

Isquemia coronaria producida por pseudoxantoma elástico y revascularización miocárdica con doble injerto arterial

José María García Acuña, María Vázquez Caamaño, Asunción González Cid, José Ramón González-Juanatey, Ana María López Lago y Miguel Gil de la Peña

Servicio de Cardiología y Unidad Coronaria. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela.

Presentamos el caso de una mujer de 18 años que, tras la biopsia de una lesión cutánea, fue diagnosticada de pseudoxantoma elástico. A pesar de estar asintomática se realizaron una serie de estudios para descartar la posible existencia de enfermedad coronaria. La ergometría y los estudios isotópicos demostraron isquemia miocárdica. En la coronariografía se observaron lesiones obstructivas severas en los tres territorios. Después de una arteriografía de ambas mamarias, troncos supraaórticos y arterias mesentéricas que no demostró lesiones, fue revascularizada quirúrgicamente con un resultado satisfactorio.

Palabras clave: *Pseudoxantoma elástico. Angina estable. Cateterismo cardíaco. Circulación extracorpórea. Mujeres.*

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 908-911)

Coronary Heart Disease Produced by Pseudoxanthoma Elasticum and Coronary Artery Bypass with Double Internal Mammary Artery

We present a case of an 18 year-old woman with pseudoxanthoma elasticum, who had a biopsy taken from a lesion. Although she was asymptomatic, we tried to rule out myocardial ischemia with a treadmill and cardiac gamma-graphy with Talio. The isotopic studies and the ergometry were positive and the patient underwent coronariography. This study showed a severe triple-vessel disease. We did an angiography of the supraaortic arteries, mamarian artery, and mesenteric artery. These studies showed no obstructive lesions. The treatment of patient was a double by-pass with internal mammary artery and one by-pass with safena vein grafts with satisfactory results.

Key words: *Pseudoxanthoma elasticum. Stable angina. Catheterization. Cardiopulmonary bypass. Women.*

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 908-911)

INTRODUCCIÓN

El pseudoxantoma elástico es una enfermedad hereditaria del tejido conectivo que consiste en una degeneración del metabolismo de las fibras elásticas. Aunque la manifestación cutánea es la más típica, es por definición una enfermedad sistémica¹.

El pseudoxantoma elástico es una genodermatosis cuya prevalencia se estima en 1:100.000 personas; sin embargo, la verdadera incidencia se desconoce, tanto por la existencia de pacientes asintomáticos como por la presencia de manifestaciones atípicas que no llevan al diagnóstico.

Correspondencia: Dr. J.M. García Acuña.
Avda. de la Mahía, 106, portal 1, 3.º C.
Bertamirans-Ames. 15220 La Coruña.
Correo electrónico: jgarciaacuna@meditex.es

Recibido el 13 de abril del 2000.

Aceptado para su publicación el 27 de diciembre del 2000.

La mayor parte de los casos se presentan de forma autosómica recesiva, con una proporción de 2:1 a favor de las mujeres. Se han descrito dos formas dominantes y dos recesivas. La forma dominante tipo II es la que se caracteriza por la afectación sistémica más severa, con enfermedad coronaria y ocular en edades muy tempranas de la vida.

En la actualidad todavía no se conoce con exactitud la localización del gen o genes responsables de la enfermedad. Struk et al² han descubierto alteraciones localizadas en el *locus* 16p131 en una serie de pacientes afectados por pseudoxantoma elástico.

Presentamos el caso de una mujer de 18 años quien, después de biopsiar una lesión cutánea, fue diagnosticada de pseudoxantoma elástico. Fue remitida a nuestro centro para estudio de afectación cardiovascular. Aunque estaba asintomática, se demostró isquemia miocárdica inducida con el esfuerzo producida por lesiones coronarias que requirieron revascularización quirúrgica.

CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 18 años que acudió a un dermatólogo por presentar desde hacía años unas lesiones amarillentas, localizadas en la cara posterior y lateral del cuello, asintomáticas y refractarias a diversos tratamientos. En la exploración destacaban 2 placas en la región posterior del cuello formadas por pápulas de 1 mm, no infiltrativas, de coloración amarillenta. Los hallazgos histopatológicos confirmaron la sospecha deseudoxantoma elástico.

