

Sarcoidosis cardíaca: Una causa infrecuente de arritmias ventriculares malignas

José Juan Gómez de Diego¹
Ricardo Yannick Ortiz Lozada¹
Carlos Jerjés Sánchez Ramírez¹
José Luis Carreras Delgado²
Ana Bustos García de Castro³

Correspondencia

José Juan Gómez de Diego
josejgd@gmail.com

¹Instituto Cardiovascular, Hospital Clínico San Carlos, Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Clínico San Carlos (IdSSC), Madrid

²Servicio de Medicina Nuclear, Hospital Clínico San Carlos, Madrid

³Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Enviado: 05/09/2021.

Aceptado: 01/09/2021.

Publicado: 15/12/2021.

Citar como: Gómez de Diego JJ, Ortiz Lozada RY, Sánchez Ramírez CJ, Carreras Delgado JL, Bustos García de Castro A. Sarcoidosis cardíaca: Una causa infrecuente de arritmias ventriculares malignas. RETIC. 2021(Diciembre); 4 (3): 25-27. doi: 10.37615/retic.v4n3a7

Cite this as: Gómez de Diego JJ, Ortiz Lozada RY, Sánchez Ramírez CJ, Carreras Delgado JL, Bustos García de Castro A. Cardiac sarcoidosis: A rare cause of malignant ventricular arrhythmias. RETIC. 2021(December); 4 (3): 25-27. doi: 10.37615/retic.v4n3a7

Palabras clave

- ▷ Sarcoidosis cardíaca.
- ▷ Taquicardia ventricular.
- ▷ RMN cardíaca.

Keywords

- ▷ Cardiac sarcoidosis.
- ▷ Ventricular tachycardia.
- ▷ Cardiac MRI.

RESUMEN

La causa más frecuente en nuestro medio de taquicardia ventricular es, con mucha diferencia, la cardiopatía isquémica crónica. Sin embargo, también existe un grupo menos infrecuente y más heterogéneo de otras causas que hay que tener en cuenta en el diagnóstico diferencial. Una de las más típicas es la sarcoidosis. Presentamos un caso clínico de sarcoidosis cardíaca que es un buen ejemplo del patrón típico de la enfermedad en las pruebas de imagen.

ABSTRACT

The most frequent cause of ventricular tachycardia in our environment is, by far, chronic ischemic heart disease. However, there is also a less infrequent and more heterogeneous group of other causes that must be taken into account in the differential diagnosis. One of the most typical is sarcoidosis. We present a clinical case of cardiac sarcoidosis that is a good example of the typical pattern of the disease on imaging tests.

Presentación del caso

Se trata de una mujer de 72 años con historia de hipertensión arterial e hipercolesterolemia. Había sido diagnosticada en el año 2000 de sarcoidosis pulmonar que se trató con corticoides y se siguió de forma periódica en consultas sin apreciar cambios evolutivos en los TC de control por lo que se consideró que la enfermedad estaba en remisión. En aquel momento se sospechó que la paciente podía tener afectación cardíaca debido a que tenía presentaba extrasístolia ventricular de alta densidad. Sin embargo, tanto el ecocardiograma y la RMN fueron normales. Se llegó a realizar un estudio electrofisiológico en el que se indujo una taquicardia ventricular sugerente de mecanismo focal con un origen en el septo interventricular que se consideró un hallazgo inespecífico.

La paciente acude a Urgencias por palpitaciones y clínica presincope asociada a opresión torácica y mucho cortejo vegetativo. A su llegada se aprecia una taquicardia regular de QRS ancho a 170 lpm (Figura 1) que pasa a ritmo sinusal tras la administración de amiodarona. En la sala de Urgencias se realiza un ecocardiograma portátil donde se aprecia disfunción ventricular con alteraciones

de la contracción segmentaria. Por esta razón se indica una coronariografía urgente que muestra que la paciente no tiene lesiones obstructivas.

