Rev Clin Esp. 2024;224(Supl 1):S611

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

# 829 - MIOCARDITIS LÚPICA: LA GRAVEDAD DE LO INFRECUENTE

***Paula Raquel Pujols León***, *Juan Carlos Donaire Castaños, Cristina Lavilla Olleros, María Victoria Villalba García, María Barrientos Guerrero, Luis Antonio Álvarez-Sala Walther y Cristina Ausín García*

*Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.*

## Resumen

*Objetivos:* Describir las características y los tratamientos utilizados para conseguir la remisión de la enfermedad de una serie de casos de miocarditis lúpica en un hospital de tercer nivel.

*Métodos:* Estudio retrospectivo observacional. Se revisaron las historias clínicas de pacientes diagnosticados de lupus eritematoso sistémico (LES), y afectación cardíaca en nuestro centro desde 2016 hasta 2024.

*Resultados:* De 26 pacientes con LES y afectación cardíaca, encontramos tres que desarrollaron miocarditis lúpica (ML). Entre las características basales, destacaba predominio en mujeres con una mediana de edad al diagnóstico de 34 años. El diagnóstico de ML se realizó en 2 de los 3 casos durante el primer año desde el diagnóstico de LES, uno de ellos en el debut. Asociaban con mayor frecuencia afectación hematológica (100%), articular y renal (66,7%). En dos casos, la afectación miocárdica formó parte de un brote de afectación multiorgánica grave con una media de SLEDAI de 12,5. El 66,7% presentó dolor torácico aislado y el hallazgo electrocardiográfico más frecuente fue una taquicardia sinusal. Analíticamente se objetivó elevación de marcadores de daño miocárdico en el 100% de los casos. Uno de los pacientes presentaba positividad para anticuerpos anti-RNP y otro para anticardiolipina y antihistonas. Se realizó ecocardiograma transtorácico (ETT) y resonancia magnética cardíaca (RMC) a todos los pacientes, objetivándose en uno de ellos disfunción leve del ventrículo izquierdo. En la RMC se evidenció edema en 2 de los pacientes. Los tres pacientes recibieron tratamiento corticoideo con pulsos de metilprednisolona, seguidos de pauta descendente de prednisona oral. Dos fueron tratados además con belimumab intravenoso y uno con metotrexato. La evolución fue satisfactoria en los tres casos. Solo el paciente que recibió metotrexato mantenía tratamiento con prednisona a dosis bajas a los 3 meses.

Tabla 1: Descripción de la historia previa de los pacientes con diagnóstico de ML

| HISTORIA PREVIA | DATOS DEMOGRÁFICOS | ANTECEDENTES CARDIOVASCULARES | AFECTACIÓN ORGÁNICA | AUTOINMUNIDAD | TRATAMIENTO PREVIO |
|---|---|---|---|---|---|
| **PACIENTE 1** | Varón<br>42 años<br>Raza hispana | No FRCV<br>No ECV conocida<br>No antecedentes cardiológicos | Articular<br>Cutáneo-mucosa<br>Hematológica<br>Nefropatía<br>Neurológico | aP | HCQ<br>Azatioprina<br>Belimumab |
| **PACIENTE 2** | Mujer<br>34 años<br>Raza caucásica | No FRCV<br>No ECV conocida<br>Insuficiencia mitral moderada | Hematológica<br>Nefropatía | aCL,<br>aB2GP | HCQ<br>MMF<br>Rituximab |
| **PACIENTE 3** | Mujer<br>21 años<br>Raza hispana | No FRCV<br>No ECV conocida<br>No antecedentes cardiológicos | Articular<br>Hematológica<br>Nefropatía | aRNP<br>aHistona | Ninguno<br>*Debut |

* LES (lupus eritematoso sistémico), FRCV (factores de riesgo cardiovascular), ECV (enfermedad cardiovascular), HCQ (hidroxicloroquina), IS (inmunosupresor), aP (anticuerpos antirribosomales), aCL (anticuerpos anticardiolipinas), aB2GP (anticuerpos antibeta 2 glicoproteína), aRNP (anticuerpos antirribonucleoproteína, aHistona (anticuerpos antihistona).

