de abombamiento septal en la protodiástole y grosor pericárdico aumentado a la ecocardiografía. En un cuadro de cardiomiopatía restrictiva, en contraposición a la pericarditis constrictiva, podemos encontrar: grosor de la pared ventricular aumentado, presión sistólica de arteria pulmonar comúnmente superior a 50 mm Hg, demás de *ictus cordis* palpable, presiones de llenado más elevadas - comúnmente superiores a 25 mm Hg, y por lo menos 3-5 mm Hg más elevada a la izquierda que a la derecha - y aumento biatrial prominente<sup>2,3</sup>. Estas tres últimas características hacen que el diagnóstico de cardiomiopatía restrictiva sea más probable en este caso. No obstante, exámenes de imagen como la tomografía computada o la resonancia magnética sería más definitivas en la diferenciación, puesto que evalúan mejor la ocurrencia de engrosamiento o calcificación pericárdica.

El paciente presentó como resultado en el ecocardiograma un foramen oval permeable (FOP). La mayoría de los pacientes con foramen oval permeable cursa asintomática. La más importante manifestación clínica en potencia es el accidente vascular cerebral isquémico debido a embolia paradójica<sup>4</sup>. El FOP con shunt derecha-izquierda también puede asociarse a migraña. El shunt izquierda-derecha no ocurre en el FOP, siempre que el septo *primum* permanezca competente. Los pacientes en los cuales el foramen se vuelve permeable, para propósitos prácticos, son considerados como teniendo una comunicación interatrial (CIA) pequeña. En la CIA, el grado de shunt izquierda-derecha depende del tamaño del defecto y de las propiedades relativas de llenado de los dos ventrículos. Enfermedades que causen reducción de la complacencia ventricular o que aumenten la presión atrial izquierda tienden a aumentar el shunt. En el caso presentado, el shunt izquierda-derecha a través del foramen oval permeable podría ser justificado por presiones de llenado más elevadas a la izquierda, característica de cardiomiopatía restrictiva.

La mayoría de los niños con CIA son asintomáticos y el diagnóstico se realiza después del descubrimiento de un soplo. Cuando el aumento del flujo pulmonar es muy intenso ocurre insuficiencia cardíaca congestiva, pudiendo ocurrir infecciones respiratorias recidivantes. Ya en adultos, los síntomas más comunes son intolerancia al esfuerzo y palpitations (principalmente por fibrilación atrial o flutter). En pacientes de más edad, el síntoma de presentación puede ser la insuficiencia ventricular derecha. Considerando que el paciente en cuestión tiene sólo un FOP, el bajo flujo izquierda-derecha no justifica todas las alteraciones hemodinámicas descritas, como tampoco las alteraciones sistémicas.

La afectación de otros órganos y sistemas, como se expuso anteriormente, favorece la hipótesis de que el proceso restrictivo sea causado por enfermedad sistémica que infiltre el miocardio por depósito de contenido anómalo, o inflamatorio, siendo la variante idiopática la menos probable. De acuerdo con lo expuestos, las principales hipótesis diagnósticas son: sarcoidosis, amiloidosis, hemocromatosis y enfermedad de Fabry. La otra posibilidad de cardiomiopatía restrictiva es la endomiocardiofibrosis.

El primer diagnóstico que el paciente recibió -fiebre reumática-, a pesar de ser la causa más común de enfermedad cardíaca adquirida en niños y adultos jóvenes en el mundo,

