

Infarto agudo de miocardio secundario a granulomatosis de Wegener

Javier Fuertes Beneitez, Francisca García-Iglesias*, Pastora Gallego García de Vinuesa, Almudena García-Tobaruela*, José Antonio Gómez-Guindal, Paz Lavilla Uriol*, Antonio Gil Aguado*, José Antonio Sobrino Daza y Luis Martín-Jadraque

Servicios de Cardiología y *Medicina Interna. Hospital La Paz. Madrid.

angiografía coronaria/ arteritis/ granulomatosis de Wegener/ infarto de miocardio/ vasculitis

La granulomatosis de Wegener es una vasculitis granulomatosa y necrosante que se caracteriza por afectar fundamentalmente a las vías respiratorias superiores e inferiores y a los riñones. La afectación cardíaca es poco frecuente, aunque se han descrito pericarditis, arteritis coronaria, miocarditis, valvulitis y anomalías del ritmo cardíaco. El infarto agudo de miocardio con expresión clínica es una complicación excepcional en la granulomatosis de Wegener.

Presentamos el caso de un varón de 30 años de edad con granulomatosis de Wegener quien, durante la fase inicial de la enfermedad, después de siete días de tratamiento con corticoides y ciclofosfamida, sufrió un infarto agudo de miocardio de localización anterior. Un ecocardiograma transtorácico demostró alteraciones segmentarias de la contractilidad con hipocinesia septal y acinesia apical. Se realizó cateterismo cardíaco que reveló una arteria descendente anterior ectásica en su tercio proximal con oclusión completa desde su tercio medio. Se continuó tratamiento con prednisona y ciclofosfamida evolucionando el paciente sin complicaciones manteniéndose la enfermedad en remisión completa.

ACUTE MYOCARDIAL INFARCTION SECONDARY TO WEGENER'S GRANULOMATOSIS

Wegener's granulomatosis (WG) is a necrotizing and granulomatous vasculitis that usually affects the upper and lower respiratory tract and the kidneys. Cardiac involvement is rare although pericarditis, coronary arteritis, myocarditis, valvulitis and arrhythmias have been described. Acute myocardial infarction with clinical expression is an exceptional complication of Wegener's granulomatosis.

We report a case of a 30-year-old man with Wegener's granulomatosis who suffered an acute myocardial infarction during the initial phase of the disease, following seven days of treatment with glucocorticoids and cyclophosphamide. Transthoracic echocardiography showed abnormal regional wall motion with septal hypokinesia and apical akinesia. Cardiac catheterization revealed an ectasic segment in the proximal left anterior descending coronary artery and total occlusion in the mid-segment. Medical therapy with prednisone and cyclophosphamide was continued. No complications and initial remission were achieved.

(*Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 336-339)

INTRODUCCIÓN

La granulomatosis de Wegener (GW) es una vasculitis sistémica de causa desconocida caracterizada por la formación de granulomas en arterias de pequeño y mediano calibre y que tiene predilección por afectar a las vías respiratorias superiores e inferiores y al riñón, aunque cualquier órgano puede verse afectado de forma más o menos severa por la enfermedad¹. Actual-

mente, la determinación de los anticuerpos anticito-plasma de neutrófilo (ANCA) ha demostrado ser un marcador de gran utilidad en el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad². En la GW, los ANCA presentan en la inmunofluorescencia indirecta un patrón característico difuso, perinuclear y se asocian con un anticuerpo circulante frente a la proteinasa 3. Las manifestaciones cardíacas en la GW son poco frecuentes, si bien en los estudios de autopsias se observa que, aunque de forma subclínica, son más habituales de lo esperado. La arteritis coronaria suele ser un hallazgo anatomopatológico, pero el infarto agudo de miocardio (IAM) es una complicación de la GW descrita excepcionalmente en la bibliografía. Se presenta el caso de un varón joven con GW, que sufrió durante la fase aguda inicial de la enfermedad un IAM de localización

Correspondencia: Dr. J. Fuertes Beneitez.
Sector Literatos, 41, 6.º C. 28760 Tres Cantos. Madrid.

Recibido el 28 de abril de 1997.

Aceptado para su publicación el 27 de junio de 1997.

