









Choque cardiogénico e hiperlactacidemia en una paciente con Shoshin Beriberi, en un hospital general de Lima, Perú. Reporte de caso

Cardiogenic shock and hyperlactatemia in a patient with Shoshin Beriberi in a general hospital in Lima, Peru. A case report

Jaime Zegarra Piérola^{1,a;3,c} , Carla Cornejo Valdivia^{1,a} , Giancarlo Sante Farfán^{2,a} , Melisa Mezones Vega^{3,b} , Diana Callo Rodrigo^{1,a} , Lady Lévano Diaz^{1,a} , María Sotelo Olivera^{1,a} , Yessenia Beramendi Torres^{1,a} 

¹ Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima, Perú.

² Servicio de Medicina Interna, Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima, Perú.

³ Facultad de Medicina Alberto Hurtado. Universidad Peruana Cayetano Heredia. Lima, Perú.

^a Médico asistente

^b Médico residente de Medicina Intensiva

^c Profesor auxiliar

Citar como:

Zegarra J, Cornejo C, Sante G, Mezones M, Callo D, Lévano L, Sotelo M, Beramendi Y. Choque cardiogénico e hiperlactacidemia en un paciente con Shoshin Beriberi, en un hospital general de Lima, Perú. Reporte de caso. Rev Méd Hered. 2024; 35(4): 224-230. DOI: 10.20453/rmh.v35i4.5211

Recibido: 22/01/2024

Aceptado: 18/07/2024

Declaración de financiamiento y de conflictos de intereses:

El trabajo fue financiado por los autores; declaran no tener conflicto de interés.

Contribución de autoría:

JZP: Diseño metodológico, redacción del texto, discusión del caso, revisión y aprobación del texto final; **CCV, GSF:**

Diseño metodológico, revisión y aprobación del texto final;

DCR, LLD, MSO, YBT, MMV: Recolección de la información del caso, revisión y aprobación del texto final.

Correspondencia:

Jaime Zegarra Piérola
jaime.zegarra.p@upch.pe



Artículo de acceso abierto, distribuido bajo los términos de la Licencia Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.

© Los autores

© Revista Médica Herediana

RESUMEN

El Shoshin Beriberi es una enfermedad generada por la deficiencia de tiamina y se caracteriza por disfunción cardíaca aguda fulminante. Se presenta el caso de una mujer de 22 años, con historia de anorexia nerviosa, tuberculosis multisistémica; con dolor abdominal, vómitos, intolerancia oral, ayuno prolongado, recibió nutrición parenteral total sin aporte de tiamina y estuvo hospitalizada 40 días en sala de hospitalización general. Ingreso a la unidad de cuidados intensivos (UCI) en choque cardiogénico e hiperlactacidemia con, lactato sérico 13,8 mmol/l, sin evidencia de sepsis, de evento vascular agudo y con choque cardiogénico refractario al uso de noradrenalina, vasopresina y dobutamina, se consideró el diagnóstico de Shoshin beriberi y se administró 300 mg de tiamina endovenoso, con rápida respuesta, logrando la estabilización hemodinámica y cardiopulmonar, con posterior alta de UCI y del hospital.

PALABRAS CLAVE: Choque cardiogénico, beriberi, tiamina.

SUMMARY

Shoshin Beriberi is a disease caused by thiamine deficiency and is characterized by acute and fulminant heart failure. We present the case of a 22-year-old woman

with a history of anorexia nervosa and systemic tuberculosis who presented with abdominal pain, vomiting, oral intolerance, and prolonged fasting. She was admitted for 40 days in a general ward receiving parenteral nutrition without thiamine. She was transferred to the Intensive Care Unit (ICU) in cardiogenic shock refractory to noradrenaline, vasopressin, and dobutamine with a lactate level in serum of 13.8 mmol/l. The diagnosis of Shoshin Beriberi was considered, and 300 mg of intravenous thiamine was administered with rapid response, achieving hemodynamic stability. The patient was discharged from the ICU and the hospital uneventfully.