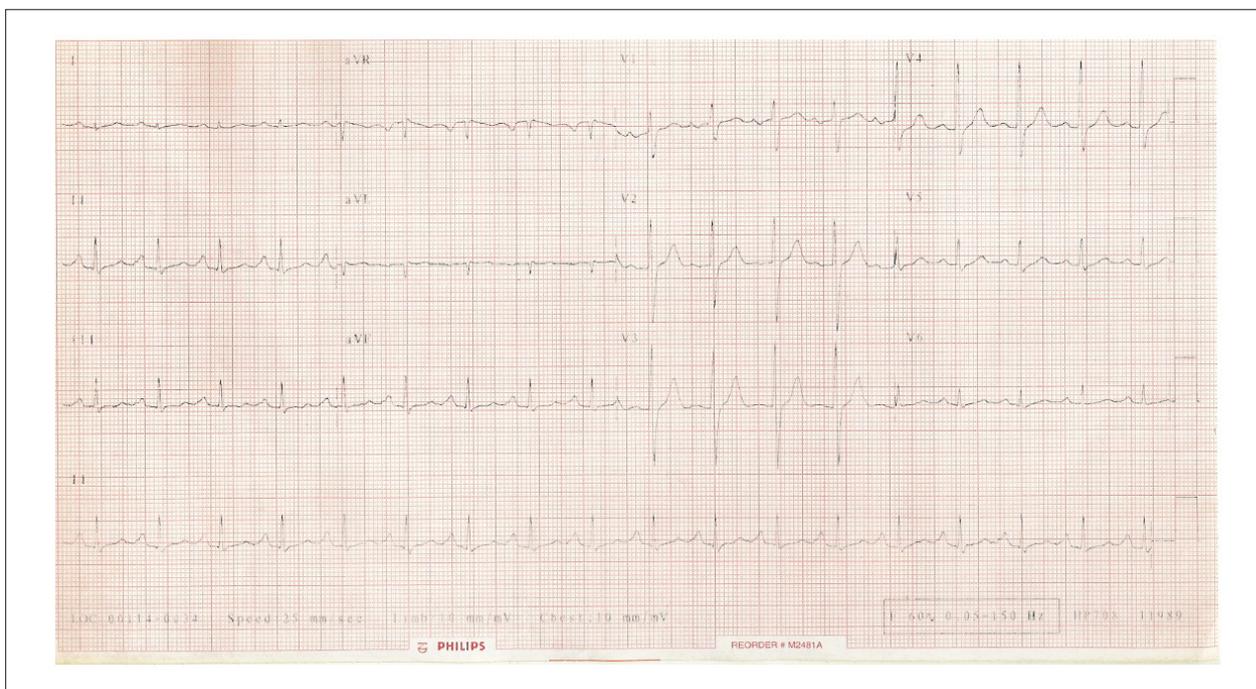


Figura 1 - ECG. Taquicardia sinusal, sobrecarga atrial izquierda y sobrecarga de ventrículo derecho.

no se aplica a este caso. Además de no haber evidencia clínica o de laboratorio de infección antecedentes por el estreptococo del grupo A, la artralgia, posible manifestación menor de fiebre reumática, ocurrió tres años después de los síntomas de insuficiencia cardíaca. En la fiebre reumática la afectación auricular es precoz en la historia natural de la enfermedad, ocurriendo cerca de tres semanas después de la infección estreptocócica. El soplo de insuficiencia mitral, con los resultados de la ecocardiografía, no debe ser atribuido al proceso reumático sino al prolapso de la válvula mitral, puesto que el ecocardiograma realizado seis años después del inicio de los síntomas habría evidenciado fibrosis o calcificación valvular. Por lo tanto, no habiendo evidencia suficiente para atribuir estos hallazgos a la carditis reumática, eliminamos esta posibilidad diagnóstica (ausencia de dos criterios mayores de Jones o uno mayor y dos menores).<sup>5,6</sup>

La amiloidosis es una enfermedad que resulta de la deposición tisular de fibrilas amiloides formadas por proteínas. En su forma primaria, estas proteínas son inmunoglobulinas de cadena ligera (forma AL) producidas por una población de plasmocitos, en general como consecuencia de mieloma múltiple. La forma secundaria (AA), que ocurre por depósito de proteínas no inmunoglobulinas, se encuentra en individuos con enfermedades inflamatorias o infecciosas crónicas. Puede afectar cualquier órgano, pero los principales sitios de depósito amiloide clínicamente importantes son los riñones, el hígado y el corazón. Comúnmente se encuentra: síndrome nefrótico, hepatomegalia, neuropatía periférica, macroglosia y nódulos subcutáneos. La forma más común de presentación de la amiloidosis cardíaca es la cardiomiopatía restrictiva. No obstante, el inicio de los síntomas de la enfermedad cardíaca es raro antes de los 40 años.<sup>7,8</sup> En el caso presentado aquí,

no hay evidencia de afectación renal o neuropática, con predominio de otras manifestaciones sistémicas. Además de ello, tampoco se presentan los resultados electrocardiográficos y ecocardiográficos más característicos de amiloidosis: presencia de complejos QRS de bajo voltaje y engrosamiento de las paredes ventriculares, respectivamente<sup>8</sup>. Estos datos vuelven menos probable este diagnóstico para este caso.

