

Frecuencia de las alteraciones cardíacas y su repercusión pulmonar en la esclerodermia (*)

Dres. CARLOS JOSE CASTRO, ANGEL C. ALESCIO, HUGO COLA
y CARLOS MANUEL CASTRO (1)

RESUMEN

1. Se estudiaron 33 pacientes afectados de esclerodermia, de los que 32 eran mujeres, cuyas edades oscilaban entre 25 y 62 años. Los síntomas cardiopulmonares que se encontraron eran: disnea de distinto tipo en el 60,0 %, angor en el 15,1 % y palpitaciones en el 24,2 % de los casos. Antecedentes de procesos pulmonares reiterados se halló en el 21,7 %.

2. Taquicardia se observó en el 15,1 %, mientras que bradicardia en el 6,6 % de los enfermos. Hipertensión arterial de distinto grado presentó el 30,3 % e hipotensión el 6,6 %. Reforzamiento del 2º ruido pulmonar el 24,2 % no habiéndose detectado soplo acompañante.

3. Alteraciones electrocardiográficas de variada importancia se registró en el 90,9 % de los enfermos. La más frecuente fue el bloqueo incompleto de rama izquierda (39,4 %), el hemibloqueo anterior izquierdo (9,1 %) y ondas P desviadas a la derecha (9,1 %). Seguían en orden de frecuencia hipertrofia ventricular derecha en el 6,1 % e hipertrofia ventricular izquierda en la misma proporción. Alteraciones inespecíficas de la repolarización ventricular izquierda aparecieron en el 18,1 % siendo el QTc normal en el 96,9 % de los pa-

cientes. Secuela de necrosis se constató en el 6,1 % de los enfermos sin antecedentes clínicos de infarto.

4. Alteraciones radiológicas, únicas o múltiples, de la silueta cardíaca se observaron en el 82,6 % de los casos, silueta triangular en el 52,1 %, agrandamiento cardíaco global en el 26,1 %, del ventrículo izquierdo solo en el 8,6 % y del derecho en el 4,3 %. Alteraciones del parénquima pulmonar hubo en el 77 %, enfisema bulloso en el 30,4 %, lesiones intersticiales difusas en el 17,3 %, alveolares en el 10 %. En el 30,4 % se observó derrame pleural solo o acompañado de lesiones pulmonares.

5. Se analiza la etiopatogenia y la fisiopatología de los síntomas cardíacos y pulmonares, enfatizando en la patología de las lesiones.

Con el término de colagenosis Klemperer, hace más de treinta años, agrupó una serie de enfermedades que presentaban alteraciones del tejido conectivo con lesiones histológicas similares, un cuadro etiopatogénico semejante, y que son en ciertas etapas de su evolución susceptibles de un tratamiento común. En la mayoría de los casos sólo la diferencia del cuadro clínico, aunque a veces este es imbricado siendo necesario cambiar el diagnóstico por el de otra enfermedad del mismo grupo.

(*) División de Cardiología del Hospital Alvear, Buenos Aires.

(1) Jefe interino de la División de Cardiología del Hospital Alvear.

La esclerodermia es una de las colagenosis más frecuentes, y se caracteriza porque las lesiones más típicas asientan sobre la piel y el tejido celular subcutáneo, pero también por afectar distintos órganos, sobre todo esófago, pulmón, corazón y riñón, siendo estas afectaciones viscerales las que definen el pronóstico vital del enfermo.

Las alteraciones histopatológicas características se encuentran en el tejido conectivo donde aparece inicialmente edema mucinoso y degeneración fibrinoide seguidos de gran aumento de colágeno. Las fibras colágenas serían similares a las normales, siendo responsable de la homogeneización del tejido colágeno visible al microscopio óptico la presencia en la sustancia intersticial de complejos proteicos polisacáridos no colágenos. Otro sector comprometido y de gran importancia, al igual que en el resto de las colagenosis, es el arteriolar donde se observa: 1) engrosamiento del endotelio, 2) hialinización del tejido subendotelial, 3) oclusión de la luz del vaso, y 4) degeneración fibrinoide no siempre presente (1, 2, 3, 5, 6, 8). En la piel se encuentra cronológicamente: edema, homogeneización de las fibras colágenas, esclerosis de los haces colágenos y, por último, atrofia cutánea, siendo el sector más comprometido la dermis.

La etiopatogenia de la esclerodermia, como la del resto de las colagenosis, no es clara. Se acepta que podría existir un problema de autoinmunidad dado que con frecuencia se encuentran hipergammaglobulinemia, anticuerpos antinucleares o antinucleolares o el cuadro parece estar en relación con la administración de vacunas y sueros heterólogos. En cambio la aparición de fenómenos vasculares (Síndrome de Raynaud o acrocianosis) años antes de la esclerodermia o en sus primeras etapas, ha hecho pensar que los episodios vasculares espasmódicos repetidos ocasionan anoxia local que lleva a la fibrosis de la piel. Estos fenómenos espasmódicos estarían en relación con alteraciones nerviosas de tipo psicósomático o hipotalámico (2, 3). Claro está que los espasmos no explican el compromiso visceral.

Clínicamente el proceso puede presentarse en formas exclusivamente cutánea o generalizada con compromiso visceral. Las primeras pueden ser lineales, en placa o mor-

fea, y cutáneas con hemiatrofia, siendo excluidas de este trabajo pues conceptualmente no constituyen colagenosis. Las formas generalizadas se manifiestan en dos tipos, el más común es la denominada acroesclerosis y el menos frecuente la llamada difusa. En la acroesclerosis la esclerodermia se localiza en manos, cara, porción superior del torax y a veces en piernas. Generalmente se inicia con alteraciones vasculares funcionales espasmódicas, síndrome de Raynaud o acrocianosis, y frecuentemente se acompaña de ulceraciones de los pulpejos de los dedos reiteradas y dolorosas. Otras veces las falanges distales terminan fijadas en semiflexión y se presentan lesiones de secuestro de las falangetas. La forma difusa no se inicia con fenómenos vasculares, afecta preferentemente tronco y evoluciona mucho más rápidamente que la anterior. Pero lo que caracteriza a la esclerodermia como colagenosis en sí, es que en su larga evolución involucra distintos órganos y es este compromiso el que marca el rumbo y pronóstico de la enfermedad.

Aunque la iniciación de los primeros síntomas vasculares se remonta a la adolescencia y en algunos casos a la infancia, la instalación de la enfermedad se produce entre el tercer y quinto decenio de vida. Tiene predilección por el sexo femenino, se afirma generalmente que en una proporción de 3 a 1 con respecto al masculino, aunque en nuestra serie es mucho mayor ya que un sólo paciente era varón.

La evolución de la enfermedad es variable habiéndose descrito casos de muerte en pocos meses (sobre todo en la forma difusa), pero habitualmente dura decenios con períodos de remisión y con compromiso visceral lento y progresivo. La muerte se produce por complicaciones pulmonares o alteraciones renales acompañadas de hipertensión severa. La cardiopatía es considerada de mal pronóstico cuando está francamente establecida. No existe ninguna terapéutica efectiva para detener la evolución de la enfermedad empleándose solamente medidas sintomáticas.

