

## CASE REPORT

# Inestabilidad cefálica y derrame pericárdico

*Cephalic instability and pericardial effusion*

Tomás Javier Leal Rullán<sup>1</sup> , Marco Antonio Martínez Ortega<sup>2</sup> ,  
Isabel Amengual Antich<sup>2</sup> , Maria Dolors Ramis Estelrich<sup>3</sup> ,  
Manuel del Río Vizoso<sup>4</sup> , Elisa Torres del Pliego<sup>4</sup> 

1. Servicio de Cuidados Intensivos. 2. Servicio de Anatomía Patológica.  
3. Servicio de Digestivo. 4. Unidad de Hospitalización a Domicilio.  
Hospital Universitari Son Espases

## Correspondencia

Elisa Torres del Pliego  
Unidad de Hospitalización a domicilio, Planta 0, modulo F.  
Hospital Universitario Son Espases  
Carretera de Valldemossa, 79  
07010 - Palma de Mallorca  
E-mail: elisa.torres@ssib.es

Recibido: 9 - V - 2021  
Aceptado: 20 - VI - 2021

doi: 10.3306/AJHS.2021.36.03.140

## Resumen

Varón de 68 años, con colitis ulcerosa, que ingresa por inestabilidad objetivándose derrame pericárdico severo. Estudio de miocarditis y tratamiento de soporte con evolución tórpida hasta la muerte.

**Palabras clave:** Miocarditis, derrame pericárdico.

## Abstract

A 68-year-old man with ulcerative colitis, who was admitted at the hospital due to instability and showing a severe pericardial effusion. Study of myocarditis and supportive treatment with torpid evolution leading to death.

**Keywords:** Myocarditis, pericardial effusion.

## Presentación del caso

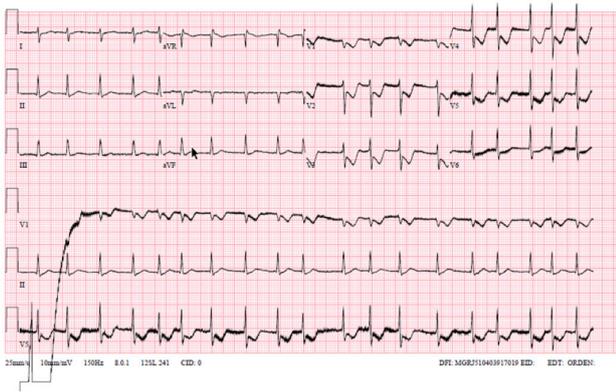
Se trata de un varón de 68 años, sin hábitos tóxicos, con antecedentes de colitis ulcerosa de larga evolución en remisión mantenida con mesalazina. Acudió a Urgencias por segunda vez en un mes por inestabilidad incapacitante de 3 días de evolución. A su llegada se encontraba con tensión arterial de 70/40 mmHg, afebril. El ECG mostró una fibrilación auricular con RVM de 150 lpm, con lesión subendocárdica de V1-V3 (**Figura 1**). El ecocardiograma reflejó un derrame pericárdico severo, por lo que, dada la inestabilidad hemodinámica, se drenó mediante pericardiocentesis guiada por ecografía.

Se realizó un ecocardiograma de control, con mínima persistencia del derrame, con hipocinesia inferobasal, inferolateral medial y basal, y fracción de eyección preservada. Analíticamente destacaba insuficiencia renal aguda y elevación marcada de troponina I (15951,4 ng/L), por lo que se inició doble antiagregación. El

cateterismo cardíaco no mostró lesiones coronarias significativas. Se intentó cardioversión eléctrica sin éxito. Todas las serologías -VHH6, VIH, C.burnetti, C.psittaci, C.pneumoniae, M.pneumoniae, VHC, Erythrovirus B19, adenovirus, enterovirus y VEB- y los cultivos –incluyendo hongos y micobacterias– fueron inicialmente negativos. El análisis del líquido pericárdico mostró un aumento de la celularidad a expensas de linfocitos (230 células -91% MN-, 570 hematíes/mm<sup>3</sup>, glucosa 112 mg/dl, proteínas 3.7 g/dl). No se pudo realizar resonancia magnética cardíaca por inestabilidad clínica.