La hemocromatosis se caracteriza por el depósito excesivo de hierro en los tejidos parenquimatosos (corazón, hígado, gónadas y páncreas). Puede ocurrir como un trastorno autosómico recesivo o idiopático, en asociación con defectos en la síntesis de hemoglobina debidos a eritropoyesis ineficiente, enfermedad hepática crónica e ingestión oral o infusión parenteral excesiva de hierro por muchos años<sup>9</sup>. La participación cardíaca lleva al patrón combinado de cardiomiopatía dilatada y cardiomiopatía restrictiva con disfunción sistólica y diastólica. El daño miocárdico se atribuye principalmente a la toxicidad directa del hierro libre y no simplemente a la infiltración tisular. Ocurre dilatación cardíaca, con aumento de grosor ventricular. Los hallazgos son más prominentes en el miocardio ventricular que en el atrial y es común la afectación del sistema de conducción cardíaco. Este paciente no presenta aumento de grosor ventricular, ni dilatación ventricular, volviendo improbable esta hipótesis.

La enfermedad de Fabry es un trastorno hereditario con herencia recesiva vinculada al X, resultante de anomalías asociadas a la deficiencia de la enzima lisosomal alfa-galactosidasa A, deficiencia ésta causada por más de 160 mutaciones<sup>10</sup>. Algunas de ellas resultan en actividad no detectable de la enzima, con manifestaciones por todo el cuerpo, mientras que otras producen algún grado de actividad enzimática resultando en variantes con participación

limitada sólo al miocardio. La enfermedad se caracteriza por una acumulación intracelular de glicoesfingolípidos, con participación acentuada de la piel, riñones y miocardio en la forma clásica. Resultan afectados el endotelio vascular, el tejido de conducción y las válvulas, particularmente la mitral. Las manifestaciones clínicas mayores resultan de la acumulación de glicoesfingolípidos en el endotelio celular con eventual oclusión de las pequeñas arteriolas. Ocurre angina pectoris e infarto de miocardio, aunque la mayoría de las veces las arterias coronarias tengan aspecto angiográfico normal. Hay aumento del grosor del ventrículo izquierdo, produciendo disfunción diastólica generalmente discreta, con función sistólica preservada e insuficiencia mitral sin significancia clínica. La participación cardiovascular sintomática ocurre en casi todos los pacientes del sexo masculino, mientras que en las mujeres los síntomas son discretos o ausentes. Son hallazgos comunes: hipertensión arterial, prolapso mitral e insuficiencia cardíaca congestiva. La diferenciación de otros procesos hipertróficos y restrictivos puede no ser posible a través de la ecocardiografía. El paciente del caso en discusión no presenta manifestación cutánea ni renal, ni tampoco presenta síntomas de isquemia miocárdica o hipertrofia ventricular.

La endomiocardiopatía, común en países tropicales, ocurre con más frecuencia en niños y adultos jóvenes. Se caracteriza por fibrosis endocárdica de la vía de entrada de uno o ambos ventrículos. En casi la mitad de los casos ocurre enfermedad biventricular; el 40% presenta afectación aislada del ventrículo izquierdo y el 10% compromiso aislado del ventrículo derecho.<sup>9,12</sup> Hay asociación inconstante con eosinofilia. El compromiso del ventrículo izquierdo resulta en síntomas de congestión pulmonar, mientras que el compromiso del ventrículo derecho puede presentar características de una cardiomiopatía restrictiva y también simular un cuadro de pericarditis constrictiva. Frecuentemente ocurre insuficiencia de una o ambas válvulas atrioventriculares<sup>13</sup>. Los resultados electrocardiográficos y ecocardiográficos incluyen: disminución del voltaje de los complejos QRS, derrame pericárdico, obliteración apical y aumento de la eco-reflectividad del endocardio<sup>12</sup>. Estos últimos hallazgos no fueron encontrados en el caso clínico en cuestión, ni tampoco la endomiocardiopatía explica la afectación articular y pleuropulmonar.