Los exámenes de laboratorio muestran algunas alteraciones características que generalmente se encuentran presentes en los brotes de la afección. La velocidad de sedi-

mentación globular está acelerada hasta 40 mm. en la primera hora. El proteinograma presenta una hipoalbuminemia con hipergammaglobulinemia, aunque en pocos casos estas proteínas están descendidas. También se han encontrado en un 40 % de los casos factores reumatoides, y más importante aun es el hallazgo de anticuerpos antinucleares y antinucleolares. En cambio sólo en el 10 % de los casos se encuentra anemia hipocrómica, siendo rara la aparición de células L.E. o serología positiva para lues como expresión de falsos positivos. La calcemia, fosfatemia y fosfatasemia alcalina son normales. El que se encuentren otras alteraciones de laboratorio, depende de los parénquimas involucrados.

Las lesiones cardíacas fueron mencionadas por primera vez hace más de cincuenta años pero hace veinticinco se efectuó la correlación entre las lesiones cardiopulmonares y los hallazgos clínicos (12). Posteriormente se estableció la frecuencia de las lesiones cardíacas en relación con la incidencia de otras lesiones viscerales, y la existencia de una imagen radiológica triangular como expresión del exudado serofibrinoso del pericardio (15). Y sólo hace dieciséis años se estudió exhaustivamente las alteraciones electrocardiográficas en la forma con aroesclerosis (14) habiendo uno de nosotros enfatizado nuestra experiencia al respecto (7).

El miocardio presenta focos de fibrosis intersticiales que son consecuencia del edema mucinoso que disocia sus fibras, pudiendo en su evolución ocasionar la destrucción de las miofibrillas, mientras que los vasos coronarios permanecen indemnes. En el endocardio puede hallarse lesiones fibrosas de grado moderado y ocasionalmente alteraciones valvulares no significativas. En el pericardio puede encontrarse derrame serofibrinoso, que a nuestro juicio es más frecuente que lo habitualmente descripto.

En el pulmón las lesiones se localizan preferentemente en las bases, y se caracterizan por esclerosis intersticial, que ocasiona a veces oclusión alveolar. Es frecuente la destrucción del parénquima en forma areolar con imágenes superiores a los 3 cm. de diámetro, como así también la fibrosis difusa o en nódulos fibrosos, con disminución de la elasti-

idad pulmonar. Los pequeños vasos pulmonares se comprometen en el proceso pudiendo, junto al compromiso alveolar y la fibrosis del tejido conectivo, ocasionar hipertensión pulmonar. Las lesiones pulmonares pueden ocasionar insuficiencia respiratoria restrictiva y obstructiva, episodios infecciosos reiterados, bronconeumonias terminales y cor pulmonar.

No nos referimos a las lesiones que se presentan en el resto de los órganos de la economía, por escapar al tema que tratamos en este trabajo. Sólo diremos que en esencia son similares a las descritas: alteraciones del tejido conectivo y fibrosis secundaria con destrucción del parénquima. Nuestra experiencia nace del estudio de una serie de pacientes conjuntamente con el Servicio de Dermatología del Hospital Alvear, que nos ha parecido útil sistematizar y tabular dada la frecuencia con que estos enfermos presentaban compromiso cardiovascular o pulmonar.

MATERIAL Y TECNICA

Se estudió un grupo de 33 pacientes, constituido por 32 mujeres y 1 hombre, con una edad promedio de 44,6 años (el rango oscilaba entre un mínimo de 25 años y un máximo de 62). Todos estos pacientes fueron examinados por el dermatólogo quien estableció el diagnóstico en base al cuadro clínico y estudios de laboratorio habituales o especiales (inmunolectroforesis, dosaje de anticuerpos). En nuestro Servicio se efectuó un estudio clínico-cardiológico y angiológico completo: examen clínico, electrocardiográfico, oscilometría y termometría cutánea. Los electrocardiogramas realizados periódicamente fueron analizados teniendo en cuenta los trastornos del ritmo, de la conducción auriculo-ventricular e intraventricular, de la repolarización ventricular y la existencia de patentes de necrosis. Los estudios radiológicos fueron tele-radiografía frontal y ambas oblicuas, radiografía de esófago en posición de pie a los 60 segundos de la ingestión de mezcla baritada a fin de estudiar la motilidad del mismo. Cuando existió sintomatología digestiva o sospecha de compromiso digestivo se efectuó seriada gastroduodenal y tránsito intestinal cuyos resultados no analizamos en el presente trabajo. (cuadro 1).

RESULTADOS

De los pacientes estudiados presentaron Síndrome de Raynaud o acrocianosis 28 casos (84,8%), con una antigüedad que oscilaba entre un año y medio y cuarenta años,

en que las características del dolor hiciera pensar en oclusión coronaria aguda (Figura 2).

Palpitaciones refirieron 8 enfermos (24,2%), en 6 de los cuales (18,1%) se presen-

ESCLERODERMIA (33 CASOS)