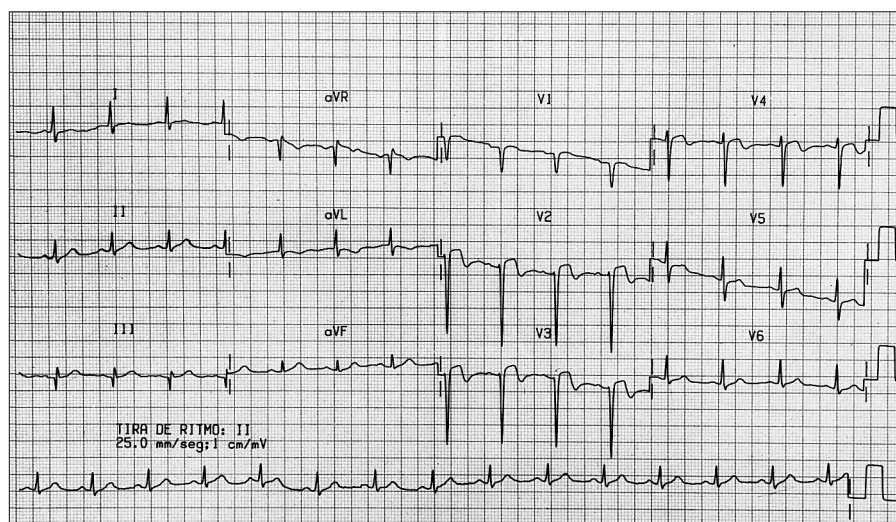


Fig. 1. Electrocardiograma de doce derivaciones y tira de ritmo en DII.

anterior. La realización de una coronariografía demostró la oclusión completa de la arteria descendente anterior, apoyando el diagnóstico de vasculitis coronaria.

CASO CLÍNICO

Varón de 30 años de edad, que ingresó en nuestro hospital por presentar un cuadro de 15 días de evolución de fiebre alta con escalofríos, malestar general, pérdida de peso, tos, disnea, dolor torácico pleurítico, rinorrea, artromialgias y hematuria. No refería tabaquismo, hipertensión arterial, hipercolesterolemia, diabetes ni otros factores de riesgo cardiovascular. En la exploración presentaba una presión arterial de 130/80, una frecuencia cardíaca de 108 lat/min y una temperatura de 38,5 °C. Presentaba una inyección conjuntival bilateral, pero no se encontraron lesiones cutáneas, adenopatías ni organomegalias. La exploración cardiopulmonar fue normal. Los exámenes de laboratorio iniciales revelaron los siguientes hallazgos: hemoglobina 13,9 mg/dl, hematócrito 40%, 15.000 leucocitos con un 78% de neutrófilos, 423.000 plaquetas, creatinina 1,0 mg/dl, BUN 15 mg/dl, GOT 50 U/l y GPT 115 U/l. En el sedimento urinario se objetivó una proteinuria de 1,2 g/l e incontables hematíes y cilindros hialinos y granulados. El factor reumatoide, los anticuerpos anticardiolipina y los anticuerpos antinucleares fueron negativos. Las serologías para *Leptospira*, *Brucella*, hepatitis B y C, VIH, sífilis y *Coxiella burnetii* fueron, asimismo, negativas. Los hemocultivos para bacterias, micobacterias y hongos fueron también negativos. El ECG realizado en el momento del ingreso fue normal. En la radiografía de tórax se detectaron infiltrados parenquimatosos con broncograma y alveolograma en los lóbulos inferiores de ambos pulmones.

Inicialmente fue ingresado en el servicio de medicina interna, evolucionando desfavorablemente, con un empeoramiento progresivo de la función renal (aclara-

miento de creatinina de 48,4 ml/min) y desarrollo de anemia normocítica normocrómica (hemoglobina de 7,8 mg/dl), que obligó a transfundir dos concentrados de hematíes, aparición de trombosis venosa profunda del miembro inferior derecho que requirió anticoagulación y afectación ocular, con uveítis anterior y media bilateral y vasculitis del ojo izquierdo. En ese momento la determinación de ANCA antiproteína 3 fue positiva con un porcentaje del 62% (valores normales < 20%). En la biopsia renal se observó una vasculitis necrosante con afectación de arteriolas y glomérulos que afectaba a 5 de cada 13 glomérulos. Con el diagnóstico de GW se inició tratamiento con prednisona (dosis de 2 mg/kg de peso/día) y ciclofosfamida (dosis de 2 mg/kg de peso/día).