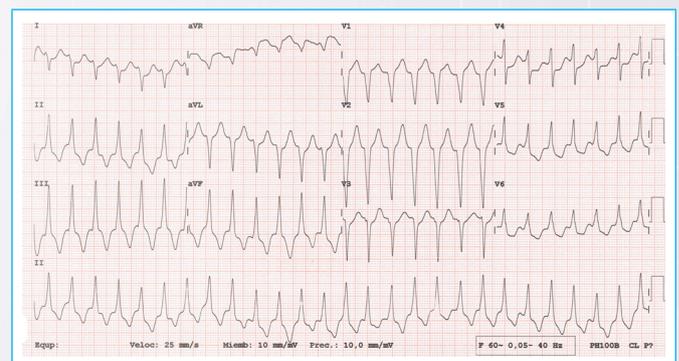
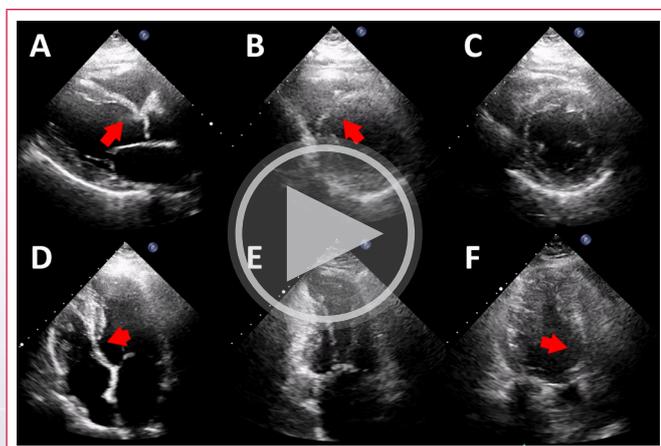


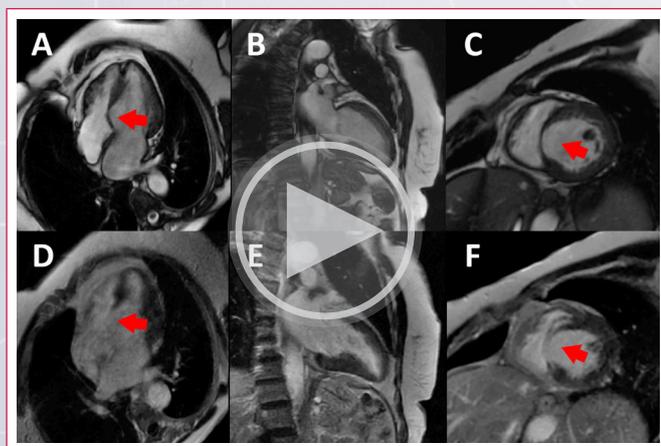
Figura 1. ECG a la llegada a Urgencias: Taquicardia de QRS ancho a 160 lpm con morfología QS en V1-V3 y eje positivo en derivaciones inferiores sugestiva de taquicardia ventricular.

Ya en planta y con la paciente estable se realiza un ecocardiograma reglado (**Video 1**) que aprecia un ventrículo izquierdo de dimensiones normales con adelgazamiento y discinesia de los segmentos basales de septo anterior e inferior. La función sistólica global era normal con una FEVI calculada en 55% y con una reducción ligera del strain longitudinal global (-14%). El resto del estudio fue normal. Posteriormente se realizó una RMN cardíaca (**Video 2**) que confirma el adelgazamiento y acinesia de los segmentos basales del septo, valora la función sistólica global como ligeramente deprimida con FEVI de 42% y demuestra la presencia de realce tardío de gadolinio con patrón transmural en los segmentos adelgazados. Finalmente se realiza un estudio PET-TC que no muestra captación miocárdica de 18-Fluorodesoxiglucosa y sugiere que no existe inflamación activa (**Figura 2**). La paciente fue tratada con amiodarona y betabloqueantes con lo que no volvió a presentar arritmias ventriculares. Se indicó el implante de un DAI (**Figura 3**) y la paciente fue dada de alta en situación estable con seguimiento programado en la Unidad de Arritmias.

