

## **Sarcoidosis cardiaca: hallazgos ecocardiograficos y tratamiento**

RICARDO J. MENDEZ, OSCAR CARLEVARO, RENATO GONZALEZ MORA, ANTONIO ALDARIZ, JORGE BLUGUERMAN, HECTOR O. BURRIEZA

### **RESUMEN**

Se presenta una mujer de 45 años, con antecedentes de derrame pericardico, internada por disnea y sincope secundario a taquicardia ventricular. El ecocardiograma mostro dilatation ventricular izquierda, falla sistolica severa con aneurismas septales posteromedial e inferomedial. El cateterismo halló coronarias normales y la tomografía de torax evidencio infiltrado pulmonar. Ante la sospecha de miocardiopatía primaria se efectuó una biopsia endomiocárdica que confirmó el diagnóstico de sarcoidosis cardiaca. Se realizó terapéutica con metilprednisona durante 15 meses con la que se obtuvo mejoría en la función ventricular constatada mediante ecocardiografía. El caso destaca los signos ecocardiograficos de la sarcoidosis cardiaca y la utilidad de la corticoterapia.

REV ARGENT CARDIOL 2002; 70: 469-472.

**Palabras clave** Sarcoidosis cardiaca - Aneurisma ventricular - Ecocardiografía - Corticoterapia

### **INTRODUCCION**

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica, de etiología desconocida que se caracteriza por el desarrollo de inflamación granulomatosa del órgano comprometido.

El 90% de los casos presenta compromiso del parenquima pulmonar o ganglios linfáticos intratorácicos; no obstante, la identificación del compromiso cardíaco es esencial pues su presencia se asocia con muerte súbita o insuficiencia cardíaca progresiva. (1)

En el caso que aquí se presenta se describen los hallazgos electrocardiográficos, ecocardiográficos, histopatológicos y el control terapéutico posterior en una paciente portadora de sarcoidosis cardiaca.

### **DESCRIPCION DEL CASO**

Paciente sexo femenino de 45 años, raza caucásica, con antecedentes de derrame pericardico, internada por sincope secundario a taquicardia ventricular sostenida (07-02-94).

La paciente refería disnea clase funcional III y en el examen físico se halló TA 100/70 mm Hg, R3 (+), sin soplos cardíacos asociados.

El electrocardiograma presentaba ritmo sinusal a 94 lat/min con supradesnivel del segmento S-T en D II, III, AVF y V2-V4 (Figura 1).

La evaluación ecocardiográfica constató deterioro severo de la función ventricular izquierda, adelgazamiento y discinesia compatibles con aneurismas de las regiones septal posteromedial e inferomedial sin trombos asociados (Figura 2).

La coronariografía realizada mostro arterias coronarias sin lesiones y confirmó el deterioro severo de la función ventricular y los aneurismas en las regiones inferomedial y septal posteromedial.

Si bien los síntomas eran explicables por la falla hemodinámica, la mejoría terapéutica de esta no se acompañó de reducción en la disnea por lo que se realizó una tomografía de torax en la que se comprobó infiltrado pulmonar.

Ante la sospecha de miocardiopatía primaria se realizó una biopsia endomiocárdica que infor-

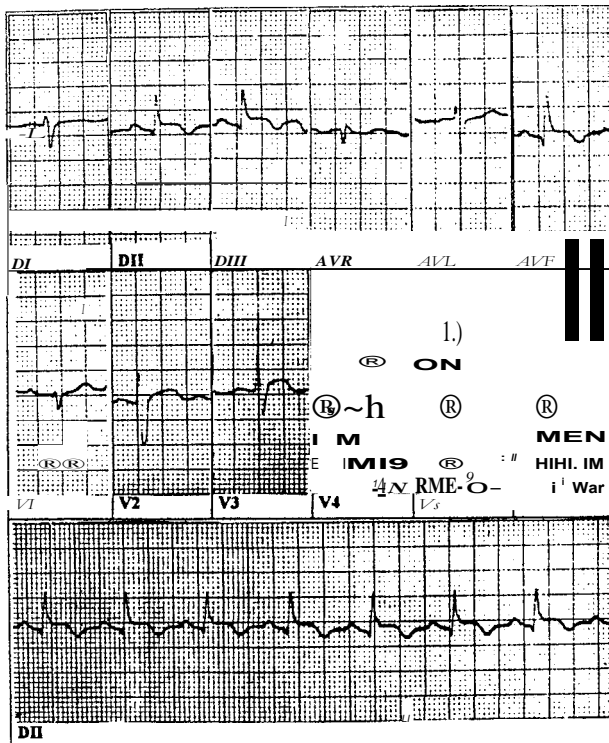


Fig. 1. Electrocardiograma de 12 derivaciones donde se observa ritmo sinusal y supradesnivel del segmento S-T en DII, DIII, AVF y V2-V4.

mo: presencia de granulomas intersticiales y subendocárdicos constituidos por células gigantes con cuerpos estrellados de Schaumann y linfocitos, fibrosis perigranulomatosa intersticial y subendocárdica e hipertrofia focal de cardiocitos. Se arribó al diagnóstico de miocarditis granulomatosa compatible con sarcoidosis (Figura 3).

