

MASTOCITOSIS, UNA CAUSA EXTRAÑA DE DOLOR PRECORDIAL Y SÍNCOPE

MASTOCYTOSIS, A STRANGE CAUSE OF PRECORDIAL PAIN AND SYNCOPE

MARÍA EUGENIA AMREIN¹, GUADALUPE NOEL FEDERIK¹, AGUSTINA GINESI¹, JIMENA SANTILLÁN¹, NADIA ESTHER PUEBLA¹, TOMÁS BERTOLINO¹, GRACIANA CIAMBRONE², CLAUDIO HIGA³

RESUMEN

El síncope y el dolor precordial son una consulta cardiológica frecuente. Su asociación marca pronóstico, y en un porcentaje no menor no se arriba a la etiología. Los diagnósticos diferenciales habituales incluyen patologías cardiovasculares y neurológicas. Se describe un caso clínico de una paciente con ambos síntomas, con diagnóstico de mastocitosis.

Palabras clave: síncope, dolor en el pecho, mastocitosis.

ABSTRACT

Both syncope and angina pectoris are frequently seen in cardiology consultations. The association between the two symptoms is prognostic, and in several cases the diagnosis is uncertain. The most common differential diagnoses include cardiovascular and neurological pathologies. We describe a clinical case of a patient with both symptoms, with diagnosis of mastocytosis.

Keywords: syncope, chest pain, mastocytosis.

REVISTA CONAREC 2017;33(139):111-113 | VERSIÓN WEB WWW.REVISTACONAREC.COM.AR

INTRODUCCIÓN

El síncope representa el 3% de las consultas en guardia, mientras que el dolor torácico casi un 20% de las mismas. Pese a ser tan frecuentes, sigue siendo, en muchos casos, un reto diagnóstico, con el consiguiente retraso en el tratamiento¹.

En esta oportunidad, presentamos el caso de una paciente mujer de 57 años, a la cual se le realizaron diferentes estudios y se probaron distintas opciones de tratamiento durante un año, recurriendo con ambos síntomas. Finalmente, una vez realizado el diagnóstico de mastocitosis mediante biopsia de duodeno, se arribó al diagnóstico de síndrome de Kounis. Dicha entidad se caracteriza por la aparición simultánea de eventos coronarios agudos y reacciones alérgicas anafilácticas, descrito en torno a diferentes alérgenos, enfermedades y fármacos²⁻⁴.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 57 años, alérgica a la aspirina y con antecedentes heredo familiares: padre con infarto agudo de miocardio

a los 50 años. Sin eventos coronarios conocidos previos. Se encontraba medicada con clonazepam y venlafaxina. Consultó en múltiples oportunidades por síncope y dolor precordial anginoso. En cada internación por *angor* no se detectó elevación de marcadores de necrosis miocárdica, ni cambios electrocardiográficos. Además, se realizaron los siguientes estudios:

1. *Tilt test*: positivo por componente vasopresor.
2. Ecocardiograma: fracción de eyección y motilidad del ventrículo izquierdo conservadas.
3. Holter: ritmo sinusal durante todo el trazado, con escasa variabilidad de la frecuencia cardíaca. Extrasístoles supraventriculares aisladas. Sin pausas significativas ni trastornos de la conducción. No presentó síntomas durante el estudio.
4. Holter implantable: episodio de bigeminia ventricular en dos oportunidades, asintomática.
5. Cinecoronariografía: arterias coronarias normales.

Por el componente vasopresor del síncope se inició tratamiento con midodrine, y por sospecha de angina vasoespástica, diltiazem y mononitrato de isosorbide. A pesar de la titulación de dicha medicación, volvió a presentar nuevos episodios de síncope y *angor*.

Durante una de las internaciones presentó trastorno del ritmo evacuatorio, caracterizado por constipación, que alternaba con diarrea mucosanguinolenta. Fue evaluada por los servicios de Gastroenterología, Cirugía General y Coloproctología. Se solicitó endoscopia digestiva alta, que evidenció gastritis erosiva, duodenitis crónica activa, y videocolonoscopia, que detectó una úlcera en recto medio. Dicho estudio motivó la realización de una resonancia magnética nuclear que evidenció intususcepción intrarrectal con *infoldding* de la mucosa rectal. Se decidió resolución quirúrgica, realizándose cirugía STARR (*sta-*

1. Residente de Cardiología.

2. Médica Coordinadora de Unidad Coronaria.

3. Jefe de Unidad Coronaria.

Hospital Alemán. CABA, Rep. Argentina.