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de etiología desconocida, caracterizada por la presencia en diversos tejidos de granulomas no caseosos<sup>9,14</sup>. Típicamente, afecta a adultos jóvenes entre 10 y 40 años de edad y se presenta con los siguientes hallazgos: adenopatía hiliar bilateral, opacidades pulmonares reticulares, además de compromiso articular, ocular y cutáneo (especialmente eritema nodoso). En cerca del 5% de los casos ocurre derrame pleural y tiene patrón exudativo<sup>15</sup>. La implicación cardíaca primaria es inusual, con manifestaciones clínicas presentes en menos del 5% de los pacientes. Las manifestaciones clínicas incluyen: disturbios de conducción, arritmias ventriculares, síncope y muerte súbita. La insuficiencia cardíaca deriva de la afectación miocárdica directa por los granulomas y tejido cicatricial, pudiendo manifestarse en forma de cardiomiopatía dilatada o restrictiva, con curso progresivo<sup>16,17</sup>. El examen físico puede revelar soplo sistólico, compatible con insuficiencia mitral o tricúspide, por infiltración valvular o de los músculos papilares, cuya disfunción puede

llevar al prolapso<sup>18,19</sup>. El electrocardiograma es inespecífico y puede revelar anomalías de la onda T, bloqueos u ondas Q patológicas. Otros hallazgos incluyen: pericarditis y *cor pulmonale*. El ecocardiograma puede revelar adelgazamiento de las paredes ventriculares y aumento de la ecogenicidad<sup>16,20</sup>. El caso clínico aquí expuesto presenta características clínicas y morfológicas compatibles con el diagnóstico de sarcoidosis cardíaca, tanto por el aspecto de la afectación cardíaca como por la sistémica: individuo joven, con manifestación de insuficiencia cardíaca de curso progresivo, proceso articular, hepático, pleuropulmonar, con presencia de adenomegalia mediastinal. Los hallazgos morfológicos - aumento biatrial con función ventricular izquierda conservada, paredes ventriculares con grosor preservado, hipertensión pulmonar (que podría ser explicada en parte por *cor pulmonale*) y prolapso valvular - también son compatibles. Consideramos, por lo tanto, la sarcoidosis cardíaca como la principal hipótesis diagnóstica para el caso.

La evolución clínica se vio marcadamente alterada después que se instaló la fibrilación atrial, lo que agravó sustancialmente el cuadro clínico y precipitó la internación hospitalaria, procedimiento común frente a la cardiomiopatía restrictiva, en función del agravamiento de la disfunción diastólica. El óbito ocurrió después de complicaciones infecciosas derivadas de esta internación, a través de choque séptico y disfunción de múltiples órganos y sistemas.

