

Muerte súbita por sarcoidosis. Presentación de caso

Rafael Pila-Pérez¹, Rafael Pila-Peláez¹, Pedro Rosales-Torres², Javier Artola-González¹, Pedro León-Acosta³

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey. Cuba

²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey. Cuba

³Especialista en Medicina Interna, Medicina Intensiva y Emergencias. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey. Cuba

Recibido: 19/03/2018

Aceptado: 23/07/2018

En línea: 31/08/2018

Citar como: Pila-Pérez R, Pila-Peláez R, Rosales-Torres P, Artola-González J, León-Acosta P. Muerte súbita por sarcoidosis. Presentación de caso. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2018 (Ago); 3(2): 82-85.

Autor para correspondencia: Pedro León-Acosta. leonacostapedro@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Sarcoidosis
- ▷ Corazón
- ▷ Muerte súbita

Keywords

- ▷ Sarcoidosis
- ▷ Heart
- ▷ Sudden death

Resumen

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica que afecta a cualquier órgano, raramente al corazón. El objetivo de este trabajo es presentar el caso de un paciente con muerte súbita por sarcoidosis, lo cual es infrecuente, aunque aproximadamente el 25% de los pacientes tienen granulomas no calcificados en diferentes órganos, pero sólo el 5% tienen enfermedades cardíacas. El caso clínico presenta a un paciente de 43 años con hipertensión arterial severa con tratamiento especializado y con varios ingresos por insuficiencia coronaria aguda. En el último, es trasladado a nuestra sala por infarto en evolución. Encontramos solamente una radiografía de tórax con adenopatías hiliares bilaterales, confirmado por tomografía axial, reportándose además adenopatías mediastínicas. El resto de los exámenes eran normales, incluyendo ultrasonido abdominal. El electrocardiograma mostró hipertrofia ventricular izquierda, isquemia anterior extensa, fibrilación auricular y extrasístoles ventriculares. Presentó parada cardíaca con muerte súbita. La necropsia mostró sarcoidosis pulmonar, ganglionar e infiltración endomiocárdica. Se ha demostrado que esta enfermedad, cuando afecta el corazón, tiene un pronóstico ominoso por las diferentes alteraciones cardíacas que ocasiona, pero lo más terrible es la muerte súbita, como ocurrió en este caso.

Abstract

Sarcoidosis is a multisystem disease that affects any organ, rarely the heart. Objective: To present the case of a patient with sudden death due to sarcoidosis which is infrequent, although approximately 25% of patients have noncalcified granulomas in different organs, but only 5% have heart diseases. Case report: A 43-year-old patient with severe arterial hypertension with specialized treatment and several admissions with acute coronary insufficiency. In the last admission, he was transferred to our Ward due to an infarct in evolution. We only found a chest x-ray with bilateral hilar adenopathy that was confirmed by axial tomography and mediastinal lymph nodes were also reported. The rest of the exams were normal including abdominal ultrasound. The electrocardiogram showed left ventricular hypertrophy, extensive anterior ischemia, atrial fibrillation and ventricular extrasystoles. He presented cardiac arrest with sudden death. Necropsy showed pulmonary sarcoidosis, lymph node and endomyocardial infiltration. Conclusion: It has been shown that this disease when it affects the heart has an ominous prognosis due to the different cardiac alterations that it causes, but the most terrible thing is sudden death, as it happened in this case.

Puntos destacados

- ▷ La afectación directa del corazón por sarcoidosis da lugar a complicaciones funcionales que causan la mayor parte de las muertes por esta entidad; la muerte súbita puede añadirse a estas causas.

Introducción

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria multisistémica de etiología desconocida que predominantemente afecta a los pulmones y a los ganglios intratorácicos.

