

Infarto del miocardio y tendinitis aquiliana como manifestaciones de hipercolesterolemia familiar

AMADO KARDUSS, JAVIER MOLINA, ALVARO MORENO, OSCAR URIBE

La hipercolesterolemia familiar (HF) es un trastorno genético caracterizado por disminución de los receptores para LDL colesterol, que se manifiesta por aumento de los niveles plasmáticos de LDL, enfermedad coronaria (EC) prematura y manifestaciones osteoarticulares como xantomas tendinosos y artritis. Se informa el caso de un hombre de 30 años, sin antecedentes reumatológicos ni cardiovasculares, quien concomitantemente presentó infarto agudo del miocardio (IM) y tendinitis aguda del Aquiles. Las características clínicas y el patrón lipídico fueron compatibles con HF (hiperlipoproteinemia IIa). Se discuten las características clínicas del paciente y las manifestaciones reumatológicas de las hiperlipoproteinemias.

INTRODUCCION

La hipercolesterolemia familiar (HF) es un trastorno autosómico dominante relativamente frecuente, 1 de cada 500 en la población general. Se caracteriza por disminución parcial (hetero-

zigóticos) o completa (homocigóticos) de los receptores para LDL (1) y se manifiesta por elevación selectiva de los niveles de LDL (patrón IIa) e infiltración de colesterol en tendones, arterias y tejidos blandos lo que da origen a las manifestaciones clínicas, xantomas tendinosos, enfermedad coronaria (EC) prematura, arco corneal y xantelasmas (1,2). A veces también se presentan síntomas reumatológicos bien definidos como tendinitis y episodios de mono, oligo o poliartritis asimétricas migratorias que no dejan secuelas (3, 4, 5).

Presentamos el caso de un hombre de 30 años sin antecedentes reumatológicos ni cardiovasculares, quien concomitantemente presentó infarto agudo del miocardio y tendinitis aguda del Aquiles, cuyas manifestaciones clínicas y patrón lipídico fueron compatibles con HF.

DR. AMADO KARDUSS, Residente de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. DR. JAVIER MOLINA, Profesor Departamento de Medicina Interna y Sección de Reumatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. DR. ALVARO MORENO, Residente de Reumatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. DR. OSCAR URIBE, Profesor Departamento de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente de sexo masculino, 30 años, fumador de 20 cigarrillos diarios por 12 años, sin otros antecedentes de importancia, quien presentó cuadro súbito de coxalgia izquierda intensa, incapacitante, sin compromiso sistémico, para la cual recibió analgésicos parenterales con desaparición completa de la sintomatología en 3 días. Pocos días después presentó dolor anginoso típico asociado con náuseas, diaforesis y síncope; el E.K.G. mostró IM anteroseptal en evolución (Figura 1) y la CPK fué 661 UI. Con base en lo anterior se hizo diagnóstico de IM Killip I y se inició manejo médico. Siete días más tarde presentó dolor e impotencia funcional del tendón de Aquiles izquierdo con claros signos inflamatorios. Al examen físico se encontró un paciente hemodinámico estable, con arco corneal bilateral e intensa inflamación del tendón de Aquiles izquierdo y engrosamiento del derecho (Figura 2). El resto del examen fue normal. Los principales datos de laboratorio fueron: VSG 55 mm/hora (Westergreen), anticuerpos antinucleares negativos, factor reumatoideo (látex) negativo, ácido úrico 4.2 mgs/dl., colesterol 368 mgs/dl., triglicéridos 79 mg/dl., HDL 44 mg/dl., LDL 308 mg/dl. y VLDL 16 mg/dl.

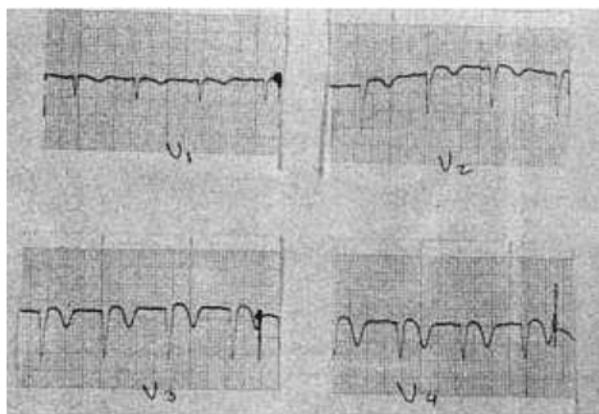


FIGURA 1: Se observa infarto agudo anteroseptal

Si bien el episodio de tendinitis aguda cedió espontáneamente en 3 días, el tendón continuó engrosado. El paciente evolucionó satisfactoriamente de su IM y fué dado de alta con dieta y bezafibrato.