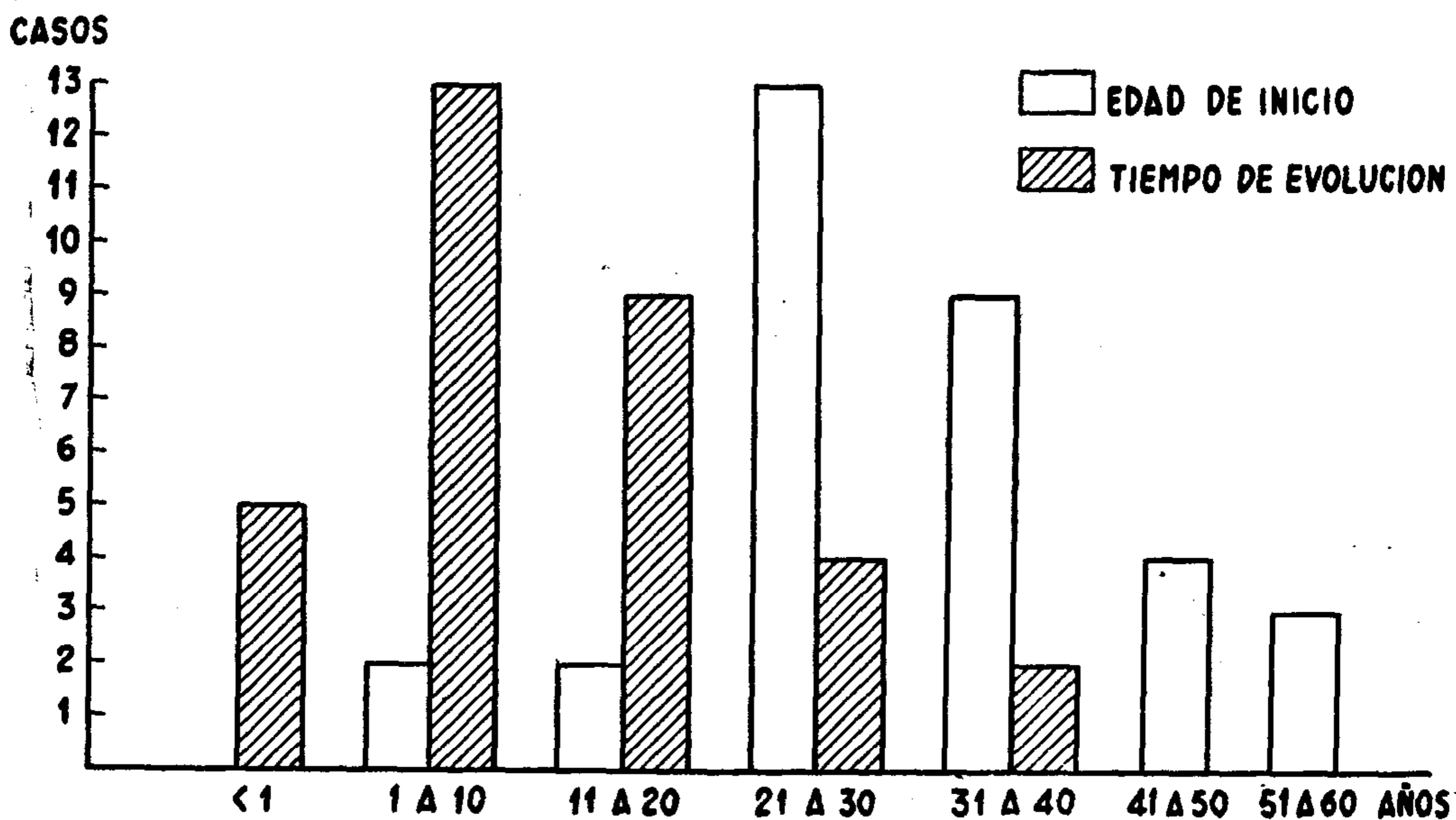


Figura 1: Frecuencia de las alteraciones cardíacas y su recuperación pulmonar en la esclerodermia.

aunque la mayoría de ellos había presentado el fenómeno diez años antes. Ulceraciones tenían 20 pacientes (60,6%) con una antigüedad que oscilaba entre 1 y 36 meses haciéndose constar que en algunos casos eran reiteradas (figura 1).

Disnea de esfuerzo presentaron 20 pacientes (60,6%), en 7 (21,2%) de los cuales se pudo determinar que la misma era ocasionada por una insuficiencia ventricular izquierda. En 3 enfermos (9%) la causa era de origen pulmonar, en 7 casos (21,2%) era mixta, es decir cardiopulmonar y en otros 3 (9%) no se pudo establecer (Figura 2).

Angina de pecho al esfuerzo presentaron 5 pacientes (15,1%), no habiendo ningún caso

taban con los esfuerzos. En un caso (3%) eran irregulares y en otro correspondían a crisis de taquicardias supraventricular paroxística. Taquicardia se observó en 5 pacientes (15,1%) y bradicardia en 2 (6,6%) (Figura 2).

Diez enfermos presentaban hipertensión arterial sistémica de distinta intensidad (30,3%) generalmente de grado 1 a 2, excepto en un caso que era de grado 3. Hipertensión arterial crónica tenían 2 pacientes (6,1%) (figura 2).

Reforzamiento del 2do. ruido pulmonar se encontró en 8 casos (24,2%), no habiéndose registrado soplos eyectivos pulmonares.

Procesos broncopulmonares crónicos, a

CUADRO I

Caso	Sexo	Edad	Antigüedad de la afección	Hipertensión	Alteraciones (1) Cardiovasculares	Alteraciones Pulmonares (2)	Mortalidad (edad)
1	F	58	20 años	—	sí	sí	—
2	F	57	10 "	—	sí	sí	—
3	M	46	14 "	—	sí	sí	—
4	F	60	30 "	Grado III	sí	sí	—
5	F	31	25 "	—	sí	sí	—
6	F	39	19 "	—	sí	sí	44 años
7	F	52	20 "	—	sí	sí	61 "
8	F	52	15 "	—	sí	sí	—
9	F	48	19 "	Grado II	sí	—	—
10	F	39	31 "	—	—	—	—
11	F	45	21 "	—	sí	—	—
12	F	42	10 "	—	sí	—	—
13	F	35	7 "	Hipotensión	sí	sí	40 años
14	F	34	17 "	—	sí	—	—
15	F	34	8 "	—	sí	—	—
16	F	44	5 "	—	sí	—	—
17	M	50	11 meses	—	sí	sí	—
18	F	54	9 años	—	sí	—	—
19	F	32	30 meses	—	sí	—	—
20	F	50	10 "	—	sí	—	—
21	F	57	10 años	Grado II	sí	—	—
22	F	35	7 "	—	sí	sí	—
23	F	59	20 "	—	—	—	—
24	F	42	20 "	—	sí	sí	—
25	F	53	31 "	Grado I	sí	—	—
26	F	39	18 meses	Grado II	sí	—	—
27	F	39	4 "	—	sí	—	—
28	F	55	1 "	Grado III	sí	—	—
29	F	39	4 "	—	sí	—	—
30	F	55	17 años	—	sí	sí	—
31	F	39	2 "	Hipotensión	—	—	—
32	F	43	5 "	—	sí	sí	—
33	F	62	2 "	—	sí	sí	—

(1) Sintomatología, alteraciones electrocardiográficas o cardiológicas.

(2) Sintomatología broncopulmonar o alteraciones radiológicas.

veces febriles, presentaron 7 pacientes (21,2 %) y en uno de ellos los episodios se acompañaban de hemoptisis.

Uno de los síntomas digestivos más frecuentes, la disfagia, se observó en 10 enfermos (30,3 %) sin obstrucción de la luz esofágica pero con alteraciones de la mecánica del mismo.

Alteraciones electrocardiográficas: (Figura 3) de distinto tipo se hallaron en 30 casos (90,9 %). Fibrilación auricular hubo en un caso (3 %), lo mismo que la extrasistolia supraventricular. Extrasistolia ventricular hubo en 2 casos (6 %).

