

# El corazón en algunas enfermedades del tejido conectivo

ELÍAS BADUÍ-DERGAL\*

*Se presenta la experiencia de 294 pacientes con diferentes enfermedades del tejido conectivo: a) artritis reumatoide; b) lupus eritematoso sistémico; c) espondilitis anquilosante; d) esclerosis sistémica progresiva; e) dermatomiositis-polimiositis; f) enfermedad mixta del tejido conectivo. Estos enfermos fueron estudiados en forma prospectiva durante los últimos ocho años, mediante métodos no invasivos, para detectar el grado de compromiso cardiovascular. Las enfermedades del tejido conectivo pueden provocar inflamación y fibrosis en cualesquiera de las diversas estructuras cardíacas, con sus consecuentes complicaciones. Estas alteraciones son frecuentes y de gran morbilidad y están en relación directa, tanto con la gravedad como con la cronicidad de los padecimientos de base. Algunos de estos enfermos responden favorablemente al manejo cardiológico y anti-inflamatorio; en tanto que otros son refractarios a los mismos. El pronóstico de las alteraciones observadas en estos casos, depende en gran parte de la evolución del padecimiento reumatológico de base. Estos pacientes deben ser estudiados en forma sistemática desde el punto de vista cardiológico para detectar tempranamente dichas complicaciones.*

CLAVES: Enfermedades de tejido conectivo, cardiopatía.

## SUMMARY

*In this study is presented the experience of 294 patients with different connective tissue diseases such as: a) rheumatoid arthritis, b) systemic lupus erythematosus, c) ankylosing spondylitis, d) progressive systemic sclerosis, e) dermatomyositis-polymyositis and f) mixed connective tissue disease. All these patients were studied prospectively during the last eight years through non-invasive methods to detect cardiovascular complications. The connective tissue diseases can provoke inflammation and fibrosis in any of the diverse cardiac structures, with the consequent complications. These alterations are frequent, with a high degree of morbidity, and have a direct relationship with the severity and chronicity of the primary connective tissue disease. Some of these patients respond favorably to cardiological and anti-inflammatory management, while others are refractory to such treatments. The prognosis of the observed complications in these patients depends in great part on the development of the basic rheumatic disease. This kind of patients should be studied systematically from the cardiological view point, so as to detect these complications as early as possible.*

KEY WORDS: Connective tissue diseases, cardiovascular disease.

Trabajo de ingreso del doctor Elías Baduí Dergal a la Academia Nacional de Medicina, presentado en sesión ordinaria del 16 de agosto de 1989.  
\* Académico numerario. Servicio de Cardiología. Hospital de Especialidades. Centro Médico "La Raza". Instituto Mexicano del Seguro Social.

## Introducción

Las enfermedades del tejido conectivo constituyen un grupo de padecimientos idiopáticos, que característicamente producen un proceso inflamatorio en las articulaciones, músculos y membranas del tejido conectivo.<sup>1</sup> La naturaleza sistémica de estas enfermedades provoca alta morbilidad y mortalidad, principalmente por la afección renal, cerebral y cardíaca, ya sea por daño primario, o bien, secundario a alteraciones de otros órganos.<sup>2</sup> Pueden lesionar cualesquiera de las estructuras del corazón: pericardio, miocardio o endocardio, provocando complicaciones de intensidad variable.

Las enfermedades del tejido conectivo que más afectan al corazón son: a) artritis reumatoide; b) lupus eritematoso sistémico; c) espondilitis anquilosante; d) esclerosis sistémica progresiva; e) dermatomiositis-polimiositis; f) enfermedad mixta del tejido conectivo.

El presente trabajo está enfocado a las complicaciones cardiovasculares que con más frecuencia se detectan en estos padecimientos. El trabajo está basado en una recopilación de la experiencia adquirida a través del estudio prospectivo de 294 pacientes con estas enfermedades, valorados en los últimos ocho años, basada en observaciones ya publicadas,<sup>3-9</sup> que comparan con lo comunicado al respecto en la literatura mundial.

El diagnóstico reumatológico de cada una de estas enfermedades se basó en los criterios aceptados, o bien los propuestos por la Asociación Americana de Reumatología.<sup>1</sup> Todos los pacientes fueron valorados desde el punto de vista cardiológico a través de métodos no invasivos, los que incluyeron: historia clínica completa, examen físico, electrocardiograma de reposo (ECG), serie cardíaca y ecocardiograma Modo M.

### *Artritis reumatoide*

La artritis reumatoide (AR) es más común en mujeres. Se caracteriza por inflamación y rigidez articular con proliferación sinovial crónica, incapacidad funcional y, finalmente, deformación de las articulaciones afectadas.<sup>1</sup> Es una enfermedad que por su naturaleza sistémica, además de afectar al sistema músculo-esquelético, es capaz de dañar diversos órganos.<sup>4,10</sup> En el corazón, tanto el pericardio como el resto de sus estructuras pueden comprometerse, provocando lo que algunos autores han dado en llamar enfermedad cardíaca reumatoide o corazón reumatoide.<sup>11</sup> Término no muy preciso, ya que para algunos investigadores este proceso está limitado

a los casos en los que el examen anatomopatológico muestra evidencia de granuloma reumatoide,<sup>12</sup> mientras que para otros, el término se aplica a las diversas complicaciones cardíacas que en general pueden ser atribuibles a la AR.<sup>13</sup>

Las lesiones cardíacas en la AR se han encontrado entre 50 y 80 por ciento de los estudios postmortem,<sup>14</sup> y hasta en 60 por ciento de los estudios clínicos que incluyen valoración ecocardiográfica.<sup>15</sup> En una serie,<sup>3</sup> compuesta por 100 pacientes (73 del sexo femenino; edad promedio, 48.6 años), se detectó algún tipo de complicación en 57 por ciento de los casos. Los resultados muestran que estas alteraciones fueron, en algunos pacientes, más frecuentes y graves que lo comunicado en otros estudios clínicos, quizás, por un lado, por que la población estudiada estuvo formulada por pacientes con enfermedad avanzada, y por otro, a que fueron estudiados con un interrogatorio dirigido y una búsqueda intencionada, a pesar de que la mayoría de ellos se encontraban aparentemente "sintomáticos". Este hecho es debido, probablemente, a que la limitación funcional músculo-esquelética de estos pacientes actúa como mecanismo protector, al disminuir por sí misma las demandas de un sistema cardiorespiratorio anormal, que de otra manera podrían afectar en forma más aparente a un paciente activo. Cabe mencionar que tanto la gravedad como la larga evolución del padecimiento probablemente contribuyan en forma importante al desarrollo de las alteraciones cardiopulmonares que se detectan en estos pacientes. Las complicaciones más frecuentemente observadas se detallan en el Cuadro I.

