

Miocarditis de células gigantes. Presentación de un caso autopsico

Giant cell myocarditis. Report of an autopsy case

Francisco José Fernández Morejón¹, Jerónimo Forteza Vila¹, Eugenio Herrero Gutiérrez²

RESUMEN

La Miocarditis de Células Gigantes (MCG) es una miocardiopatía poco frecuente, de posible causa inmunológica, con evolución fatal por fallo cardíaco congestivo, cuya principal terapia es el tratamiento inmunosupresor o el trasplante. El diagnóstico definitivo es histopatológico. El caso que se describe corresponde a una mujer de 59 años, que mostró un cuadro clínico de infarto agudo de miocardio, con imágenes de coronariografía normales, realizándose el diagnóstico «post-mortem» en la autopsia.

Palabras clave: miocardiopatía, miocarditis, células gigantes, infarto, coronariografía.

SUMMARY

Giant Cell Myocarditis is a rare myocardial pathology, with uncertain immunology basis, fatal evolution and congestive heart failure. Its main treatment is immunosuppressive therapy or cardiac transplantation. The diagnosis is definitively histopathological. The reported case corresponds to a 59 years old woman, showing clinical findings of acute myocardium infarct but normal coronary angiography. The definitive diagnosis was made in the autopsy.

Key words: myocardial pathology, myocarditis, giant cell, infarct, coronary angiography.

Rev Esp Patol 2006; 39 (2): 128-131

INTRODUCCIÓN

La Miocarditis de Células Gigantes (MCG) es una miocardiopatía poco frecuente de tipo infiltrativo, generalmente de evolución fatal, de la que se han descrito pocos casos (1,2), habiéndose publicado en España hasta 2002 sólo tres casos (3).

LA MCG es un proceso en el que se ha postulado un probable origen autoinmune (4). Cursa con una evolución fatal debido a fallo cardíaco congestivo, generalmente asociado a arritmia ventricular refractaria, siendo el tratamiento de elección la inmunoterapia o el trasplante cardíaco (5,6). Histológicamente se observan múltiples focos de necrosis miocárdica con infiltrado de linfocitos e histiocitos, ocasionalmente con eosinófilos, entremezclados con células gigantes multinucleadas, con ausencia de granulomas típicos tanto en el corazón como en otros órganos.

CASO CLÍNICO

Mujer de 59 años sin antecedentes previos de interés, y sin antecedentes de riesgo de cardiopatías (ausencia de

hipertensión arterial, diabetes mellitus, o tabaquismo). Desde hace tres meses refiere dolor episódico retroesternal asociado con el esfuerzo, con irradiación a brazo izquierdo, acompañados de cortejo vegetativo. En el último mes se objetivó hipertensión arterial que estaba siendo tratada con Atenolol y Furosemida. La situación clínica empeoró en los últimos tres días, con ortopnea y disnea de reposo.

En la exploración clínica se aprecia taquipnea (25 respiraciones por minuto) y taquicardia (150 latidos por minuto) con tensión arterial de 95/12 mm Hg. Además se observa edema con fôvea en miembros inferiores y crepitantes basales. En la analítica destacan CPK/MB de 545/53.

En el electrocardiograma se observa amputación de onda R con patrón QS en precordiales hasta V4, descenso de segmento ST y presencia de ondas T negativas, onda Q patológica en derivaciones III y aVF. La paciente muestra deterioro hemodinámico progresivo, por lo que se pautan drogas vasoactivas, previo tratamiento fibrinolítico sin respuesta.

En el ecocardiograma se aprecia hipertrofia ventricular izquierda, hipoquinesia severa anteroseptal sin signos de remodelamiento post-infarto, con función sistólica global severamente deprimida.

Recibido el 20/12/05. Aceptado el 5/6/06.

Hospital USP-San Jaime. Torre Vieja, Alicante.

¹ Servicio de Anatomía Patológica.