Los complejos auriculares eran normales

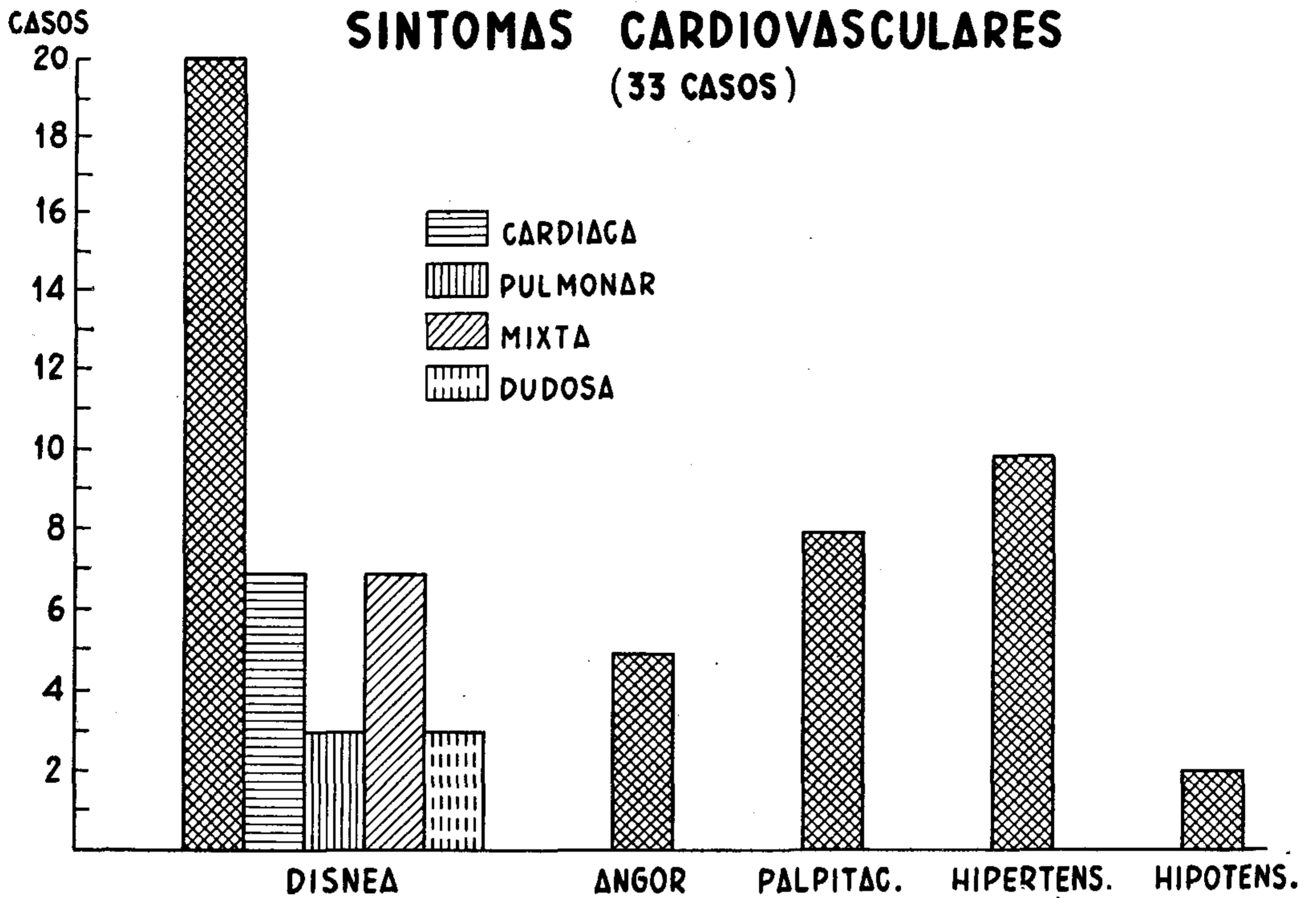


Figura 2: Frecuencia de las alteraciones cardíacas y su recuperación pulmonar en la esclerodermia.

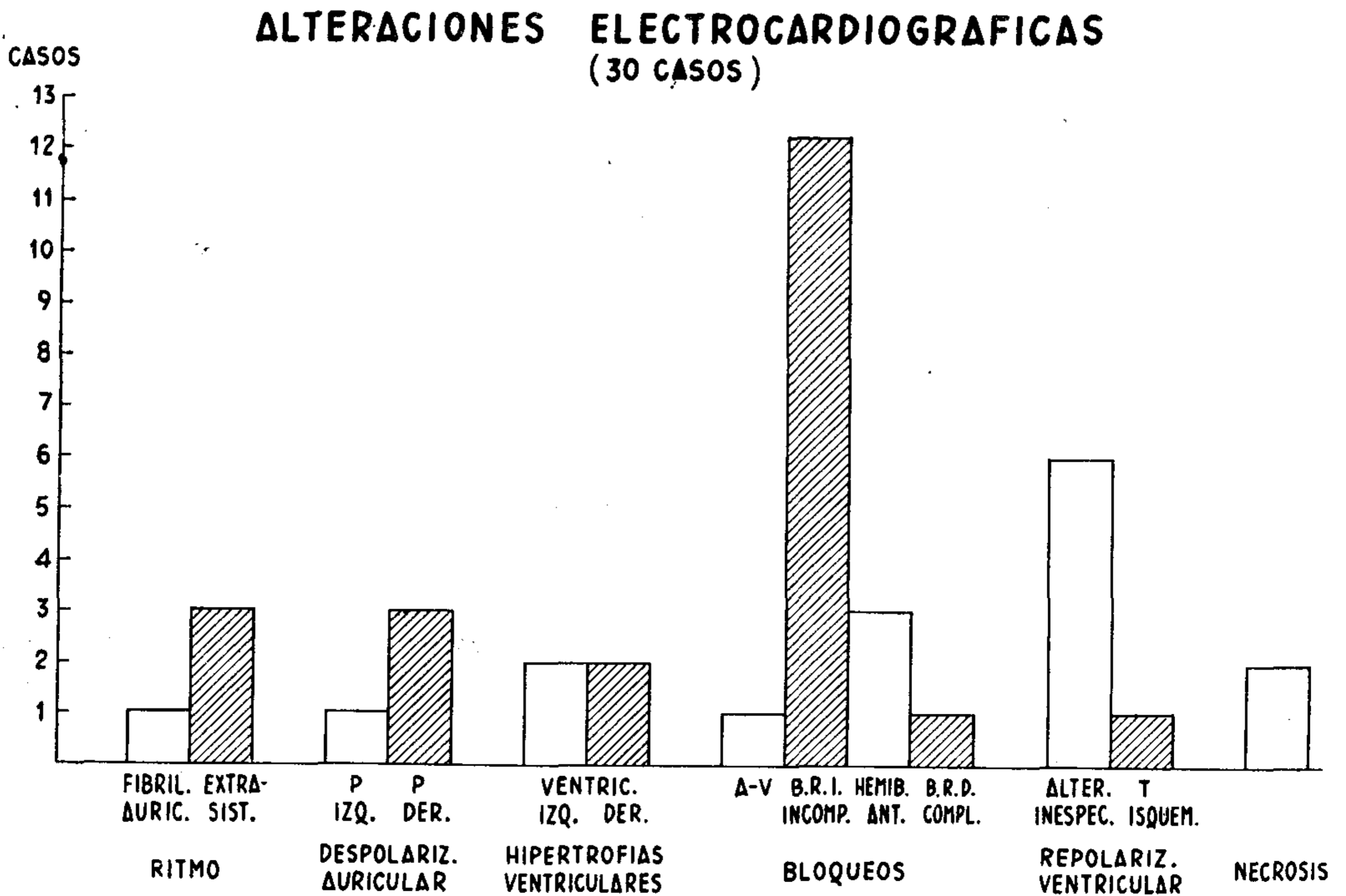
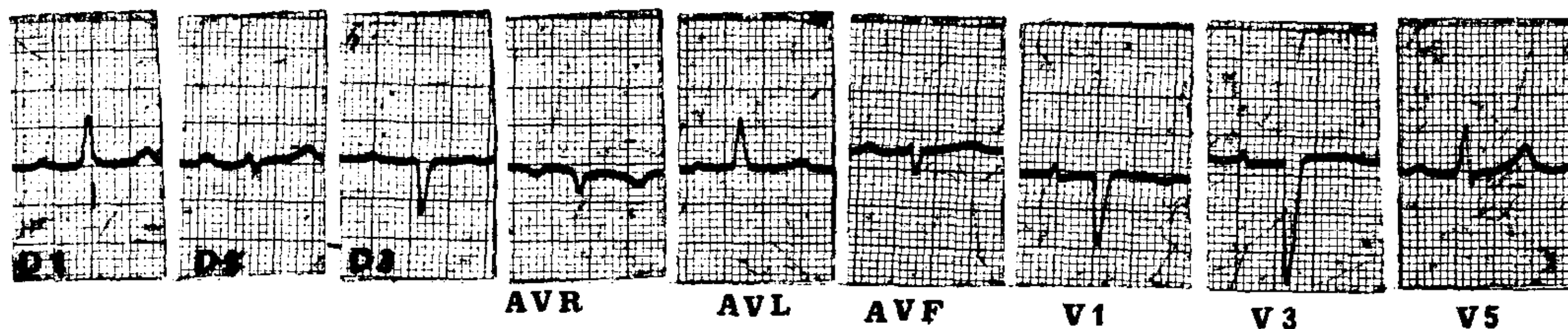


