

Hallazgos ecocardiográficos en una serie de pacientes con esclerosis sistémica

Echocardiography findings in a series of patients with systemic sclerosis

Alberto Carlos Casadesús Castillo¹ <https://orcid.org/0000-0002-3831-5855>

Ana Marta López Mantecón^{2*} <https://orcid.org/0000-0001-7952-0225>

Antonio Guillermo Toledo Quesada³ <https://orcid.org/0000-0003-1238-477X>

Silvia María Pozo Abreu³ <https://orcid.org/0000-0001-7125-3572>

Ailyn Mederos Castellanos² <https://orcid.org/0000-0002-0531-0476>

Jacqueline Domínguez García³ <https://orcid.org/0000-0002-2836-9825>

¹ Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Hospital Carlos J. Finlay. La Habana, Cuba.

² Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Centro de Referencia para las Enfermedades Reumáticas. La Habana, Cuba.

³ Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre. La Habana, Cuba.

Autor para la correspondencia: amart@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: la esclerosis sistémica es una enfermedad del tejido conectivo crónica caracterizada por disfunción vascular y alteraciones micro vasculares que conducen a fenómenos de isquemia y fibrosis de tejidos y órganos, incluido el sistema cardiovascular.

Objetivo: describir los hallazgos ecocardiográficos en pacientes con esclerosis sistémica del Centro de Referencia de Enfermedades Reumáticas durante el período de Enero de 2018 a Marzo de 2020.

Método: se realizó un estudio descriptivo de corte transversal. Se evaluaron variables sociodemográficas como la edad, sexo y color de piel y clínicas como la forma clínica de la enfermedad, el tiempo de diagnóstico y los hallazgos ecográficos relacionados con la

presencia o no de: dilatación de cavidades cardíacas, grosor de paredes, función cardíaca, alteraciones de la contractilidad miocárdica, alteraciones del pericardio, alteraciones valvulares, signos eco cardiográficos de hipertensión pulmonar y fibrosis en parche del miocardio.

Resultados: predominó la forma difusa de la enfermedad 59 (69,6 %) y los individuos con más de 10 años de diagnóstico 31 (36,6 %). La hipertrofia ventricular se observó en 27 (31,8 %), la disfunción diastólica en 42 (49,4%) y la fibrosis miocárdica en 29 (34,1 %).

Conclusiones: la totalidad de las alteraciones ecocardiográficas prevalecieron en los pacientes con más de 10 años de diagnóstico y en la forma difusa de la enfermedad y fue más frecuente la disfunción diastólica, el aumento del grosor de paredes cardíacas y la fibrosis miocárdica.

Palabras clave: esclerosis sistémica; fibrosis miocárdica; disfunción diastólica

ABSTRACT

Introduction: systemic sclerosis is a chronic connective tissue disease characterized by vascular dysfunction and microvascular alterations that lead to ischemia and fibrosis of tissues and organs, including the cardiovascular system. Objective: to describe the echocardiographic findings in patients with systemic sclerosis at the Reference Center for Rheumatic Diseases during the period from January 2018 to March 2020.

Method: a descriptive cross-sectional study was carried out. Sociodemographic variables such as age, sex and skin color and clinical variables such as the clinical form of the disease, the time of diagnosis and the ultrasound findings related to the presence or absence of: dilatation of cardiac cavities, wall thickness, cardiac function were evaluated, alterations in myocardial contractility, alterations of the pericardium, valvular alterations, echocardiographic signs of pulmonary hypertension and myocardial patch fibrosis.

Results: the diffuse form of the disease prevailed 59 (69.6%) and individuals with more than 10 years of diagnosis 31 (36.6%). Ventricular hypertrophy was observed in 27 (31.8%), diastolic dysfunction in 42 (49.4%), and myocardial fibrosis in 29 (34.1%).

Conclusions: all the echocardiographic alterations prevailed in patients with more than 10 years of diagnosis and in the diffuse form of the disease and diastolic dysfunction, increased thickness of the cardiac walls and myocardial fibrosis were more frequent.

Keywords: systemicsclerosis; myocardial fibrosis; diastolicdysfunction

Recibido: 27/01/2022

Aprobado: 08/06/2022

Introducción

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad rara de carácter crónico e incapacitante caracterizada por afectación microvascular y aumento del depósito de proteínas de la matriz extracelular en la piel y en los órganos internos.^{(1),(2)} Su origen es incierto y se invoca la interrelación de factores genéticos, inmunológicos y ambientales.⁽³⁾

Su carácter sistémico hace de ella una enfermedad con afectación multiorgánica y variadas manifestaciones clínicas. La afección cardíaca en particular es frecuente y su prevalencia alcanza el 100 % en función de la técnica utilizada para el diagnóstico, pero se manifiesta clínicamente en un tercio de los casos y se asocia a peor evolución y pronóstico. Existe afectación tanto a nivel del endocardio, miocardio y/o pericardio, y aunque solo entre un 8 y un 28 % de los enfermos tendrán alguna manifestación clínica, en los estudios de necropsia se demuestra compromiso cardíaco entre el 30 a 80 % de los casos.⁽³⁾

La prevalencia del compromiso cardíaco en los diferentes estudios varía según la sensibilidad de los métodos empleados para su detección⁽⁴⁾ y puede ocurrir como consecuencia del desarrollo de hipertensión pulmonar, hipertensión arterial vinculada o no con daño renal, y por lesión tisular intrínseca debido a alteración microvascular. El estudio cardíaco, mediante distintas técnicas, detecta hasta el 50 % de anomalías en los pacientes con esclerosis sistémica.^{(5),(6)}

La pericarditis se presenta hasta el 40 % de los pacientes, generalmente en forma subclínica y puede o no acompañarse de derrame pericárdico. En los estudios ecocardiográficos de los pacientes es común encontrar engrosamiento pericárdico con derrame ligero de tipo exudado. No es frecuente la pericarditis aguda sintomática ni el taponamiento cardíaco.^{(6),(7)}

Desde el punto de vista clínico, la afectación del miocardio se detecta con menos frecuencia. El fenómeno de Raynaud miocárdico desempeña un papel importante en la injuria sobre la célula miocárdica. La fibrosis tiende a darse en parches y puede afectar cualquier parte del miocardio, aunque el ventrículo derecho es más afectado que el izquierdo.