² Cuidados Intensivos.

jfernandez@hsanjaime.com

Debido a la mala evolución clínica a pesar de tratamiento se decide cateterismo urgente, que no muestra lesiones en arterias coronarias (fig. 1). Finalmente tras continuar deterioro de la situación clínica, la paciente fallece, realizándose estudio necrópsico.

HALLAZGOS NECRÓPSICOS

Ligero derrame pericárdico (25 ml) y pleural bilateral (150 ml), con pulmones congestivos con edema intraalveolar. Las arterias coronarias eran permeables, y no había arterioesclerosis en grandes vasos (fig. 2).

El corazón muestra hipertrofia miocárdica concéntrica e hipertrofia, con hemorragia petequeal en pericardio visceral, y áreas hemorrágicas parenquimatosas con reblandecimiento del miocardio (figs. 3 y 4).

El estudio histológico muestra múltiples focos de necrosis miocárdica hemorrágica, infiltrado linfocitario e histiocitario con aislados eosinófilos. Destaca la presencia de células gigantes multinucleadas infiltrando en miocardio, sin formar granulomas (fig. 5). Las células multinucleadas muestran estudio inmunohistoquímico positividad para CD68 (fig. 6), siendo negativas para

Desmina (fig. 7) (que es positiva en las fibras miocárdicas atroficas).

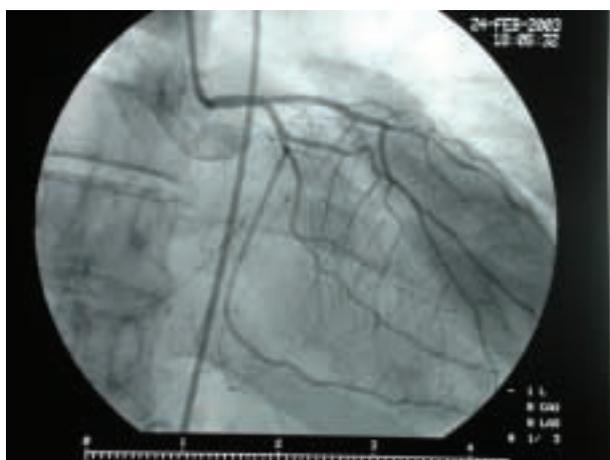


Fig. 1: Imagen de coronariografía. Coronaria izquierda.



Fig. 2: Superficie intraluminal de cayado aórtico y aorta descendente. Se observa únicamente placas lipídicas, no complicadas.

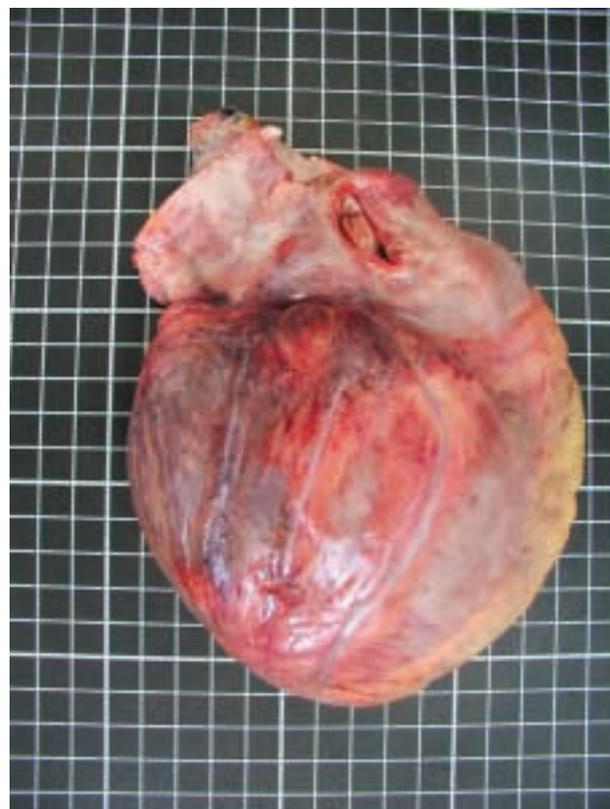


Fig. 3: Superficie de ventrículo izquierdo en su cara posterior. Hemorragia petequeal en pericardio parietal.