Figura 3: Frecuencia de las alteraciones cardíacas y su repercusión pulmonar en la esclerodermia.



ANTIG. AFECCION: 20 AÑOS

DISNEA: 3 AÑOS

PROCESOS PULMONARES REITERADOS

DISFAGIA

R_X IMAGEN CARDIACA TRIANGULAR

ENFISEMA. IMAGENES MICRONODULARES BASE DERECHA

Figura 4: Frecuencia de las alteraciones cardiacas y su repercusión pulmonar en la esclerodermia.

en 28 pacientes (84,8 %), ensanchados en 1 enfermo (3 %), y de tipo pulmonar en 3 casos (9,1 %).

La conducción auriculo-ventricular era normal en 31 casos (94 %), excluyendo al que padecía fibrilación auricular. En 1 caso (3 %) había bloqueo auriculo-ventricular de 2do. grado.

Los complejos ventriculares eran normales en 13 enfermos (39,4 %); hipertrofia ventricular izquierda se registró en 2 pacientes (6 %) e hipertrofia ventricular derecha en otros 2 (6 %). Bloqueo incompleto de rama izquierda se observó en 13 casos (39,4 %), en 2 de los cuales era típico y en el resto existía un primer vector embrionario o ausente en V1 encontrándose ausente la onda Q en V5 y V6. Hemibloqueo anterior izquierdo se presentó en 3 casos (9,1 %), acompañándose de bloqueo de rama derecha completo en 1 caso (3 %), que fue el único que se presentó en nuestra serie.

La recuperación ventricular era normal en 26 casos (78,7 %), alteraciones inespecíficas se detectaron en 6 casos (18,1 %), e isquemia subendocardiaca en un paciente. El QTc era normal en 32 casos (96,9 %) y prolongado en uno. Patente típica de necrosis de cara anterior se observó en 2 casos (6 %) (figuras 4, 5).

En lo que respecta a la antigüedad de la lesión y alteraciones cardiológicas podemos decir que en 28 casos (84,8 %) la afección

se había iniciado entre 9 y 25 años antes que nosotros examináramos a los pacientes, existiendo 5 casos (15,1 %) en los que la afección tenía una antigüedad menor de un año.

Alteraciones radiológicas: (Figura 6) las radiografías de torax de 23 pacientes mostraron las siguientes alteraciones de la imagen cardiovascular: agrandamiento ventricular izquierdo en 2 enfermos (8,6 %), agrandamiento ventricular derecho en 1 (4,3 %), agrandamiento global de la silueta cardíaca en 6 casos (26 %) y en 1 caso elongación de aorta (4,3 %). En 12 pacientes se presentó una imagen cardíaca trianguliforme que no permitía la identificación de los arcos cardíacos (figura 7). Solamente en 4 casos (17,3 %) el pedículo cardiovascular era de tamaño y configuración normal.

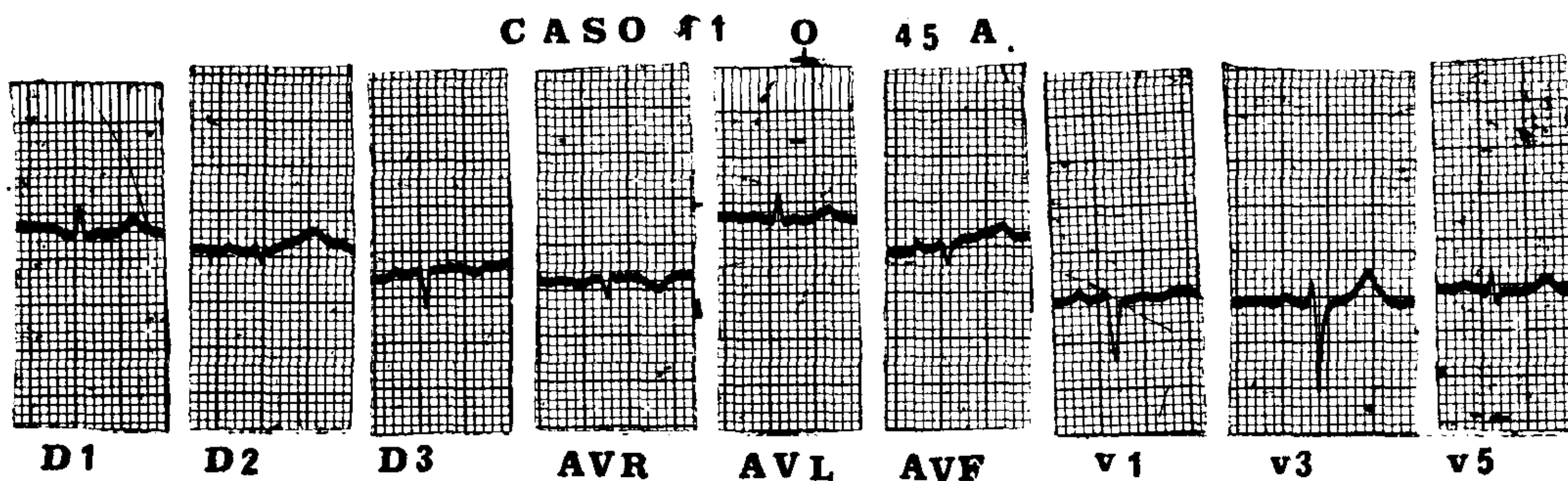
El parenquima pulmonar mostró lesiones difusas en 4 casos (17,3 %), lesiones intersticiales localizadas en base en 13 pacientes (55,9 %), enfisema bulloso en 7 casos (30,4 %), lesiones infiltrativas alveolares en 3 enfermos (10 %), signos de congestión pasiva en 1 enfermo y derrame pleural en 7 (30,4 %). En 5 pacientes (23 %) no se observó alteración parenquimatosa alguna.

