

## Bloqueo aurículo-ventricular completo como signo de afección cardíaca en paciente con esclerodermia

**Sr. Director:** La esclerodermia (ECD) es un proceso multisistémico de etiología desconocida que se caracteriza por fibrosis de la piel, vasos sanguíneos y órganos viscerales (pulmones, riñones, corazón). Según la intensidad y la rapidez con que se afecta la piel y los órganos internos se distinguen la esclerosis cutánea sistémica (ECs) y la esclerosis cutánea limitada (síndrome de CREST). La afectación cardíaca primaria de la ECD es una pericarditis con o sin derrame, insuficiencia cardíaca y bloqueos cardíacos de distinto grado. La afectación visceral y la cardíaca en particular es más frecuente en pacientes con ECs. Las arritmias asintomáticas son muy comunes en los enfermos con ECs. La presencia de cardiopatía ensombrece el pronóstico de esta entidad.

Aportamos el caso de una ECD asociada a un bloqueo aurículo-ventricular de tercer grado o completo (BAVc) que, aunque ha sido documentada en la literatura, es rara. Destacamos esta particularidad, así como la importancia de la historia clínica que nos hizo pensar en la posibilidad de una manifestación cardíaca de una conectivopatía.

Se trata de un enfermo de 52 años que acude por cuadro de disnea intensa con disnea paroxística nocturna. Quince días antes comenzó a notar rigidez en los miembros superiores y las manos que le dificultaban los movimientos finos. Unos 5 meses antes de su ingreso refiere síndrome constitucional y debilidad progresiva. Un año antes comenzó con acrocianosis tras la exposición al frío. Entre sus antecedentes personales contaba hipertensión arterial, tuberculosis pulmonar 20 años antes, tabaquismo y etilismo importante, con criterios clínicos de bronquitis crónica. Se le realizó una exploración física que destacó: piel fina atrófica, endurecida, tensa, que afectaba a tronco (esclerosis torácica), cara y extremidades, engrosamiento de los surcos peribucales (fig. 1), pérdida de la expresión facial, esclerodactilia, ragades en el ángulo de la boca. No presentaba telangiectasias, ni úlceras digitales, ni cicatrices estrelladas de pulpejos, ni calcinosis aparente. El estado general estaba afectado, la tensión arterial era de 170/80 mmHg; la saturación de sangre arterial con oxígeno ambiente era del 87%, la auscultación cardíaca era rítmica a 35 latidos por minuto sin soplos; la auscultación pulmonar presentaba sibilancias espiratorias dispersas; la exploración abdominal objetivó hepatomegalia a unos tres centímetros del reborde costal sin otros hallazgos; y no había edemas maleolares.