La afectación valvular es poco frecuente, se piensa que sea por extensión de la lesión que puede afectar cualquier válvula, fundamentalmente la aórtica y la mitral y producir tanto insuficiencia como estenosis.^{(8),(9)}

El electrocardiograma puede ser normal inicialmente, por lo que debe realizarse estudio con ecocardiografía Doppler inicialmente para evaluar compromiso cardíaco al inicio de la enfermedad, luego cada año durante los primeros 5 años de diagnóstico.

En relación con el pronóstico de vida la insuficiencia cardíaca y la hipertensión pulmonar son síndromes asociados con esta entidad que determinan peor pronóstico.^{(8),(10)} Más de la mitad de las muertes está relacionada con la existencia de hipertensión arterial pulmonar y afectación cardíaca debido a un aumento de las presiones pulmonares que llevan a la hipertrofia del ventrículo derecho, falla cardíaca y eventualmente la muerte.^{(8),(11)}

Teniendo en cuenta su frecuencia en la observación médica diaria, en la mayoría de los casos asintomática y que constituye un factor de mal pronóstico y está relacionada directamente con la mortalidad de los enfermos, se realizó el presente estudio para identificar los hallazgos ecocardiográficos y su posible relación con el tiempo de diagnóstico y formas clínicas de la enfermedad.

Métodos

Se realizó un estudio descriptivo transversal en pacientes con diagnóstico de esclerosis sistémica atendidos en el Centro de Referencia para las Enfermedades Reumáticas ubicado en el Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre en La Habana, en el período comprendido de enero de 2018 a marzo de 2020.

El universo quedó constituido por 89 pacientes que cumplieron los criterios de clasificación de esclerosis sistémica del Colegio Americano de Reumatología de 1980 (ACR por sus siglas en inglés).⁽³⁾ La muestra quedó conformada por 85 pacientes, incluidos de forma consecutiva, entre los que asistieron a las consultas y los hospitalizados en la institución y cumplieron los criterios de inclusión como edad mayor de 18 años y consentimiento para participar y de exclusión como pacientes con comorbilidades descompensadas, con síndrome de sobre-posición (esclerosis sistémica / lupus eritematoso, esclerosis sistémica /artritis reumatoide, esclerosis sistémica / miopatía y enfermedad mixta de tejido conectivo) y con dificultad sostenida de asistir a las consultas de control y seguimiento.

Se evaluaron variables socio demográficas como la edad, sexo y color de piel, y clínicas como la forma clínica de la enfermedad, el tiempo de diagnóstico y los hallazgos ecográficos como la presencia o no de: dilatación de cavidades cardíacas, grosor de paredes, función cardíaca, alteraciones de la contractilidad miocárdica, alteraciones del pericardio, alteraciones valvulares, signos eco- cardiográficos de hipertensión pulmonar y fibrosis en parche del miocardio definida por: imágenes hiperecóticas intramiocárdicas en forma de parches que se observaron en el espesor de ambos ventrículos y presencia de septum interventricular en dependencia de la densidad y extensión del proceso fibrótico.^{(12),(13)}

Este proceder se realizó por el especialista en cardiología de la institución con un Ultrasonido multipropósito: Samsung. SONOACE x 6 con transductor para ecocardiograma Doppler P2 - 477.

La información obtenida se recogió en una base de datos y se procesó con ayuda del paquete estadístico SPSS versión 15.0. Los resultados se mostraron en tablas. Para identificar asociación significativa entre las variables involucradas se empleó la prueba de Chi cuadrado con la corrección por continuidad de Yates en caso de las tablas de contingencia 2 x 2; la prueba exacta de Fisher se empleó al haber una celda con frecuencias esperadas menores que 5. Se utilizó la prueba tendencia lineal en caso de la variable tiempo de diagnóstico, al ser ordinal. Para todas las pruebas de hipótesis se utilizó un nivel de significación del 5 %.

Los aspectos éticos se rigieron por los principios establecidos en la Declaración de Helsinki adoptada por la 18^{va}. Asamblea Médica Mundial en 1964, enmendada por las asambleas de Tokio en 1975, Venecia en 1983, Hong Kong en 1989 y Fortaleza de Brasil en el 2013 y las normas del Consejo de Organizaciones Internacionales de las Ciencias Médicas (CIOMS).⁽¹⁴⁾

Resultados

En la tabla 1 se observan características clínicas de los pacientes. Predominó la forma difusa de la enfermedad, con 59 pacientes (69,6 %) en relación con la limitada (26 casos para un 30,4 %), el grupo de edades comprendido entre los 50 a 59 años con 24 pacientes (28,2 %), seguido de los que tenían entre los 60 a 69 años que fueron 20 (23,5 %) y los de 40 a 49 que fueron 19 (22,4 %).

Prevalcieron los enfermos del sexo femenino con un 92,95 % de la totalidad (79 casos), los de piel no blanca con 57,6 % (49 pacientes) y los individuos con más de 10 años de diagnóstico de la enfermedad con 36,6% (31 casos), seguido de los que tenían menos de 5 años con 30 pacientes (35,2%).

Tabla 1. Pacientes según características socio-demográficas y formas clínicas

Características	No. (%)
Sociodemográficas:	
Grupo de edad	
Menos de 20	1 (1,2)
20-29	5 (5,8)
30 – 39	7 (8,2)
40 – 49	19 (22,4)
50 – 59	24 (28,2)
60 – 69	20 (23,5)
70 y más	9 (10,6)
Sexo:	
Femenino	79 (92,95)
Masculino	6 (7,05)
Color de la piel:	
No blanca	49 (57,6)
Blanca	36 (42,4)
Clínicas:	
Formas clínicas de la enfermedad:	
Forma sistémica difusa	59 (69,6)
Forma sistémica limitada	26 (30,4)
Tiempo de diagnóstico:	
< 5 años	30 (35,2)
5 – 10 años	24 (28,1)
> 10 años	31 (36,6)

En la tabla 2 se identifican los hallazgos ecocardiográficos relacionados con la presencia de dilatación de cavidades y el grosor de paredes cardíacas. La hipertrofia de ventrículos se observó en 27 pacientes (31,8 %) y predominaron en la ESD. La HCDDC moderada del VI se observó en 16 casos (18,8 %), seguido de la HCDDC ligera de VI en 8 pacientes (9,4 %); estos fueron los hallazgos más frecuentes en este sentido. La HEDDC del VI solo se presentó en 3 casos (3,5 %) en la forma difusa de la enfermedad.

