

Miocardopatía restrictiva y comunicación interauricular en un paciente con esclerodermia

Restrictive cardiomyopathy and atrial septal defect in a patient with scleroderma

Juan Valiente Mustelier^I; Julio Oscar Cabrera Rego^{II}; Raimyd García Fernández^{III}; Ana Martha López Mantecón^{IV}

^IEspecialista de II Grado en Cardiología. Profesor Auxiliar. Investigador Auxiliar. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

^{II}Master en Ciencias. Residente de Cardiología. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

^{III}Especialista de I Grado en Cardiología. Asistente. Investigador Agregado. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

^{IV}Especialista de I Grado en Reumatología. Asistente. Facultad "10 de Octubre". Centro Nacional de Reumatología. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presentó un paciente con esclerodermia que se diagnosticó a partir de las manifestaciones cardiovasculares de la enfermedad: palpitaciones, disnea de esfuerzo, inflamación de manos y pies e incluso la cara. Clínicamente se manifestó fenómeno de Raynaud y litiasis renal. Eléctricamente, fibrilación auricular de respuesta rápida y por la ecocardiografía, patrón de miocardopatía restrictiva, hipertensión pulmonar y comunicación interauricular tipo fosa oval.

Palabras clave: Miocardopatía, esclerodermia, comunicación auricular.

ABSTRACT

A patient was reported with a diagnosis of scleroderma based on the cardiovascular manifestations of the disease: palpitation, exertional dyspnea, swelling of the hands and feet and even the face. Clinical manifestations were Raynaud's phenomenon and renal lithiasis. Electrically, rapid response atrial fibrillation, and ecocardiographically, a pattern of restrictive cardiomyopathy, pulmonary hypertension and fossa ovalis atrial septal defect.

Key words: Cardiomyopathy, scleroderma, atrial septal defect.

INTRODUCCIÓN

La esclerosis sistémica es una afección rara, generalizada, de pequeñas arterias, microvasos y tejido conectivo difuso, caracterizada por cicatrización (fibrosis) y obliteración vascular en piel, tubo digestivo, pulmón, corazón y riñones.¹ La afectación primaria del miocardio en la esclerodermia es común y cuando aparecen evidencias clínicas de la misma, se reconoce que ha aparecido un factor de peor pronóstico.² La presencia de afectación cardíaca en estos pacientes varía entre 10 y 15 %, según grandes estudios poblacionales.³ Desde el punto de vista etiológico, esta manifestación está determinada en gran medida por las alteraciones de la microcirculación y la vasorreactividad anormal con asociación, o sin ella, a algunas anomalías estructurales de las pequeñas ramas de las arterias coronarias que traen como consecuencia alteraciones de la perfusión miocárdica, disminución de la reserva coronaria y secundariamente disfunción global de ventrículo izquierdo y derecho o, en algunos casos, disfunción segmentaria.⁴⁻⁶

Presentación clínica del caso

Motivo de consulta: Palpitaciones.

Historia de la enfermedad actual: Paciente masculino, raza blanca, de 64 años, trabajador agrícola, con antecedentes de salud anterior, que refiere cambio de coloración (cianosis) y entumecimiento de las manos, particularmente con la exposición al frío, desde diciembre del 2008. Se acompaña de disnea al caminar largas distancias (clase funcional II NYHA), palpitaciones de aparición diaria, inflamación diaria de ambas piernas, que se incrementa en el transcurso del día e inflamación matutina de la cara, de manera ocasional. En abril de 2009 se le diagnostica litiasis renal. Niega disfagia, constipación o diarreas. Por los síntomas que refiere se le envía directamente al departamento de ecocardiografía.

Datos positivos al examen físico

Piel: Endurecida. Pérdida de líneas y pliegues cutáneos en región facial. Dificultad para hacer el pliegue hasta el codo. Ulceras digitales en ambas manos. No hay pérdida de anejos cutáneos.

TCS: Atrofia. Ligeramente infiltrado al nivel maleolar en ambos miembros inferiores.

SOMA: Dificultad para la extensión y para hacer el puño en miembros superiores.

SCV: Ruidos cardíacos arrítmicos. FC: 122 ± 10 lat/min. TA: 170/70. Soplo sistólico apical grado II/VI de escasa irradiación. Fenómeno de Raynaud en ambas manos.

Exámenes complementarios

Hb: 14,4 g/L; colesterol total: 4,9 mmol/L; eritrosedimentación: 4 mm; VLDL: 0,66 mmol/L; triglicéridos: 1,46 mmol/L; glicemia: 5,3 mmol/L; fosfatasa alcalina: 213 μ /L; GGT: 43 μ /L; proteína C reactiva: 1 μ /L; creatinina: 148 mmol/L; ácido úrico: 448 mmol/L.

ECG: Episodios documentados de Flutter auricular 2:1

Ecocardiograma

Vista 4c apical, se observa función sistólica global del VI límitetrofe (50 %) con diámetros ventriculares normales (fig. 1). Se observa aumento concéntrico de la masa miocárdica a predominio septal: TIV 17 mm PP 12 mm y una dilatación biauricular importante: área de AI (4c): 36,3 cm², área de AD (4c): 26,7 cm².