A la infiltración de granulomas reumatoides en el corazón se le han atribuido, además de lesiones valvulares, trastornos del ritmo y de la conducción.<sup>16</sup> En 22 casos (22%) se observaron alteraciones del ritmo y en 20 (20%), de conducción; éstos incluyen el caso de una paciente de 46 años de edad con AR seropositiva, vasculitis y múltiples nódulos subcutáneos, quien durante una exacerbación de su enfermedad presentó bloqueo AV completo que requirió la colocación de marcapaso definitivo (Fig. 1).

El derrame pericárdico se ha informado hasta en 54 por ciento de los casos de autopsia, su mecanismo es secundario al proceso inflamatorio local provocado por la AR.<sup>17</sup> Aun cuando representa la complicación cardíaca más constante, no es tan frecuente ni tan grave como se ha comunicado en otros padecimientos del tejido conectivo.<sup>4,8</sup> En esta serie, se la detectó por ecocardiografía.

grafía en 21 por ciento de los casos; catalogados, la mayoría de ellos, como leves (menos de 1 cm) y con buena respuesta al tratamiento habitual a base de diuréticos y antiinflamatorios.

La AR puede provocar diferentes tipos de lesiones pulmonares. La más frecuente es el derrame pleural con o sin pleuritis; es más común en hombres de evolución crónica y no es raro que el paciente curse en forma asintomática.<sup>10</sup> Por otro lado, se encuentra la fibrosis pulmonar, que se considera como poco frecuente y que tiende a ser progresiva, hasta provocar verdadera incapacidad física.<sup>18</sup> En el presente estudio se observó algún tipo de afección pulmonar en 15 por ciento, de los casos, que se manifestaron principalmente por derrame pleural en nueve (9%) y fibrosis pulmonar en seis (6%).

No se observaron neumoconiosis reumatoide, ni granulomas o nódulos reumatoides pulmonares.<sup>11</sup> El cuadro recientemente descrito de bronquiolitis obliterativa asociada a la AR,<sup>20</sup> no pudo ser valorado, debido a que en ningún caso se llevaron a cabo estudios funcionales o histopatológicos de vías respiratorias. Por lo que respecta a la fibrosis intersticial difusa como manifestación de AR, cabe decir que es aún discutible. Se observa en alrededor de 2 por ciento de los casos,<sup>21</sup> y en esta serie se la diagnosticó radiológicamente en seis pacientes (6%), todos con patrón de hipertensión pulmonar. Esta cifra es más alta que la informada en la literatura; sin embargo, hay que tomar en cuenta que el tabaquismo concomitante, así como la administración de inductores de remisión como sales de oro, D-penicilamina o metotrexate, pueden provocar alteraciones pulmonares que dificultan interpretar correctamente este cuadro.<sup>10,11</sup> Sólo tres de los seis casos, tuvieron antecedentes de tabaquismo de leve a moderado (de 8 a 20 cigarrillos al día). Sin embargo, todos recibieron alguno de los inductores de remisión después de haberseles detectado fibrosis pulmonar.

Los pacientes con AR pueden desarrollar amiloidosis cardíaca secundaria, indistinguible la que se asocia a otras causas.<sup>22</sup> Esta complicación, poco frecuente, es capaz de producir insuficiencia cardíaca refractaria. En este grupo se detectaron diez pacientes (10%) con insuficiencia cardíaca congestiva, cuyo origen fue atribuido a miocarditis (5%), lesión valvular (3%) y cardiopatía isquémica (2%). En ningún caso se sospechó el diagnóstico de amiloidosis cardíaca.

La lesión valvular atribuible a la AR se considera como rara y se ha observado en forma variable, siendo el orden de afección igual que el de la fiebre reumática; mitral, aórtica, tricúspide y pulmonar.<sup>2</sup> Bonfiglio<sup>23</sup> de-

Cuadro I

Artritis reumatoide		
100 casos / 73 % F; 27 % M / edad = 48.6a		
Complicaciones cardiopulmonares 57 %		
	Núm.	%
1. Trastornos del ritmo	22	22
2. Derrame pericárdico	21	21
3. Trastornos de conducción	20	20
4. Lesión pulmonar	15	15
Derrame pleural	(9)	(9)
Fibrosis pulmonar	(6)	(6)
5. Insuficiencia cardíaca	10	10
6. Lesión valvular	9	9
Mitral	(6)	(6)
Aorta	(3)	(3)
7. Cardiopatía isquémica	8	8
8. Miocarditis	6	6

Baduy y col. Arch Inst Cardiol Mex 1987; 57: 159.

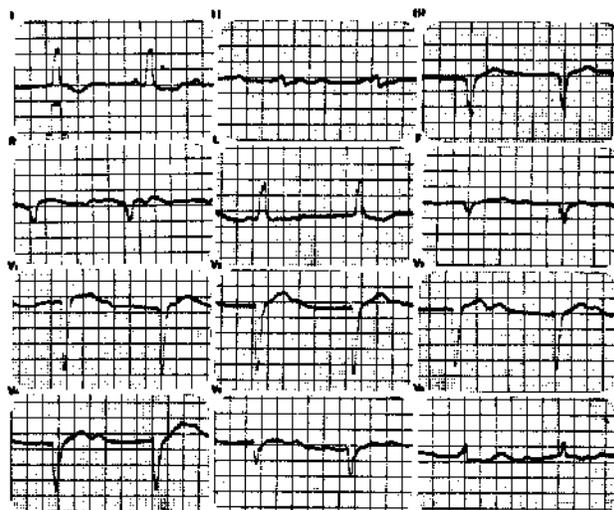


Figura 1. ECG mostrando bloqueo AV completo en una paciente de 46 años de edad con episodios de Stokes-Adams, quien requirió colocación de marcapaso definitivo. Este evento irreversible se presentó durante una exacerbación grave de su AR.

teció valvulitis inespecífica hasta en 75 por ciento de sus casos de autopsia, incluyendo lesión valvular aórtica en 8.5 por ciento. Por otro lado, la lesión valvular atribuible a nódulos reumatoídes se observa en aproximadamente 3 por ciento de los casos, provocando insuficiencia valvular importante que puede requerir cambio valvular. Ecocardiográficamente se ha observado algún tipo de anomalía de la válvula mitral, hasta en 25 por ciento de los pacientes con AR.<sup>15</sup> Nueve casos (9%) presentaron lesión valvular, en tres de ellos de origen reumático (dos con estenosis mitral pura y uno con doble lesión mitral. En los seis restantes (tres con insuficiencia mitral y tres con insuficiencia aórtica), su causa, aunque probablemente debida a AR, no pudo ser precisada.

