

Técnicas de imagen en el diagnóstico y seguimiento de la miocardiopatía dilatada

Cristina Aguilera Agudo*
Susana Mingo Santos
Miguel Ángel Cavero Gibanel
Jesús González Mirelis
Vanesa Belén Moñivas Palomero

* Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid. España

Correspondencia

Cristina Aguilera Agudo
email: cristinaaguilera.agudo@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Sarcoidosis cardíaca
- ▷ Miocardiopatía dilatada

Keywords

- ▷ Cardiac sarcoidosis
- ▷ Dilated cardiomyopathy

RESUMEN

Actualmente alrededor del 50% de las formas de miocardiopatía dilatada no isquémica son clasificadas como idiopáticas⁽¹⁾. Las técnicas de imagen resultan fundamentales tanto para el estudio etiológico como para guiar la toma de muestras anatomopatológicas. Con este caso queremos destacar el papel de las pruebas de imagen en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de las miocardiopatías.

ABSTRACT

Currently, almost 50% of the non-ischemic forms of dilated cardiomyopathy are classified as idiopathic⁽¹⁾. Imaging techniques are essential both for the etiological study and for taking tissue samples. With this case we want to highlight the role of imaging tests in diagnosis, treatment and forecast.

Presentación del caso

Se trata de un varón de 39 años, exfumador, con hipertensión arterial esencial desde la adolescencia, dislipidémico e hiperuricémico. Natural de Brasil, realiza frecuentes visitas a España por cuestiones laborales.

Es portador de marcapasos DDD desde 2013 por bloqueo AV completo, sin hallazgos en el estudio cardiológico (ecocardiografía y coronariografía) realizado en ese momento. Como otros antecedentes de interés presentó a los 20 años una parálisis facial periférica idiopática y está diagnosticado de sinusitis crónica. Antecedentes familiares únicamente de hipertensión. En tratamiento habitual con: telmisartán 80 mg, Amlodipino 5 mg, ezetimibe/simvastatina 10/40 mg, adiro 100 mg y alopurinol 100 mg.

Acude a nuestro centro por disnea progresiva de dos semanas sin otra clínica acompañante ni claro desencadenante de la misma. A la exploración física presenta crepitantes húmedos en ambas bases sin otros datos de congestión periférica.

Dentro de las pruebas complementarias realizadas en Urgencias destacaba un electrocardiograma con estimulación ventricular mediada por marcapasos (Figura 1), una gasometría arterial sin hipoxemia (pO₂ arterial 93 mmHg, pCO₂ 36 mmHg) y una radiografía de tórax con patrón reticulonodular difuso (Figura 2), por lo que finalmente se decidió ingreso en neumología para estudio de posible enfermedad intersticial. Mediante ecocardiografía transtorácica es diagnosticado de dilatación y disfunción ventricular izquierda severa (FEVI 18%), (Video 1 y Video 2) por lo que pasa a cargo de Cardiología para estudio comenzándose tratamiento diurético y neurohormonal. Entre las pruebas realizadas durante el ingreso destaca:

- Analítica: NT proBNP 3146 pg/ml (10.0-125.0), aumento policlonal de inmunoglobulinas, con anticuerpos antinucleares (ENA, DNA), perfil ANCA y enzima convertidora de angiotensina (ECA) normales. Serología para enfermedad de Chagas negativa.
- Coronariografía diagnóstica: arterias epicárdicas sin lesiones.
- Cardio RM (Figura 3 y Video 3): ventrículo izquierdo severamente dilatado (diámetro telediastólico: 5,7 cm) con función sistólica severamente reducida (fracción de eyección: 25%). Realce tardío tras gadolinio de patrón no isquémico de distribución medioventricular y subepicárdica (probable sarcoidosis cardíaca). Trombo apical.
- TAC pulmonar (Figura 4): extensa afectación intersticial predominantemente micronodular sugestiva de sarcoidosis pulmonar. Consolidación nodular en LID, posiblemente de carácter inflamatorio.
- PET-TAC (Video 4): hallazgos sugerentes de proceso inflamatorio sistémico (sarcoidosis) con afectación pulmonar, cardíaca (captación parcheada del radiotrazador, siendo en algunas zonas más focal –en región basal del ventrículo izquierdo–), adenopática (cervical, hilar y retroperitoneal), esplénica y ósea.