La dilatación de cavidades se observó solo en 5 casos (5,8 %), todos con la forma difusa de la enfermedad.

No hubo suficiente evidencia estadística para afirmar que el grosor de paredes se asocia a las formas clínicas de la enfermedad ($X^2_{CY} = 0,791$ y $p\text{-valor} = 0,334$).

Tabla 2. Pacientes según dilatación de cavidades, grosor de paredes de los ventrículos y formas clínicas

Hallazgosecociardiográficos		ESD (n=59)	ESL (n=26)	Total: No (%)
Grosor de paredes	HCDDC ligera del VI	6	2	8 (9,4)
	HCDDC moderada del VI	12	4	16 (18,8)
	HEDDC del VI	3	0	3 (3,5)
Dilatación de cavidades	VD y VI	5	0	5 (5,8)

Nota: VD: Ventrículo derecho, VI: Ventrículo izquierdo, HCDDC: Hipertrofia concéntrica con diámetro diastólico conservado, HEDDC: Hipertrofia excéntrica con diámetro diastólico conservado.

En relación con las alteraciones de la función cardíaca y de la contractilidad miocárdica según formas clínicas puede plantearse que predominó la disfunción diastólica presente en 38 pacientes (44,7 %). Dentro de su clasificación, y en ambas formas clínicas de la enfermedad, fue más frecuente la tipo I, pues se presentó en 25 pacientes (29,3 %), seguida por la tipo III presente en 11 casos (12,9 %) pero esta con predominio en la ESD; las de tipo II y IV solo se observaron en un paciente respectivamente.

La disfunción sistólica se identificó solamente en 4 pacientes (4,7 %) con la forma difusa de la enfermedad.

La alteración de la contractilidad miocárdica se presentó en solo 5 casos (5,9 %), 4 de ellos con ESD.

No existió suficiente evidencia desde el punto de vista estadístico ($X^2_{CY} = 0,094$ y p-valor= 0,759) para afirmar que la alteración de la función cardíaca está asociada a las formas clínicas de la enfermedad.

Los hallazgos eco cardiográficos en el pericardio estuvieron constituidos fundamentalmente por derrame pericárdico, presente en 7 casos (8,2 %) y la pericarditis constrictiva observada en 5 pacientes (5,9 %). Ambos resultaron más frecuentes en la forma difusa de la enfermedad.

Las alteraciones de las válvulas cardíacas solo fueron observadas en 11 pacientes (12,9 %); estuvieron constituidas fundamentalmente y en una proporción similar por la insuficiencia mitral ligera (IML), la insuficiencia mitral moderada (IMM) y la insuficiencia tricuspídea ligera (ITL), identificadas en 3 enfermos (3,5 %), respectivamente.

La insuficiencia tricuspídea moderada (ITM) y la combinación de trastornos IML más ITL se encontraron en un solo paciente (1,2 %), respectivamente.

Todas las alteraciones valvulares fueron más frecuentes en la forma difusa de la enfermedad.

La fibrosis en parche se observó en 29 casos (34,1 %). Este hallazgo en la alteración de la eco estructura del miocardio se visualizó más frecuentemente en el miocardio septal en 25 enfermos (29,4 %) y predominaron en la forma difusa; en menor proporción se observó esa fibrosis en el septum interventricular (4 casos para un 4,7 %) y la mitad de estos casos fue para cada forma de la enfermedad. Los signos ecocardiográficos sugestivos de hipertensión pulmonar se observaron en 4 (4,7 %) del total de pacientes.

No se obtuvo suficiente evidencia ($X^2_{CY} = 0,655$ y $p\text{-valor} = 0,419$) para afirmar que la fibrosis en parche del miocardio está asociada a las formas clínicas de la enfermedad.

En la tabla 3 se aprecian los hallazgos ecocardiográficos según el tiempo de diagnóstico de los pacientes con ESD. Todos los hallazgos se presentaron con más frecuencia en los enfermos con 10 años o más. Predominó la disfunción diastólica, con 24 casos (40,6 %), seguido de las alteraciones del grosor de paredes, con 21 enfermos (35,5 %) y de la fibrosis en parche del miocardio con 18 casos (30,5 %).

Los trastornos valvulares y las alteraciones del pericardio se observaron en 9 (15,2 %) pacientes por igual, en lo que respecta al tiempo de diagnóstico, se observó similar proporción de enfermos entre los de menos de 5 y más de 10 años y predominaron de forma muy discreta los enfermos con más de 10 años para las alteraciones del pericardio.

En relación a la disfunción sistólica y las alteraciones de la contractilidad miocárdica predominaron los que presentaron diagnóstico mayor de 10 años con 4 pacientes respectivamente (6,77 %). La dilatación de cavidades y los signos de hipertensión pulmonar se observaron en 5 (8,47 %) y 3 (5,08 %) pacientes respectivamente con más de 10 años de diagnóstico.

No se encontró suficiente evidencia desde el punto de vista estadístico, de asociación lineal en pacientes con ESD entre la disfunción diastólica ($X^2_{TL} = 0,738$, con un grado de libertad y $p\text{-valor} = 0,391$), la fibrosis en parche del miocardio ($X^2_{TL} = 2,498$, con un grado de libertad y $p\text{-valor} = 0,114$), ni el grosor de paredes ($X^2_{TL} = 0,409$, con un grado de libertad y $p\text{-valor} = 0,523$) con el tiempo de diagnóstico.

