

Miocarditis de células gigantes y displasia arritmogénica ventricular derecha

Sr. Editor:

La displasia arritmogénica ventricular derecha (DAVD) es una entidad infrecuente que cursa de forma característica con arritmias ventriculares, insuficiencia cardíaca (IC) y muerte súbita en personas jóvenes¹. En su etiopatogenia se han identificado variantes hereditarias con patrón autosómico dominante y otros mecanismos, como la apoptosis y los procesos inflamatorios, y se han descrito alteraciones en diversos loci genéticos y proteínas de las uniones intercelulares, como la placoglobina y la desmoplaquina². La presencia de miocarditis focal es frecuente en el estudio histopatológico de esta miocardiopatía y la interpretación de este hallazgo es controvertida³. Se ha explicado como una miocarditis en cuya reparación fibroadiposa se basa la alteración estructural del ventrículo derecho (VD), o como un proceso esporádico que aparece por una mayor susceptibilidad del miocardio displásico de estos pacientes⁴.

Por otra parte, la miocarditis de células gigantes es una enfermedad autoinmunitaria específica que cursa con IC aguda y refractaria, a menudo fulminante, aunque se han descrito variantes de evolución crónica en forma de miocardiopatía dilatada idiopática en estudios retrospectivos⁵. Aunque puede responder al tratamiento inmunodepresor combinado, con frecuencia es necesario el trasplante cardíaco (TC)⁶. Se ha descrito de forma característica la posibilidad de recurrencia de la enfermedad en un porcentaje significativo de pacientes tras el TC⁶.

Presentamos el caso de una mujer de 38 años sin antecedentes familiares de cardiopatía ni de muerte súbita, diagnosticada desde hace 5 años de una miocardiopatía con afectación exclusiva del VD, sin que se observaran arritmias ventriculares en su evolución. Un año antes fue ingresada por edema pulmonar agudo, hallándose una hepatopatía precirrótica por estasis con desarrollo de varices esofágicas incipientes.

Fue remitida a la unidad de TC encontrándose en clase funcional III-IV de la New York Heart Association. El electrocardiograma mostró un aleteo auricular y bloqueo de rama derecha sin onda epsilon. La resonancia magnética cardíaca puso de manifiesto una miocardiopatía con un VD dilatado con zonas de aneurismas y discinesias, especialmente en el ápex, y disfunción sistólica moderada-severa del ventrículo izquierdo. Dada la situación clínica avanzada, se realizó un TC.

El estudio anatomopatológico del explante mostró un VD de pared adelgazada con dilataciones aneurismáticas e infil-

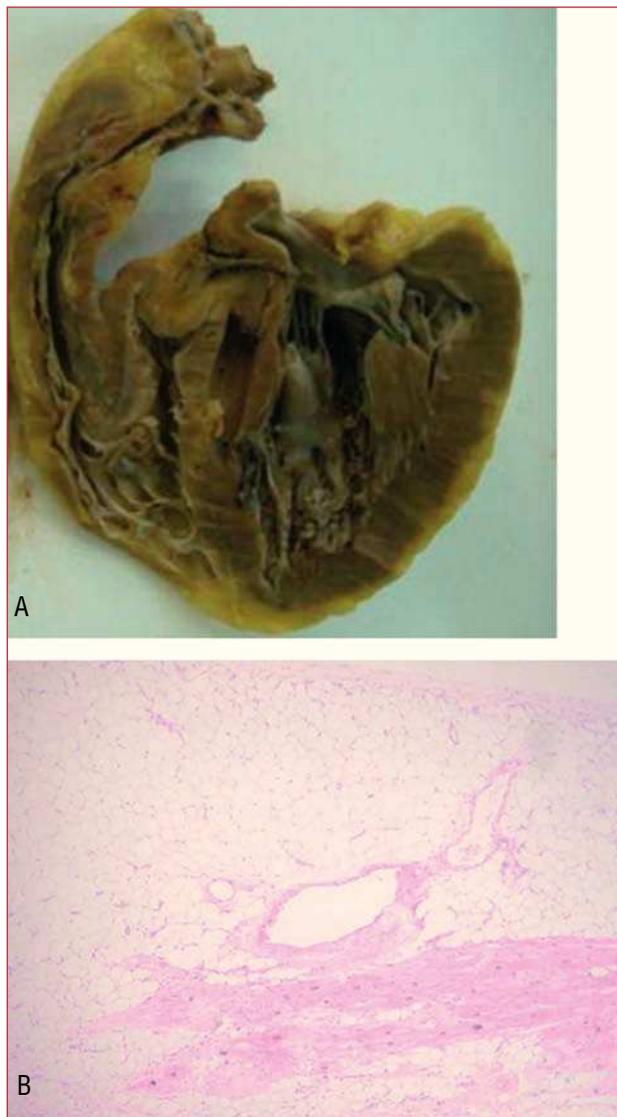


Fig. 1. A: imagen macroscópica del ventrículo derecho de corazón explantado que muestra el adelgazamiento y las formaciones aneurismáticas características de la displasia arritmogénica ventricular derecha. B: pared del ventrículo derecho con predominio de tejido fibroadiposo sobre las fibras musculares.

tración adiposa en el 70% de su espesor (fig. 1A y B), con focos de miocarditis linfocitaria intersticial con presencia de células gigantes en el septo interventricular en el análisis microscópico (fig. 2A).