Frente a la confirmación diagnóstica de sarcoidosis cardíaca se inició tratamiento con metilprednisona 1 mg/kg/día y amiodarona 400 mg/día durante 15 meses.

Hasta la actualidad el tratamiento instituido mantuvo la mejoría clínica y hemodinámica con permanencia de la paciente en clase funcional I (uno) y recuperación de los parámetros de función ventricular izquierda, aunque con persistencia de un deterioro leve de la función sistólica y las áreas aneurismáticas ya descritas en el ecocardiograma.

## DISCUSION

La sarcoidosis afecta a todas las edades, sexo y razas; la incidencia mundial es variable, con una descripción de 11 a 640 casos por 100.000 habitantes y es más frecuente en la cuarta década de vida y durante las épocas de invierno e inicio de primavera. (1, 2)

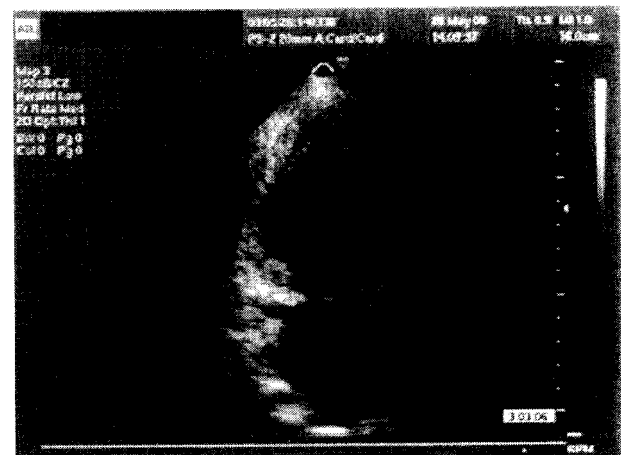
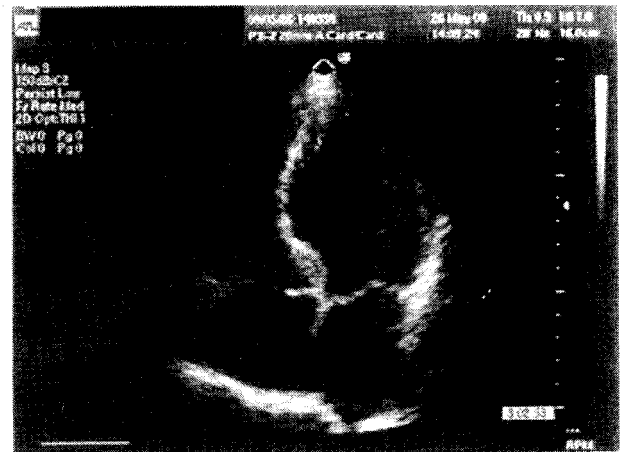


Fig. 2. Ecocardiograma bidimensional. Vistas apicales en sístole. *Superior*: Cuatro cámaras. Adelgazamiento, fibrosis y expansión parietal correspondiente a aneurisma septal posteromedial. *Inferior*: Dos cámaras. Adelgazamiento y expansión parietal correspondiente a aneurisma inferomedial.

La lesión característica de la sarcoidosis es el granuloma no caseoso, que consiste en cumulos de células gigantes con inclusiones citoplasmáticas (cuerpos estrellados de Schaumann) y linfocitos. El granuloma puede exhibir cambios fibroticos o hialinización y ocasionalmente desarrollo de necrosis focal coagulativa. (3)

No obstante, la biopsia no siempre confirma el diagnóstico. En el caso presentado se obtuvieron nueve muestras y solo cinco mostraban los cambios característicos.

Algunos autores informan que la biopsia endomiocárdica permite el diagnóstico de sarcoidosis cardíaca solo en el 7% a 36% y esto se debería a que las lesiones no son difusas como en otras patologías infiltrativas (amiloidosis, enfermedad de Fabry) sino localizadas en algunas áreas del miocardio. Así, cuando hay confirmación de sarcoidosis en otros órganos y las lesiones halladas en los exámenes complementarios (electrocardio-

