Rev Med Hered. 2013; 24:217-221.

Miopericarditis aguda lúpica. Reporte de un caso

Acute myopericarditis in a patient with systemic lupus erythematosus. Case report

Fernando Villanueva[1], Paol Rojas[1], Felix Medina[2], Henry Anchante[2].

RESUMEN

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad sistémica autoinmune. La verdadera incidencia de miocarditis es difícil de determinar; se encuentra en 1 a 9% de las autopsias de rutina y de 5 a 12% de las muertes súbitas no explicadas. La miocarditis debe ser diagnosticada por la combinación de criterios clínicos y patológicos, por su presentación heterogénea. La miocarditis es una manifestación rara, pero potencialmente fatal; por ese motivo su reconocimiento temprano y el manejo de soporte e inicio temprano de terapia inmunosupresora pueden lograr resultados favorables. Reportamos el primer caso documentado de miopericarditis lúpica en una mujer joven sin evidencia de infección viral asociada, realizándose el diagnóstico por la evolución y la respuesta terapéutica. Destacamos además la secuencia de los eventos; inicialmente como pericarditis efusiva masiva y que rápidamente progresó a disfunción sistólica severa del ventrículo izquierdo.

PALABRAS CLAVE: Miocarditis, corticoesteroides, lupus eritematoso sistémico. (**Fuente**: DeCS BIREME)

SUMMARY

Systemic lupus erythematosus (SLE) is an autoimmune disorder. The true incidence of myocarditis is difficult to determine. It is found in 1-9% of necropsies and in 5-12% of unexplained sudden deaths. Myocarditis is a rare but potentially lethal condition, that is diagnosed by a combination of clinical and pathological findings. Early diagnosis and prompt initiation of treatment improves outcomes. We report the first case of SLE associated myopericarditis in a young female patient with no evidence of viral infection. The diagnosis was made by the clinical evolution and response to therapy. We emphasize the initial clinical presentation with massive effusive pericarditis rapidly progressing towards severe left vebtricular systolic disfunction.

KEYWORDS: Myocarditis, adrenal cortex hormones, lupus erythematosus, systemic. (**Source**: MesH NLM)

INTRODUCCIÓN

El Lupus Eritematoso Sistémico puede afectar el riñón, sistema nervioso central, médula ósea; así como membranas serosas. El desarrollo de miocarditis se da por una respuesta especifica a varios tipos de injurias, como infecciones, agentes cardiotóxicos, infarto agudo de miocardio, o injurias mecánicas (1).

La miocardiopatía lúpica adquiere importancia por ser la complicación cardiaca de mayor gravedad, observándose en el 40% de los estudios anatómicos.

Los anticuerpos anti músculo cardíaco y los depósitos de complejos inmunes provocan carditis produciendo necrosis y fibrosis focal (2).

1 Médico Residente de Cardiología. Facultad de Medicina Alberto Hurtado. Universidad Peruana Cayetano Heredia. Lima, Perú.
2 Médico asistente del Servicio de Cardiología del Hospital Nacional Cayetano Heredia. Facultad de Medicina Alberto Hurtado. Universidad Peruana Cayetano Heredia. Lima, Perú.

Por la diversidad de manifestaciones clínicas es difícil establecer la verdadera incidencia de miocarditis en pacientes lúpicos; se puede encontrar en 1 a 9% de las autopsias realizadas de rutina y en 5 a 12% de las muertes súbitas no explicadas en individuos jóvenes (1). La presentación clínica puede variar, desde asintomática hasta los eventos fulminantes (3).

La pericarditis lúpica es la expresión de compromiso cardiaco más frecuentemente encontrado, en 25% de estos casos, además, se puede encontrar otras expresiones como endocarditis verrugosa (Libman-Sacks), arteritis lúpica, entre otras (4).

La miocardiopatia dilatada lúpica se presenta en 10% de los casos de compromiso cardiovascular, con signos y síntomas de insuficiencia cardiaca, arritmias ventriculares, taquicardia sinusal o alteraciones electrocardiográficas inespecíficas. Hay factores que empeoran este cuadro clínico como la coexistencia de hipertensión arterial (presente en la mitad de los casos), administración de glucocorticoides y anemia (2). La disfunción ventricular izquierda es la forma de presentación más común de esta entidad y puede ser potencialmente fatal (1).

El tratamiento de la miocarditis lúpica es de urgencia, difícil y de sumo cuidado, por tener alta probabilidad de progresión a arritmias, disturbios de conducción, falla cardiaca (1).

Reportamos el primer caso documentado de miopericarditis lúpica en el Hospital Nacional Cayetano Heredia, en una mujer joven sin evidencia de infección viral asociada, y basada en la respuesta terapéutica a corticoides e inmunosupresores y en la evolución clínica. Este reporte es de importancia por ser de presentación poco frecuente, con pocas publicaciones en la literatura nacional e internacional, y por tener documentación de mejoría clínica y ecocardiográfica en respuesta al tratamiento médico instalado.