Los estudios analíticos, que incluyeron hemograma, bioquímica, coagulación, orina y hormonas tiroideas, no presentaron anomalías significativas.

Se realizó una resonancia magnética nuclear, donde no se apreciaron imágenes sugestivas de afectación cerebrovascular.

En el fondo de ojo se pudieron observar estrías angiodes bilaterales, con el resto del parénquima retiniano normal.

A pesar de encontrarse asintomática desde el punto de vista cardiovascular, se realizó una búsqueda de datos de isquemia miocárdica.

En el ECG se apreciaba un ritmo sinusal, eje a 45° y un segmento ST rectificado en cara lateral. En el ecocardiograma se observaba un mínimo abombamiento de la válvula mitral, sin criterios de prolapso.

Se llevó a cabo una ergometría que fue de clínica negativa y eléctricamente positiva para isquemia, con depresión del segmento ST en la cara inferior y anterolateral. Para descartar un falso positivo se realizó una gammagrafía de perfusión con talio-201, donde se observó un defecto reversible en el segmento anterior y redistribución paradójica en el ápex.

Ante los hallazgos compatibles con isquemia se realizó una coronariografía durante su ingreso (mayo de 1998), en la que se demostró la existencia de una afectación obstructiva de las arterias coronarias epicárdicas que consistía en estenosis del 90% del segmento proximal de la arteria descendente anterior, estenosis larga del 90% en la circunfleja y una lesión en la coronaria derecha que producía una obstrucción del 90% (figs. 1 y 2).

Pocos días después se realizó una arteriografía de troncos supraaórticos, de mesentéricas superior e inferior, troncos celíacos y de ambas arterias mamarias, con la finalidad de descartar una posible afectación de estos vasos, sin que se hallaran lesiones obstructivas.

A pesar de que la paciente se encontraba clínicamente asintomática, dado los datos tan evidentes de isquemia miocárdica se decidió llevar a cabo una revascularización quirúrgica un mes después de realizar todos los estudios angiográficos (junio de 1998). Se implantaron dos puentes de arteria mamaria a la descendente anterior y coronaria derecha y un injerto de vena safena a la obtusa marginal. La evolución posterior de la paciente tanto en el postoperatorio inmediato

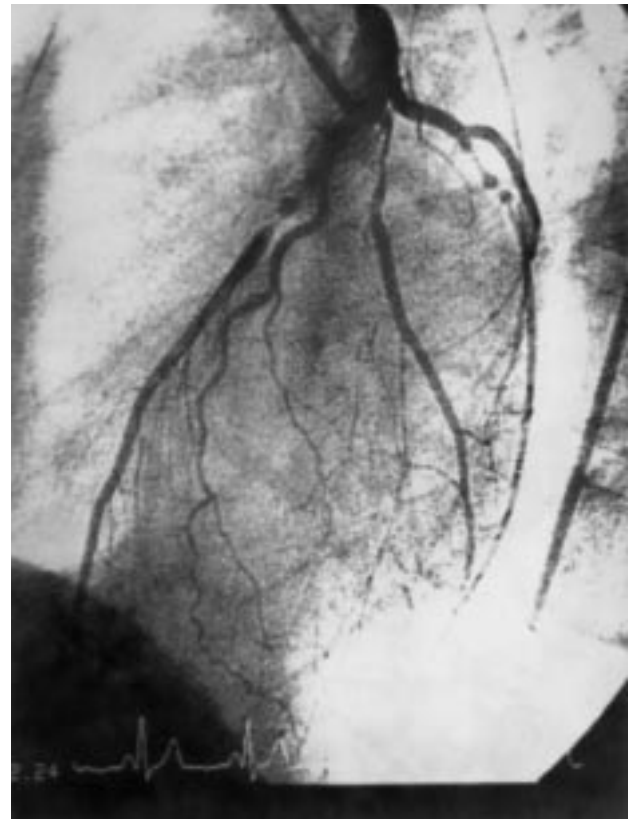


Fig. 1. Coronariografía izquierda con una proyección oblicua anterior izquierda donde se pueden visualizar lesiones estenóticas en la arteria descendente anterior y circunfleja.

como en el seguimiento ambulatorio fue satisfactoria, sin observarse 2 años después de la intervención datos de isquemia miocárdica.

