ДРУЖЕСТВО НА КАРДИОЛОЗИТЕ В БЪЛГАРИЯ
Българска кардиология
том XXXII, 2026, № 3
КЛИНИЧНИ СЛУЧАИ
CASE REPORTS
doi: 10.3897/bgcardio.32.e203572

МАСИВНА ИДИОПАТИЧНА МИОКАРДНА КАЛЦИНОЗА, ПРОЯВЕНА С ФЕНОТИП НА РЕСТРИКТИВНА КАРДИОМИОПАТИЯ: ДИАГНОСТИЧНИ ТРУДНОСТИ ПРИ ДИФЕРЕНЦИАЛНАТА ДИАГНОЗА С КОНСТРИКТИВЕН ПЕРИКАРДИТ

Т. Чалъкова

Катедра по кардиология и ревматология, МУ „Проф. д-р П. Стоянов“ – Варна

MASSIVE IDIOPATHIC MYOCARDIAL CALCIFICATION PRESENTING WITH A RESTRICTIVE CARDIOMYOPATHY PHENOTYPE: DIAGNOSTIC CHALLENGES IN THE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF CONSTRICTIVE PERICARDITIS

T. Chalakova

Department of Cardiology and Rheumatology, MU “Prof. Dr. P. Stoyanov” – Varna

Резюме. Миокардната калциноза е рядка патологична находка, която при обширно ангажиране на миокарда може да доведе до развитие на рестриктивна кардиомиопатия и прогресираща сърдечна недостатъчност (СН). Представеният случай е на 57-годишна пациентка с дългогодишна СН и фенотип на рестриктивна кардиомиопатия с неустановена етиология. Образните изследвания установяват масивни калциеви отлагания в миокарда на лява камера и междукамерния септум. Компютърната томография първоначално насочва към констриктивен перикардит, но последващата ехокардиографска оценка и магнитнорезонансното изследване подкрепят диагноза рестриктивна кардиомиопатия вследствие на напреднала миокардна фиброкалциноза. Не са установени нарушения в калциево-фосфорната обмяна, хронично бъбречно заболяване, исхемична болест на сърцето или друга убедителна причина за дистрофична или метастатична калциноза. След изчерпателна диференциална диагноза е приета диагноза идиопатична масивна миокардна калциноза. Случаят илюстрира значителните диагностични трудности при разграничаването между рестриктивна кардиомиопатия и констриктивен перикардит и подчертава ключовото значение на мултимодалния образен подход за правилното диагностично уточняване.

Ключови думи: миокардна калциноза, рестриктивна кардиомиопатия, констриктивен перикардит, сърдечна недостатъчност, образна диагностика

Адрес за кореспонденция: Гл. ас. Д-р Татяна Чалъкова, дм, Катедра по кардиология и ревматология, Медицински университет – Варна, ул. „Марин Дринов“ 55, 9002 Варна, e-mail: Tatyana.Chalakova@mu-varna.bg

Abstract. Myocardial calcification is a rare pathological finding that, when extensive myocardial involvement is present, may lead to the development of restrictive cardiomyopathy and progressive heart failure. We report the case of a 57-year-old woman with long-standing heart failure and a restrictive cardiomyopathy phenotype of unknown etiology. Imaging studies demonstrated massive calcium deposits within the left ventricular myocardium and the interventricular septum. Computed tomography initially suggested constrictive pericarditis; however, subsequent echocardiographic assessment and cardiac magnetic resonance imaging supported the diagnosis of restrictive cardiomyopathy secondary to advanced myocardial fibrocalcinosis. No abnormalities of calcium-phosphate metabolism, chronic kidney disease, coronary artery disease, or any other convincing cause of dystrophic or metastatic calcification were identified. Following an extensive differential diagnostic evaluation, a diagnosis of idiopathic massive myocardial calcification was established. This case illustrates the considerable diagnostic challenges in differentiating restrictive cardiomyopathy from constrictive pericarditis and highlights the pivotal role of a multimodality imaging approach in achieving the correct diagnosis.

Key words: myocardial calcification, restrictive cardiomyopathy, constrictive pericarditis, heart failure, multimodality imaging

Address for correspondence: Chief Assist. Prof. Tatyana Chalakova, MD, PhD, Department of Cardiology and Rheumatology, Medical University – Varna, 55 Marin Drinov St., BG – 9002 Varna, e-mail: Tatyana.Chalakova@mu-varna.bg

This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (CC BY 4.0), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

Въведение

Миокардната калциноза е рядко патологично състояние, характеризиращо се с отлагане на калциеви соли в миокарда [1]. Първоначално е описана през 1908 г. чрез хистопатологични находки, а впоследствие и чрез рентгенография на гръден кош. В съвременната клинична практика диагнозата се поставя основно посредством ехокардиография, компютърна томография (КТ) и магнитнорезонансно изследване (МР) [2]. Макар ограничени миокардни калцификати да се установяват инцидентно при образни изследвания, масивната миокардна калциноза с клинично и хемодинамично значение остава изключително рядка находка [1].

Клиничната значимост на миокардната калциноза се определя не само от степента на морфологично засягане, но и от последващото нарушение на камерната функция. При обширно ангажиране на миокарда могат да се развият намален камерен къмплайънс, нарушена диастолна функция, повишени пълнещи налягания, предсърдна дилатация, пулмонална хипертония и прогресираща сърдечна недостатъчност (СН) с фенотип на рестриктивна кардиомиопатия [3, 4].

