

**Miocarditis como forma de presentación de una miopatía inflamatoria autoinmunitaria asociada con anticuerpos antipartícula de reconocimiento de señal**



**Myocarditis as a Form of Presentation of an Inflammatory Autoimmune Myopathy Associated With Anti-signal Recognition Particle Antibodies**

**Sr. Editor:**

La miopatía autoinmunitaria necrosante (MAN) es una entidad muy poco frecuente pero grave, cuya forma de presentación puede ser el daño cardíaco<sup>1</sup>. Se presenta un excepcional caso de miocarditis por MAN que supuso un reto diagnóstico y pone de manifiesto la utilidad de los estudios de autoinmunidad en las miocarditis de origen incierto. Además, se lleva a cabo una revisión de esta enfermedad sistémica y su daño cardíaco.

Mujer de 82 años, con antecedentes de hipercolesterolemia sin tratamiento, sin historia de diabetes mellitus, hipertensión arterial o cardiopatía previa, acudió al servicio de urgencias por una disnea a moderados esfuerzos de 4 semanas de evolución, sin otros síntomas ni signos de insuficiencia cardíaca.

A su llegada se realizó analítica, en la que destacaban elevación de la troponina T y la creatincinasa (figura A), y un electrocardiograma con bloqueo completo de la rama izquierda, ya presente en los previos; el hemograma, la coagulación, la bioquímica básica y la radiografía de tórax no mostraron alteraciones. Con la sospecha de disnea como equivalente anginoso, se decidió ingresar a la paciente para completar los estudios.

La ecocardiografía transtorácica mostró unas funciones sistólicas general y segmentaria normales, sin valvulopatías; a la coronariografía no aparecían lesiones.

Dada la persistente elevación de los marcadores de daño miocárdico sin indicios de isquemia, se consideró la posibilidad de

miocarditis. Una vez descartado el origen infeccioso o tóxico, con enzimas musculares persistentemente elevadas, se sospechó una miopatía, y se solicitó un perfil de anticuerpos específicos, que resultaron positivos para antipartículas de reconocimiento de señal (anti-SRP).

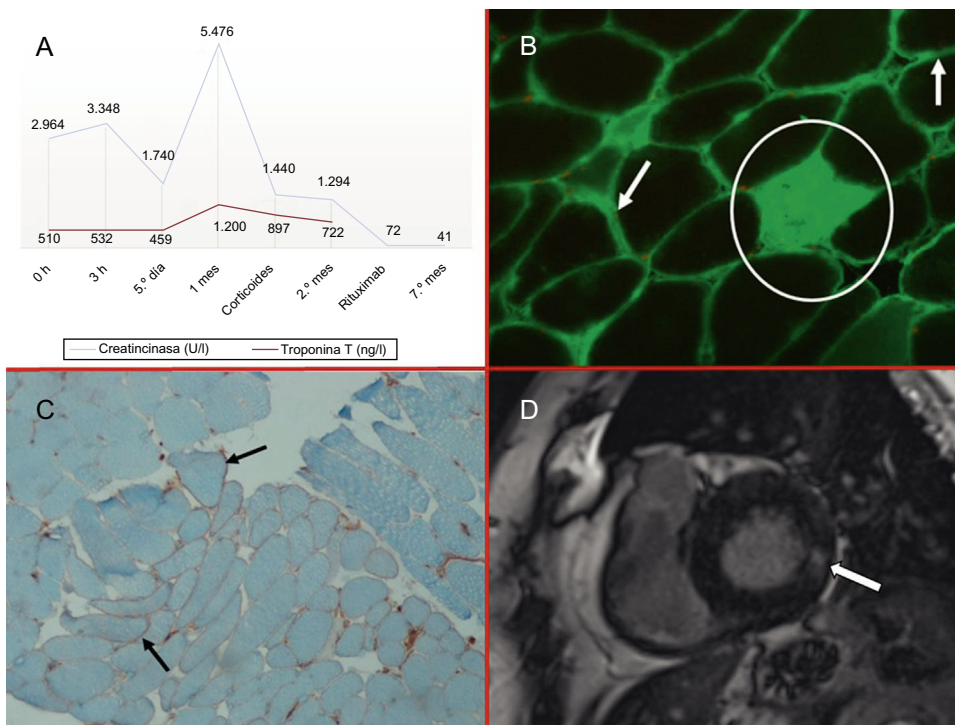
Con la sospecha de una MAN asociada con anticuerpos anti-SRP, se realizó tomografía computarizada toracoabdominopelviana y se determinaron los marcadores tumorales, que no mostraron neoplasia como desencadenante del cuadro autoinmunitario. El estudio neurofisiológico y la biopsia muscular eran compatibles con MAN (figura B y C).