KEYWORDS: Cardiogenic shock, beriberi, thiamine.

INTRODUCCIÓN

El Shoshin Beriberi es una enfermedad generada por la deficiencia de tiamina y se caracteriza por disfunción cardíaca aguda fulminante ⁽¹⁾. La deficiencia genera ausencia de piruvato y de aminoácidos esenciales para los diferentes sistemas, siendo en particular vulnerable el sistema cardiovascular. ⁽²⁾

Se presenta el caso de una paciente de 22 años con anorexia nerviosa, tuberculosis (TBC) multisistémica quien durante su hospitalización recibió nutrición parenteral total (NPT) sin aporte de tiamina; ingresó a la unidad de cuidados intensivos (UCI) con choque cardiogénico e hiperlactacidemia, considerándose el diagnóstico de Shoshin beriberi, para lo cual recibió tiamina, con estabilización hemodinámica y cardiopulmonar.

El objetivo del reporte de caso fue resaltar el diagnóstico de Shoshin beriberi en una paciente con choque cardiogénico e hiperlactacidemia.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 22 años con historia de anorexia nerviosa, TBC multi sistémica (pulmonar, entero peritoneal, ganglionar) con antecedente de hospitalización por absceso intraabdominal, con drenaje y tratamiento anti TBC esquema modificado, además risperidona y sertralina. Ingresó por emergencia del Hospital Nacional Cayetano Heredia con tiempo de enfermedad de un mes, con hiporexia, dolor abdominal, vómitos, intolerancia oral; al examen la presión arterial (PA) en 90/60 mm Hg, frecuencia cardíaca (FC) 90 x min, frecuencia respiratoria (FR) 18 x min, saturación arterial de oxígeno (SaO₂) 98%, peso 45 kg, talla: 1,55 m, índice de masa corporal 18,73. Se realizó tomografía espiral multicorte (TEM) de abdomen que reveló suboclusión intestinal, recibiendo tratamiento anti TBC endovenoso, fluidos glucosados y NPT con

indicación de suplemento de tiamina pero que no recibió.

A los 40 días de hospitalización presentó dolor torácico, disnea, cianosis, PA 80/40 mm Hg, FC 120 x min, FR 28 x min, SaO₂ 88%, lactato 11,9 mmol/l, recibió solución salina 0,9% 500 ml y noradrenalina en infusión por vía venosa periférica sin respuesta. Ingresó a la UCI con PA 62/43 mm Hg, presión arterial media (PAM) 49 mm Hg, FC 143 x min, FR 38 x min, temperatura 35° C, SaO₂ 74% con máscara de reservorio, con cianosis, llenado capilar >3 seg, score Glasgow 14 puntos, fue intubada y conectada a ventilación mecánica invasiva: tuvo variabilidad de la presión de pulso 15%, por lo cual recibió solución salina al 0,9% 500 ml en 3 horas, asimismo, noradrenalina 0,9 µg/kg/min, vasopresina 0,04 U/min. El score APACHE II fue 23 puntos, el score SOFA 10 puntos; el análisis de gases arteriales mostró PaO₂/FiO₂ 212, pH 7,0, HCO₃⁻ 6 mEq/l, exceso de base - 19,1, lactato 13,8 mmol/l, anión gap 28; en el electrocardiograma se encontró taquicardia sinusal, patrón QS de V₁ a V₃, trastorno de la repolarización en cara lateral e inferior, la ecografía pulmonar no evidenció signos de neumotórax ni de edema pulmonar, en la ecocardiografía se encontró fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) 25%, volumen sistólico (VS) 20 ml, gasto cardíaco (GC) 2,2 l/min, índice cardíaco (IC) 1,46 l/min/m², excursión sistólica anular tricúspidea (TAPSE) 18 mm, diámetro de la vena cava inferior (VCI) 21 mm con índice de colapso < 50%, presión venosa central (PVC) estimada en 10 mm Hg, índice de distensibilidad 18,5%, resistencia vascular sistémica (RVS) 1,418 dinas-seg-m². En el monitoreo hemodinámico con Doppler esofágico, se encontró GC 2,7 ml/min, IC 1,8 l/min/m², tiempo de flujo corregido (TFc) 274 ml, VS 19 ml, velocidad pico (VP) 65 ml, RVS 1,333 dinas-seg-m², hallazgos en relación con choque cardiogénico con componente hipovolémico; en el manejo se asoció

