

AFECTACIÓN CARDÍACA PRIMARIA EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA

Ibáñez Martínez M¹, Miguel Ibáñez B¹, Chacón Vélez C¹, Blanco Ramis L¹, Turrión Nieves A¹, Martínez González O¹, Martín Martín M¹, Compán Fernández O¹, Montilla Morales C¹, Hidalgo Calleja C¹, Gómez Castro S¹
¹Servicio de Reumatología Hospital Universitario Salamanca

INTRODUCCIÓN

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad muy heterogénea que afecta a múltiples órganos. El corazón está implicado en un 80% de los casos según estudios realizados en autopsias. A pesar de esta gran prevalencia desde el punto de vista histopatológico, su expresión clínica es poco frecuente. Se considera un factor de mal pronóstico, conformando una de las principales causas de muerte en la ES. La afectación cardíaca primaria (AC1ª) se define por la presencia de anomalías cardíacas que son predominantemente atribuibles a la ES en lugar de a otras causas y/o complicaciones. Recientemente se han propuesto nuevos análisis electrocardiográficos y resonancia magnética cardíaca (RMC) con técnicas de mapeo, mostrando una gran utilidad en la identificación precoz de la AC1ª y en la caracterización no invasiva del tejido miocárdico. Se requiere un enfoque óptimo para su detección temprana en la ES y las terapias dirigidas

OBJETIVOS

Describir la prevalencia de AC1ª y sus características clínicas en una cohorte de pacientes con esclerosis sistémica de un hospital de cuarto nivel.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo observacional realizado en una cohorte de pacientes con ES en seguimiento activo durante el año 2023. Se recogen características epidemiológicas y clínicas de la ES, anticuerpos presentes y tratamiento actual. Además, en los pacientes con AC1ª se recogen las técnicas diagnósticas, el tipo de afectación y el tratamiento establecido.

RESULTADOS

TABLA 1. Características basales de los pacientes y relacionadas con ES

Afectación cardíaca	SÍ	NO
Total	9	58
Sexo mujer	5 (55,5%)	54 (93,1%)
Edad (años)	60,5 (37-76)	62,4 (32-89)
Edad Dx ES (años)	52,8 (28-74)	53,4 (21-84)
Edad debut Raynaud (años)	42 (25-60)	49,4 (23-76)
*Desconocido	4	24
Tiempo evolución ES (años)	9,5 (0-25)	8,9 (0-33)
Anticuerpos ES		
ACA	3 (33,3%)	37 (63,7%)
ATA/Scl-70	2 (22,2%)	10 (17,2%)
RNApol III	3 (33,3%)	1 (1,7%)
U1RNP	0	2 (3,4%)
Pm/Scl	1 (11,1%)	3 (5,2%)
Th/To	0	1 (1,7%)
AntiRo52	2 (22,2%)	11 (19%)
Superposición		
Sjögren	1 (11,1%)	0
Artritis reumatoide	0	1 (1,7%)
Miositis	0	3 (5,2%)
Lupus	0	2 (3,4%)
Manifestaciones clínicas ES		
Afectación dérmica difusa	2 (22,2%)	10 (17,2%)
Telangiectasias	6 (66,7%)	24 (41,4%)
Úlceras digitales	3 (33,3%)	17 (70,7%)
Calcinosis	3 (33,3%)	7 (12,1%)
Esofágica	3 (33,3%)	23 (39,7%)
CBP	1 (11,1%)	10 (17,2%)
EPID (NINE)	1 (11,1%)	9 (15,5%) [6]
HAP	1 (11,1%)	5 (8,6%)
Artritis	2 (18,2%)	10 (17,2%)
Miositis	0	3 (5,2%)
Afectación renal	1 (9,1%)	0
Comorbilidades		
Hipertensión arterial	4 (44,4%)	15 (25,9%)
Diabetes mellitus	0	4 (6,9%)
Dislipemia	3 (33,3%)	22 (37,9%)
Fumador/exfumador	0/7 (77,8%)	5 (8,6%)/ 15 (25,9%)
Tratamiento inmunosupresor		
Metotrexato	1 (11,1%)	12 (20,7%)
Azatioprina	0	4 (6,9%)
Micofenolato	4 (44,4%)	5 (8,6%)
Rituximab	0	1 (1,7%)
Otros	1 (11,1%)	2 (3,4%)