DISCUSION

Las manifestaciones primordiales de la HF que nos permiten hacer el diagnóstico son: elevación selectiva de LDL (patrón lipídico IIa); xantomas tendinosos especialmente en el Aquiles y EC prematura (1, 2). Nuestro paciente presentaba las 3 manifestaciones anteriores y también tenía arco corneal, signo que aunque se manifiesta con frecuencia, no es patognomónico ni exclusivo de la entidad. Su enfermedad se inició con compromiso monoarticular de cadera izquierda, rápidamente autolimitado; esto ha sido descrito en HF (3, 5, 6).

El diagnóstico diferencial de esta entidad debe hacerse con otras causas de patrón lipídico IIa como hipercolesterolemia poligénica, hiperlipidemia de múltiples tipos de lipoproteínas y trastornos metabólicos como hipotiroidismo y síndrome nefrótico, pero en ninguna de ellas existe compromiso tendinoso y esto ayuda a diferenciarlas (1). En la hiperlipemia inducida por tensión emocional, IM, quemaduras, sep-



FIGURA 2: Se aprecia engrosamiento del tendón de Aquiles

sis etc., esta elevación ocurre a expensas de las VLDL o sea el patrón lipídico tipo IV (1). Algunas entidades reumatológicas como la gota pueden producir síntomas similares, pero la hiperuricemia y la presencia de tofos y de cristales de urato monosódico en las articulaciones establecen el diagnóstico correcto.

Las manifestaciones reumatológicas de la HF son distintas en homocigóticos y heterocigóticos. En los primeros ocurren en edad temprana y la mitad de los pacientes se presentan con poliartritis migratorias principalmente de articulaciones grandes que usualmente se resuelven en 2 a 10 días. La presencia de daño valvular aórtico, VSG elevada (explicados por la hiperlipoproteíнемia) y la poliartritis migratoria simulan la fiebre reumática (3).

Por lo general los pacientes mueren antes de la cuarta década de la vida debido a EC (1, 2); 40% de los heterocigóticos presentan manifestaciones articulares; las más frecuentes son los xantomas tendinosos en el Aquiles, patela y en los extensores y flexores de los dedos de las manos (3, 5). Varias veces en el año desencadenan episodios agudos de tendinitis que duran 3 a 4 días y no dejan secuelas (6). 80% de los pacientes mayores de 30 años presentan engrosamiento bilateral del Aquiles, a veces asintomático; su grosor se correlaciona con la severidad de la aterosclerosis coronaria (7); puede ser el primer signo de la HF y si se le descubre, puede ayudar a prevenir la EC. Fuera de las manifestaciones tendinosas, los pacientes con HF presentan compromiso mono, oligo o poliarticular migratorio de articulaciones grandes como tobillos, rodillas, codos y caderas y con menor frecuencia de las pequeñas de manos y pies. Al igual que la tendinitis, su presentación es brusca, el compromiso intenso e incapacitante y se resuelven espontáneamente en 2 a 6 días sin dejar secuelas (3, 5, 6, 8). En los tendones, histológicamente, se han encontrado macrófagos cargados de lípidos, formando células esponjosas (1); la etiología de la artritis es menos clara y muy controvertida (9).

Por lo general la manifestación articular de la hiperlipoproteíнемia tipo IV es oligoarticular asimétrica de grandes y pequeñas articulaciones; usualmente insidiosa y demorada en su resolución; los síntomas pueden persistir durante 6 semanas. Usualmente el grado de inflamación es moderado y el líquido sinovial muestra buen coágulo de mucina, de 1.500 a 8.000 células por mm³, con predominio

de mononucleares y en ocasiones cristales de colesterol (10); la membrana sinovial muestra hiperplasia discreta; Buckingham y cols. (10) encontraron lesiones quísticas yuxtaarticulares en la metafisis de tibia, húmero, carpo y falanges en 5 de 10 pacientes, que al aspirarlas contenían un material mucinoso amarillo no constituido por lípidos.

En la hiperlipoproteíнемia tipo V se han encontrado lesiones óseas quísticas en las que se encuentran histiocitos en espuma (11). Excepto por fracturas patológicas que pueden ocurrir a este nivel, los pacientes son asintomáticos (3).