La cardiopatía isquémica es otra complicación observada más frecuentemente en estos pacientes que en grupos testigo;<sup>24</sup> se la detectó en 8 por ciento de los casos. Es importante entender que su mecanismo fisiopatológico puede ser debido, por un lado, a aterosclerosis acelerada por el uso de esteroides y por otro, ser secundario a arteritis, como se ha considerado en el caso de lupus eritematoso sistémico.<sup>4</sup> En seis de dichos pacientes, cuya edad varió entre los 39 y 55 años (promedio 49), es probable que el mecanismo de esta cardiopatía sea el uso prolongado de esteroides. Sin embargo, en los dos restantes, prevalece la posibilidad de ser secundaria a vasculitis, debido a que en el momento del infarto del miocardio los pacientes presentaban vasculitis franca a otros niveles y no estaban bajo tratamiento esteroideo.

La miocarditis se ha observado hasta en 20 por ciento de los casos de autopsia, en los que se ha encontrado desde un proceso inflamatorio intersticial y focal con infiltrado de células plasmáticas, linfocitos e histocitos, hasta necrosis miocárdica franca.<sup>14</sup> En esta serie se detectó esta anomalía en seis pacientes (6%) del sexo femenino; el criterio diagnóstico se basó en la presencia de disnea, palpitaciones, taquicardia, trastornos del ritmo y de la conducción, acompañados de soplo, cardiomegalia o insuficiencia cardíaca, todos de causa no aparente.<sup>25</sup> En estos casos, el cuadro correlacionó directamente con las exacerbaciones del padecimiento.

#### *Lupus eritematoso sistémico*

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una de las enfermedades del tejido conectivo que con más frecuencia lesiona al aparato cardiovascular. Tiende a

afectar más a mujeres, y aun cuando todas las edades son susceptibles, es más común entre la segunda y tercera décadas de la vida. El LES produce un proceso inflamatorio sistémico que daña especialmente las articulaciones, la piel, los riñones, el cerebro y el corazón, en el cual puede afectar cualesquiera de sus partes estructurales.<sup>1,26</sup>

De acuerdo con algunos informes, estas complicaciones se observan en alrededor de 50 por ciento de los casos.<sup>26</sup> En el estudio citado,<sup>4</sup> que incluye 100 pacientes del sexo femenino (edad promedio, 31.7 años), se detectó alguna de estas alteraciones en 77 por ciento de los casos (Cuadro II).

**Cuadro II**

Lupus eritematoso sistémico		
100 casos F / edad = 31.7a		
Complicaciones cardiopulmonares 77 %		
	Núm	%
1. Derrame pericárdico	39	39
2. Hipertensión arterial	22	22
3. Cardiopatía isquémica	16	16
4. Miocarditis	14	14
5. Insuficiencia cardíaca	10	10
6. Hipertensión pulmonar	9	9
7. Valvulopatía	9	9
8. Derrame pleural	7	7
9. Accidente vascular cerebral	3	3

Baduñ y col. *Angiology* 1985; 36: 431.

Dentro de estas complicaciones, la pericarditis es la más frecuente, tanto en estudios clínicos como *post-mortem*.<sup>26,27</sup> Se la detectó en 39 por ciento, siendo el ecocardiograma Modo M el método más sensible para su diagnóstico y seguimiento. En la mayoría, fueron considerados como leves (menos de 1 cm) y moderados (de 1 a 2 cm); siete casos (7%) se acompañaron de derrame pleural. Sólo 25/39 casos presentaron síntomas y aunque en 22 de ellos el derrame fue recurrente, todos respondieron al manejo a base de diuréticos, esteroides o antiinflamatorios no esteroideos; en ningún caso se presentó taponamiento.<sup>28</sup>

Muchas de las manifestaciones cardíacas observadas en pacientes con LES son más bien secundarias a otras complicaciones. Dentro de ellas, se encuentra la hipertensión arterial que se presenta en porcentajes

variables, dependiendo del uso de esteroides y de la presencia de lesión renal, que también es frecuente en el LES. La hipertensión arterial, la cual se observó en 22 por ciento de los casos, es la principal condicionante de cardiomegalia e insuficiencia cardíaca en estos pacientes. Tres casos presentaron accidente vascular cerebral.

La cardiopatía isquémica en el LES ha sido considerada como poco frecuente.<sup>1,26,27</sup> algunos pacientes han desarrollado infarto agudo del miocardio, aun en ausencia de los factores de riesgo coronario convencionales.<sup>29</sup> El examen anatomopatológico de estos casos muestra fibrosis en la capa íntima de las arterias coronarias.<sup>26</sup> Como ya ha sido mencionado en la AR, no se sabe hasta qué grado esta complicación pueda ser el resultado de una aterosclerosis coronaria acelerada por el uso prolongado de esteroides,<sup>30</sup> o bien provocada por vasculitis lúpica.<sup>31</sup> Hasta ahora, los estudios que apoyan esta complicación como secundaria al uso de esteroides son principalmente *postmortem*.<sup>30</sup> Contrariamente a lo informado en la mayoría de los estudios sobre el tema, en esta serie la cardiopatía coronaria fue la tercera complicación cardiovascular en orden de frecuencia. Se la observó en 16 casos, catalogados en dos grupos. En el primero, efectivamente el cuadro parece corresponder a una cardiopatía isquémica secundaria al uso prolongado de esteroides; en este grupo, formado por 11 casos (11/16), el cuadro clínico estuvo caracterizado por: a) una enfermedad de larga duración; b) tratamiento esteroideo prolongado (promedio 7.7 años); c) ausencia de vasculitis; d) angor pectoris que no mejoró con administración de esteroides, pero sí respondió al manejo con nifedipina (Fig. 2a y 2b). El segundo grupo incluyó cinco pacientes (5/16), en quienes su cuadro se definió por: a) una enfermedad de más corta duración; b) el tratamiento esteroideo se dio durante un tiempo más corto (2.8 años); c) los pacientes presentaron un cuadro franco de vasculitis; d) el cuadro de angor pectoris se presentó típicamente durante exacerbaciones del padecimiento, el cual e) siempre mejoró con la administración de esteroides (Fig.3). Con estas observaciones consideramos que la cardiopatía isquémica en pacientes con LES es más frecuente que lo que ha sido informado en la literatura,<sup>1,26,27</sup> y al parecer su desarrollo es debido a dos mecanismos diferentes: por un lado, el uso prolongado de esteroides, y por otro, vasculitis provocada por la misma enfermedad.

