

Síndrome de tako-tsubo o miocardiopatía por estrés desencadenado por una crisis miasténica grave

Tako-tsubo syndrome or stress cardiomyopathy precipitated by severe myasthenic crisis

Adrián Riaño-Ondiviela^{1*}, Javier Escota-Villanueva¹, Guillermo Pinillos-Francia², Paula Morlanes-Gracia¹, Daniel Cantero-Lozano², Juan M. Salvador-Casabón¹ y Arturo Andrés-Sánchez²

¹Unidad de Cardiología Clínica, Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza; ²Unidad de Cardiología Clínica, Servicio de Cardiología, Hospital San Pedro, Logroño. España

La miastenia grave es una enfermedad autoinmunitaria que afecta a la placa neuromuscular y produce debilidad generalizada del músculo esquelético. Las descargas catecolaminérgicas que aparecen en el contexto de un aumento de estrés físico o emocional generado en una crisis miasténica pueden actuar como desencadenantes de una miocardiopatía por estrés o síndrome de tako-tsubo.

Mujer de 78 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus y fibrilación auricular paroxística. Se la diagnosticó en fecha reciente de miastenia grave con anticuerpos antirreceptor de acetilcolina positivos. Se hallaba en tratamiento ambulatorio con piridostigmina (30 mg cada 8 h) y prednisona (25 mg cada 24 h).

La paciente consultó en el Servicio de Urgencias por cuadro de infección respiratoria consolidativa. Durante el ingreso inicia clínica de disminución de fuerza de predominio facial, junto con disfagia y progresiva insuficiencia respiratoria parcial (gasometría arterial basal: pH, 7.43; pO₂, 57 mmHg; pCO₂, 37 mmHg; SatO₂, 92%). Se decide iniciar tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas a dosis de 400 mg/kg durante cinco

días y apoyo respiratorio con ventilación mecánica no invasiva, con buena evolución inicial.

A los siete días de estancia hospitalaria presenta nuevo episodio de insuficiencia respiratoria aguda con desaturación en oximetría de pulso hasta el 80% pese a oxigenoterapia de altos flujos, y se requieren intubación orotraqueal y traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI).

Durante el primer día de estancia en la UCI se documentan ligeras crepitaciones en ambas bases pulmonares y en el electrocardiograma de superficie sistemático se observa negativización de la onda T en toda la serie precordial. Se objetiva a su vez elevación de marcadores de daño miocárdico (troponina T ultrasensible de 154 ng/dl y creatina cinasa de 43 U/l), junto con elevación de los valores de NT-proBNP hasta 24,980 ng/l. Aunque la paciente no presentó dolor torácico en ningún momento, se realiza ecocardiograma urgente que revela ligera hipertrofia ventricular izquierda con moderada disfunción sistólica del ventrículo izquierdo (fracción de expulsión calculada del 35-40%) debido a acinesia de todos los segmentos apicales y medios con hipercontractilidad de los

Correspondencia:

*Adrián Riaño-Ondiviela

Servicio de Cardiología

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Av. San Juan Bosco, 15

C.P. 50009, Zaragoza, España

E-mail: arondiviela@gmail.com

Fecha de recepción: 11-03-2019

Fecha de aceptación: 24-04-2019

DOI: 10.24875/ACM.19000155

Disponible en internet: 05-02-2020

Arch Cardiol Mex. (ahead of print)

www.archivoscardiologia.com

1405-9940 © 2019 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

segmentos basales (Fig. 1A). Ante estos hallazgos se solicita coronariografía urgente que muestra las arterias coronarias epicárdicas sin lesiones angiográficas (Fig. 2 A,B).

La buena evolución respiratoria permite la extubación temprana a las 36 horas. Se completó estudio neurológico con la realización TC torácica que no mostró alteraciones en tino que justificaran el episodio. La ecocardiografía transtorácica de control a los 10 días señala la normalización de la función sistólica ventricular izquierda (fracción de expulsión del 75%) y la

ausencia de alteraciones contráctiles segmentarias (Fig. 1B).

Además, no presentó episodios arrítmicos en ningún momento. Los hallazgos descritos satisfacen todos los criterios de discinesia apical transitoria de clase IIb de la clasificación InterTAK, secundaria a una crisis miasténica grave que requirió intubación orotraqueal.

Las crisis miasténicas son un desencadenante muy inusual de miocardiopatía apical transitoria o síndrome de tako-tsubo. En la bibliografía, desde 1970 hasta la actualidad sólo se han descrito en el mundo occidental