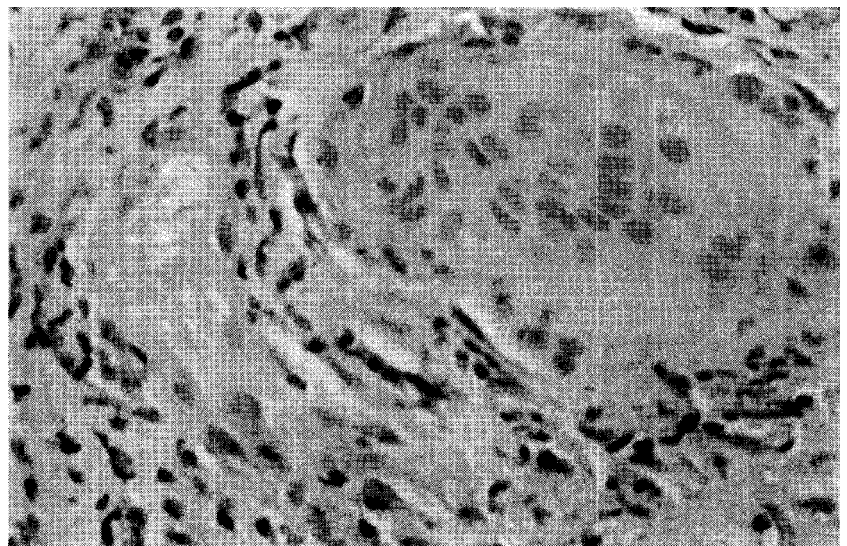
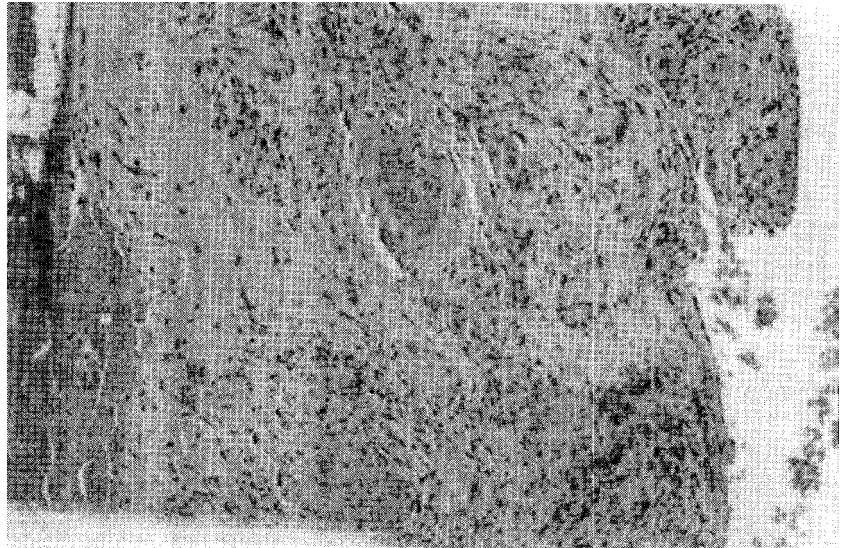


Fig. 3. Biopsia endomiocárdica. Tinción con hematoxilina-eosina. Aumentos: A x 100 y B x 400.

grama, ecocardiograma u otros) sugieran fuertemente el compromiso cardíaco sería adecuado iniciar tratamiento aun cuando la biopsia endomiocárdica sea negativa. (4)

En la sarcoidosis sistémica, la forma de presentación clínica, la historia natural y el pronóstico son variables con remisión o exacerbación de los episodios en forma espontánea o en respuesta al tratamiento.

Las manifestaciones clínicas de compromiso miocárdico estar presente en alrededor del 5% de los pacientes con sarcoidosis. (5) Algunos casos se presentan con arritmias benignas, bloqueos auriculoventriculares o muerte súbita.

La muerte súbita o el síncope son frecuentes, pueden ser la primera manifestación de la

sarcoidosis cardíaca y están ocasionados por arritmias ventriculares paroxísticas o trastornos de conducción. Se ha descrito muerte súbita en más del 60% de pacientes con sarcoidosis cardíaca en estudios de anatomía patológica. (6)

En otras ocasiones se presenta como una miocardiopatía infiltrativa con disfunción de los músculos papilares, falla cardíaca congestiva o pericarditis.

El derrame pericárdico hallado habitualmente es de grado leve a moderado, se presenta en aproximadamente el 20% de los pacientes con sarcoidosis cardíaca comprobada por biopsia y puede acompañar o incluso preceder a los signos clínicos, electrocardiográficos o radiológicos. (7)

La ecocardiografía es la técnica de elección para el diagnóstico y el control evolutivo de los cambios

en la función ventricular derecha o izquierda, incompetencia valvular, aneurismas y pericarditis.

Las anomalías de la motilidad y el adelgazamiento parietal se localizan con mayor frecuencia en las regiones ventriculares basales y mediales, la cara lateral y la región anterior de los músculos papilares. Se han descrito dilataciones auriculares unilaterales o bilaterales y del ventrículo izquierdo con grados variables de falla sistólica.