Es una enfermedad que se manifiesta por la presencia de granulomas no calcificados en los órganos y tejidos afectados¹. La causa de esta enfermedad es desconocida, los esfuerzos para identificar una posible etiología infecciosa han sido inútiles. Las secuelas clínicas resultan del impacto de los ganglios sobre varios órganos. Las células T juegan un papel central en el desarrollo de la enfermedad ya que es posible que produzcan una excesiva reacción celular inmune. Esto puede ser manifiesto clínicamente por la inversión de CD4/CD8. También hay un aumento del factor de necrosis tumoral y receptores de factores de necrosis tumoral^{1,2}. Se ha demostrado un aumento de TH1 citocinas como el interferón^{1,2}. Debido a su potencial tan variado y difuso, muchos órganos pueden ser afectados y presentarse con innumerables manifestaciones clínicas. La afectación cardíaca en la sarcoidosis se ha reportado en el 25-39% de los pacientes, siendo el responsable del 85% de las muertes atribuidas a esta enfermedad³.

El objetivo de este trabajo es presentar el caso de un paciente que presentaba una enfermedad cardíaca coronaria de larga fecha, que murió súbitamente; el estudio histopatológico demostró que se trataba de una sarcoidosis.

Caso clínico

Paciente masculino de 43 años, de raza negra, electricista, con antecedentes de padre y madre hipertensos, fumador de 30 cigarros/día. Desde hace 3 años comienza a presentar hipertensión arterial severa por lo cual es atendido por la especialidad de Cardiología. Hace 2 años aproximadamente, fue ingresado por infarto agudo de miocardio de cara anterior con electrocardiograma (ECG) que reveló supradesnivelación ST-T en V3 V4 y ecocardiografía transtorácica que mostraba hipocinesia del ventrículo izquierdo. No se realizó coronariografía por no contar con el examen en nuestro hospital. Se practicó trombolisis con estreptocinasa recombinante, observándose reperusión coronaria de acuerdo con criterios clínicos, electrocardiográficos y bioquímicos, egresándolo con tratamiento.

Se mantiene un año estable, hasta el año pasado, cuando comienza con precordalgias, disnea y opresión, con cifras tensionales elevadas. En ese momento, presentó ECG con ondas Q profundas y signos de hipertrofia ventricular izquierda. Se le indica reposo y tratamiento, pero requirió ingreso en sala especializada durante 15 días, siendo egresado sin manifestaciones clínicas. Posteriormente, presenta dolor precordial intenso, con disneas y trastornos del ritmo, por lo que ingresa en sala de terapia para completar estudio y observación.

El examen físico era totalmente normal por aparatos y sistemas, excepto el cardiovascular, donde se objetivó soplo sistólico III/VI (Levine), taquiarritmia por fibrilación auricular y extrasístoles ventriculares aisladas. El tacto rectal era normal y el fondo de ojo mostraba retinopatía hipertensiva grado II.

Los estudios analíticos practicados en la sala de procedencia y en nuestra sala eran normales.

La radiografía de tórax mostró adenopatías bilaterales con engrosamiento parahiliar bilateral atípico. La tomografía axial computarizada (TAC) (Figura 1)

mostró nódulos bilaterales, adenopatías de un patrón miliar, además de adenopatías hiliares y mediastinales.



Figura 1. Muestra radiopacidad micronodular fina en ambos campos pulmonares

El ultrasonido abdominal y de próstata era totalmente normal. Estando en la sala, presenta dolor precordial intenso, opresivo, con parada cardíaca, la cual no resuelve con las medidas de resucitación empleada.

El estudio necrópsico mostró por histopatología granuloma pulmonar sarcoidótico, así como los ganglios no caseosos propios de esta enfermedad (Figura 2).

