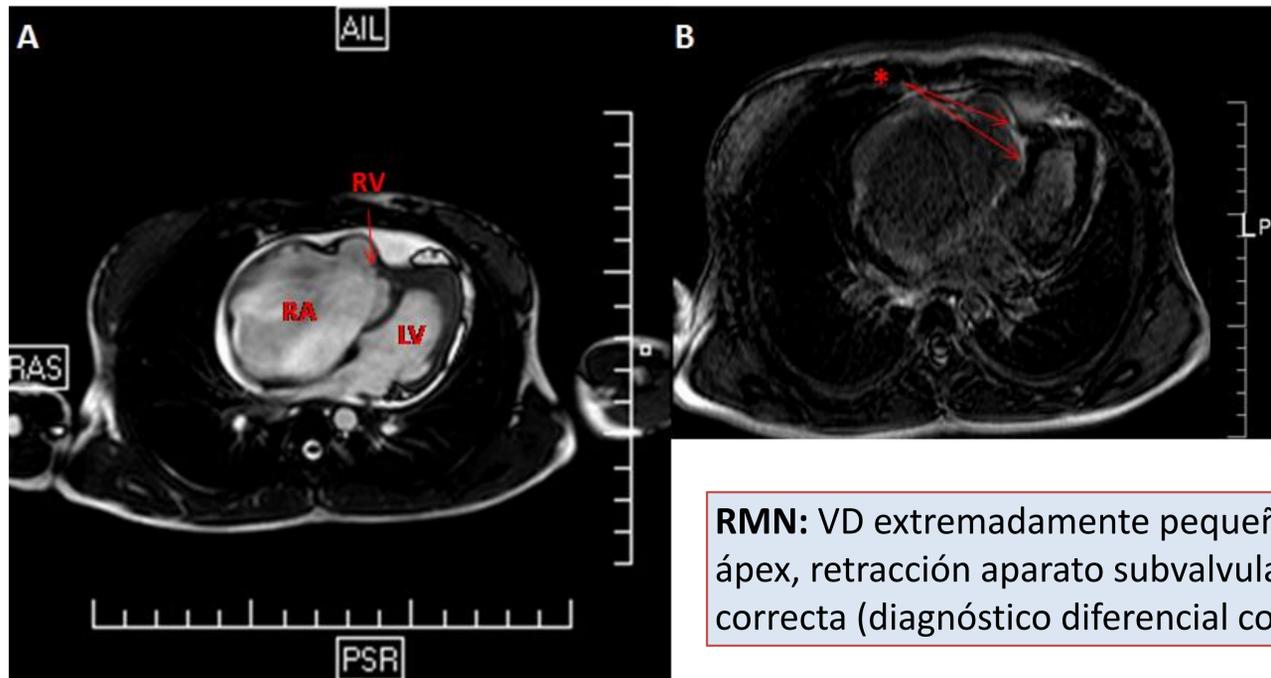


ENDOCARDIECTOMÍA Y GLENN BIDIRECCIONAL EN EL TRATAMIENTO DE LA FIBROSIS ENDOMIOCÁRDICA DERECHA O ENFERMEDAD DE DAVIES

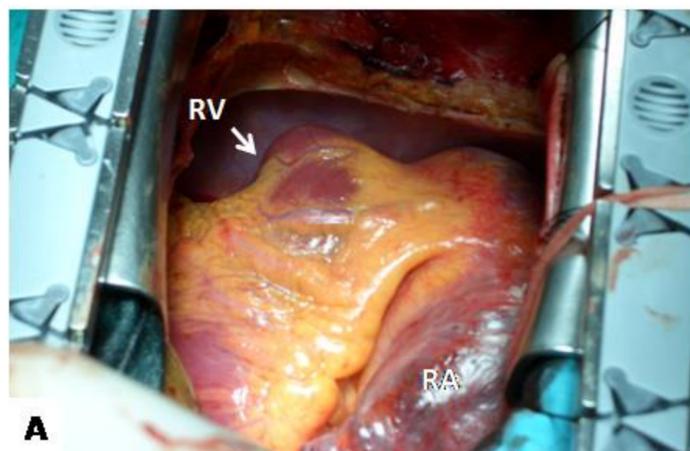
PRESENTACIÓN: Mujer de 19 años procedente de Camerún, presenta clínica de fallo ventricular derecho prolongado e insuficiencia tricúspide severa (astenia y ascitis masiva). Las técnicas de imagen sugirieron el diagnóstico de fibrosis endomiocárdica del ventrículo derecho o enfermedad de Davies. La cirugía de endocardiectomía está indicada por la corta esperanza de vida; el riesgo perioperatorio es muy alto por disfunción ventricular postoperatoria.



