

Miocarditis lúpica. Reporte de un caso

Resumen

El término *miocarditis* hace referencia a una inflamación del miocardio, que puede tener diversas causas (infecciones, tóxicos, enfermedades autoinmunes). Su diagnóstico es desafiante debido al gran espectro de presentaciones clínicas que puede adoptar, muchas veces imitando patologías más prevalentes como el infarto agudo de miocardio. La miocarditis asociada a enfermedades autoinmunes es poco frecuente, y la importancia de reconocerla radica en que el diagnóstico e inicio temprano del tratamiento son cruciales para mejorar su pronóstico. Presentamos aquí un caso clínico de una perimiocarditis lúpica.

Palabras clave: LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO
MIOCARDITIS
PERIMIOCARDITIS
MIOCARDITIS AUTOINMUNE
MIOCARDITIS LÚPICA

Lupus myocarditis. A case report

Summary

Myocarditis refers to an inflammation of the myocardium, which can have various causes (infections, toxic substances, autoimmune diseases). Its diagnosis is challenging due to the wide spectrum of clinical presentations, often mimicking more prevalent pathologies such as acute myocardial infarction. Myocarditis associated with autoimmune diseases is rare, and the importance of recognizing it that early diagnosis and initiation of treatment are crucial to improve its prognosis. We present here a clinical case of lupus perimyocarditis.

Key words: SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS
MYOCARDITIS
PERIMYOCARDITIS
AUTOIMMUNE MYOCARDITIS
LUPUS MYOCARDITIS

Miocardite lúpica. Relato de um caso

Resumo

O termo *miocardite* refere-se a uma inflamação do miocárdio, que pode ter várias causas (infecções, substâncias tóxicas, doenças autoimunes). Seu diagnóstico é desafiador devido ao amplo espectro de apresentações clínicas que pode ter, muitas vezes mimetizando patologias mais prevalentes como o infarto agudo do miocárdio. A miocardite associada a doenças autoimunes é rara, e a importância de reconhecê-la reside no fato de que o diagnóstico precoce e o início do tratamento são cruciais para melhorar seu prognóstico. Apresentamos aqui um caso clínico de perimiocardite lúpica.

Palavras chave: LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO
MIOCARDITE
PERIMIOCARDITE
MIOCARDITE AUTOIMUNE
MIOCARDITE LÚPICA

Sr. Editor

ca. La miocarditis lúpica es una enfermedad poco frecuente y con un pronóstico desfavorable.

Introducción

El lupus eritematoso sistémico es la enfermedad autoinmune sistémica más frecuente. El compromiso cardíaco es frecuente, entorno al 50%, y puede comprometer cualquier estructura cardíaca.

Caso clínico

Mujer de 41 años, procedente de medio rural, con antecedentes de hipotiroidismo por enfermedad de Hashimoto, vasculitis urticariforme hipocom-