Una semana después, el paciente sufrió un episodio de dolor torácico opresivo, de características isquémicas, de varias horas de duración. Fue ingresado dieciséis horas después en la unidad coronaria, ya asintomático. El electrocardiograma en ese momento evidenció un ritmo sinusal a 90 lat/min, PR de 160 ms, aQRS a 30°, QS de V1 a V3 y pobre crecimiento de onda R hasta V4. Onda de lesión subepicárdica desde V1 a V3 con T negativa hasta V4 y en aVL (fig. 1). Se documentó una elevación enzimática con pico máximo de CK de 674 U y CK-MB de 42,9 U. Se mantuvo el tratamiento con prednisona y ciclofosfamida y se añadió ácido acetilsalicílico. No se realizó trombólisis por estar en tratamiento con anticoagulantes orales desde el episodio de trombosis venosa profunda y haber ingresado en la unidad coronaria con más de doce horas de evolución. El infarto cursó sin complicaciones mecánicas ni eléctricas y en grado funcional Killip-Kimball I.

En un ecocardiograma se observó un ventrículo izquierdo ligeramente dilatado con disfunción sistólica global ligera (fracción de eyección [FE] = 46%), hipocinesia septal basal y media y acinesia apical. No se

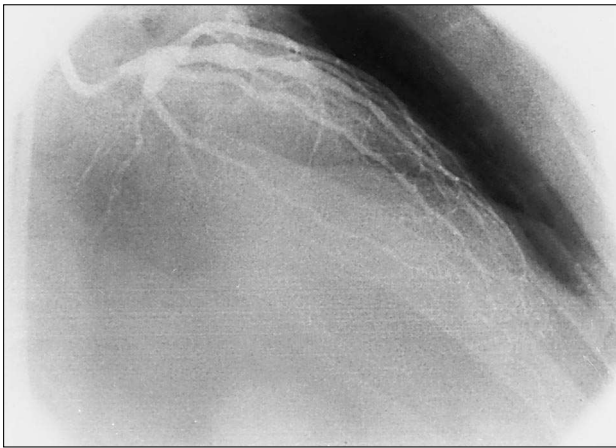


Fig. 2. Coronariografía en proyección oblicua anterior derecha craneal (30° OAD, 20° craneal). Se aprecia la arteria descendente anterior ectásica en su tercio proximal con oclusión completa en su tercio medio.

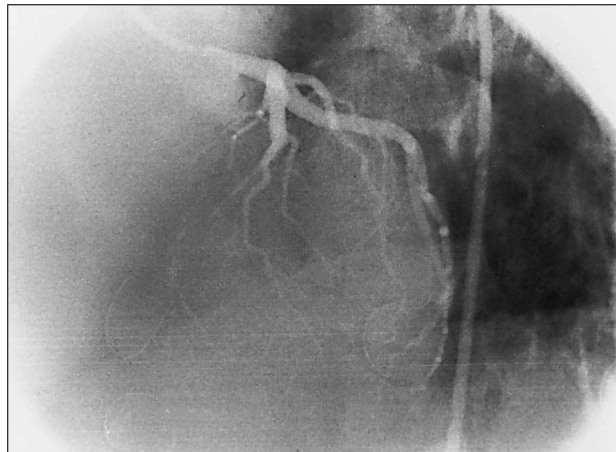


Fig. 3. Coronariografía en proyección oblicua anterior izquierda craneal (45° OAI, 30° craneal). Nótese la oclusión completa de la arteria descendente anterior tras haber dado origen a varias arterias diagonales.

visualizaron trombos intracavitarios. Las válvulas eran normales y no se evidenció derrame pericárdico. Finalmente se realizó un cateterismo cardíaco que objetivó una arteria descendente anterior ectásica en su tercio proximal, con obstrucción completa en su tercio medio (figs. 2 y 3). La arteria circunfleja y coronaria derecha fueron normales.

El paciente fue trasladado a la planta de medicina interna para continuar su seguimiento clínico. Fue dado de alta con mejoría clínica. En los progresivos controles realizados la situación clínica es buena y el título de ANCA se ha normalizado, persistiendo aún una ligera insuficiencia renal.

DISCUSIÓN

La afectación cardíaca en la GW es poco frecuente, oscilando según las series entre un 12 y un 44%, dependiendo la severidad de la enfermedad y de la frecuencia de los estudios post mortem recogidos en las series^{1,3}. Forstot et al⁴, revisando los casos descritos en la bibliografía antes de 1980 y basándose en el examen anatomopatológico, encontraron la siguiente frecuencia de afectación cardíaca: pericarditis en el 50%, arteritis coronaria en el 50%, miocarditis en el 25%, valvulitis o endocarditis en el 21%, afectación del sistema de conducción en el 17% e infarto de miocardio en el 11%.

La pericarditis, tanto aguda como crónica, es la manifestación clínica cardíaca más frecuente en la GW⁵. Puede existir también miocarditis, siendo causa de insuficiencia cardíaca aguda o de miocardiopatía dilatada¹, anomalías valvulares por dilatación de la raíz aórtica⁵ o bien por valvulitis primaria⁶, trastornos del ritmo por infiltración granulomatosa del sistema específico de conducción o por vasculitis de la arteria del

nodo auriculoventricular, y arritmias rápidas tanto auriculares como ventriculares⁷.

