

Síndrome de Stokes-Adams como debut de una miocarditis fulminante: presentación de un caso exitoso

Stokes-Adams Syndrome as the Debut of Fulminant Myocarditis: A Successful Case Report

Recibido: 05 Febrero 2021 | Aceptado: 13 Abril 2021

ESTEBAN MATIZ ESPINOSA^a

Médico residente de la Especialización de Medicina de Urgencias, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana-Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3441-7122>

NATALIA HERNÁNDEZ MEDINA

Médica residente de la Especialización de Medicina de Urgencias, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana-Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5872-5053>

CAMILO JIMÉNEZ CRUZ

Médico residente de la Especialización de Medicina de Urgencias, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana-Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1513-897X>

RAFAEL CASTELLANOS GARZÓN

Médico especialista en Medicina de Urgencias, Hospital Universitario San Ignacio-Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5078-880X>

RESUMEN

La miocarditis es una entidad causada principalmente por agentes virales. Etiologías menos frecuentes incluyen otros agentes infecciosos, enfermedades autoinmunes y tóxicos. La miocarditis fulminante es una complicación inusual con un curso rápidamente progresivo que resulta en insuficiencia cardíaca grave y *shock* cardiogénico. A continuación, se presenta el caso de un paciente joven, previamente sano, que debutó con un síndrome de Stokes-Adams al ingreso al servicio de urgencias y, posteriormente, su evolución clínica, que progresó a falla cardíaca aguda y *shock* cardiogénico. La confirmación diagnóstica de miocarditis fulminante se realizó por biopsia endomiocárdica. Fue necesario un monitoreo hemodinámico avanzado, asociado a manejo vasopresor e inotrópico, medidas de soporte ventilatorio mecánico e implante de un marcapasos definitivo con una evolución clínica satisfactoria.

Palabras clave

miocarditis fulminante; insuficiencia cardíaca aguda; *shock* cardiogénico; síndrome de Stokes-Adams.

ABSTRACT

Myocarditis is an entity caused mainly by viral agents. Less frequent etiologies include other infectious agents, autoimmune diseases and toxins. Fulminant myocarditis is an unusual complication with a rapid progressive course resulting in severe heart failure and cardiogenic shock. Continuing, we present the case of a previously healthy young patient who presented with Stokes Adams' syndrome upon admissions to the emergency department and whose clinical course subsequently progressed

^a Autor de correspondencia: raul.matiz@javeriana.edu.co

Cómo citar: Matiz Espinosa E, Hernández Medina N, Jiménez Cruz C, Castellanos Garzón R. Síndrome de Stokes-Adams como debut de una miocarditis fulminante: presentación de un caso exitoso. Univ. Med. 2021;62(3). <https://doi.org/10.11144/Javeriana.umed62-3.stok>

to acute heart failure and cardiogenic shock. Diagnostic confirmation of fulminant myocarditis was made by myocardial biopsy. Advanced hemodynamic monitoring, vasopressor and inotropic management and mechanical ventilatory support measures were needed with a satisfactory clinical outcome, though, requiring definitive bicameral pacing.

Keywords

fulminant myocarditis; acute heart failure; cardiogenic shock; Stokes-Adams syndrome.

Introducción

El término *miocarditis* fue acuñado por Joseph Friedrich Sobernheim, en 1837 (1). Esta se define como una enfermedad inflamatoria del miocardio, representada histopatológicamente por infiltración de células mononucleares en el músculo cardíaco con la presencia de necrosis miocelular (2,3). La etiología más frecuente es viral, con agentes como el virus de Coxsackie B, adenovirus, *Parvovirus* B19 y herpes virus humano 6 (4). En la actualidad, el SARS-CoV-2 ha tomado relevancia en la práctica clínica (5) y en el contexto latinoamericano se debe tener en cuenta la enfermedad de Chagas (6).