DISCUSIÓN

Las manifestaciones clínicas que caracterizan alseudoxantoma elástico son producidas por una degeneración de las fibras elásticas (rotura y posterior calcificación) de diferentes tejidos (membrana de Brunch en el ojo, dermis en la piel y capa media de las arterias³).

La afectación cutánea es la forma más frecuente de presentación de la enfermedad. La lesión se caracteriza por la aparición de pápulas de coloración amarillo-anaranjado que se localizan preferentemente en el cuello y en zonas de flexuras, constituyendo la base del diagnóstico. Puede acompañarse de afectación de la mucosa, preferentemente localizada en la cara interna del labio inferior.

En el ámbito ocular, la lesión más característica es la estría angiode, provocada por la rotura de las fibras elásticas que componen la membrana de Brunch. Puede acompañarse de la formación de neovasos con el consiguiente riesgo de rotura y hemorragia retiniana. En el caso que presentamos, las lesiones cutáneas fueron las que permitieron el diagnóstico: la afectación

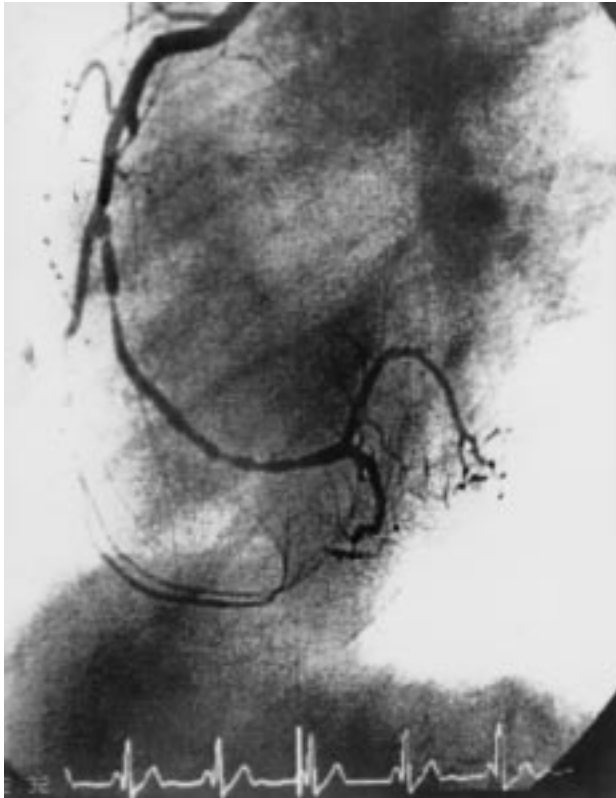


Fig. 2. Arteria coronaria derecha con lesiones en su segmento medio y distal.

retiniana también estaba presente junto con la afectación coronaria; ambas se buscaron intencionadamente una vez conocidos los resultados de la biopsia cutánea.

En cuanto al sistema vascular, las arterias más frecuentemente afectadas son las de mediano y pequeño calibre. En la angiografía se observan calcificaciones en las arterias junto con múltiples estenosis y oclusiones, con un sistema de circulación colateral muy desarrollado. La afectación del sistema vascular periférico produce claudicación intermitente en los miembros inferiores, la presencia de lesiones en las arterias mesentéricas es responsable de hemorragias digestivas recurrentes y la extensión del proceso hacia arterias cerebrales conlleva accidentes cerebrovasculares, tanto de etiología trombótica como hemorrágica. La calcificación y estenosis de las arterias renales contribuyen al desarrollo de hipertensión arterial sistémica. Nuestra paciente únicamente presentaba afectación de las arterias coronarias epicárdicas, mientras que los restantes territorios arteriales estaban exentos de la enfermedad, hecho que quedó demostrado en las diversas angiografías realizadas.