Caso clínico

Mujer de 19 años de edad admitida en el Hospital Nacional Cayetano Heredia, con una historia de 4 meses de evolución caracterizada por edema progresivo de miembros inferiores, disnea en aumento, ortopnea, y dolor torácico tipo punzada.

Al examen físico se encontró PA: 110/60 mm Hg, frecuencia cardiaca 120 latidos/ por minuto, frecuencia respiratoria 26/por minuto y temperatura 38.8°C; palidez marcada, edema en miembros inferiores, ingurgitación yugular y reflujo hepato-yugular, signo de Kussmaul presente, ruidos cardiacos alejados; murmullo vesicular disminuido en ambas bases pulmonares sin crepitantes.

Los resultados de los exámenes de laboratorio se muestran en la tabla 1.

El electrocardiograma (EKG) al ingreso mostró complejos de bajo voltaje, alternancia eléctrica y taquicardia sinusal y en la radiografía de tórax se evidenció cardiomegalia global y oligoemia pulmonar (Figura 1). La ecocardiografía transtorácica mostró efusión pericárdica masiva; procediéndose a drenaje pericárdico a cielo abierto y biopsia de pericardio. Se extrajo 1 000 cc de líquido pericárdico color amarillo citrino con características exudativas y adenosina deaminasa (ADA) en 10,5 U/L. La biopsia mostró pericardio engrosado con inflamación crónica linfoplasmocitaria con depósitos de fibrina (Figura 2).

En la evolución, 8 horas después del drenaje de líquido pericárdico, la paciente presentó hipotensión sostenida (70/50 mm Hg), hipoxemia, oliguria y compromiso del sensorio. Un nuevo trazado electrocardiográfico mostró bloqueo aurículo-ventricular de segundo grado tipo Mobitz I y en el ecocardiograma se documentó reducción severa de la función sistólica del ventrículo izquierdo (fracción de eyección 30%) con hipokinesia global y dilatación

Tabla 1. Exámenes de laboratorio.

Hemograma		**Bioquímico**		**Examen orina**
Hemoglobina (gr/dl)	4,42	Proteínas totales	5,0 g/dl	Albuminuria
Hematocrito (%)	13,2	Albumina	1,5 g/dl	Hematuria
VMC	82,4	Test de Coombs	Positivo	
HMC	27			
Leucocitos x mm^3	5,410			
Segmentados (%)	87,0			
Linfocitos (%)	9,3			

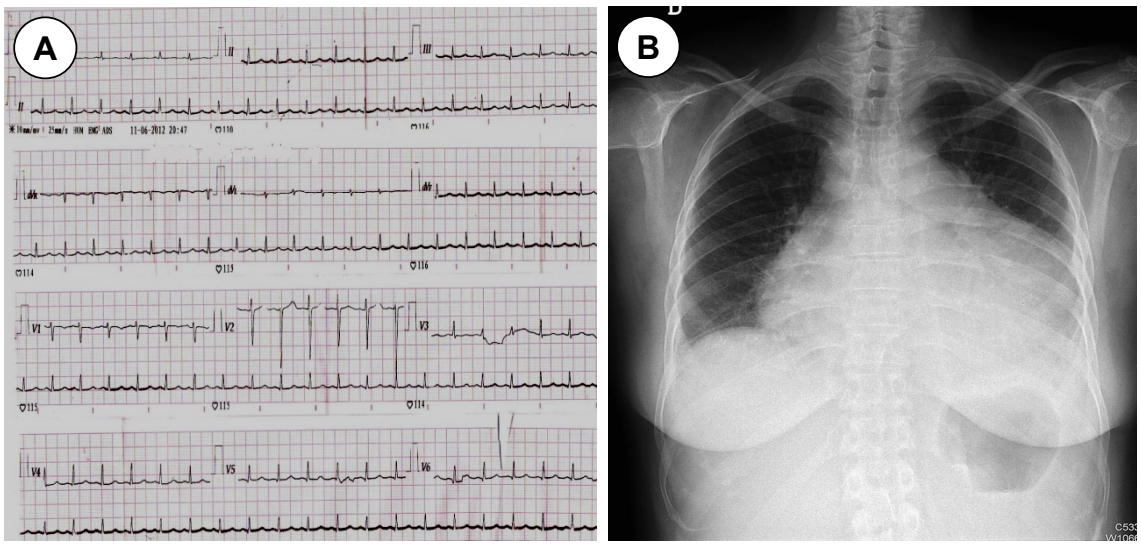

Figura 1. (A) Electrocardiograma de ingreso, donde se evidencia taquicardia sinusal. (**B)** Radiografía de tórax al ingreso, evidenciándose cardiomegalia.