El espectro de la presentación clínica causada por la miocarditis varía ampliamente, desde pacientes asintomáticos o con síntomas leves típicos de una enfermedad viral hasta manifestaciones que incluyen dolor torácico de moderado a intenso, alteraciones en el ritmo, insuficiencia cardíaca aguda y miocarditis fulminante. Esta última se define como una inflamación súbita y grave del miocardio que provoca necrosis de los miocitos, edema y *shock* cardiogénico. (7)

Por otro lado, el síndrome de Morgagni-Stokes-Adams se caracteriza por una pérdida repentina y transitoria de la conciencia, secundaria a una disminución del gasto cardíaco por condiciones como bloqueos auriculoventriculares de alto grado, arritmias ventriculares o síndrome de taqui-bradi. (8) La incidencia se desconoce, pero se sabe que es más frecuente en edades superiores a los cincuenta años. Puede presentarse con un amplio espectro de síntomas que van desde debilidad, vértigo, palidez repentina, náuseas y emesis, hasta pérdida

de la conciencia y convulsiones con afectación o no de esfínteres durante los periodos de isquemia cerebral. Dentro de las causas más frecuentes se encuentran enfermedades con repercusión en el sistema de conducción cardíaco, como los son miocarditis, endocarditis y valvulopatías. Un solo ataque de Stokes-Adams en un paciente con bloqueo cardíaco completo es motivo para la inserción de marcapasos (9).

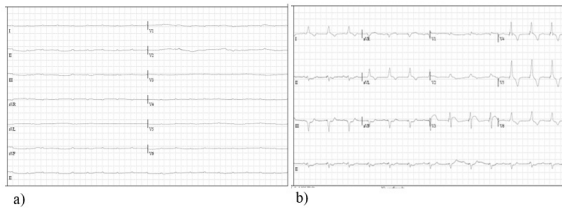
Presentación del caso

El caso corresponde a un hombre de 27 años de edad, sin antecedentes patológicos previos, quien ingresó al servicio de urgencias por un cuadro clínico de dos días de evolución, consistente en múltiples episodios eméticos. Horas antes de consultar, había tenido varios eventos de alteración de la conciencia con pérdida del tono postural, palidez mucocutánea generalizada, diaforesis, supravversión de la mirada y postura tónica generalizada de aproximadamente 30 segundos de duración y recuperación espontánea completa. Dichos acontecimientos se precedían de dolor torácico retroesternal de características opresivas que se exacerbaba con el decúbito. A la revisión por sistemas, refirió deterioro progresivo de la clase funcional hasta NYHA III/IV y tos seca.

Al ingreso, el paciente continuó presentando síncope convulsivos asociados en el electrocardiograma con un bloqueo auriculoventricular completo (figura 1); por ello, requirió la inserción de un marcapasos transvenoso. Dentro de los exámenes paraclínicos se obtuvo una leucocitosis leve con neutrofilia, troponina I positiva y proteína C reactiva elevada (tabla 1). La radiografía de tórax no mostró alteraciones y la tomografía axial computarizada de cráneo simple se reportó sin lesiones.

Figura 1.

a) Electrocardiograma tomado al ingreso al servicio de urgencias. Presenta un bloqueo auriculoventricular de tercer grado, con un bajo voltaje evidente del complejo QRS. b) Electrocardiograma con marcapasos en modo VVI con electrodo en el ápice del ventrículo derecho con captura normofuncionante

**Tabla 1**

Resultados de los exámenes paraclínicos

Variable	Resultado	Rango de referencia
Hematocrito (%)	44	37-47
Hemoglobina (g/dl)	15	13,5-18
Leucocitos ($10^3/\mu\text{l}$)	13,6	4,5-10
Neutrófilos	80,8	45-70
Linfocitos	11	20-45
Monocitos	8	0-10
Eosinófilos	0	0-7
Plaquetas ($10^3/\mu\text{l}$)	218,7	0-450
Sodio (mmol/l)	138	137-145
Potasio (mmol/l)	4,7	3,6-5
Calcio (mg/dl)	9,3	8,4-10,2
Magnesio (mmol/L)	2,4	1,6-2,3
Glucemia (mg/dl)	111	65-110
Nitrógeno ureico (mg/dl)	36,40	7-20
Creatinina (mg/dl)	1,62	0,52-1,3
TSH (mu/ml)	1,52	0,35-4,94
T4 libre (ng/ml)	0,99	0,7-1,48
VSG mm/h	17	0-20
PCR (mg/dl)	18	0-1
Troponina I (ng/ml)	22,2	0-0,029
Lactato (mmol/l)	3,3	0,7-2,1
Colesterol total (mg/dl)	108,6	140-200

Se realizó un ecocardiograma transtorácico con evidencia de un ventrículo izquierdo de tamaño normal con un ligero aumento del espesor de sus paredes; además, un miocardio hiperdenso y granuloso sugestivo de edema, una función sistólica comprometida con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) del 35 % y una presión sistólica de la arteria pulmonar de 37 mm Hg.