**Dr. Nilson Tavares Poppi y**

**Dr<sup>a</sup>. Marta Vidigal de Andrade Reis**

**Hipótesis Diagnóstica:** cardiomiopatía restrictiva secundaria a sarcoidosis cardíaca.

**Dr. Nilson Tavares Poppi y**

**Dr<sup>a</sup>. Marta Vidigal de Andrade Reis**

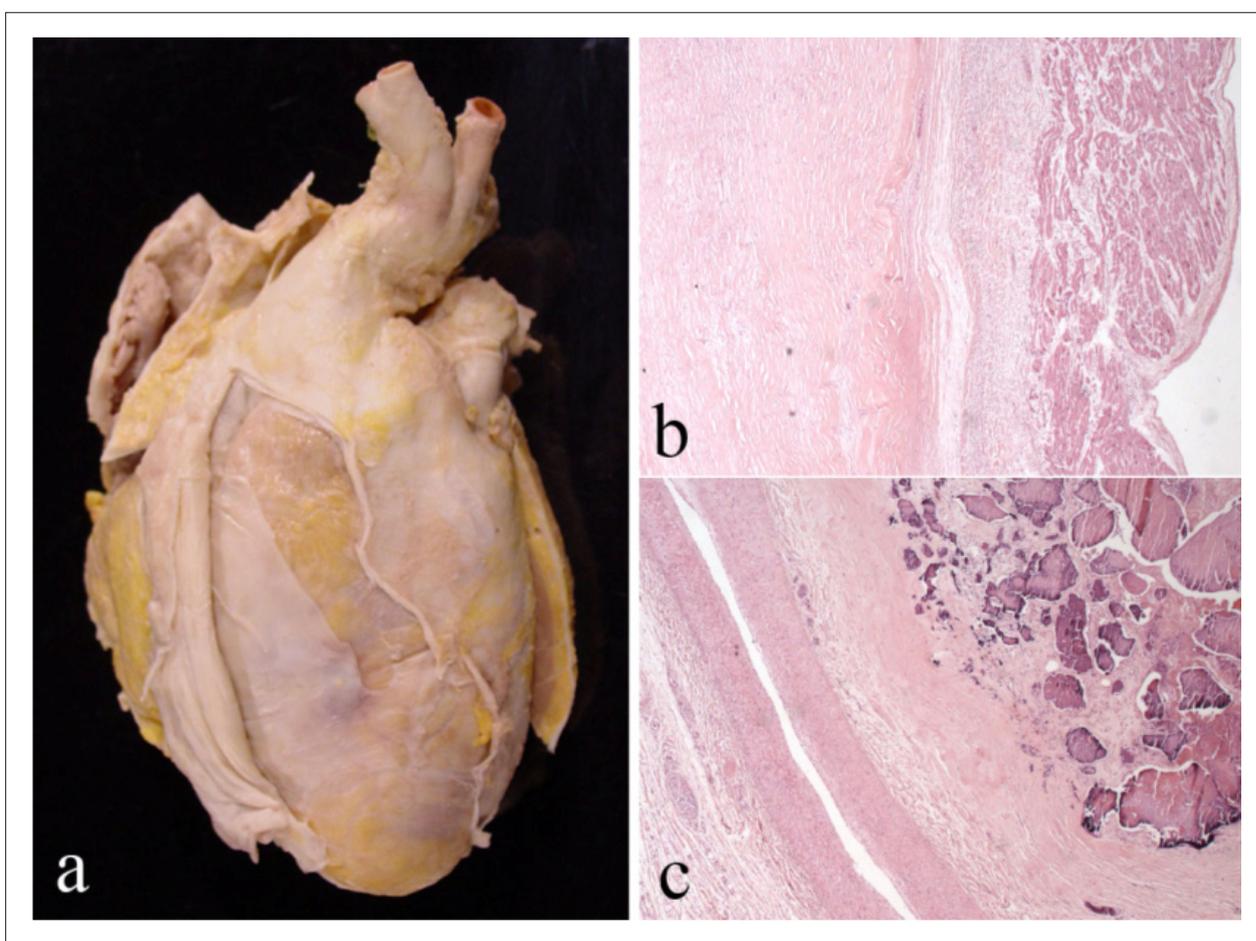
### Necropsia

El principal hallazgo en este paciente fue una poliseritis fibrosa, con compromiso de pericardio, pleuras en sentido bilateral y peritoneo en las regiones del hígado, páncreas y vesícula biliar, así como en el fondo de la vejiga. No existía fibrosis retroperitoneal.

El corazón estaba envuelto por una capa fibrosa densa alrededor de atrios y ventrículos, con adherencias firmes entre los dos velos pericárdicos (Figura 2). El grosor del pericardio era superior al del miocardio en algunas regiones, sobre todo en los atrios y en el ventrículo derecho. En el anillo atrioventricular derecho existía nódulo calcificado en el margen lateral, con 0,4 cm de diámetro. Las válvulas atrioventriculares y arteriales no presentaban alteraciones macroscópicas significativas, excepto por la presencia de pequeños engrosamientos fibrosos en el anillo y en el borde libre del velo anterior de la válvula mitral (Figura 3). El foramen oval era permeable para 0,6cm.

Las pleuras presentaban engrosamiento difuso (Figura 4) áreas multilobuladas, principalmente en las bases pulmonares.

