

Miocarditis eosinofílica por enfermedad de Churg-Strauss: reporte de un caso

Eosinophilic myocarditis in Churg-Strauss disease: Case report

Martín Barmak, Cristhian E. Scatularo*, Andrea Giraldo y Alejandro Pellegrini

Servicio de Cardiología, Hospital Juan A. Fernández, Buenos Aires, Argentina

La miocarditis eosinofílica (ME) es una inflamación miocárdica aguda causada por la infiltración tisular de eosinófilos, debido a su elevado número en sangre periférica¹⁻³. Las causas frecuentes son parasitos y toxicidad farmacológica, mientras que la enfermedad granulomatosa con poliangeítis (EGPA) es rara y su diagnóstico, de descarte¹⁻³.

Presentamos el caso de una mujer de 28 años, con antecedentes de asma bronquial y rinitis alérgica en la infancia, que consultó por disnea progresiva, parestesias en muslo y pie derechos, pérdida de peso y sudoración nocturna de ocho semanas de evolución, cuadro por el cual había recibido previamente una dosis única de corticosteroide de depósito en otro centro. Se hospitalizó en unidad coronaria por presentar insuficiencia cardiaca (IC) congestiva de predominio derecho, sin hipoperfusión periférica. El electrocardiograma mostró taquicardia sinusal y microvoltaje, y la radiografía de tórax cardiomegalia y derrame pleural bilateral (Fig. 1). En el laboratorio se detectó eosinofilia (12%; 1,900 eosinófilos/mm³), proteína C reactiva 20 mg/dl, troponina I ultrasensible 22 y 21 ng/l, y proBNP (péptido natriurético tipo B) 8,042 pg/ml. El ecocardiograma transtorácico (ETT) reveló dilatación e hipocinesia global del ventrículo izquierdo (VI) con fracción de eyección (FeVI) del 21%, *strain* longitudinal global 6%, excursión del anillo tricuspídeo de 12 mm, insuficiencia mitral moderada y presión sistólica pulmonar de 36 mmHg (Fig. 2). Ante el diagnóstico de IC aguda por miocardiopatía

dilatada con FeVI severa, con sospecha de miocarditis, se inició tratamiento con furosemida endovenosa.

Se realizó resonancia magnética cardíaca (RMC) a los siete días de la hospitalización (nueve semanas posteriores al inicio de los síntomas), que confirmó los hallazgos del ETT pero no evidenció edema ni realce tardío con gadolinio (Fig. 3). La angiografía coronaria confirmó la ausencia de lesiones coronarias obstructivas. Las serologías y cultivos para VIH, influenza, enterovirus, adenovirus, citomegalovirus, Epstein-Barr, tuberculosis, *Mycoplasma*, clamidia y *Coxiella* fueron negativas. El dosaje de anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos, antimieloperoxidasa y antiproteinasa 3 fue negativo. Por persistencia del derrame pleural, se realizó una tomografía axial computarizada que reveló derrame pleural bilateral de predominio izquierdo, adenomegalias mediastinales, retroperitoneales e inguinales, y esplenomegalia. Se efectuó toracocentesis izquierda, que mostró exudado inflamatorio mononuclear, con cultivo negativo para gérmenes comunes y micobacterias.

Dada la eosinofilia creciente, la elevación de inmunoglobulina E y la intensificación de las parestesias en muslo y pie derechos, se efectuó una biopsia de médula ósea que evidenció infiltración eosinofílica y descartó mutaciones de FIP1L1-PDGFR α y BCR-ABL1, y un electromiograma que reveló infiltración axonal y denervación aguda del nervio tibial posterior que se atribuyeron a infiltración eosinofílica. Se efectuó una biopsia endomiocárdica (BEM) que reveló infiltración

Correspondencia:

*Cristhian E. Scatularo

E-mail: emmanuelscatularo@gmail.com

1405-9940 / © 2021 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 08-02-2021