Tabla 3. Pacientes con ESD según tiempo de diagnóstico y hallazgos ecocardiográficos

Hallazgos ecocardiográficos	Tiempo de diagnóstico			Total: No (%)
	< 5 años (n=24)	5 – 10 años (n=14)	> 10 años (n=21)	
Disfunción diastólica	7	8	9	24 (40,6)
Alteración del grosor de paredes	8	4	9	21 (35,5)
Fibrosis en parche del miocardio	5	4	9	18 (30,5)
Alteraciones del pericardio	4	0	5	9 (15,2)
Trastornos valvulares	4	1	4	9 (15,2)
Dilatación de cavidades	1	1	3	5 (8,47)
Alteración de la contractilidad miocárdica	2	0	2	4 (6,77)
Disfunción sistólica	1	1	2	4 (6,77)
Signos de hipertensión pulmonar	0	0	3	3 (5,08)

En la tabla 4 se observan los hallazgos ecocardiográficos según el tiempo de diagnóstico de los pacientes con ESL. Excepto la disfunción diastólica que predominó en los pacientes entre 5 y 10 años (7 casos), todos los hallazgos se presentaron con más frecuencia en los enfermos con 10 años o más de diagnóstico.

Predominaron en orden decreciente de frecuencia, la disfunción diastólica en 14 pacientes (53,3 %), fibrosis en parche del miocardio en 11 enfermos (42,3 %) y el aumento del grosor de paredes en 6pacientes (23,07 %). Las alteraciones del pericardio se observaron en 2 pacientes de este grupo y en 1 de menos de 5 años de diagnóstico, para un total de 3 (11,5 %). Las alteraciones de la contractilidad miocárdica y los signos de hipertensión pulmonar solo se observaron en 1 enfermo (3,8 %) de más de 10 años de diagnóstico.

Los trastornos valvulares se observaron en igual proporción (1 paciente) en los enfermos entre 5 y 10 años y los mayores de 10 años para un total de 2 (7,69 %). No se observó dilatación de cavidades ni disfunción sistólica en este grupo de pacientes.

Tabla 8. Pacientes con ESL según tiempo de diagnóstico y hallazgos ecocardiográficos

Hallazgos ecocardiográficos	Tiempo de diagnóstico			Total: No (%)
	< 5 años (n=6)	5 – 10 años (n=10)	> 10 años (n=10)	
Disfunción diastólica	2	7	5	14(53,3)
Fibrosis en parche del miocardio	2	4	5	11 (42,3)
Grosor de paredes	1	1	4	6(23,07)
Alteraciones del pericardio	1	0	2	3(11,5)
Trastornos valvulares	0	1	1	2(7,69)
Alteraciones de la contractilidad miocárdica	0	0	1	1(3,8)
Signos de hipertensión pulmonar	0	0	1	1(3,8)

Discusión

Los estudios sobre esclerosis sistémica reportan la enfermedad en rangos de edades comprendidos entre los 30 a 60 años.^{(15),(16),(17),(18),(19),(20),(21)} El resultado de la investigación fue similar.

Afecta en mayor proporción a mujeres que a hombres.⁽²²⁾ Gottschalk y colaboradores determinan la razón en 2,8:1 con predominio del sexo femenino,⁽¹⁵⁾ y en series de casos cubanos predominan las féminas, pero en proporciones diferentes en las distintas regiones del país, aunque dentro del rango que reporta la literatura mundial.^{(16),(17),(18)}

La etnia juega un papel importante en el modo de presentación y curso evolutivo de la ES.⁽²²⁾ En series de pacientes cubanos,^{(16),(17),(18)} existe un predominio de pacientes blancos seguido de los negros y mestizos, diferente a los enfermos que se estudiaron en la investigación donde predominaron los no blancos.

En la literatura consultada se reporta que, de las formas clínicas de la enfermedad, la afección limitada es más frecuente que la difusa en la raza caucásica. En la raza negra, en cambio, predomina la ESD donde es, además, más grave y de inicio más precoz que en la población caucásica. En estudios realizados se observa predominio de la forma limitada con respecto a la difusa.^{(3),(21),(22),(23),(24)} En República Dominicana,⁽¹⁵⁾ observan mayor predominio de la enfermedad en los no blancos y en la forma difusa de la enfermedad lo cual coincidió con los resultados de esta investigación .

En relación con el tiempo de diagnóstico los resultados se acercan a los de Scolnik M y colaboradores que determinan que es de 11 años,⁽²³⁾ y a los de la serie de casos de Pinar del Río.⁽¹⁸⁾

La frecuencia de la afección cardíaca, desde el punto de vista clínico, es baja, ya que los síntomas son muy leves e inespecíficos y se presentan en fases tardías de la enfermedad. Sin embargo, aumenta cuando se exploran alteraciones estructurales, funcionales o eléctricas con ecocardiograma con algún otro método diagnóstico, y aún más cuando se consideran los estudios de autopsia. La ES puede afectar al pericardio, el miocardio, las arterias coronarias, el sistema de conducción y las válvulas cardíacas. También puede haber afección de las arterias periféricas de gran calibre y con ello la afección secundaria del corazón. La presencia de síntomas y signos de enfermedad cardíaca en la ES constituye un signo de mal pronóstico y predice una disminución de la supervivencia.