Estudio por imagen



Video 1. Ecocardiograma transtorácico. Planos paraesternales de eje largo (A) y de eje corto (B y C). Planos apicales de 4 cámaras (D) y de 2 cámaras (E) y 3 cámaras (F). Existe un adelgazamiento muy marcado del septo basal (flechas).



Video 1. Resonancia magnética cardíaca. La fila superior muestra imágenes de cine en planos de eje largo de cuatro cámaras (A), eje largo de dos cámaras (B) y eje corto (C). El estudio muestra de forma muy evidente el adelgazamiento y discinesia de septo basal. La fila inferior corresponde al estudio de realce tardío en los mismos planos (D, E, F) y muestra realce transmural en los segmentos adelgazados.

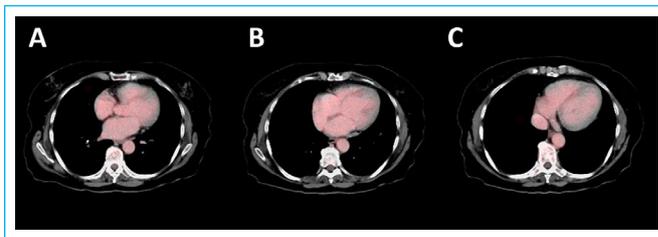


Figura 2. Estudio PET-TC. Las imágenes A, B, C muestran tres planos de corte en el corazón. No se aprecian zonas de captación activa de fluorodeoxiglucosa.

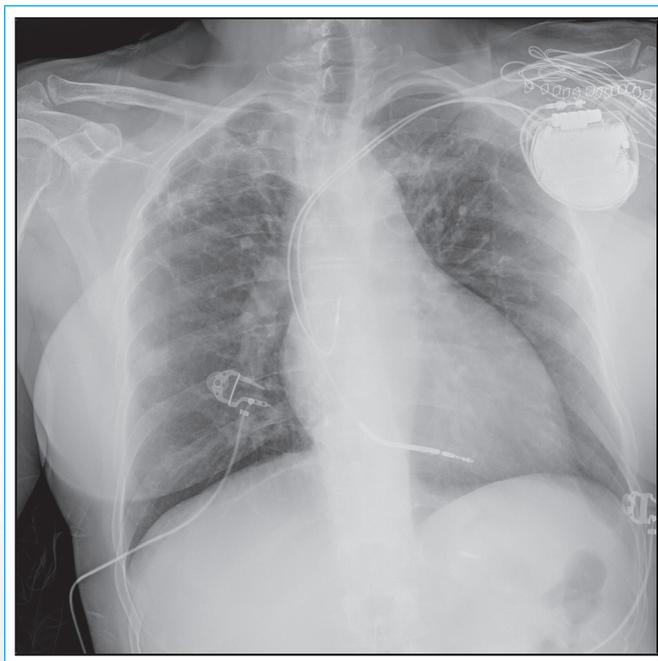


Figura 3. Radiografía de tórax de control tras el implante de desfibrilador.

Discusión

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria sistémica infrecuente (5-40 casos por cada 100.000 personas) con cierta predilección por aparecer en mujeres, en personas de entre 25-60 años y en personas de raza negra. La afectación más frecuente es en pulmones, piel y ojos, aunque también puede causar problemas en hígado, bazo y corazón.