El paciente persistía hipotenso, iniciándose perfusión de dobutamina, pero por inestabilidad hemodinámica persistente se trasladó a la UCI. A los tres días presentó fiebre, con aislamiento de S.epidermidis linezolid resistente en muestras respiratorias. A pesar de tratamiento antibiótico dirigido y soporte ventilatorio el paciente empeoró rápidamente, siendo finalmente *exitus*.

Figura 1.



## Presentación del caso Discusión del caso clínico

Teniendo en cuenta el cuadro clínico en su conjunto, la primera sospecha clínica sería miocarditis. Según los criterios diagnósticos establecidos por la European Society of Cardiology en 2013<sup>1</sup> (Tabla I), el paciente presentaría 2 de las presentaciones clínicas –arritmias y shock cardiogénico– junto con 3 criterios diagnósticos -alteraciones electrocardiográficas, elevación de troponinas y anomalías funcionales/estructurales en la ecografía. Además, presentaría como característica auxiliar una enfermedad autoinmune extracardíaca (colitis ulcerosa).

La miocarditis se trata de una enfermedad inflamatoria del músculo cardíaco, de etiología variada y con una incidencia no bien definida, fundamentalmente por la gran variabilidad en la presentación clínica que posee: enfermedad subclínica, dolor torácico, insuficiencia

cardíaca, derrame pericárdico, arritmias, muerte súbita, etc. Las causas se engloban en dos subgrupos, infecciosas (virus, bacterias, hongos y parásitos y protozoos) y no infecciosas (autoinmunitarias, por hipersensibilidad, por toxinas y por patógenos físicos).

Una vez se tiene la sospecha clínica, el diagnóstico definitivo lo otorgaría la biopsia endomiocárdica, una técnica que realizada por manos expertas es de bajo riesgo<sup>2</sup>. Aún así, durante los últimos años se han potenciado las pruebas de imagen cardíaca como método diagnóstico, sobre todo la resonancia magnética cardíaca. De esta manera se han establecido los criterios de Lake Louise (Tabla II) que, si se cumplen 2 o más, consigue una especificidad del 96% y una sensibilidad del 76%.

Pese a la importancia de obtener el diagnóstico, finalmente el tratamiento básico de toda miocarditis es el de soporte de la insuficiencia cardíaca.

Tabla II: Criterios en RM cardíaca diagnósticos de miocarditis (criterios de consenso de Lake Louise).

Ante la sospecha clínica de miocarditis, los hallazgos en la RM cardíaca son compatibles con inflamación miocárdica si están presentes al menos 2 de los siguientes criterios:

1. Aumento de la señal focal o difusa en las secuencias potenciadas en T2.
2. Realce precoz con Gd (midiendo el realce global relativo del miocardio).
3. Al menos un foco de realce tardío focal no isquémico.

Un estudio de RM cardíaca es compatible con daño del miocito y/o cicatriz por inflamación miocárdica si el tercer criterio está presente.

Si el estudio inicial con RM es normal, se recomienda repetir RM entre la primera y la segunda semana si la sospecha clínica es muy alta y el comienzo de la clínica ha sido muy reciente.

- La presencia de disfunción del ventrículo izquierdo o derrame pericárdico son datos adicionales que favorecen la presencia de miocarditis.

Tabla I: Criterios diagnósticos de miocarditis de la Sociedad Europea de Cardiología.

Diagnostic criteria for clinically suspected myocarditis	
Clinical presentations <sup>a</sup>	
Acute chest pain, pericarditic, or pseudo-ischaemic	
New-onset (days up to 3 months) or worsening of: dyspnoea at rest or exercise, and/or fatigue, with or without left and/or right heart failure signs	
Subacute/chronic (>3 months) or worsening of: dyspnoea at rest or exercise, and/or fatigue, with or without left and/or right heart failure signs	
Palpitation, and/or unexplained arrhythmia symptoms and/or syncope, and/or aborted sudden cardiac death	
Unexplained cardiogenic shock	
Diagnostic criteria	
I. ECG/Holter/stress test features	
Newly abnormal 12 lead ECG and/or Holter and/or stress testing, any of the following: I to III degree atrioventricular block, or bundle branch block, ST/T wave change (ST elevation or non ST elevation, T wave inversion), sinus arrest, ventricular tachycardia or fibrillation and asystole, atrial fibrillation, reduced R wave height, intraventricular conduction delay (widened QRS complex), abnormal Q waves, low voltage, frequent premature beats, supraventricular tachycardia	
II. Myocardialcytolysis markers	
Elevated TnI/TnI	
III. Functional and structural abnormalities on cardiac imaging (echo/angio/CMR)	
New, otherwise unexplained LV and/or RV structure and function abnormality (including incidental finding in apparently asymptomatic subjects): regional wall motion or global systolic or diastolic function abnormality, with or without ventricular dilatation, with or without increased wall thickness, with or without pericardial effusion, with or without endocavitary thrombi	
IV. Tissue characterization by CMR	
Oedema and/or LGE of classical myocarditic pattern (see text)	
Clinically suspected myocarditis if ≥1 clinical presentation and ≥1 diagnostic criteria from different categories, in the absence of: (1) angiographically detectable coronary artery disease (coronary stenosis ≥ 50%), (2) known pre-existing cardiovascular disease or extra-cardiac causes that could explain the syndrome (e.g. valve disease, congenital heart disease, hyperthyroidism, etc.) (see text). Suspicion is higher with higher number of fulfilled criteria.	
<sup>a</sup> If the patient is asymptomatic >2 diagnostic criteria should be met.	