Con la sospecha de sarcoidosis sistémica, se procedió a la realización de una biopsia transbronquial que fue informada como inflamación crónica granulomatosa de tipo sarcoide de distribución difusa. Por lo que, confirmando el diagnóstico, se inició tratamiento corticoideo (metilprednisolona 250 mg) durante 3 días, y posteriormente prednisona 40 mg al día hasta nueva evaluación con PET. Asimismo durante el ingreso se realiza sustitución del marcapasos por DAI-TRC (presencia de taquicardia ventricular en revisión de marcapasos, además de la ya comentada titulación de fármacos para la disfunción ventricular).

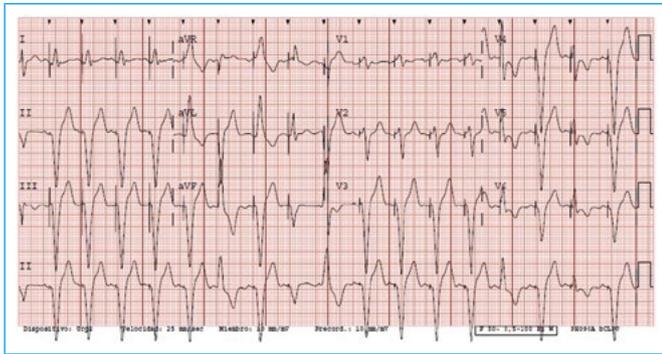
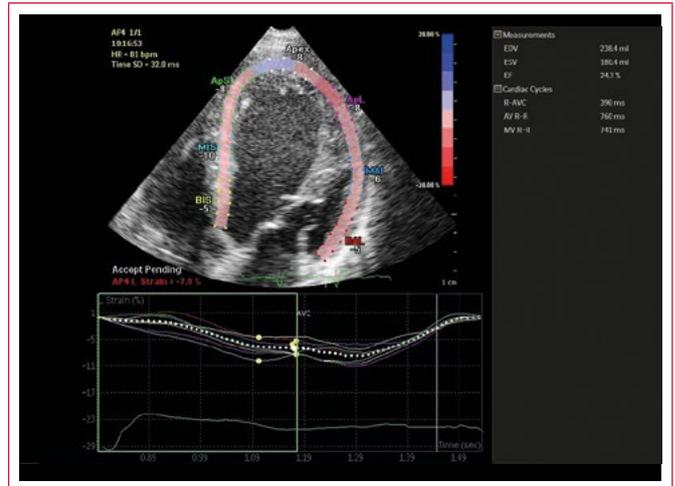


Figura 1. ECG a su llegada: ritmo sinusal con estimulación ventricular mediada por marcapasos salvo algún latido de fusión y pseudofusión



Video 2. Análisis mediante *speckle tracking*: afectación más marcada del *strain* en región anterolateral basal, media y apical