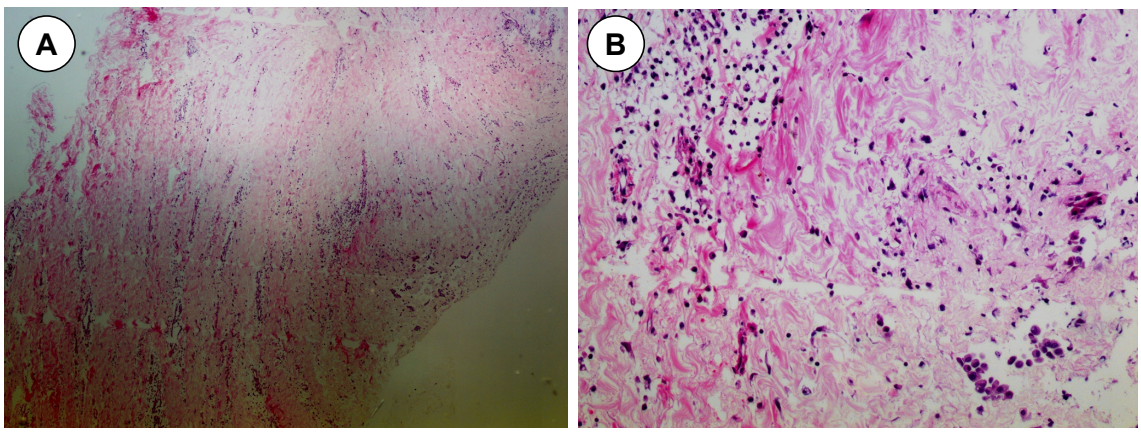

Figura 2. Biopsia de pericardio. **(A)** Infiltrado linfoplasmocitario. **(B)** Vista a mayor aumento, se observa además depósitos de fibrina.

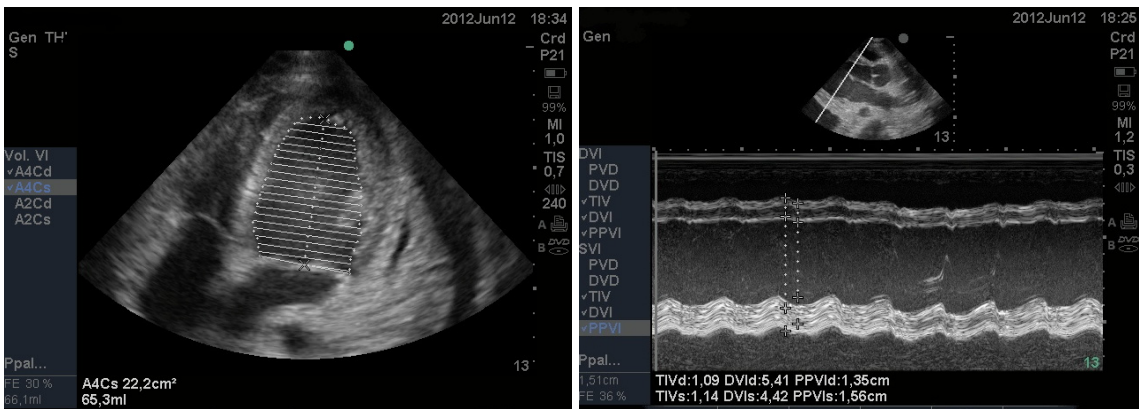

Figura 3. Estudio ecocardiográfico en la evolución: disfunción sistólica del ventrículo izquierdo FE 36% por método Simpson y dilatación del ventrículo izquierdo.

ventricular izquierda (Figura 3). Los niveles de troponina T y CPK-MB, fueron 0,98 UI /L y 86 mg/dl, respectivamente.

Se planteó el diagnóstico de miopericarditis aguda; instalándose soporte hemodinámico, terapia de pulso con Metilprednisolona 1 g intravenoso por día por tres días y terapia de soporte para insuficiencia cardiaca aguda en la unidad de cuidados intensivos (UCI), con una evolución desfavorable. Se obtuvieron los resultados de los marcadores inmunológicos, anti DNA 635, C3 19 mg/dl; C4 2 mg/dl; anti Smith 109,2; anti RNP 140,9; anti Ro 190,8; anti La 170,4; antiScl70 37,5; con la alta sospecha que la paciente presentaba una miopericarditis lúpica se agregó ciclofosfamida en pulsos más Mesna y prednisona 1 mg/kg.

La evolución fue favorable y la paciente fue dada de alta de UCI después de 15 días, tenía ritmo sinusal con extrasístoles supraventriculares aisladas (estudio Holter) y una fracción de eyección del ventrículo izquierdo en 50%, en el estudio ecocardiográfico.

