

Manifestaciones clínicas, electro y tele cardiográficas en una serie de pacientes con esclerosis sistémica

Clinical, electro and telecardiographic manifestations in a series of patients with systemic sclerosis

MSc. Dra. Ana Marta López Mantecón^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-7952-0225>

Dr. Alberto Carlos Casadesús Castillo² <https://orcid.org/0000-0002-3831-5855>

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

MSc. Dra. Silvia María Pozo Abreu⁴ <https://orcid.org/0000-0001-7125-3572>

Dra. Ailyn Mederos Castellanos⁵ <https://orcid.org/0000-0002-0531-0476>

Dra. Carmen Delia Chuairey Llerena⁶ <https://orcid.org/0000-0003-3976-9805>

¹Especialista de primer grado en Medicina General Integral y Reumatología. Profesora auxiliar. Centro de Referencia de Enfermedades Reumáticas. Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre. Facultad de Ciencias Médicas 10 de Octubre

²Especialista de primer grado en Medicina General Integral y Reumatología. Hospital Carlos J Finlay. Facultad Finlay-Albarrán

³Especialista de primer grado en Cardiología. Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre. Facultad de Ciencias Médicas 10 de Octubre

⁴Especialista de segundo grado en Medicina General Integral y primer grado en Bioestadística. Profesora asistente. Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre. Facultad de Ciencias Médicas 10 de Octubre

⁵Especialista de primer grado en Medicina General Integral y Reumatología. Centro de Referencia de Enfermedades Reumáticas. Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre. Facultad de Ciencias Médicas 10 de Octubre

⁶Especialista de primer grado en Medicina Interna y Medicina General Integral. Profesora asistente. Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre. Facultad de Ciencias Médicas 10 de Octubre

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: Caracterizar las manifestaciones cardíacas desde el punto de vista clínico, electro y tele cardiográfico en pacientes con esclerosis sistémica.

Métodos: Se realizó un estudio descriptivo, transversal en pacientes del Centro de Referencia de Enfermedades Reumáticas, de enero de 2018 a marzo de 2020. Se analizaron variables sociodemográficas, clínicas, electrocardiográficas y radiológicas. Para identificar asociación se emplearon las pruebas de Ji-cuadrado y la exacta de Fisher; la de Tendencia lineal se utilizó en la variable tiempo de diagnóstico.

Resultados: La forma difusa se presentó en el 69,6 %; hubo un 28,2 % de pacientes entre 50 a 59 años de edad. Del sexo femenino fue el 92,95 %, los de piel no blanca el 57,6 % y con más de 10 años de diagnóstico hubo un 36,6 %. La disnea de esfuerzo fue el síntoma más frecuente con el 68,2 %. El soplo cardíaco se evidenció en un 18,8 %. La hipertrofia ventricular se observó en el 31,8 % de los casos.

Conclusiones: Fue significativa la frecuencia del dolor cardiovascular; la disnea de esfuerzo fue el síntoma más frecuente descrito por los enfermos y el soplo cardíaco, el hallazgo más identificado en el examen físico.

Palabras clave: esclerosis sistémica; afección cardíaca; disnea de esfuerzo

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 characterize the cardiac manifestations from the clinical, electro and telecardiographic point of view in patients with systemic sclerosis.

Methods: A descriptive, cross-sectional study was carried out in patients from the Reference Center for Rheumatic Diseases, from January 2018 to March 2020. Sociodemographic, clinical, electrocardiographic and radiological variables were analyzed. Chi-square and Fisher's exact tests were used to identify association; Linear trend was used in the variable time of diagnosis.

Results: The diffuse form was present in 69,6 %; there were 28,2 % of patients between 50 and 59 years of age. The female sex was 92,95 %, those with non-white skin 57,6 % and with more than 10 years of diagnosis there was 36,6 %. Dyspnea on exertion was the most frequent symptom with 68,2 %. Heart murmur was evidenced in 18,8 %. Ventricular hypertrophy was observed in 31,8 % of cases.

Conclusions: The frequency of cardiovascular pain was significant; exertional dyspnea was the most frequent symptom described by the patients and heart murmur, the most identified finding in the physical examination.