El ecocardiograma puede detectar alteraciones como: dilatación de cavidades cardíacas, trastorno en la fracción de eyección del ventrículo, trastorno en la contractilidad

segmentaria, presencia de derrame pericárdico, alteración en el patrón de relajación diastólica, trastornos valvulares y signos de hipertensión pulmonar. Existen técnicas fundamentales para la detección de alteraciones como el Doppler pulsado que permite estudiar las características del flujo sanguíneo selectivamente en un punto determinado de las cámaras cardíacas, el Doppler tisular es una modificación del Doppler pulsado tradicional, que permite medir los movimientos de la pared ventricular que se caracterizan por ser de baja velocidad y gran amplitud (a diferencia de la sangre). Por lo tanto esta técnica permite detectar anomalías a nivel del tejido miocárdico de manera precoz y con mayor sensibilidad, lo que podría permitir el uso temprano de medidas terapéuticas potencialmente beneficiosas. Actualmente, constituye un estudio rutinario en la mayoría de los laboratorios de ecocardiografía. Por su parte el Doppler color permite analizar simultáneamente cientos de muestras del flujo de las cámaras cardíacas, lo que ayuda a efectuar una reconstrucción bidimensional instantánea de la distribución, la relación y las velocidades del flujo en todas las cámaras cardíacas.⁽²⁵⁾

Se ha encontrado hipertrofia ventricular izquierda en ausencia de hipertensión arterial sistémica, por medio de ecocardiografía, en pacientes con ES. En los enfermos evaluados este hallazgo se presentó mayoritariamente en la forma difusa de la enfermedad, de tipo moderada concéntrica con diámetro diastólico conservado lo cual coincide con la literatura consultada. Oscar Grosso y colaboradores,⁽²⁵⁾ observan en sus pacientes, dilatación de cavidades cardíacas en el 8 % de los casos y signos de HVI en el 23 % respectivamente, resultado similar al encontrado en la investigación.

Los estudios de autopsia demuestran un porcentaje variable de hipertrofia ventricular, pero en ellos es difícil descartar la sobrecarga por hipertensión sistémica o pulmonar como factor contribuyente. En la esclerodermia, el músculo normal es destruido y reemplazado por fibrosis, a diferencia de los procesos infiltrativos como la Amiloidosis y la Hemocromatosis, en los que se produce un excesivo depósito de colágeno en el músculo cardíaco normal. Por lo tanto, el grado de hipertrofia es menor en la ES.⁽²⁶⁾

En lo que respecta a la función cardíaca y las alteraciones de la contractilidad, la disfunción sistólica evaluada mediante la fracción de eyección del ventrículo izquierdo es asintomática en la mayoría de los casos. Oscar Grosso y colaboradores,⁽²⁵⁾ en su serie de 54 pacientes encuentran disfunción sistólica en el 14 % de los casos, resultado similar al obtenido en la investigación. Otros estudios foráneos que utilizaron ventriculografía con marcadores nucleares detectan que sólo el 11 % de los pacientes tenían baja la fracción de eyección ventricular izquierda en reposo.⁽²⁶⁾

Se plantea que con el ejercicio las respuestas anormales se observan hasta en el 46 % de los casos.

Silveira-Torre LH⁽²⁶⁾ hace referencia a los trabajos de Hegedus y Czirjak que realizan un análisis segmentario de la movilidad de la pared ventricular en 80 pacientes con esclerodermia por medio de ecocardiografía y encuentran alteración de la contractilidad dada por la presencia de hipocinesia de la pared ventricular en 18 (31,6 %) de 57 pacientes con ESL y en 5 (21,7 %) de 23 pacientes con ESD. Se refiere así mismo a los hallazgos de Valentiniy colaboradores que encuentran, por ecocardiografía, disfunción diastólica del ventrículo izquierdo (DDVI) en 10 (40 %) de 24 pacientes portadores de la enfermedad y reserva funcional cardíaca disminuida en 8 de estos pacientes y en sólo 2 de los 14 que tienen llenado ventricular normal y concluyen que la DDVI en la esclerodermia puede depender de fibrosis y/o isquemia miocárdicas. Estas alteraciones fueron independientes de otros factores, por lo que concluyen que se debieron a daño miocárdico por ES. La DDVI se correlacionó con la duración del fenómeno de Raynaud que también se produce a nivel cardíaco Raynaud miocárdico. La investigación mostró una baja frecuencia de disminución de la contractilidad (hipocinesia) en los enfermos estudiados, no obstante, fue más frecuente en la forma difusa con un resultado similar al del estudio de los autores citados.

Las alteraciones de las funciones sistólica y diastólica se han encontrado también en el ventrículo derecho. Giuntay colaboradores evalúan a 77 pacientes con esclerodermia (23 con la variedad limitada, y 54 con la difusa), y a 36 controles, por medio de ecocardiograma. No observan diferencias entre los grupos en las medidas de las cámaras cardíacas ni en los índices marcadores de la función sistólica. Detectan disfunción diastólica del VD (DDVD) en 31 (40 %) de los pacientes. No encuentran diferencias entre las variedades de ES. De estos 31 pacientes, 20 muestran un llenado anormal del VI. La DDVD se correlaciona tanto con la presión pulmonar sistólica como con las alteraciones de llenado del VI.⁽²⁷⁾ No se encontraron alteraciones de la función del ventrículo derecho en los pacientes estudiados.

La prevalencia de la enfermedad pericárdica clínica en la ES varía entre el 5 y el 16%. Sin embargo, la prevalencia en los estudios ecocardiográficos y de necropsia es más alta. En los estudios ecocardiográficos ha variado entre el 5,4 al 41%. Las alteraciones pericárdicas encontradas han sido derrames pequeños y engrosamiento del pericardio. Los derrames masivos con taponamiento son poco comunes, la presencia de derrame pericárdico constituye un factor de mal pronóstico en el curso de la enfermedad. El taponamiento puede ser la primera manifestación de la ES o por lo menos preceder a las lesiones cutáneas.^{(26),(28)}

En 149 casos en España, Porras Antras y colaboradores⁽²⁹⁾ encuentran como hallazgo ecocardiográfico que predominan los pacientes sin derrame pericárdico; solo en 9(6 %) observan derrame ligero, al igual que Martin Beck y colaboradores⁽³⁰⁾ observan esta alteración en 4(1,8 %). En la investigación se observó un resultado muy similar, ya que predominó el grupo de enfermos sin esta afección. Solo se detectó derrame laminar y fue más frecuente en la forma difusa. La pericarditis constrictiva constituyó otra alteración ecocardiográfica encontrada, más prevalente en la ESD. Los estudios foráneos consultados no reportan la presencia de esta alteración.

