

COMUNICACIÓN CLÍNICA

Miocardiopatía aguda como manifestación clínica de esclerosis sistémica

Acute cardiomyopathy as a clinical manifestation of systemic sclerosis

M.Á. Plasín^a, E. Lluch^a, R. Piulats^b, J.C. Trullàs^c y G. Espinosa^{a,*}

^a Servicio de Enfermedades Autoinmunes, Institut Clínic de Medicina i Dermatología, Hospital Clínic, Barcelona, España

^b Departamento de Cardiología, Hospital Sant Jaume d'Olot, Universitat de Girona, Girona, España

^c Servicio de Medicina Interna, Hospital Sant Jaume d'Olot, Universitat de Girona, Girona, España

Recibido el 22 de noviembre de 2010; aceptado el 24 de enero de 2011

Disponible en Internet el 4 de mayo de 2011

La prevalencia de la afectación cardíaca en la esclerosis sistémica (ES) se sitúa entre el 15 y el 35%¹ aunque en la mayoría de los enfermos es asintomática². Puede ser secundaria a hipertensión arterial pulmonar o sistémica, pero de forma primaria cualquier estructura del corazón se puede comprometer y se han descrito pericarditis, derrame pericárdico, miocarditis, fibrosis miocárdica, afectación valvular, isquemia e hipertrofia miocárdica e insuficiencia cardíaca³. En un metanálisis reciente la afectación cardíaca clínica fue el factor predictivo más importante de mortalidad⁴. El mecanismo patogénico es desconocido pero se ha propuesto que el vasoespasmo recurrente de la microcirculación seguido de fenómenos de reperfusión dan lugar a áreas de fibrosis parcheada con necrosis en banda y en algunos casos fibrosis miocárdica irreversible. Respecto al tratamiento, los bloqueantes de los canales de calcio (BCC) y los inhibidores del enzima convertidor de la angiotensina (IECA) mejoran la perfusión miocárdica y pueden impedir la progresión de esta afectación⁵. En caso de deterioro agudo de la función cardíaca con datos de miocarditis, los expertos recomiendan el uso de tratamiento citotóxico agresivo².

Mujer de 46 años sin factores de riesgo vascular, que consultó en mayo de 2009 por un cuadro de un mes de disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos (clase funcional III de la *New York Heart Association* [NYHA]), ortopnea franca, disnea paroxística nocturna y edemas en extremidades inferiores. Entre sus antecedentes personales relataba fenómeno de Raynaud de años de evolución por el que no había consultado. Un mes antes del ingreso se la había diagnosticado de hernia de hiato, esófago de Barret y gastritis crónica con ulcus bulbar por el que había seguido tratamiento erradicador de *Helicobacter pylori*. En la exploración física destacaba la presencia de telangiectasias faciales y esclerodactilia, la presión arterial fue normal, la auscultación cardiaca era regular con ritmo de galope y presentaba edemas por encima de las rodillas. La radiografía de tórax mostró cardiomegalia con signos de redistribución vascular (fig. 1) y el electrocardiograma taquicardia sinusal con complejos de bajo voltaje, sin otras alteraciones. El ecocardiograma puso de manifiesto una función global deprimida de forma grave del ventrículo izquierdo por hipocinesia difusa, con una fracción de eyeción menor del 20% e hipocoartilidad del ventrículo derecho. La presión sistólica estimada de la arteria pulmonar (PAP_s) fue normal. La coronariografía no mostró lesiones coronarias significativas. Se realizó una resonancia magnética cardiaca en la que el ventrículo izquierdo no aparecía dilatado ni hipertrófico,

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gespino@clinic.ub.es (G. Espinosa).

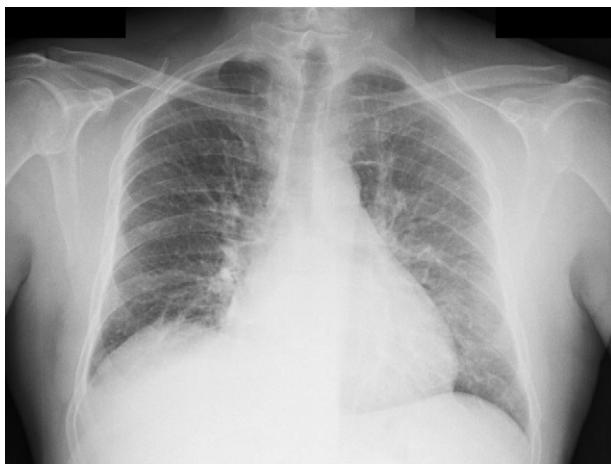


Figura 1 Radiografía de tórax en la que se aprecia cardiomegalia con signos de redistribución vascular.

