

- Beighton P, de Paepe A, Steinmann B, Tshipouras P, Wenstrup RJ. Ehlers-Danlos syndromes: Revised nosology, Villefranche, 1997. Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK). *Am J Med Genet.* 1998;77:31–7.
- Bravo JF. Ehlers-Danlos syndrome, with special emphasis in the joint hypermobility syndrome. *Rev Med Chil.* 2009;137:1488–97.
- Bravo JF, Wolff C. Clinical study of hereditary disorders of connective tissues in a Chilean population: Joint hypermobility syndrome and vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Arthritis Rheum.* 2006;54:515–23.
- Yen JL, Lin SP, Chen MR, Niu DM. Clinical features of Ehlers-Danlos syndrome. *J Formos Med Assoc.* 2006;105:475–80.
- Gulbahar S, Sahin E, Baydar M, Bircan C, Kizil R, Manisali M, et al. Hypermobility syndrome increases the risk for low bone mass. *Clin Rheumatol.* 2006;25:511–4.
- Ofluoglu D, Gunduz OH, Kul-Panza E, Guven Z. Hypermobility in women with fibromyalgia syndrome. *Clin Rheumatol.* 2006;25:291–3.
- De Wandele I, Rombaut L, Leybaert L, van de Borne P, de Backer T, Malfait F, et al. Dysautonomia and its underlying mechanisms in the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome. *Semin Arthritis Rheum.* 2014;44:93–100. Epub 2013 Dec 30.
- Pepin M, Schwarze U, Superti-Furga A, Byers PH. Clinical and genetic features of Ehlers-Danlos syndrome type iv, the vascular type. *N Engl J Med.* 2000;342:673–80.

Ana Isabel Turrión Nieves<sup>a,b</sup>, Henry Moruno Cruz<sup>a</sup>,  
Rafael Martín Holguera<sup>b</sup> y Ana Isabel Sanchez-Atrio<sup>a,\*</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Enfermedades del Sistema Inmune-Reumatología, Departamento de Medicina y Especialidades Médicas, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España  
<sup>b</sup> Departamento de Cirugía y Ciencias Médico Sociales, Unidad Docente de Anatomía, Universidad de Alcalá de Henares, Alcalá de Henares, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [anaturrion@hotmail.com](mailto:anaturrion@hotmail.com)  
(A.I. Sanchez-Atrio).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2015.01.006>

## Displasia fibromuscular y enfermedad coronaria



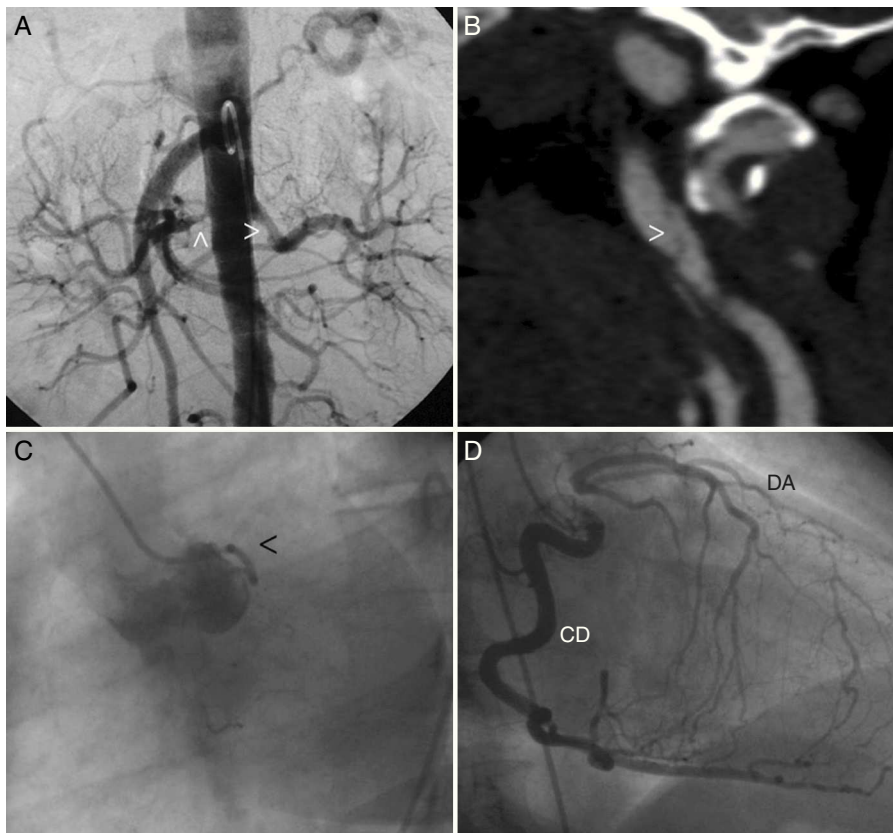
### Fibromuscular dysplasia and coronary heart disease

Sr. Editor:

Presentamos una mujer de 43 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial sistémica secundaria a estenosis bilateral de las arterias renales (fig. 1A) y accidente cerebral isquémico por disección de la arteria carótida izquierda

(fig. 1B) que es enviada para valoración por angina de esfuerzo. La coronariografía mostró la oclusión proximal de la descendente anterior (fig. 1C) con flujo colateral desde la coronaria derecha (fig. 1D). La aortografía de troncos supraaórticos fue normal. No se evidenciaron datos de anemia, trombocitopenia, alteraciones en los reactantes de fase aguda ni de la autoinmunidad.