Fecha de aceptación: 14-04-2021

DOI: 10.24875/ACM.21000048

Disponible en internet: 02-06-2021

Arch Cardiol Mex. 2022;92(1):147-149

www.archivoscardiologia.com

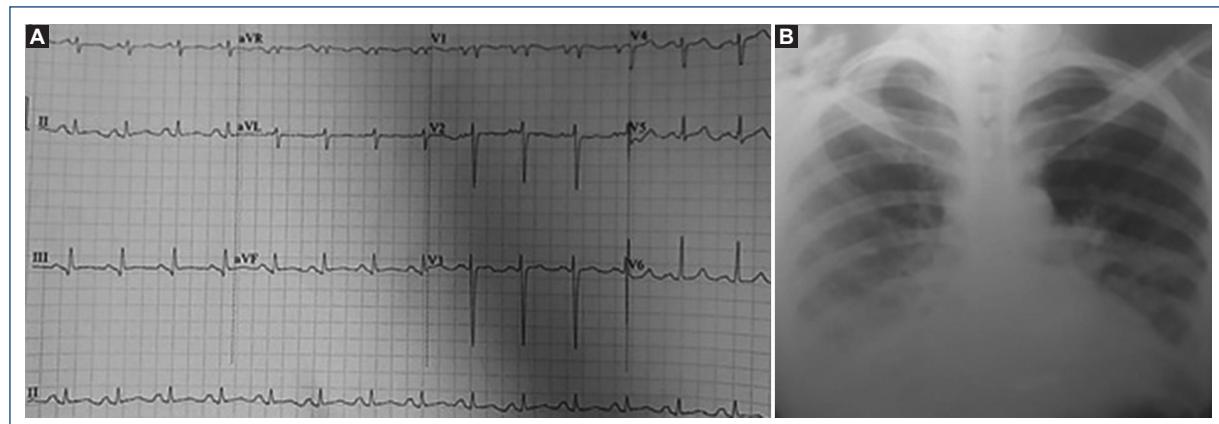


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico. **A:** vista apical de 4 cámaras que evidencia miocardiopatía dilatada con dilatación de las cuatro cámaras cardíacas. **B:** vista apical de 4 cámaras con Doppler color que evidencia insuficiencia mitral y tricuspídea. **C:** strain longitudinal global del ventrículo izquierdo (VI) disminuido.

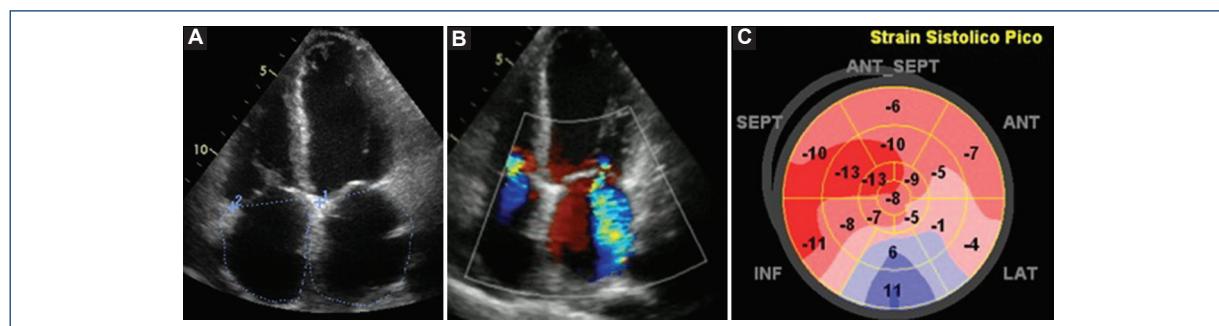


Figura 2. Radiografía de tórax y electrocardiograma (ECG) al ingreso. **A:** radiografía de tórax que evidencia congestión pulmonar, derrame pleural y cardiomegalia. **B:** ECG que evidencia taquicardia sinusal y microvoltaje.

eosinofílica miocárdica con apoptosis celular y necrosis sin granulomatosis (Fig. 4).

Con los estudios anteriormente efectuados, se diagnosticó ME secundaria a hipereosinofilia por EGPA. Se inició tratamiento con 500 mg de metilprednisolona tres días consecutivos, con desaparición de la eosinofilia, continuando con metilprednisona oral y 750 mg/día de ciclofosfamida por seis días, con posterior resolución de la IC. Luego del alta hospitalaria, la paciente continuó asintomática, sin eosinofilia y con mejoría de la FeVI hasta un 44% a tres meses de seguimiento.

Discusión

La ME es una inflamación miocárdica aguda por infiltración de eosinófilos que causan apoptosis celular y necrosis miocárdica, asociado frecuentemente a eosinofilia en sangre periférica. Las etiologías incluyen

infecciones virales, parasitos, reacciones a fármacos, trastornos mieloproliferativos agudos, vasculitis y la EGPA o síndrome de Churg-Strauss¹⁻³, como es el caso que presentamos. La EGPA es una vasculitis granulomatosa necrotizante sistémica asociada a eosinofilia que compromete arterias de mediano y pequeño calibre, siendo infrecuente y de diagnóstico por descarte¹⁻³. El compromiso cardiaco se observa en hasta el 60% de los casos y el 48% de las formas fatales, cuyas manifestaciones clínicas incluyen dolor torácico, palpitaciones, IC, shock cardiogénico o muerte súbita¹⁻³.