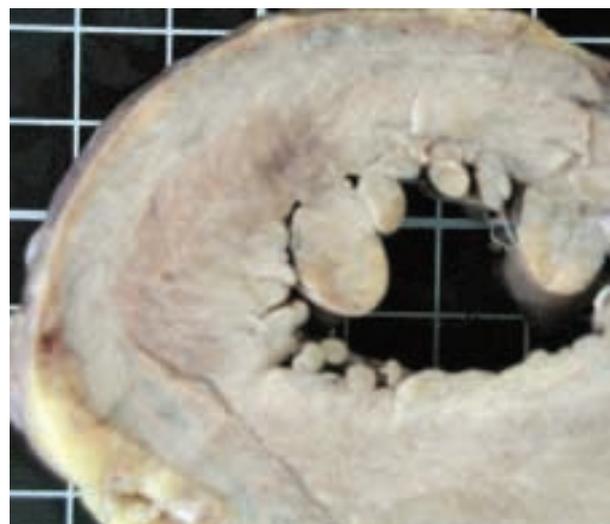


Fig. 4: Focos hemorrágicos en espesor de miocardio izquierdo.

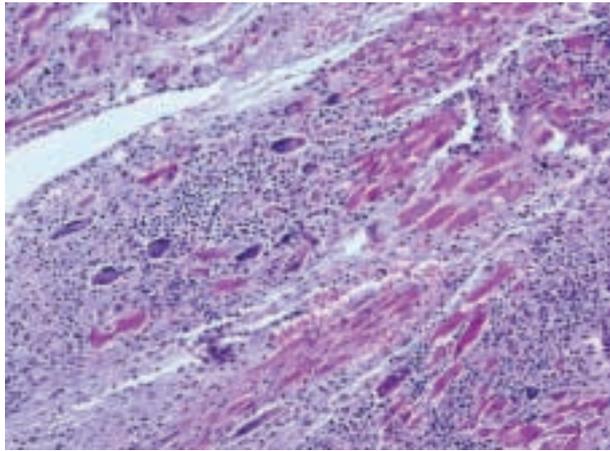


Fig. 5: Infiltrado inflamatorio mixto con células gigantes multinucleadas.

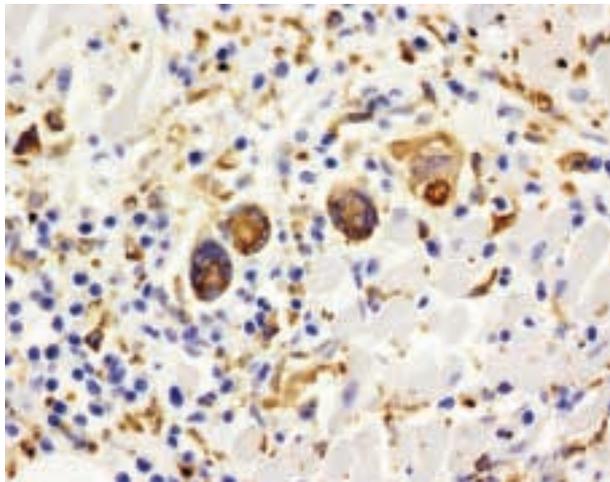


Fig. 6: Tinción de inmunohistoquímica para CD68. Marcaje positivo en las células gigantes, siendo negativa en cardiomiocitos.

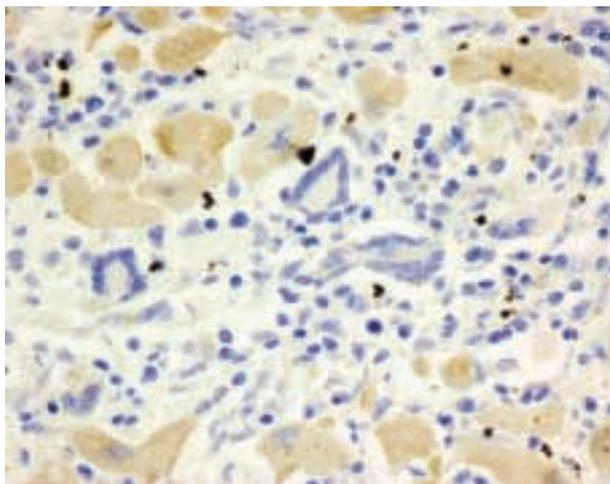


Fig. 7: Tinción de inmunohistoquímica para Desmina. Marcaje positivo para cardiomiocitos, siendo negativo en las células gigantes infiltrantes.