La enfermedad coronaria en pacientes menores de 45 años puede clasificarse en ateromatosa, no ateromatosa, estados de hipercoagulabilidad o por consumo de drogas. Aunque la ateromatosis constituye la causa más frecuente, dentro de las no



**Figura 1.** A) Aortografía abdominal evidenciando estenosis proximal a nivel de ambas arterias renales (punta de flecha). B) Angiografía por tomografía computarizada donde se observa disección de la arteria carótida izquierda (punta de flecha). C) Coronariografía izquierda (oblicua anterior izquierda) donde únicamente se ve una arteria circunfleja de escaso desarrollo (punta de la flecha). D) Coronariografía derecha (oblicua anterior derecha) donde se evidencia una coronaria derecha (CD) dominante que rellena por circulación colateral de la descendente anterior (DA), que se encuentra ocluida a nivel proximal.

ateromatosas podemos encontrar las anomalías coronarias congénitas, los puentes miocárdicos, los embolismos sépticos y paradójicos, la disección coronaria espontánea o periparto, las vasculitis y la displasia fibromuscular (DFM)<sup>1</sup>.

La DFM es una enfermedad idiopática, no aterosclerótica y no inflamatoria, que afecta a las arterias de pequeño-mediano calibre, especialmente las arterias carótidas internas y las arterias renales. Su presentación puede ser subclínica o estar en relación con el segmento arterial implicado, el grado de estenosis y el tipo de DFM. Aunque la DFM puede afectar también a otras arterias (celíaca, mesentérica, hepática, esplénica o de la pelvis), la afectación coronaria es rara<sup>2</sup>, comprometiendo principalmente al tercio medio-distal de la descendente anterior en forma de estenosis focal, oclusión, disección, o tortuosidad arterial extrema<sup>3,4</sup>. Sin embargo, su diagnóstico, a nivel coronario, puede pasar inadvertido debido a que la imagen típica en «collar de cuentas» es infrecuente<sup>5</sup>.

En lo que respecta al diagnóstico diferencial, la aterosclerosis generalmente afecta a pacientes añosos y con factores de riesgo cardiovascular, mientras que la DFM afecta más a pacientes jóvenes sin o con pocos factores de riesgo cardiovascular. Por su parte, la DFM, a diferencia de las vasculitis, es un proceso no inflamatorio, sin anemia, trombocitopenia o elevación en los reactantes de fase aguda si exceptuamos el periodo postinfarto agudo de miocardio. Sin embargo, debemos tener en cuenta que hasta un 40% de los pacientes con vasculitis de grandes vasos no presentan alteraciones en los reactantes de fase aguda<sup>6</sup>, por lo que el diagnóstico diferencial entre vasculitis y DFM puede verse dificultado en ausencia de confirmación histológica<sup>2</sup> debido a que los hallazgos angiográficos pueden ser similares. Este es el caso de la arteritis de Takayasu, una enfermedad progresiva, autoinmune e idiopática que, generalmente, afecta a adultos jóvenes y que involucra la aorta y sus ramas principales (estando la enfermedad coronaria en el contexto de aortitis o arteritis coronaria<sup>7</sup>) o la arteritis de células gigantes, que suele afectar las arterias extracraneales (incluyendo la aorta y las arterias coronarias) de pacientes por encima de los 50 años<sup>8</sup>.

Aunque los hallazgos coronariográficos podrían ser superponibles a los de la aterosclerosis, pensamos que, dada su edad, la existencia de otros 2 territorios vasculares afectados (renal y carotídeo)<sup>4</sup> y la ausencia de antecedentes familiares de cardiopatía

isquémica y factores de riesgo cardiovascular, la paciente no presenta un proceso aterosclerótico. Igualmente, la ausencia de datos inflamatorios o de clínica superponible hace que descartemos un proceso vasculítico.

La percepción de que la DFM es una enfermedad infrecuente hace que rara vez se incluya dentro del diagnóstico diferencial de las enfermedades vasculares. Esto conlleva a un retraso en el diagnóstico y el tratamiento y, por tanto, a un peor pronóstico debido a hipertensiones arteriales mal controladas, accidentes cerebrovasculares, aneurismas/roturas aórticas y enfermedad coronaria.

## Bibliografía

1. Eged M, Viswanathan G, Davis GK. Myocardial infarction in young adults. *Postgrad Med J*. 2005;81:741-5.
2. Slovut DP, Olin JW. Fibromuscular dysplasia. *N Engl J Med*. 2004;350:1862-71.
3. Olin JW, Gornik HL, Bacharach JM, Biller J, Fine LJ, Gray BH, et al. Fibromuscular dysplasia: State of the science and critical unanswered questions: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2014;129:1048-78.
4. Michelis KC, Olin JW, Kadian-Dodov D, d'Escamard V, Kovacic JC. Coronary artery manifestations of fibromuscular dysplasia. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64:1033-46.
5. Camuglia A, Manins V, Taylor A, Hengel C. Case report and review: Epicardial coronary artery fibromuscular dysplasia. *Heart Lung Circ*. 2009;18:151-4.
6. Jaff MR, Olin JW, Young JR. Failure of acute phase reactants to predict disease activity in Takayasu's arteritis. *J Vasc Med Biol*. 1993;4:223-7.
7. Marla R, Ebel R, Crosby M, Almassi GH. Multiple giant coronary artery aneurysms. *Tex Heart Inst J*. 2009;36:244-6.
8. Calvo Romero JM. Giant cell arteritis. *An Med Interna*. 2002;19:257-62.

Efrén Martínez-Quintana<sup>a,\*</sup> y Fayna Rodríguez-González<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria, España

<sup>b</sup> Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [efrencardio@gmail.com](mailto:efrencardio@gmail.com) (E. Martínez-Quintana).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2015.01.008>