

## Enfermedad de *takotsubo*

**Índice de informes breves:** 1. ¿Qué es una enfermedad rara?; 2. Día Mundial de las Enfermedades Raras, 2011; 3. Esclerosis Lateral Amiotrófica; 4. Enfermedad de Huntington; 5. Colitis Ulcerosa; 6. Enfermedad de Crohn; 7. Xantomatosis cerebrotendinosa; 8. Enfermedad de Fabry; 9. Fibrosis quística; 10. Esclerosis sistémica; 11. Enfermedad de Niemann-Pick; 12. Enfermedad de Gaucher; 13. Tumores raros; 14. Cáncer de mama en hombres; 15. Cáncer de laringe en mujeres; 16. Cáncer de testículo; 17. Cáncer de nasofaringe; **18. Enfermedad de *takotsubo***

La Red Española de Registros para la Investigación de Enfermedades Raras (SpainRDR) es un proyecto desarrollado en red entre el ISCIII-IIER (Instituto de Salud Carlos III - Instituto de Investigación en Enfermedades Raras) y todas las CC. AA. españolas para construir un registro de enfermedades raras (ER) de ámbito poblacional en todo el territorio, apoyado desde dichas CC. AA. y con el soporte de registros de pacientes elaborados y mantenidos por socios del proyecto incluidos en sociedades médicas y científicas.

### Enfermedad de *takotsubo*:

El síndrome de disfunción apical transitoria (SDAT) o enfermedad de *takotsubo* es una enfermedad poco frecuente, que supone aproximadamente el 0,5-1 % de los pacientes con sospecha de síndrome coronario agudo.

Afecta sobre todo mujeres a partir de mediana edad después de una situación de estrés emocional o físico.

La etiopatogenia es desconocida y los mecanismos de acción propuestos hasta la actualidad —espasmo de las arterias epicárdicas, alteración en la microvascularización coronaria o disfunción miocárdica mediada por catecolaminas— parecen indicar que estamos ante un trastorno de carácter funcional.

El síntoma más frecuente es el dolor precordial, que puede acompañarse de signos vegetativos como sudoración, náuseas y vómitos.

Dada la similitud en la sintomatología con otras patologías, algunos autores proponen cuatro criterios diagnósticos de enfermedad de :

- 1) La discinesia o acinesia transitoria de los segmentos apicales y medios del ventrículo izquierdo de distribución vascular correspondiente a más de una arteria epicárdica.
- 2) La ausencia de enfermedad coronaria obstructiva o evidencia de rotura aguda de placa en la angiografía.
- 3) La aparición de anomalías en el trazado ECG, como elevación del segmento ST o inversión de la onda T.
- 4) Ausencia de traumatismo craneoencefálico reciente o hemorragia subaracnoidea, miocarditis, feocromocitoma, miocardiopatía hipertrófica o aturdimiento miocárdico de origen isquémico.

Las alteraciones del electrocardiograma son transitorias y similares a las de los pacientes con

síndrome coronario agudo fundamentalmente de cara anterior, con elevación del ST y ondas T negativas en casi todos los casos y onda Q en aproximadamente el 25 %. Alrededor de la mitad de los enfermos tienen también una ligera elevación de las enzimas cardíacas.

El diagnóstico de confirmación se realiza mediante ecocardiograma.

El tratamiento con betabloqueantes o agonistas alfa-adrenérgicos, asociados a inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) es de gran utilidad, tanto durante la fase aguda como de forma crónica para prevenir las recurrencias.

Aunque el pronóstico es bueno y las alteraciones son reversibles, con la normalización de la función ventricular habitualmente entre una a tres semanas, en algunos casos pueden presentarse complicaciones como arritmias, insuficiencia cardíaca, *shock* cardiogénico, ictus embólico e incluso muerte.

### Objetivos:

La primera línea estratégica de la *Estrategia Nacional en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud* se centra en la información sobre ER con el objetivo de apoyar actuaciones que mejoren la información para conseguir una respuesta adecuada.

Nuestros objetivos son estimar la prevalencia y describir el curso clínico y la evolución de la enfermedad de *takotsubo* en Asturias.

### Metodología:

Se ha realizado un estudio descriptivo de cálculo de presentación clínica, prevalencia, distribución por edad, sexo y evolución temporal.