con una contractilidad global gravemente deprimida y una fracción de eyección del 28%. Los valores de troponina I fueron normales y el estudio inmunológico detectó anticuerpos antinucleares a título > 640 URF y anticuerpos anticentrómero a título muy elevado (1:10240). En la capilaroscopia se objetivó un patrón esclerodermiforme con destrucción capilar y áreas avasculares. El estudio funcional respiratorio (EFR) mostró una capacidad vital forzada (FVC) del 77% y una grave reducción de la capacidad de transferencia de monóxido de carbono (DL_{CO}) de 34%. Una tomografía computarizada torácica de alta resolución no objetivó afectación intersticial pulmonar.

Con el diagnóstico de ES⁶ con afectación miocárdica, disfunción ventricular aguda e insuficiencia cardiaca congestiva se inició tratamiento sintomático con oxígeno, diurético de asa y ahorrador de potasio, IECA y dosis bajas de β -bloqueantes junto a prednisona (0,5 mg/kg/día durante un mes y descenso progresivo de la dosis a lo largo de 10 meses hasta su suspensión). La evolución clínica inicial fue favorable con resolución completa de la sintomatología de insuficiencia cardiaca al cabo de un mes. A los tres meses el ecocardiograma mostró una fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 57%. En la actualidad, 17 meses después, la paciente sigue en clase funcional I, en tratamiento con BCC, IECA e inhibidores de la bomba de protones. En el ecocardiograma realizado a los tres meses de la suspensión de los glucocorticoides mantiene una fracción de eyección del 49% sin evidencia de hipertensión pulmonar arterial y el EFR ha mostrado una FVC del 82% y una DL_{CO} del 40%.

La evidencia científica y la experiencia clínica del tratamiento de la afectación miocárdica de la ES es escasa. El vasoespasio de la microcirculación coronaria parece ser el mecanismo principal de este tipo de compromiso orgánico y como consecuencia puede haber una respuesta favorable al tratamiento vasodilatador con BCC o IECA, que ha demostrado una mejoría de la perfusión miocárdica en pacientes asintomáticos⁷. Sin embargo, los enfermos con lesiones irreversibles en forma de anomalías orgánicas o fibrosis miocárdica y, en consecuencia con reserva de flujo coronario reducida, no se beneficiarían de esta

terapia^{4,8}. Desafortunadamente, en la resonancia magnética realizada en el momento del diagnóstico no se pudo determinar la caracterización del miocardio porque no se administró contraste endovenoso. No está claro el papel de los glucocorticoides e inmunosupresores en estos pacientes. Algunos expertos recomiendan el tratamiento citotóxico agresivo únicamente en pacientes con datos de miocarditis². Por tanto, y a falta de estudios más específicos, se dispone del tratamiento estándar de la insuficiencia cardiaca de cualquier etiología. En el caso descrito se inició además una pauta de glucocorticoides de forma empírica a pesar de que las troponinas fueron normales, hallazgo infrecuente en la miocarditis.

La coronariografía no mostró lesiones valorables por lo que en el diagnóstico diferencial se podría incluir la miocardiopatía de Takotsubo que también se caracteriza por la disfunción transitoria del ventrículo izquierdo junto a la ausencia de lesiones coronarias y suele presentarse en mujeres de edad media. Su etiología también es desconocida y se han implicado la activación de receptores adrenérgicos por las catecolaminas, secundarias a la hiperactividad aguda del sistema simpático, el espasmo de las arterias epicárdicas o una alteración en la microvascularización coronaria⁹.

Un dato que llama la atención es la disminución acusada de la DL_{CO} que la paciente presentó al inicio del cuadro a pesar de la ausencia de patología intersticial y vascular pulmonar. La disminución de la DL_{CO} es el parámetro funcional más sensible para la detección de hipertensión pulmonar¹⁰. Además la DL_{CO} puede estar disminuida de forma significativa varios años antes del diagnóstico de hipertensión pulmonar. De hecho, en un estudio realizado en 104 pacientes con ES, aquellos con hipertensión pulmonar presentaban niveles bajos de DL_{CO} casi desde 5 años antes del diagnóstico de hipertensión pulmonar¹¹. Sin embargo, hasta en el 20% de los pacientes con esclerosis sistémica se puede detectar una reducción aislada de la DL_{CO} , cuyo significado patológico no está bien establecido¹². En este estudio, sólo 5 de 73 pacientes (6,8%) con descenso de los valores de la DL_{CO} desarrollaron hipertensión pulmonar durante una media de seguimiento de 5,4 años. La mitad de los pacientes con una DL_{CO} inicial baja la normalizaron durante el seguimiento y ello no se pudo explicar por características clínicas, demográficas ni de laboratorio en la primera visita. En la paciente descrita, la persistencia de la disminución de la DL_{CO} a pesar de la normalización de la fracción de eyección hace necesario su seguimiento estrecho con el fin de diagnosticar de forma precoz el desarrollo de hipertensión pulmonar.