La biopsia endomiocárdica 2 meses tras el TC objetivó una recidiva asintomática del infiltrado linfocitario con presencia de células gigantes (fig. 2B), con una mejoría tras el ajuste del tratamiento inmunodepresor.

Se ha observado en pacientes con diagnóstico de DAVD por criterios clínicos y de imagen, sin antecedentes familiares, un alto porcentaje de miocarditis por afectación única del VD mediante biopsia, con un mejor pronóstico en estos pacientes³. La presencia de recidiva postrasplante de miocarditis por células gigantes y mejoría inicial con incremento de la inmunodepresión es característico de esta entidad, y el pronóstico a medio-largo plazo es incierto^{5,6}.

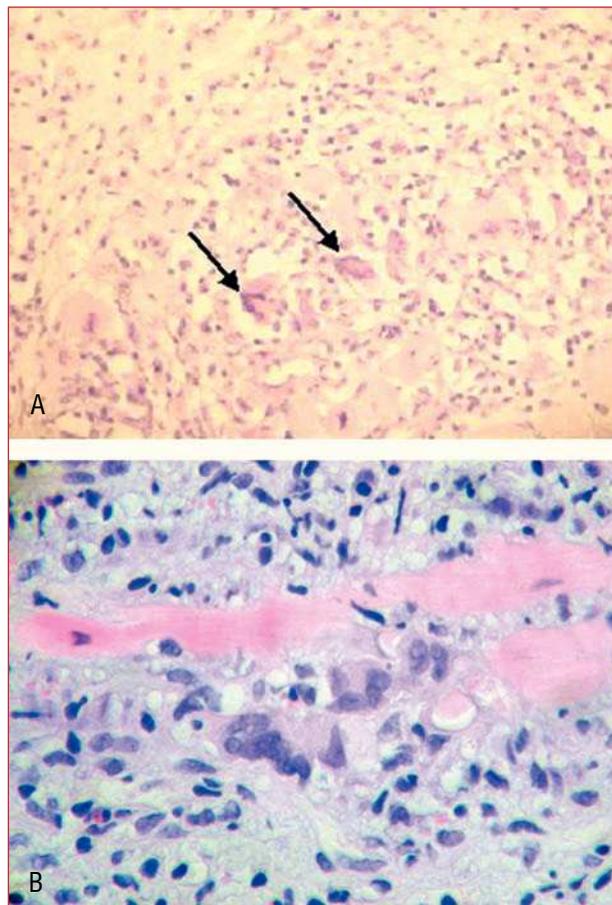


Fig. 2. A: infiltrados linfocitarios y presencia de células gigantes (flechas) en el miocardio septal del corazón explantado (HE, 200). B: detalle del infiltrado inflamatorio en una biopsia postrasplante. En el centro se observan 3 células gigantes multinucleadas junto con un miocito (HE, 400).

Creemos que este caso resalta la utilidad de la biopsia endomiocárdica en miocardiopatías en las que se sospeche DAVD por la imagen de resonancia magnética, tanto para identificar los hallazgos característicos como para descartar otras entidades, como la miocarditis con afectación aislada del VD; la afectación miocárdica parcheada es la principal limitación de esta técnica. En esta paciente, un diagnóstico histológico previo mediante biopsia endomiocárdica habría permitido el ensayo de tratamiento inmunodepresor de modo empírico. Su hallazgo posterior al TC obliga a un seguimiento más estrecho, dada la alta probabilidad de recidiva.

Jaime Agüero^a, Luis Martínez-Dolz^a,
Luis Almenar^a y Melitina Chirivella^b

^aServicio de Cardiología. Hospital Universitario La Fe. Valencia. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Fe. Valencia. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Calkins H. Arrhythmogenic right-ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Curr Opin Cardiol.* 2006;21:55-63.

2. Tomé MT, García-Pinilla JM, McKenna WJ. Actualización en miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho: genética, diagnóstico, características clínicas y estratificación de riesgo. *Rev Esp Cardiol.* 2004;57:757-67.
3. Chimenti C, Pieroni M, Maseri A, Frustaci A. Histologic findings in patients with clinical and instrumental diagnosis of sporadic arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43:2305-13.
4. Fontaine G, Fontaliran F, Lascault G, Frank R, Tonet J, Chomette G, et al. Congenital and acquired right ventricular dysplasia. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1990;83:915-20.
5. Davies RA, Veinot JP, Smith S, Struthers C, Hendry P, Masters R. Giant cell myocarditis: clinical presentation, bridge to transplantation with mechanical circulatory support, and long-term outcome. *J Heart Lung Transplant.* 2002;21:674-9.
6. Cooper LT Jr, Berry GJ, Shabetai R. Idiopathic giant-cell myocarditis: natural history and treatment. Multicenter Giant Cell Myocarditis Study Group Investigators. *N Engl J Med.* 1997;336:1860-6.