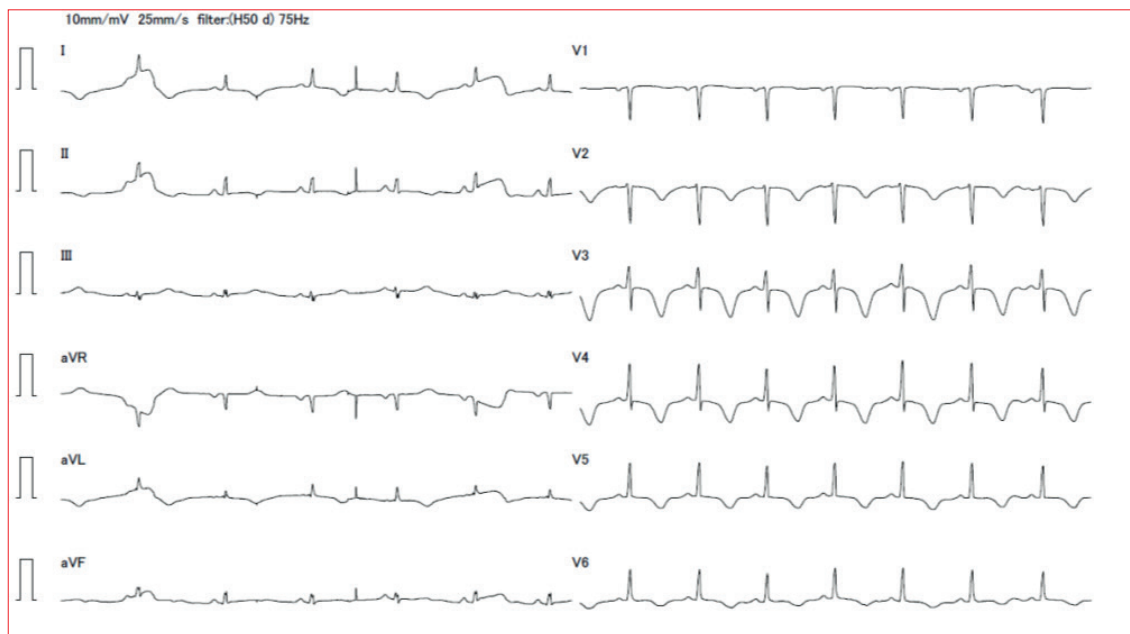


Figura 1.

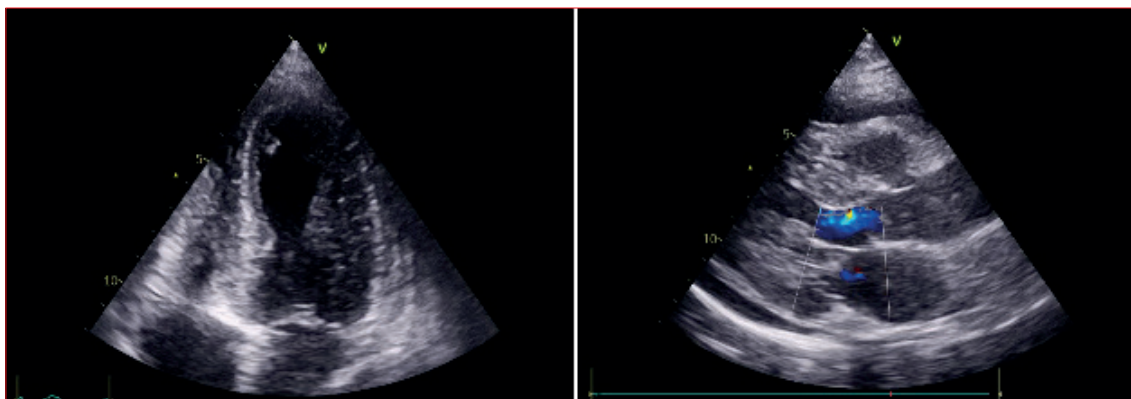


Figura 2.

plementémica y lupus eritematoso sistémico, diagnosticado en febrero de 2021 en el contexto de poliserositis con derrame pericárdico severo. Al momento del contacto médico se encontraba recibiendo tratamiento con levotiroxina y micofenolato. Había realizado corticoterapia con descenso progresivo hasta dos semanas antes de la consulta.

La paciente consultó en centro de salud del interior por episodio de dolor torácico retroesternal, tipo puntada, intenso, sin irradiaciones, que apareció en reposo, se acompañó de síndrome neurovegetativo, duró 30-40 minutos y cedió de manera espontánea. No presentó elementos del examen físico a destacar. El electrocardiograma (ECG) reveló ritmo sinusal, P y PR normales, eje eléctrico

normoposicionado, QRS finos, ondas T negativas profundas y simétricas en cara lateral y antero-septal, QT normal (figura 1).

Fue trasladada a centro de tercer nivel en Montevideo, arribó a las 14 horas del inicio de la sintomatología, sin dolor y con examen físico normal. En emergencia se realizó dosificación de troponinas, que estaban elevadas (4.200 ng/ml a las 16 horas del dolor y 2.700 ng/ml a las 19 horas del dolor, para un punto de corte positivo > 0,060 ng/ml). El ionograma y la función renal eran normales. Del resto de la paraclínica se destaca leucocitosis de 12.700, VES y PCR normales. El electrocardiograma no presentó cambios respecto al previo.