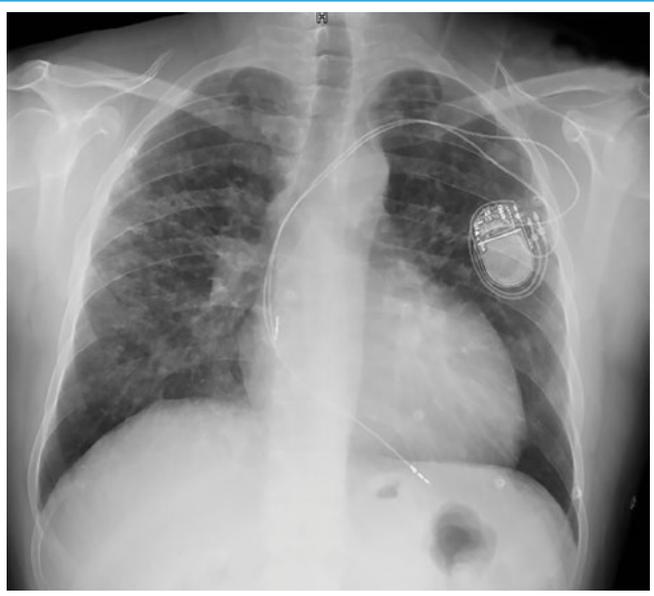


Figura 2. Radiografía de tórax al ingreso: marcapasos bicameral normoimplantado, hilos levemente engrosados así como cardiomegalia moderada y patrón reticulonodular disperso

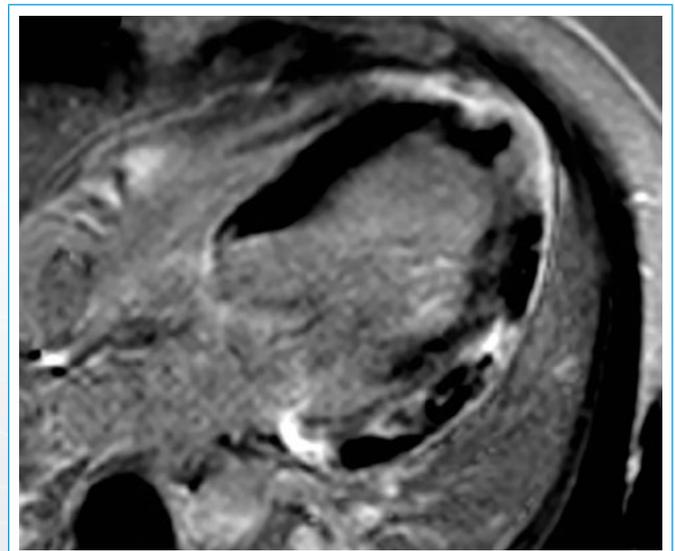
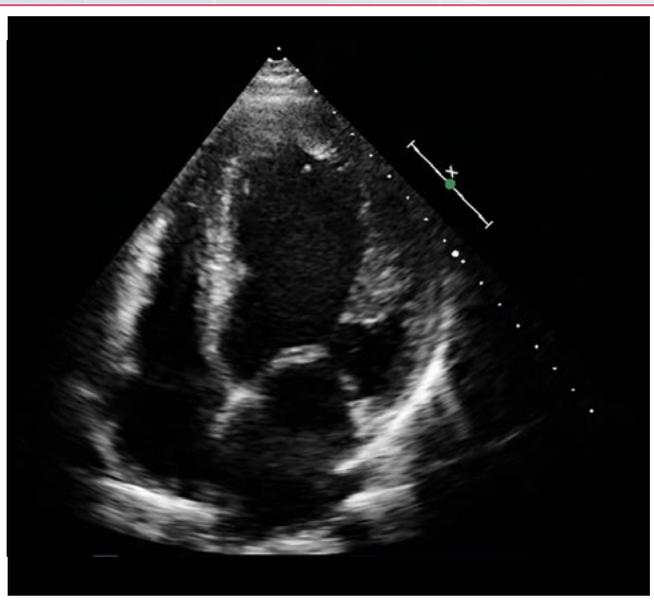
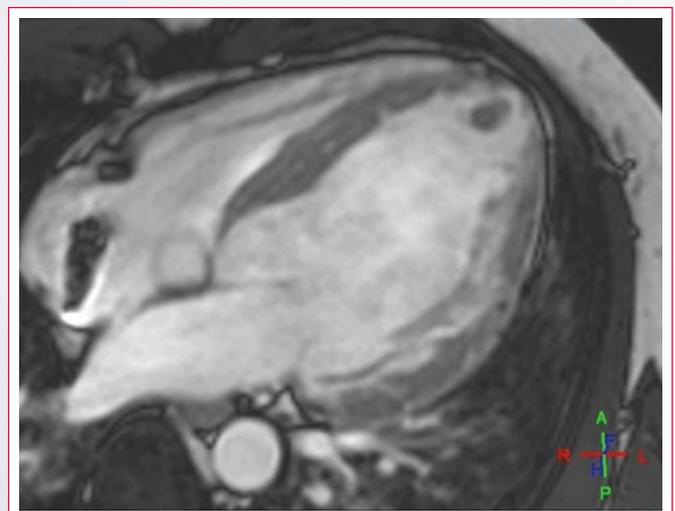


