



Preguntas y respuestas

Presentación clínica de la miocarditis

Clinical presentation of myocarditis

María José Molina Mora^a, Amalio Ruiz Salas^b y Fernando Cabrera Bueno^{a,b,*}

^a Área del Corazón, Hospital Xanit Internacional, Málaga, España

^b Área del Corazón, Hospital Virgen de la Victoria, Málaga, Fundación IMABIS, Red Temática de Investigación en Enfermedades Cardiovasculares-RECAVA, Málaga, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 11 de septiembre de 2012

Aceptado el 20 de septiembre de 2012

Introducción y epidemiología

La miocarditis comprende un amplio espectro de manifestaciones clínicas, hecho que dificulta su diagnóstico y su clasificación, y que obliga a incluirla en el diagnóstico diferencial de múltiples signos y síntomas cardiovasculares.

Puesto que la miocarditis puede cursar de forma asintomática o presentarse como muerte súbita, que el valor de los datos seroepidemiológicos es limitado y que los criterios para su diagnóstico no han sido uniformes a lo largo del tiempo, es difícil conocer su incidencia real. Aunque los datos procedentes de necropsias revelan que subyace en el 8,6-12% de las muertes súbitas en adultos jóvenes, se estima una incidencia de en torno a 8-10/100.000 habitantes.

Existe un discreto predominio en varones, que se ha atribuido al efecto protector de las hormonas femeninas sobre la inmunomodulación¹.

Aunque la etiología viral sea la más frecuente en nuestro medio, la enfermedad de Chagas es una de las principales causas de miocardiopatía dilatada a nivel mundial y la enfermedad de Lyme es la segunda enfermedad infecciosa transmitida por vectores más frecuente en el hemisferio norte.

Sintomatología y clasificación

La aparición de pródromos compatibles con infección viral, con fiebre, mialgias y síntomas respiratorios o gastrointestinales es muy variable, y oscila entre el 10 y el 80% según las series².

Las manifestaciones clínicas abarcan desde las alteraciones electrocardiográficas asintomáticas hasta el shock cardiogénico. El síntoma más frecuente es la disnea, que aparece en el 72% de los casos; es más frecuente en pacientes con disfunción ventricular (FE < 45%), aunque aparece también en

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fjcabrera@secardiologia.es (F. Cabrera Bueno).

1889-898X/\$ – see front matter © 2012 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.carcor.2012.09.006>

Tabla 1 – Hallazgos electrocardiográficos

Hallazgo electrocardiográfico	Pacientes (%)
Onda P normal	58
Crecimiento de la aurícula izquierda	20
Arritmias supraventriculares no sostenidas	11
Fibrilación auricular	11
Bloqueo AV de primer grado	4,5
Bloqueo AV avanzado o completo	15,5
QRS normal	49
QRS anormal	44,5
Bloqueo fascicular aislado	4,5
Bloqueo de rama derecha	13
Hipertrofia del ventrículo izquierdo	9
Bloqueo de rama izquierda	18
Ausencia de ondas Q	58
Ondas Q patológicas	18
Ausencia de trastornos de la repolarización	4,5
Elevación del segmento ST	15,5
Ondas T negativas	15,5

pacientes con función sistólica conservada, debida a la disfunción diastólica, de origen inflamatorio. También es frecuente el dolor torácico (32%), que puede deberse a afectación pericárdica o a vasoespasmo coronario. En torno al 18% de los pacientes presentan episodios arrítmicos, como taquicardia ventricular, fibrilación auricular y trastornos de la conducción, y en estudios clásicos el ensanchamiento del QRS se considera un importante predictor de mal pronóstico³. Las alteraciones electrocardiográficas más frecuentes se exponen en la **tabla 1**⁴.

Los estudios clásicos, previos al establecimiento de los criterios histopatológicos de Dallas, no hallaron correlación entre el curso clínico de la miocarditis y la extensión de los infiltrados o de la fibrosis. Sin embargo, estudios posteriores han mostrado un mayor valor pronóstico de los hallazgos histopatológicos que de las características clínicas⁵. Por ello, debemos destacar la clasificación clinicopatológica de Lieberman⁶ (**tabla 2**), aunque en términos reales la biopsia endomiocárdica no se encuentra ampliamente extendida y por este motivo consideramos más práctico plantear en el

presente artículo un abordaje a través de los escenarios clínicos más comunes^{1,7}.

Miocarditis subclínica subaguda posible

Esta entidad ha sido descrita en estudios poblacionales durante epidemias virales o tras vacunaciones, manifestándose únicamente con alteraciones electrocardiográficas o elevación de marcadores de daño miocárdico asintomáticas.