DISCUSIÓN

La miocarditis lúpica forma parte del compromiso miocárdico, el cual puede tener una evolución benigna o tórpida hacia la miocardiopatía dilatada. No existe un examen específico para determinar la etiología de la miocarditis en pacientes con LES; la biopsia endomiocárdica puede tener resultados inespecíficos, por lo que no se justifica realizarla debido a los riesgos que trae consigo (2).

El compromiso cardiaco en el LES incluye pericardio, miocardio, endocardio, válvulas cardiacas, arterias coronarias (5). En nuestra paciente el compromiso se extendió a pericardio (taponamiento pericárdico) y posteriormente a miocardio (disfunción sistólica).

El compromiso pericárdico es la forma más frecuente de presentación (6). El pericardio se compromete por cambios agudos o crónicos con depósito granular de inmunoglobulinas y complemento C3, que se logra demostrar mediante técnicas de inmunofluorescencia (7). También se demuestran complejos inmunes granulares finos y depósitos de complemento en las paredes y tejido perivascular de los vasos sanguíneos miocárdicos, apoyando la hipótesis que la miocarditis lúpica es una enfermedad mediada por complejos inmunes (1).

La miocarditis aguda es una manifestación poco común de LES con una frecuencia de 8 a 25% en diferentes estudios (4).

La insuficiencia cardiaca izquierda aguda en pacientes con LES, puede ser causada por eventos infecciosos, isquémicos, por auto anticuerpos antifosfolipídicos, miocarditis autoinmune, vasculitis de vasos pequeños, o medicación como por ejemplo esteroides o antimaláricos (1).

La hipokinesia global puede ser un hallazgo ecocardiográfico y está presente en aproximadamente 6% de pacientes con LES (8). El estándar de oro para el diagnóstico de miocarditis en lupus sigue siendo la biopsia endomiocárdica, con un rendimiento diagnóstico modesto de 10 a 20%, por lo que no es suficiente para confirmar el diagnóstico (9); la miocarditis lúpica puede ser diagnosticada en base a sospecha clínica y evidencia ecocardiográfica de una fracción de eyección reducida además de las anormalidades en la motilidad global y segmentaria.

En el caso de nuestra paciente fue inicialmente diagnosticada de taponamiento cardiaco, teniendo en su evolución un cuadro sugestivo de miopericarditis, evidenciándose además trastornos de conducción, disfunción, y elevación de enzimas cardiacas. Se obtuvieron marcadores inmunológicos positivos para LES, con lo que se concluyó en miopericarditis lúpica, iniciándose terapia inmunosupresora, teniendo una evolución favorable.

El curso evolutivo de la miocarditis es variable; los pacientes con presentación aguda tienden a resultados más favorables (1) y la coexistencia de comorbilidades, tales como hipertensión arterial o diabetes mellitus, influye desfavorablemente en el pronóstico. En poblaciones estudiadas a largo plazo, se describe que después del tratamiento exitoso mejora la función sistólica y la recurrencia era rara (1).

Declaración de conflictos de intereses:

Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Correspondencia:

Fernando Villanueva
Correo electrónico: fernando.villanueva.p@upch.pe

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Appenzeller S, Pineau CA, Clarke AE.. Acute lupus myocarditis: Clinical features and outcome. Lupus. 2011; 20 (9): 981–988.
2. Chappuis S, Vogt P, Petitpierre S, Leimgruber A, Spertini F, Bart PA. Cardiac involvement in connective tissue disease: The example of systemic lupus erythematosus. Rev med Suisse. 2010; 6(245): 804-811.
3. O'Neill S, Cervera R. Systemic lupus erythematosus. Best Pract Res Clinic Rheumatol. 2010; 24(6):841-855.
4. Mandell BF. Cardiovascular involvement in systemic lupus erythematosus. Semin Arthritis Rheum. 1987; 17:126-41.
5. Wijetunga M, Rockson S. Myocarditis in systemic lupus erythematosus. Am J Med. 2002; 113:419-23.
6. Doria A, Iaccarino L, Sarzi-Puttini P, Atzeni F, Turriel M, Petri M. Cardiac involvement in systemic lupus erythematosus. Lupus. 2005; 14(9): 683-6.
7. Bidani AK, Roberts JL, Schwartz MM, Lewis EJ. Immunopathology of cardiac lesions in fatal systemic lupus erythematosus. Am J Med. 1980; 69(6):849-58.
8. Moder KG, Miller TD, Tazellar HD. Cardiac involvement in systemic lupus erythematosus. Mayo Clin Proc. 1999; 74:275-84.
9. Feldman AM, McNamara D. Myocarditis. N Engl J Med. 2000; 343(19): 1388-98.

Recibido: 13/02/2013
Aceptado: 12/08/2013