La radiografía de tórax mostró escaso edema intersticio-alveolar difuso. Se realizó ecocardiografía

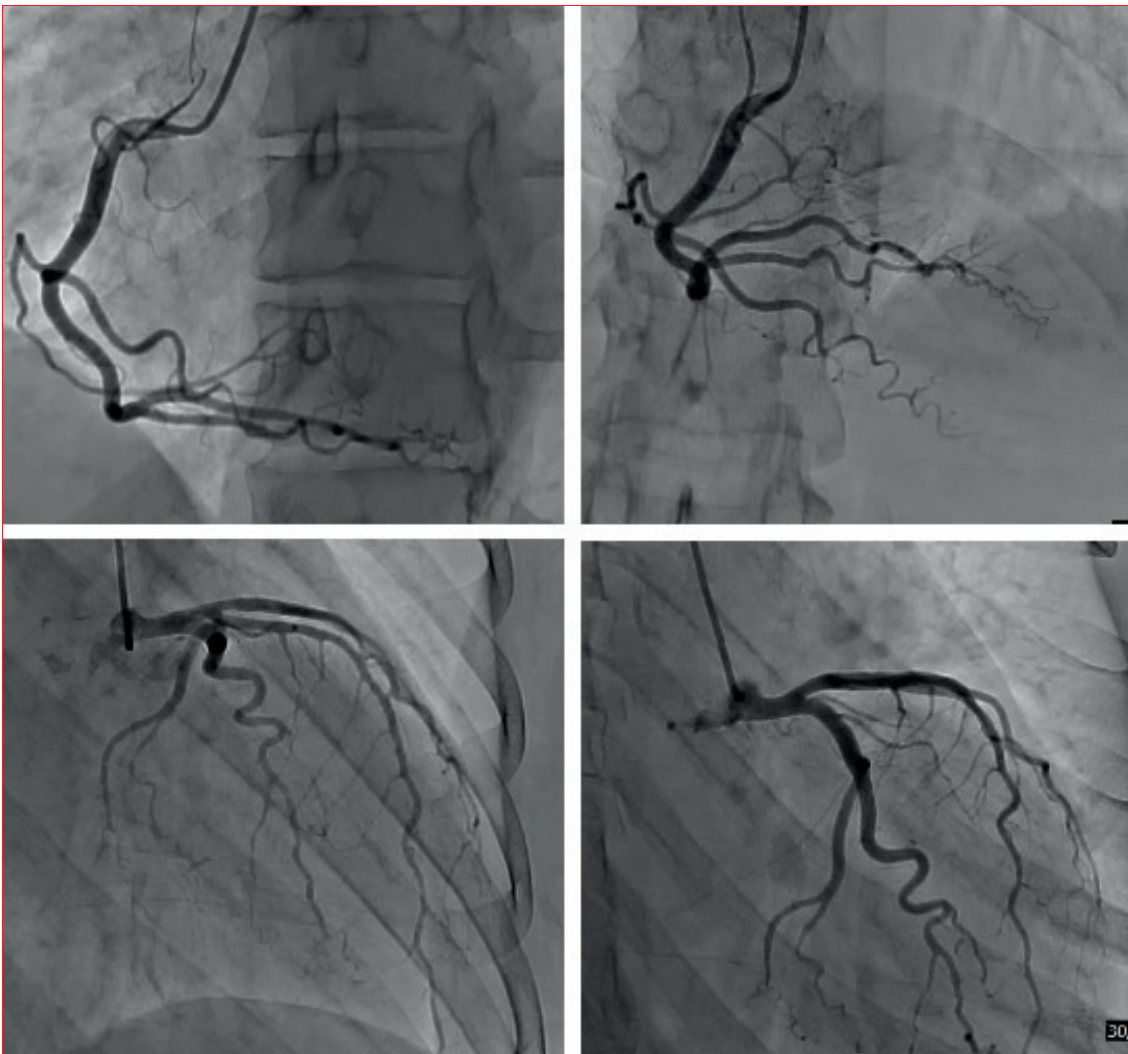


Figura 3.

grama transtorácico (ETT) en el que se observó un remodelado concéntrico del ventrículo izquierdo (VI), hipoquinesia de los segmentos apicales a predominio septal y anterior con una fracción de eyección del VI (FEVI) levemente disminuida (50%) y derrame pericárdico leve (figura 2).