✉ **Correspondencia:** Dra. María Eugenia Amrein | Tres Sargentos 2266, B1640BLT Martínez, Buenos Aires, Rep. Argentina | eugeamrein@yahoo.com.ar

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 07/05/2017 | Aceptado: 15/05/2017

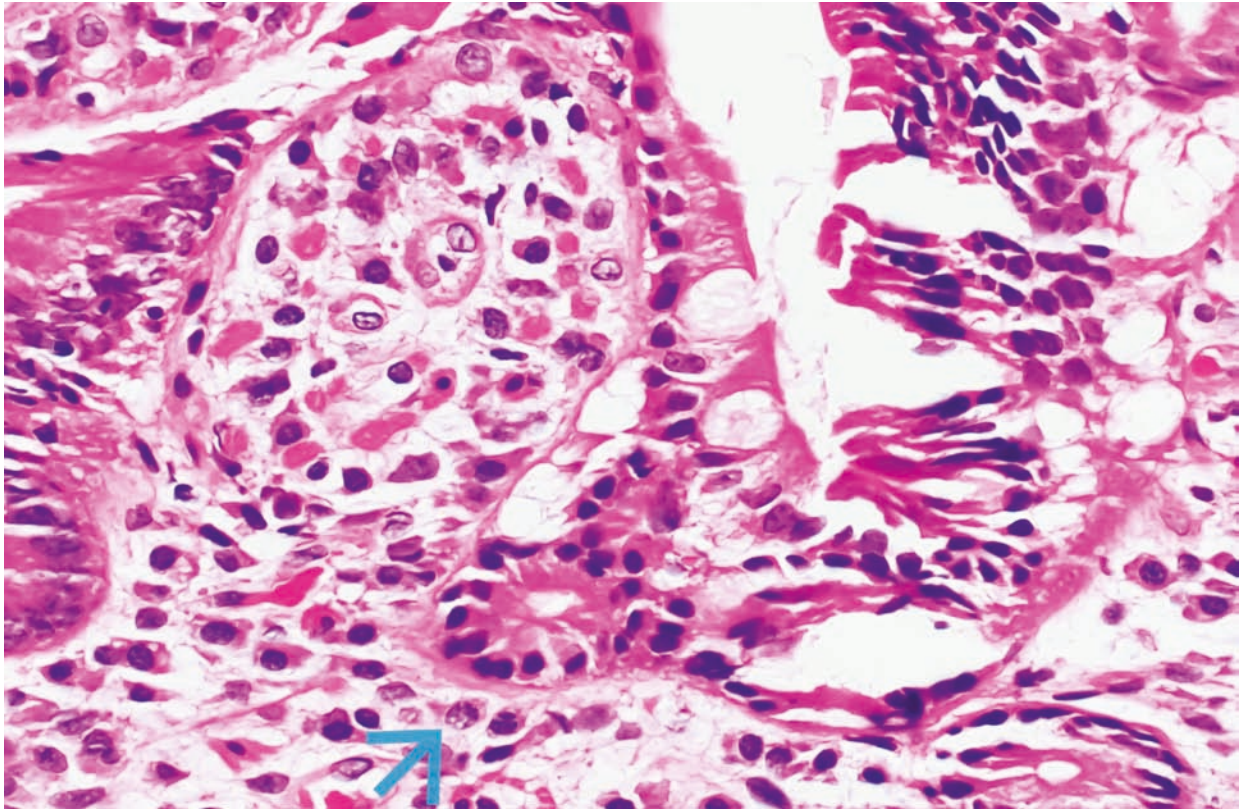


Figura 1. Imagen de biopsia de duodeno. Coloración con hematoxilina-eosina. La flecha muestra un mastocito, célula caracterizada por presentar una forma redondeada u ovoide y en humanos su diámetro varía entre 8-20 micras.

