

<sup>1</sup>Estefanía Pardo Campo, <sup>1</sup>Paula Alvarez Peñalba, <sup>1</sup>Pablo Gonzalez del Pozo, <sup>1</sup>Stefani Burger, <sup>1</sup>Ignacio Braña Abascal, <sup>1</sup>Marta Loredo, <sup>1</sup>Sara Alonso Castro, <sup>2</sup>Sara Murias Loza, <sup>2</sup>Julian Rodriguez, <sup>1</sup>Ruben Queiro Silva, <sup>1</sup>Mercedes Alperi Lopez. <sup>1</sup>Servicio de Reumatología y <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.

## HISTORIA PREVIA

Niña de 12 años, natural de Ecuador, con antecedentes de hipotiroidismo que en Mayo de 2022 comienza con clínica de artralgias, amenorrea y alopecia acompañadas de lesiones eritemato- violáceas en ambas manos y pies, con biopsia compatible con Lupus cutáneo crónico. Analíticamente destaca un ANA+ 1/2560 patrón moteado, antiSM+, antiDNA+ 104U/ml e hipocomplementemia con orina normal.

Con todo ello, la paciente es diagnosticada de Lupus eritematoso sistémico según criterios SLLICC 2012. Se amplían estudios, realizándose una capilaroscopia con hallazgos de megacapilares y un ecocardiograma normal. Además se inicia tratamiento con metotrexato e hidroxicloroquina.

## DESENLACE

Tenemos, una paciente con LES conocido, con dolor torácico y hallazgos confirmados de obstrucción de descendente anterior, aneurismas en TCI y un SCACEST secundario. Durante el ingreso presenta actividad lúpica clínica y analítica y mantiene positividad de ANAs, anti-Sm y antiribosomal-P.

Se realiza eco-doppler de rastreo corporal, sin encontrar signos de trombosis. Se decide manejo multidisciplinar, realizándose **bypass coronario** con arteria mamaria interna izquierda, se instaura corticoterapia intensiva, a dosis de 2mg/kg/día además de ácido acetilsalicílico, betabloqueante, estatina y anticoagulación oral a dosis terapéuticas. Se sustituye el metotrexato por micofenolato mofetilo.

Actualmente la paciente mantiene una muy buena evolución y se encuentra sin prednisona. No ha desarrollado por el momento actividad renal.

## DESCRIPCIÓN

En Septiembre de 2022 acude a urgencias en 3 ocasiones por dolor torácico precordial asociado a clínica vagal.

Ante sospecha de vasoespasmo se ingresa y se realiza un electrocardiograma (imagen 1) visualizándose **elevación de ST** en V2-V3 asociada a alteraciones de la repolarización y elevación de troponinas.

Se solicita un ecocardiograma urgente (imagen 2) visualizándose hipoquinesia apical y un **gran aneurisma** en tronco común izquierdo (TCI) con una FEVI conservada.

Se amplía a angioTC y coronariografía (imagen 3) confirmándose permeabilidad de coronaria derecha (CD), con **obstrucción total de descendente anterior** junto con dilatación aneurismática además de **circulación colateral**.