La prevalencia de la enfermedad pericárdica es aún mayor en los estudios de necropsia y varía entre el 33 y el 77,5 %. Byers y colaboradores examinan 44 especímenes de necropsias de pacientes con esclerodermia y encuentran pericarditis en 31 (77,7 %) y fibrosis miocárdica en 15 (37,5 %). 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.^{(26),(28)}

En relación a los trastornos valvulares los estudios ecocardiográficos muestran afección valvular mínima en ES. Porras Antras y colaboradores⁽²⁹⁾ en su serie estudiada encuentran alteraciones valvulares como la insuficiencia tricuspídea ligera (ITL) en 75 pacientes (50,3 %), insuficiencia mitral moderada en 3(16,7 %), lo cual coincide con la investigación en lo que respecta a las válvulas cardíacas afectadas (tricúspide y mitral) y al tipo de afectación valvular (insuficiencia). Se detectó además, combinación de trastornos: insuficiencia mitral ligera más insuficiencia tricuspídea ligera. Estudios necrológicos demuestran mayor frecuencia de afectación valvular.

Silveira-Torre LH y Morales Villeda JM^{(26),(28)} hacen referencia a los reportes de Oram y Stokes que describen vegetaciones en las válvulas mitral y tricúspide en 4 (12,5 %) de 32 pacientes con esclerodermia sometidos a autopsia; uno de ellos tenía acortamiento de las cuerdas tendinosas, de Sackner y colaboradores que encuentran lesiones similares en estas válvulas en 5 de 25 pacientes y de D'Angelo y colaboradores que observan, en otro estudio de autopsia, engrosamiento nodular de la válvula mitral en el 38 % y acortamiento de las cuerdas tendinosas en el 8 % de los pacientes con ES. También reportan engrosamiento nodular con insuficiencia de las válvulas mitral y aórtica. Se describe que existe un aumento en la incidencia de prolapso valvular mitral en la enfermedad, al igual que en otras enfermedades reumáticas como el lupus eritematoso sistémico (LES) y la enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC).

La hipertensión arterial pulmonar (HAP), es más frecuente en la variante limitada de la enfermedad (CREST), aunque se puede presentar en las 2 variantes clínicas; estos pacientes sufren afecciones estructurales más severas de los vasos sanguíneos pulmonares y tienen una capacidad o reserva reducida en el corazón derecho para compensar la elevada resistencia vascular pulmonar.^{(8),(10)} En Argentina, Martín Beck y colaboradores⁽³⁰⁾ en la serie estudiada de 46 pacientes, encuentran signos que hacen sospechar hipertensión pulmonar en el 22 (48 %). Porras Antras y colaboradores⁽²⁹⁾ la observan en 43(57,3 %). En la investigación se encontraron signos ecocardiográficos sugestivos de HAP con más frecuencia en la forma difusa de la enfermedad en un porcentaje muy pequeño lo que pudiera atribuirse a la resolución del ecógrafo empleado para la realización del ecocardiograma a los enfermos y a las mediciones que emplean estos autores^{(29),(30)} en sus estudios como el cálculo de la presión pulmonar sistólica (PPS) a través de la suma del gradiente del reflujo tricuspídeo y la presión de la aurícula derecha (diámetro de la vena cava inferior y colapso inspiratorio).

Los hallazgos patológicos en la ecografía cardíaca de un paciente con ES sonde gran valía. Cuando se sospeche HTP se requerirá de otros estudios como la capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO) y la capacidad vital forzada (CVF), evaluada mediante pruebas funcionales respiratorias (PFR) entre otros. También existen estudios imagenológicos que se realizan para el cribaje de esta afección como la gammagrafía ventilación/perfusión, angiografía pulmonar y Tomografía axial computarizada(TAC) contrastada. El diagnóstico de certeza se realiza a través del estudio hemodinámico invasivo mediante el cateterismo cardíaco derecho (CCD), prueba crucial en la evaluación de todo paciente con sospecha de HAP.⁽¹⁰⁾

Así mismo puede detectar la presencia de fibrosis focal en forma de imágenes hiperecóticas intramiocárdicas en dependencia de la extensión y densidad del proceso fibrótico así como de la calidad técnica del estudio ecocardiográfico en particular.^{(12),(13)} En la investigación este hallazgo, en la alteración de la eco estructura del miocardio, se visualizó más frecuentemente en el miocardio septal y en menor proporción en el septum interventricular, se observó con mayor frecuencia en la forma clínica difusa. Los estudios foráneos consultados no reflejan esta alteración ecográfica.

Los resultados obtenidos confirman la posibilidad de detectar la afectación cardíaca en pacientes con esclerosis sistémica al realizar estudios convencionales como parte del manejo multidisciplinario que éstos requieren. Se observó que los enfermos con menos de 5 años de diagnóstico constituyeron el segundo grupo más afectado después del de más de 10 años.

Estos resultados pudieran atribuirse al hecho de que, aunque este grupo de individuos tiene realizado el diagnóstico de la enfermedad en los últimos 5 años, en realidad la evolución de la misma sea mayor que este tiempo. En muchos casos los síntomas por los que acuden a un profesional son inespecíficos o se manifiestan por afectación de otro órgano o sistema como el gastrointestinal o respiratorio, no atribuyéndose entonces a una enfermedad sistémica como la esclerodermia.

La identificación por el cardiólogo de estas alteraciones permitirá según su criterio médico y los protocolos de buenas prácticas, sugerir o coordinar otros recursos tecnológicos como el ecocardiograma transesofágico, cardi resonancia magnética (CRM), estudios de perfusión miocárdica, ventriculografía isotópica^{(31),(32)} que han demostrado que permite una evaluación cuantitativa no invasiva de la perfusión miocárdica, analizando el primer paso miocárdico del agente de contraste.