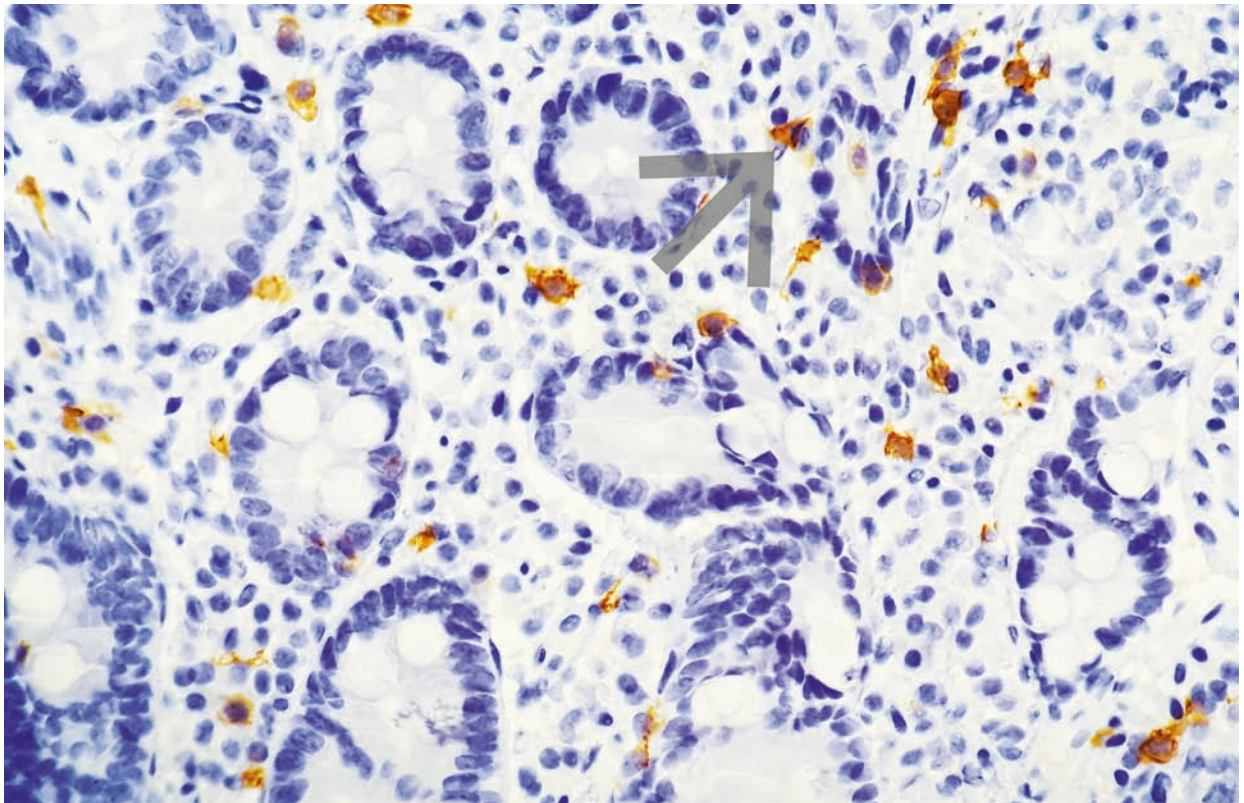


Figura 2. Imagen de biopsia de duodeno. Marcación con CD 117 (c-kit) para mastocitos. La flecha señala un mastocito. El núcleo ocupa una posición central, pero lo más característico de este tipo celular es su citoplasma cargado de gránulos con propiedades metacromáticas.

pled transanal rectal resection o resección rectal transanal por grapa-do), con toma de biopsia que informó: CD 117 (c-kit) positivo para mastocitosis (de hasta 10 por campo) (**Figuras 1 y 2**). Se realizó confirmación diagnóstica mediante punción de médula ósea. Se inició posteriormente tratamiento con antihistamínicos e interferón, evolucionando sin recurrencia sintomática.

DISCUSIÓN

La asociación entre síncope y dolor precordial podría explicarse por el síndrome de Kounis, descrito en 1991 por Kounis y Zavras, que se caracteriza por la aparición simultánea de eventos coronarios agudos y reacciones alérgicas anafilácticas. Se lo ha asociado a diferentes alérgenos, enfermedades y fármacos⁵⁻⁸.