Los criterios diagnósticos de EGPA incluyen asma, eosinofilia periférica mayor al 10% del recuento de leucocitos, mononeuropatía o polineuropatía, infiltrados pulmonares, anomalías en senos paranasales y biopsia con eosinófilos extravasculares⁴. Cuatro criterios positivos son diagnósticos (sensibilidad y especificidad del 85 y 99.7%, respectivamente)⁴ y nuestro paciente

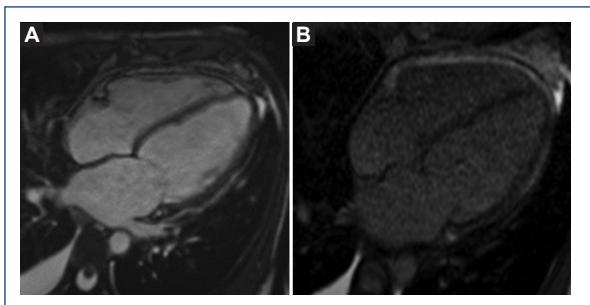


Figura 3. Imagen de resonancia magnética nuclear cardíaca. **A:** imagen de cine, que evidencia miocardiopatía dilatada con adelgazamiento de los espesores miocárdicos. **B:** ausencia de edema y realce tardío con gadolinio endovenoso en secuencia de inversión-recuperación.

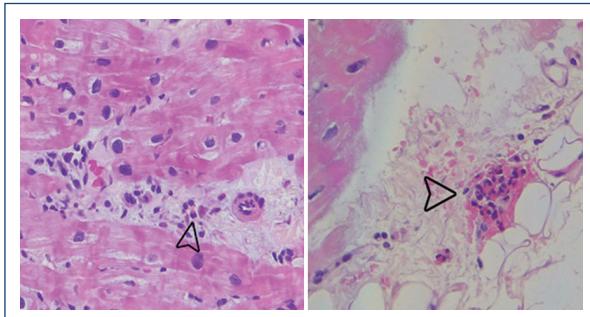


Figura 4. Imagen de anatomía patológica (400x) obtenida por biopsia endomiocárdica. Las flechas señalan infiltrados de eosinófilos en forma difusa o por acúmulos.

presentaba los seis criterios descritos. El diagnóstico de la ME por EGPA se basa en la presencia de infiltrados miocárdicos por eosinófilos en la BEM¹⁻³. La RMC aporta información diagnóstica y pronóstica al detectar realce tardío y edema con un patrón intramiocárdico o parcheado⁵, no presentes en nuestro caso debido al tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta su realización, dando tiempo a la resolución del proceso inflamatorio inicial (estadio subagudo). Estimamos además que el tratamiento con corticosteroides al inicio del cuadro (ocho semanas antes de su hospitalización) abortó el desarrollo de mayor lesión, edema y fibrosis miocárdica.

El tratamiento se basa en la inmunosupresión. Se sugiere iniciar prednisona 1 g/día durante tres días y continuar con 0.5-1.5 mg/kg/día oral hasta su remisión. Se recomienda adicionar ciclofosfamida, que podría luego reemplazarse por azatioprina, que tiene menos efectos

adversos⁶. El pronóstico depende del inicio precoz del tratamiento, y el compromiso cardiaco, renal o encefálico son marcadores de evolución desfavorable⁶.

La descripción de este caso resalta su difícil diagnóstico, que debe sospecharse en casos de IC, eosinofilia, antecedentes de asma bronquial y neuropatía periférica. El ETT y la RMC son fundamentales inicialmente, y la BEM certifica el diagnóstico. El tratamiento inmunosupresor resuelve la hipereosinofilia y puede revertir la afección miocárdica.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento alguno.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

- Rezaizadeh H, Sánchez-Ross M, Kaluski E, Klapholz M, Haider B, Gerula C. Acute eosinophilic myocarditis: Diagnosis and treatment. *Acute Cardiac Care*. 2010;12:31-6.
- Groh M, Pagnoux C, Baldini C, Bel E, Bottero P, Cottin V, et al. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA) Consensus Task Force recommendations for evaluation and management. *Eur J Intern Med*. 2015;26(7):545-53.
- Cottin V, Bel E, Bottero P, Dalhoff K, Humbert M, Lazor R, et al. Revisiting the systemic vasculitis in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss): a study of 157 patients by the Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies Orphelines Pulmonaires and the European Respiratory Society Task Force on eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss). *Autoimmun Rev*. 2017;16(1):1-9.
- Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA, Bloch DA, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum*. 1990;33(8):1094-100.
- Dalia T, Parashar S, Patel NV, Gautam A, Dai H, Bormann S. Eosinophilic myocarditis demonstrated using cardiac magnetic resonance imaging in a patient with eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss disease). *Cureus*. 2018;10(6):e2792.
- Gayraud M, Guillemin L, Cohen P, Lhote F, Cacoub P, Deblois P, et al. Treatment and prognosis of polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome: comparison of steroids and oral pulse cyclophosphamide in 25 patients. French cooperative study Group for vasculitides. *Br J Rheumatol*. 1997;36:1290-7.