Диференциалната диагноза между рестриктивна кардиомиопатия и констриктивен перикардит често е сериозно диагностично предизвикателство поради сходната клинична картина и хемодинамични характеристики. Съвременните европейски препоръки подчертават значението на интегрирания мултимодален образен подход, включващ ехокардиография, КТ, МР и при необходимост инвазивна хемодинамична оценка [4, 5].

Описание на клиничен случай

Представяме случай на масивна идиопатична миокардна калциноза с фенотип на рестриктивна кардиомиопатия, при който обширната калциноза създава затруднения в диференциалната диагноза с констриктивен перикардит. Става въпрос за 57-годишна жена, хоспитализирана в Клиниката по кардиология по повод на прогресиращи от около един месец оплаквания от лесна умора, задух при минимални физически усилия, сърцебиене и чувство за подуване в областта на корема.

От анамнезата е известно, че пациентката е с приблизително 13-годишна давност на СН и предполагаема рестриктивна кардиомиопатия с неустановена етиология. Четири години преди настоящата хоспитализация, както и повторно две години по-късно, ѝ е провеждана селективна коронарна ангиография без данни за коронарна артериална болест. Придружаващите заболявания включват

Introduction

Myocardial calcification is a rare pathological condition characterized by the deposition of calcium salts within the myocardium [1]. It was initially described in 1908 on the basis of histopathological findings and was subsequently identified by chest radiography. In contemporary clinical practice, the diagnosis is established primarily by echocardiography, computed tomography (CT), and cardiac magnetic resonance imaging (CMR) [2]. Although limited myocardial calcifications may be detected incidentally on imaging studies, massive myocardial calcification with clinical and hemodynamic significance remains an exceptionally rare finding [1].

The clinical significance of myocardial calcification is determined not only by the extent of morphological involvement but also by the resulting impairment of ventricular function.

Extensive myocardial involvement may lead to reduced ventricular compliance, impaired diastolic function, elevated filling pressures, atrial dilatation, pulmonary hypertension, and progressive heart failure with a restrictive cardiomyopathy phenotype [3,4].

The differential diagnosis between restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis often represents a major diagnostic challenge because of their similar clinical presentation and hemodynamic characteristics. Contemporary European guidelines emphasize the importance of an integrated multimodality imaging approach, including echocardiography, CT, CMR, and, when necessary, invasive hemodynamic assessment [4, 5].

Case Presentation

The present report describes a case of massive idiopathic myocardial calcification with a restrictive cardiomyopathy phenotype, in which the extensive calcification created significant difficulties in the differential diagnosis from constrictive pericarditis. A 57-year-old woman was admitted to the Department of Cardiology because of progressively worsening symptoms over approximately one month, including easy fatigability, dyspnea on minimal exertion, palpitations, and a sensation of abdominal distension.

Her medical history revealed an approximately 13-year history of heart failure and presumed restrictive cardiomyopathy of unknown etiology. Four years prior to the present hospitalization, and again two years later, selective coronary angiography had been performed and demonstrated no evidence of coronary artery disease. Her comorbidities included type 2 di-

захарен диабет тип 2 на перорална терапия и нетоксична гуша.

Домашната медикаментозна терапия включва тораземид 10 mg два пъти дневно, бизопролол 2.5 mg дневно, ацетилсалицилова киселина 100 mg дневно, линаглиптин/метформин 2.5/1000 mg два пъти дневно и пантопразол 20 mg два пъти дневно.

При постъпването се установява увредено общо състояние. Пациентката е в ортопноично положение с изразен шиен венозен застой до нивото на ъгъла на мандибулата. Аускултацията на белите дробове установява везикуларно дишане с двустранни базални дребни влажни хрипове. Сърдечната дейност е ритмична със сърдечна честота 70 уд./min. Аускултаторно се установява холосистолен шум III/VI степен с punctum maximum над сърдечния връх и ирадиация към лява аксила. Артериалното налягане е 104/60 mmHg. Налице са хепатомегалия, периферни отоци и варикозни промени по долните крайници.

Лабораторните изследвания показват лека желязодефицитна анемия, леко повишени стойности на серумен креатинин до 100 μmol/L и урея 11.5 mmol/L, а останалите показатели са в референтни граници. С оглед уточняване на етиологията на калцинозата бе извършена оценка на калциево-фосфорната обмяна. Серумният калций беше 2.3 mmol/L (референтни стойности 2.15-2.50 mmol/L), неорганичният фосфат – 1.3 mmol/L (референтни стойности 0.78-1.65 mmol/L), а паратхормонът – 81 pg/ml (референтни стойности 11-87 pg/ml). Не бяха констатирани лабораторни данни за хиперпаратиреоидизъм или друго нарушение на минералната обмяна.

Проведено беше ехографско изследване на щитовидната жлеза, което установи нехомогенна ехоструктура с малки хипоехогенни участъци и фиброзни септи. След консултация с ендокринолог беше прието съмнение за автоимунен тиреоидит, без данни за ендокринно заболяване, което да обясни установената миокардна калциноза.

Електрокардиограмата демонстрира синусов ритъм, ляв преден фасцикуларен блок, негативни Т-вълни в долнолатералните отвеждания и S-тип левокамерна хипертрофия (фиг. 1). Холтер-ЕКГ мониторирането установи водещ синусов ритъм със средна сърдечна честота 67 уд./min, единични камерни и предсърдни екстрасистоли, както и кратък епизод на предсърдно мъждене с продължителност седем QRS-комплекса.