Figura 3. Realce tardío con Cardio RM: depósito transmural de contraste en segmentos apicales, y medioventricular o subepicárdico en segmento anterolateral



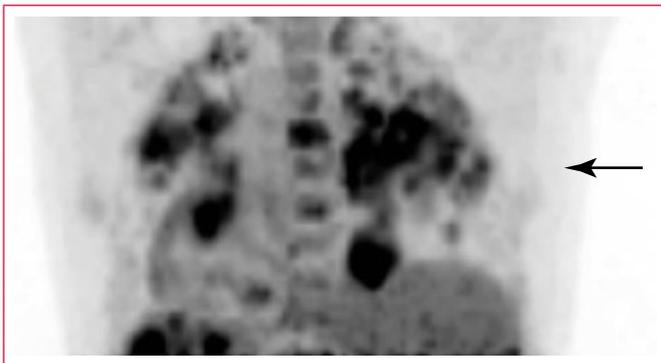
Video 1. Ecocardiografía al ingreso: ventrículo izquierdo severamente dilatado con disfunción severa y aquinesia apical



Video 3. Cardio RM: ventrículo izquierdo severamente dilatado con disfunción sistólica grave y trombo apical



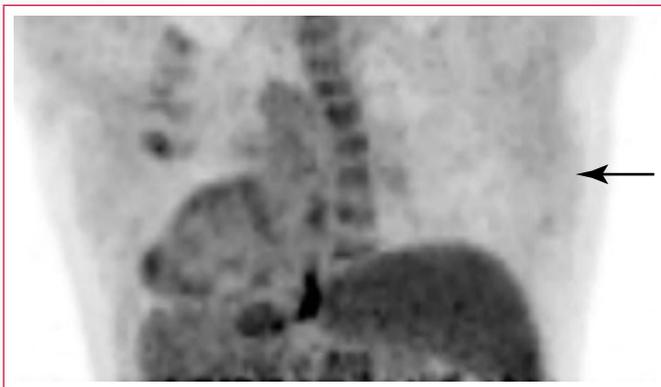
Figura 4. Imagen de TAC torácico: patrón reticulonodular difuso



Video 4. PET al diagnóstico: captación patológica parcheada miocárdica, así como ganglionar, ósea y pulmonar

En el control posterior mediante PET en 3 meses se evidencian datos de buena respuesta al tratamiento (disminución de la actividad inflamatoria en todos los sistemas); en la ecocardiografía se aprecia una discreta mejora de la FEVI hasta un 30% persistiendo el trombo apical. Por este motivo se decide reducción progresiva de la dosis de prednisona hasta nuevo control.

Finalmente, tras 6 meses de tratamiento inmunosupresor se repite de nuevo PET (Video 5) que demuestra ausencia de captación miocárdica patológica, si



Video 5. PET tras 6 meses de tratamiento corticoideo: ausencia de captación patológica miocárdica

bien persiste levemente la pulmonar e hilar; por lo que valorando la evolución y el riesgo/beneficio se decide suspensión progresiva de la dosis de corticoide y seguimiento estrecho del paciente tras comprobar asimismo mediante ecocardiografía (Video 6) mejoría de la función ventricular (FEVI 40%).