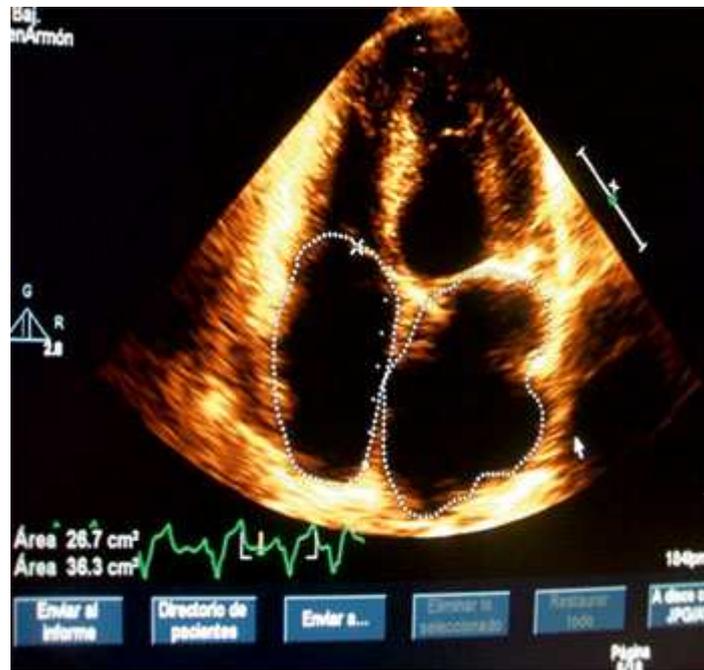


Fig. 1. Vista 4c apical.

El flujograma mitral muestra función diastólica con patrón de llenado anormal y ausencia de onda A (fig. 2).

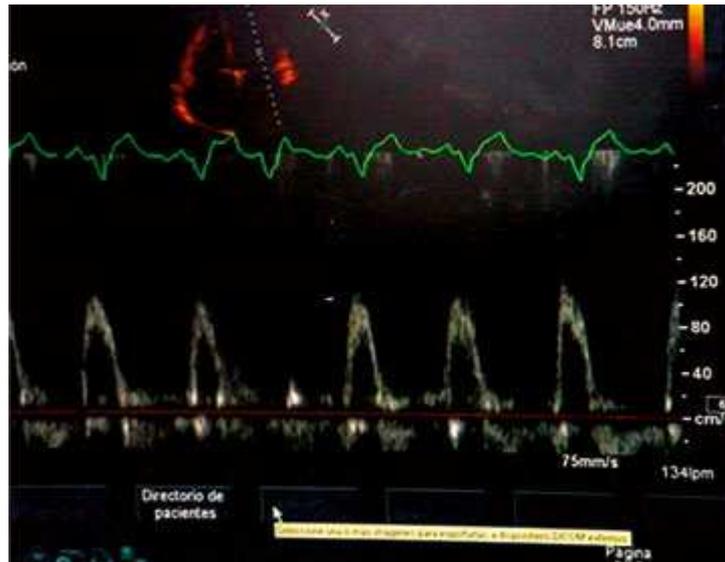


Fig. 2. Estudio Doppler.

La curva de flujo pulmonar tipo II presenta un tiempo de aceleración de 80 ms (fig. 3) y presión media pulmonar de 40 mmHg; hay regurgitación tricuspídea con gradiente VD-AD en 39 mmHg; presión sistólica pulmonar en 55 mmHg. En la figura 4 se observa, en 2 vistas 4c y subcostal, la presencia de una comunicación interauricular tipo foramen oval permeable como hallazgo interesante.

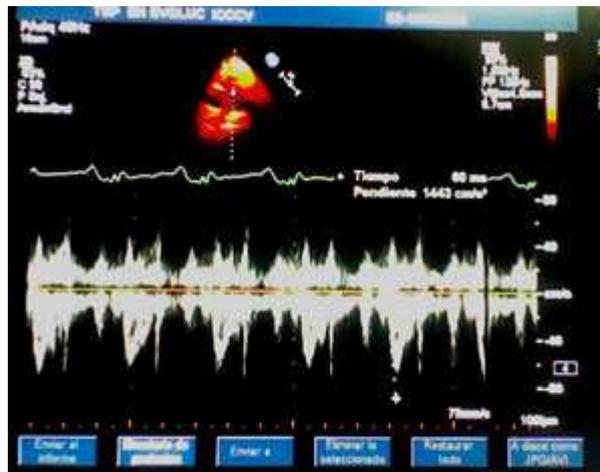


Fig. 3. Curva de flujo pulmonar.



Fig. 4. Comunicación interauricular tipo foramen oval permeable desde vista de 4C apical y subcostal.

Tratamiento

- Metrotexate 12,5 mg IM cada 10 d.
- Nifedipina (10 mg) 1 tableta VO 3 veces al día.
- Ácido fólico (5 mg) 1 tableta 2 veces por semana.