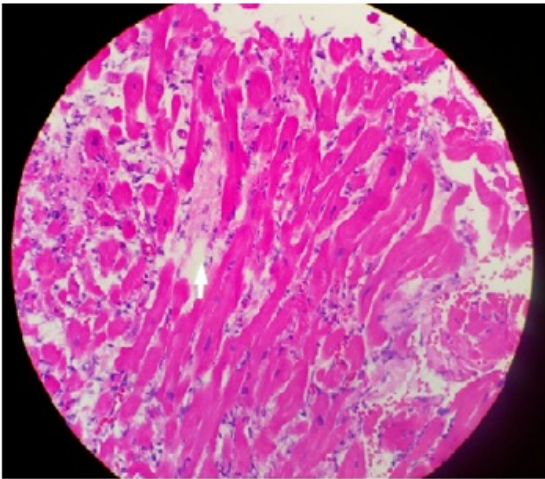
Durante los primeros quince días de estancia en la unidad de cuidado intensivo, el paciente presentó una evolución tórpida, con progresión rápida de la falla cardíaca y *shock* cardiogénico. En el ecocardiograma se evidenció un deterioro

de la FEVI del 22 % y trastornos segmentarios de la contractilidad *de novo*, y los nuevos estudios comenzaron a evidenciar una falla multiorgánica y edema pulmonar, al punto de llegar a requerir soporte ventilatorio y hemodinámico con dobutamina y levosimendán.

Dentro de la búsqueda etiológica del cuadro clínico descrito, al hombre se le realizó un perfil serológico infeccioso que evidenció reactiva únicamente la serología a inmunoglobulina G para herpes 1. Los hemocultivos fueron positivos para *Staphylococcus epidermidis* resistente a meticilina, por lo que se inició manejo antibiótico con oxacilina y vancomicina, por 15 días. Además, se llevó a cabo una biopsia endomiocárdica que describió un patrón de infiltrado inflamatorio predominantemente linfocitario compatible con miocarditis de etiología viral (figura 2).

Figura 2

Biopsia endomiocárdica. Se evidencian fibras miocárdicas parcialmente desorganizadas con infiltrado inflamatorio intersticial difuso moderado a severo de predominio linfocitario con ocasionales polimorfonucleares neutrófilos y edema intersticial. Los miocitos presentan zonas de disrupción focales algunos con nucleomegalia. Las coloraciones de PAS y plata fueron negativas. El CD45 evidenció 14 leucocitos por milímetro cuadrado, los linfocitos T 7 por milímetro cuadrado fueron positivos con CD3, el marcador CD15 mostró hasta 10 granulocitos por milímetro cuadrado y el marcador de citomegalovirus fue negativo.



En los siguientes 15 días, el paciente presentó una adecuada evolución con mejoría de su estado clínico. Se logró su extubación y el retiro de los soportes inotrópicos y vasoactivos. En el momento del alta hospitalaria, el paciente egresó con un marcapaso definitivo bicameral y logró una recuperación de la función biventricular con una FEVI del 55 % con resolución de los trastornos segmentarios de la contractilidad cardíaca. Finalmente, se llevó a cabo una rehabilitación cardíaca exitosa con un retorno del paciente a su vida cotidiana normal.

Discusión

La miocarditis fulminante es un síndrome poco común, caracterizado por una inflamación

cardíaca difusa de instauración repentina y severa. Su evolución es rápida y tiende a progresar a *shock* cardiogénico, arritmias ventriculares, bradiarritmias o disfunción multiorgánica (10), con necesidad de soporte inotrópico o mecánico para mantener la perfusión de los órganos hasta el trasplante cardíaco o la recuperación (7). De acuerdo con esta definición, se entiende por qué el desenlace tiende a ser, en la mayoría de los casos, la muerte (11).