Con el uso de la alta resolución se pueden detectar defectos subendocárdicos en áreas que no se corresponden con la distribución de los vasos coronarios. Se ha propuesto también su uso para el estudio de la disfunción cardíaca en la HAP. La RM cardiopulmonar funcional se ha demostrado superior a la ecocardiografía y se considera actualmente el patrón-oro en el estudio del VD. Mediante esta técnica se puede evaluar el diámetro de la arteria pulmonar así como el grosor y la masa estimada del ventrículo derecho, habiéndose demostrado una buena correlación entre todas estas variables y la presión arterial pulmonar media (PAPm). A pesar de ello, cuestiones como el precio elevado, el tiempo de exploración y la disponibilidad, limitan su uso como técnica de cribado sistemático de HAP.⁽³³⁾

En la investigación todas las alteraciones ecocardiográficas prevalecieron en los pacientes con más de 10 años de diagnóstico y en la forma difusa de la enfermedad. Predominaron la disfunción diastólica, el aumento del grosor de paredes cardíacas y la fibrosis en parche del miocardio. Se observaron con muy poca frecuencia la alteración del ritmo cardíaco, de la contractilidad miocárdica, la afectación del pericardio, las alteraciones valvulares y los signos ecográficos sugestivos de hipertensión pulmonar.

Referencias bibliográficas

- 1-Iglesias A. Historia de la esclerodermia. Rev Medicina [Internet]. 2015 [citado 7 May 2019];37(4):[aprox. 5 p.]. Disponible en:
<https://revistamedicina.net/ojsanm/index.php/Medicina/article/download/111-10/954/>

- 2-Rubio Rivas M, Moreno R, Corbella X. Occupational and environmental scleroderma. Systematic review and metaanalysis. Clin Rheumatol [Internet]. 2017 [citado 7 May 2019];36(3):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28091808/>
- 3-Bellando S, Guiducci S, Cappelli S, Bruni S, Matucci M. Esclerosis Sistémica. En: Enfermedades inflamatorias reumatológicas. Producciones científicas Ltda; 2016. p. 397-447.
- 4-Follansbee WP, Curtiss EI, Rahko PS. The electrocardiogram in systemic sclerosis (scleroderma): Study of 102 consecutive cases with functional correlations and review of the literature. Am J Med. 1985;79:183.
- 5-Rubio Rivas M. Cambios en el patrón de mortalidad de la cohorte del registro español de esclerodermia [tesis]. Barcelona: Universidad Autónoma de Barcelona; 2014. [Internet] [citado 19 Ene 2019]. Disponible en: <https://core.ac.uk/download/pdf/78531126.pdf>
- 6-Bennasar G, Carlevaris L, Secco A, Romanini F, Mamani M. Trasplante cardíaco en una paciente joven con diagnóstico de esclerosis sistémica difusa. Reumatol Clinic [Internet]. 2016 [citado 15 Nov 2018];12(5):285-7. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1699258X15001588>
- 7-Meune C, Vignaux O, Kahan A, Allanore Y. Heart involvement in systemic sclerosis: Evolving concept and diagnostic methodologies. Arch Cardiovasc Dis[Internet]. 2010 [citado 15 Nov 2018];103(1):46-52. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S187521360900240X>
- 8-Allanore Y, Meune C, Kahan A. Systemic sclerosis and cardiac dysfunction: evolving concepts and diagnostic methodologies. Curr Opin Rheumatol[Internet]. 2015[citado 15 Nov 2018];20(6):697-702. Disponible en: https://journals.lww.com/co-rheumatology/Abstract/2008/11000/Systemic_sclerosis_and_cardiac_dysfunction_.11.aspx
- 9-Kahan A, Allanore Y. Primary myocardial involvement in systemic sclerosis. Rheumatology [Internet]. 2006 [citado 15 Nov 2018];45(Suppl_4):iv14-7. Disponible en: https://academic.oup.com/rheumatology/article/45/suppl_4/iv14/2255711?login=true
- 10-Barimboim E. Hipertensión pulmonar en las enfermedades del tejido conectivo. Insuf Card [Internet]. 2009[citado 15 Nov 2018];4(3):101-6. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/3219/321927788002.pdf>
- 11-Rubio-Rivas M, Royo C, Simeón CP, Corbella X, Fonollosa V. Mortality and survival in systemicsclerosis: systematicreview and meta-analysis. Semin Arthritis Rheum

[Internet]. 2014 [citado 15 Nov 2018];44(2):208-19. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24931517/>

12-Bertolí Inglés E, Pons Lladó G. Fibrosis intramiocárdica focal detectada por ecocardiográfica. Laboratorio de ecocardiográfica. Hospital de la Santa Creu. Barcelona. Enferm Cardiol [Internet]. 2014 [citado 12 Ene 2020];XXI(63):63. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/6288905.pdf>

13-Rodríguez-González MJ, Torres AM, Echeverría LE. Fibrosis endomiocárdica. Rev Colomb Cardiol [Internet]. 2017 [citado 12 Ene 2020];24(4):407.e1-407.e5. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0120563316301413>

14-Centro de documentación de Bioética. Departamento de Humanidades Biomédicas. Universidad de Navarra. Declaración de Helsinki de la AMM - Principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos; 2013. [Internet] [citado 11 Nov 2020];1-5. Disponible en: <http://www.redsamid.net/archivos/201606/2013-declaracion-helsinki-brasil.pdf?1>

15-Gottschalk P, Vásquez R, López PD, Then J, Tineo C, Loyo E. Esclerodermia en el Caribe: características en una serie de casos dominicana. Reumatol Clin [Internet]. 2014 [citado 18 Ene 2019];10(6):373-9. Disponible en: <https://www.reumatologiaclinica.org/es-esclerodermia-el-caribe-caracteristicas-una-articulo-S1699258X14000448>

16-Reyes Llerena GA, Guibert Toledano ZM, López Cabreja G, Hernández Derivet C, Álvarez Rubén M, Martínez Larrarte JP, et al. Esclerosis sistémica. Evaluación clínico epidemiológica de una serie de casos en dos centros de referencia en Cuba. Rev Cubana Reumatol [Internet]. 2014 [citado 18 Ene 2019];16(Supl.1):346-55. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962014000400002&lng=es

17-Remedios S, Montada E, Rivas R. Caracterización clínica epidemiológica de pacientes con esclerosis sistémica en Holguín. Rev Cubana Reumatol [Internet]. 2017 [citado 18 Ene 2019];20(1):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/592>