En este caso, debido a la ausencia tanto de la biopsia endomiocárdica como de la resonancia magnética, la prueba analítica que mayor información nos aporta es el análisis del líquido pericárdico. Es un líquido seroso con baja celularidad aunque con predominio linfocitario (hematíes 570/ul, leucocitos 230/ul, linfocitos 91%), con glucosa similar a la que hay en sangre y con proteínas elevadas (3'7 g/dl), pudiéndose orientar como exudado (aunque no disponemos de la LDH).

Por lo tanto, iniciando el diagnóstico diferencial, estas serían las principales causas de miocarditis a tener en cuenta<sup>3-5</sup>:

- Miocarditis viral: se trata de la causa más común, teniendo como patógenos más frecuentes el parvovirus B-19, virus herpes humano 6, adenovirus, enterovirus (*Coxsackie*), *Citomegalovirus*, *Virus Epstein Barr*, VIH, *Virus hepatitis C*, gripe, *Varicela Zóster*... A favor de este diagnóstico tendríamos el exudado de predominio linfocítico. En contra, que las serologías para VIH, VHC, PVB19, adenovirus y CMV fueron negativas.
- Miocarditis bacteriana: los patógenos más frecuentes son la mycobacteria, chlamydia, estreptococo, mycoplasma, legionella, salmonella, rickettsia, corynebacteria, borrelia... En este caso se evidenció crecimiento en esputo de *Estafilococo Epidermidis* en el día 6 de ingreso hospitalario, por lo que se engloba más dentro de las complicaciones habituales de ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos que como agente causal de la miocarditis. Por lo demás no hay datos de neutrofilia en el líquido pericárdico, y el resto de cultivos -hemocultivos, urocultivo, coprocultivo y líquido pericárdico- fueron negativos. Sería interesante disponer también de una determinación de ADA en la bioquímica del líquido, ya que las miocarditis tuberculosas pueden presentarse con predominio linfocítico.
- Miocarditis autoinmune: suele estar relacionada con trastornos intestinales inflamatorios, miocarditis de células gigantes, Lupus eritematoso sistémico, Sarcoidosis, síndrome de Sjögren, Síndrome de Churg-Strauss, Granulomatosis de Wegener, Arteritis de Takayasu. A favor de este diagnóstico tendríamos el antecedente de la colitis ulcerosa y la evolución fulminante del cuadro. En contra, que estos cuadros suelen ir acompañados de brotes o agudizaciones de las enfermedades autoinmunes de base, que no se especifican para este caso.
- Miocarditis por hipersensibilidad: suelen tener lugar como respuesta alérgica a ciertos fármacos como los antirreumáticos, penicilina, antidepresivos tricíclicos, clozapina, sulfamidas, cefalosporinas... A favor de esta orientación estaría el tratamiento con mesalazina del paciente, aunque se trata de una medicación iniciada años atrás. En contra, que no se ha evidenciado la eosinofilia típica de estas patologías ni en suero ni en el líquido pericárdico.