Ante el daño miocárdico enzimático con una ecocardiografía transtorácica inespecífica, se solicitó resonancia magnética (RM) cardíaca, que mostró un ventrículo izquierdo no dilatado, con función sistólica normal, y áreas intramiocárdicas en los segmentos inferior y lateral basal de captación tardía de gadolinio compatibles con fibrosis (figura D).

Recibió tratamiento con ácido acetilsalicílico, bloqueadores beta y esteroides: 3 bolos de 250 mg de 6-metilprednisolona seguidos de prednisona a dosis de 0,4 mg/kg/día. Dado el pronóstico grave, se decidió administrar rituximab 1 g i.v., repetido a las 2 semanas. Siguió una pauta decreciente de prednisona, y a los 3 meses estaba sin disnea y se habían normalizado los marcadores de daño miocárdico.

Las miopatías inflamatorias autoinmunitarias (MIA) son un grupo heterogéneo de trastornos musculares caracterizados por debilidad muscular, elevación de la creatincinasa y alteraciones electromiográficas, además de hallazgos típicos en la biopsia muscular, como infiltrados inflamatorios, necrosis y/o expresión anómala del antígeno de histocompatibilidad de clase I (MCH1)<sup>1</sup>.

Clásicamente, las miopatías inflamatorias se clasificaban como polimiositis, dermatomiositis, miositis por cuerpos de inclusión, miositis necrosante e inespecíficas, con base en criterios anatómopatológicos y clínicos. En los últimos años, con la descripción de



**Figura.** A: marcadores de daño miocárdico; elevación de ambas enzimas con predominio de la creatincinasa. B: biopsia muscular, inmunofluorescencia para IgG ( $\times 10$ ); las flechas indican la acumulación de fibras musculares en la membrana plasmática y el círculo indica la fibra necrótica intramiocárdica. C: biopsia muscular, tinción inmunohistoquímica para MCH1 ( $\times 10$ ); sobreexpresión de anti-MCH1 de fibras musculares (flechas) en la membrana plasmática. D: resonancia magnética cardíaca, secuencia de realce tardío con gadolinio; la flecha indica la captación intramiocárdica inferolateral basal. MCH1: antígeno de histocompatibilidad de clase I.

nuevos anticuerpos y la disponibilidad de técnicas para determinarlos, se ha propuesto una reclasificación con el término de MIA, dado que casi todas presentan diferentes anticuerpos<sup>2</sup>.

Nuestro caso muestra una MAN, en la que, a diferencia de otras MIA, la biopsia muscular muestra un patrón inflamatorio mínimo o ausente, pero marcadas áreas de necrosis y regeneración.

La MAN ocurre sola o junto con infecciones virales, cáncer, esclerodermia o fármacos (estatinas). Existen 2 anticuerpos asociados: anticuerpos anti-SRP y anticuerpos contra la 3-hidroxi-3-metilglutaril-coenzima A reductasa<sup>2</sup>, aunque hasta en un tercio de los pacientes son negativos.

Los anticuerpos anti-SRP son muy específicos y se asocian con formas más agudas, mayores concentraciones de creatinina y mayor daño de músculos respiratorios y esofágicos. El daño cardíaco es menos frecuente<sup>1-3</sup>.

Oppenheim describió el daño cardíaco en las MIA por primera vez en 1899. Su prevalencia está todavía por determinar (un 6-75%, según selección de pacientes y métodos para determinar el daño cardíaco), pero se considera que es una manifestación clínica mayor y una de las principales causas de muerte<sup>3,4</sup>.

La expresión clínica del daño cardíaco es relativamente infrecuente (3-6%); la miocarditis es la manifestación más común (40%). Se cree que la miocarditis recurrente podría llevar a la fibrosis del tejido de conducción, los vasos y el miocardio, y como consecuencia final produce insuficiencia cardíaca, que es la causa más frecuente de muerte cardiovascular (20%)<sup>5,6</sup>. Sin embargo, el daño subclínico oscilaría entre el 13 y el 72%, con amplia variedad de presentaciones: alteraciones electrocardiográficas (arritmias, alteraciones de conducción y repolarización), ecocardiográficas (disfunción diastólica, patrón de *tako-tsubo*) y en RM, que destaca como mejor técnica para detectar inflamación miocárdica inicial y fibrosis miocárdica en fase crónica<sup>3</sup>.