El diafragma estaba firmemente adherido al hígado y había estrechamiento del orificio de la vena cava inferior en el plano diafragmático. La vesícula biliar era pequeña y estaba



**Figura 2** - a - Aspecto externo del corazón, mostrando pericarditis constructiva con adherencia entre los velos visceral y parietal; b) fotomicrografía del corazón en el plano atrial, donde se observa que el pericardio (mitad izquierda del panel) tiene un espesor mayor que el del miocardio (mitad derecha); c) fotomicrografía del anillo atrioventricular derecho, mostrando nódulo calcificado (mitad derecha), adyacente a la coronaria derecha (lado izquierdo). Paneles b y c, coloración por hematoxilina-eosina, aumento del objetivo=2,5X.

encerrada por densa fibrosis del hilio hepático. La superficie de corte del hígado tenía aspecto nodular difuso (Figura 5). También el bazo estaba envuelto por densa fibrosis, así como el páncreas en su cara anterior y el fondo de la vejiga urinaria.

Histológicamente, todas las serosas presentaban fibrosis densa con discretísimo infiltrado inflamatorio por mononucleares (Figura 2). No había señales de actividad del proceso, a no ser alrededor de las áreas multiloculadas de la pleura, que tenían exudado fibrinoso.

Cortes del miocardio mostraron atrofia de cardiomiocitos. La válvula mitral presentaba discreta fibrosis, sin señales inflamatorias. El nódulo calcificado del anillo atrioventricular derecho tenía localización muy próxima a la coronaria derecha, que parecía comprimida por la masa nodular (Figura 2).

El examen histológico del hígado era compatible con cirrosis “cardíaca” (Figura 4), con la llamada “reversión de los lóbulos hepáticos”, cuadro en que los espacios portales están situados en



**Figura 3** - Aspecto macroscópico de la válvula mitral, con discreto engrosamiento del borde libre.

## Correlación Anatomoclínica



**Figura 4** - Superficie de corte del pulmón derecho, mostrando engrosamiento difuso de la pleura parietal y aumento de volumen de los linfonodos hiliares.

el centro de nódulos fibróticos y las venas centrolobulares, a su vez, están circundadas por fibrosis parenquimatosa. Había además, focalmente, raros nódulos fibróticos hialinos (Figura 5).

También histológicamente, los pulmones exhibían congestión pasiva crónica y múltiples nódulos hialinos circundados por infiltrado inflamatorio mononuclear de intensidad discreta, interpretados como granulomas antiguos (Figura 6). No encontramos restos de parásitos ni bacilos alcohol-ácido resistentes u hongos en esas lesiones, así como en los nódulos hialinos del hígado.

Los linfonodos del mediastino revelaban congestión acentuada, sin señales de inflamación granulomatosa en los cortes analizados.

**Prof<sup>a</sup>. Dr<sup>a</sup>. Vera Demarchi Aiello**

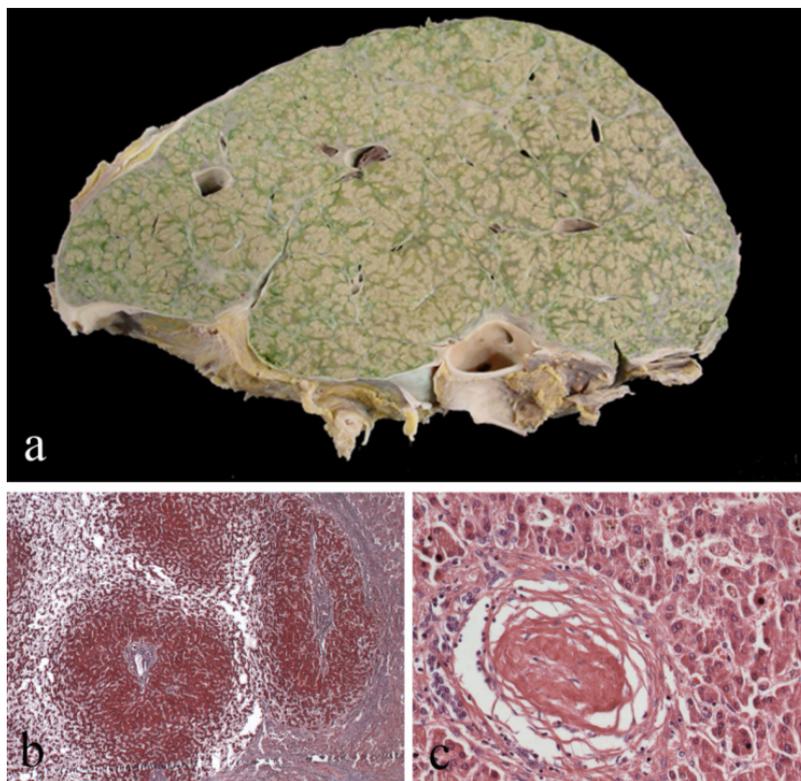
**Diagnósticos anatomopatológicos:** Poliserositis fibrosante crónica, con pericarditis constrictiva y señales de insuficiencia cardíaca congestiva de acentuada intensidad.