Aproximadamente el 11% de pacientes durante una epidemia gripal en Japón (virus H3N2) presentaron incremento de cadenas ligeras de la miosina permaneciendo asintomáticos, y aproximadamente 1 de cada 200 pacientes vacunados de varicela presentan elevación subclínica de la troponina I. Por el momento se desconocen las consecuencias a largo plazo de estas alteraciones subclínicas.

Síndrome coronario agudo con arterias coronarias normales

Debe sospecharse miocarditis en los pacientes que presenten dolor torácico de características isquémicas junto a alteraciones electrocardiográficas y/o ecocardiográficas no concordantes con un territorio vascular (**fig. 1**). En términos generales se considera de buen pronóstico, aunque en estudios procedentes de necropsias en pacientes con sospecha de síndrome coronario agudo sin presentar lesiones coronarias se han hallado cambios compatibles con miocarditis.

Habitualmente se corresponde histológicamente con miocarditis activa linfocitaria, y con menor frecuencia puede tratarse de miocarditis eosinofílica necrosante o de miocarditis de células gigantes, ensombreciéndose el pronóstico en estos casos.

Insuficiencia cardíaca de menos de 2 semanas de evolución con compromiso hemodinámico y ventrículo izquierdo de dimensiones normales o dilatado

Suele tratarse de miocarditis activa linfocitaria, y pese a que con frecuencia se trata de un cuadro clínico devastador, con shock cardiogénico que requiere soporte inotrope o asistencia circulatoria mecánica, su pronóstico es generalmente

Tabla 2 – Clasificación clinicopatológica de la miocarditis

	Fulminante	Aguda	Crónica activa	Crónica persistente
Inicio de síntomas cardiovasculares	Abrupto	Insidioso	Insidioso	Insidioso
Presentación clínica	Shock cardiogénico	IC	IC	Ausencia de síntomas de IC
	Disfunción ventricular severa	Disfunción ventricular	Disfunción ventricular	Función ventricular izquierda conservada
BEM inicial	Múltiples focos de miocarditis activa	Miocarditis activa o <i>borderline</i>	Miocarditis activa o <i>borderline</i>	Miocarditis activa o <i>borderline</i>
Evolución clínica	Recuperación completa o muerte	Recuperación incompleta o miocardiopatía dilatada	Miocardiopatía dilatada	Síntomas no relacionados con IC
		Resolución completa	Miocarditis persistente; fibrosis; células gigantes	Función sistólica conservada
Evolución histopatológica	Resolución completa	Resolución completa	Miocarditis persistente; fibrosis; células gigantes	Miocarditis persistente o en resolución

BEM: biopsia endomiocárdica; IC: insuficiencia cardíaca.