Se realizó cineangiografiografía (CACG) que mostró arterias coronarias epicárdicas sin lesiones angiográficamente significativas (figura 3).

Con diagnóstico de daño miocárdico de origen no isquémico y considerando los antecedentes de la paciente con reciente diagnóstico de lupus eritematoso sistémico, se planteó mioperimiocarditis lúpica y fue ingresada a piso de medicina, donde se comenzó con tratamiento inmunosupresor con metilprednisolona 1.000 mg día.

A las 24 horas de la CACG, presentó un nuevo episodio de dolor torácico. Al examen físico, se destacaba polipnea, taquicardia de 130 ciclos

por minuto, PA 180/110 mmHg y estertores crepitantes en bases de ambos campos pulmonares. Se realizó nuevo ECG que presentó taquicardia sinusal, agregando supradesnivel del segmento ST en DI, avL y de V4 a V6 (figura 4).

Se realizó un nuevo ETT que mostró aquinesia de todos los segmentos apicales y de los segmentos medios de la pared anterior y septal anterior, FEVI 38%, insuficiencia mitral e insuficiencia tricuspídea moderadas, hipertensión pulmonar (presión sistólica de la arteria pulmonar estimada en 62 mmHg) y derrame pericárdico leve sin repercusión hemodinámica.

Se decidió ingreso a unidad de cuidados intensivos. Se escaló en el tratamiento inmunosupresor, agregando 1 bolo de ciclofosfamida i/v, hidroxyclorequina e inmunoglobulinas intravenosas. Se comenzó tratamiento fisiopatológico para la insuficiencia cardíaca. Asimismo, se decidió