Keywords: systemic sclerosis; heart condition; exertional dyspnea

Recibido: 20/01/2022

Aprobado: 18/03/2022

Introducción

La esclerosis sistémica (ES) o esclerodermia es una enfermedad crónica e incapacitante caracterizada por afectación microvascular, activación del sistema inmunitario y aumento de la deposición de proteínas de la matriz extracelular en la piel y en los órganos internos.^{(1),(2)}

Desde el punto de vista inmunológico, la lesión vascular induce la formación de anticuerpos (inmunidad humoral) y la liberación de mediadores celulares, a través de la inmunidad celular que estimulan la proliferación de fibroblastos, lo que conduce a la síntesis y al depósito de colágeno, con posteriores lesiones tisulares.⁽³⁾

Se calcula que la enfermedad la padecen 14 de cada millón de personas en todo el mundo. Su incidencia anual varía entre 3 y 19 nuevos casos por millón de habitantes y su prevalencia se estima entre 30 y 240 casos por millón de habitantes.^{(2),(3),(4)} Es más frecuente en afroamericanos que en caucásicos.⁽⁵⁾ En la población latinoamericana, existe información limitada sobre la esclerodermia y nula en las Antillas caribeñas. En República Dominicana Gottschalk y colab estiman la prevalencia en un servicio de atención en pacientes reumáticos en 1,62 %.⁽⁶⁾ En Cuba publicaciones reflejan las características clínicas y epidemiológicas de series de casos.^{(7),(8),(9)}

Investigaciones realizadas demuestran un predominio del sexo femenino, con una relación mujer / hombre que se sitúa entre 5-9/1.^{(6),(7),(8),(9)} Se ha documentado que la incidencia aumenta con la edad y afecta con más frecuencia entre la 4ta y 6ta década de la vida.^{(6),(7),(8),(9),(10),(11),(12)}

Desde el punto de vista clínico son muchas y muy variadas las manifestaciones clínicas por la afectación sistémica. Desde el punto de vista vascular las manifestaciones son distintivas: fenómeno de Raynaud en manos y pies, habitualmente desencadenado por el frío o el estrés emocional (75 % de esclerodermias difusas y en el 100 % de esclerodermias limitadas). Pueden originar infartos de los pulpejos de los dedos con ulceraciones y gangrena, secundarios a isquemia digital.

La afección cardíaca es muy frecuente en la ES, 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, aunque solo entre un 8 y un 28 % de los enfermos tendrán alguna manifestación clínica, en los estudios de necropsia se demuestran de 30 a 80 % de compromiso cardíaco.⁽⁵⁾

La afección puede ser primaria o aparecer secundariamente en caso de hipertensión arterial (HTA) produciendo una miocardiopatía hipertensiva o hipertensión arterial pulmonar (HAP) y Cor pulmonale. La primaria ocurre como consecuencia de la afección microvascular propia de la enfermedad y conduce a trastornos de la contractilidad y de la conducción.^{(5),(13)}

Desde el punto de vista clínico los síntomas cardíacos son inespecíficos, frecuentemente asintomáticos, subclínicos y su diagnóstico es tardío. La aparición de disnea, palpitaciones, dolor cardiovascular o edema periférico suelen ser retardados.⁽⁵⁾

La prevalencia del compromiso cardíaco en los diferentes estudios varía según la sensibilidad de los métodos empleados para su detección.⁽¹⁴⁾ El estudio cardíaco, mediante distintas técnicas, detecta hasta el 50 % de anomalías en los pacientes con esclerosis sistémica.^{(13),(14)}

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. Las anomalías electrocardiográficas van desde trastornos del ritmo, trastornos de la conducción e hipertrofia ventricular.⁽¹⁵⁾

Teniendo en cuenta que aunque muchas veces asintomáticas, lo que favorece el diagnóstico tardío, la afección cardíaca constituye un factor de mal pronóstico, se realizó el presente estudio para identificar los hallazgos clínicos, radiológicos, electrocardiográficos 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 de 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 consintieran en 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 sociodemográficas como la edad, sexo y color de la piel y variables clínicas como la forma clínica (difusa o limitada), tiempo de diagnóstico, manifestaciones clínicas, hallazgos al examen físico, alteraciones electrocardiográficas y en el telecardiograma.

Los datos se obtuvieron durante la entrevista médica, el examen físico y estudios electrofisiológicos como el ECG e imágenes como el tele cardiograma. La entrevista médica y el examen físico se realizaron por el investigador y el especialista en Cardiología quien también evaluó el ECG y el tele cardiograma.