En contraste con la cardiopatía coronaria, la miocarditis lúpica tiende a ser menos frecuente que hace algunas décadas,<sup>32</sup> probablemente debido al uso de esteroides. Este cuadro se detectó en 14 por ciento,

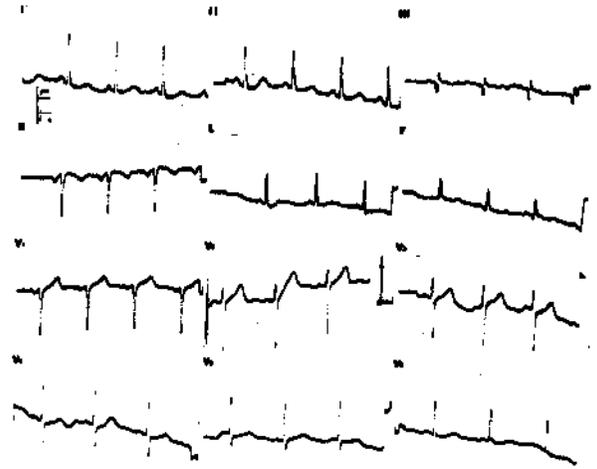


Figura 2a. ECG normal de una paciente de 25 años de edad al inicio de su padecimiento (LES).

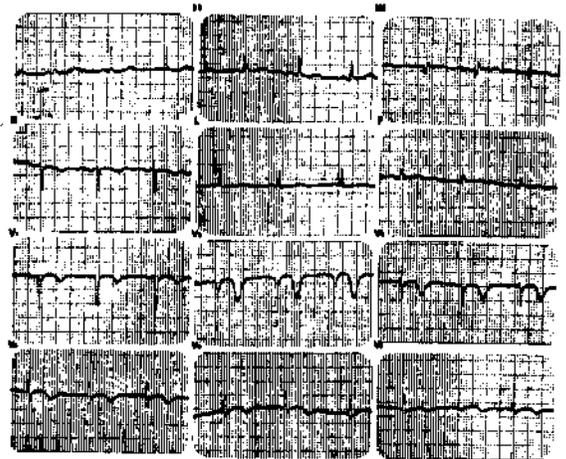


Figura 2b. ECG después de 7 años (32 años de edad) bajo tratamiento esteroideo. La paciente desarrolló infarto del miocardio septal con isquemia subepicárdica anterior.

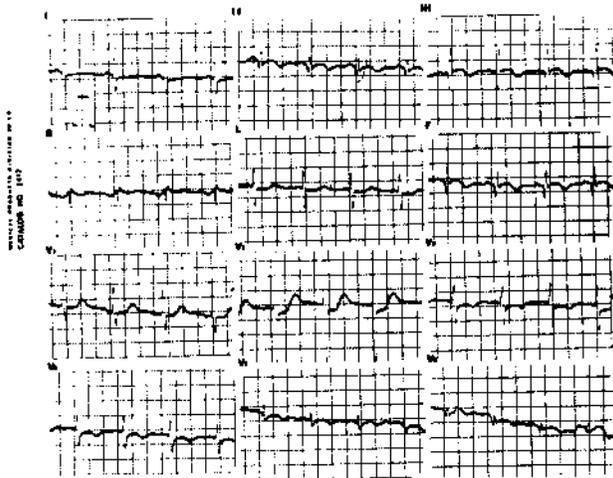


Figura 3. ECG de una paciente de 22 años de edad con LES de un año de evolución, quien durante un cuadro franco de vasculitis presentó angor pectoris, que culminó en infarto agudo del miocardio de cara inferior.

(Fig. 4) y su diagnóstico se basó en los criterios ya mencionados.<sup>24</sup> Cabe señalar que en ellos, tanto los trastornos del ritmo como de la conducción fueron muy frecuentes (14 y 8 por ciento respectivamente). Estos casos, además del tratamiento cardiológico habitual, requirieron de altas dosis de esteroides para mejorar su cuadro clínico.

Algunos estudios comunican una alta incidencia de insuficiencia cardíaca de causa no aparente en pacientes con LES.<sup>33</sup> La experiencia del autor, hasta el momento, difiere en que este cuadro obedece generalmente a alguna otra complicación, como hipertensión arterial sistémica, miocarditis o valvulopatía, más que a una causa primaria. Diez pacientes presentaron insuficiencia cardíaca, la cual respondió al manejo habitual indicado en este caso. Aunque la hipertensión arterial pulmonar en el LES es considerada como poco frecuente,<sup>34</sup> se detectó en nueve casos (9%), seis de ellos de causa secundaria. En los tres restantes, creemos que su etiología podría ser lúpica, debido a que el fenómeno de Raynaud en ellos fue una manifestación importante.

La endocarditis lúpica descrita por Libman y Sacks,<sup>35</sup> que se distingue por la formación de vegetaciones fibrofibrinosas estériles en la superficie de cualesquiera de las cuatro válvulas del corazón, es una de las expresiones más características del LES. Afecta principalmente las válvulas mitral y aórtica y su diagnóstico general-



Figura 4. Teleradiografía PA de tórax de una paciente de 23 años de edad con un cuadro franco de miocarditis, en la que se aprecia cardiomegalia y moderada insuficiencia cardíaca congestiva. El cuadro clínico mejoró en forma importante con la administración de esteroides.

mente se lleva a cabo en la mesa de autopsias, llegándose a presentar hasta en 40 por ciento de los casos.<sup>26</sup> En esta serie se detectó lesión valvular en nueve pacientes (9%), dos de origen reumático (estenosis mitral); en los siete restantes (cinco con insuficiencia mitral y dos en doble lesión aórtica) su etiología fue considerada como probablemente lúpica, después de descartar otras causas.

#### *Espondilitis anquilosante*

La espondilitis anquilosante (EA) también conocida como espondilitis reumatoidea enfermedad de Marie-Strumpell, es un padecimiento de etiología desconocida, inflamatorio crónico y generalmente progresivo, que afecta principalmente las articulaciones de la columna vertebral, provocando el desarrollo de anquilosis.<sup>1</sup> Así también, afecta tejidos blandos adyacentes y articulaciones periféricas. Esta entidad se observa predominantemente en pacientes del sexo masculino alrededor de la tercera década de la vida y exhibe alta asociación con el antígeno de histocompatibilidad HLA-B27.<sup>36</sup> La EA es capaz de producir complicaciones cardíacas hasta en 63.7 por ciento de los casos,<sup>37</sup> siendo más frecuentes los trastornos de conducción y la lesión valvular aórtica.<sup>1</sup> En nuestra casuística de 40 pacientes consecutivos (87.5% del sexo masculino; edad promedio, 36.4 años),<sup>5</sup> se detectó algún tipo de complicación cardiológica en

35 por ciento de los casos (cuadro III).

