



# Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

## 394 - CARACTERIZACIÓN CARDIOLÓGICA DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA EN UN HOSPITAL SECUNDARIO: ¿SE ASOCIA LA AFECTACIÓN MUSCULAR Y DERMATOLÓGICA AL DESARROLLO DE PATOLOGÍAS CARDÍACAS?

*Juan Diego Martín Díaz, Sarah Dávila Arias, Silvana Ramírez Rico, Sandra Coronado Fernández, Sara García Martínez, Cristina Paz Romero, María Irigoyen Muñoz y Bryan Lino Queirolo*

*Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid).*

### Resumen

**Objetivos:** Determinar los eventos cardiológicos más frecuentes en esclerosis sistémica y su asociación con factores de riesgo (miositis, rápida progresión cutánea, anticuerpos anti-U3 ribonucleoproteína y anticuerpos-antifosfolípido) descritos en la literatura científica.

**Métodos:** Estudio observacional retrospectivo de cohortes analizando características basales, clínicas escleróticas y cardiopatías en 59 pacientes con esclerosis sistémica en seguimiento en el Hospital Universitario Príncipe de Asturias durante el período 2012-2022. Se identificó aparición de cardiopatías y medidas ecocardiográficas según variable de riesgo referida dada en subgrupos (presencia o ausencia de miositis, rápida progresión cutánea, anticuerpos anti-U3 RNP, anticuerpos-antifosfolípido) empleando test de contraste de hipótesis paramétricos para la búsqueda de asociaciones estadísticamente significativas. Este estudio contó con la aprobación del CEIC del centro hospitalario.

**Resultados:** En la cohorte analizada de 59 pacientes con esclerosis sistémica, 7 desarrollaron miocarditis (11,8%), 6 síndrome coronario agudo (10,2%), 5 pericarditis (8,4%); y 10, 9 y 27 respectivamente disfunción sistólica (16,9%), diastólica (15,2%) o insuficiencia mitral (45,8%) ecocardiográfica. Nueve pacientes presentaron insuficiencia cardíaca congestiva (15,2%). La presencia de miositis no resultó en un incremento estadísticamente significativo de las cardiopatías enumeradas. La asociación entre esclerodactilia y miocarditis (3,5% de miocarditis en pacientes sin esclerodactilia y 19,3% en pacientes con ella) sí se aproximó a la significación estadística con  $p$  0,068. La positividad para anticuerpos-antifosfolípido no determinó insuficiencia mitral con diferencias estadísticamente significativas (65,1 vs. 43,2% con  $p$  0,261). Las variables de riesgo descritas no conllevaron cambios en los parámetros ecocardiográficos medios estudiados (FEVI, volúmenes telediastólicos ventriculares). Los pacientes con esclerodactilia y miositis sí presentaron incrementos de 6,98 y 9,76 mmHg en la presión sistólica de la arteria pulmonar estimada (ascensos relativos de 71,15% y 32,72%) cercanos a la significación estadística ( $p$  0,083 y  $p$  0,102).

TABLA 1. Frecuencias Absolutas y Relativas de patologías cardíacas en función de presencia o ausencia de miositis, esclerodactilia y anticuerpos antifosfolípido.									
	ES sin miositis N= 49	ES con miositis N=10	Sig. Estad. p	ES sin esclerodact. N=28	ES con esclerodact. N=31	Sig. Estad. p	ES sin a. antifosfoli. N=51	ES con a. antifosfoli. N=8	Sig. Estad. p
<b>Patologías Cardiológicas</b>									
S. Coronario Agudo	5 (10.2%)	1 (10%)	0.734	3 (10.7%)	3 (9.6%)	0.614			
Pericarditis	5 (10.2%)	0 (0.0%)	0.384	1 (03.5%)	4 (12.9%)	0.210			
Miocarditis	5 (10.2%)	2 (20%)	0.338	1 (03.5%)	6 (19.3%)	0.068			
Disfunción Sistólica	8 (16.3%)	2 (20%)	0.564	5 (17.8%)	5 (16.1%)	0.566			
Disfunción Diastólica	9 (18.3%)	0 (0.0%)	0.163	3 (10.7%)	6 (19.3%)	0.290			
Insuficiencia Mitral							22(43.1%)	5(62.5%)	0.261

TABLA 2. Medidas de Tendencia Central de principales parámetros ecocardiográficos analizados en función de los factores de riesgo descritos. FEVI expresada en %, PSAP en mmHg y diámetros en mm.									
	ES Localizada N= 26	ES Difusa N=33	Sig. Estad. p	ES sin miositis N=49	ES con miositis N=10	Sig. Estad. p	ES sin esclerodact. N=28	ES con esclerodact. N=31	Sig. Estad. p
<b>Parámetro Ecocardiográfico</b>									
Fracción Eyección V. Izquierdo (FEV; %)	59,5%	60,0%	0.396	60,2%	57,8%	0,429	60,6%	59,0%	0,506
Presión Sistólica Arterial Pulmonar (PSAP; mmHg)	30,76	36,81	0.195	9,81	16,79	0.102	29,82	38,06	0,083
Diámetro Telediastólico V. Izquierdo (DTDVI; mm)	47,6	45,8	0.158	46,8	45,4	0.282	47,2	46,0	0,366
Diámetro Basal Telediastólico V. Derecho (DTDBVD; mm)	25,5	25,5	0.972	25,4	25,9	0.771	25,2	25,8	0,532

**Discusión:** La afectación cardiológica en la esclerosis sistémica oscila en torno al 30%, siendo la fibrosis miocárdica, la disfunción diastólica, la enfermedad coronaria, la serositis cardíaca y las arritmias las entidades más comunes. Hasta un 25% de las muertes en esclerosis sistémica podrían ser debidas a manifestaciones cardíacas, más frecuentes en presencia de miositis, afectación cutánea rápidamente progresiva (esclerodactilia), anticuerpos antifosfolípido y anti-U3 ribonucleoproteína. Se identificó asociación entre desarrollo de esclerodactilia y miocarditis cercana a la significación estadística (p 0,068) en los pacientes estudiados. Tradicionalmente, la vasoconstricción intermitente (Reynaud cardiológico) sería el principal mecanismo fisiopatológico cardiológico en la esclerosis. Recientemente, mecanismos autoinmunes de inflamación con episodios de miocarditis intercurrentes, depósito de hemosiderina y autoanticuerpos locales con generación de fibrosis intersticial concomitante han sido mejor caracterizados. Histológicamente, la afectación miocárdica presentará fibrosis parcheada con afectación subendocárdica sin depósito de hemosiderina. La presencia de anticuerpos antifosfolípido (asociados a generación de valvulopatía mitral en otras reumopatías) no se asoció en nuestro estudio a una mayor proporción de valvulopatía mitral.

**Conclusiones:** Miocarditis, cardiopatía isquémica y pericarditis son las cardiopatías más frecuentes en los pacientes con esclerosis sistémica en nuestro estudio, con incidencias cercanas al 10%, hallazgos concordantes con los descritos en la literatura científica. La presencia de miositis y esclerodactilia podría asociarse a fenómenos de miocarditis e incrementos de las presiones pulmonares cercanos a la significación estadística.

## Bibliografía

1. Mani P, González D, Chatterjee S, Faulx MD. Cardiovascular complications of systemic sclerosis: What to look for. *Cleve Clin J Med*. 2019;86(10):685-95.