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 de distribución de frecuencias. Para identificar asociación entre las variables involucradas se empleó la prueba de Ji-cuadrado con la corrección por continuidad de Yates en caso de las tablas de contingencia 2x2; la prueba exacta de Fisher se empleó al haber una celda con valores esperados 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).⁽¹⁶⁾

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:	59 (69,6)
Forma sistémica difusa	26 (30,4)
Forma sistémica limitada	
Tiempo de diagnóstico:	
< 5 años	30 (35,2)
5 – 10 años	24 (28,1)
> 10 años	31 (36,6)

En la tabla 2 se muestran las manifestaciones cardíacas según formas clínicas de la ES. La disnea de esfuerzo fue la manifestación cardíaca que describieron los pacientes con mayor frecuencia. Fue referida por 58 pacientes (68,2 %) y predominó en cualquiera de sus grados en la ESD donde afectó a 42 de los 59 enfermos con esta forma clínica, lo que representó el 71,1 % de ellos.

El Grado II se presentó en 31 casos (36,4 %) siguiendo en orden el Grado I presente en 18 (21,1 %) y el Grado III en 9 pacientes (10,5 %).

Las palpitaciones constituyeron el segundo síntoma más frecuente y estuvo presente en 57 casos (67,0 %). Predominó en la ESD pues se presentó en 40 de los 59 pacientes con esta forma clínica de la enfermedad.

El dolor cardiovascular fue referido por 25 enfermos (29,4 %) y predominó en la forma difusa de la enfermedad con 22 casos (25,8 %).

Para identificar posible asociación entre las formas clínicas de la enfermedad y cada una de las manifestaciones clínicas se realizó la prueba Ji-cuadrado con la corrección por continuidad de Yates que solo resultó ser estadísticamente significativa para el caso del dolor cardiovascular ($X^2_{CY}= 4,590$ y $p\text{-valor}= 0,032$), por lo que existió suficiente evidencia para plantear que este síntoma se asocia con las formas clínicas de la enfermedad, ya que del total de pacientes predominó la ESD y dolor cardiovascular.

Tabla 2. Pacientes según manifestaciones clínicas y forma clínicas

Manifestaciones cardíacas		ESD (n=59)	ESL (n=26)	Total No. (%)
Disnea de esfuerzo	Grado I	11	7	18 (21,1)
	Grado II	23	8	31 (36,4)
	Grado III	8	1	9 (10,5)
Palpitaciones		40	17	57 (67,0)
Dolor cardiovascular		22	3	25 (29,4)

Nota: ESD: esclerosis sistémica difusa, ESL: esclerosis sistémica limitada.

Los principales hallazgos en el examen físico cardiovascular según formas clínicas de la ES se reflejan en la tabla 3. La presencia de soplo cardíaco fue el más frecuente; se evidenció en 16 casos (18,8 %), seguido de los trastornos de la frecuencia cardíaca en 8 enfermos (9,5 %), tensión arterial elevada en 7 pacientes (8,2 %) y presencia de tercer ruido cardíaco en solo 4 casos (4,7 %), en orden decreciente. Todos los hallazgos fueron detectados más frecuentemente en la forma clínica difusa.

Tabla 3. Pacientes según hallazgos al examen físico y formas clínicas

Hallazgos al examen físico	ESD n=59	ESL (n=26)	Total No (%)
Soplo cardíaco	12	4	16 (18,8)
Trastornos de la frecuencia cardíaca	6	2	8 (9,5)
Tensión arterial elevada	7	0	7 (8,2)
Tercer ruido cardíaco	3	1	4 (4,7)

Nota: ESD: esclerosis sistémica difusa, ESL: esclerosis sistémica limitada.

En la tabla 4 se observan las alteraciones del patrón electrocardiográfico de los pacientes según las formas clínicas de la enfermedad. La hipertrofia ventricular y los trastornos del ritmo fueron evidentes, con igual frecuencia, en 18 casos (21,1 %). La HVI se observó en 14 pacientes (16,5); de ellos 4 presentaban alteraciones de la repolarización ventricular adicionalmente. La HVD se observó en 4 pacientes (4,7 %).

Dentro de las alteraciones del ritmo cardíaco, las alteraciones de la frecuencia cardíaca fueron las más prevalentes y estuvieron presentes en 14 casos (16,1 %). En menor frecuencia se observaron extrasístoles ventriculares, con 4 pacientes (4,7 %).