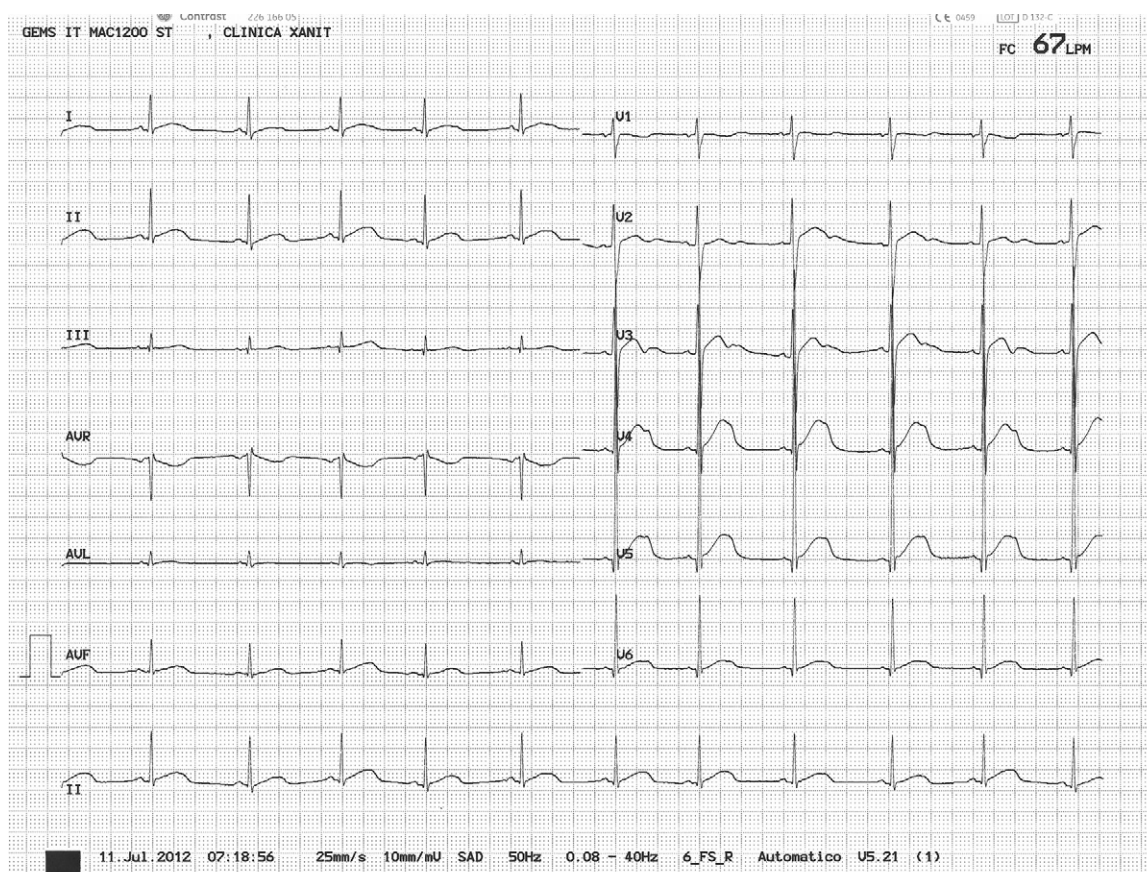


Figura 1 – El ECG muestra elevación de ST anterolateral. Se trata de un paciente de 6 años con un cuadro febril de 4 días de evolución y que al ingreso presentó shock cardiogénico con elevación de marcadores de daño miocárdico, hipocinesia global, ventrículo no dilatado y disfunción ventricular severa. Tras medidas de soporte e inmunoglobulina intravenosa la evolución fue satisfactoria, con recuperación de la función sistólica.

favorable. Es menos común que se deba a miocarditis eosinofílica necrosante o a miocarditis de células gigantes, de peor pronóstico.

Insuficiencia cardíaca de reciente aparición (semanas-escasos meses) con dilatación del ventrículo izquierdo

Asociada a arritmias ventriculares de novo, bloqueo de alto grado o falta de respuesta al tratamiento convencional en 2 semanas

Puede correlacionarse anatomopatológicamente con miocarditis de células gigantes, con miocarditis eosinofílica o linfocitaria. El pronóstico es generalmente pobre, con una elevada tasa de mortalidad o de trasplante, especialmente en el caso de infiltrado de células gigantes.

La miocarditis de células gigantes es una entidad idiopática infrecuente que afecta fundamentalmente a adultos jóvenes. Aunque globalmente la mayor parte de los pacientes están previamente sanos, puede asociarse a enfermedades con sustrato autoinmune, como la colitis ulcerosa y la enfermedad de Crohn, con el timoma o el postparto. Presenta una elevada tasa de mortalidad o de trasplante (89%), con una mediana de supervivencia libre de trasplante de 5,5 meses desde el inicio

de los síntomas. Se manifiesta como insuficiencia cardíaca refractaria (75% de los pacientes), asociando con frecuencia arritmias ventriculares (14%) y ocasionalmente bloqueo de alto grado o completo (3%). Puede recidivar en el corazón trasplantado, con una mortalidad posprocedimiento del 26% a los 4 años⁸.

Sin arritmias ventriculares ni bloqueo de alto grado asociado

Los pacientes presentan habitualmente cambios histológicos inespecíficos, con un 25-35% de presencia viral. Aunque el pronóstico es inicialmente favorable, existe riesgo de progresión hacia la miocardiopatía dilatada.

Insuficiencia cardíaca con eosinofilia

La presencia de fiebre, rash cutáneo, eosinofilia y taquicardia sinusal seguida de insuficiencia cardíaca tras la toma de un nuevo fármaco debe inducir la sospecha de miocarditis por hipersensibilidad. Se han relacionado con esta entidad múltiples fármacos, como la metildopa, la hidroclorotiacida, la furosemida, la ampicilina, las tetraciclinas, la azitromicina, la aminofilina, las fenotiacinas, los antidepresivos tricíclicos, las benzodiacepinas y la fenitoína. También se ha documentado tras vacunación de la viruela y en el contexto de

enfermedades sistémicas como el síndrome hipereosinofílico y la enfermedad de Churg-Strauss. En la histopatología se encontrará durante la fase aguda infiltrado eosinofílico o linfocitario, y la mayor parte de los casos se recuperarán sin secuelas tras la retirada del fármaco. Por el contrario, la afectación eosinofílica necrosante presenta rápido deterioro hemodinámico y mal pronóstico.