COMENTARIOS

La miocardiopatía restrictiva (MCR) se caracteriza por un llenado diastólico restrictivo con volúmenes diastólicos disminuidos en ambos ventrículos no complacientes o restrictivos, que provocan una importante dilatación biauricular, con función sistólica normal o límite. ⁷ En la MCR primaria, el grosor de las paredes ventriculares suele ser normal, no en las de causa secundaria, donde la masa miocárdica está aumentada, principalmente a predominio septal. ⁸ La afectación miocárdica suele ser más frecuente en la forma difusa de la esclerodermia aunque se han reportado casos en la afectación cutánea limitada. ⁹ El remodelado cardíaco parte del hallazgo en biopsias miocárdicas del endomiocardio que muestran clásicas bandas de fibrosis, en parches, que alternan con tejido cardíaco normal y las anomalías estructurales y funcionales de la microcirculación explican por qué estos pacientes tienen disminución de la reserva coronaria. ¹⁰

Algunas afecciones cardíacas clínicamente son asintomáticas, pero en el 20 % de los pacientes se pueden encontrar arritmias auriculares y ventriculares, defectos de conducción, especialmente bloqueos de ramas y auriculoventriculares y hasta en el 40 %, pericarditis con derrames muchas veces subclínicos o asintomáticos. ¹¹ La presencia de hipertensión arterial pulmonar en este grupo de pacientes varía entre 10 y 15 %. ¹² De las causas de miocardiopatía restrictiva, la única que se asocia a anomalías congénitas como el foramen oval permeable es la fibroelastosis endocárdica, no hemos hallado casos reportados para la esclerodermia, ⁷ por lo que la comunicación interauricular puede haber sido un hallazgo casual en nuestro paciente. Se han demostrado los efectos beneficiosos de agentes vasodilatadores en los trastornos de la perfusión miocárdica, con ventriculografía con Talio 201, que

han demostrado reversibilidad de la redistribución, por esto las drogas de elección son los bloqueadores de los canales del calcio (principalmente dihidropiridínicos como el nifedipino) y los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina.³

Habría sido ideal la culminación de exámenes renales, pruebas funcionales respiratorias y manometría esofágica, pero el paciente falleció a 2 sem del diagnóstico clínico-ecocardiográfico, de muerte súbita.

En estos pacientes, la afectación miocárdica propiamente dicha puede expresarse por episodios de angina de pecho o de infarto del miocardio y algunos estudios han evidenciado la inducción del espasmo coronario por el frío en la esclerosis sistémica e incluso las alteraciones de la perfusión inducidas por el ejercicio observadas por escintigrafía fueron predictores de muerte por enfermedad cardíaca.⁴

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ferri C, Valentini G, Cozzi F. Systemic Sclerosis Study Group of the Italian Society of Rheumatology (SIR-GSSSc). Systemic sclerosis: demographic, clinical, and serologic features and survival in 1,012 Italian patients. *Medicine*. 2002;81:139-53.
2. Allanore Y, Meune C, Kahan A. Systemic sclerosis and cardiac dysfunction: evolving concepts and diagnostic methodologies. *Curr Opin Rheumatol*. 2008;20(6):697-702.
3. Ioannidis JP, Vlachoyiannopoulos PG, Haidich AB. Mortality in systemic sclerosis: an international meta-analysis of individual patient data. *Am J Med*. 2005;118:2-10.
4. Kahan A, Allanore Y. Primary myocardial involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology*. 2006;45(4):14-7.
5. Maione S, Cuomo G, Giunta A. Echocardiographic alterations in systemic sclerosis: a longitudinal study. *Semin Arthritis Rheum*. 2005;34:721-7.
6. Meune C. Myocardial contractility is early affected in systemic sclerosis: a tissue Doppler echocardiography study. *Eur J Echocardiogr*. 2005;6(5):351-7.
7. Jae K. Oh, Seward BJ, Tajik J. *The Echo. Manual*. 3rd ed. Lipincott: William and Wilkins; 2006. p. 252.
8. Feigenbaum Harvey F, Armstrong W, Ryan T. *Ecocardiografía*. 6ta ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2007. p. 542.
9. Nassenstein K. Detection of myocardial fibrosis in systemic sclerosis by contrast-enhanced magnetic resonance imaging. *Rofo*. 2008 Dec; 180(12):1054-60.
10. Montisci R, Vacca A, Garau P. Detection of early impairment of coronary flow reserve in patients with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis*. 2003;62:890-3.
11. Andreu Sánchez JL, Sanz Sana J, Mulero Mendoza J. Esclerodermia. *Reumatología Clínica*. 2000;8(30):1543-52.

12. Mukerjee D. Echocardiography and pulmonary function as screening tests for pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis. *Rheumatology*. 2004;43(4):461-6.

Recibido: 25 de agosto de 2009.

Aprobado: 9 de octubre de 2009.

Dr. *Juan Valiente Mustelier*. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, Calle 17 No. 702 esquina a calle A, El Vedado, La Habana, Cuba. Correo electrónico: jvalient@infomed.sld.cu