Solamente en 8 enfermos (9,4 %) se observaron trastornos de la conducción, representados en una pequeña proporción ligeramente superior para el BFAI con 4 casos (4,7 %). Le siguieron el BIRD y el BCRD en 2 pacientes (2,3 %) cada uno. El BCRD se observó en 1 caso con BFAI y en otro caso con BFAI y Bloqueo AV de 2do. grado simultáneamente.

No se obtuvo suficiente evidencia para afirmar que las formas clínicas se asocian a cada hallazgo electrocardiográfico ($p > 0,05$ en todas). Esto quiere decir que son independientes.

Tabla 4. Pacientes según hallazgos electrocardiográficos y formas clínicas

Hallazgos electrocardiográficos		ESD (n=59)	ESL (n=26)	Total No (%)
Hipertrofia Ventricular	HVI	7	3	10 (11,7)
	HVI + TRV	4	0	4 (4,7)
	HVD	3	1	4 (4,7)
Alteraciones del ritmo	Alteraciones de la frecuencia	10	4	14 (16,1)
	Extrasístole ventricular	2	2	4 (4,7)
Trastornos de la conducción	BFAI	2	2	4 (4,7)
	BIRD	2	0	2 (2,3)
	BCRD+BFAI	1	0	1 (1,17)
	BCRD+BFAI+ Bloqueo AV de 2do. grado	1	0	1 (1,17)

Nota: HVI: Hipertrofia Ventricular Izquierda, HVI+ TRV: Hipertrofia Ventricular Izquierda + Trastorno de la Repolarización Ventricular, HVD: Hipertrofia Ventricular Derecha, BFAI: Bloqueo Fascicular Anterior Izquierdo, BIRD: Bloqueo Incompleto de Rama Derecha, BCRD + BFAI: Bloqueo Completo de Rama Derecha (BCRD) + Bloqueo Fascicular Anterior Izquierdo (BFAI), Bloqueo AV de 2do. grado: Bloqueo Auriculoventricular de 2do. grado

Las alteraciones del patrón radiológico en el telecardiograma de los pacientes con ES se observan en la tabla 5. Se observó cardiomegalia en 14 enfermos (16,5 %) y rectificación del arco de la arteria pulmonar en 6 casos (7,0 %).

Ambos hallazgos fueron más frecuentes en la forma difusa de la enfermedad. La cardiomegalia fue más frecuente en la forma difusa, al presentarse en 11 enfermos (18,6 %) y la rectificación del arco de la arteria pulmonar en la forma limitada 4 casos (15,4 %).

No se alcanzó significación estadística de asociación entre las formas clínicas y la cardiomegalia (Prueba exacta de Fisher: p-valor= 0,535). Puede concluirse que no existe suficiente evidencia para afirmar que la cardiomegalia se asocia a las formas clínicas a pesar de que predominó en la ESD.

Tabla 5. Pacientes según hallazgos en tele cardiograma y formas clínicas

Hallazgos en telecardiograma	ESD (n=59)	ESL (n=26)	Total No (%)
Cardiomegalia	11	3	14 (16,5)
Rectificación del arco de la arteria pulmonar	2	4	6 (7,0)

Discusión

La gran mayoría de los estudios reportan la esclerosis sistémica en rangos de edades comprendidos entre los 30 a 60 años.^{(6),(10),(17),(18)} Estudios de series de casos en Cuba también sitúan a estos grupos de edades como los más afectados.^{(7),(8),9)} El resultado de la investigación tuvo un comportamiento similar.

Afecta en mayor proporción a mujeres que a hombres (3:1 en Gran Bretaña; 6:1 en Europa y 14:1 en Japón). Las diferencias entre las distintas cohortes podrían en parte estar explicadas por la proporción de pacientes con enfermedad limitada y difusa, ya que en la forma limitada el predominio femenino es aún mayor.⁽¹⁹⁾ Estudios en Uruguay y Colombia estiman la mayor proporción en el sexo femenino 9:1.⁽⁵⁾ resultados que coinciden con los obtenidos. Otros estudios sitúan mayor frecuencia entre las féminas en proporciones mayores⁽¹⁹⁾ o menores.⁽⁶⁾ En los reportes de casos cubanos predominan también los enfermos del sexo femenino, pero en proporciones diferentes en las distintas regiones del país, aunque dentro del rango que reporta la literatura mundial.^{(7),(8),9)}