Nuestro caso pone de manifiesto la relevancia de alcanzar un diagnóstico etiológico del daño miocárdico no isquémico, además de la posibilidad de que el daño cardíaco sea la única manifestación de las MIA. Destacan la importancia de la RM cardíaca, los estudios de autoinmunidad y, sobre todo, la colaboración multidisciplinaria para un adecuado abordaje clínico de estas entidades.

## CONFLICTO DE INTERESES

C. Morís de la Tassa es *proctor* y *advisory boards* de Medtronic.

Amaia Martínez León<sup>a,\*</sup>, Jessica Paola Rugeles Niño<sup>b</sup>, Anahy María Brandy García<sup>c</sup>, César Morís de la Tassa<sup>a</sup>, Luis Caminal Montero<sup>b</sup> y José Rozado Castaño<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

<sup>b</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

<sup>c</sup>Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

\* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: [amaiamtzleon@gmail.com](mailto:amaiamtzleon@gmail.com) (A. Martínez León).

## BIBLIOGRAFÍA

- Milone M. Diagnosis and management of immune-mediated myopathies. *Mayo Clin Proc.* 2017;92:826-837.
- Senécal JL, Raynaud JP, Troyanov Y. A new classification of adult autoimmune myositis. *Arthritis Rheum.* 2017;69:878-884.
- Thiébaud M, Terrier B, Menacer S, et al. Antisignal recognition particle antibodies-Related cardiomyopathy. *Circulation.* 2013;127:e434-e436.
- Gupta R, Wayangankar SA, Targoff IN, Henneby TA. Clinical cardiac involvement in idiopathic inflammatory myopathies: a systematic review. *Int J Cardiol.* 2011;148:261-270.
- Hengstman GJ, ter Laak HJ, Vree Egberts WT, et al. Anti-signal recognition particle autoantibodies: marker of a necrotising myopathy. *Ann Rheum Dis.* 2006;65:1635-1638.
- Dankó K, Ponyi A, Constantin T, Borgulya G, Szegedi G. Long-term survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies according to clinical features: a longitudinal study of 162 cases. *Medicine (Baltimore).* 2004;83:35-42.

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2018.04.021>  
0300-8932/

© 2018 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Simulación impresa en 3D de intervención coronaria percutánea específica para un paciente



### A 3D Printed Patient-specific Simulator for Percutaneous Coronary Intervention

#### Sr. Editor:

La evolución de la impresión tridimensional (3D) en la última década ha hecho que esta tecnología, antes reservada al uso industrial, se haya popularizado a otros ámbitos, incluida la cardiología<sup>1,2</sup>.

La impresión mediante modelado por deposición fundida es la que ha vivido una mayor expansión, y hoy los modelos de impresoras comerciales asequibles permiten alcanzar una resolución de 20 µm sin prácticamente ningún límite para imprimir cualquier geometría.

Previamente se ha descrito la utilidad de modelos de impresión 3D para probar tratamientos<sup>3</sup>, entrenamiento<sup>4</sup> o simulación fisiológica<sup>5</sup>, entre otros. En nuestro conocimiento, el presente modelo es el primero que se publica dirigido específicamente al entrenamiento de la intervención coronaria percutánea que

permite reproducir las estructuras conservando la disposición espacial en el paciente y manteniendo un detalle anatómico de alta precisión.

El modelo se elaboró a partir de imágenes de una tomografía computarizada cardíaca sincronizada. La segmentación de la aorta ascendente y las arterias coronarias se realizó mediante el *software* de código abierto HOROS (*The Horos Project*), con el que se consiguió una malla del volumen intravascular de las estructuras. El modelo se procesó posteriormente en un programa de modelado 3D (Rhinoceros), donde se hizo hueco con un espesor de pared definido manteniendo las dimensiones de la luz intravascular. Después se diseñó una peana específica para el modelo con el objetivo de mantener la correcta posición anatómica de las estructuras cardíacas en el paciente. Finalmente, el modelo se preparó para su impresión mediante el *software* CURA (Ultimaker inc.).

El modelo obtenido era una réplica de la luz intravascular de la aorta y el árbol coronario del paciente que conservaba la orientación espacial real. Con el objetivo de simular el flujo sanguíneo, se añadió al modelo un circuito abierto impulsado por una bomba de flujo continuo, y como fluido se utilizó suero salino.