Рентгенографията на гръдния кош показа кардиомегалия, хилусна и надхилусна хиперволемия, както и калцификати вляво на фона на сърдечната сянка (фиг. 2). При трансторакалното ехокардиографско изследване се установи левокамерен теледиастолен обем 85 ml и телесистолен обем 45

abetes mellitus treated with oral antidiabetic therapy and non-toxic goiter. Her chronic outpatient medication regimen included torsemide 10 mg twice daily, bisoprolol 2.5 mg once daily, acetylsalicylic acid 100 mg once daily, linagliptin/metformin 2.5/1000 mg twice daily, and pantoprazole 20 mg twice daily.

Upon admission, the patient was in poor general condition. She was orthopneic and exhibited marked jugular venous distension extending to the angle of the mandible. Pulmonary auscultation revealed vesicular breath sounds with bilateral basal fine crackles. Cardiac activity was regular with a heart rate of 70 beats/min. A grade III/VI holosystolic murmur was audible with punctum maximum at the cardiac apex and radiation toward the left axilla.

Blood pressure was 104/60 mmHg. Hepatomegaly, peripheral edema, and varicose changes of the lower extremities were also present.

Laboratory investigations demonstrated mild iron-deficiency anemia, mildly elevated serum creatinine levels of 100 μmol/L, and blood urea levels of 11.5 mmol/L, while all remaining parameters were within the reference range. In order to clarify the etiology of calcification, calcium-phosphate metabolism was assessed. Serum calcium was 2.3 mmol/L (reference range 2.15-2.50 mmol/L), inorganic phosphate was 1.3 mmol/L (reference range 0.78-1.65 mmol/L), and parathyroid hormone was 81 pg/mL (reference range 11-87 pg/mL). No laboratory evidence of hyperparathyroidism or any other disorder of mineral metabolism was identified.

Thyroid ultrasonography demonstrated a heterogeneous echotexture with small hypoechoic areas and fibrous septa. Following endocrinological consultation, autoimmune thyroiditis was suspected; however, no endocrine disorder capable of explaining the myocardial calcification was identified.

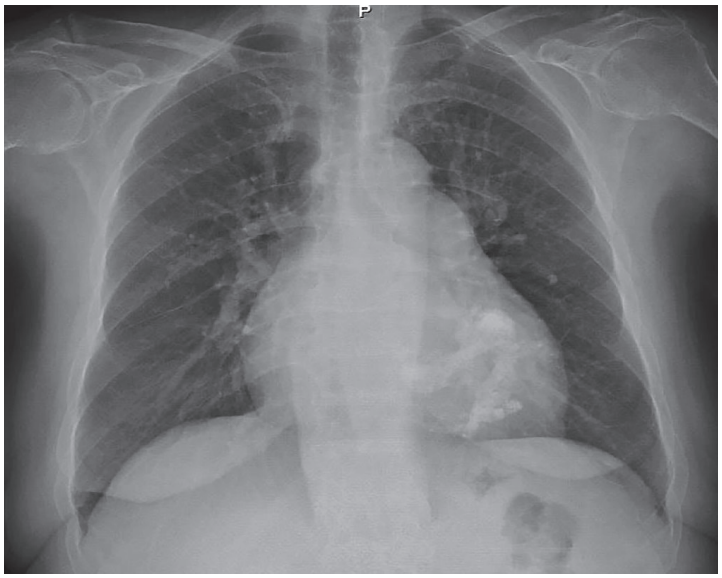
The electrocardiogram demonstrated sinus rhythm, left anterior fascicular block, negative T waves in the inferolateral leads, and S-type left ventricular hypertrophy (Fig. 1). Twenty-four-hour Holter ECG monitoring revealed predominant sinus rhythm with an average heart rate of 67 beats/min, isolated ventricular and supraventricular premature beats, and a brief episode of atrial fibrillation lasting seven QRS complexes.

Chest radiography demonstrated cardiomegaly, hilar and suprahilar vascular congestion, as well as calcific densities projected over the left cardiac silhouette (Fig. 2).

Transthoracic echocardiography demonstrated a left ventricular end-diastolic volume of 85 mL and an

Фиг. 1. Електрокардиограма при постъпване – синусов ритъм, ляв преден фасцикуларен блок, негативни Т-вълни в долнолатералните отвеждания и S-тип левокамерна хипертрофия

Fig. 1. Admission electrocardiogram demonstrating sinus rhythm, left anterior fascicular block, negative T waves in the inferolateral leads, and S-type left ventricular hypertrophy



Фиг. 2. Рентгенография на гръден кош – кардиомегалия, хилусна и надхилусна хиперволемия и калцификати вляво на фона на сърдечната сянка

Fig. 2. Chest radiograph demonstrating cardiomegaly, hilar and suprahilar vascular congestion, and calcific densities projected over the left cardiac silhouette

ml, с леко редуцирана систолна функция (ФИ 48%). Междукамерният септум бе задебелен до 12 mm с акинетични участъци. Налице бе изразен рестриктивен тип на диастолно пълнене с отношение E/A = 3.1 (E = 1.06 m/s, A = 0.34 m/s) и скъсено време на децелерация на Е-вълната (DT = 150 ms). Лявото предсърдие бе дилатирано с обем 68 ml. Установиха се калциноза на митралния клапен пръстен и задното митрално платно (фиг. 3), лека до умерена митрална регургитация (vena contracta 4.9 mm), високостепенна трикуспидална регургитация и тежка пулмонална хипертония с изчислено систолно налягане в белодробната артерия 110-115 mmHg. Деснокамерната систолна функция бе нарушена (TAPSE 12 mm). Долна празна вена бе дилатирана до 23 mm с намален инспираторен колапс. Не се констатира перикарден излив.