Granulomas antiguos parcialmente hialinizados en pulmones e hígado. Cirrosis "cardíaca".

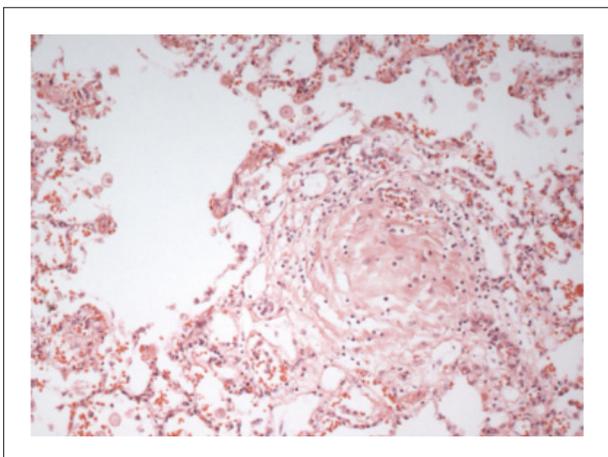
**Prof<sup>a</sup>. Dr<sup>a</sup>. Vera Demarchi Aiello**

### Comentarios

Desde el punto de vista anatomopatológico, los hallazgos explican la presentación clínica del paciente Sin embargo, no fue



**Figura 5** - Hígado. a - Aspecto macroscópico, con superficie de corte nodular y engrosamiento fibroso de la cápsula; b - fotomicrografía mostrando aspecto nodular del parénquima; c - fotomicrografía donde se observa nódulo fibroso hialino. Paneles b y c, coloraciones de tricrómico de Masson y hematoxilina-eosina y aumentos de objetivos 2,5 y 20X, respectivamente.



**Figura 6** - Fotomicrografía del pulmón, mostrando nódulo fibroso circundado por infiltrado linfohistiocitario discreto, interpretado como granuloma antiguo. Coloración por la hematoxilina-eosina, aumento del objetivo 10X.

posible aclarar la etiología del proceso fibrosante generalizado. Encontrar nódulos granulomatosos parcialmente hialinizados, aunque sólo fuera en pulmones e hígado, nos lleva a imaginar que una misma enfermedad ocasionó toda la reacción fibrosa sistémica. En este contexto, la primera hipótesis sería la de tuberculosis, que sabidamente es una causa de pericarditis constrictiva. Por otro lado, ésta no suele cursar con fibrosis densa de otras membranas serosas. Otra posibilidad sería tratarse de esquistosomiasis de Manson, enfermedad endémica en ciertas regiones de nuestro país, y que también presenta granulomas hepáticos y pulmonares como reacción a los huevos de los parásitos. Una tercera posibilidad más remota de enfermedad granulomatosa sería la sarcoidosis, sin embargo la presentación sería completamente atípica, en virtud de la ausencia de compromiso ganglionar y miocárdico.

En la bibliografía se relatan algunos casos de reacción fibrosante sistémica asociada a nódulos fibróticos/granulomas pulmonares<sup>21-23</sup>. El vínculo patogenético entre los dos hallazgos, con todo, continúa no totalmente aclarada.

