

Miocardopatía severa reversible en el síndrome de Sjögren primario

Sr. Editor:

El síndrome de Sjögren es un trastorno autoinmunitario con prevalencia de 0,5-1,0%, caracterizado por la destrucción linfocitaria progresiva de las glándulas exocrinas, que afecta predominantemente a mujeres de edad media y que puede ser primario o secundario. Sus manifestaciones clínicas principales incluyen fatiga, fiebre, síndrome seco (queratoconjuntivitis seca y xerostomía), sequedad de otras mucosas y afección extraglandular (artralgias-artritis, síndrome de Raynaud, linfadenopatías, neumonitis intersticial, vasculitis, nefritis, hepatitis, miositis, neuropatía y linfoma). En la analítica pueden aparecer parámetros inespecíficos de actividad inflamatoria, como son el aumento de la velocidad de sedimentación globular (VSG) y de la proteína C reactiva (PCR), hipergammaglobulinemia-gammapatía monoclonal y marcadores autoinmunitarios: anticuerpos antinucleares (ANA), factor reumatoide (FR) y anticuerpos específicos frente a antígenos nucleares y citoplasmáticos antiRo (SS-A) y antiLa (SS-B). El diagnóstico está determinado por los criterios de queratoconjuntivitis seca + xerostomía + serología autoinmunitaria positiva. En el caso de que las pruebas serológicas sean negativas, se exige una biopsia de tejidos positiva, con infiltración predominante de células T, para establecer el diagnóstico. En cuanto al tratamiento, los corticoides (y en casos más graves azatioprina y ciclofosfamida) son ineficaces en el síndrome seco, pero efectivos en las manifestaciones sistémicas.

Presentamos el caso de una mujer hipertensa de 74 años. Unas semanas antes comienza con astenia, fatigabilidad y disnea progresivas, dolor torácico de características inespecíficas, hipotensión sintomática y síncope; no refería fiebre. En el momento del ingreso presentaba una presión arterial sistólica (PAS) de 90 mmHg, un electrocardiograma con taquicardia sinusal, bloqueo de rama derecha más hemibloqueo anterior izquierdo, con PR normal y cardiomegalia-congestión en la radiografía de tórax. Analítica básica: creatinina 1,4 mg/dl, Na 121 mEq/l, K 5,6 mEq/l, aclaramiento de creatinina 95 ml/min, microalbuminuria 9,4 mg/dl, troponina I 2,4 ng/ml, cLDL 78 mg/dl, GOT-GTP 239 U/l, GGT 136 U/l, FA 154 U/l, LDH 904 U/l. Leucocitos $5,9 \times 10^3/l$; hemoglobina 11 g/dl; plaquetas $233 \times 10^3/l$; actividad de protrombina 87%, VSG 133 mm en la primera hora y PCR 13,2 mg/dl. Hemocultivos y serologías varias negativas. La ecocardiografía en el momento del ingreso muestra un ventrículo izquierdo no dilatado, sin alteraciones segmentarias de la contractilidad y disfunción sistólica severa, biventricular, con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) del 15%, sin otros hallazgos. La gammagrafía de ventilación-perfusión y la tomografía computarizada toracoabdominal no presentaban alteraciones, y el Holter no evidenciaba arritmias. La coronariografía/cate-

terismo mostraba arterias coronarias normales, presión telediastólica del ventrículo izquierdo de 20 mmHg, presión capilar pulmonar de 18 mmHg y presión sistólica arterial pulmonar de 30 mmHg, sin patrón de constricción-restricción. Tras iniciar tratamiento convencional de insuficiencia cardiaca (ramipril, carvedilol y digoxina en dosis muy bajas por intolerancia debida a hipotensión) se observó una ligera mejoría de los parámetros analíticos, con una FEVI del 30% en el nuevo control ecográfico tras el tratamiento, aunque continuaba sintomática. En la analítica documentamos un incremento de parámetros de actividad inflamatoria, con factor reumatoide de 221 U/ml y ANA 9,7 positivo, IFI 640 con patrón granular (anti-SS-A y SS-B positivos 995 y 494 U/ml). Con el diagnóstico de síndrome de Sjögren primario (no cumplía criterios de otras enfermedades autoinmunitarias reconocidas como causantes de miocarditis autoinmunitaria como son el lupus eritematoso, la artritis reumatoide, la enfermedad mixta del tejido conectivo y la enfermedad de Churg-Strauss), se inició tratamiento con corticoides, obteniendo en poco tiempo una mejoría clínica significativa. En un control tras mes y medio de tratamiento, la paciente se encontraba asintomática, sin clínica de insuficiencia cardiaca ni nuevos episodios de presíncope-síncope. La PCR había descendido a 1,6 mg/dl y un nuevo control ecográfico mostraba una FEVI del 49%. Concluimos con el diagnóstico de insuficiencia cardiaca por disfunción sistólica severa en el contexto de una miocarditis causada por enfermedad de Sjögren primaria, con afectación multisistémica y con buena respuesta a tratamiento corticoideo.