Поради необичайния образ и наличието на значими калцификати беше проведена компютърна томография на гръден кош. Изследването демонстрира масивни калциеви отлагания по лявата камера

end-systolic volume of 45 mL, with mildly reduced systolic function (ejection fraction 48%). The interventricular septum was thickened to 12 mm and contained akinetic segments. A pronounced restrictive filling pattern was present, with an E/A ratio of 3.1 (E = 1.06 m/s, A = 0.34 m/s) and a shortened E-wave deceleration time (DT = 150 ms). The left atrium was dilated, with a volume of 68 mL. Calcification of the mitral annulus and posterior mitral leaflet was identified (Figure 3), accompanied by mild-to-moderate mitral regurgitation (vena contracta 4.9 mm), severe tricuspid regurgitation, and severe pulmonary hypertension with an estimated systolic pulmonary artery pressure of 110-115 mmHg. Right ventricular systolic function was impaired (TAPSE 12 mm). The inferior vena cava was dilated to 23 mm with reduced inspiratory collapse. No pericardial effusion was detected.

Because of the unusual imaging appearance and the presence of significant calcifications, computed tomography of the chest was performed. The examination demonstrated massive calcium deposits involving

и междукамерния септум, без данни за плеврални или перикардни изливи (фиг. 4 А-Б). В официалното заключение бе поставена диференциална диагноза с констриктивен перикардит.

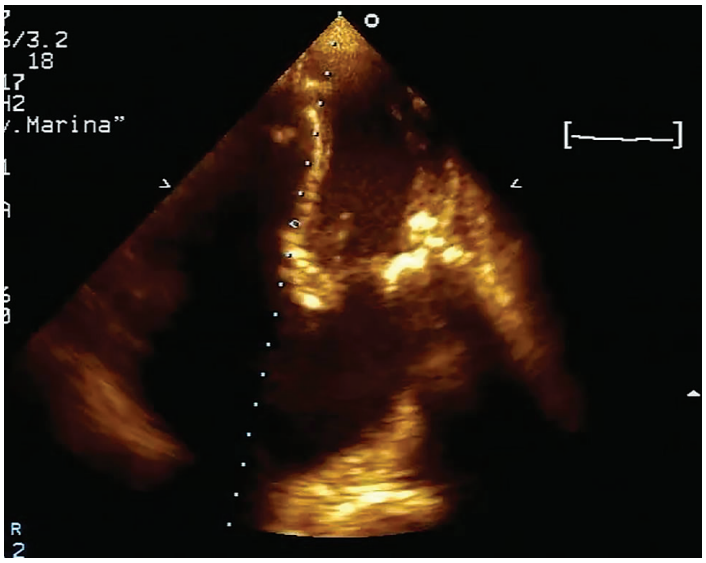
Предвид несъответствието между клиничната картина, ехокардиографските характеристики и КТ находката беше извършено контролно ехокардиографско изследване с цел диференциална диагноза между рестриктивна кардиомиопатия и констриктивен перикардит. Установи се намаление на трансмитралния кръвоток при вдишване с 20% и понижение на транстрикуспидалния кръвоток при издишване с 31%. Тъканният доплеров анализ демонстрира латерална e′ скорост 7.5 cm/s и септална e′ скорост 5 cm/s, без наличие на annulus reversus. Констатира се обилна калциноза на междукамерния септум с по-слабо засягане на латералната стена, сърдечния връх и дясната камера.

За окончателно диагностично уточняване бе проведено магнитнорезонансно изследване на сърце (фиг. 5 А-Б). Установиха се двустранни плеврални изливи, минимален перикарден излив и застой-

the left ventricle and the interventricular septum, without evidence of pleural or pericardial effusions (Fig. 4A-B). The official radiological report included constrictive pericarditis in the differential diagnosis.

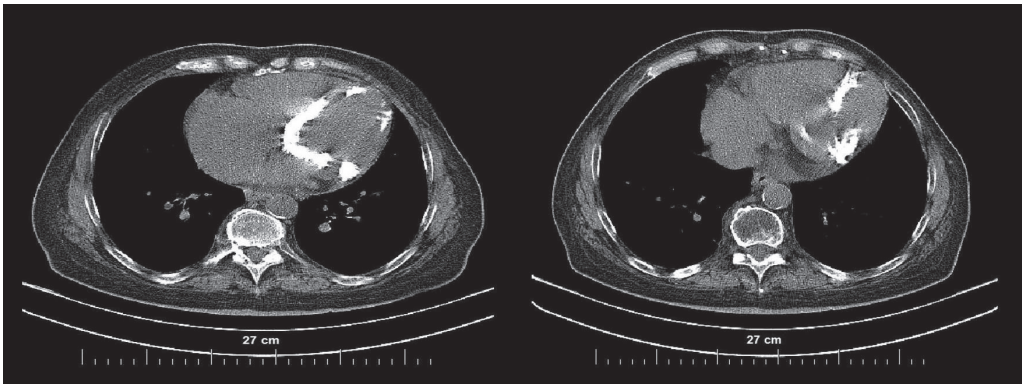
Given the discrepancy between the clinical presentation, echocardiographic characteristics, and CT findings, repeat echocardiographic examination was performed for the differential diagnosis between restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis. A 20% reduction in transmitral inflow during inspiration and a 31% reduction in transtricuspid inflow during expiration were observed. Tissue Doppler imaging demonstrated a lateral e′ velocity of 7.5 cm/s and a septal e′ velocity of 5 cm/s, without evidence of annulus reversus. Extensive calcification of the interventricular septum was identified, with less pronounced involvement of the lateral wall, cardiac apex, and right ventricle.