18-Rodríguez JF, Yglesias JI, Dueñas M, Díaz M. Esclerosis Sistémica Progresiva. Aspectos clínicos epidemiológicos en la provincia de Pinar del Río. Rev Cubana Reumatol [Internet]. 2000 [citado 18 Ene 2019];2(1):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/172/192>

19-Amoda O, Ravat V, Datta S, Saroha B, Patel RS. Trends in Demographics, Hospitalization Outcomes, Comorbidities, and Mortality Risk among Systemic Sclerosis

- Patients. Cureus [Internet]. 2017[citado 18 Ene 2019];10(5):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6044481/>
- 20-Lara ME, Rivero MA, Zazzetti F, Khoury MC, Laborde HA, Barreira JC. Frecuencia de úlceras digitales en esclerodermia. Rev Arg Reumatol [Internet]. 2016 [citado 18 Ene 2019];27(2):11-4. Disponible en: http://revistasar.org.ar/revistas/2016/n2/2_articulo_original.pdf
- 21-Mouthon L, Rannou F, Bérezné A, Pagnoux C, Aréne J-P, Foïs E, et al. Development and validation of a scale for mouth handicap in systemic sclerosis: the Mouth Handicap in Systemic Sclerosis. Ann Rheum Dis [Internet]. 2017 [citado 18 Ene 2019];66:1651-5. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2095324/>
- 22-Carreira PE, López M, Pablos JL. Esclerodermia. Medicina [Internet]. 2017 [citado 18 Ene 2019];12(25):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5826912>
- 23-Scolnik M, Lancioni E, Catoggio LJ, Sabelli M, Bedrán Z, Saucedo C, et al. Pronóstico en Esclerosis Sistémica: ¿Subtipos clínicos o autoanticuerpos? [Internet]. Argentina: Hospital Italiano; 2014. [Internet] [citado 18 Ene 2019];[aprox. 6 p.] Disponible en: https://www.hospitalitaliano.org.ar/multimedia/archivos/servicios_attachs/8045.pdf
- 24-Silvariño R, Rebella M, Alonso J, Cairolí E. Manifestaciones clínicas en pacientes con esclerosis sistémica; Rev Med Urug [Internet]. 2009 [citado 18 Ene 2019];25(2):84-91. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-03902009000200003&lng=es
- 25-Grosso O, Saad AK, Volberg Verónica I, Bresan E, Laborde H, Berensztejn CS, et al. El ecocardiograma en la esclerodermia. Insuf Card [Internet]. 2011Sep [citado 18 Ene 2019];6(3):106-11. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/3219/321927795002.pdf>
- 26-Silveira-Torre LH. Afección cardíaca en la esclerosis sistémica. ReumatolClin[Internet]. 2006 [citado 11 Nov 2020];2(Supl.3):S31-6. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1699258X06731059>
- 27-Giunta A, Tirri E, Maione S, Cangianiello S, Mele A, De Luca A, et al. Right ventricular diastolic abnormalities in systemic sclerosis. Relation to left ventricular involvement and pulmonary hypertension. Ann Reum Dis [Internet]. 2000 [citado 18 Ene 2019];59:94-8. Disponible en: <https://ard.bmj.com/content/59/2/94>
- 28-Morales Villeda J, Olivera P, Cruz P. Manifestaciones cardiopulmonares de esclerosis sistémica sin esclerodermia y avances en el tratamiento. Reporte de un caso.

RevMedHondur[Internet]. 2017 [citado 12 Ene 2020];85(1y2):30-4. Disponible en: <https://revistamedicahondurena.hn/assets/Uploads/Vol85-1-2-2017-8.pdf>

29-Porras Antras I, León Guisado A, Sotomayor de la Piedra C, Montero Mateo E, González León R, López Pardo F, et al. Alteraciones ecocardiográficas en pacientes con Esclerodermia. Rev Española Cardiol [Internet]. 2013 [citado 18 Ene 2019];213 (Espec Congr):627. Disponible en: <https://www.revespcardiol.org/en-congresos-xxxiv-congreso-nacional-sociedad-espanola-8-sesion-inflamacion-enfermedades-autoinmunes-posters--845-alteraciones-ecocardiograficas-en-pacientes-con-8175-pdf>

30-Beck M, Lezcano A, Gomez G, Nistchel A, Salvatierra A, De Valais F, et al. Hallazgos ecocardiográficos en la esclerodermia sin antecedentes cardiovasculares. Rev Argentina Cardiol [Internet].2014[citado 18 Ene 2019];82(2):105-9. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/4745477.pdf>

31-Forder JR, Pohost GM. Cardiovascular nuclear magnetic resonance: basic and clinical applications. J Clin Invest[Internet].2003 [citado 18 Ene 2019];111(11):1630-9. Disponible en: <https://www.jci.org/articles/view/1886>

32-Wilke N, Jerosch-Herold M, Wang Y, Huang Y, Christensen BV, Stillman AE, et al. Myocardial perfusion reserve: assessment with multisection, quantitative, first-pass MR imaging. Radiology [Internet].2017[citado 18 Ene 2019];204(2):373-84. Disponible en: <https://pubs.rsna.org/doi/abs/10.1148/radiology.204.2.9240523>

33-Alegre JJ, Fernández Matilla M, Feced Olmos C, Valls Pascual E, Martínez Ferrer A, Ybáñez García D. Esclerosis sistémica. En: Enfermedades reumáticas. Actualización SVR. Valencia. España Ibañez& Plaza asociados s.l; 2013. p.265-304.

Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen conflicto de interés.

Contribución de los autores

Alberto Carlos Casadesús Castillo: Contribución a la idea y diseño del estudio, análisis formal, redacción del borrador del artículo y revisión de la versión final.

Ana Marta López Mantecón: Contribución a la idea y diseño del estudio, análisis formal, redacción del borrador del artículo y revisión de la versión final.

Antonio Guillermo Toledo Quesada: Curación de datos y revisión de la versión final.

Silvia María Pozo Abreu: Metodología, análisis formal y revisión de la versión final.

Ailyn Mederos Castellanos: Curación de datos y revisión de la versión final.

Jacqueline Domínguez García: Curación de datos y revisión de la versión final.