La sarcoidosis cardíaca afecta aproximadamente al 25% de los casos, puede producirse de forma aislada, se asocia a peor pronóstico y es una causa importante de los eventos que sufren los pacientes. La sarcoidosis cardíaca se caracteriza por una infiltración inflamatoria granulomatosa focal en el miocardio que evoluciona al desarrollo de cicatrices. Estas cicatrices, de forma muy similar a lo que ocurre con las cicatrices del infarto, pueden llevar a la disfunción ventricular y ser el sustrato de arritmias ventriculares y auriculares. La presentación clínica de los pacientes puede ser muy variable incluyendo palpitaciones, bloqueos de conducción, arritmias de todo tipo, insuficiencia cardíaca o muerte súbita. El diagnóstico es importante porque el tratamiento con corticoides puede reducir la progresión de la enfermedad.

Las técnicas de imagen son la base del diagnóstico de sarcoidosis cardíaca. El hallazgo más característico es la presencia de alteraciones de la contracción

segmentaria que no tienen una distribución correspondiente al territorio de una coronaria. El hallazgo más típico del ecocardiograma es el adelgazamiento asociado a acinesia del septo basal. En fases iniciales en las que hay inflamación y edema el miocardio puede estar engrosado simulando hipertrofia. Y en las fases más avanzadas el patrón es el de una miocardiopatía dilatada o restrictiva. Recientemente se ha descrito que el strain longitudinal global es un marcador importante del riesgo de eventos incluso en pacientes con función sistólica global normal. La RMN cardíaca es una técnica útil para valorar de forma detallada la anatomía y función del miocardio ya que el realce tardío permite identificar con precisión las zonas lesionadas. Finalmente el PET-TC con 18 fluorodeoxiglucosa permite valorar la presencia de inflamación activa y guiar el tratamiento con corticoides.

Conclusión

En esta paciente la historia de sarcoidosis pulmonar asociado con un patrón de enfermedad típico y a la ausencia de enfermedad coronaria lleva de forma directa al diagnóstico de sarcoidosis cardíaca, que siempre se debe tener en mente cuando se encuentre un paciente con alteraciones de la contracción segmentaria que no corresponden a un territorio vascular coronario.

Ideas para recordar

- La sarcoidosis produce afectación cardíaca en un 25% de los pacientes.
- La sarcoidosis cardíaca produce focos de inflamación que evolucionan a cicatriz y fibrosis y pueden causar alteraciones de la conducción, arritmias auriculares y ventriculares y disfunción ventricular.

- El diagnóstico precoz es importante porque el tratamiento con corticoides mejora el pronóstico.
- El marcador ecocardiográfico típico es la presencia de alteraciones de la contractilidad parcheadas que no se corresponden con un territorio coronario y la afectación más frecuente es el septo basal.
- La RMN cardíaca es útil para valorar con detalle las zonas lesionadas y el PET TC permite valorar la presencia de inflamación activa.

Bibliografía

1. Patel HN, Patel AR. *Sarcoidosis. ASE's comprehensive Echocardiography Third Edition*. Capítulo 154, páginas 828-831.
2. Mehta D, Lubitz SA, Frankel Z et al.: *Cardiac involvement in patients with sarcoidosis*. *Chest*. 133:1426-1435 2008.
3. Birnie DH, Sauer WH, Bogun F et al.: *HRS expert consensus statement on the diagnosis and management of arrhythmias associated with cardiac sarcoidosis*. *Heart Rhythm*. 11:1304-1323 2014.
4. Bargout R, Kelly RF. *Sarcoid heart disease: clinical course and treatment*. *Int J Cardiol*. 97:173-182 2004 15458680.
5. Murtagh G, Laffin LJ, Patel V, et al.: *Improved detection of myocardial damage in sarcoidosis using longitudinal strain in patients with preserved left ventricular ejection fraction*. *Echocardiography*. 33:1344-1352 2016 27677642.
6. Kouranos V, Tzelepis GE, Rapti A et al.: *Complementary role of CMR to conventional screening in the diagnosis and prognosis of cardiac sarcoidosis*. *JACC Cardiovasc Imag*. 2017; 10:1437-1447.