Cuadro III

Espondilitis anquilosante		
40 casos / 87.5 % M; 12.5 % F / edad = 36.4a		
Complicaciones cardiacas 35 %		
	Núm	%
1. Crecimiento ventricular izquierdo	9	22.5
2. Trastornos de conducción	7	17.5
3. Pericarditis	3	7.5
4. Lesión valvular aórtica	2	5
5. Lesión valvular mitral	2	5

Baduñ y col. Arch Inst Cardiol Mex 1985; 55: 69.

El proceso inflamatorio que provoca la EA en el corazón puede extenderse al sistema de conducción, en donde puede provocar alteraciones de este tipo hasta en 23 por ciento de los casos.<sup>38</sup> La mayoría de ellas no producen síntomas, y son generalmente detectadas a través del electrocardiograma de rutina.<sup>39</sup> Estas anomalías pueden observarse en cualquier parte del sistema de conducción, siendo más frecuentes los bloqueos suprahisianos.<sup>38,39</sup> En menor escala se presentan bloqueos de rama, que en no pocas ocasiones llegan a requerir de marcapaso permanente.<sup>38</sup> En este grupo se detectó algún tipo de bloqueo en 17.5 por ciento de los casos; hasta el momento, ninguno ha requerido de marcapaso.

Estudios recientes sobre función ventricular en la EA, han demostrado que estos pacientes tienen frecuentemente crecimiento ventricular izquierdo, con contractilidad alterada.<sup>40</sup> Esta disfunción se la detectó en nueve pacientes (22.5%); en tres de ellos estuvo asociada a valvulopatía y en uno, a derrame; a los restantes cinco (12.5%) no se les pudo determinar su etiología. Estos hallazgos son sugestivos de una anomalía del miocardio secundaria a esta entidad.

La pericarditis en la EA es considerada como una complicación muy rara, cuya frecuencia se ha comunicado hasta en menos de 0.5 por ciento de los casos.<sup>1,26</sup> Tres pacientes (7.5%) presentaron derrame pericárdico que varió de leve a moderado. En todos se descartó la posibilidad de tuberculosis y en uno, la pericarditis con derrame antecedió a las manifestaciones de la EA. El hecho de que se haya detectado derrame pericárdico en

mayor número de pacientes que en otras series, probablemente sea debido a que dichos casos fueron estudiados en forma intencionada a través del ecocardiograma.

La asociación entre EA e insuficiencia aórtica fue descrita por primer vez en 1951 por Bauer.<sup>41</sup> Desde entonces, numerosos informes han descrito esta asociación entre 2 y 10 por ciento de los casos, dependiendo de la cronicidad del padecimiento.<sup>42</sup> La evolución de esta complicación tiende a ser tardía y progresivamente lenta y sólo en raras ocasiones tiene un curso fulminante que requiera reemplazo valvular en forma urgente.<sup>43</sup> Además, se ha visto que algunos pacientes pueden presentar insuficiencia aórtica aún antes del inicio del padecimiento.<sup>44</sup> Al contrario de la lesión aórtica, la insuficiencia mitral secundaria a EA se considera como poco frecuente.<sup>45</sup> Desde el punto de vista anatomopatológico, estos cambios son producidos por un proceso inflamatorio caracterizado por infiltración, tanto de células plasmáticas como de linfocitos, que provoca fibrosis con engrosamiento de la íntima de la aorta proximal, capaz de extenderse a otras porciones del corazón, incluyendo la válvula mitral.<sup>43</sup>

En esta serie, dos casos (5%) presentaron datos clínicos, radiológicos, electrocardiográficos y ecocardiográficos de insuficiencia aórtica ligera en pacientes con 12 y 20 años de evolución del padecimiento, respectivamente (Fig. 5). En otros dos pacientes (5%), sin antecedentes de fiebre reumática, se detectó valvulopatía mitral; en uno como estenosis y en otro como doble lesión mitral. Aunque en el primero de ellos la causa puede ser más bien de origen reumática, en el segundo la posibilidad de ser una valvulopatía secundaria a EA, como fue descrita por Davidson,<sup>46</sup> no puede descartarse.

#### *Esclerosis sistémica progresiva*

La esclerosis sistémica progresiva (ESP) se describió por primera vez hace más de dos siglos, y debido a la fibrosis y engrosamiento de la piel que presenta, se le dio el nombre de escleroderma.<sup>47</sup> Es una enfermedad de etiología desconocida y de naturaleza sistémica, capaz de afectar al tracto digestivo, el riñón, el pulmón y el corazón, en donde produce lesiones vasculares en arterias de pequeño y mediano calibre con consecuente necrosis y fibrosis focal;<sup>2</sup> exhibe como alteración vascular funcional el fenómeno de Raynaud, que es un hallazgo prominente en este padecimiento. Por lo que concierne a la fisiopatología de la necrosis y fibrosis miocárdica de estos pacientes, en presencia de arterias coronarias

## Esclerosis sistémica progresiva

20 casos / 90 % F; 10 % M / edad = 43a  
Complicaciones cardiopulmonares 80 %

	Núm	%
1. Hipertensión arterial pulmonar	11	55
2. Hipertensión arterial sistémica	10	50
3. Trastornos de conducción	9	45
4. Trastornos del ritmo	5	25
5. Insuficiencia cardíaca	2	10
6. Derrame pericárdico y pleural	2	10
7. Cardiopatía isquémica	1	5

Baduñ y col. Arch Inst Cardiol Mex 1985; 55: 263.

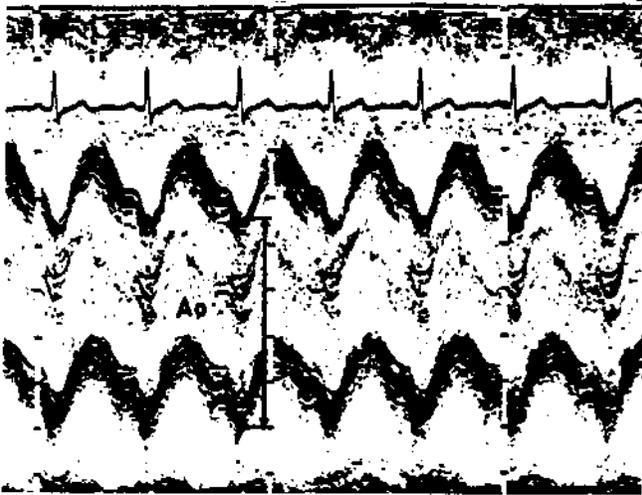


Figura 5. Ecocardiograma Modo M de un paciente de 39 años de edad con EA de 20 años de evolución que muestra dilatación de la raíz de la aorta de 39 mm (normal, de 20 a 37 mm) y aurícula izquierda de 23 mm, con relación Ai/Ao de 1/1.7 (normal, de .8 a 1.1).