***RMN+Gadolinio:** realce tardío típico de fibrosis

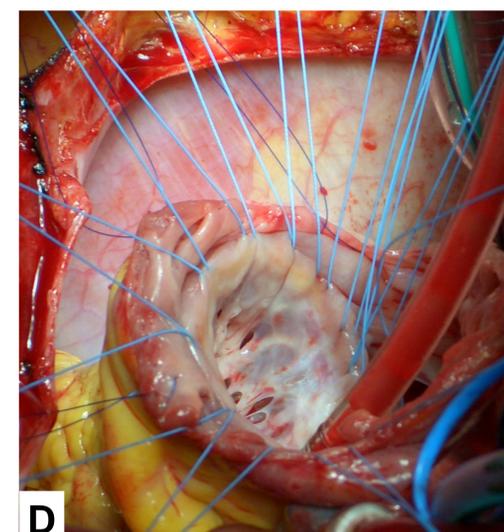
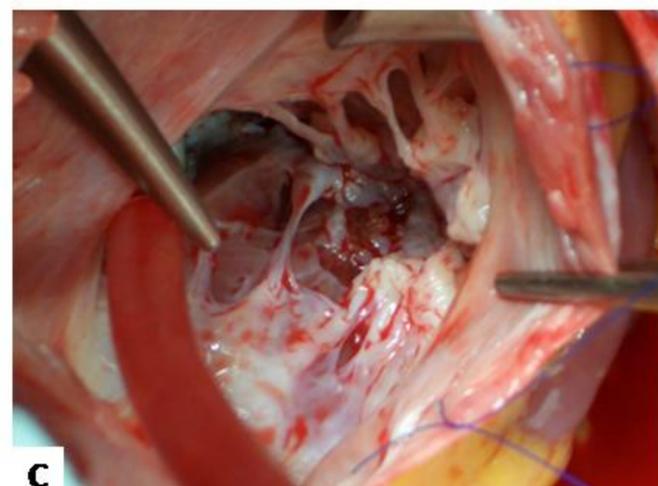
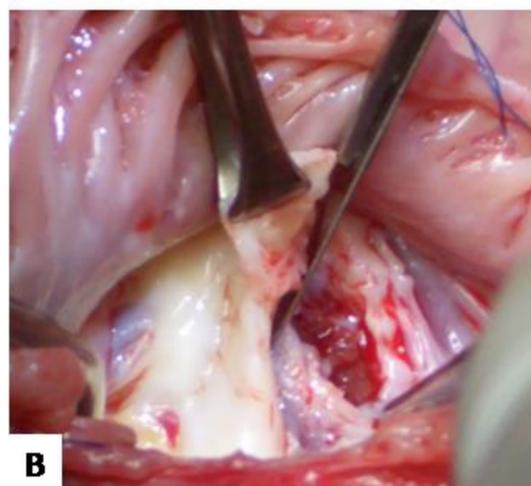
RV: right ventricle **RA:** right atrium **LV:** left ventricle

RMN: VD extremadamente pequeño debido a engrosamiento endocárdico (obliteración del ápex, retracción aparato subvalvular tricúspide); AD aneurismática. Anillo tricúspide en posición correcta (diagnóstico diferencial con Anomalía de Ebstein)