Por último, sería interesante tener en cuenta el síndrome MINOCA<sup>6</sup> (*acute Myocardial Infarction with Non-Obstructive Coronary Arteries*) ya que se trata de un caso en el que el paciente presentaba alteraciones de la repolarización en forma de elevación del ST junto con elevación de troponinas, aunque con una coronariografía sin lesiones significativas. Dicho síndrome engloba múltiples causas como el espasmo coronario, la trombosis aguda, la disección coronaria, la miocardiopatía de Takotsubo, la disfunción microvascular y la embolia coronaria, entre otras. Aunque para este caso la clínica no cuadraría ya que el paciente presentó una clínica subaguda sin dolor torácico, y con evolución desfavorable rápidamente progresiva.

Por lo tanto, las principales sospechas diagnósticas serían:

1. Miocarditis viral: al ser la causa más frecuente junto con un exudado de predominio linfocítico.
2. Miocarditis autoinmune: debido al antecedente de colitis ulcerosa.
3. Miocarditis por hipersensibilidad: secundario a la mesalazina, aunque poco probable al tratarse de un tratamiento crónico.

## Examen anatómico y patológico postmortem

El examen externo mostró un varón obeso, con abdomen globuloso, sin que se palpasen masas/visceromegalias. En fosa ilíaca derecha, piernas y brazos se observaron lesiones equimóticas. A la apertura, en la cavidad torácica no se observan lesiones. El pulmón derecho pesa 620g y el izquierdo 520g, con congestión general del izquierdo y ambos con aspecto antracótico. Presencia de leve derrame pericárdico de carácter seroso. Corazón de tamaño y peso incrementado (550g). No se observan lesiones en pericardio ni material fibrináceo. Se remite muestra de miocardio al servicio de microbiología para estudio de microorganismos. A la apertura de cavidades cardíacas se observa leve incremento de grosor en ventrículo izquierdo. Placas de ateroma no oclusivas en la salida de la coronaria izquierda, así como también en la aorta. Con respecto a la cavidad abdominal, se observó hematoma en partes blandas en fosa ilíaca derecha, así como también gran hematoma en pared abdominal posterior, con afectación de psoas derecho principalmente (**Imagen 1**). Esófago, estómago e intestino delgado sin lesiones; colon con presencia de aspecto congestivo en sigma y recto, sin otras alteraciones. Hígado de 1930g, de superficie lisa y amarillento al corte. Vesícula, vía biliar, páncreas y suprarrenales sin alteraciones macroscópicas. El bazo pesó 210g, congestivo. Los riñones de 220g y 210g, de superficie irregular con múltiples cicatrices corticales, así como lesión quística de contenido seroso de 4 cm en riñón derecho. Próstata de 20g, sin alteraciones; ambos testículos presentaron hidrocele. Encéfalo de 1410g con hemisferios simétricos, con surcos y circunvoluciones sin alteraciones.

Microscópicamente, se observaron múltiples focos parcheados de distribución pancardíaca con destrucción y necrosis de cardiomiocitos, a expensas de un infiltrado macrófagico y linfocitario con fenotipo T (CD3+, CD4+) y sin inflamación aguda (**Imagen 2**)<sup>7,8</sup>. No se observaron microorganismos con las tinciones para Citomegalovirus, Epstein-Barr, ni hongos mediante PAS/Grocott. Parénquima pulmonar congestivo generalizado, de predominio en lóbulo inferior izquierdo, con focal hemorragia alveolar en algunas áreas (**Imagen 3**). El resto del parénquima pulmonar mostró patrón enfisematoso en lóbulos superiores, antracosis, presencia de émbolos de médula ósea y se observaron tapones mucoides en bronquios principales con escamas córneas y presencia de estructuras fúngicas por probable contaminación de vías superiores/orofarige (**Imagen 4**). Mucosa gastrointestinal autolítica, con áreas congestivas en sigma y recto, sin evidencia de inflamación. Parénquima hepático con arquitectura conservada, marcada esteatosis macrovacuolada en zonas 3 y 2 de Rappaport y congestión sinusoidal. Los riñones presentaron áreas de necrosis tubular y cambios congestivos glomerulares y medulares, con quiste simple en riñón derecho. En el estudio histológico cerebral, se observó mediante la inmunotinción para Tau la presencia

de depósitos puntiformes en amígdala, hipocampo anterior y posterior y circunvoluciones adyacentes, llamados cuerpos argirófilos (**Imagen 5**), que se acompañan de previllos y ovillos, neuronas balonzadas, astrocitos “en arbusto” y “coiled bodies”<sup>9-11</sup>. El resto de órganos no mostró alteraciones relevantes.