permeables tanto intra como extramurales, no es aún muy claro. Sin embargo, actualmente se supone que la esclerosis cardíaca en este padecimiento sea resultado de una isquemia focal intermitente y progresiva, debida a microespasmos.<sup>2</sup> Estos cambios anatómicos a nivel del corazón se traducen en arritmias, insuficiencia cardíaca, cor pulmonale, angor pectoris con coronarias normales, trastornos de conducción, lesiones valvulares y hasta muerte súbita.<sup>48</sup>

Desde que Weiss introdujo el concepto de corazón esclerodérmico en 1943,<sup>49</sup> algunos estudios han señalado complicaciones cardiovasculares hasta en 85 por ciento de los casos. En la serie de 20 casos (90% del sexo femenino; edad promedio, 43 años),<sup>6</sup> compuesta tanto por pacientes con ESP como por pacientes con la variedad CREST (clacinosis, fenómeno de Raynaud, disfunción esofágica, esclerodactilia y telangiectacias), se observó que 80 por ciento de ellos presentaron algún tipo de complicación cardiovascular (Cuadro IV), sin aparentes diferencias entre ambos subgrupos. El único factor que sí tuvo relación directa con la afección cardiopulmonar fue la cronicidad del padecimiento (promedio de duración, 9.5 años).

Por lo que respecta a los cambios anatómicos en los vasos pulmonares, éstos son generalmente no especifi-

cos;<sup>50</sup> sin embargo, a través de estudios fisiológicos se ha demostrado disociación entre la gravedad de las lesiones parenquimatosas y las vasculares, indicando que estas alteraciones estructurales son más bien secundarias a aumento del tono vasomotor. Tal hecho explica la hipertensión arterial pulmonar en estos pacientes, cuya frecuencia se ha informado como de hasta dos terceras partes de los casos.<sup>48,50</sup> En esta serie, 55 por ciento de los pacientes presentaron datos de fibrosis pulmonar con hipertensión arterial pulmonar, con repercusión hemodinámica importante sólo en la mitad de ellos (Fig. 6).

La hipertensión arterial sistémica en estos pacientes es una complicación frecuente y grave, la cual ha sido informada generalmente como secundaria a insuficiencia renal crónica.<sup>51</sup> La mitad de los casos presentaron hipertensión arterial sistémica. En ellos, es posible que tanto la insuficiencia renal como el fenómeno de Raynaud tan característico en esta entidad, desempeñen un papel importante en el desarrollo de la hipertensión.

A la fibrosis miocárdica focal se le ha atribuido, en parte, ser la responsable de los trastornos de conducción que se presentan en la ESP, siendo más frecuentes el hemibloqueo anterior izquierdo y el bloqueo aurículo-ventricular de primer grado.<sup>52</sup> Dichos trastornos se han informado entre 30 y 40 por ciento.<sup>53</sup> En 45 por ciento de los casos se detectó alguna alteración de la conducción, llamando la atención el alto porcentaje de bloqueos bifasciculares (15%) presentes en esta serie y poco frecuentes en otras. A la misma infiltración miocárdica se le han atribuido los trastornos del ritmo en

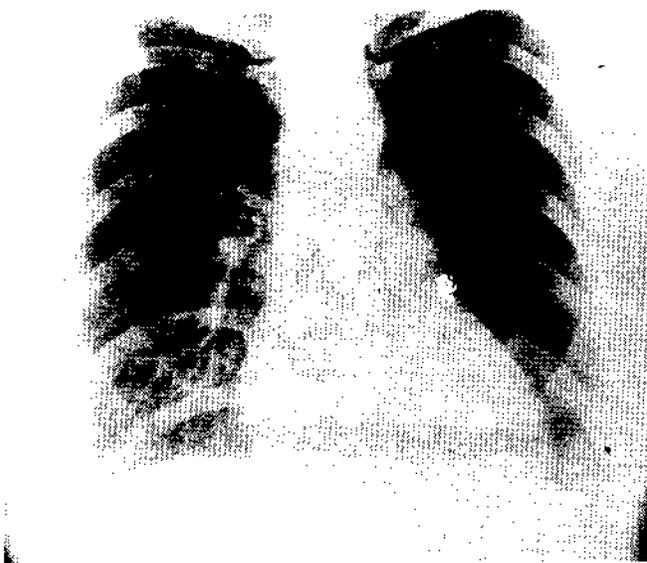


Figura 6. Teleradiografía PA de tórax de una paciente de 36 años de edad con ESP de nueve años de evolución, sin antecedentes neumológicos o de tabaquismo, en quien el principal síntoma fue la disnea. En el estudio se aprecia cardiomegalia, arteria pulmonar prominente y fibrosis pulmonar.

estos pacientes, siendo más frecuente la extrasistolia supraventricular y ventricular, que de acuerdo a Roberts<sup>54</sup> se llegan a detectar hasta en 20 por ciento de los electrocardiogramas de reposo y en más de 60 por ciento de los casos estudiados con monitoreo de Holter. El 25 por ciento de los pacientes de esta serie presentaron extrasístoles frecuentes, todas de origen ventricular. En dos casos, esta arritmia fue refractaria al tratamiento y probablemente la causa de los paros cardiorespiratorios que experimentó uno de ellos.

La fibrosis miocárdica por un lado y la hipertensión arterial pulmonar y fibrosis por otro, dan lugar a una cardiopatía mixta, y como resultado, un corazón insuficiente.<sup>50</sup> En dos casos (10%) se observó insuficiencia cardíaca, ambas con neumopatía e hipertensión arterial, tanto pulmonar como sistémica.

La pericarditis con o sin derrame es una de las complicaciones producidas por ESP, cuya frecuencia se ha informado en forma muy variable.<sup>48,51</sup> En dos casos (10%) se observó derrame pericárdico discreto, uno de ellos acompañado de derrame pleural.

El síndrome de angor pectoris e infarto del miocardio con coronarias normales en estos pacientes ha sido tema de interés para numerosos autores.<sup>55</sup> En un estudio de 275 autopsias, 3 por ciento de los casos presentaron

infarto del miocardio, todos con arterias coronarias normales.<sup>56</sup> Desde el punto de vista fisiopatológico, este hecho se considera como resultado del fenómeno de Raynaud sobre estas arterias.<sup>55,56</sup> Nosotros observamos un solo caso (5%), con cardiopatía isquémica, en una paciente de 43 años de edad sin aparentes factores de riesgo coronario, en quien el fenómeno de Raynaud había sido importante.