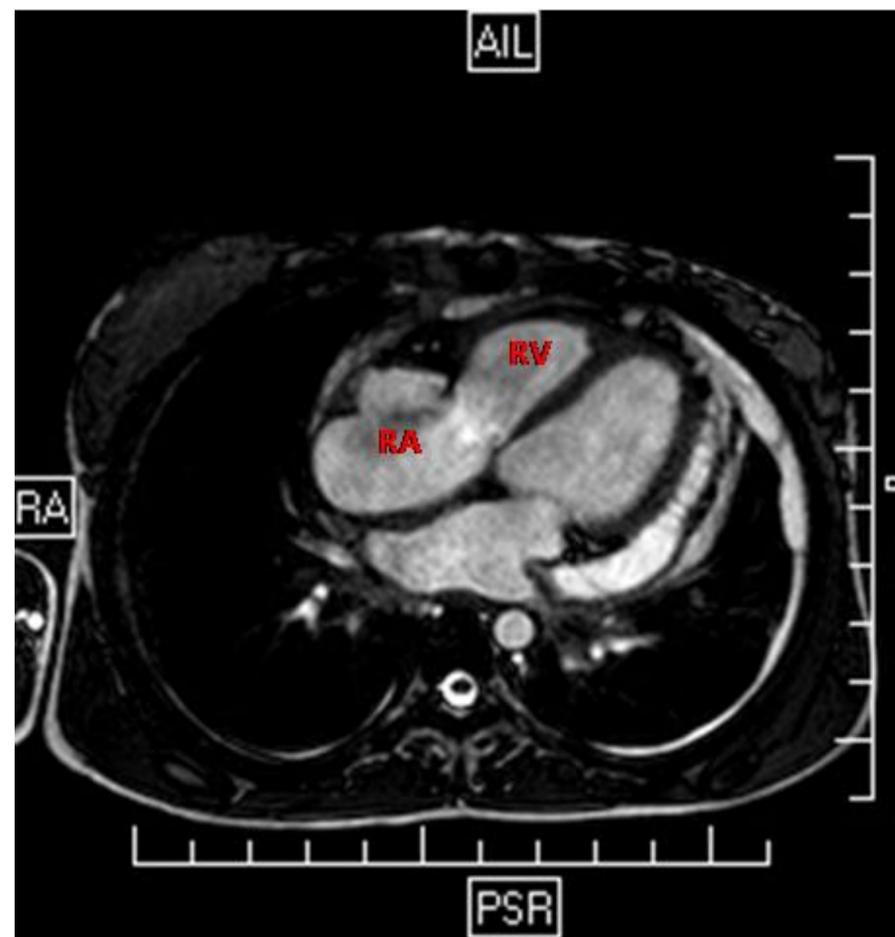
A. Aurícula derecha aneurismática. Ventrículo derecho muy pequeño y retraído.

Cirugía: Anillo tricúspide normoimplantado, dilatado. Velos de apariencia normal. La fibrosis afecta al aparato subvalvular y el endocardio ventricular en el tracto de entrada. B. La cirugía consistió en la resección del endocardio fibrótico, liberación y movilización de los músculos papilares y cuerdas tendinosas (C), anuloplastia tricúspide (D) y anastomosis cavopulmonar (Glenn bidireccional).



RESULTADO: La evolución peri y postoperatoria fue excelente, mostrando una recuperación casi completa del tamaño y función del VD al mes de la cirugía, así como remisión de los síntomas.

RMN:
RV: right ventricle RA: right atrium



CONCLUSIONES:

1. La fibrosis endomiocárdica o enfermedad de Davies es endémica en países tropicales y subtropicales; de etiología incierta, parece asociada a deficiencia de magnesio y exceso de cerio (tapioca).
2. Afecta al tracto de entrada de uno o ambos ventrículos llegando al ápex, y al aparato subvalvular. El tracto de salida está respetado. Se produce reducción progresiva de la cavidad ventricular.
3. E fase avanzada el pronóstico es infausto estando indicada la cirugía.
4. La **endocardiectomía** es el procedimiento de elección, procurando respetar las válvulas nativas.
5. El riesgo de fallo sistólico y diastólico en el postoperatorio inmediato es alto. La adición de una **derivación cavopulmonar** permite una adaptación más progresiva del ventrículo derecho al su precarga fisiológica, mejorando el pronóstico.