DISCUSIÓN

La miocarditis de células gigantes es un entidad muy poco frecuente, siendo la mayor serie la descrita por Cooper en 1997 (2). En España solamente se han publicado tres casos (7-9), y solamente en uno de ellos la manifestación clínica fue de infarto agudo de miocardio (7), aunque en la serie de Cooper esta manifestación supone hasta 5% de los casos (2). En los otros pacientes la manifestación clínica más frecuente ha sido un cuadro de insuficiencia cardiaca debida a disfunción de la contractilidad por infiltración del miocardio.

Sobre el origen de la células gigantes el estudio inmunohistoquímico es concordante con células de estirpe histiocitaria, en vez de tratarse de cardiomiocitos atroficos secundarios al infiltrado inflamatorio, tal como ya había indicado en estudios previos (1).

El diagnóstico diferencial básico es con enfermedades granulomatosas, siendo una de las claves la ausencia de granulomas en otros órganos y el tratarse de granulomas no caseificantes, que muestran un infiltrado celular heterogéneo.

Lo más interesante de este caso no sólo es el que se trata de una entidad muy poco frecuente, sino que en este caso el cuadro clínico de debut fue el de un infarto agudo de miocardio, con imagen electrocardiográfica característica y perfil bioquímico concordante, aunque con arterias coronarias permeables. En la literatura española solamente hemos encontrado descrito un caso previamente cuyo debut clínico fuese el de infarto agudo de miocardio (7).

BIBLIOGRAFÍA

1. Cooper LT Jr, Berry GJ, Rizeq M, Schroeder Js. Giant Cell Myocarditis. *J Heart Lung Transplant* 1995; 14: 394-401.
2. Cooper LT, Berry GJ, Shabetai R, for the Multicentre Giant Cell Myocarditis Study Group Investigators. Idiopathic giant cell myocarditis. Natural history y treatment. *N Engl J Med* 1997; 336: 1860-6.
3. Fernández-Yáñez J, Palomo J, Muñoz P, Salinero E, Lima P, Vallbona B. Giant cell myocarditis. A case report. *Rev Esp Cardiol*. 2002; 55: 678-81.
4. Mason JW, O'Connell JB, Herskowitz A, Rose NR, McManus BM, Billingham ME et al. A clinical trial of immunosuppressive therapy for myocarditis. *N Engl J Med* 1995; 333: 269-75.
5. Ren H, Poston RS Jr, Hruban RH, Baumgartner WA, Baughman KL, Hutchins GM. Long survival with giant cell myocarditis. *Mod Pathol* 1993; 6: 402-7.
6. Moloney ED, Egan JJ, Kelly P, Wood AE, Cooper LT Jr. Transplantation for myocarditis: a controversy revisited. *J Heart Lung Transplant* 2005; 28: 1103-10.
7. Fernandez MA, Alonso Gomez AM, Arós F, Alfageme M, Torres A, Martin Duran R. Miocarditis de células gigantes simulando un infarto de miocardio apical. *Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 1162-4.

8. Ruiz J, Yebra M, Sanchez-Vegazo I, Ramos MP, Lacomá F, Gea JC. Miocarditis de células gigantes: ¿una enfermedad sistémica? A propósito de un caso. *Med Clin (Barc)* 1993; 101: 459-61.
9. Ariza A, López D, Mate JL, Curós A, Villagrasa M, Navas-Palacios JJ. Giant cell myocarditis: monocytic immunophenotype of giant cells in a case associated with ulcerative colitis. *Hum Pathol* 1995; 26: 1221-3.