Se han reportado diferencias en frecuencia, gravedad de las manifestaciones clínicas y pronóstico en los diferentes grupos étnicos estudiados.⁽¹⁷⁾ En las series de casos cubanos,^{(7),(8),9)} existe un predominio de pacientes blancos seguido de los negros y mestizos,

comportamiento diferente al de 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 el color de piel negro, en cambio, predomina la ESD donde es, además, más grave y de inicio más precoz que en la población caucásica. En estudios realizados en Colombia, Argentina, Francia y Uruguay se observa predominio de la forma limitada con respecto a la difusa.^{(5),(18),(19),(20)} Gottschalk y colaboradores⁽⁶⁾ observan mayor predominio de la enfermedad en los no blancos y en lo que respecta a la forma clínica, encuentran mayor predominio de la forma difusa. Los resultados obtenidos coinciden con reportados en República Dominicana.⁽⁶⁾

En relación con el tiempo de diagnóstico Remedios y colaboradores⁽⁸⁾ identifican que la duración de la enfermedad según el cálculo de la media en años, y después de comprobar la distribución normal de su población; es de $8,7 \pm 6,9$ años y en el hospital Simón Bolívar,⁽²¹⁾ el tiempo de diagnóstico en los pacientes estudiados es de 6 años. Scolnik M y colaboradores, determinan que el tiempo de diagnóstico de sus pacientes es de 11 años,⁽¹⁹⁾ lo que se acerca más al resultado de la presente investigación, ya que la mayoría de los enfermos tuvieron más de 10 años de diagnóstico al igual que los enfermos de la serie de Rodríguez y colaboradores en Pinar del Río.⁽⁹⁾

La frecuencia de la afección cardíaca, desde el punto de vista clínico, en la esclerosis sistémica 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 y 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.

Las manifestaciones clínicas incluyen: disnea de esfuerzo, palpitaciones, dolor cardiovascular, y datos de insuficiencia cardíaca derecha. La disnea se presenta con mayor frecuencia a consecuencia de enfermedad pulmonar, aunque en fases tardías de la ES puede ser secundaria a repercusión cardíaca. La afectación a nivel cardíaco es muy frecuente en la esclerodermia, y su prevalencia alcanza el 100 % en función de la técnica utilizada para el diagnóstico, puede ser primaria o aparecer secundariamente en caso de HTA

(miocardiopatía hipertensiva) o de HAP (Cor pulmonale), la primaria ocurre como consecuencia de la afectación microvascular propia de la enfermedad y conduce a trastornos de la contractilidad y de la conducción.

Desde el punto de vista clínico, sin embargo, la afectación del miocardio se detecta con menos confianza, y las presentaciones principales son atribuidas con frecuencia a la enfermedad simultánea del pulmón.⁽²²⁾

Morales Villeda J y colaboradores⁽²³⁾ encuentran la presencia de disnea de esfuerzo y palpitaciones en su reporte de caso con diagnóstico de ESD, lo cual coincide con la investigación, ya que estas manifestaciones clínicas fueron las predominantes en esta forma clínica.

El dolor precordial atípico puede ser secundario a pericarditis. La angina de pecho típica es poco común en la ES⁽²³⁾ lo cual no coincide con los resultados, ya que el dolor cardiovascular típico fue más prevalente que el atípico. Se reporta que se puede observar infartos del miocardio, aun en pacientes con arterias coronarias normales. 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 HAP.⁽²³⁾

En lo que respecta a los hallazgos detectados al examen físico, Gil Llerena y colaboradores⁽⁷⁾ identifican la elevación de la tensión arterial en el 26,6 % de los casos, resultado superior al del estudio. Los trastornos de la frecuencia cardíaca ocurren como consecuencia de alteraciones del ritmo o disfunción autonómica.⁽²²⁾ Vázquez Fuentes y colaboradores⁽²⁴⁾ en su estudio encuentran al examen físico de una paciente portadora de ESD, la presencia de taquicardia, se detecta además la presencia de un tercer ruido y soplo cardíacos lo cual coincide con la investigación, ya que estas alteraciones prevalecieron en la forma difusa de la enfermedad. En otros estudios foráneos revisados no se encontraron resultados sobre estas alteraciones.