To establish a definitive diagnosis, cardiac magnetic resonance imaging (CMR) was performed (Fig. 5A-B). The examination demonstrated bilateral pleural effusions, minimal pericardial effusion, and signs of hepatic



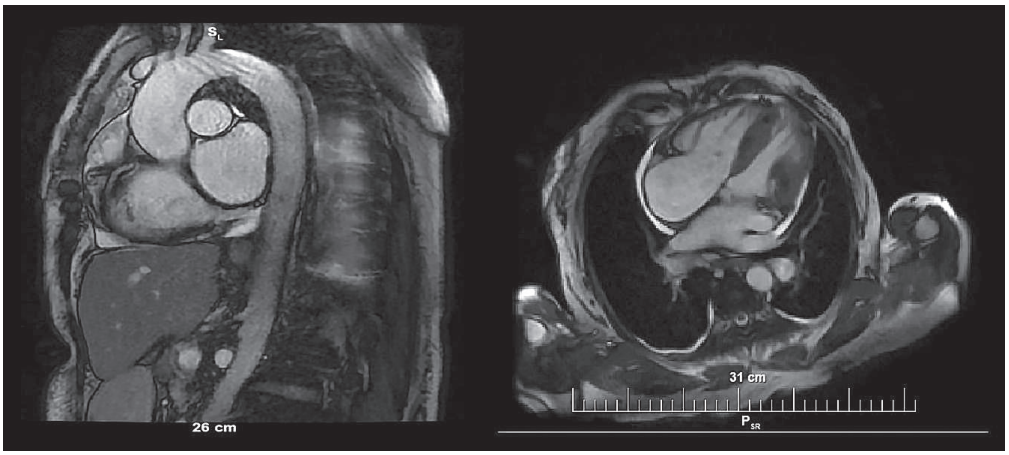
Фиг. 3. Трансторакална ехокардиография (апикален четирикухинен срез), демонстрираща тежка калциноза на митралния анулус и задното митрално платно

Fig. 3. Transthoracic echocardiography (apical four-chamber view) demonstrating severe calcification of the mitral annulus and the posterior mitral leaflet



Фиг. 4А–Б. Компютърна томография – масивни калциеви отлагания в миокарда на лявата камера и междукамерния септум

Fig. 4A–B. Computed tomography demonstrating massive calcium deposition within the left ventricular myocardium and the interventricular septum



Фиг. 5А–Б. Магнитнорезонансно изследване – биатриална дилатация и редуцирани камерни обеми, формиращи характерен фенотип на рестриктивна кардиомиопатия

Fig. 5A–B. Cardiac magnetic resonance imaging demonstrating marked biatrial dilatation and reduced ventricular volumes, consistent with a restrictive cardiomyopathy phenotype

ни промени в черния дроб. Обеми на двете камери бяха редуцирани за сметка на значителна дилатация на двете предсърдия, формиращи характерен образ на рестриктивна кардиомиопатия. Междукамерният септум бе задебелен до 20 mm, а белодробният ствол бе дилатиран до 39 mm. Миокардните движения бяха с намалена амплитуда. Установиха се множествени Т2-хипоинтенсни зони в миокарда и епикарда, вероятно отговарящи на фиброзни и калцифицирани участъци, които демонстрират късно контрастно усилване. Съчетанието от биатриална дилатация, редуцирани камерни обеми, нарушена миокардна кинетика и данни за дифузна миокардна фиброза подкрепя диагнозата рестриктивна кардиомиопатия. Заключението от изследването бе за рестриктивна кардиомиопатия вследствие на напреднала миокардна фиброза и фиброкалцинозна трансформация. Случаят беше обсъден на кардиохирургичен консилиум. Предвид масивната калциноза на миокарда и клапния апарат пациентката беше преценена като неподходяща за оперативно лечение. Проведено беше оптимизиране на медикаментозната терапия на СН с интравенозно приложение на фуроземид, еплеренон 25 mg дневно, бизопролол 2.5 mg дневно, линаглиптин/метформин 2.5/1000 mg два пъти дневно и пантопразол 20 mg два пъти дневно. При изписването беше препоръчано продължаване на терапията в домашни условия, като интравенозният диуретик беше заменен с тораземид.