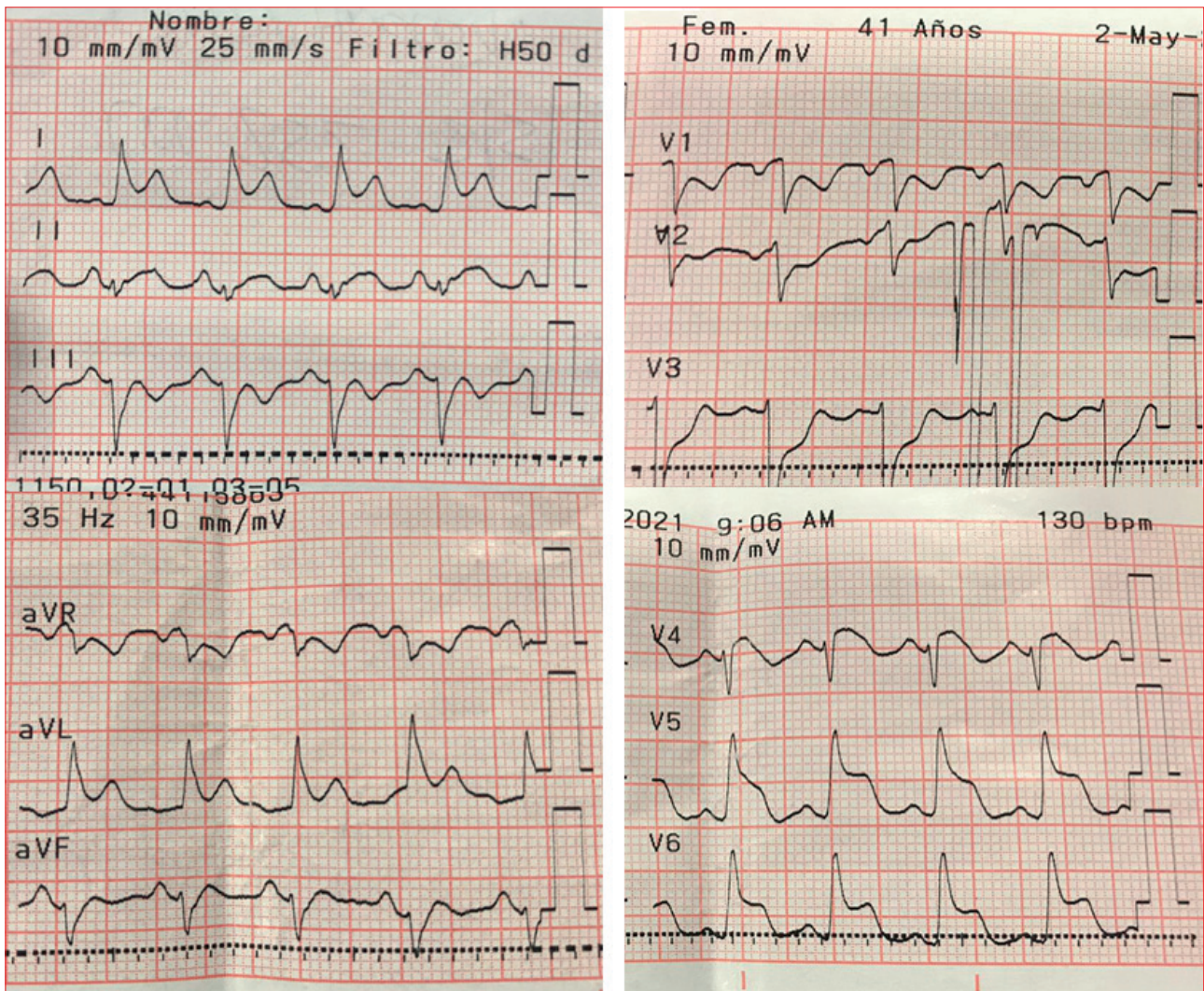


Figura 4.

agregar colchicina debido al compromiso pericárdico recurrente.

Presentó estabilización clínica inicial que coincidió con el tratamiento con gammaglobulinas.

En la evolución presentó peoría clínica, con elementos de insuficiencia cardíaca derecha e izquierda. Se realizó control con ETT al cuarto y séptimo día del ingreso, en los que se observó deterioro funcional del VI, con aquinesia apical en todos sus sectores, inferior en todos sus sectores y anterior medio con hipoquinesia lateral, FEVI 28% y aumento del derrame pericárdico. Este fue moderado sin repercusión hemodinámica.

De la paraclínica durante la internación se destaca hipocomplementemia (C3 complemento 46 mg/dl, valor normal 80-180 mg/dl y C4 complemento 1 mg/dl, valor normal 16-47 mg/dl), lo que apoya el diagnóstico de lupus eritematoso

sistémico (LES) en actividad. Los anticuerpos antinucleocitoplasma (ANA) fueron positivos con título 1/320, así como los anticuerpos anti-DNA bicatenario y anti-Ro. Las troponinas fueron positivas y persistentemente elevadas con un valor máximo de 173.819 ng/dl y BNP aumentado con valor máximo de 2.211 pg/ml.

A partir del noveno día de internación presentó repetidos episodios de dolor torácico opresivo, precordial, acompañados de sudoración profusa, náuseas, desaturación y cianosis central. Se mantuvo hemodinámicamente estable, con buena respuesta al tratamiento para la insuficiencia cardíaca. Se planificó administración de rituximab 10 días después del bolo de ciclofosfamida.

El onceavo día de internación al mediodía (octavo día luego del bolo de ciclofosfamida) presentó elementos de bajo gasto cardíaco, por lo cual se

inició tratamiento con inotrópicos y vasopresores. Un nuevo ETT realizado ese día mostró persistencia de disfunción sistólica severa del VI y aumento de las presiones de llenado del VI, sin otros cambios respecto a los anteriores. En la tarde de ese día, la paciente presentó paro cardiorrespiratorio en actividad eléctrica sin pulso, y falleció tras una hora de reanimación continua.

