



Observaciones Clínicas

Esclerosis sistémica: una posibilidad a tener en cuenta



Teresa Bretones*, Manuel Herruzo, Rafael Colman y William Delgado

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 4 de mayo de 2016

Aceptado el 11 de noviembre de 2016

On-line el 2 de enero de 2017

Palabras clave:

Esclerosis sistémica

Síndrome coronario agudo

Ecocardiografía

RESUMEN

Paciente varón de 32 años de edad, obeso, que ingresó a cargo de cardiología en el Hospital Universitario Puerta del Mar para estudio de síndrome coronario agudo. Durante la anamnesis y la exploración el paciente presenta clínica compatible con conectivopatía sistémica. Tras un detallado estudio, el paciente es diagnosticado de esclerosis sistémica difusa con afectación cardíaca.

© 2016 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Systemic sclerosis: a chance to consider

ABSTRACT

A 32-year-old man with cardiovascular risk factors was admitted to cardiology at the Puerta del Mar University Hospital to study acute coronary syndrome. During the anamnesis and clinical examination, the patient has systemic connective compatible signs. After a detailed study, the patient is diagnosed with diffuse systemic sclerosis with cardiac involvement.

© 2016 SAC. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Keywords:

Systemic sclerosis

Acute coronary syndrome

Echocardiography

Observación clínica

La esclerosis sistémica es una causa poco frecuente de infarto agudo de miocardio (IAM) sin enfermedad coronaria aterosclerótica obstructiva (en inglés *myocardial infarction with no obstructive coronary atherosclerosis*), el cual es un síndrome frecuente en la práctica clínica, ya que supone del 5 al 25% de

todos los IAM. Se caracteriza porque en la angiografía, las arterias coronarias son normales o «casi» normales (estenosis angiográficas <50%). Sus causas son múltiples y pueden dividirse en epicárdicas y microvasculares. Es importante llegar al diagnóstico para poder realizar un tratamiento específico adecuado, ya que se ha descrito una tasa de mortalidad del *myocardial infarction with no obstructive coronary atherosclerosis* por todas las causas durante la hospitalización y a los 12 meses

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: teresab1990@hotmail.com (T. Bretones).<http://dx.doi.org/10.1016/j.carcor.2016.11.001>

1889-898X/© 2016 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

de entre el 0,1-2,2% y 2,2-4,7%, respectivamente. Presentamos el caso de un varón de 32 años, obeso (índice de masa corporal: 30,9 kg/m²), con fenómeno de Raynaud diagnosticado hace 2 años y dispepsia no estudiada. No presenta factores de riesgo cardiovascular y niega hábitos tóxicos. No toma medicación de forma habitual y no refiere antecedentes familiares de interés.

El paciente acude a urgencias por presentar desde hace una semana episodios de opresión precordial irradiados a hombro izquierdo de minutos de duración, en ocasiones acompañados de sudoración y palidez, más frecuentemente en reposo. Cansancio precoz al ejercicio, pasando de CF-I a CF-III de la NYHA en el último mes.

A la exploración destaca taquipnea, con uso de la musculatura accesoria, y esclerosis cutánea con pérdida de anejos e hiperpigmentaciones.

Se realiza analítica donde se aprecia ascenso de troponinas y CK-Mb con pico 180 ng/dl y 70 ng/dl respectivamente, con hemograma y coagulación normal. El ECG realizado con dolor muestra ritmo sinusal, con elevación del punto J en V2. La radiografía y el angio-TAC de tórax no muestran hallazgos patológicos.

Ingresa a cargo de cardiología con diagnóstico de síndrome coronario agudo sin elevación del ST realizándose ecocardiograma que muestra zona aneurismática de cara inferobasal compatible con necrosis, con FEVI conservada sin otros hallazgos. Se realiza cardio-RNM observándose VI ligeramente dilatado, hipertrofia septal ligera y escara isquémica aneurismática posterolateral con realce tardío, función sistólica límite sin otras alteraciones en la contractilidad. Finalmente se realiza coronariografía invasiva con arterias epicárdicas sin lesiones ni imágenes aneurismáticas.

Ante los hallazgos dermatológicos, clínica de dispepsia y el resultado de las pruebas cardiológicas, se sospechó patología sistémica. Se solicitaron otras pruebas complementarias, incluyendo estudio de autoinmunidad, siendo positivos los anticuerpos anti-Ro52 y capilaroscopia que muestra patrón de esclerodermia, decidiéndose la realización de una biopsia cutánea cuyo resultado fue compatible con esclerosis sistémica.

Por tanto, se diagnostica de esclerosis sistémica difusa con afectación cardíaca, tipo IAMSEST sin lesiones coronarias (fig. 1).

Tras el diagnóstico, se inició tratamiento con ciclofosfamida, cambiando a rituximab y metotrexate a las dos semanas además de tratamiento antiagregante, antagonistas del calcio y IECA. Actualmente el paciente se encuentra en seguimiento por dermatología y cardiología, permaneciendo asintomático.