En el corazón, lo que se ha observado con mayor frecuencia es la afectación coronaria, ya sea asintomática, como en nuestro caso, o responsable de síndromes isquémicos agudos en pacientes jóvenes sin otros factores de riesgo (angina, infarto o muerte súbi-

ta). También se ha descrito afectación endocárdica, sobre todo en ambas aurículas y en las válvulas auriculoventriculares. Así mismo, se ha descrito el desarrollo de miocardiopatía restrictiva y afectación del sistema de conducción (crisis de Stoke-Adams y diferentes tipos de arritmias^{4,5}). Numerosos autores^{6,7} consideran que deben realizarse estudios no invasivos para detectar isquemia miocárdica, y si éstos fueran positivos estaría indicada la realización de una coronariografía y posterior revascularización si fuera posible. Los resultados de la angioplastia en este grupo de enfermos son inciertos debido al escaso número de pacientes; además, la mayoría de los casos publicados fueron revascularizados quirúrgicamente. No obstante, no existen datos de seguimiento a largo plazo para poder definir el pronóstico después de la revascularización quirúrgica.

El empleo de la arteria mamaria interna en la revascularización coronaria obliga previamente a descartar lesiones en este vaso mediante una arteriografía^{6,7}. En el presente caso se realizó una arteriografía de ambas mamarias internas, que descartó la existencia de lesiones obstructivas. A pesar de todo, estos vasos pueden verse dañados en la evolución a largo plazo, ya que la enfermedad sigue presente en los pacientes.

Aunque elseudoxantoma elástico es una enfermedad de escasa prevalencia, algunos autores justifican su cribado en pacientes jóvenes con enfermedad cardiovascular sin otros factores de riesgo conocidos. En primer lugar sugieren realizar un fondo de ojo (por ser incruento y económico), que en el caso de mostrar las lesiones típicas sería seguido de una biopsia cutánea de pliegue axilar a ciegas³.

Desde el punto de vista de la prevención secundaria no existen medidas que eviten la progresión delseudoxantoma elástico. Otro problema relacionado con este tema es el empleo crónico de antiagregantes plaquetarios, porque la hemorragia gastrointestinal puede ser el síntoma de presentación delseudoxantoma elástico y guarda relación con la fragilidad de las arterias de la submucosa o degeneración de las arterias viscerales. Debido a la predisposición al sangrado digestivo varios autores recomienda no emplearlos, basándose sobre todo en que no se trata de una enfermedad aterosclerótica.

El control estricto de los factores de riesgo cardiovascular conocidos (tabaco, perfil lipídico, diabetes mellitus, etc.) constituye la única estrategia disponible para mejorar el pronóstico⁸.

BIBLIOGRAFÍA

1. Revenga Arranz F, Gamazo Carrasco L, Nevado López-Alegría L, Pimentel Leo J. Pseudoxantoma elástico familiar. Rev Clin Esp 1996; 196: 458-460.
2. Struk B, Neldner KH, Rao VS, St Jean P, Lindpaintner K. Mapping of both autosomal recessive and dominant variants of Pseudo-

- xanthoma elasticum to chromosome 16p13.1. Hum Mol Genet 1997; 6: 1823-1828.
3. Sherer DW, Sapadin AN, Lebwohl MG. Pseudoxanthoma elasticum: an update. Dermatology 1999; 199: 3-7.
 4. Korn S, Seilnarcht J, Huth C, Feller AM. Kardivaskuläre manifestationen des pseudoxanthoma elasticum (Gronblad-Strandberg Syndrom). Thorac Cardiovasc Surg 1987; 35: 191-194.
 5. Bete JM, Banas JS Jr, Moran J, Pinn V, Levine HJ. Coronary artery disease in an 18 year old with *Pseudoxanthoma elasticum*: successful surgical therapy. Am J Cardiol 1975; 36: 515-520.
 6. Nishida H, Endo M, Koyanagi H, Ichihara T, Takao A, Maruyama M. Coronary artery bypass in a 15-year-old girl with pseudoxanthoma elasticum. Ann Thorac Surg 1990; 49: 483- 485.
 7. Kevorkian JP, Masquet C, Kural-Menasche S, Le Dref O, Beaufils P. New report of severe coronary artery disease in an eighteen-year-old girl with pseudoxanthoma elasticum. Case Report and review of the literature. Angiology 1997; 48: 735-741.
 8. Seres García L, Valle Tudela V. Current prognosis of unstable angina. The results of clinical studies. Rev Esp Cardiol 1999; 52 (Supl 1): 67-75.