Insuficiencia cardíaca de meses de evolución

Con dilatación del ventrículo izquierdo y arritmias ventriculares de novo, bloqueo de alto grado o falta de respuesta al tratamiento convencional en 2 semanas

Deben considerarse la sarcoidosis y las infecciones específicas (enfermedad de Chagas y Lyme), aunque con mayor frecuencia los hallazgos histológicos son inespecíficos.

- Aproximadamente el 40% de los pacientes con sarcoidosis presentan afectación cardíaca, sin correlacionarse con la presencia de afectación pulmonar. Puede producir una miocarditis granulomatosa cursando con arritmias ventriculares o bloqueo de segundo o tercer grado.
- La enfermedad de Chagas, producida por *Trypanosoma cruzi* transmitido principalmente mediante la picadura de la chinche *Triatoma infestans*, se caracteriza por un curso clínico en 3 fases: aguda, latente y crónica. Durante la fase aguda puede presentarse fiebre, mialgias, diaforesis, hepatoesplenomegalia, miocarditis con insuficiencia cardíaca, derrame pericárdico y, ocasionalmente, meningoencefalitis. Habitualmente el paciente se recupera y el tripanosoma permanece latente sin causar síntomas durante años (aunque pueden aparecer alteraciones electrocardiográficas, de mal pronóstico). Aproximadamente un tercio de los pacientes infectados desarrollarán una fase crónica de miocardiopatía dilatada, con insuficiencia cardíaca, arritmias ventriculares o auriculares y trastornos de la conducción intraventricular, especialmente bloqueo de rama derecha y hemibloqueo anterior izquierdo. Es particularmente frecuente en esta entidad el desarrollo de trombos intracavitarios, con hasta un 50% de fenómenos embólicos.
- La borreliosis de Lyme es causada por una espiroqueta (*Borrelia burgdorferi*) transmitida mediante la picadura de la garrapata *Ixodes*. Los grupos de mayor riesgo son los veterinarios, los profesionales agroforestales y los propietarios de animales, y es más frecuente en verano por ser el periodo de mayor actividad del vector. Presenta en algunos casos un

rash característico (eritema crónico migratorio) seguido de afectación neurológica y articular. Aproximadamente el 10% de los pacientes presentan afectación cardíaca, y el bloqueo auriculoventricular, generalmente transitorio, es la complicación más frecuente.

Con dilatación del ventrículo izquierdo sin arritmias ventriculares ni bloqueo de alto grado asociado

Habitualmente se correlaciona con cambios histológicos inespecíficos, con un 25-35% de presencia viral y en más del 40% de los casos con infiltrados inflamatorios. Su pronóstico depende fundamentalmente del grado funcional, la fracción de eyección y la presencia de infiltrados inflamatorios y genoma viral en la biopsia.

Conclusiones

La miocarditis es una entidad que puede subyacer a la práctica totalidad de los cuadros clínicos que encontramos en la práctica cotidiana de la cardiología. Es fundamental incluirla en el diagnóstico diferencial, puesto que en algunos casos requerirá un abordaje específico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cooper LT. Medical progress: Myocarditis. *N Eng J Med*. 2009;360:1526-38.
2. Magnani JW, Dec GW. Myocarditis: Current trends in diagnosis and treatment. *Circulation*. 2006;113:876-90.
3. Hufnagel G, Sabine P, Richtes A, et al., for the ESETCID investigators. The European Study of Epidemiology and Treatment of Cardiac Inflammatory Diseases (ESETCID): First epidemiological results. *Herz*. 2000;25:279-85.
4. Morgera T, di Lenarda A, Dreas L, et al. Electrocardiography of myocarditis revisited: clinical and prognostic significance of electrocardiographic changes. *Am Heart J*. 1992;124:455-67.
5. Magnani JW, Danik JS, Dec GW, et al. Survival in biopsy-proven myocarditis: a long-term retrospective analysis of the histopathologic, clinical and hemodynamic predictors. *Am Heart J*. 2006;151:463-70.
6. Lieberman EB, Hutchins GM, Herskowitz A, et al. Clinicopathologic description of myocarditis. *J Am Coll Cardiol*. 1991;18:1617-26.
7. Sagar S, Liu PP, Cooper LT. Myocarditis. *Lancet*. 2012;379:738-47.
8. Cooper Jr LT, Berry GJ, Shabetai R. Idiopathic giant-cell myocarditis. Natural history and treatment. *N Engl J Med*. 1997;336:1860-6.