Dentro de las alteraciones cardíacas producidas por la ESP se encuentra la lesión valvular, la cual se caracteriza por engrosamiento leve de las válvulas aurículo-ventriculares y raramente de la válvula aórtica.<sup>57</sup> Este tipo de patología, que para algunos autores es muy frecuente,<sup>48</sup> y que en nuestro medio ha sido informado hasta en 9 por ciento,<sup>58</sup> no se detectó en ningún caso por los métodos de estudio utilizados.

### *Dermatomiositis y polimiositis*

La dermatomiositis (DM) y polimiositis (PM) son procesos inflamatorios crónicos del músculo estriado, de etiología desconocida, cuya expresión histológica es la de un proceso inflamatorio acompañado de daño miofibrilar.<sup>1,59</sup> Este padecimiento se observa en todas las edades, pero con predominio en la vida adulta, siendo más común en mujeres. Se caracteriza por debilidad muscular proximal simétrica, con o sin erupción cutánea eritematosa, en cuyo caso recibe el nombre de DM.<sup>1</sup> A pesar de que la miositis puede observarse en otros padecimientos del tejido conectivo, los términos de DM y PM están reservados para el cuadro clínico de miopatía inflamatoria crónica, en ausencia de otros hallazgos diagnósticos.<sup>59</sup>

La patología producida por la DM y PM en el corazón y pulmón se ha demostrado que es debida tanto a inflamación como a fibrosis,<sup>60</sup> en donde, por un lado se manifiesta por arritmias, trastornos de conducción, cardiomiopatía dilatada e infarto del miocardio, y por otro, por cor pulmonale, con su consecuente crecimiento de cavidades derechas.<sup>61</sup> Estas complicaciones se han descrito hasta en 76 por ciento de los casos, siendo más frecuentes los trastornos del ritmo y de la conducción.<sup>62</sup> En una casuística de doce pacientes (66% del sexo femenino; edad promedio, 45 años); se encontró algún tipo de complicación cardiopulmonar en 83 por ciento (Cuadro V). Se observó relación directa entre la gravedad de las complicaciones y la elevación de la enzima creatininfosfoquinasa (CPK), más que con la cronicidad del mismo padecimiento. Cabe mencionar que en ningún caso se observó relación DM-PM con neoplasia.

Cuadro V

Dermatomiositis y polimiositis

12 casos / 66 % F; 34 % M / edad = 45a  
Complicaciones cardiovasculares 83 %

	Núm	%
1. Trastornos de conducción	6	50
2. Cor pulmonale por fibrosis pulmonar	3	25
3. Prolapso valvular mitral	3	25
4. Cardiomiopatía	2	16
5. Derrame pericárdico	2	16

Baduf y col. Arch Inst Cardiol Mex 1986; 56: 71.

El 50% de los casos presentó algún trastorno de la conducción, incluyendo a una paciente de 45 años de edad con DM de 15 años de evolución a quien se le implantó marcapaso definitivo por presentar síndrome del seno enfermo; tal asociación hasta ahora no ha sido descrita en la literatura (Fig. 8).<sup>9</sup>

En 25 por ciento de los casos se hizo diagnóstico de fibrosis pulmonar con cor pulmonale por los diferentes métodos de estudio; en ellos se detectó crecimiento de cavidades derechas, bloqueo de la rama derecha del haz de His, extrasístoles supraventriculares y movimiento septal paradójico tipo "A", hallazgos que se consideran como secundarios al mismo cor pulmonale.

En 1978, Gottdiener<sup>63</sup> informó por primera vez la asociación de PVM en 64 por ciento de sus casos con PM. En nuestra revisión de la literatura no encontramos otros estudios en los cuales se haya demostrado esta relación, la cual se cree pudiera ser debida a una disfunción valvular mitral secundaria a alteraciones de la contracción ventricular izquierda,<sup>64</sup> más que a una lesión anatómica propiamente dicha, sobre todo porque el PVM no ha sido un hallazgo de autopsia en estos pacientes.<sup>65</sup> En esta serie hicimos el diagnóstico ecocardiográfico de PVM en 25 por ciento de los pacientes (3/11); uno de ellos desarrolló cardiomiopatía dilatada (Fig. 7), hallazgo que por primera vez se hace en nuestro medio. Esta anomalía valvular requiere mayor estudio para la comprensión de su fisiopatología.

De acuerdo con diferentes informes, la insuficiencia cardíaca por cardiomiopatía secundaria a DM y PM se observa hasta en 25 por ciento de los casos.<sup>66</sup> En esta serie se encontraron dos casos (16%) de cardiomiopatía dilatada demostrada por ecocardiograma, en quienes



Figura 7. Ecocardiograma Modo M de una paciente de 42 años de edad con DM, que desarrolló cardiomiopatía dilatada (ventrículo izquierdo de 68 mm, normal, hasta 55 mm) y prolapso valvular mitral de la valva posterior (PVM).

además, su evolución ha sido progresiva y de difícil manejo.

El derrame pericárdico en la DM y PM no es tan frecuente como en el LES y en la enfermedad mixta del tejido conectivo.<sup>48</sup> Se diagnosticó en 16 por ciento de los casos, en quienes se presentaron manifestaciones graves del padecimiento; en ellos, el derrame fue moderado y de fácil control con el manejo esteroideo.

El pronóstico de las complicaciones cardiorrespiratorias en estos pacientes es malo, a pesar del uso de esteroides, cuyo valor en el manejo y control de las mismas es limitado, con excepción del derrame pericárdico, en el cual parece tener utilidad.

*Enfermedad mixta del tejido conectivo*

La enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) fue descrita por primera vez por Sharp en 1972 en un grupo de pacientes con manifestaciones clínicas sobrepuestas de LES, ESP, PM y DM, acompañadas de anticuerpos antiribonucleoproteína (ANTI-RNP), lo que le dio a este cuadro clínico una peculiaridad definida.<sup>67</sup>

De acuerdo con algunos autores, las complicaciones cardiopulmonares en este padecimiento son poco frecuentes,<sup>68</sup> dato que contrasta con la serie de Oetgen,<sup>69</sup> quien encontró que 38 por ciento de sus 16 casos presentaron alguna de dichas complicaciones. En la

Cuadro VI

## Enfermedad mixta del tejido conectivo

22 casos / 95 % F; 5 % M / edad 38a  
Complicaciones cardiacas 50 %

	Núm	%
1. Pericarditis con derrame	6	28
2. Miocarditis	3	14
3. Cardiopatía isquémica	1	5
4. Trastornos de conducción	1	5

Baduñ y col. Arch Inst Cardiol Mex 1984; 54: 493.