Imagen 1

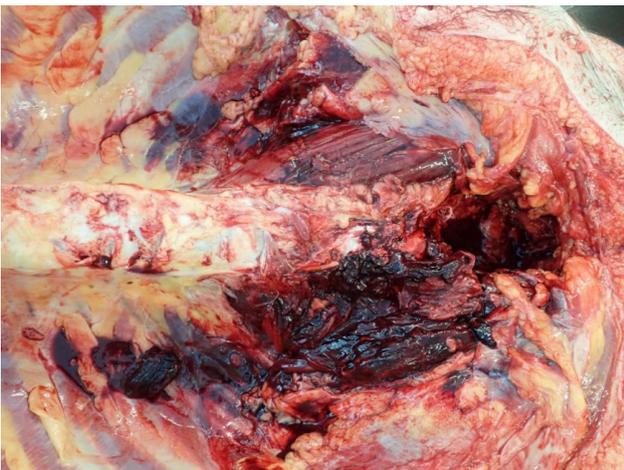


Imagen 2

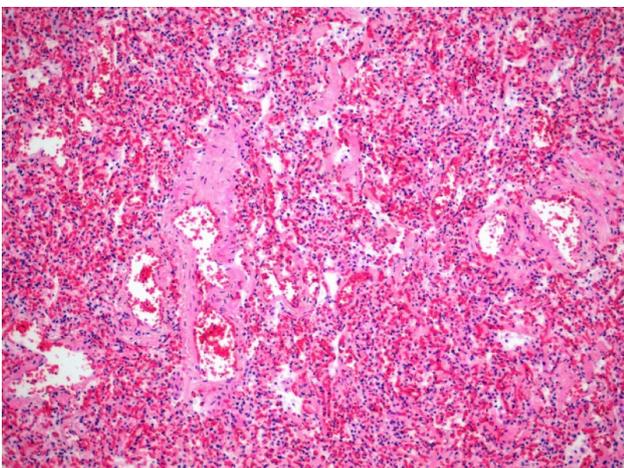


Imagen 3

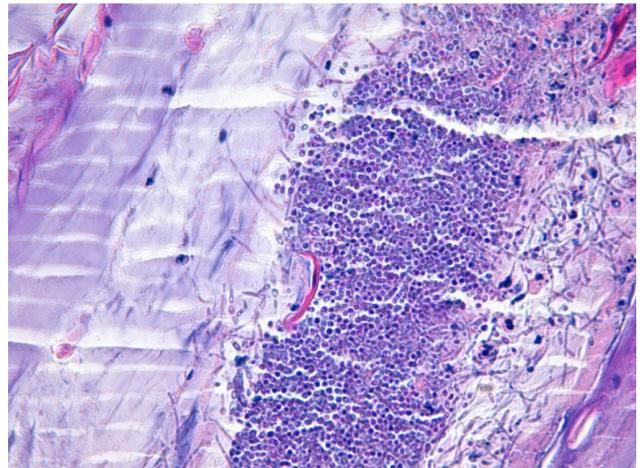


Imagen 4

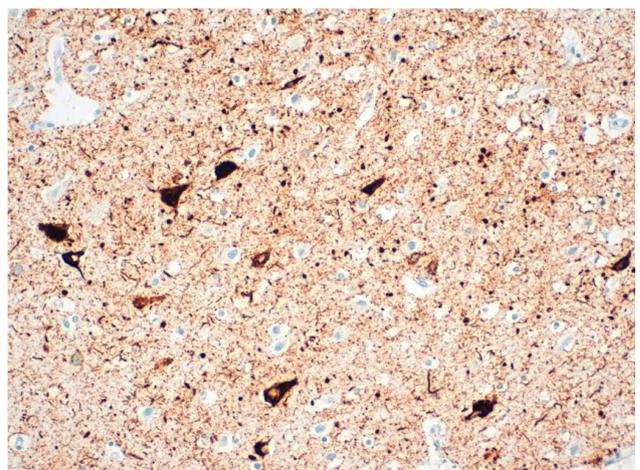
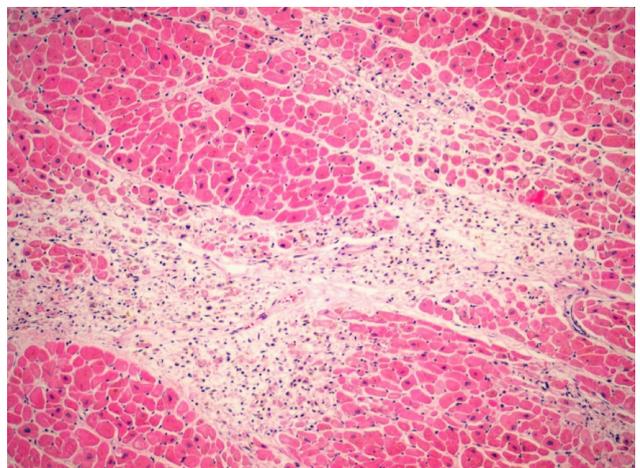