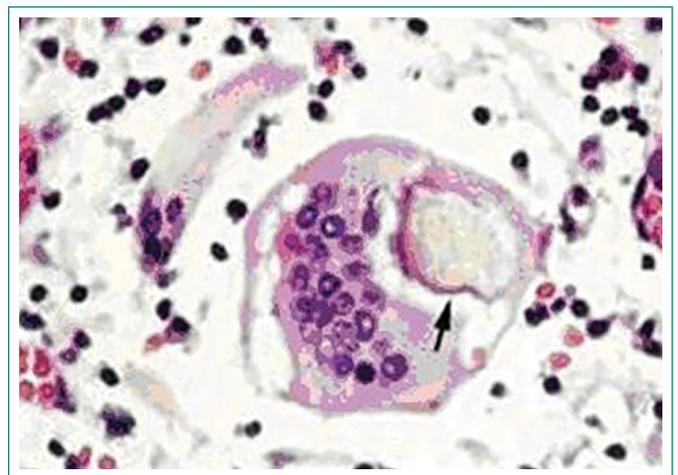


Figura 2. Microfotografía con presencia de granuloma. Presencia de linfocitos y células gigantes multinucleadas

A nivel del corazón, se observó macroscópicamente un punteado granulomatoso (flechas) compatible con la sarcoidosis, rodeado por áreas congestivas endomiocárdicas (Figura 3).

La histopatología demostró un granuloma sarcoidótico donde se apreciaba un cuerpo asteroide (Figura 4).

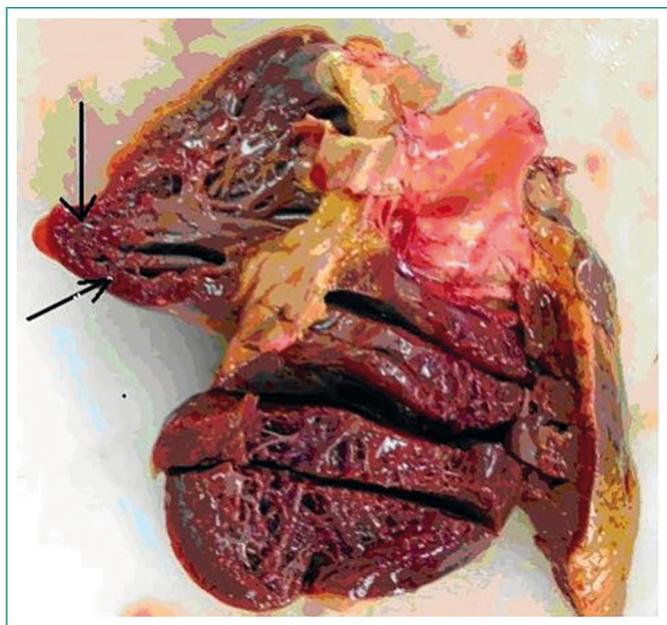


Figura 3. Macrofotografía del corazón mostrando pequeños nódulos endomiocárdicos (flechas)

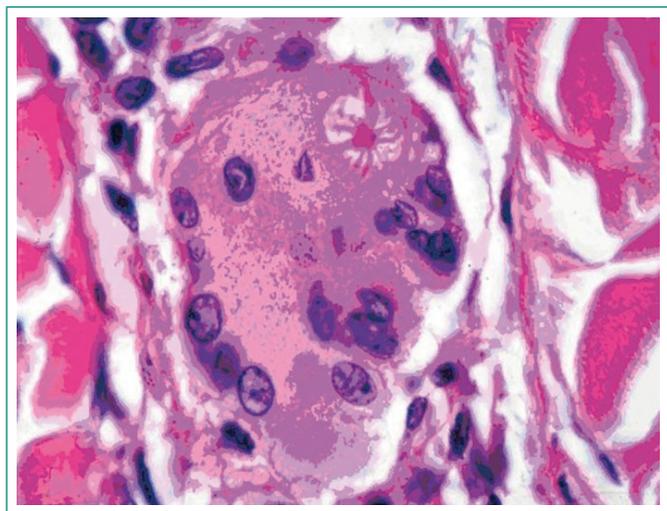


Figura 4. Microfotografía a un campo a gran aumento. Obsérvese la presencia de un cuerpo asteroide típico dentro de la célula gigante (H/E-100X A. inmersión)