La aparición de sintomatología cardíaca es un marcador de mal pronóstico en la ES. En un estudio multicéntrico reciente de 234 pacientes con ES que fallecieron, el 14% de las muertes fueron debidas a causa cardíaca aunque sólo el 3% lo hicieron debido a fallo cardíaco izquierdo¹³. Debido a que la afectación cardiaca en la ES suele cursar de forma subclínica, es importante considerar su posible aparición durante el seguimiento. En la actualidad se recomienda la monitorización anual con ecocardiograma doppler². La determinación de la porción N-terminal del péptido natriurético cerebral (NT-pro-BNP), además de identificar los pacientes con mayor riesgo de desarrollar hipertensión pulmonar, puede detectar aquellos con contractilidad miocárdica disminuida¹⁴.

Conflictos de intereses

Los autores confirman que no existe conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Ferri C, Valentini G, Cozzi F, Michelassi C, La Montagna G, Bullo A, et al. Systemic sclerosis: demographic, clinical, and serologic features and survival in 1,012 Italian patients. *Medicine*. 2002;81:139–53.
2. Kahan A, Coghlan G, McLaughlin V. Cardiac complications of systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)*. 2009;48 Suppl 3:iii45–48.
3. Kahan A, Allanore Y. Primary myocardial involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology*. 2006;45 Suppl 4:iv14–17.
4. Ioannidis JPA, Vlachoyiannopoulos PG, Haidich AB, Medsger Jr TA, Lucas M, Michet CJ, et al. Mortality in systemic sclerosis: an international meta-analysis of individual patient data. *Am J Med*. 2005;118:2–10.
5. Vignaux O, Allanore Y, Meune C, Pascal O, Duboc D, Weber S, et al. Evaluation of the effect of nifedipine upon myocardial perfusion and contractility using cardiac magnetic resonance imaging and tissue Doppler echocardiography in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis*. 2005;64:1268–73.
6. LeRoy BC, Medsger Jr TA. Criteria for the classification of early systemic sclerosis. *J Rheumatol*. 2001;28:1573–6.
7. Kahan A, Devaux JY, Amor B, Menkes CJ, Weber S, Foulf JM, et al. Pharmacodynamic effect of dipyridamole on thallium-201 myocardial perfusion in progressive systemic sclerosis with diffuse scleroderma. *Ann Rheum Dis*. 1986;45:718–25.
8. Kahan A, Niltenberg A, Foulf JM, Amor B, Menkes CJ, Devaux JY, et al. Decreased coronary reserve in primary scleroderma myocardial disease. *Arthritis Rheum*. 1985;28:637–46.
9. Páez Rubio MI, Carrasco Sánchez FJ. Miocardiopatía de Takotsubo asociada a estrés emocional. *Rev Clin Esp*. 2009;209:471–570.
10. Chandra S, Shah SJ, Thenappan T, Archer SL, Rich S, Gomberg-Maitland M. Carbon monoxide diffusing capacity and mortality in pulmonary arterial hypertension. *J Heart Lung Transplant*. 2010;29:181–7.
11. Steen V, Medsger Jr TA. Predictors of isolated pulmonary hypertension in patients with systemic sclerosis and limited cutaneous involvement. *Arthritis Rheum*. 2003;48:516–22.
12. Steen VD, Graham G, Conte C, Owens G, Medsger TA, Jr. *Arthritis Rheum*. 1992;35:765–770.
13. Tyndall AJ, Bannert B, Vonk M, Airò P, Cozzi F, Carreira PE, et al. Causes and risk factors for death in systemic sclerosis: a study from the EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) database. *Ann Rheum Dis*. 2010;69:1809–15.
14. Allanore Y, Wahbi K, Borderie D, Weber S, Kahan A, Meune C. N-terminal brain natriuretic peptide in systemic sclerosis: a new cornerstone of cardiovascular assessment? *Arthritis Rheum Dis*. 2008;68:1885–9.