Imagen 5



Los diagnósticos realizados fueron: Miocarditis evolucionada idiopática, con cultivos negativos para bacterias en la biopsia miocárdica; signos de disfunción multiorgánica (con congestión hepatoesplénica y necrosis tubular aguda incipiente); arterioesclerosis generalizada (ateromatosis coronaria y aórtica e hipertrofia del ventrículo izquierdo); enfermedad de los granos argirófilos, estadio III de Saito. Como otros diagnósticos se identificó enfisema pulmonar, émbolos de médula ósea pulmonares (en relación con maniobras de RCP),

esteatosis hepática, neoplasia intraepitelial pancreática (PanIN) de bajo grado y quiste renal simple de 4 cm.

Se estableció como probable causa etiológica de la miocarditis un posible origen vírico, si bien no pudo ser demostrado microbiológicamente. Se descartó una miocarditis asociada a mesalazina por tratarse de una reacción de hipersensibilidad y no haberse observado eosinófilos, así como también causas bacterianas y fúngicas por la ausencia de infiltrado neutrofilico.

## Bibliografía

1. Caforio A, Pankuweit S, Arbustini E, et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2013; 34: 2636.
2. Domínguez F, Kühl U, Pieske B, et al. Actualización sobre miocarditis y miocardiopatía inflamatoria: el resurgir de la biopsia endomiocárdica. *Rev Esp Cardiol*. 2016; 69(2): 178-187.
3. Kasper D, Fauci A, Hauser S, et al. Miocardiopatías y miocarditis. *Harrison: Manual de medicina*. 19ª edición. Mc Graw Hill. 2017; 639-644.
4. Cooper L. Etiology and pathogenesis of myocarditis. En: UpToDate. (accedido el 4 abril de 2021).
5. Cooper L. Clinical manifestations and diagnosis of myocarditis in adults. En: UpToDate. (accedido el 4 abril de 2021).
6. Filippo C, Niccoli G. Myocardial infarction with no obstructive coronary atherosclerosis. En: UpToDate. (accedido el 4 abril de 2021).
7. Leone O, Pieroni M, Rapezzi C, Olivetto I. The spectrum of myocarditis: from pathology to the clinics. *Virchows Arch*. 2019 Sep;475(3):279-301. doi: 10.1007/s00428-019-02615-8. Epub 2019 Jul 11. PMID: 31297595
8. Vamavas VC, Reinsch N, Perrey M, Nensa F, Schlosser T, Baba HA, Gerken G, Erbel R, Janosi RA, Katsounas A. Recurrent lymphocytic myocarditis in a young male with ulcerative colitis. *Eur J Med Res*. 2014 Feb 27;19(1):11. doi: 10.1186/2047-783X-19-11. PMID: 24576324; PMCID: PMC3942255.
9. Williams DR. Tauopathies: classification and clinical update on neurodegenerative diseases associated with microtubule-associated protein tau. *Intern Med J*. 2006 Oct;36(10):652-60. doi: 10.1111/j.1445-5994.2006.01153.x. PMID: 16958643.
10. Rodriguez RD, Grinberg LT. Argyrophilic grain disease: An underestimated tauopathy. *Dement Neuropsychol*. 2015 Jan-Mar;9(1):2-8. doi: 10.1590/S1980-57642015DN9100002. PMID: 29213935; PMCID: PMC5618985.
11. Saito Y et al. Staging of argyrophilic grains: an age-associated tauopathy. *J Neuropathol Exp Neurol*. 2004 Sep; 63(9):911-8. doi: 10.1093/jnen/63.9.911. PMID: 15453090.