También se ha comprobado engrosamiento de la pared libre del ventrículo derecho, hipertensión pulmonar y falla ventricular derecha asociada con la fibrosis pulmonar por sarcoidosis. (8, 9)

Sin bien el momento para el inicio del tratamiento de la sarcoidosis pulmonar permanece en discusión dado que la enfermedad presenta remisiones espontáneas, el compromiso cardíaco requiere la terapéutica inmediata por las consecuencias ya descritas.

En nuestra paciente se administró metilprednisona 1 mg/kg/día durante 15 meses con lo que se logró mejoría de los síntomas y de la función ventricular.

Los corticoides constituyen la terapéutica principal para la sarcoidosis, generan supresión de la inmunidad celular y de los fenómenos inflamatorios focales que logra reversión de la disfunción ocasionada, pero aún no hay consenso acerca de la dosis y la duración del tratamiento. Actualmente se utilizan esquemas basados en prednisona 30 a 40 mg/día durante las primeras 8 a 12 semanas, dosis que se disminuye a 20 mg/día en los siguientes 6 a 12 meses. Si bien este es un esquema terapéutico aceptado, algunos autores mencionan que los corticoides podrían favorecer el desarrollo de aneurismas ventriculares. En caso de intolerancia a la corticoterapia o frente a su fracaso se ha propuesto la asociación de metotrexato, en la dosis oral de 10 mg por semana. Los efectos secundarios descritos (hepatitis y neutropenia) y la falta de estudios controlados en grandes grupos de pacientes hacen que el metotrexato se considere una terapéutica de segunda elección. (1, 2)

En resumen, cuando en un paciente joven, con alteración del parénquima pulmonar o de los ganglios linfáticos intratorácicos, el ecocardiograma detecte agrandamiento y deterioro en la función ventricular, con anomalías regionales de la motilidad parietal y/o aneurismas que no concuerden con la distribución de la circulación -o en ausencia de lesiones coronarias- debería considerarse el diagnóstico de sarcoidosis cardíaca.

## SUMMARY

### CARDIAC SARCOIDOSIS: ECHOCARDIOGRAPHIC FINDINGS AND THERAPY

**A 45-years-old female patient with a history of pericardial effusion was hospitalized due to dyspnea and syncope secondary to ventricular tachycardia. The echocardiogram showed left ventricular enlargement and severe systolic dysfunction with septal posteromedial and inferomedial aneurysms. Normal coronary arteries were observed upon catheterization. Chest computed tomography revealed pulmonary infiltration. Endomyocardial biopsy performed due to suspicion of primary cardiomyopathy confirmed the diagnosis of cardiac sarcoidosis. Treatment with methylprednisone for 15 months resulted in an improvement in the ventricular function, confirmed by echocardiography. The described case highlights the echocardiographic signs of cardiac sarcoidosis and the utility of corticosteroid therapy.**

**Key words:** cardiac sarcoidosis - echocardiography - corticosteroid therapy

## BIBLIOGRAFIA

1. Newman LS, Rose CS, Maier LA. Sarcoidosis. *N Engl J Med* 1997; 336: 1224-1234.
2. DeReeme RA. Sarcoidosis. *Mayo Clin Proc* 1995; 70: 177-181.
3. Hunninghake GW, Costabel U, Ando M y col. ATS/ERS/WASOG statement on sarcoidosis. American Thoracic Society/European Respiratory Society/ World Association of Sarcoidosis and other Granulomatous. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 1999; 16: 149-173.
4. Uemura A, Morimoto S, Hiramitsu S y col. Histological diagnostic rate of cardiac sarcoidosis: evaluation of endomyocardial biopsies. *Am Heart J* 1999; 138: 299-302.
5. Iwai K, Sekiguti M, Hosoda Y. Racial difference in cardiac sarcoidosis incidence observed at autopsy. *Sarcoidosis* 1994; 11: 26-31.
6. Roberts WC, McAllister HA Jr, Ferrans VJ. Sarcoidosis of the heart. A clinicopathologic study of 35 necropsy patients (group I) and review of 78 previously described necropsy patients (group II). *Am J Med* 1977; 63: 86-108.
7. Angomachalelis N, Hourzamanis A, Salem N y col. Pericardial effusion concomitant with specific heart muscle disease in systemic sarcoidosis. *Postgrad Med J* 1994; 70: S8-12.
8. Burstow DJ, Tajik AJ, Bailey KR y col. Two-dimensional echocardiographic findings in systemic sarcoidosis. *Am J Cardiol* 1989; 63: 478-482.
9. Click RL, Olson LJ, Edwards WD, Miller FA y col. Echocardiography and systemic disease. *J Am Soc Echocardiogr* 1994; 7: 201-216.