

Afección cardíaca en la esclerosis sistémica

Luis H. Silveira-Torre

Departamento de Bioquímica. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. México DF. México.

Resumen

La esclerosis sistémica (ES) puede afectar al pericardio, el miocardio, las arterias coronarias, el sistema de conducción y las válvulas cardíacas. La presencia de síntomas y signos es de mal pronóstico. Las manifestaciones incluyen disnea, palpitaciones, dolor precordial, síncope y datos de insuficiencia cardíaca derecha.

La prevalencia de la enfermedad pericárdica con manifestaciones clínicas varía entre el 5 y el 16%; con ecocardiografía, es del 5,4-41% y en estudios de necropsia, es del 33-77,5%. La afección miocárdica característica de la ES es la fibrosis en parches. El hallazgo patológico típico es la "necrosis en banda de contracción". Las consecuencias importantes de la fibrosis incluyen hipertrofia ventricular izquierda, así como disfunción tanto sistólica como diastólica en ambos ventrículos. La detección en fases tempranas de estas alteraciones es muy importante, sobre todo de la disfunción diastólica, que ocurre mucho antes que la sistólica, por lo que podría predecir el desarrollo de daño cardíaco importante. Se ha descrito la asociación de miositis esquelética y cardíaca. La miopatía esquelética aumenta el riesgo de insuficiencia cardíaca congestiva, arritmias sintomáticas sostenidas y muerte súbita de origen cardíaco. Los vasos pequeños miocárdicos están afectados en la ES; las arterias coronarias epicárdicas no se afectan. Se presentan arritmias, principalmente extrasístoles auriculares y ventriculares, así como alteraciones de la conducción. La afección de las válvulas cardíacas es mínima, y la mitral es la que se afecta con mayor frecuencia. Otras alteraciones que se ha comunicado en relación con la ES son la rigidez de las arterias periféricas de gran calibre y la afección secundaria del corazón por hipertensión arterial pulmonar y sistémica. La afección cardíaca es causa importante de morbimortalidad en la ES.

Palabras clave: Corazón. Esclerosis sistémica.

Pericardio. Miocardio. Válvulas cardíacas. Cardiopatía isquémica.

Cardiac involvement in systemic sclerosis

Systemic sclerosis (SS) can involve the pericardium, myocardium, conduction system, and cardiac valves. The presence of overt clinical signs of cardiac disease is a poor prognostic sign. Clinical manifestations include dyspnea, palpitations, chest pain, syncope, and symptoms of right heart failure.

Prevalence of clinically symptomatic pericardial disease is 5-16%. However, ecocardiographic prevalence is 5.4-41% and at autopsy is 33-77.5%. Patchy fibrosis is the characteristic myocardial finding in SS. Contraction band necrosis is the typical pathological finding. Important complications of fibrosis include left ventricular hypertrophy, as well as systolic and diastolic dysfunction of both ventricles. Early detection of these abnormalities is very important, mainly of the diastolic dysfunction, since it occurs before the systolic dysfunction and can predict important cardiac damage. Association of skeletal myositis with myocardial disease has been described. Patients with skeletal myositis are more likely to develop congestive heart failure, sustained symptomatic arrhythmias, and cardiac sudden death. Coronary arteries are normal in systemic sclerosis, but there is no endomyocardial vessel involvement. There is an increased prevalence of arrhythmias, mainly premature atrial and ventricular contractions, as well as conduction system disease. Cardiac valvular involvement is minor in systemic sclerosis; mitral valve is the most frequently affected. Other abnormalities described in this disease include peripheral large vessels stiffness and secondary cardiac involvement due to pulmonary and systemic arterial hypertension. Cardiac involvement confers a high morbi-mortality risk in systemic sclerosis.

Key words: Heart. Systemic sclerosis. Pericardium. Myocardium. Cardiac valves. Ischemic cardiopathy.

Correspondencia: Dr. L.H. Silveira-Torre.
Departamento de Bioquímica. Instituto Nacional de Cardiología
Ignacio Chávez.
Juan Badiano, 1. Colonia Sección XVI. 14080 México DF. México.
Correo electrónico: luis_hsil@yahoo.com

La prevalencia de la afección cardíaca clínica en la esclerosis sistémica (ES) es baja, ya que los síntomas son muy leves e inespecíficos y se presentan en fases tardías de la enfermedad. Sin embargo, la prevalencia aumenta con el empleo del ecocardiograma o algún otro método diagnóstico, y aún más cuando se considera los estudios de autopsia. La ES puede afectar al pericardio, el miocardio, las arterias coronarias, el sistema de conducción y las válvulas cardíacas^{1,2}. También puede haber afección de las arterias periféricas de gran calibre y afección secundaria del corazón (tabla 1).