**Prof<sup>a</sup>. Dr<sup>a</sup>. Vera Demarchi Aiello**

## Referencias

- Ling LH, Oh JK, Schaff HV, Danielson GK et al: Constrictive pericarditis in the modern era: Evolving clinical spectrum and impact and outcome after pericardiectomy. *Circulation* 1999;100:1380-6.
- LeWinter MM, Kabbani S: Doenças do Pericárdio. In Braunwald E, Zipes DP, Libby P, Bonow RO. *Tratado de Doenças Cardiovasculares*. Sétima edição. Elsevier, 1757-1780, 2006.
- Lorell BH, Grossman W: Profiles in constrictive pericarditis, restrictive cardiomyopathy, and cardiac tamponade. In Baim DS, Grossman W (eds): *Cardiac Catheterization, Angiography and Intervention*. Baltimore, Williams & Wilkins, 1996, pp 801-857.
- Kerut EK, Norfleet WT, Plotnick GD, Giles TD. Patent foramen ovale: a review of associated conditions and the impact of physiological size. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:613-23
- Dajani AS, Ayoub EM, Bierman FZ, et al Guidelines for the diagnosis of rheumatic fever. Jones Criteria, 1992 update. Special Writing Group of the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young of the American Heart Association. *JAMA* 1992;268:2069-73
- Ferrieri P for the Jones Criteria Working Group: Proceedings of the Jones Criteria Workshop. *Circulation* 2002;106:2521-3.
- Wynne J, Braunwald E: Cardiomiopatías. In Braunwald E, Zipes DP, Libby P, Bonow RO. *Tratado de Doenças Cardiovasculares*. Sétima edição. Elsevier, 1659-1696, 2006.
- Cacoub P, Axler O, De Zuttere D, et al: Amyloidosis and cardiac involvement. *Ann Med Interne (Paris)* 2000;151:611-7.
- Hoffbrand AV: Diagnosing myocardial iron overload. *Eur Heart J* 2001;22:2140-1.
- Frustaci A, Chimenti C, Ricci R, et al: Improvement in cardiac function in the cardiac variant of Fabry's disease with galactose-infusion therapy. *N Engl J Med* 2001;345:25-32.
- Reisinger J, Dubrey SW, LaValley M, et al: Electrophysiologic abnormalities in AL (primary) amyloidosis with cardiac involvement. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1046-51.
- Berensztein CS, Pineiro D, Marcotegui M, et al: Usefulness of echocardiography and Doppler echocardiography in endomyocardial fibrosis. *J Am Soc Echocardiogr* 2000;13:385-92.
- Barretto, AC, Mady C, Oliveira SA, et al: Clinical meaning of ascites in patients with endomyocardial fibrosis. *Arq Bras Cardiol* 2002;78:196-9.
- Sharma OP: Diagnosis of cardiac sarcoidosis: An imperfect science, a hesitant art. *Chest* 2003.123:18-9.
- King Jr TE, Flaherty KR, Hollingsworth H. Clinical manifestations and diagnosis of sarcoidosis. © 2009 UpToDate. [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com).
- Yazaki Y, Isobe M, Hiramitsu S, et al: Comparison of clinical features and prognosis of cardiac sarcoidosis and idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1998;82:537-40.
- Pisani B, Taylor DO, Mason JW: Inflammatory myocardial diseases and cardiomyopathies. *Am J Med* 1997;102:459-69.
- Sharma, OP, McKenna WJ, King Jr TE, Yeon SB. Cardiac Sarcoidosis. © 2009 UpToDate. [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com).
- Goyal, SB, Aragam, JR. Cardiac sarcoidosis with primary involvement of the tricuspid valve. *Cardiol Rev* 2006;14:e12-3.
- Shimada T, Shimada T, Sakane T, et al: Diagnosis of cardiac sarcoidosis and evaluation of the effects of steroid therapy by gadolinium-DTPA-enhanced magnetic resonance imaging. *Am J Med* 2001;110:520-7.
- Magee JF et al. Mediastinal and retroperitoneal fibrosis with fibrotic pulmonary nodules: a case report. *Histopathology* 1985;9:995-9.
- Kuramochi S, et al. Multiple pulmonary hyalinizing granulomas associated with systemic idiopathic fibrosis. *Acta Pathol Jpn.* 1991;41:375-82.
- Young AS, et al. Pulmonary hyalinizing granuloma and retroperitoneal fibrosis in an adolescent. *Pediatr Radiol.* 2007;37:91-5.