dobutamina hasta 15 µg/kg/min y se administró un reto adicional de solución salina 0,9% de 300 ml.

En la tabla 1 se muestran los resultados de laboratorio. Al ingreso tuvo hemoglobina en 7,9 gr/dl, elevación de la deshidrogenasa láctica (DHL) y transaminasas, la proteína C reactiva, la troponina I y el dímero D fueron negativas; en la radiografía de tórax se evidenció patrón alveolo intersticial con cavitación en relación con TBC pulmonar (figura 1), la TEM de abdomen no mostró hallazgos significativos.

En las primeras 24 horas de manejo en UCI requirió dosis mayores de noradrenalina y vasopresina por lo cual se asoció adrenalina 0,1 µg/kg/min; el control de lactato sérico fue 13,9 mmol/l. En base a la data epidemiológica, clínica, uso NPT sin reposición de tiamina, hiperlactacidemia, choque cardiogénico, ausencia de marcadores inflamatorios de laboratorio y con imágenes sin hallazgos significativos se descartó sepsis y eventos vasculares agudos, y se planteó el diagnóstico de Shoshin beriberi, por lo cual se administró tiamina 300 mg endovenoso, con respuesta rápida, logrando estabilidad hemodinámica: PAM > 65 mm Hg, llenado capilar < 3 segundos, mejoría del índice cardiaco, la FEVI, disminución del lactato sérico (tabla 1 y 2) (gráfico 1); además, reducción rápida de la

dosis de los vasopresores e inotrópico, extubación a las 72 horas del ingreso a UCI, buena tolerancia oral y retiró de la NPT, saliendo de alta de UCI y del hospital.

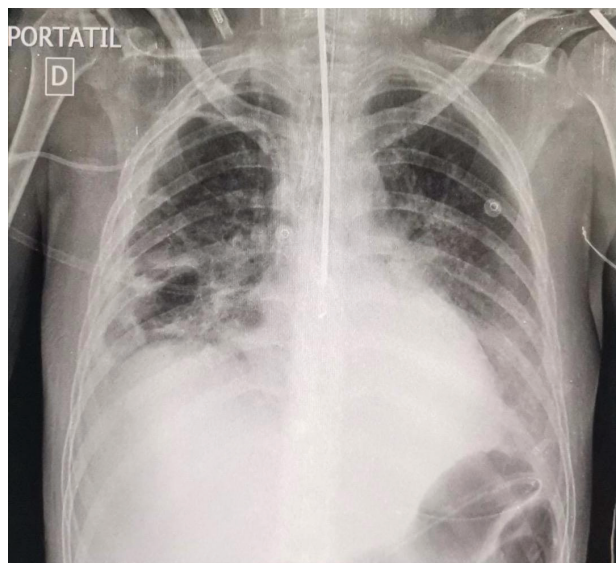


Figura 1. Radiografía de tórax: Presencia de tubo orotraqueal, Doppler esofágico, catéter venoso central en subclavia derecha; lesiones alveolares intersticiales bilaterales a predominio basal