Няколко месеца по-късно пациентката беше хоспитализирана повторно по повод тежка декомпенсация на хронична СН с артериална хипотония (80/50 mmHg), генерализиран оточен синдром (аназарка), изразен белодробен застой, олигурия и влошена бъбречна функция (креатинин 231 μmol/L, урея 20.9 mmol/L), въпреки редовно провежданата терапия. Наложи се лечение с високи дози интравенозен фуросе-

congestion. Reduced volumes of both ventricles were present at the expense of marked dilatation of both atria, forming a characteristic imaging phenotype of restrictive cardiomyopathy. The interventricular septum was thickened to 20 mm, while the pulmonary trunk was dilated to 39 mm. Myocardial motion exhibited reduced amplitude. Multiple T2-hypointense areas were identified within the myocardium and epicardium, most likely corresponding to fibrotic and calcified regions demonstrating late gadolinium enhancement. The combination of biatrial dilatation reduced ventricular volumes, impaired myocardial kinetics, and evidence of diffuse myocardial fibrosis supported the diagnosis of restrictive cardiomyopathy. The final interpretation of the examination was restrictive cardiomyopathy secondary to advanced myocardial fibrosis and fibrocalcific transformation.

The case was discussed by a multidisciplinary cardiac surgery board. Given the extensive calcification of the myocardium and valvular apparatus, the patient was considered unsuitable for surgical treatment.

Medical therapy for heart failure was optimized with intravenous furosemide, eplerenone 25 mg daily, bisoprolol 2.5 mg daily, linagliptin/metformin 2.5/1000 mg twice daily, and pantoprazole 20 mg twice daily. Upon discharge, continuation of treatment at home was recommended, with replacement of the intravenous diuretic by torasemide.

Several months later, the patient was rehospitalized because of severe decompensation of chronic heart failure with arterial hypotension (80/50 mmHg), generalized edema (anasarca), severe pulmonary congestion, oliguria, and worsening renal function (creatinine 231 μmol/L, urea 20.9 mmol/L), despite regular adherence to the prescribed therapy. High-dose intravenous furosemide, inotropic support with

мид, инотропна поддръжка с допамин и корекция на водно-електролитния баланс. Постигнато беше частично редуциране на застойната симптоматика, но при персистираща артериална хипотония и диуретична резистентност. Поради напредналия стадий на заболяването и липсата на възможности за дефинитивно лечение пациентката беше насочена към палиативни грижи. Няколко месеца по-късно близките съобщиха за настъпил летален изход в домашни условия.

Обсъждане

Масивната миокардна калциноза с клинично значима рестриктивна физиология е изключително рядко състояние, описано предимно в единични клинични наблюдения и малки серии случаи [1, 6, 7]. Представената пациентка демонстрира напреднал стадий на заболяването с изразени хемодинамични последици и дългогодишна еволюция към фенотип на рестриктивна кардиомиопатия. В конкретния случай обширната калциноза на миокарда е довела до тежко нарушение на диастолната функция, проявяващо се с рестриктивен трансмитрален кръвоток (E/A = 3.1, DT = 150 ms), предсърдна дилатация, повишени пълнещи налягания и пулмонална хипертония. Тези промени отразяват прогресивно намаляване на камерния къмплайънс и формиране на рестриктивна хемодинамика [3, 4, 8]. Особено впечатляваща находка бе наличието на тежка пулмонална хипертония със систолно налягане в белодробната артерия 110-115 mmHg. Вероятният механизъм включва хронично повишени левокамерни пълнещи налягания и дългогодишна рестриктивна физиология, довели до ремоделиране на белодробното съдово русло и вторично деснокамерно обременяване. Наличието на високостепенна трикуспидална регургитация, намален TAPSE и дилатирана долна празна вена допълнително подкрепят напредналия стадий на заболяването.

От патогенетична гледна точка миокардната калциноза традиционно се подразделя на дистрофична и метастатична форма [1]. Дистрофичната калциноза възниква върху предварително увреден миокард при нормални серумни концентрации на калций и фосфат и се наблюдава при исхемична болест на сърцето, миокардит, поствъзпалителна фиброза, сепсис и други форми на миокардно увреждане [1, 9, 10]. Метастатичната калциноза е резултат от системни нарушения в калциево-фосфорната обмяна и най-често се асоциира с хронично бъбречно заболяване, провеждане на хрониодиализа, вторичен хиперпаратиреоидизъм и хиперкалциемични състояния [1, 11].

В настоящия случай метастатична генеза изглежда малко вероятна предвид нормалните стойности на серумния калций, неорганичния фосфат и паратхормона, както и липсата на данни за хро-

dopamine, and correction of fluid and electrolyte imbalance were required. Partial improvement of congestive symptoms was achieved; however, persistent arterial hypotension and diuretic resistance remained. Owing to the advanced stage of the disease and the absence of definitive therapeutic options, the patient was referred for palliative care. Several months later, her relatives reported that she had died at home.

Discussion

Massive myocardial calcification associated with clinically significant restrictive physiology is an exceptionally rare condition, reported predominantly in isolated case reports and small case series [1,6,7]. The present patient demonstrated an advanced stage of the disease with pronounced hemodynamic consequences and a long-standing evolution toward a restrictive cardiomyopathy phenotype. In this particular case, extensive myocardial calcification resulted in severe impairment of diastolic function, manifested by a restrictive transmitral filling pattern (E/A = 3.1, DT = 150 ms), atrial dilatation, elevated filling pressures, and pulmonary hypertension. These alterations reflect a progressive reduction in ventricular compliance and the development of restrictive hemodynamics [3, 4, 8]. A particularly striking finding was the presence of severe pulmonary hypertension, with an estimated systolic pulmonary artery pressure of 110-115 mmHg. The most likely mechanism involves chronically elevated left ventricular filling pressures and long-standing restrictive physiology, leading to remodeling of the pulmonary vascular bed and secondary right ventricular overload. The presence of severe tricuspid regurgitation, reduced TAPSE, and a dilated inferior vena cava further supports the advanced stage of the disease.