Se presentó el caso de un paciente joven y sin antecedentes patológicos previos que ingresó al servicio de urgencias en el contexto de un cuadro de dolor torácico asociado a deterioro de la clase funcional, con progresión rápida a *shock* cardiogénico. Llama la atención que comenzó con un síndrome de Stokes-Adams, una causa de síncope convulsivo y motivo frecuente de diagnóstico erróneo por parte de los especialistas (12). A pesar de que los casos de miocarditis han aumentado significativamente, debido a la pandemia por COVID-19 (13-15), es muy raro en la literatura sobre el tema encontrar la asociación entre un Stokes-Adams y una miocarditis fulminante. Además, la mayoría de los casos reportados en el mundo y en Colombia describen una alta mortalidad (16-20). El resultado final tras el tratamiento y la rehabilitación del paciente descrito fue exitoso.

La incidencia de miocarditis es de aproximadamente 22 casos por cada 100.000 individuos. Sin embargo, se cree que aún sigue siendo infradiagnosticada. La mortalidad es de aproximadamente un 20 % al año, llega al 50 % a los 5 años y suele presentarse en adultos jóvenes de 30 a 45 años de sexo masculino (7). La presentación fulminante, por su parte, es más común en mujeres y durante la infancia, y es frecuente que se acompañe concomitantemente de condiciones inmunes como el lupus y el esprúe celiaco, y su desenlace fatal es casi inevitable en términos de mortalidad y morbilidad (10). Ninguna de estas características las cumplía el paciente en cuestión.

El electrocardiograma sigue siendo una herramienta diagnóstica fundamental, ya que el 85 % de los pacientes que se presentan a

urgencias y a quienes se les realiza un diagnóstico de miocarditis evidencian cambios; además, este es un predictor de severidad de la enfermedad (21,22). Las alteraciones van desde hallazgos inespecíficos, a bajo voltaje del QRS por edema miocárdico, elevaciones del ST similares a un síndrome coronario agudo, arritmias cardíacas y bloqueos auriculoventriculares completos, como se evidenció en este caso. Se debe tener en cuenta que el que el intervalo PR prolongado y el complejo QRS ensanchado al ingreso son factores de riesgo independientes para el desarrollo de miocarditis fulminante. Aunque una troponina cardíaca sérica elevada está casi siempre presente, la ausencia de aumento de esta no descarta la miocarditis. Es esencial la exclusión de la enfermedad coronaria por coronariografía (23).

Los péptidos natriuréticos suelen estar elevados y pueden ser útiles para el pronóstico (24) y para establecer el diagnóstico diferencial entre miocarditis fulminante y neumonía grave. La velocidad de sedimentación globular y la proteína C reactiva ayudan al diagnóstico de la miocarditis; pero si son normales, no la excluyen (7).

El uso temprano de la ecocardiografía es esencial para establecer el diagnóstico y la gravedad de la afectación cardiovascular. Varios rasgos presentes en el estudio del individuo mencionado pueden caracterizar la miocarditis fulminante, incluida una dimensión diastólica del ventrículo izquierdo normal con un aumento del grosor de la pared por edema miocárdico y derrame pericárdico (25). Los pacientes con miocarditis fulminante experimentan un mayor grado de recuperación de la función contráctil si sobreviven a la recuperación, en relación con aquellos quienes padecen miocarditis aguda, como efectivamente sucedió en este caso.

Por otro lado, se realizó una biopsia miocárdica como patrón de referencia (*gold standard*) de diagnóstico de esta entidad (26), cuyos hallazgos sugirieron una miocarditis fulminante de origen viral. Desafortunadamente, a pesar de que se realizaron estudios de inmunohistoquímica, estos fueron insuficientes para establecer el agente etiológico específico.

Además de la caracterización funcional y morfológica del miocardio y de sus cámaras, la resonancia magnética cardíaca con contraste de gadolinio permite visualizar a nivel tisular hallazgos compatibles con miocarditis, incluyendo edema y fibrosis. En este caso, el estudio no fue realizado, debido a la inestabilidad hemodinámica inicial y, posteriormente, porque ya se contaba con los estudios de histología cuando las condiciones del paciente ya habían mejorado de forma significativa (27).