Discusión y conclusiones

La presentación de esta enfermedad depende de la extensión y severidad de los órganos afectados⁴. Aproximadamente el 15% de los casos son asintomáticos⁴. Las principales manifestaciones clínicas son los trastornos de la conducción como taquicardias ventriculares, muerte súbita e insuficiencia cardíaca. La sarcoidosis cardíaca es la mayor causa de mortalidad por esta enfermedad. La causa de muerte en esta entidad se constata en menos del 5% de todos los pacientes^{3,4}. En Europa y Japón las complicaciones cardíacas son las principales causas de muerte, pero en Estados Unidos son las complicaciones pulmonares⁵. Miwa *et al.*⁷, en 141 casos, cuatro presentaron alteraciones cardíacas con un tiempo de evolución de 3 a 8 años. Milman *et al.*⁸ en 21 años reportaron ocho casos con arritmia y cardiomiopatía por sarcoidosis, en tres por biopsia endomiocárdica, en tres por trasplante de

corazón y dos en la autopsia, como en nuestro caso, de ellos dos tenían bloqueo de ramas, cinco arritmias ventriculares y seis cardiomiopatías con insuficiencia cardíaca.

La sarcoidosis puede producir insuficiencia cardíaca, arritmias y muerte súbita, Bagwan *et al.*¹⁰, en Reino Unido, en 1.720 casos de sarcoidosis cardíaca, encontraron 17 que presentaron macroscópicamente hipertrofia ventricular, dilatación de las paredes de los ventrículos y fibrosis, cambios que semejaban alteraciones del ventrículo derecho que producían arritmias, cardiomiopatías y otros eran casos normales^{4,5,9,10}. Los exámenes histológicos de sus casos mostraron áreas de fibrosis e inflamación focal linfocítica que simulaban infartos o miocarditis⁸.

Esta enfermedad es de una alta remisión y de una baja mortalidad, pero la afectación cardíaca ensombrece este criterio, ya que desde el punto de vista cardíaco puede producir cualquier tipo de alteración cardíaca, más comúnmente arritmias de cualquier tipo, anomalías de conducción e insuficiencia cardíaca^{2,8,10}. La muerte súbita o el síncope son frecuentes, de hecho suele ser la primera manifestación de la afección miocárdica de la enfermedad y están ocasionados por arritmias ventriculares paroxísticas o trastornos de conducción como lo son los diferentes grados de bloqueo cardíaco que en la enfermedad se produce^{7,8}. Sin embargo, los hallazgos más frecuentes son los bloqueos auriculoventriculares (BAV). Entre el 16-35% de los pacientes se presentan con BAV o taquicardia ventricular de etiología desconocida. Se ha descrito muerte súbita en más del 60% de los pacientes con sarcoidosis cardíaca en los estudios de anatomía patológica, por tanto la muerte súbita es la más temida y desafortunadamente una de las más frecuentes manifestaciones de la afectación cardíaca^{1,5,9,10,11}. El síncope es frecuente y puede reflejar arritmias paroxísticas o trastornos de conducción^{7,9,11}. Con frecuencia, se observan arritmias auriculares o ventriculares, especialmente taquicardia ventricular^{7,8}. Hay anomalías en el ECG hasta en un 50% de los pacientes, los del ritmo, de conducción y repolarización son habituales en ausencia de síntomas cardiovasculares, sin embargo la arritmia con frecuencia es paroxística por lo que el diagnóstico de sarcoidosis cardíaca suele retrasarse por no ser frecuente el hallazgo de alteraciones electrocardiográficas en pacientes libres de sintomatología¹¹. La radiografía de tórax es un examen de mucha importancia, pues la afectación hiliar bilateral está presente en el 95% de los casos. En este paciente, previo a su último ingreso no se le realizó por negativa familiar a recibir radiaciones. Después de brindarle terapia psicológica, accedió a realizarse los estudios imagenológicos. La resonancia magnética cardíaca (RMC) ha demostrado una sensibilidad del 100%, una especificidad del 80% y un índice de predicción del 55% en el diagnóstico de esta enfermedad^{8,9,12} (nosotros por lo regular no la practicamos). Recientes estudios han demostrado que la tomografía con emisión de positrones tiene un 100% de sensibilidad para detectar el inicio de la sarcoidosis cardíaca^{7,8} (nosotros no tenemos en nuestro medio este examen, pero recordar que la RMC es una modalidad imagenológica que sirve para el diagnóstico de múltiples cardiomiopatías¹¹). En ocasiones, es necesaria la biopsia endomiocárdica, teniendo en cuenta las características del enfermo^{7,10}. Recordar que el 25% de los pacientes tienen granulomas en las autopsias, pero sólo el 5% tiene sarcoidosis cardíaca, por lo que la realización de la biopsia debe tenerse en cuenta en el estudio del paciente^{3,5,11}.