Entre las enfermedades relacionadas se destaca la mastocitosis, que se caracteriza por una proliferación patológica de dicha serie leucocitaria. El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia de médula ósea. Clínicamente cursa con cuadros de anafilaxia a repetición, por la liberación de histamina. Esta afecta múltiples órganos en diferente grado y manera⁹. La liberación sistémica de dicho mediador inflamatorio produce cambios

hemodinámicos y cardiovasculares en forma dosis dependiente, actuando sobre receptores H1 y H2. A nivel cardiovascular, la estimulación de los receptores H1 produce vasoconstricción coronaria y vasoespasmos, con aumento de la permeabilidad capilar^{10,11}. Los receptores H2 se encuentran a nivel auricular, ventricular y en los vasos sanguíneos. Su estimulación conlleva al aumento del inotropismo y del cronotropismo, así como también vasodilatación coronaria. La estimulación conjunta de ambos receptores resulta en el descenso de la presión diastólica y el aumento de la presión de pulso. La respuesta observada sobre la frecuencia cardíaca ha sido variable en diferentes estudios, siendo la más frecuente la taquicardia compensadora, pero en otros pacientes se ha observado bradicardia registrada en monitoreos ambulatorios^{12,8,12}.

CONCLUSIÓN

El caso descrito es una entidad subdiagnosticada, que no se incluye habitualmente como diagnóstico diferencial de síncope y dolor precordial. Son necesarios más estudios para conocer su epidemiología, características clínicas, diagnóstico y definir las medidas preventivas y el tratamiento más adecuado.

BIBLIOGRAFÍA

- Gutiérrez O. Síncope: diagnóstico y tratamiento. *Revista Peruana de Cardiología* 1996;22(1):30-8.
- Pampín F, Rial Prado MJ, Vázquez Vigo R, González Guzmán LA. Síndrome coronario agudo por hipersensibilidad: Síndrome de Kounis. *Gaceta Clínica* 2014;75(1):31-2.
- Kounis NG, Zavras GM. Histamine-induced coronary artery spasm: the concept of allergic angina. *Br J Clin Pract* 1991;45(2):121-8.
- Rico Cepeda P, Palencia Herrejón E, Rodríguez Aguirregabiria MM. Síndrome de Kounis. *Med Intensiva* 2012;36(5):358-64.
- Garcipérez de Vargas FJ, Mendoza J, Sánchez-Calderón P, Ortiz C, Porro R, Moggollón-Jiménez MV. Cardiogenic shock secondary to metamizole-induced type II Kounis syndrome. *Rev Esp Cardiol* 2012;65(12):1138-9.
- Echarri Sucunza A, Tejedor Arizmendi R, Gómez de Segura Nieva JL, Marcos Zorroza I. Infarto agudo de miocardio tras ingesta de antiinflamatorios no esteroideos. *SEMERGEN* 2007;33(5):264-5.
- Ralapanawa DM, Kularatne SA. Kounis syndrome secondary to amoxicillin/clavulanic acid administration: a case report and review of literature. *BMC Res Notes* 2015;8:97.
- Kogias JS, Papadakis EX, Tsatiris CG, Hahalis G, Kounis GN, Mazarakis A, et al. Kounis syndrome: a manifestation of drug-eluting stent thrombosis associated with allergic reaction to contrast material. *Int J Cardiol* 2010;139(2):206-9.
- Castells M, Austen KF. Mastocytosis: mediator-related signs and symptoms. *Int Arch Allergy Immunol* 2002;127:147-52.
- Escribano L, Akin C, Castells M, Schwartz LB. Current options in the treatment of mast cell mediator-related symptoms in mastocytosis. *Inflamm Allergy Drug Targets* 2006;5(1):61-77.
- De la Hoz B, González de Olano D, Álvarez I, Sánchez L, Núñez R, Sánchez I, et al. Guidelines for the diagnosis, treatment and management of mastocytosis. *An Sist Sanit Navar* 2008;31(1):11-32.
- Liping Z, Bin H, Qiming F. An extraordinary case associated with an allergic reaction to clopidogrel: coronary artery spasm or Kounis syndrome? *Heart Lung Circ* 2015;24(11):e180-3.