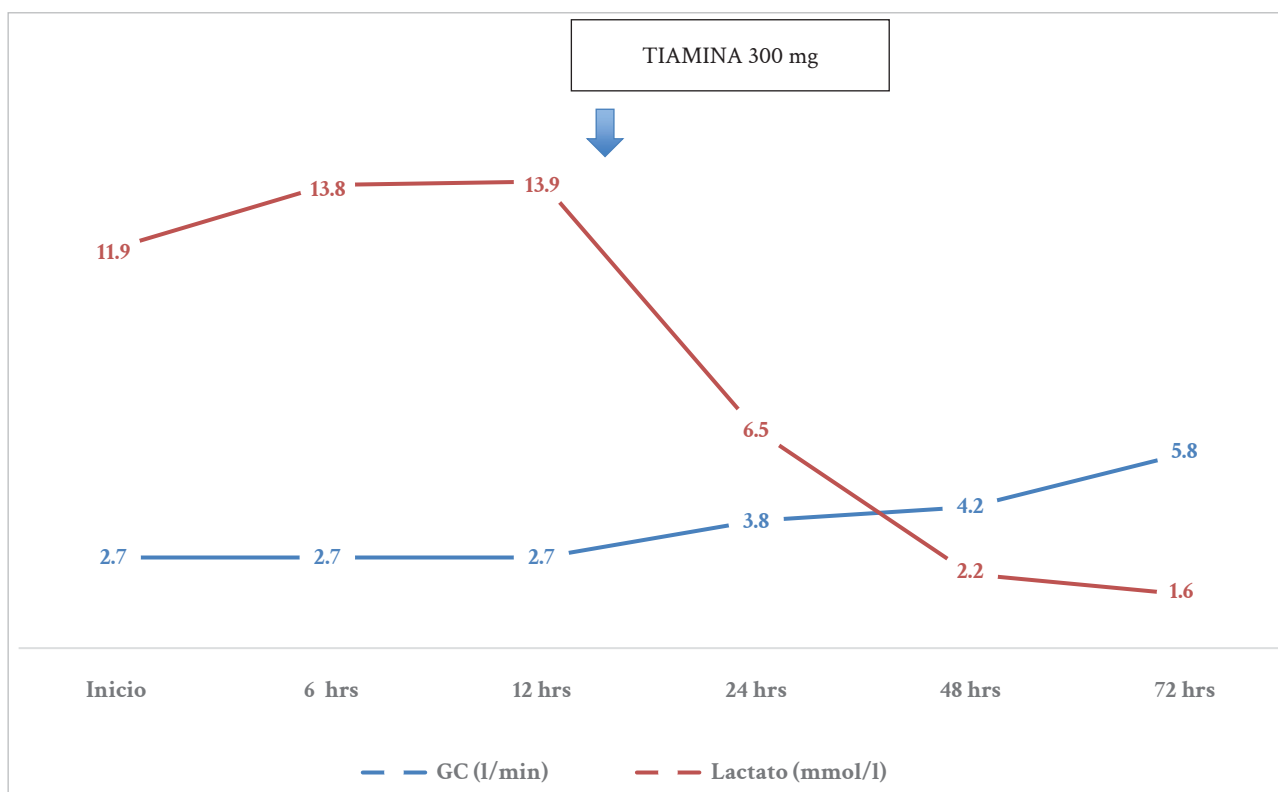


Gráfico 1. Evolución del lactato sérico y gasto cardiaco, antes, durante y después de la administración de tiamina.

Tabla 1. Exámenes de laboratorio, parámetros hemodinámicos y ventilatorios.