El tratamiento incluye terapia con inmunosupresores, marcapasos permanentes o desfibriladores cardiovertidores implantables en pacientes con riesgo de muerte súbita^{4,5}.

La afectación cardíaca en una sarcoidosis previamente no diagnosticada puede ser causa de muerte súbita como lo observamos en este enfermo. En caso de un ECG con alteraciones en pacientes sin causa conocida o sin historia de enfermedad cardíaca conocida, la sarcoidosis debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de esta enfermedad.

Bibliografía

1. Pila Pérez R. Corazón. En: Sarcoidosis. Pila Pérez R, Pila Peláez R, Rosales Torres P, Holguín Prieto V, Alzate Giraldo L (eds). Ed Ciencias Médicas. La Habana. 2011; 58-60.
2. Yamamoto M, Seo Y, Aonuma K. Effects of cardiac resynchronization therapy in patients with cardiac sarcoidosis-Insight from J-CRT registry and START study. *J Card Fail.* 2015; 21(10 Suppl): S154.
3. Mohsen A, Panday M, Wheterold S, Jiménez A. Cardiac sarcoidosis mimicking arrhythmogenic right ventricular dysplasia with high defibrillation threshold requiring subcutaneous shocking coil implantation. *Heart Lung Circ.* 2012; 21(1): 46-49.
4. Shorr A, Peters S, Talavera F, Rice T. Sarcoidosis.
5. Lynch JP 3rd, Hwang J, Bradfield J, Fishbein M, Shivkumar K, Tung R. Cardiac involvement in sarcoidosis: evolving concepts in diagnosis and treatment. *Semin Respir Crit Care Med.* 2014 Jun; 35(3): 372-390. Doi: 10.1055/s-0034-1376889.
6. Naruse Y, Sekiguchi Y, Nogami A, Okada H, Yamauchi Y, Machino T, et al. Systematic treatment approach to ventricular tachycardia in cardiac sarcoidosis. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014 Jun; 7(3): 407-413.
7. Miwa S, Suda T, Morita S, Inui N, Sato J, Chida K. Clinical analysis of sarcoidosis presenting with heterochronic cardiac involvement. *Respiology.* 2007; 12(5): 744-748.
8. Milman N, Andersen C, Mortensen S. Cardiac sarcoidosis a difficult diagnosis. A report of 8 consecutive patients with arrhythmias and cardiomyopathy. *Ugeskr Laeger.* 2006; 168(44): 3822-3824.
9. Kumar S, Barbhaya C, Nagashima K, Choi EK, Epstein LM, John RM, et al. Ventricular tachycardia in cardiac sarcoidosis: characterization of ventricular substrate and outcomes of catheter ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2015 Feb; 8(1): 87-93.
10. Bagwan IN, Hooper LV, Sheppard MN. Cardiac sarcoidosis and sudden death. The heart may look normal or mimic other cardiomyopathies. *Virchows Arch.* 2011; 458(6): 671-678.
11. Maña Rey J. Sarcoidosis. En: Farreras Rozman, eds. *Medicina Interna.* Ed Elsevier. Madrid. 2016; 1071-1078.
12. Lijimák K, Chinushi M, Furushima H, Aizawa Y. Intramural inflammation as a cause of transient ST-segment elevation in patient of cardiac sarcoidosis. *Europace.* 2012; 14(2): 300-302.