La información procede de los registros de actividad hospitalaria de Asturias y de las historias clínicas de cada paciente diagnosticado como caso de enfermedad de *takotsubo* (CIE9\_MC: 429.83) en nuestra comunidad entre los años 1996 y 2011.

Ha sido diseñado un formulario específico en el que se recogen datos identificativos del paciente, del centro y unidad hospitalaria donde ha sido atendido, antecedentes familiares, características clínicas, fecha de inicio de síntomas, factores desencadenantes, procedimientos diagnóstico y terapéuticos, así como datos de evolución de la enfermedad.

Se accedió a la historia clínica informatizada de aquellos pacientes que estaba disponible y se completó la revisión con la consulta de las historias en papel acudiendo al registro de los hospitales donde habían sido detectados los casos.

Los datos se cruzaron con los del Registro de Mortalidad de Principado de Asturias (RMPA) para averiguar los pacientes que habían fallecido, así como la fecha y la causa de defunción.

La información obtenida ha sido incluida en una base de datos y analizada para la realización, con los resultados obtenidos, de un informe.

### **Resultados:**

Hemos encontrado en el CMDB un total de 18 casos registrados de los que en 12 existe confirmación diagnóstica, 3 son sospecha sin un diagnóstico definitivo, y 3 han sido descartados por tratarse de otras patologías.

La tasa de incidencia para el periodo analizado en nuestra población es de 1,35 casos/100.000 hab. siendo, en este caso, exclusiva en mujeres.

La edad media de las pacientes en el momento del diagnóstico fue de 63 años, con un rango que oscila entre los 42 y los 86 años.

#### **Enfermedad de takotsubo. Presentación por edad al inicio. Asturias, 1996- 2011.**



La primera paciente se diagnosticó en el año 2007 y en 2011 se diagnosticó el mayor número de casos con un total de 6.

#### **Enfermedad de takotsubo. Presentación por año de inicio. Asturias, 1996- 2011.**



Según los datos del RMPA, solo ha fallecido una paciente, por una causa no relacionada con esta patología.

Esta enfermedad suele desencadenarse por un acontecimiento estresante, que ha sido descrito en la historia clínica en el 53 % de los casos, siendo en nuestra población de carácter emocional.

El síntoma inicial más frecuente fue el dolor torácico (9 casos), en dos casos debutó con disnea, en uno con malestar general, en otro con mareo y en una paciente la primera manifestación fue la agitación psíquica.

El dolor torácico es además el síntoma más prevalente, apareciendo en el 60 % de los pacientes, en la mayor parte de los casos irradiado.

En tres casos apareció disnea y en algunos de ellos el dolor se asociaba a clínica vegetativa —como náuseas, vómitos y/o sudoración fundamentalmente—.

#### **Enfermedad de takotsubo. Presentación clínica. Asturias, 1996- 2011.**



El diagnóstico de confirmación se hizo mediante ecocardiografía que se realizó en todos los pacientes, junto a arteriografía en el 80 % de los casos.

El tratamiento se realizó con betabloqueantes en todos los casos, asociados a antiagregantes plaquetarios en el 53 % de las pacientes. Con frecuencia se añadió también tratamiento con psicofármacos, sobre todo ansiolíticos.

Existe constancia de recuperación total, tanto clínica como ecocardiográfica, en aproximadamente una semana, en el 97 % de las pacientes. Solo en uno de los casos consta en la historia clínica que no hubo recuperación de la función ventricular, según el resultado de la ecocardiografía de control de evolución, en el plazo de recuperación habitual.

### **Conclusiones:**

El registro de la enfermedad ha contribuido a la profundización del conocimiento de la enfermedad de *takotsubo*, permitiendo valorar con mayor eficacia su morbilidad, de la que hasta este momento había pocos estudios en la Comunidad Autónoma del Principado de Asturias.

**Informe realizado por Eva García, Laura Pruneda, Mario Margolles.** Consejería de Sanidad. Oficina de Investigación Biosanitaria, Fundación para la Investigación en Asturias de la Investigación Científica aplicada y la Tecnología (OIB-FICYT)

**Este proyecto ha sido financiado a cargo del Proyecto de Investigación del FIS, expediente IR11/RDR-XX, 2012-2014**