El síndrome de Sjögren primario se asocia raramente con afectación cardiaca: los hallazgos ecocardiográficos más habituales de la enfermedad han sido descritos en una amplia serie de México y la afectación más común es la valvular, con escasa repercusión funcional¹. La relación de esta enfermedad y sus anticuerpos (que activan receptores muscarínicos de la acetilcolina tipo M1) con el bloqueo auriculoventricular congénito es ampliamente conocida²; los adultos parecen ser menos sensibles a ellos, si bien los anticuerpos anti-SSB se han relacionado con algunos casos de bloqueo auriculoventricular en edad adulta³⁻⁵. La disfunción autonómica en la enfermedad es un hecho más discutido en la literatura científica, que presenta tanto estudios positivos como negativos⁶⁻⁹. Finalmente, se han descrito varios casos de miocarditis en este síndrome¹⁰⁻¹², aislada o en el contexto de una afectación multisistémica, como nuestro caso, con escasa respuesta al tratamiento convencional y buena al tratamiento corticoideo. El mecanismo etiopatogénico de esta miocarditis se ha relacionado con una posible vasculitis leucocitoclástica.

Consideramos que, en los casos de disfunción severa de etiología incierta, debemos buscar siempre una actividad inflamatoria sistémica y una etiología específica autoinmunitaria, pues el tratamiento más adecuado puede ser simple y efectivo.

Juliana Caballero-Güeto^a,
Concepción Rodríguez-Paiz^b,
Francisco J. Caballero-Güeto^a
y Miguel A. Ulecia-Martínez^a

^aServicio de Cardiología.
Hospital Universitario San Cecilio. Granada. España.

^bServicio de Reumatología.
Hospital Universitario San Cecilio. Granada. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Spinola Zabaleta N, Morales Blahir J, De Witt García M, Romero Cárdenas A, Vargas Barron J. Hallazgos ecocardiográficos en el síndrome de Sjögren primario. *Arch Inst Cardiol Mex*. 1997;67:114-25.
2. Borda E, Leiros CP, Bacman S, Berra A, Sterin-Borda L. Sjögren autoantibodies modify neonatal cardiac function via M1 muscarinic acetylcholine receptor activation. *Int J Cardiol*. 1999;70:23-32.
3. Lee LA, Pickrell MB, Reichlin M. Development of complete heart block in a adult patient with Sjögren's syndrome and anti-Ro/SS-A autoantibodies. *Arthritis Rheum*. 1996;39:1427-9.
4. Lodde BM, Sankar V, Kok MR, Leakan RA, Tak PP, Pillemer SR. Adult heart block is associated with disease activity in primary Sjögren's syndrome. *Scand J Rheumatol*. 2005;34:383-6.
5. Baungart D, Gerl H, Dorner T. Complete heart block caused by primary Sjögren's syndrome and hypopituitarism. *Ann Rheum Dis*. 1998;57:635.
6. Niemela RK, Hakala M, Huikuri H, Airaksinen KE. Comprehensive study of autonomic function in a population with primary Sjögren's syndrome. No evidence of autonomic involvement. *J Rheumatol*. 2003;30:74-9.
7. Kovacs L, Paprika D, Takacs R, Kardos A, Varkonyi TT, Lengyel C, et al. Cardiovascular autonomic dysfunction in primary Sjögren's syndrome. *Rheumatology (Oxford)*. 2004;43:95-9.
8. Tumiati B, Perazzoli F, Negro A, Pantaleoni M, Regolisti G. Heart rate variability in patients with Sjögren's syndrome. *Clin Rheumatol*. 2000;19:477-80.
9. Andonopoulos AP, Christodoulou J, Ballas C, Bounas A, Alexopoulos D. Autonomic cardiovascular neuropathy in Sjögren's syndrome. A controlled study. *J Rheumatol*. 1998;25:2385-8.
10. Kau CK, Hu JC, Lu LY, Tseng JC, Wang JS, Cheng HH. Primary Sjögren's syndrome complicated with cryoglobulinemic glomerulonephritis, myocarditis and multi-organ involvement. *J Formos Med Assoc*. 2004;103:707-10.
11. Golan TD, Keren D, Elias N, Naschitz JE, Toubi E, Misselevich I, Yeshurun D. Severe reversible cardiomyopathy associated with systemic vasculitis in primary Sjögren's syndrome. *Lupus*. 1997;6:505-8.
12. Levin DM, Zoet-Nugteren SK, Markusse HM. Myocarditis and primary Sjögren's syndrome. *Lancet*. 1999;345:128-9.