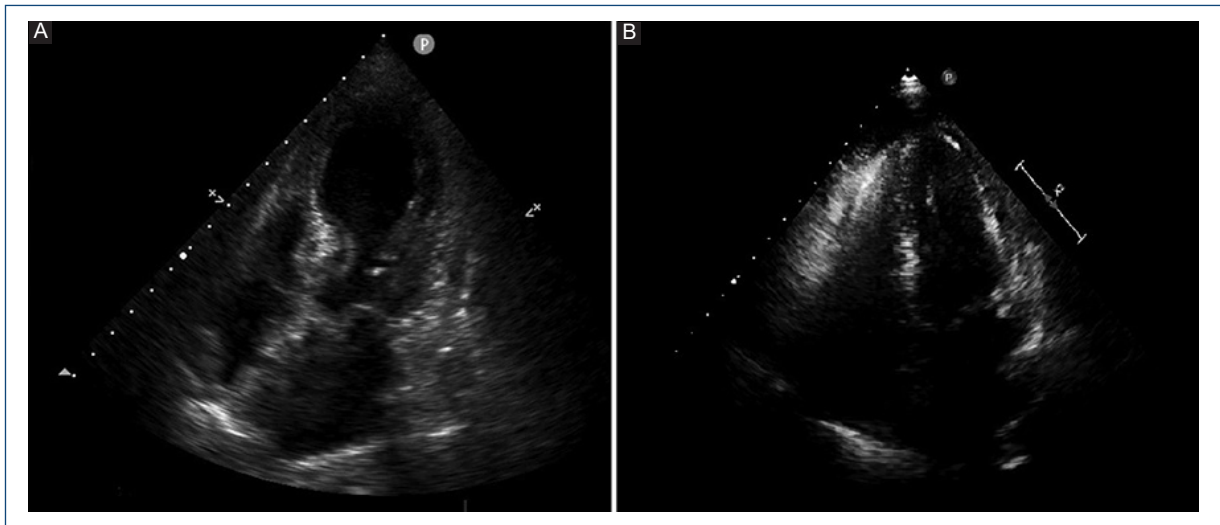


Figura 1. A: Ecocardiografía transtorácica en ventana apical de cuatro cámaras realizada en sístole en la fase aguda; se observa acinesia de todos los segmentos apicales y medios con hipercontractilidad de los segmentos basales. **B:** Ecocardiografía transtorácica en ventana apical de cuatro cámaras realizada en sístole en la fase subaguda en que la no se observan alteraciones segmentarias de la contractilidad.



Figura 2. Coronariografía diagnóstica en la que no se observan defectos de repleción en las arterias epicárdicas indicativos de isquemia.

ocho casos de síndrome de tako-tsubo provocado por una crisis miasténica grave que precisara ventilación mecánica.

La miastenia grave es una enfermedad autoinmunitaria caracterizada por presentar una debilidad muscular fluctuante debido a una afectación de la transmisión en la placa neuromuscular. Los pacientes con esta enfermedad pueden presentar crisis miasténicas por varias causas, como infecciones, fármacos u otras enfermedades autoinmunitarias concomitantes¹. En fecha reciente se ha publicado la clasificación InterTAK que agrupa los síndromes de tako-tsubo con base en su desencadenante². Aunque los mecanismos todavía no están claros, se ha observado una notoria relación entre la alta concentración de catecolaminas en sangre y la miocardiopatía por estrés. Los valores elevados de adrenalina, noradrenalina y dopamina que se liberan al torrente circulatorio por el estrés (ya sea físico o emocional) durante una crisis miasténica pueden desencadenar una disfunción ventricular reversible en los pacientes afectados de esta anomalía³.

En el caso presentado de síndrome de tako-tsubo, la falta de otras causas potencialmente desencadenantes, como feocromocitoma o hipertiroidismo, y la presencia concomitante de una crisis miasténica hacen que esta última sea la precipitadora de la miocardiopatía⁴.

La relación de estas dos entidades hace que el tratamiento sea complejo. Además, es muy importante no perder de vista qué fármacos habitualmente utilizados en cardiología deben evitarse en pacientes afectados de miastenia, ya que podrían agravar los síntomas, como los fármacos antiarrítmicos de la clase 1a (bloqueadores de los canales de sodio) puesto que ejercen un efecto anticolinérgico. Otros fármacos a evitar son los bloqueadores β , antagonistas del calcio y quinidina⁵. Debido a la relativamente escasa incidencia de este síndrome y a su excepcional relación con la miastenia grave como sustrato clínico, es necesario mantener un elevado índice de sospecha ante síntomas o hallazgos inespecíficos en estos pacientes, dado que puede comprometer el pronóstico a corto plazo, en particular en fase aguda⁶.

Financiamiento

Los autores no tuvieron ningún financiamiento.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

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 han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Agradecimientos

Los autores expresan su agradecimiento al Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza, en especial al Servicio de Cardiología y a todos los compañeros que lo integran.

Bibliografía

1. Wendell LC, Levine JM. Myasthenic crisis. *Nuerohospitalist*. 2011; 1:16-22.
2. Ghadri JR, Kato K, Cammann VL, Gili S, Jurisic S. Long-term prognosis of patients with takotsubo syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2018; 72:874-882.
3. Wittstein IS, Thiemann DR, Lima JA, Baughman KL, Schulman SP, Gerstenblith G, et al. Neurohormonal features of myocardial stunning due to sudden emotional stress. *N Engl J Med*. 2005;352:539 (una sola página).
4. Prasad A, Lerman A, Rihal CS. Apical ballooning syndrome (tako-tsubo or stress cardiomyopathy): a mimic of acute myocardial infarction. *Am Heart J*. 2008;155:408-17.
5. Finsterer J, Stöllberger C. Stress from myasthenic crisis trigger takotsubo (broken heart) syndrome. *Int J Cardiol*. 2016;203:616-7.
6. Kato K, Sakai Y, Ishibashi I, Himi T, Fujimoto Y, Kobayashi Y. Predictors of in-hospital cardiac complications in patients with takotsubo syndrome. *Heart Vessels*. 2018;33:1214-1219.