CBP: cirrosis biliar primaria; EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; NINE: neumonía intersticial no específica; HAP: hipertensión arterial pulmonar

Se incluyen 67 pacientes durante el periodo analizado. De ellos, 9 (13,4%) presentaron AC1ª. En la *tabla 1* se describen las características basales de los pacientes y de la enfermedad. En los pacientes con AC1ª el porcentaje de varones es más elevado (44,5% vs 6,9%). La edad media, la edad del diagnóstico y el tiempo de evolución son similares. En cuanto a las manifestaciones clínicas de la ES, entre las más frecuentes, destacan las úlceras digitales y la afectación esofágica, con alta prevalencia de telangiectasias y calcinosis. En ambos grupos es frecuente la comorbilidad cardiovascular (sobre todo hipertensión arterial y dislipemia), y en el grupo de AC1ª existe alta prevalencia de antecedente de tabaquismo. En cuanto al tratamiento, el micofenolato es el inmunosupresor más empleado.

En la *tabla 2* se describen las características relacionadas con la AC1ª. La edad al diagnóstico de la AC1ª en algunos casos precede o coincide con el diagnóstico de la ES. El tipo de afectación cardíaca más frecuente es la afectación valvular (mitral y aórtica). Solo en 3 casos de la serie se realizan técnicas de imagen avanzadas. Los casos de afectación pericárdica no tienen pautado tratamiento convencional cardiológico; en estos casos, junto con el caso de afectación del sistema de conducción, su diagnóstico supuso un cambio de la terapia inmunosupresora.

TABLA 2. Características de la afectación cardíaca en pacientes con ES (n=9)

Variables	N (%) /media (rango)
Edad al Dx afectación cardíaca (años)	50,9 (35-60)
Tipo de afectación cardíaca	
- Pericarditis	2 (22,2%)
- Valvulopatía	5 (55,5%)
- Afectación miocárdica	1 (11,1%)
- Arritmias	1 (11,1%)
Diagnóstico de la afectación cardíaca	
- Ecocardiograma*	6 (66,7%)
- Electrofisiología	1 (11,1%)
- RMC/TAC cardíaco	3 (33,3%)
Tratamiento	
- Modificación tto inmunosupresor por el Dx de AC1ª	3 (33,3%)
- Terapia cardiológica convencional (IECA, diuréticos, βbloqueantes...)	7 (77,8%)
- Vasodilatadores (BCC, ARE, IFD5, prostanoides)	7 (77,8%)
- Otros: Antifibróticos, TCPH, trasplante cardíaco...	0

*Incluidos aquellos pacientes a los que no se les realiza ninguna otra prueba añadida (de forma basal todos los pacientes tienen el ecocardiograma)

AC1ª: afectación cardíaca primaria; IECA: Inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina; BCC: bloqueador de los canales del calcio; ARE: antagonistas de receptores de endotelina; IFD5: inhibidor de la fosfodiesterasa-5; TCPH: trasplante de células progenitoras hematopoyéticas

CONCLUSIONES

En la serie de pacientes con ES presentada, la prevalencia de afectación cardíaca primaria es baja respecto a lo descrito en la literatura. La afectación valvular es la más frecuente. Es necesario tener presente los nuevos algoritmos para detectar afectación cardíaca silente en la ES y plantear estrategias terapéuticas adecuadas para un mejor enfoque de estos pacientes.

REFERENCIAS

- De Luca G et al. Diagnosis and management of primary heart involvement in systemic sclerosis. Curr Opin Rheumatol. 2024 Jan 1;36(1):76-93.
- Chew E et al. Primary Cardiac Involvement in Systemic Sclerosis: Best Approach to Diagnosis. Rheum Dis Clin North Am. 2023 May;49(2):483-488.