En la literatura consultada se reporta que en los hallazgos electrocardiográficos son frecuentes las alteraciones del ritmo, la HVI en ausencia de hipertensión arterial sistémica (HAS) y alteraciones de la conducción. Existe un aumento en la prevalencia de arritmias y alteraciones de la conducción, como bloqueos AV completos, en pacientes portadores de la enfermedad. En registros electrocardiográficos tanto en reposo como el Holter son frecuentes las alteraciones del ritmo y de la frecuencia cardíaca, datos de hipertrofia ventricular izquierda y alteraciones del segmento ST. Vázquez Fuentes y colaboradores⁽²⁴⁾

encuentran trastornos de la conducción dado por Bloqueo completo de rama derecha, signos de HVI y alteración de la frecuencia cardíaca como la taquicardia sinusal.

La investigación tuvo una situación similar, ya que las alteraciones del ritmo, en la cual se incluyen las alteraciones de la frecuencia cardíaca además del extrasístole ventricular, fueron más frecuentes, así como la HVI. En relación con los trastornos de la conducción se evidencia la presencia de BCRD lo cual coincide con estudios realizados.^{(23),(24),(25),(26),(27)} Se observaron, además, otros tipos de trastornos como bloqueo fascicular anterior izquierdo, frecuente en ambas formas clínicas.

García de la Peña⁽²⁶⁾ informa que en el telecardiograma se observan rectificación del arco de la arteria pulmonar, aumento del índice cardiotorácico, dilatación de la aurícula derecha y aumento del diámetro de la arteria pulmonar lobar inferior derecha en pacientes con ESL, información que se corresponde con los resultados de la actual investigación en lo que respecta a la rectificación del arco de la arteria pulmonar, hallazgo más frecuente en la forma limitada. En relación con la cardiomegalia, en la investigación fue más frecuente en la forma clínica difusa lo cual no coincide con los estudios revisados.^{(23),(26)}

En conclusión predominó la forma clínica difusa, los individuos de la 5ta década de la vida, el sexo femenino, los no blancos y con más de 10 años de diagnóstico.

Fue significativa la frecuencia del dolor cardiovascular, la disnea de esfuerzo fue el síntoma más frecuente descrito por los enfermos y el soplo cardíaco, el hallazgo más identificado en el examen físico.

La investigación confirma que el interrogatorio y examen físico detallado del paciente con esclerosis sistémica y estudios convencionales como el electrocardiograma y telecardiograma son herramientas útiles que permiten sospechar la existencia de repercusión cardíaca de la enfermedad. La interconsulta con Cardiología y la utilización de otros recursos diagnósticos como el ecocardiograma o la resonancia magnética cardíaca complementan entonces la valoración integral que requieren estos enfermos para definir el diagnóstico y adecuar el tratamiento.

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-Carreira PE, López M, Pablos JL .Esclerodermia. Medicine [Internet]. 2017 [citado 7 May 2019];12(25):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5826912>
- 4-Vázquez Doval FJ. La esclerodermia. Paso a paso [Internet]. 2017 [citado 7 May 2019];7(2): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://www.esclerodermia.es/img/revista7.pdf>
- 5-Bellando S, Guiducci S, Cappelli S, Bruni S, Matucci M. Esclerosis Sistémica. En: Enfermedades inflamatorias reumatológicas. Producciones científicas Ltda; 2016. p. 397-447.
- 6-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>
- 7-Reyes Llerena GA, Guibert Toledano ZM, López Cabreja G, Hernández Derivet C, Álvarez Rubén M, Martínez Larrarte JP, et al. Evaluación clínico epidemiológica de una serie de casos en dos centros de referencia en Cuba. Rev Cubana Reumatol [Internet]. 2014 [citado 15 Nov 2018];16(Supl.1):346-55. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962014000400002&lng=es
- 8-Remedios S, Montada E, Rivas R. Caracterización clínica epidemiológica de pacientes con esclerosis sistémica en Holguín. Rev Cubana Reumatol [Internet]. 2017 [citado 15 Nov 2018];20(1):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/592>
- 9-Rodríguez JF, Yglesias JI, Dueñas M, Díaz M. Esclerosis Sistémica Progresiva. Aspectos clínicos epidemiológicos en la provincia de Pinar del Rio. Rev Cubana Reumatol [Internet]. 2000 [citado 15 Nov 2018];2(1):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/172/192>
- 10-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 15 Nov 2018];10(5):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6044481/>

11-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: Ibañez & Plaza asociados s.l; 2013. p. 265-304.