Respecto al tratamiento, se dio un manejo oportuno temprano al síndrome de Stokes-Adams con marcapaso temporal transvenoso, que al final tuvo que sustituirse por uno definitivo bicameral. El resto de la terapia fue de soporte con inotrópicos y soporte ventilatorio invasivo. En algún momento se pensó en utilizar dispositivos de asistencia ventricular y se iniciaron estudios pretrasplante; sin embargo, el paciente empezó a mejorar y no los requirió.

Probablemente, el final exitoso de este caso se debe a que el paciente consultó a un hospital de cuarto nivel de atención, en el cual se le realizó un diagnóstico rápido, fueron oportunos el inicio del manejo y el soporte circulatorio y se contó con los recursos y especialistas adecuadamente formados para tratar la enfermedad y su proceso de seguimiento y rehabilitación. Tanto el síndrome de Stokes-Adams como la miocarditis fulminante son un reto diagnóstico para los especialistas en medicina de urgencias, pues como clínicos de primera línea deben detectar los signos y síntomas sutiles de alguien con compromiso hemodinámico inminente o fallo circulatorio, para evitar la discapacidad grave o la muerte del paciente.

Conflicto de intereses

No se declaran conflictos de intereses.

Aprobación ética

La aprobación ética fue otorgada por el comité del Hospital Universitario San Ignacio.

Consentimiento

El consentimiento informado escrito fue obtenido del paciente para la publicación de este artículo y sus imágenes.

Referencias

1. Fung G, Luo H, Qiu Y, Yang D, McManus B. Myocarditis. *Circ Res*. 2016;118(3):496-514.
2. Winter MP, Sulzgruber P, Koller L, Bartko P, Goliash G, Niessner A. Immunomodulatory treatment for lymphocytic myocarditis—a systematic review and meta-analysis. *Heart Fail Rev*. 2018;23(4):573-81. <https://doi.org/10.1007/s10741-018-9709-9>
3. Biesbroek PS, Beek AM, Germans T, Niessen HWM, Van Rossum AC. Diagnosis of myocarditis: current state and future perspectives. *Int J Cardiol*. 2015;191:211-9. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2015.05.008>
4. Grün S, Schumm J, Greulich S, Wagner A, Schneider S, Bruder O, et al. Long-term follow-up of biopsy-proven viral myocarditis: Predictors of mortality and incomplete recovery. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59(18):1604-15. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.01.007>
5. Chen C, Zhou Y, Wang DW. SARS-CoV-2: a potential novel etiology of fulminant myocarditis. *Herz*. 2020;45(3):230-2. <https://doi.org/10.1007/s00059-020-04909-z>
6. Nunes MCP, Beaton A, Acquatella H, Bern C, Bolger AF, Echeverría LE, et al. Chagas cardiomyopathy: an update of current clinical knowledge and management: A Scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2018;138:169-209.
7. Ammirati E, Frigerio M, Adler ED, Basso C, Birnie DH, Brambatti M, et al. Management of acute myocarditis and chronic inflammatory cardiomyopathy: an expert consensus document. *Circ Hear Fail*. 2020;13(1):663-87. <https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.120.007405>
8. Harbison J, Newton JL, Seifer C, Kenny RA. Stokes Adams attacks and cardiovascular syncope. *Lancet*. 2002;359(9301):158-60.
9. Portillo Pineda R et al. Status epiléptico convulsivo de novo como primera manifestación del síndrome del Stokes-Adams. *Rev Hisp Cien Salud* [internet]. 2016;2(3):271-5. Disponible en: <http://uhsalud.com/index.php/revhispano/article/view/204>
10. Kociol RD, Cooper LT, Fang JC, Moslehi JJ, Pang PS, Sabe MA, et al. Recognition and initial management of fulminant myocarditis: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2020;141(6):e69-92. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000745>
11. Cipriani M, Merlo M, Gabrielli D, Ammirati E, Autore C, Basso C, et al. Documento di consenso ANMCO/SIC sulla gestione delle miocarditi [ANMCO/SIC Consensus document on the management of myocarditis]. *G Ital Cardiol (Rome)*. 2020 Dec;21(12):969-989. Italian. <https://doi.org/10.1714/3472.34551>.
12. Sheldon R. How to differentiate syncope from seizure. *Cardiol Clin*. 2015;33(3):377-85.
13. Zeng JH, Liu YX, Yuan J, Wang FX, Wu WB, Li JX, et al. First case of COVID-19 complicated with fulminant myocarditis: a case report and insights. *Infection*. 2020;48(5):773-7.
14. Naneishvili T, Khalil A, O'Leary R, Prasad N. Fulminant myocarditis as