From a pathogenetic perspective, myocardial calcification is traditionally classified into dystrophic and metastatic forms [1]. Dystrophic calcification develops in previously damaged myocardium despite normal serum calcium and phosphate concentrations and has been described in association with ischemic heart disease, myocarditis, post-inflammatory fibrosis, sepsis, and other forms of myocardial injury [1, 9, 10]. Metastatic calcification results from systemic disturbances of calcium-phosphate metabolism and is most commonly associated with chronic kidney disease, chronic dialysis, secondary hyperparathyroidism, and hypercalcemic states [1, 11].

In the present case, metastatic etiology appeared unlikely in view of the normal serum calcium, inorganic phosphate, and parathyroid hormone levels, as well as the absence of chronic kidney disease. At the same

нично бъбречно заболяване. Същевременно не бе установена и убедителна причина за дистрофична калциноза. Исхемична етиология практически бе изключена чрез две последователни селективни коронарни ангиографии с нормални коронарни артерии. Туберкулозата като етиология също беше счетена за слабо вероятна предвид отрицателния резултат от проведената туберкулинова проба (проба Манту). Не се установиха данни за предходен миокардит, сепсис или друго тежко миокардно увреждане.

В диференциалнодиагностичен план бяха обсъдени сърдечна саркоидоза, ендомиокардна фиброза и други инфилтративни заболявания. Въпреки наличието на минимално увеличени медиастинални лимфни възли, липсваха характерни клинични и образни белези в подкрепа на саркоидоза. Ендомиокардната фиброза също беше разгледана като възможност поради рестриктивната физиология и миокардната фиброза, но липсваха характерните морфологични особености и епидемиологични характеристики на заболяването. След изчерпателна диференциална диагноза и при липса на убедителна вторична причина беше приета диагноза идиопатична масивна миокардна калциноза [6, 7]. Ендомиокардна биопсия не беше извършена. Предвид масивната калциноза на миокарда, напредналия стадий на заболяването и липсата на очаквана промяна в терапевтичното поведение, потенциалната диагностична полза беше преценена като ограничена. Допълнително, неравномерното разпределение на калцификатите и съпътстващата фиброза ограничават диагностичната стойност на изследването.

Основното диагностично предизвикателство в случая беше разграничаването между рестриктивна кардиомиопатия и констриктивен перикардит. Компютърната томография първоначално насочи към констриктивен перикардит поради масивните калцификати в проекцията на лявата камера и междукамерния септум. Контролната ехокардиография обаче не установи характерните белези на констриктивна физиология. Респираторните вариации на трансмитралния и транстрикуспидалния кръвоток бяха ограничени (20 и съответно 31%) и не достигаха стойностите, типично наблюдавани при констриктивен перикардит. Тъканният доплеров анализ установи латерална e′ скорост 7.5 cm/s и септална e′ скорост 5 cm/s, без наличие на annulus reversus. Тези находки са по-характерни за рестриктивна кардиомиопатия, докато при констриктивен перикардит септалната e′ скорост обичайно остава съхранена или повишена [4, 5, 11].

Магнитнорезонансното изследване изигра решаваща роля за окончателното диагностично уточняване. Установените редуцирани камерни обеми, значителна биатриална дилатация, намалена амплитуда на миокардните движения и наличие на множествени

time, no convincing cause of dystrophic calcification could be identified. An ischemic etiology was practically excluded by two consecutive selective coronary angiographies demonstrating normal coronary arteries. Tuberculosis as an underlying cause was also considered unlikely given the negative result of the tuberculin skin test (Mantoux test). No evidence of previous myocarditis, sepsis, or any other severe myocardial injury was identified.

Cardiac sarcoidosis, endomyocardial fibrosis, and other infiltrative disorders were considered in the differential diagnosis. Despite the presence of minimally enlarged mediastinal lymph nodes, characteristic clinical and imaging findings supporting sarcoidosis were absent.

Endomyocardial fibrosis was also considered because of the restrictive physiology and myocardial fibrosis; however, the characteristic morphological features and epidemiological characteristics of the disease were lacking. Following an extensive differential diagnostic evaluation and in the absence of a convincing secondary cause, a diagnosis of idiopathic massive myocardial calcification was established [6, 7]. Endomyocardial biopsy was not performed. Given the massive myocardial calcification, the advanced stage of the disease, and the lack of an anticipated impact on therapeutic management, the potential diagnostic benefit was considered limited. Furthermore, the heterogeneous distribution of calcific deposits and associated fibrosis would likely have reduced the diagnostic value of the procedure.

The principal diagnostic challenge in this case was the differentiation between restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis. Computed tomography initially suggested constrictive pericarditis because of the massive calcific deposits projected over the left ventricle and the interventricular septum. However, repeat echocardiographic assessment failed to demonstrate the characteristic features of constrictive physiology. Respiratory variations in transmitral and transtricuspid inflow velocities were limited (20% and 31%, respectively) and did not reach the values typically observed in constrictive pericarditis. Tissue Doppler imaging demonstrated a lateral e′ velocity of 7.5 cm/s and a septal e′ velocity of 5 cm/s, without evidence of annulus reversus. These findings are more consistent with restrictive cardiomyopathy, whereas in constrictive pericarditis the septal e′ velocity is typically preserved or increased [4, 5, 11].