12-Barrera A, Campaña A, Jardines G, Peralta R, Sánchez S, Yáñez P, et al. Evidencias y manifestaciones. En: Diagnóstico, Tratamiento y Pronóstico de la Esclerosis Sistémica. México D.F.: Ed CENETEC; 2010. p. 12-57. [Internet] [citado 15 Nov 2018]. Disponible en: <http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html>

13-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>

14-Follansbee WP, Curtiss EI, Rahko PS, Medsger TA, Lavine SJ, Owens GR, et al: The electrocardiogram in systemic sclerosis (scleroderma): Study of 102 consecutive cases with functional correlations and review of the literature. Am J Med [Internet]. 1985 [citado 15 Nov 2018];79(2):183-91. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/0002934385900087>

15-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>

16-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>

17-Lara ME, Rivero MA, Zazzetti F, Khoury MC, Laborde HA, Barreira JC. Frecuencia de úlceras digitales en esclerodermia. Rev Arg Reumatol [Internet]. 2016 [citado 15 Nov 2018];27(2):11-4. Disponible en: http://revistasar.org.ar/revistas/2016/n2/2_articulo_original.pdf

18-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]. 2007 [citado 11 Nov 2020];66(12):1651-5. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2095324/>

19-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 11 Nov 2020];[aprox. 6 p.]. Disponible en: https://www.hospitalitaliano.org.ar/multimedia/archivos/servicios_attachs/8045.pdf
- 20-Silvariño R, Rebella M, Alonso J, Cairolí E. Manifestaciones clínicas en pacientes con esclerosis sistémica; Rev Med Urug [Internet]. 2009 [citado 11 Nov 2020];25(2):84-91.[aprox. 6 p.]Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-03902009000200003&lng=es
- 21-Gallardo A, Calebotta A, Ruiz A. Esclerodermia: influencia del engrosamiento cutáneo en la calidad de vida? Venezuela: Hospital Universitario de Caracas: Simón Bolívar; 2016. [Internet] [citado 11 Nov 2020];[aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://190.169.30.62/handle/10872/16345>
- 22-Silveira-Torre LH. Afección cardíaca en la esclerosis sistémica. Reumatol Clin [Internet]. 2006 [citado 11 Nov 2020];2(Supl.3):S31-6. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1699258X06731059>
- 23-Morales Villeda J, Olivera P, Cruz P. Manifestaciones cardiopulmonares de esclerosis sistémica sin esclerodermia y avances en el tratamiento. Reporte de un caso. Rev Med Hondur [Internet]. 2017 [citado 11 Nov 2020];85(1y2):30-4. Disponible en: <https://revistamedicahondurena.hn/assets/Uploads/Vol85-1-2-2017-8.pdf>
- 24-Vázquez Fuentes N, Querol Gutiérrez JJ, Miralles Ibarra JM, Merino de Torre R, Querol Gutiérrez JC, Laza Laza E. Afectación cardíaca de la esclerosis sistémica. Un caso de taquicardia de QRS ancho. Unidad de Reumatología. Hospital de Ceuta. España. Emergencias [Internet]. 2008 [citado 11 Nov 2020];20(4):285-8. Disponible en: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/ibc-66666>
- 25-Grosso O, Saad AK, Volberg VI, Bresan E, Laborde H, Berensztejn CS, et al. El ecocardiograma en la esclerodermia. Insuf Card [Internet]. 2011 Sep [citado 11 Nov 2020];6(3):106-11. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/3219/321927795002.pdf>
- 26-García de la Peña Lefebvre P. Esclerodermia localizada. Servicios Universitarios del grupo Madrid. Protoc Diagn Ter Pediatr [Internet]. 2014 [citado 11 Nov 2020];1:101-6. Disponible en: https://nanopdf.com/download/esclerodermia-localizada-asociacion-espaola-de-pediatria_pdf
- 27-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 11 Nov 2020];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](#)

Declaración de conflictos de intereses

Los autores no refieren conflicto de interés

Contribución de los autores

Ana Marta López Mantecón: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, procesamiento de la información, redacción y revisión final del manuscrito.

Alberto Carlos Casadesús Castillo: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, procesamiento de la información, redacción y revisión final del manuscrito.

Antonio Guillermo Toledo Quesada: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, procesamiento de la información, redacción y revisión final del manuscrito.

Silvia María Pozo Abreu: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, procesamiento de la información bioestadística, revisión final del manuscrito.

Ailyn Mederos Castellanos: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, procesamiento de la información, redacción y revisión final del manuscrito.

Carmen Delia Chuairey Llerena: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, procesamiento de la información, redacción y revisión final del manuscrito.