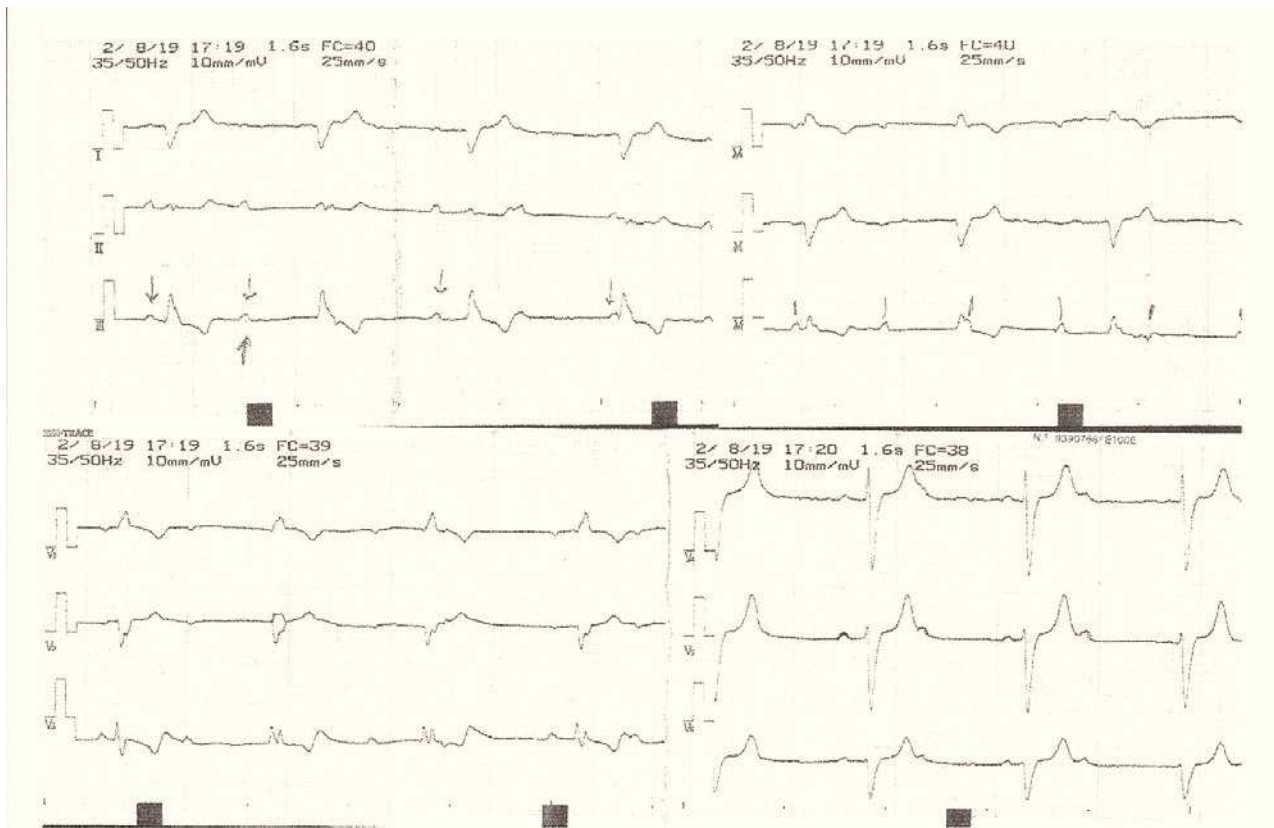
La pruebas complementarias mostraban como datos relevantes: creatinfosfocinasa de 1.545 UI/l con fracción MB

de 80, lactato deshidrogenasa de 865 UI/l, transaminasa glutámico oxalacética de 58 UI/l, transaminasa glutámico pirúvica de 63 UI/l, gammaglutamiltranspeptidasa de 46 UI/l, aldolasa 12 UI/l (normal de 0,3-7,6); leucocitos de 13.600/mm<sup>3</sup> (con 15% de linfocitos y 69% de neutrófilos); y velocidad de sedimentación globular de 14 mm. El electrocardiograma que se le realizó al ingreso presentaba un BAVc, con complejo QRS ancho a 35 latidos por minuto (fig. 2). Ingresó en la Unidad Coronaria, donde se le colocó un marcapasos definitivo tipo VVI-R que mejoró la clínica que motivó su consulta. El posterior estudio por Medicina Interna lo diagnosticó de ECs con afectación cardíaca. El estudio realizado (orina, proteinograma, complemento, título de antiestreptolisina O, factor reumatoide, proteína C reactiva, coagulación) fue normal. El estudio inmunológico fue positivo para anticuerpos antinucleares con título 1/640 patrón moteado y para el HLA DR 3 y 4, y resultaron negativos los anticuerpos anti-DNA, anti-SSA, anti-SSB, anti-RNP, anti-SCL 70, anti-PM y anticentrómero. La radiografía y la tomografía axial computarizada de tórax objetivaron un parénquima pulmonar con signos de enfermedad pulmonar obstructiva crónica y de enfermedad tuberculosa pasada. La espirometría demostró un patrón mixto severo de predominio obstructivo. La ecocardiografía objetivó hipertrofia ventricular izquierda con disfunción diastólica. Se practicó biopsia cutánea y se apreció una marcada fibrosis dérmica con elastosis actínica y ausencia de folículos pilosos compatibles con esclerodermia. Se dio de alta con D-penicilamina 250 mg/día y ramipril 2,5 mg/día. Ha sido revisado periódicamente y tras 2 años de seguimiento presenta mejoría clínica moderada.