En lo que se refiere a las lesiones pulmonares en relación con la antigüedad de la lesión no hemos podido establecer correlación alguna, pues las mismas se presentaron tanto en los pacientes que tenían una evolución de 20 años como en otro que la tenía desde hacía 4 meses.

La mortalidad en nuestro grupo de enfermos que fueron seguidos hasta un período de 7 años fue del 12,1 % (4 casos). Dos de ellos (casos 6 y 13) murieron bruscamente, otro paciente (caso 7) falleció por consunción a raíz de un proceso infeccioso broncopulmonar, y otra enferma (caso 33) falleció con el cuadro de una T.B.C. pulmonar.

DISCUSION

En la interpretación de las lesiones observadas en la esclerodermia debe tenerse en cuenta la etiopatogenia la que a su vez explica la fisiopatología y la sintomatología. Esencialmente las lesiones son causadas por las alteraciones del tejido conectivo que evolu-



ANTIGUEDAD: 20 ANOS

NO DISNEA

NO ANGOR

R_x NORMAL

Figura 5: Frecuencia de las alteraciones cardíacas y su repercusión pulmonar en la esclerodermia.

RADIOGRAFIA DE TORAX (23 CASOS)

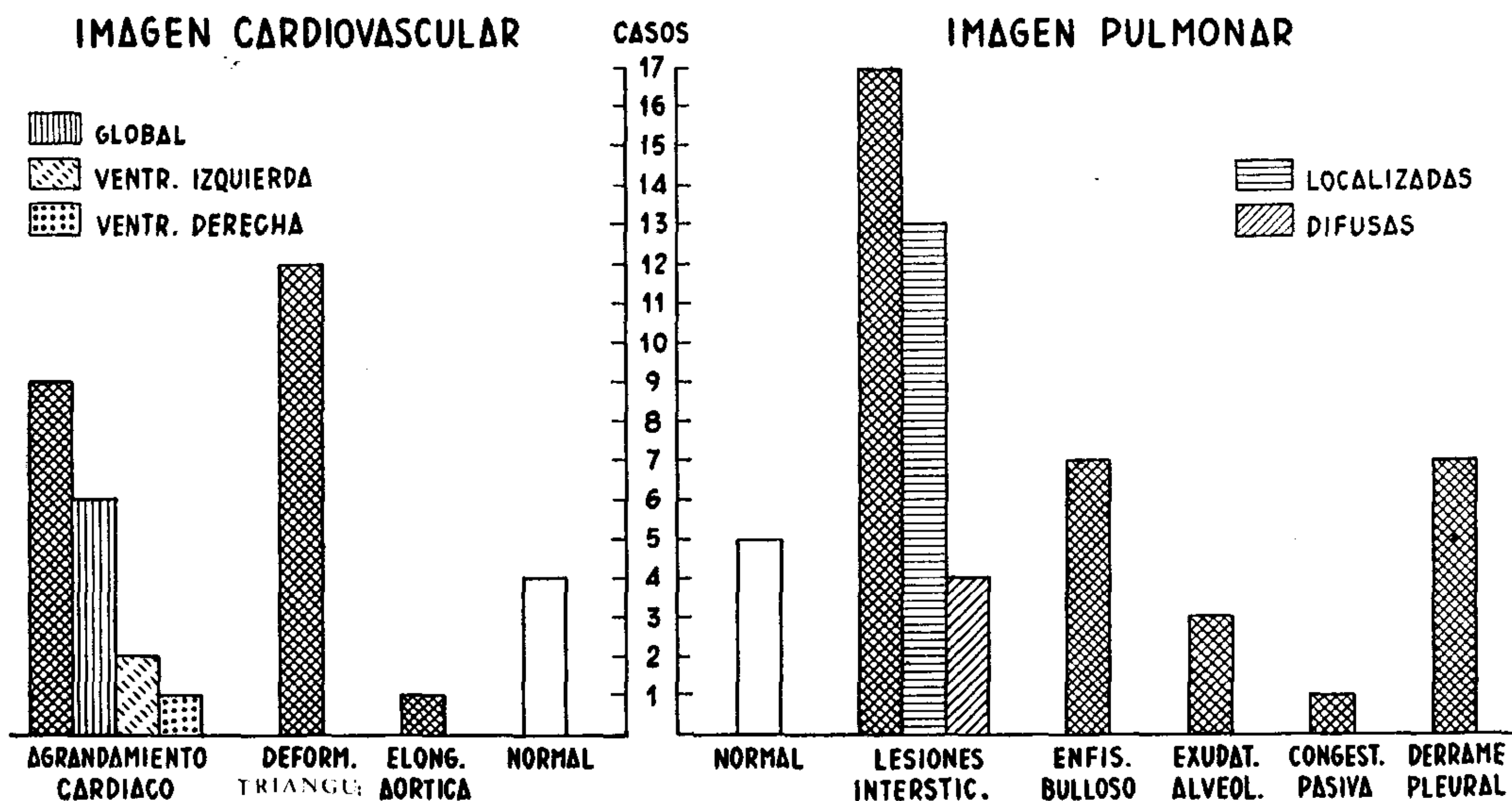


Figura 6: Frecuencia de las alteraciones cardíacas y su repercusión pulmonar en la esclerodermia.

ciona a la fibrosis. Las lesiones a nivel de los vasos pequeños producen alteraciones del colageno subendotelial, engrasamiento del endotelio y ocasionalmente oclusión de su luz. Estas alteraciones ocasionan isquemia del tejido involucrado por el vaso, y sustitución del tejido noble del órgano comprometido por lesiones de fibrosis. Así a nivel cardíaco las lesiones ocasionan lesiones fibroticas que sustituyen a las miofibrillas o lesiones a nivel del tejido de conducción. A nivel pericárdico lesión de la serosa con fibrosis secundaria acompañada generalmente de pequeños derrames detectables o no. A nivel pulmonar las lesiones intersticiales llevan a la fibrosis, destrucción de alveolos con la formación de bullas de enfisema, circunstancias que interfieren en la ventilación y difusión pulmonar.

El fenómeno de Raynaud o la acrocianosis ha sido descrito por diversos autores como signo previo o concomitante de la esclerodermia con una frecuencia que oscila entre el 30 y 47 % de los casos (1, 2, 3, 5) pero en nuestra experiencia los signos mencionados aparecieron en el 84,8 %. Probablemente la diferencia se deba a que hemos englobado los dos signos vasculares mencionados en forma conjunta, mientras que los demás autores se refieren solamente al Síndrome de Raynaud. Con respecto a la antigüedad del mismo es significativo que en algunos casos fuera hasta de 40 años. Este hecho apoya la teoría de que es la anoxia local la que provoca las alteraciones en piel y articulaciones, ya que a veces los fenómenos vasculares se presentaron años antes que las manifestaciones esclerodermicas.