Video 6. Ecocardiografía tras tratamiento corticoideo: mejoría de la FEVI hasta un 40%

Discusión

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica granulomatosa no necrotizante de etiología desconocida que afecta al corazón en el 5 al 10% de los casos sistémicos, siendo menos frecuente la afectación aislada. Típicamente afecta a pacientes de edad media con especial incidencia en la raza negra. La pared libre del ventrículo izquierdo es la localización preferente de las lesiones. La afectación cardíaca es de especial mal pronóstico por su predisposición arritmogénica y consecuente riesgo de muerte súbita, siendo mayor en las formas aisladas. El bloqueo completo aurículo-ventricular es la forma de presentación más frecuente, seguido de la taquicardia/fibrilación ventricular⁽²⁾.

Para su diagnóstico se requiere la demostración histológica de granulomas no caseificantes así como manifestaciones clínicas típicas sin otra causa alternativa⁽³⁾. En nuestro caso, el enfoque inicial al igual que en toda miocardiopatía dilatada, sobre todo considerando los factores de riesgo cardiovascular del paciente, fue descartar cardiopatía isquémica y como etiologías más probables se barajaron tanto la disfunción por marcapasos como la enfermedad de Chagas. Sin embargo, lo llamativo del caso residía en los múltiples antecedentes poco frecuentes para un varón joven que afectaban a diversos sistemas (sinusitis, parálisis facial periférica como parte del síndrome de Heerfordt o fiebre uveoparotídea, afectación pulmonar, renal, etc.).

Las distintas técnicas de imagen empleadas fueron la clave del diagnóstico, mostrando además correlación todas ellas (como por ejemplo las zonas de mayor afectación en *speckle* y por RM). Aunque no existe un patrón patognomónico en ninguna prueba, la RM con una afectación parcheada y multifocal con realce de patrón no isquémico y el PET resultan especialmente útiles. En nuestro paciente además nos ayudaron a evitar la biopsia endomiocárdica al ofrecer otras zonas más asequibles para la toma de muestras.

En cuanto al tratamiento y tras discutir el caso multidisciplinariamente se decidió el inicio de terapia corticoidea con tres pulsos iniciales⁽⁴⁾. Se consideró también el metotrexate como adyuvante o ahorrador de corticoides pero finalmente fue rechazado por el posible empeoramiento de la afectación pulmonar. Posteriormente, y gracias al seguimiento mediante PET y ecocardiograma en los que se evidenciaba mejoría de la función ventricular y disminución de la actividad inflamatoria, fue posible el descenso de terapia inmunosupresora hasta su completa retirada.

Conclusión

La sarcoidosis cardíaca es una enfermedad infradiagnosticada que se manifiesta habitualmente como una forma de miocardiopatía dilatada no isquémica con gran potencial arritmico. Mantener un alto índice de sospecha junto a las técnicas de imagen adecuadas (RM, PET) pueden permitir un rápido diagnóstico de forma que el tratamiento pueda instaurarse antes de que se produzca una afectación grave de la enfermedad.

Ideas para recordar

- Considerar la ecocardiografía transtorácica como prueba inicial básica en todo paciente con disnea.

- Apoyarse en distintas técnicas de imagen para el diagnóstico etiológico de la miocardiopatía dilatada.
- Valor del PET-TAC para el seguimiento de la respuesta al tratamiento en la sarcoidosis cardíaca.

Bibliografía

1. Felker GM, Thompson RE, Hare JM, *et al.* Underlying causes and long-term survival in patients with initially unexplained cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000; 342:1077.
2. Valeyre, D. *et al.* Sarcoidosis. *Lancet* 2014; 383: 1155–67.
3. Kusano KF *et al.* Diagnosis and treatment of cardiac sarcoidosis. *Heart*. 2016 Feb;102(3):184-90.
4. Birnie D. *et al.* Cardiac Sarcoidosis. *Journal of the American College of Cardiology*. 2016. Vol. 6 8, no. 4.