Si bien la afectación cardíaca por la ECD es bien conocida y se presenta con una prevalencia del 1-2%, su debut como BAVc es rara. Las pericarditis son la manifestación más frecuente según series necrópsicas y ecográficas, con un 35-75% de los casos. Son clínicamente asintomáticas en su mayoría<sup>1</sup>. Las anomalías en el sistema de conduc-



**Figura 1.** Se aprecia la esclerosis de los surcos peribucales.



**Figura 2.** Electrocardiograma que demuestra el bloqueo auriculoventricular completo.

ción y las arritmias son frecuentes<sup>2</sup>. Éstas están provocadas por un daño directo por la ECD<sup>3</sup>. La fibrosis miocárdica es el hallazgo característico de la ECD con afectación cardíaca, detectada por gammagrafía de perfusión con Talio<sup>1</sup>. Se han descrito anticuerpos contra el sistema de conducción en un 25% de los pacientes con ECs, pero son consecuencia del daño miocárdico más que de eventos primarios<sup>3</sup>. La prevalencia del bloqueo auriculoventricular (BAV) se incrementa en aquellos estudios que usan registros electrocardiográficos de 24 horas<sup>3</sup> y en aquellos casos con afectación visceral<sup>3</sup>. Habitualmente son sintomáticos y de evolución fatal sin tratamiento. Se han hallado con más frecuencia en sujetos con ECs, ancianos, afectación pulmonar y en tratamiento previo con antiarrítmicos<sup>3</sup>. La afectación cardíaca se encuentra en un 8,9% de los pacientes tras 5,7 años de seguimiento con un 12% de mortalidad por dicha causa<sup>4</sup>. Se ha estudiado la presencia de anticuerpos en estos pacientes y se ha comunicado que un 33% tiene anticuerpos anti-centrómeros (formas limitadas-síndrome de CREST), y de ellos un 20% afectación cardíaca, mientras que de los que presentaban antitopoisomerasa I, un 75% tenía ECs y un 52% afectación cardíaca<sup>5,6</sup>. Nuestro caso no presentó positividad de ninguno de ellos.

Se han ensayado múltiples tratamientos modificadores de la evolución de la enfermedad (D-penicilamina, inmunosupresores, ciclosporina, etc.) y ninguno hasta la fecha ha resultado eficaz en ensayos doble ciego<sup>3</sup>. La D-penicil-

amina se ha usado durante años para este propósito por su capacidad de romper las uniones de colágeno e inmunomoduladora. Estudios retrospectivos sugieren mejoría dérmica, en la supervivencia, en la afectación renal y en la progresión de la afectación pulmonar. En cambio, un reciente estudio doble ciego aleatorizado ha sido incapaz de demostrar beneficio alguno en la ECs de reciente comienzo<sup>7</sup>. Algunas manifestaciones como la insuficiencia cardíaca o las arritmias se tratan con las medidas habituales. Existen algunas evidencias, aunque en estudios no controlados y durante periodos cortos de tiempo, de que los bloqueadores de los canales de calcio (nifedipino, nicardipino) o el captopril pueden tener algunos beneficios directos en la función cardíaca<sup>3</sup>.

J.M. ROMERO REQUENA<sup>A</sup> Y J.C. BUREO DACAL<sup>B</sup>

<sup>A</sup>Sección de Medicina Interna. Hospital de Zafra. Área Sanitaria Llerena-Zafra. Badajoz.

<sup>B</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Candell Riera J, Armadans Gil L, Simeon CP, Castell Conesa J, Fonollosa Pla V, García del Castillo H, et al. Comprehensive noninvasive assessment of cardiac involvement in limited systemic sclerosis. *Arthritis Rheum.* 1996;39:1138-45.
2. Janosik DL, Osborn TG, Moore TL, Shah DG, Kenney RG, Zuckner J. Heart disease in systemic sclerosis. *Semin Arthritis Rheum.* 1989;19:191-200.

3. Clements PJ, Furst DE. Heart involvement in systemic sclerosis. *Clinics in Dermatology*. 1994;12:267-75.
4. Lee P, Langevitz P, Alderdice CA, Aubrey M, Baer PA, Baron M, et al. Mortality in systemic sclerosis (scleroderma). *Q J Med*. 1992;298:139-48.
5. Parodi A, Puiatti P, Rebora A. Serological profiles as prognostic clues for progressive systemic scleroderma: the Italian experience. *Dermatologica*. 1991;183:15-20.
6. Weiner ES, Earnshaw WC, Senecal JL, Bordwell B, Johson P, Rothfield NF. Clinical associations of anticentromere antibodies and antibodies to topoisomerase I: a study of 355 patients. *Arthritis Rheum*. 1988;31:378-85.
7. Clements PJ, Furst DE, Wong WK, Mayes M, White B, Wigley F, et al. High dose versus low dose D-penicillamine in early diffuse systemic sclerosis: analysis of a two year, double-blind, randomized, controlled clinical trial. *Arthritis Rheum*. 1999;42:1194-203.