Discusión

El LES es una enfermedad crónica, de severidad y curso variable con tendencia a presentar empujes. Es la enfermedad autoinmune sistémica más común, es más frecuente en mujeres (10:1) y se diagnostica principalmente en la segunda y cuarta década de vida⁽¹⁾.

El compromiso cardíaco en el LES es frecuente, se observa en más del 50% de los pacientes. Puede presentarse como pericarditis, miocarditis, endocarditis de Libman-Sacks, hipertensión pulmonar o enfermedad arterial coronaria (EAC). La pericarditis es la afectación más común y la única que integra los criterios diagnósticos del LES. La EAC es multifactorial, se destaca el ambiente inflamatorio propio de la enfermedad y el uso de corticoesteroides, empleados con frecuencia en el tratamiento⁽²⁾.

La miocarditis lúpica se ha reportado en 3-9% de los pacientes con LES. La edad media de presentación es de 30 años y suele diagnosticarse al inicio de la enfermedad. La presentación puede variar desde pacientes clínicamente asintomáticos hasta shock cardiogénico. Las manifestaciones más frecuentes son dolor torácico, arritmias y síntomas de insuficiencia cardíaca. Se asocia con un elevado nivel de actividad de la enfermedad, en la gran mayoría de los pacientes (97%) se acompaña con el compromiso de otros órganos⁽³⁾. En pacientes en los que predomina el dolor torácico como forma de presentación, como en nuestro caso, es necesario descartar el compromiso coronario.

Los hallazgos electrocardiográficos más frecuentes son la taquicardia sinusal y alteraciones inespecíficas del segmento ST y la onda T, así como anomalías de la conducción y arritmias. En el ecocardiograma puede aparecer disfunción sistólica global o regional y derrame pericárdico. La miocarditis fulminante a menudo se presenta como miocardio engrosado e hipocontráctil, como resultado del edema intersticial y la pérdida de contracción ventricular⁽⁴⁾.

La resonancia magnética cardíaca (RMC) tiene un papel central para el diagnóstico de miocarditis. Para su diagnóstico deben cumplirse al

menos dos de los tres criterios de Lake Louise: *a)* aumento de la señal focal o difusa en las secuencias potenciadas en T2 (edema), *b)* realce precoz con gadolinio (hiperemia), *c)* al menos un foco de realce tardío focal no isquémico⁽⁵⁾. Estudios recientes han observado una buena correlación entre los resultados de la RMC y la biopsia endomiocárdica (BEM)⁽⁶⁾. En la miocarditis lúpica, la RMC puede ser más sensible en la identificación del compromiso miocárdico, incluso en casos subclínicos. Sin embargo, no se han reportado hallazgos específicos para esta etiología que permita la diferenciación con otras. El realce tardío con gadolinio con patrón no vascular es el hallazgo más frecuente, se observa hasta en el 80% de los casos⁽³⁾.

Si bien la BEM es el patrón oro para realizar el diagnóstico definitivo y etiológico, presenta una baja sensibilidad para la miocarditis lúpica, con un rendimiento diagnóstico que varía entre el 10 y 30% y no es habitualmente practicada en pacientes graves⁽³⁾.

Las estrategias de tratamiento actual se basan en la experiencia clínica. Consisten en la administración de glucocorticoides intravenosos los primeros días, asociados a inmunosupresores como ciclofosfamida, azatioprina, micofenolato o rituximab, y existen reportes de casos con evolución favorable con la administración de inmunoglobulina intravenosa⁽³⁾. Concomitantemente, se debe realizar tratamiento para la insuficiencia cardíaca. De acuerdo con un metaanálisis, los pacientes con miocardiopatía lúpica fulminante tienen resultados favorables cuando se utilizan dispositivos de oxigenación por membrana extracorpórea como terapia puente a la recuperación, con una sobrevida de dos tercios de los pacientes⁽⁶⁾.