Discusión

Las principales causas de IAM sin enfermedad coronaria aterosclerótica obstructiva se pueden dividir en 2 grandes grupos: epicárdicas y microvasculares. Dentro de las primeras se encuentran el espasmo coronario epicárdico y la rotura/erosión de placas excéntricas con remodelado positivo, y dentro de las segundas están el síndrome de Takotsubo, la miocarditis aguda, el espasmo microvascular y el embolismo coronario, que generalmente afecta a la microcirculación,

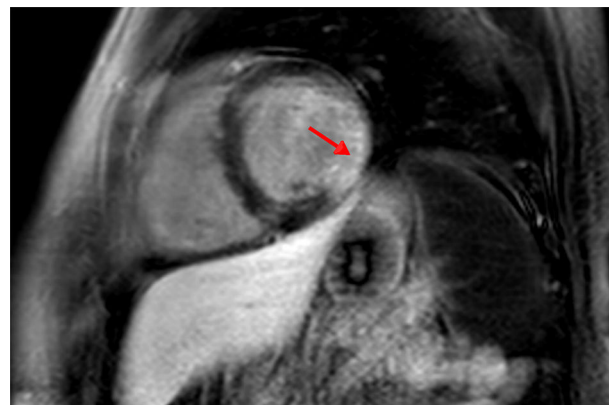


Figura 1 – RMN cardíaca con gadolinio en secuencia de realce tardío. Hipertrofia septal ligera. Escara isquémica posterolateral (flecha).

aunque en ocasiones el émbolo puede alojarse a nivel de una arteria epicárdica. La historia clínica, el ECG, el ecocardiograma transtorácico, la coronariografía y la ventriculografía izquierda son las pruebas de «primer nivel» para identificar la causa de este síndrome. Sin embargo, otras pruebas como el test de ergonovina/acetilcolina, la resonancia magnética, las pruebas de imagen intracoronarias (IVUS, OCT) y la ecocardiografía de contraste, son necesarias con frecuencia para establecer la causa específica¹.

La esclerosis sistémica difusa es una de estas causas de IAM sin enfermedad coronaria aterosclerótica obstructiva. Se trata de una enfermedad multisistémica caracterizada por provocar vasculopatía y fibrosis tisular. La afectación vascular consiste en oclusión microvascular con proliferación de la íntima provocando fibrosis progresiva en combinación con un fenómeno de vasoespasmo dando lugar a un proceso isquémico no vasculítico ligado a una fibrosis predominante de la piel y otros órganos diana. Presenta fenómeno de Raynaud en un 90% de los pacientes, el cual puede ser una manifestación incipiente de la disfunción vascular.

Las manifestaciones a nivel cardíaco son: pericarditis fibrosa (la más frecuente, pero asintomática), arritmias ventriculares (siendo las más frecuentes las extrasístoles ventriculares), trastornos de conducción, miositis y disfunción miocárdica. El fenómeno de «Raynaud coronario» microvascular puede producir áreas focales de bandas de contracción con necrosis². Los estudios angiográficos muestran arterias coronarias epicárdicas sin lesiones significativas.

El estudio inmunológico es una de las pruebas a realizar en estos pacientes. Los anticuerpos Anti-Ro52 (positivos en nuestro caso) se han descrito en pacientes con esclerosis sistémica y bloqueo AV congénito, así como fibrosis del músculo papilar e insuficiencia mitral severa neonatal³. Sin embargo, no existe relación con enfermedad vascular cardíaca que pueda derivar en un síndrome coronario como el de nuestro paciente⁴.

El tratamiento vasodilatador con antagonistas del calcio, prostaciclina o antagonistas de la endotelina puede asociarse a una mejoría inicial. En casos de fracaso por lesiones obliterantes fijas en fases avanzadas de la enfermedad, se han obtenido resultados prometedores con bolos de

ciclofosfamida⁵. No obstante, el tratamiento sistémico es el que obtiene resultados más favorables.

Por tanto, ante un paciente con sospecha de infarto de miocardio, sin lesiones coronarias arterioscleróticas, y la presencia de otras manifestaciones sistémicas, es necesario intentar establecer un diagnóstico etiológico, entre ellos, la esclerodermia.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Niccoli G, Scalone G, Crea F. Acute myocardial infarction with no obstructive coronary atherosclerosis: mechanisms and management. *Eur Heart J.* 2014;36:475–81.
2. Tzelepis G, Kelekis NL, Plastiras SC, et al. Pattern and distribution of myocardial fibrosis in systemic sclerosis: a delayed enhanced magnetic resonance imaging study. *Arthritis Rheum.* 2007;56:3827.
3. Vacca A, Siotto P, Cauli A, et al. Absence of epicardial coronary stenosis in patients with systemic sclerosis with severe impairment of coronary flow reserve. *Ann Rheum Dis.* 2006;65:274–5.
4. Cuneo BF, Fruitman D, Benson DW, et al. Spontaneous rupture of atrioventricular valve tensor apparatus as late manifestation of anti-Ro/SSA antibody-mediated cardiac disease. *Am J Cardiol.* 2011;107:761–6.
5. Valentini G, Paone C, La Montagna G, et al. Low-dose intravenous cyclophosphamide in systemic sclerosis: an open prospective efficacy study in patients with early diffuse disease. *Scandinavian Journal of Rheumatology.* 2006;35: 35–8.