La arteritis coronaria es relativamente frecuente en algunas vasculitis como la panarteritis nudosa o la enfermedad de Kawasaki y, aunque poco habitual, también se ha descrito en el síndrome de Churg-Strauss⁸. La arteritis coronaria en la GW no es infrecuente, aunque la mayoría de las veces es un hallazgo anatomopatológico sin expresividad clínica, existiendo muy pocos casos en la bibliografía de GW complicada por infarto agudo de miocardio^{6,7,9,10}. Gatenby et al⁷ describieron en 1976 el caso de un varón con GW, que sufrió complicaciones por un IAM inferolateral y falleció por un episodio de fibrilación ventricular. En el examen anatomopatológico post mortem se observó vasculitis coronaria con necrosis fibrinoide de la media y un intenso infiltrado inflamatorio con macrófagos, eosinófilos y células plasmáticas. Sobre este tejido inflamatorio se había producido un trombo que ocluyó totalmente la luz de la arteria circunfleja. Existe otro caso en la bibliografía de GW complicada por IAM en un varón joven, que además tenía vegetaciones en la válvula aórtica y en el que se atribuyó la patogenia del infarto a embolismo coronario⁶. Recientemente se han descrito tres nuevos casos de IAM asociados a GW^{9,10} en los que se produjo el fallecimiento de los pacientes a consecuencia del IAM. En uno de los casos, el infarto cursó de forma silente evolucionando con insuficiencia cardíaca y falleciendo el paciente posteriormente a consecuencia del infarto a pesar de haber regresado otras manifestaciones de la enfermedad con el tratamiento inmunosupresor¹⁰.

En el caso presentado, la demostración angiográfica de una oclusión completa de la descendente anterior y la ausencia de lesiones valvulares que puedan ser fuente de émbolos apoya como mecanismo responsable

más probable la vasculitis coronaria con trombosis sobreañadida, aunque no existe documentación anatómica de esta hipótesis. Hay que destacar que en la revisión de la bibliografía efectuada no hemos encontrado ningún caso de GW complicada por IAM con lesiones coronarias documentadas angiográficamente.

En resumen, aunque la afectación cardíaca en la GW, bajo la forma de vasculitis coronaria, es infrecuente, debe incluirse en el diagnóstico diferencial de pacientes jóvenes con IAM, sobre todo si no existen factores de riesgo cardiovascular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fauci AS, Haynes BF, Katz P, Wolff SM. Wegener's granulomatosis: prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Ann Intern Med* 1983; 98: 76-85.
2. Van der Woude FJ, Lobatto S, Permin H, Van der Giessen M, Rasmussen N, Wiik A. Autoantibodies against neutrophils and monocytes: tool for diagnosis and marker of disease activity in Wegener's granulomatosis. *Lancet* 1985; 1: 425-429.
3. Pinching AJ, Lockwood CM, Pussell BA, Rees AJ, Sweeny P, Evans DJ et al. Wegener's granulomatosis: observations on 18 patients with severe renal disease. *Q J Med* 1983; 208: 435-460.
4. Forstot JZ, Overlie PA, Neufeld GK, Harmon CE, Forstot SL. Cardiac complications of Wegener's granulomatosis: a case report of complete heart block and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 1980; 10: 148-154.
5. Grant SCD, Levy RD, Venning MC, Ward C, Brooks NH. Wegener's granulomatosis and the heart. *Br Heart J* 1994; 71: 82-86.
6. Gerbracht DD, Savage RW, Scharff N. Reversible valvulitis in Wegener's granulomatosis. *Chest* 1987; 92: 182-183.
7. Gatenby PA, Lytton DG, Bulteau VG, O'Reilly, Basten A. Myocardial infarction in Wegener's Granulomatosis. *Aust NZ J Med* 1976; 6: 336-340.
8. Kozak M, Gill EA, Green LS. The Churg-Strauss syndrome. A case report with angiographically documented coronary involvement and a review of the literature. *Chest* 1995; 107: 578-580.
9. Hashimoto K, Hamamoto Y, Taniguchi T, Kumon M, Osako T, Kim Y. Wegener's granulomatosis-report of four cases including two in patients who died of myocardial infarction. *Nippon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi* 1994; 32: 988-993.
10. Lawson TM, Williams B. Silent myocardial infarction in Wegener's granulomatosis. *Br J Rheumatol* 1996; 35: 188-191.