El pronóstico de la miocarditis depende de varios factores, como la etiología, la presentación clínica, la etapa de la enfermedad, etc.⁽⁴⁾. La mortalidad de la miocarditis aguda lúpica es elevada, de aproximadamente un 20% en los casos de miocarditis aguda no fulminante. Se estima que otro 20% de los pacientes presentará recuperación parcial y el 60% se recuperará de manera total⁽³⁾. El pronóstico de la miocarditis asociada a enfermedades sistémicas, como nuestro caso, con frecuencia es más desfavorable.

Conclusión

La miocarditis lúpica es una enfermedad infrecuente, que representa un marcador de mal pronóstico en los pacientes con lupus eritematoso sistémico. Debido a su forma de presentación clínica

nica, el desafío diagnóstico consiste en diferenciar la enfermedad de otras causas más frecuentes de compromiso cardíaco, como la EAC. Su diagnóstico precoz es esencial para la instalación temprana

del tratamiento, que se basa en dosis alta de corticoides y otros inmunosupresores. El pronóstico es desfavorable, con un elevado índice de mortalidad o disfunción cardíaca.

María Eugenia González^{1,2}, Amparo Fernández^{1,3}, Cecilia Vilaseca^{1,2},
Lila Borrás³, Washington Vignolo³, Bernardo Layerle³

1. Instituto Nacional de Cirugía Cardíaca. Montevideo, Uruguay

2. Servicio Médico Integral. Montevideo, Uruguay

3. Hospital Británico. Montevideo, Uruguay

Correspondencia: Dra. María Eugenia González.

Correo electrónico: ma.eugenia.gonzalez@hotmail.com

María Eugenia González, ORCID 0000-0002-6238-3823

Amparo Fernández, ORCID 0000-0003-4243-7844

Bernardo Layerle, ORCID 0000-0002-6113-3240

Washington Vignolo, ORCID 0000-0002-3348-6970

Lila Borrás, ORCID 0000-0002-0951-8135

Cecilia Vilaseca, ORCID 0000-0001-8730-0134

Editor responsable: Dr. Ignacio Batista

Bibliografía

1. Fanouriakis A, Tziolos N, Bertsias G, Boumpas DT. Update in the diagnosis and management of systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*. 2021; 80 (1): 14–25. doi: 10.1136/annrheumdis-2020-218272.
2. Caforio ALP, Adler Y, Agostini C, Allanore Y, Anastasakis A, Arad M, et al. Diagnosis and management of myocardial involvement in systemic immune-mediated diseases: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Disease. *Eur Heart J*. 2017; 38 (35): 2649–62. doi: 10.1093/eurheartj/ehx321.
3. Tanwani J, Tselios K, Gladman DD, Su J, Urowitz MB. 2018. Lupus myocarditis: a single center experience and a comparative analysis of observational cohort studies. *Lupus*; 2018; 27 (8): 1296–1302. doi: 10.1177/0961203318770018.
4. Caforio ALP, Pankuweit S, Arbustini E, Basso C, Gimeno-Blanes J, Félix SB, et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur heart J*. 2013;34(33):2636-48, 48a-48d.5. doi: 10.1093/eurheartj/ehs210
5. Friedrich MG, Sechtem U, Schulz-Menger J, Holmvang G, Alakija P, Cooper LT, et al. Cardiovascular magnetic resonance in myocarditis: a JACC white paper. *J Am Coll Cardiol*. 2009;53(17):1475-87. doi: 10.1016/j.jacc.2009.02.007.
6. Diddle JW, Almodovar MC, Rajagopal SK, Rycus PT, Thiagarajan RR. Extracorporeal membrane oxygenation for the support of adults with acute myocarditis. 2015; 43(5): 1016-25. doi: 10.1097/CCM.0000000000000920.

Contribución de autores

Eugenia González y Amparo Fernández: Búsqueda de datos clínicos e imágenes. Búsqueda bibliográfica. Redacción del caso clínico y la discusión.

Bernardo Layerle: Concepción del caso clínico y contribución a la redacción del caso clínico y la discusión. Corrección y revisión del contenido y aprobación definitiva de la versión que se presenta.

Washington Vignolo y Lila Borrás: Corrección y aprobación definitiva de la versión que se presenta.