Característica	Ingreso	1° día	2° día	3° día
Hb (gr/dl)	7,9	8,4	8	9,7
INR	2,58	2,47	1,67	1,25
DHL (UI/l)	1 826	9 307	1 405	401
Glucosa (mg/dl)	101	105		102
Creatinina (mg/dl)	0,8	0,5	0,4	0,4
Sodio (mEq/l)	144	143	151	137
Potasio (mEq/l)	4,02	3,49	3,45	3,77
Cloro (mEq/l)	108	103	108	96
Calcio iónico (mEq/l)	0,97	0,92	1,02	1,21
Fósforo (mg/dl)	4,8	5,9	3,9	3,7
TGO (U/l)	417	4 409	1 581	179
TGP (U/l)	237	2 123	1 869	513
Albúmina (gr/l)	1,8	2,3	2,6	2,6
Proteína C reactiva (mg/l)	(-)	24	48	48
Dímero D (μg/dl)	(-)			
Troponina I (ng/ml)	(-)			
AGA				
pH	7,09	7,074	7,5	7,44
PO ₂ (mm Hg)	90,3	90	98	92
PCO ₂ (mm Hg)	29,4	23	24,8	44
HCO ₃ ⁻ (mEq/l)	10	8,3	22,9	27,8
Déficit base (EB) (mEq/l)	-19,1	-21	-3,1	3,8
PA ₂ /FI ₂	129	180	350	328
Hemodinámico				
PAS (mm Hg)	62	100	110	120
PAD (mm Hg)	43	60	65	70
PAM (mm Hg)	49	65	70	75
FC (x min)	143	100		72
Lactato (mmol/l)	11,9	13,9	6,5	1,6
Ventilatorio				
Modo ventilatorio	a/c presión	a/c presión	a/c presión	CPAP + PSS
VT (ml)	350			
FR (x min)	16			
PEEP (cm H ₂ O)	5			
FiO ₂ (%)	100	70	50	30
DP (cm H ₂ O)	13			
CST (ml/cm H ₂ O)	40			

Hb: hemoglobina, INR: razón del índice de normalización. DHL: deshidrogenasa láctica, TGO: transaminasa glutámico oxalacética, TGP: transaminasa glutámico pirúvica, PaO₂: presión arterial de oxígeno, PaCO₂: presión arterial de anhídrido carbónico, HCO₃⁻: bicarbonato, PaO₂/FiO₂: presión arterial de oxígeno sobre la fracción inspirada de oxígeno, PAS: presión arterial sistólica, PAD: presión arterial diastólica, PAM: presión arterial media, FC: frecuencia cardíaca, VT: volumen tidal, FR: frecuencia respiratoria, PEEP: presión positiva al final de la espiración, DP: presión de conducción (driving pressure). CST: compliance estática del sistema respiratorio.

Tabla 2. Parámetros del monitoreo hemodinámico.

Característica	Ingreso	1° día	2° día	3° día
Ecocardiografía transtorácica:				
FEVI (%)	25	28	30	48
GC (l/min)	2,2	2,4	3,6	4,95
IC (l/min/m ²)	1,46	1,6	2,4	3,3
VS (ml)	20	20	27	48
TAPSE (mm)	18			19
E/E'(mm)	7,7			8,2
PVC (cm de H ₂ O)	10			8
P cuña (mm Hg)	11			10
ID VCI (%)	18,5	16	16	14
RVS (dinas/seg/cm ⁻⁵)	1 418	1 200		1 100
Doppler Esofágico:				
GC (ml/min)	2,7	2,8	3,8	5,4
IC (l/min/m ²)	1,8	1,86	2,53	3,6
TFc (mseg)	270	320	330	350
VS (ml)	19	24	30	50
VP (cm/seg)	65			100
RVS (dinas/seg/cm ⁻⁵)	1 333			1 250

FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo, GC: gasto cardiaco, IC: índice cardiaco, VS: volumen sistólico, TAPSE: excursión sistólica anular tricúspidea, E/E': estimado de la presión del llenado del ventrículo izquierdo, PVC: presión venosa central, P cuña: presión de enclavamiento o presión en cuña de la arteria pulmonar, ID VCI: índice de distensibilidad de la vena cava inferior, RVS: resistencia vascular sistémica; TFc: tiempo de flujo corregido, VP: velocidad pico.

DISCUSIÓN

Se reporta el caso de una mujer de 22 años, con diagnóstico de Shoshin beriberi, quien cursó con hiperlactacidemia y choque cardiogénico refractario al uso de vasopresores e inotrópicos con respuesta favorable y rápida a la administración parenteral de tiamina 300 mg, con estabilización hemodinámica y cardiopulmonar.