La frecuencia elevada de ulceraciones se debe a que los casos procedían de un Servicio de Dermatología donde constituían un motivo de consulta. La mayoría radicaban en el pulpejo de los dedos y eran ocasionados por el traumatismo de la tercera falange o la existencia de esteofitos sobre la piel isquémica. En menor proporción se localizaban en el tercio inferior de la pierna; eran de origen isquémico y tórpidas en su evolución.

La disnea observada en el 60,6 % de nuestros casos era causada por un compromiso cardíaco, pulmonar o por esclerosis de los musculos respiratorios (intercostales, diafragmáticos, etc.). La disnea cardíaca se explica por la fibrosis intersticial, alteraciones de la fibra miocárdica y del sistema de con-

ducción que provocan una insuficiencia ventricular izquierda. A este proceso contribuyen en algunos casos la fibrosis del pericardio que dificulta el llenado ventricular con disminución del volumen sistólico.

La disnea respiratoria es ocasionada por alteraciones de la ventilación, de la perfusión y de la difusión alveolar. La ventilación está dificultada por la fibrosis de los musculos respiratorios y por la fibrosis intersticial que disminuye la elasticidad pulmonar. La perfusión por las lesiones de las arteriolas y capilares alveolares, que al disminuir su luz reducen el flujo y la permeabilidad del vaso. Y la difusión se encuentra perturbada por las modificaciones que sufre el tejido laxo perialveolar (1, 2, 9, 10). Las alteraciones mencionadas ocasionan ruptura alveolar y aparición de enfisema bulloso, que condicionan la aparición de procesos bronquiales crónicos con o sin hemoptisis.

La hipertensión pulmonar observada por algunos autores puede deberse a las lesiones arteriolas pulmonares o a las alteraciones del parenquima. Cualquiera sea la causa puede provocar sobrecarga ventricular derecha e insuficiencia ventricular que hemos observado casi en la cuarta parte de nuestros casos.

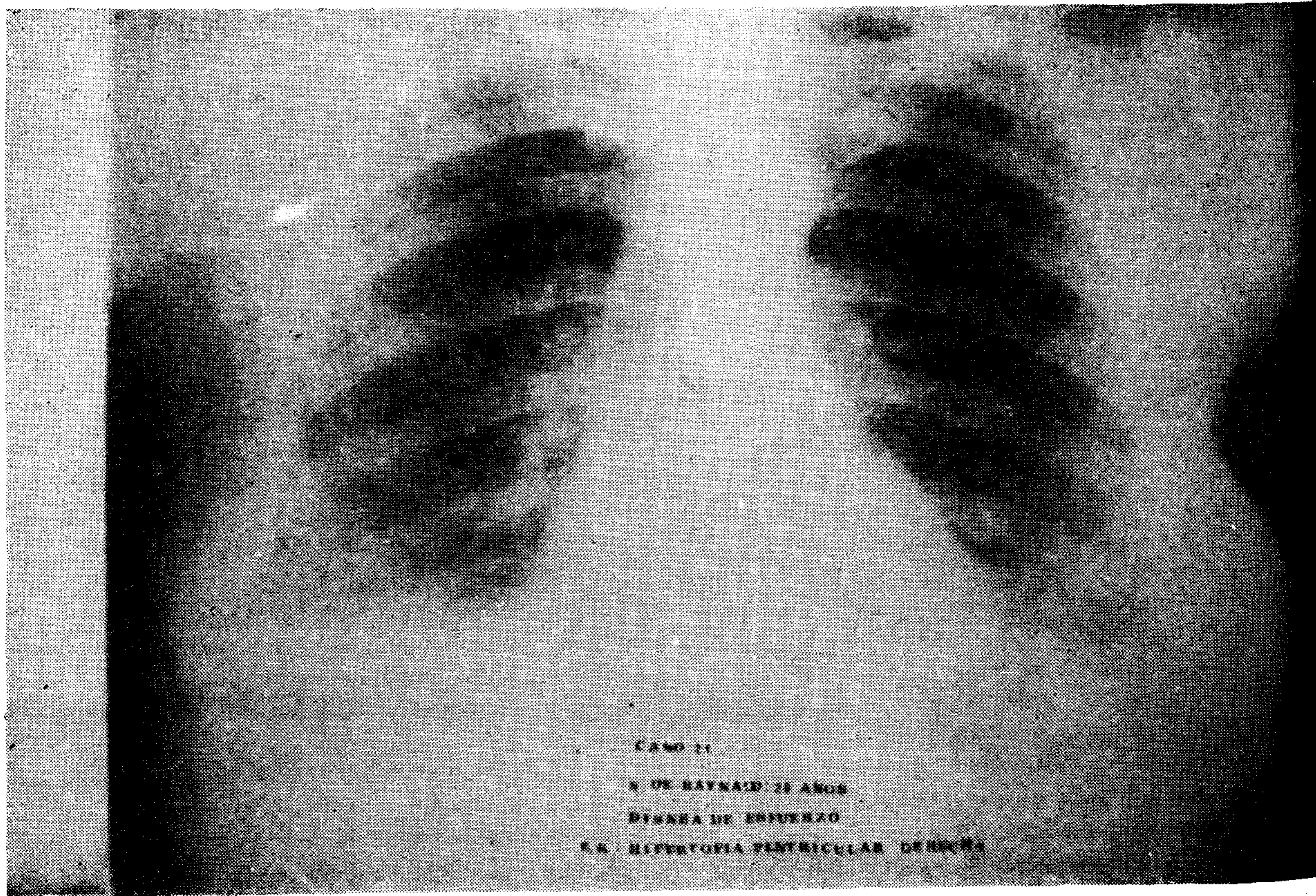
El angor atípico o de grado leve que observamos, podría explicarse porque los pacientes tenían una edad superior de 45 años pudiendo intervenir en su génesis la aterosclerosis coronaria y la hipertensión arterial. Es significativo que a pesar de que el dolor no fue típico hemos detectado patentes electrocardiograficas clásicas de secuela de infarto de miocardio. Si bien no hemos realizado coronariografía en nuestros enfermos es dable admitir que las lesiones arteriolas y la esclerosis secundaria han destruido las fibras miocárdicas. Es decir que se puede llegar a la patente de necrosis electrocardiográfica con buena perfusión coronaria. Es lo que hemos observado en dos casos que fallecieron bruscamente (nros. 6 y 13) encontrándose coronarias permeables con alteraciones arteriolas típicas de esclerodermia y sustitución del tejido muscular por fibras conjuntivas.

Las palpitations que aquejaban nuestros pacientes aparecen en todos los casos estar en relación con la cardiopatía que padecían, ya que se presentaban al esfuerzo o acompañando un trastorno del ritmo cardíaco. La

mayor frecuencia de hipertensión arterial observada por nosotros con respecto a otros autores (1) creemos que se explica porque hemos sido muy críticos en establecer los niveles de tensión arterial los que hemos ubicado dentro de 160 mm. para la máxima y 90 mm. para la mínima.