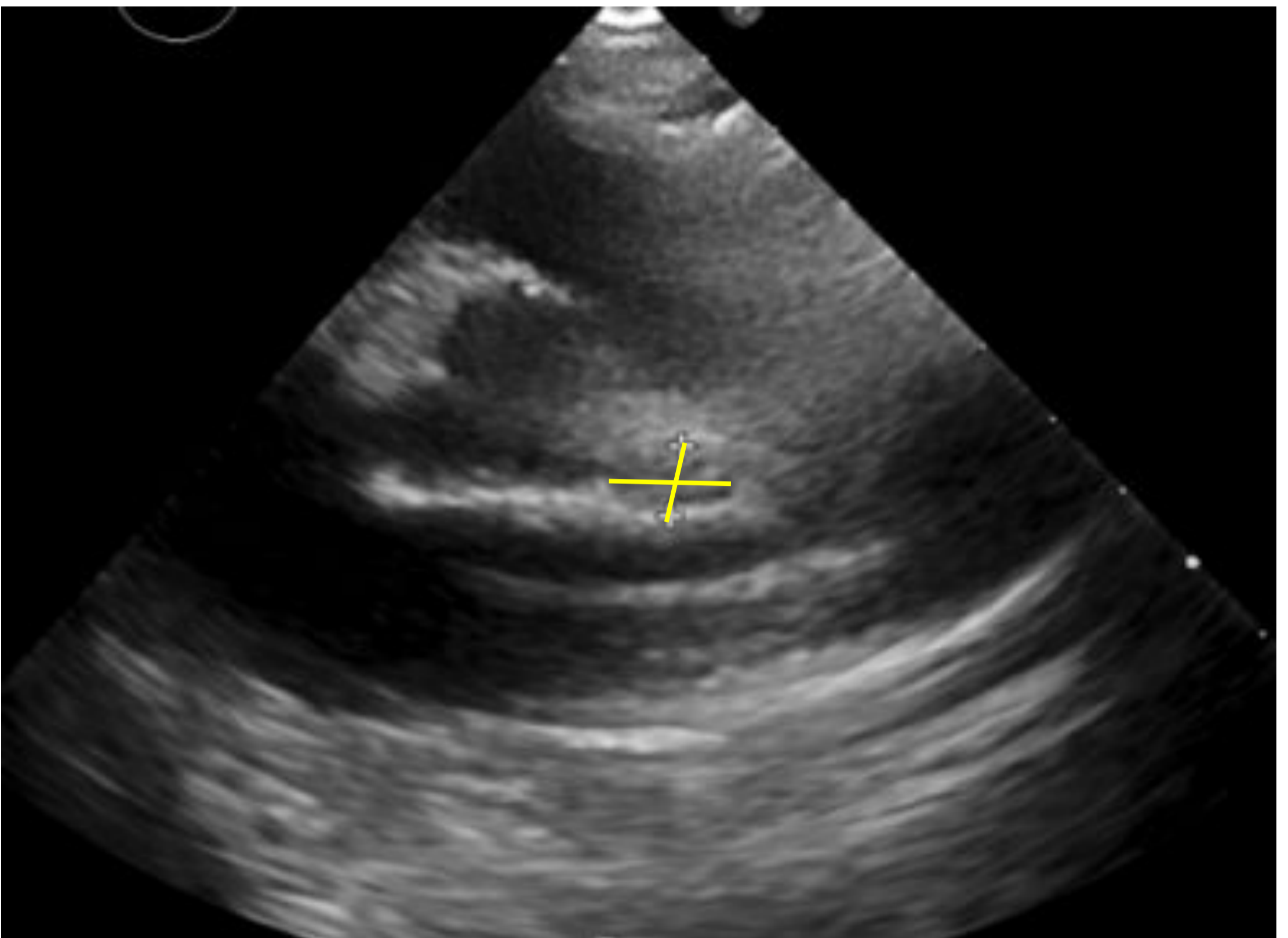


Imagen 2

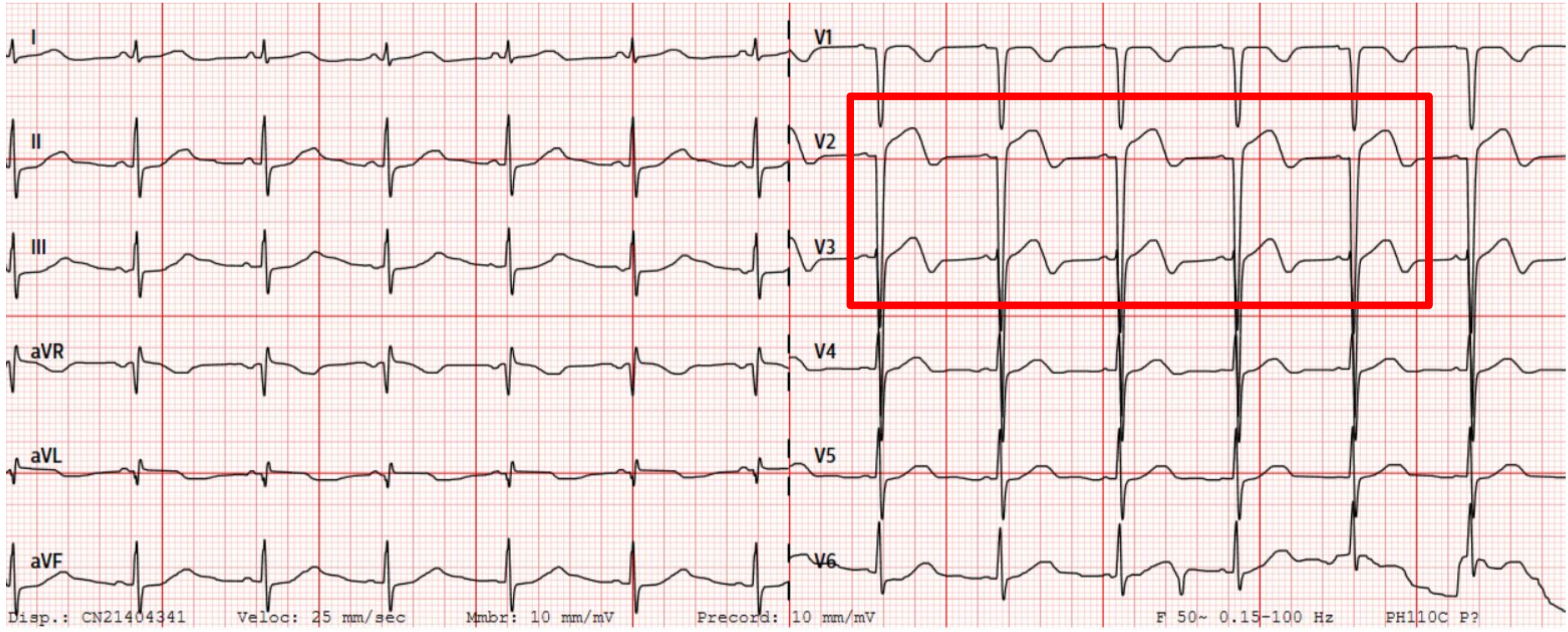


Imagen 1

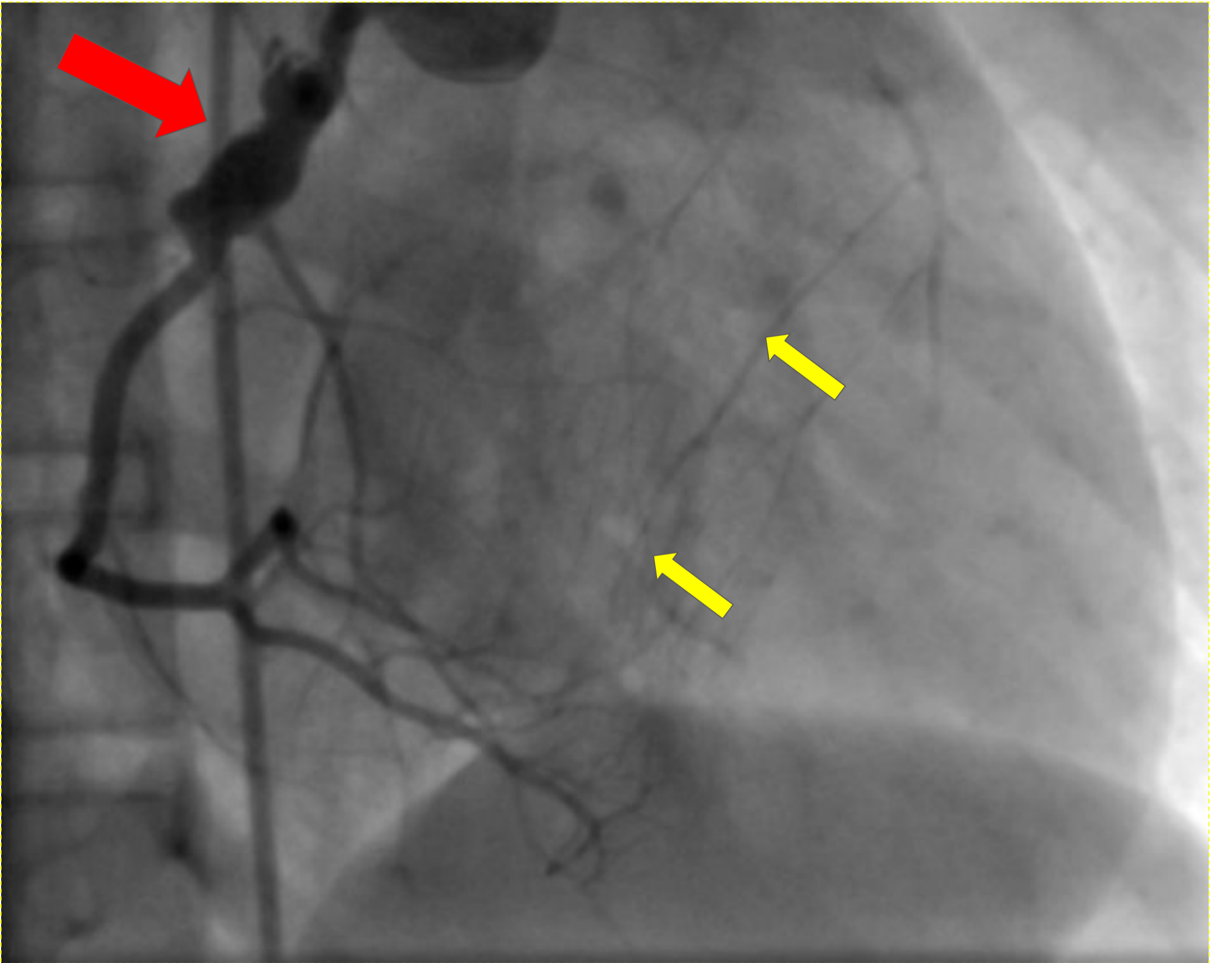


Imagen 3

## TRASCENDENCIA CLÍNICA

La presencia de afectación cardíaca en LES pediátrico es de aproximadamente 30-40%. La más conocida es la relación entre IgG antiRo/Ssa materno y el bloqueo cardíaco congénito en el lupus neonatal. Dentro de las afectaciones más características destacan la pericarditis, en menor medida las miocarditis, endocarditis y lesiones valvulares tipo Libman-Sacks. Se conoce que la presentación del lupus pediátrico es más agresiva que en población adulta. La enfermedad coronaria, así como el IAM es **extremadamente raro** en pacientes con LESp. En niños es habitual el diagnóstico tardío a pesar de clínica anginosa, puesto que puede generar confusión con otras afecciones más comunes, por lo que no podemos olvidarnos de estas complicaciones que aun siendo infrecuentes comprometen la vida del paciente.

Se recomienda control de factores de riesgo cardiovascular y la realización de ecocardiografía periódica. Aunque no se ha demostrado eficacia de instauración de tratamientos preventivos.