Beriberi, la deficiencia de tiamina (vitamina B₁) fue descrita por primera vez en Asia en 1929 por Aalsmeer y Wenkebach en personas que ingerían dietas ricas en arroz blanco pulido; tiene como manifestaciones el beriberi seco, caracterizado por neuropatía periférica y encefalopatía aguda y beriberi húmedo con compromiso cardiovascular, con insuficiencia cardiaca de gasto alto; y la variante *shoshin* beriberi (del Japonés *sho*: enfermedad

aguda, y *shin*: corazón) con compromiso bi-ventricular severo, bajo gasto cardiaco y colapso cardiovascular.⁽¹⁾

La tiamina es una vitamina hidrosoluble, capaz de cruzar la barrera hematoencefálica; se absorbe en el duodeno y en la sangre de une a la albúmina, se deposita en el hígado por máximo 18 días, en el citosol celular se convierte en su forma activa tiamina pirofosfato, que es un cofactor esencial de las enzimas del ciclo de Krebs y de la vía de la pentosa fosfato, piruvato deshidrogenasa, alfa ketoglucorato deshidrogenasa y transketolasa, enzimas que catalizan la descarboxilación oxidativa de piruvato a acetyl-CoA, y alfa ketoglucorato a succinyl-CoA, respectivamente. La reducción en su actividad produce acumulación de intermediarios tóxicos como el piruvato y lactato, siendo la acidosis y la inhabilidad para utilizar el ciclo de Krebs las características

fisiopatológicas de las manifestaciones clínicas de la deficiencia de tiamina. ⁽²⁾

La deficiencia de tiamina debe sospecharse en pacientes con síndrome de sepsis-like, insuficiencia cardiaca y acidosis láctica de causa no explicada, en desórdenes neurológicos en pacientes con alcoholismo y abstinencia, en malnutrición crónica, en nutrición parenteral total, hiperémesis gravídica y post cirugía complicadas. Seligmann ⁽³⁾, en un estudio publicado en el 2001, en 14 pacientes con leucemia linfocítica crónica B encontró deficiencia de tiamina en el 35,7%, la cual fue de presentación subclínica.

Kitamura ⁽⁴⁾, reportó una serie de 10 pacientes en quienes la NPT precipitó beriberi fulminante entre el día 4 y 40 post inicio de esta, los pacientes cursaron con acidosis metabólica severa refractaria al uso de bicarbonato y con respuesta rápida al uso de tiamina endovenosa. Dabar ⁽⁵⁾ en el 2015 publicó una serie de 4 pacientes críticamente enfermos, sin historia de alcoholismo, que recibieron NPT entre 16 a 29 días, sin suplementación de complejo multivitamínico, cursaron con *shoshin* beriberi, uno falleció, todos recibieron tiamina 100 mg/día, con respuesta favorable a las 6 a 48 horas. Bello et al. ⁽⁶⁾, reportó dos casos de *shoshin* beriberi fatal, de origen no alcohólico, post-operados de cirugía abdominal, que recibieron NPT sin suplemento de tiamina, que cursaron con choque cardiogénico refractario; en el electrocardiograma se evidenció cambios difusos en la repolarización con ondas T negativas, el dosaje de tiamina sérica en ambos paciente fue 60 nmol/l (VN: 66 - 200 nmol/l); los dos fallecieron, en la anatomía patológica post mortem, en uno se evidenció necrosis miocárdica focal, considerada como miocitolisis, en el otro paciente se encontró trombosis coronaria aunado a la necrosis miocárdica focal; la apoptosis miocárdica es el sostén del choque cardiogénico en estos pacientes.

