MIOCARDITIS FULMINANTE EN HISTIOCITOSIS RELACIONADA CON CÉLULAS DE LANGERHANS: DEMOSTRACIÓN HISTOPATOLÓGICA DE SECUELA FIBRÓTICA MIOCÁRDICA EN PACIENTE CRÍTICO. REPORTE DE CASO

GONZALO ROJAS-GODOY[1], EDUARDO CAÑÓN-AEDO[1], CARLOS CHÁVEZ[1], MARCELO MERCADO-FLORES[1]

1. PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CHILE

Las histiocitosis relacionadas con células de Langerhans son proliferaciones poco frecuentes, con curso clínico heterogéneo y capacidad infiltrativa multisistémica. El compromiso cardíaco es inusual y se ha descrito como fibrosis miocárdica difusa, engrosamiento valvular, pericarditis constrictiva o masas intracavitarias, todas de mal pronóstico. La miocarditis fulminante, caracterizada por disfunción ventricular severa de inicio abrupto, shock cardiogénico refractario e inestabilidad eléctrica, constituye una urgencia vital con elevada mortalidad; su coexistencia con histiocitosis apenas ha sido reportada. Presentamos el caso de una mujer de 33 años con proliferación histiocítica atípica diagnosticada en 2024 mediante biopsia lingual, que reveló un inmunofenotipo mixto con histiocitos CD68+/S-100+ y células de Langerhans CD1a+, negativo para CD30 y ALK1 descartando un proceso linfoprolifertivo clásico. Según la clasificación de la Histiocyte Society 2022, estos hallazgos corresponden al grupo L, compatibles con una variante combinada LCH/Erdheim–Chester. El seguimiento radiológico demostró compromiso orbitario seudotumoral, infiltrado inflamatorio lingual y adenopatías regionales, confirmando enfermedad infiltrativa sistémica. En septiembre de 2025 consultó por disnea progresiva, fatiga y dolor torácico, evolucionando a shock cardiogénico estadio D según la clasificación de SCAI. Al ingreso presentó índice cardíaco de 1,53 L/min/m², presión venosa central de 17 mmHg y lactato de 9,9 mmol/L, asociados a insuficiencia renal aguda e hipertransaminasemia. Durante la monitorización desarrolló taquicardia ventricular monomorfa con tormenta eléctrica refractaria, requiriendo ventilación mecánica invasiva, vasopresores y soporte circulatorio avanzado con ECMO venoarterial. El ecocardiograma mostró ventrículo izquierdo dilatado, fracción de eyección reducida al 30 %, discinesia apical y acinesia septo-inferior, asociadas a insuficiencia mitral y tricuspídea funcionales, con función ventricular derecha preservada. La biopsia endomiocárdica reveló fibrosis intersticial difusa, hipertrofia miocitaria e infiltrado linfoplasmocitario escaso sin inclusiones virales, compatibles con secuela fibrótica de miocarditis. La integración clínica, imagenológica e histológica permitió establecer el diagnóstico de miocarditis fulminante en el contexto de histiocitosis sistémica combinada LCH/ECD. Este caso constituye una presentación infrecuente, aporta evidencia sobre el papel de la biopsia en documentar el sustrato fibrótico y resalta el valor de la clasificación actual de la Histiocyte Society para interpretar variantes de solapamiento. En conjunto, subraya la necesidad de un diagnóstico precoz, de considerar inmunomodulación como estrategia adyuvante y de instaurar tempranamente soporte circulatorio avanzado en pacientes críticos.