- an early presentation of SARS-CoV-2. *BMJ Case Rep.* 2020;13(9):1-4.
15. Gay HC, Sinha A, Michel E, Mozer AB, Budd A, Feinstein MJ, et al. Fulminant myocarditis in a patient with coronavirus disease 2019 and rapid myocardial recovery following treatment. *ESC Hear Fail.* 2020;7(6):4367-70. <https://doi.org/10.1002/chf2.13041>
 16. Silva E, Montenegro JS, Estupiñán MC, Arias G, Osorio JP, et al. Miocarditis fulminante en adultos por el virus de la influenza B: reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Biomédica.* 2019;39(Supl. 2):11-9. <https://doi.org/10.7705/biomedica.v39i3.4645>
 17. Manuel Senior J, Ortiz ÉM. Miocarditis fulminante, simuladora de síndrome coronario agudo. *Iatreia.* 2014;27(3):346-54.
 18. Mercado Díaz MA, Rozo Salinas IA, Rincón Noguera DC, Vargas Brochero MJ. ECMO veno-arterial en miocarditis lúpica fulminante, reporte de caso y revisión de la literatura. *Acta Colomb Cuid Intensivo.* 2020;305(1):1-6. <https://doi.org/10.1016/j.acci.2020.11.012>
 19. Jiménez-Méndez C, Díez-Villanueva P, Bastante T, de la Cuerda F, Segovia J, Alfonso F. Venoarterial extracorporeal membrane oxygenation as a bridge to recovery in refractory cardiogenic shock secondary to fulminant influenza a myocarditis complicated with cardiac tamponade. *Arch Cardiol Mex.* 2020;90(2):233-5.
 20. Yic CD, Pontet JC, Cancela M. Miocarditis fulminante. *Rev Médica del Uruguay.* 2015;31(1):53-7.
 21. Yang D, Dai Q, Wu H, Chen J, Zhang J, Wei Z. The diagnostic capability of electrocardiography on the cardiogenic shock in the patients with acute myocarditis. *BMC Cardiovasc Disord.* 2020;20(1):1-10.
 22. Chen J, Chen S, Li Z, Zhou P, Huang W, Wang H, et al. Role of electrocardiograms in assessment of severity and analysis of the characteristics of ST elevation in acute myocarditis: A two#centre study. *Exp Ther Med.* 2020;20(5):1-1. <https://doi.org/10.3892/etm.2020.9148>
 23. Veronese G, Ammirati E, Chen C, Klingel K, Suzuki M, Okumura T, et al. Management perspectives from the 2019 Wuhan international workshop on fulminant myocarditis. *Int J Cardiol.* 2021;324:131-8. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2020.10.063>
 24. Yu SR, Zhang CY, Xiong WJ, Chen JT, Song JX, Chen H. A hypothesis: disproportion between cardiac troponin and b-type natriuretic peptide levels: a high risk and poor prognostic biomarker in patients with fulminant myocarditis? *Hear Lung Circ.* 2021:1-6. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2020.12.012>
 25. Zuo H, Li R, Ma F, Jiang J, Miao K, Li H, et al. Temporal echocardiography findings in patients with fulminant myocarditis: beyond ejection fraction decline. *Front Med.* 2020;14(3):284-92. <https://doi.org/10.1007/s11684-019-0713-9>
 26. Wang S, Wei X, Hu H. STAR evidence evaluation of viral fulminant myocarditis: Specificity, timeliness, accessibility, risk. *Eur Heart J.* 2020;41(34):3281-2.
 27. Wang D, Li S, Jiang J, Yan J, Zhao C, Wang Y, et al. Chinese society of cardiology expert consensus statement on the diagnosis and treatment of adult fulminant myocarditis. *Sci China Life Sci.* 2019;62(2):187-202.