Las alteraciones electrocardiograficas que encontramos en el 90,9 % de los casos y que concuerda con otros autores (11, 13, 14, 15) se deben a las lesiones degenerativas y de fibrosis que ocasiona la afección, y que se localiza en los intersticios de las fibras miocárdicas tanto a nivel auricular como ventricular, pudiendo comprometer incluso el sistema de conducción. Estas lesiones son lentas y evolutivas, y mudas como hemos mencionado anteriormente, pudiendo dar patente de necrosis sin antecedentes clínicos de oclusión coronaria aguda. Además esta lentitud evolutiva de las lesiones hace que puedan detectarse bloqueos incompletos de rama izquierda, con deterioro progresivo del primer vector hasta su desaparición definitiva. El

alto porcentaje referido por nosotros se debe precisamente a que hemos incluido dentro del bloqueo estas alteraciones iniciales del primer vector, que realmente condicionan un retardo de la activación ventricular izquierda. Otros autores sólo se refieren a los típicos bloqueos de rama por lo que su frecuencia es menor. No encontramos explicación para la baja incidencia de bloqueo de rama derecha hallada por nosotros (3 %) y a alta frecuencia señalada por otros, pero destacamos que en nuestra serie es más común el compromiso ventricular izquierdo, lo que puede explicarse en algunos casos por la existencia de hipertensión arterial. De todos modos, lo más significativo son los trastornos de conducción, lo que contrasta con los pocos casos de arritmia observados. Los pocos pacientes que presentaban alteraciones de la repolarización ventricular tenían modificaciones radiológicas que sugerían compromiso pericárdico. En cambio no todos los casos que tenían tal compromiso mostraban alteraciones de la repolarización.



CASO 11
R. DE BAYNARD, 22 AÑOS
DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD
C.R. HIPERTENSIÓN VENTRICULAR DERECHA

Figura 7

Con respecto a las alteraciones radiográficas consideramos que la deformación de tipo triangular y en la cual no se pueden determinar los límites de los distintos arcos, se debe a pericarditis con engrosamiento de las serosas y generalmente con derrame serofibrinoso no significativo. En cuanto a los agrandamientos ventriculares creemos que en algunos casos están en relación con las lesiones fibrosas y en otros son secundarias a la hipertensión arterial nefrótica.

Las alteraciones del parénquima pulmonar, de las que hicimos referencia al analizar la disnea, se localizaban preferentemente en las bases, dando imagen de panal de abejas o de enfisema bulloso por destrucción de tabiques intersticiales. En algunos pacientes se observaba derrame pleural provocado por el mismo mecanismo que ocasiona el pericárdico.

Es de hacer notar que en muchos pacientes son las complicaciones pulmonares las que marcan el paso de la afección. Así las bronquiectasias con infección son las responsables del mal estado general del paciente, o como sucedió en un caso (nº 33) la tuberculosis y la muerte por consunción pusieron punto final a tan penosa enfermedad como es la esclerodermia generalizada con compromiso visceral.

SUMMARY

SCLERODERMIA: FREQUENCY OF CARDIAC ALTERATIONS AND ITS PULMONARY REPERCUSSION

1. 33 patients suffering scleroderma were studied; 32 of them were women aged 25 to 62 years. The cardiopulmonary symptoms found were: different kinds of dyspnea in the 60.6 %, angina pectoris in the 15.1 %, and palpitations in the 24.2 % of the cases. There were antecedents of reiterative pulmonary lesions in the 21.7 % of them.

2. Tachycardia was observed in the 15.1 %, while bradycardia in the 6.6 % of the patients. Arterial Hypertension of different degree was present in the 30.3 % and hypotension in the 6.6 %. Reinforcement of the second pulmonary sound was found in the 24.2 %, without detection of systolic murmur.

3. Electrocardiographic alterations of varied importance were registered in the 90.9 % of the patients. The most frequent one was the non-complete left bundle branch block (39.4 %), the left anterior hemiblock (9.1 %). Right ventricular hypertrophy in the 6.1 % and left ventricular hypertrophy in the same proportion followed in frequency order. Non-specific alterations of the left ventricular repolarization

appeared in the 18.1 %, and the QTc was normal in the 96.9 % of the patients. Necrosis sequel was found in the 6.1 % of the patients, without clinic antecedents of infarction.

4. Sole or multiple radiologic alterations of the cardiac silhouette were observed in the 82.6 % of the cases, triangular silhouette in the 52.1 %, generalized cardiac enlargement in the 26.1 %, left ventricular enlargement only in the 8.6 %, and of the right one in the 4.3 % of the patients. Alterations of the pulmonary parenchyma were found in the 77 %, bulla emphysema in the 30.4 %, diffuse interstitial lesions in the 17.3 %, alveoli lesions in the 10 %. Hydrothorax, sole or accompanied by pulmonary lesions was observed in the 30.4 %.

5. The etiopathogenesis and the physiopathology of the cardiac and pulmonary symptoms are analyzed, with special emphasis on the pathology of the lesions.

BIBLIOGRAFIA

1. Talbot, J. A. y Moleres Ferrandis, R.: Enfermedades del Colageno. Barcelona, 1957, Editorial Científico-Médica.
 2. Pons, P.; Rozman, G.; San Miguel, J. G.; Vidal, M. T. y Ciscar, F.: Patología y Clínica de las Colagenosis. Barcelona, 1967, Ediciones Toray.
 3. Soldati, L. y col.: Enfermedades Cardiovasculares. Buenos Aires, 1970, Ed. El Ateneo.
 4. Weaver, A. L.; Divertie, M. B. y Titus, J. L.: The Lung in Scleroderma. Mayo Clinic Proceedings, 42: 754, 1967.
 5. Allen, E. D.; Barker, H. N. B. e Hines, E. A.: Peripheral Vascular Disease. Philadelphia, 1962, Ed. W. B. Saunders Co.
 6. García Morteo: Enfermedades del tejido conectivo, Buenos Aires, 1973, Edit. López.
 7. Soldati, L. y col.: Enfermedades Cardiovasculares. Buenos Aires, 1970, Ed. El Ateneo.
 8. Kierlan, R. R.: The Collagenoses: transitorial forms of Lupus Erythematosus, Dermatomyositis and Scleroderma. Mayo Clinic Proceedings, 39: 53, 1964.
 9. Tufanelli, M. y Winkelman, S.: Systemic Scleroderma. A clinical study of 727 cases. Arch. Dermatology, 84: 359, 1961.
 10. Weaver, A. L.; Divertie, M. E. y Titus, J. L.: The Lung in Scleroderma. Mayo Clinic Proceedings, 42: 754, 1967.
 11. Windesheim, J. H. y Parking, Th.: The electrocardiograms of ninety patients with atherosclerosis and progressive diffuse sclerosis. Circulation, 17: 874, 1958.
 12. Goetz, R. H.: Heart in generalized scleroderma. Angiology, 6: 555, 1951.
 13. Fabre, J.; Kostopelus, G. y Engel, E.: Le cardiopathie sclerodermique. Archives des maladies du coeur, 47: 941, 1954.
 14. Escudero, J. y Mc Devit, E.: Electrocardiogram in scleroderma. American Heart Association, 56: 846, 1958.
- C. T.: Sclerodermia Heart Disease. With considerations of certain other manifestations of sclerodermia. Arch. Int. Med., 71: 149, 1943.