Tabla 2: Descripción del brote de ML.

| EPISODIO DE MIOCARDITIS | PRESENTACIÓN | ACTIVIDAD | CLÍNICA LABORATORIO | PRUEBAS DE IMAGEN | TRATAMIENTO INDUCCIÓN | EVOLUCIÓN CLÍNICA A LOS 3 MESES | TRATAMIENTO A LOS 3 MESES |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **PACIENTE 1** | Parte de brote de alta actividad | Complemento ↓<br>SLEDAI 14 | Taquicardia sinusal<br>**CK** = 1650<br>**TnI** <1,6<br>**NT-proBNP** = 881 | **ETT**<br>- FEVIr<br>- Insuficiencia mitral moderada<br>**RMc**<br>- Sin hallazgos | **Pulsos de MTP**<br>250 mg<br>**Inicio de *tapering***<br>Prednisona 20 mg<br>Belimumab 660mg | Remisión | Sin corticoterapia, pero con dosis de mantenimiento de belimumab. |
| **PACIENTE 2** | Aislada | Complemento ↓<br>AntiDNA<br>SLEDAI 16 | Dolor torácico<br>**CK** = 156<br>**TnI** = 5449<br>**NT-proBNP** > 35.000 | **ETT**<br>- FEVIp<br>- Insuficiencia mitral significativa con endocarditis de Libman-Sacks<br>**RMc**<br>- Edema intramiocárdico | **Pulsos de MTP**<br>500 mg<br>**Inicio de *tapering***<br>Prednisona 30 mg<br>MMF 1000 mg<br>Belimumab 660mg | Remisión | Sin corticoterapia, pero con dosis de mantenimiento de belimumab y MMF 750mg/12h. |
| **PACIENTE 3** | Perimiocarditis | Complemento ↓<br>AntiDNA<br>SLEDAI 13 | Dolor torácico<br>**CK** = 90<br>**TnI** = 61.3<br>**NT-proBNP** = 148 | **ETT**<br>- FEVIp<br>**RMc**<br>- Edema intramiocárdico | **Pulsos de MTP**<br>250 mg<br>**Inicio de *tapering***<br>Prednisona 20 mg<br>MTX 12,5 mg | Remisión | 5mg de prednisona y 12,5mg de MTX. |

* SLEDAI (*systemic lupus erythematosus disease activity index 2000*), CK (creatin quinasa, mg/dL), TnI (troponina de alta especificidad, mg/dL), NT-proBNP (péptido natriurético atrial, pg/mL), ETT (ecocardiograma transtorácico), FEVIr (fracción reducida de eyección de ventrículo izquierdo), FEVIp (fracción preservada de eyección de ventrículo izquierdo), RMc (resonancia magnética cardíaca), MTP (metilprednisolona), MMF (micofenolato mofetilo), MTX (metotrexato)

*Discusión:* La afectación cardíaca en LES es frecuente, siendo ampliamente conocido que los eventos cardiovasculares suponen una de las principales causas de muerte en esta enfermedad. Además de la enfermedad arterial coronaria prematura y la ateromatosis acelerada, existen otras manifestaciones como la afectación directa pericárdica, miocárdica, valvular y subvalvular en menor medida. La ML es una manifestación potencialmente mortal del LES, que ocurre en el 5-10% de los pacientes. La presentación clínica es variable. Es más frecuente en pacientes afroamericanos y suele estar relacionada con un diagnóstico reciente de LES, alta actividad de la enfermedad, afectación multiorgánica y nefritis lúpica concomitante (60%). Para el diagnóstico la prueba más utilizada es la resonancia cardíaca. El tratamiento se basa en opiniones de expertos, recomendándose corticoides a

dosis altas asociados a un inmunosupresor.

*Conclusiones:* En nuestra serie, dos casos se presentaron en el seno de una afectación multiorgánica grave, incluyendo afectación renal concomitante, similar a lo descrito en la literatura. El tratamiento debe ser agresivo desde el inicio. Dos de nuestros pacientes recibieron belimumab asociado a tratamiento corticoideo con evolución favorable y rápida retirada de corticoterapia. Los nuevos tratamientos biológicos abren una ventana de oportunidad para complicaciones graves del LES poco estudiadas como la miocarditis lúpica.

0014-2565 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.