Síntomas

La presencia de síntomas y signos de enfermedad cardíaca en la ES constituye un signo de mal pronóstico y predice una disminución de la supervivencia³. Las manifestaciones incluyen disnea, palpitaciones, dolor torácico, síncope y datos de insuficiencia cardíaca derecha^{2,4}. La disnea se presenta con mayor frecuencia a consecuencia de enfermedad pulmonar, aunque en fases tardías de la ES puede ser secundaria a afección cardíaca. Las palpitaciones son comunes y son secundarias a arritmias o incluso un latido cardíaco intenso en ritmo sinusal^{5,6}. El dolor precordial atípico puede ser secundario a pericarditis. La angina de pecho típica es poco común en la ES; sin embargo, se puede observar infartos del miocardio, aun en pacientes con arterias coronarias normales⁷. También puede ser secundaria a aterosclerosis o a hipertensión arterial pulmonar (HAP) con angina del ventrículo derecho. Se puede presentar síncope y, en raras ocasiones, muerte súbita de origen cardíaco por arritmias o insuficiencia ventricular derecha aguda secundaria a HAP².

Existen varios métodos sensibles que son útiles para la evaluación del corazón en presencia de manifestaciones clínicas. El ecocardiograma bidimensional, el electrocardiograma de monitorización ambulatoria (Holter) y la gammagrafía cardíaca son los métodos más útiles⁴.

Enfermedad pericárdica

La prevalencia de la enfermedad pericárdica clínica en la ES varía entre el 5 y el 16%^{2,8}. Sin embargo, la prevalencia en los estudios ecocardiográficos y de necropsia es más alta. En los estudios ecocardiográficos ha variado entre el 5,4 y el 41%^{2,8}. Las alteraciones pericárdicas encontradas han sido derrames pequeños y engrosamiento del pericardio.

Los derrames masivos con taponamiento son poco comunes^{9,10}. Satoh et al¹⁰ publicaron un estudio de 5 pacientes con derrames pericárdicos masivos sin manifestaciones clínicas de pericarditis aguda; 4 tenían ES difusa y 3 tenían anticuerpos antitopoisomerasa I; 4 mu-

TABLA 1. Tipos de afección cardíaca en la esclerosis sistémica

Afección primaria
Enfermedad pericárdica
Enfermedad miocárdica
Enfermedad coronaria
Arritmias y alteraciones de la conducción
Enfermedad valvular
Enfermedad arterial
Afección secundaria
Por hipertensión arterial pulmonar
Por hipertensión arterial sistémica

rieron en un período de 9 meses después del diagnóstico de la pericarditis, 2 por insuficiencia renal, uno por taponamiento y otro por muerte súbita. El taponamiento puede ser la primera manifestación de la ES¹¹ o por lo menos preceder a las lesiones cutáneas^{12,13}. También se han descrito situaciones particulares, como una paciente con ES, hipertiroidismo y carcinoma tiroideo papilar que tuvo un taponamiento¹⁴ y una paciente con ES que se complicó por taponamiento durante el embarazo¹⁵. La prevalencia de la enfermedad pericárdica es aún mayor en los estudios de necropsia y varía entre el 33 y el 77,5%^{2,16}. Byers et al¹⁶ examinaron 44 especímenes de necropsias de pacientes con ES y encontraron que 31 (77,7%) tenían pericarditis y 15 (37,5%), fibrosis miocárdica. El infiltrado pericárdico se componía predominantemente de células inflamatorias crónicas. Las anomalías reportadas en este y otros estudios incluyen pericarditis fibrinosa, pericarditis fibrosa, adhesiones pericárdicas y derrames pericárdicos^{2,16,17}.

Enfermedad miocárdica

La fibrosis miocárdica en parches, distribuida en ambos ventrículos, es la afección típica de la ES^{2,18}. El hallazgo patológico característico es la "necrosis en banda de contracción", que indica que el daño miocárdico puede deberse a espasmo vascular intermitente o "fenómeno de Raynaud miocárdico", que causa eventos de isquemia-reperusión^{2,19}. El Raynaud miocárdico es diferente del Raynaud periférico asociado con la ES, que con frecuencia se acompaña de estenosis de las arterias digitales pequeñas²⁰⁻²², a diferencia de lo que pasa en la isquemia miocárdica, en la que sólo en muy raras ocasiones se demuestra estenosis de las arterias pequeñas del corazón^{7,18,19}.

Se ha encontrado hipertrofia ventricular izquierda en ausencia de hipertensión arterial sistémica (HAS), por medio de ecocardiografía, en pacientes con ES^{22,23}. Los

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3383790>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3383790>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)