Cardiac magnetic resonance imaging played a decisive role in establishing the final diagnosis. The observed reduction in ventricular volumes, marked biatrial dilatation, reduced amplitude of myocardial motion, and the presence of multiple fibrocalcific regions with

фиброкалцифицирани участъци с късно контрастно усилване подкрепиха диагнозата рестриктивна кардиомиопатия вследствие на напреднала миокардна фиброкалцинозна трансформация.

В представения случай първоначалната КТ находка насочва към констриктивен перикардит, докато ехокардиографските и магнитнорезонансните данни подкрепят диагноза рестриктивна кардиомиопатия. Това подчертава необходимостта резултатите от образните изследвания да се интерпретират комплексно, тъй като изолираната оценка на отделен метод може да доведе до диагностични затруднения при редки форми на миокардно засягане.

Ограничение на настоящото наблюдение е неговият ретроспективен характер. Независимо от това, наличната клинична документация, мултимодалният образен архив и дългосрочното проследяване до летален изход позволяват надеждна оценка на естествения ход и прогресията на заболяването.

Заключение

Масивната миокардна калциноза е изключително рядка причина за рестриктивна кардиомиопатия и може да доведе до тежка сърдечна недостатъчност и неблагоприятна прогноза. Представеният случай демонстрира диагностичните трудности при разграничаването между рестриктивна кардиомиопатия и констриктивен перикардит при обширна миокардна калциноза. Интегрираната оценка чрез ехокардиография, компютърна томография и магнитнорезонансно изследване беше ключова за поставянето на правилната диагноза. Миокардната калциноза следва да се има предвид в диференциалната диагноза при пациенти с рестриктивна физиология, тежка пулмонална хипертония и прогресираща сърдечна недостатъчност.

Не е деклариран конфликт на интереси

late gadolinium enhancement strongly supported the diagnosis of restrictive cardiomyopathy secondary to advanced myocardial fibrocalcific transformation.

In the present case, the initial CT findings suggested constrictive pericarditis, whereas the echocardiographic and CMR findings supported a diagnosis of restrictive cardiomyopathy. This observation highlights the importance of interpreting imaging findings in an integrated manner, as isolated assessment of a single modality may lead to diagnostic difficulties in rare forms of myocardial disease.

A limitation of the present report is its retrospective nature. Nevertheless, the available clinical documentation, multimodality imaging archive, and long-term follow-up until the patient's death allowed a reliable assessment of the natural history and progression of the disease.

Conclusion

Massive myocardial calcification is an exceptionally rare cause of restrictive cardiomyopathy and may lead to severe heart failure and an unfavorable prognosis. The present case illustrates the diagnostic difficulties encountered in differentiating restrictive cardiomyopathy from constrictive pericarditis in the setting of extensive myocardial calcification. Integrated assessment using echocardiography, computed tomography, and cardiac magnetic resonance imaging was crucial for establishing the correct diagnosis. Myocardial calcification should be considered in the differential diagnosis of patients presenting with restrictive physiology, severe pulmonary hypertension, and progressive heart failure.

No conflict of interest was declared

Библиография//References

1. Nance JW Jr, Crane GM, Halushka MK, et al. Myocardial calcifications: pathophysiology, etiologies, differential diagnoses, and imaging findings. J Cardiovasc Comput Tomogr. 2015;9(1):58-67. doi:10.1016/j.jcct.2014.10.004

2. Hankamp LJ. Calcification of the myocardium: case report. Radiology. 1957;68(4):564-567. doi:10.1148/68.4.564

3. Shackley BS, Nguyen TP, Shivkumar K, et al. Idiopathic massive myocardial calcification: a case report and review of the literature. Cardiovasc Pathol. 2011;20(2):e79-e83. doi:10.1016/j.carpath.2010.04.004

4. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. Eur Heart J. 2023;44(37):3503-3626. doi:10.1093/eurheartj/ehad194

5. Adler Y, Charron P, Imazio M, et al. 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases. Eur Heart J. 2015;36(42):2921-2964. doi:10.1093/eurheartj/ehv318

6. Revilla A, Sevilla T, Sánchez I, et al. Full calcium jacket: massive idiopathic myocardial calcification by cardiovascular magnetic resonance and cardiac CT. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2012;13(7):627. doi:10.1093/ehjci/jes037

7. Patterson D, Gibson D, Gomes R, et al. Idiopathic calcified myocardial mass. Thorax. 1974;29(5):589-594. doi:10.1136/thx.29.5.589

8. Nagueh SF, Smiseth OA, Appleton CP, et al. Recommendations for the Evaluation of Left Ventricular Diastolic Function by Echocardiography: An Update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. J Am Soc Echocardiogr. 2016;29(4):277-314. doi:10.1016/j.echo.2016.01.011

9. Ananthakrishna R, Moorthy N. Dystrophic myocardial calcification. Indian Heart J. 2016;68(Suppl 2):S180-S181. doi:10.1016/j.ihj.2016.02.016

10. Borkowski BJ, Cheema Y, Shahbaz AU, et al. Cation dyshomeostasis and cardiomyocyte necrosis: the Fleckenstein hypothesis revisited. Eur Heart J. 2011;32(15):1846-1853. doi:10.1093/eurheartj/ehr063

11. Mesa-Maya MA, Durango-Gutiérrez LF, Carvajal-Vélez MI, et al. Metastatic myocardial calcification: multimodality imaging diagnosis. JACC Case Rep. 2026;31(7):106525. doi:10.1016/j.jaccas.2025.106525