Parece existir marcada asociación entre las hiperlipoproteíнемias tipo IV, V y con menos frecuencia la III y la gota (3, 12). 50 a 70% de los pacientes gotosos tienen hiperlipoproteíнемia (12, 13). Sin embargo Struther y cols. (12) sólo encontraron 8 gotosos entre 85 pacientes con hiperlipoproteíнемia IV. En consecuencia no se sabe claramente si esta asociación se debe a una alteración en una vía metabólica común (13) o al estilo de vida y hábitos de los gotosos (12, 14).

En conclusión es necesario recordar que las hiperlipoproteíнемias tienen manifestaciones osteoarticulares frecuentes y diversas y que debemos pensar en ellas en presencia de un cuadro articular bizarro que no encaja dentro de los síndromes reumatológicos clásicos. Igualmente el diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado de estas entidades puede disminuir el riesgo de EC y en general de la aterosclerosis.

SUMMARY

Familial hypercholesterolemia (FH) is a genetic disorder characterized by a decrease in LDL-cholesterol receptors; patients exhibit increased plasma LDL levels, early coronary artery disease and osteoarticular manifestations such as tendinous xanthomata and arthritis. We report the case of a thirty year-old man with no cardiovascular or rheumatologic history who presented with concomitant acute myocardial infarction and acute Achilles' ten-

dinitis. Clinical features and lipid work-up were consistent with FH (Hyperlipoproteinemia IIa).

BIBLIOGRAFIA

1. BROWN MS, GOLDSTEIN JL. The hyperlipoproteinemias and other disorders of lipid metabolism. In BRAUNWALD E, ISSELBACHER KI, PETERSDORF RG, WILSON JD, MARTIN JB, FAUCI AS. eds. Principles of Internal Medicine. 11a ed. New York: Mc Graw Hill, 1987: 1650-1661.
2. GOLDSTEIN JL, BROWN MS. The LDL receptor defect in familial hypercholesterolemia. *Med Clin North Am* 1982; 66: 335-362.
3. RODNAN GP, SCHUMACHER R, ZVAIFLER NJ. Primer on the Rheumatic Diseases. 8a ed. Atlanta: Arthritis Foundation, 1983: 139-140.
4. MOLINA J. Artritis en enfermedades endocrinas y metabólicas. En: VELEZ H, BORRERO J, RESTREPO J, eds. Fundamentos de Medicina. Reumatología. 2a ed. Medellín: C. I. B. 1979: 130-135.
5. MATHON G, GAGNE C, BRUN D, LUPIEN PJ, MOORJANI S, et al. Articular manifestations of familial hypercholesterolemia. *Ann Rheum Dis* 1985; 44:599-602
6. GLUECK CJ, LEVY RI, FREDERICKSON DS. Acute tenosynovitis and arthritis as presenting symptoms of familial type II hyperlipoproteinemia. *JAMA* 1968; 206: 2195-2197.
7. MABUCHI H, TATAMI R, HOBA T, et al. Achilles tendon thickness and ischemic heart disease in familial hypercholesterolemia. *Metabolism* 1978; 27: 1672-1679.
8. FRAGA M, et al. Manifestaciones reumatológicas de las hiperlipoproteinemias. *Inv Clin* 1977; 42: 42-47.
9. CARROLL GJ, BAYLISS E. Treatment of the arthropathy of familial hypercholesterolemia. *Ann Rheum Dis* 1983; 42: 206-209.
10. BUCKINGHAM RB, BOLEGG, BASSETT DR. Polyarthritides associated with Type IV hyperlipoproteinemia. *Arch Intern Med* 1975; 135: 286-290.
11. SIEGELMAN SS, SCHLOSSBERG I, BECKER NH, SACHS BA, et al. Hyperlipoproteinemia with skeletal lesions. *Clin Orthop* 1972; 87: 228-232.
12. STRUTHERS GR, SCOTT DL, BACON PA, WALTON KW, et al. Musculoskeletal disorders in patients with hyperlipidemia. *Ann Rheum Dis* 1983; 42: 519-523.
13. BARLOW KA. Hyperlipidemia in primary gout. *Metabolism* 1968; 17: 289-299.
14. KELLEY WN, PALELLA TD. Gout and other disorders of purine metabolism. In: BRAUNWALD E, ISSELBACHER KI, PETERSDORF RG, WILSON JD, MARTIN JB, FAUCI AS. et al. eds. Principles of Internal Medicine. 11a ed. New York: Mc Graw Hill, 1987: 1623-1632.