El diagnóstico de *shoshin* beriberi no es fácil, debido a las manifestaciones proteiformes de la misma, a la baja sospecha clínica y al no uso del dosaje sérico en emergencia ⁽⁶⁾, además la medición sérica de tiamina o de la actividad de la transketolasa tiene baja especificidad y no está siempre disponible para realizarla. Asimismo, para el diagnóstico diferencial puede llegar a realizarse biopsia endomiocárdica. ⁽⁷⁾

En el beriberi cardiovascular los pacientes cursan con GC alto y baja RVS, la deficiencia de tiamina con elevación del lactato injurian la habilidad para la vasoconstricción; desde el punto de vista

electrocardiográfico se puede encontrar onda T negativa, depresión o elevación del segmento ST; los niveles de creatinina fosfoquinasa fracción MB (CPK MB) y troponina pueden encontrarse elevados y la ecocardiografía muestra crecimiento bi-ventricular, baja fracción de eyección del ventrículo izquierdo. ⁽⁸⁾

En *shoshin* beriberi los pacientes cursan con choque cardiogénico refractario al uso de vasopresores e inotrópicos y al soporte con oxigenación por membrana extracorpórea veno arterial, con dramática y rápida respuesta con el uso de tiamina parenteral. ⁽⁹⁾

La ecocardiografía es fundamental en el monitoreo hemodinámico debería realizarse previo al uso de la tiamina y de manera secuencial, sin embargo, es más común que se realice después de la administración de tiamina ⁽⁹⁾. En el caso que reportamos se hizo el monitoreo previo al uso de tiamina, durante y después del mismo.

Con alta sospecha clínica, el tratamiento definitivo de beriberi es con la administración de tiamina, con el que se logra una rápida estabilización del estado hemodinámico y cardiopulmonar, tal como se observó en la paciente de este reporte.

En conclusión, en casos de choque cardiogénico sin evidencia de sepsis y de un evento vascular agudo, se debe plantear otras causas menos frecuentes como el *shoshin* beriberi, en especial si el paciente tiene historia de deficiencia nutricional.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lim MS, Win W, Von Essen A, Gannon D, Ramali M. Lessons of the month 1: Shoshin beriberi: A case report of fulminant cardiovascular collapse, intractable hyperlactatemia and deteriorating consciousness. *Clin Med (Lond)*. 2021 Nov; 21(6):e670-e672. doi: 10.7861/clinmed.2021-0550.
2. Lonsdale D. A review of the biochemistry, metabolism and clinical benefits of thiamine and its derivatives. *Evid Based Complement Alternat Med*. 2006; 3:49-59. doi:10.1093/ecam/nek009
3. Seligmann H, Levi R, Konijn AM, Prokocimer M. Thiamine deficiency in patients with B-chronic lymphocytic leukaemia: a pilot study. *Postgrad Med J*. 2001; 77:582-5. doi: 10.1136/pmj.77.911.582
4. Kitamura K, et al. TPN-induced fulminant beriberi: a report on our experience and a review of the literature. *Surg Today*. 1996; 26:769-76. doi: 10.1007/BF00311635

5. Dabar G, Harmouche C, Habr B, Riachi M, Jaber B. Shoshin Beriberi in Critically-Ill patients: case series. *Nutr J.* 2015 May 17; 14:51. doi: 10.1186/s12937-015-0039-7.
6. Bello S, Neri M, Riezzo I, et al. Cardiac beriberi: morphological findings in two fatal cases. *Diagn Pathol.* 2011; 19:6-8. doi: 10.1186/1746-1596-6-8
7. Yamasaki H, Tada H, Kawano S, Aonuma K. Reversible pulmonary hypertension, lactic acidosis, and rapidly evolving multiple organ failure as manifestations of shoshin beriberi. *Circ J.* 2010; 74:1983-5. doi:10.1253/circj. CJ-10-0202
8. Roman-Campos D, Cruz JS. Current aspects of thiamine deficiency on heart function. *Life Sci.* 2014 March 7; 98(1):1-5. doi: 10.1016/j.lfs.2013.12.029
9. Imamura T, Kinugawa K. Shoshin Beriberi with Low Cardiac Output and Hemodynamic Deterioration Treated Dramatically by Thiamine Administration. *Int Heart J.* 2015; 56(5):568-70. doi: 10.1536/ihj.15-033.