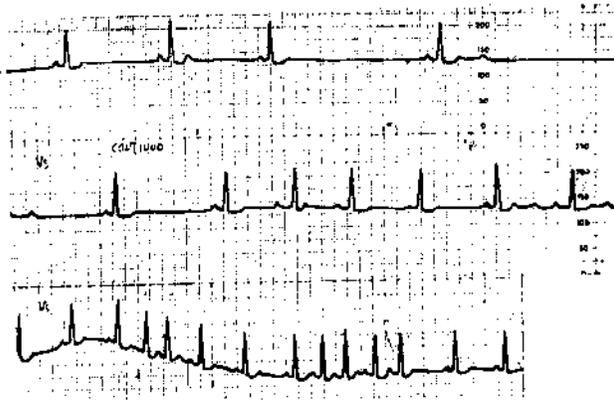


Figura 8. Trazo electrocardiográfico (V<sub>5</sub>) de una paciente con DM, a quien a través de un monitoreo de Holter se le diagnosticó enfermedad del seno, caracterizada por bradicardia sinusal hasta de 20 por minuto con arresto sinusal, extrasístoles supraventriculares y episodios de taquicardia supraventricular (que incluyen probablemente fibrilación auricular), como mecanismo de escape después de varias pausas sinusales.

serie de 22 pacientes (95% del sexo femenino; y edad promedio 38 años),<sup>8</sup> se detectaron alteraciones cardiológicas en 50 por ciento de ellos (Cuadro VI).

Se ha sugerido que el compromiso cardiaco en estos pacientes es probable que se haga aparente desde el punto de vista clínico mientras más prolongado haya sido el padecimiento.<sup>69</sup> Se observó que las complicaciones cardiacas se presentaron en aquellos pacientes que tenían más larga evolución, títulos más altos de anti-RNP y recurrencias del padecimiento. Al igual que en otros informes,<sup>69</sup> la pericarditis fue la complicación más frecuentemente observada; se la encontró en 28 por ciento de los casos, siempre acompañada de derrame moderado y con buena respuesta al manejo esteroideo (Fig. 9).

Whitlow<sup>70</sup> informó un caso de miocarditis en una paciente con EMTC, cuyos hallazgos *postmortem* incluyeron múltiples áreas de infiltración linfocítica acompañadas de zonas de fibrosis miocárdica. En esta serie, la miocarditis fue la segunda complicación cardiológica más frecuente, observándose en tres casos (14%). En

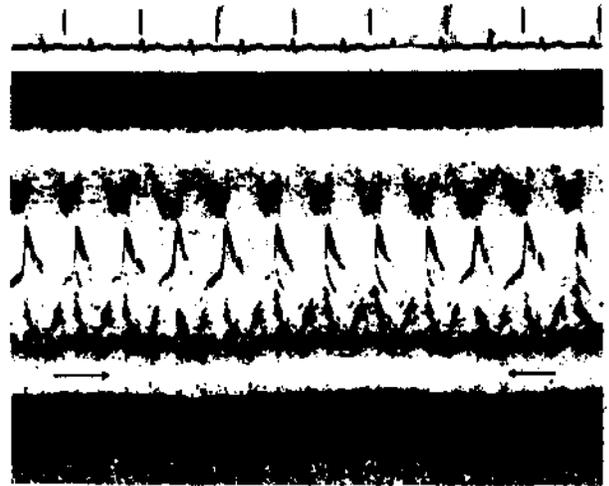


Figura 9. Ecocardiograma Modo M en una paciente con EMTC, que ejemplifica el derrame pericárdico (moderado) frecuentemente observado en estos padecimientos (señalado por las flechas).

dos de ellos no se detectó compromiso hemodinámico importante, pero en otra paciente el cuadro se manifestó como insuficiencia cardiorrespiratoria irreversible, que la llevó a la muerte.

En la EMTC el fenómeno de Raynaud es extremadamente común.<sup>1</sup> Este fenómeno fue casi universal en esta serie (90%), en la que una paciente joven de 37 años de edad y sin factores de riesgo coronario, presentó durante una crisis grave de fenómeno de Raynaud un infarto del miocardio, complicación hasta ahora no

informada en este padecimiento.

Dentro de las alteraciones consideradas como raras en esta entidad, se encuentran los trastornos de la conducción cardíaca debido a cambios primarios del tejido conectivo, así como de la microcirculación del corazón.<sup>71</sup> En esta serie se observó solamente un caso con bloqueo bifascicular. Aunque la experiencia clínica proporciona una estimación razonable sobre la frecuencia y tipo de afección cardíaca en este padecimiento, algunos estudios *postmortem* sugieren que la prevalencia de alteraciones cardiovasculares es mayor que las encontradas en la clínica.<sup>69</sup>

## Conclusiones

1. Las enfermedades del tejido conectivo pueden provocar tanto inflamación como fibrosis en cualesquiera de las estructuras cardíacas, con sus consecuentes complicaciones.
2. Estas alteraciones son frecuentes y de gran morbilidad.
3. Estas afecciones están en relación directa, tanto con la gravedad como con la cronicidad de los padecimientos de base.
4. Algunas de las lesiones detectadas son más frecuentes que lo comunicado en la literatura.
5. Estos pacientes deben de ser estudiados en forma sistemática desde el punto de vista cardiológico, para detectar tempranamente tales complicaciones.
6. Cabe mencionar que algunas de estas anomalías responden favorablemente tanto al manejo cardiológico como al antiinflamatorio; mientras que otros, son refractarios a los mismos.
7. El pronóstico de las alteraciones observadas en estos pacientes depende en gran parte de la evolución del padecimiento de base.
8. Se requieren mayores estudios para entender mejor la fisiopatología y a la vez, el manejo óptimo de estas complicaciones.

## Referencias

1. Rodnan G, Schumacher R. Compendio de las enfermedades reumáticas. 8a. ed. Atlanta: The Arthritis Foundation. 1983.
2. Bulkley B, Humphries O. The heart and collagen disease. En Hurst W, ed. The heart. 6a ed. New York: McGraw Hill, 1986: 1435.
3. Badui E, Jiménez J, Saldívar C, Mintz G, Lavalle C, Fraga A. El corazón y la artritis reumatoide. Estudio prospectivo de 100 casos. Arch Inst Cardiol Mex 1987; 57: 159.
4. Badui E, García D, Robles E, Jiménez J, Juan L, Deleze M y col. Cardiovascular manifestations in systemic lupus erythematosus. Prospective study of 100 patients. Angiology 1985; 36: 431.
5. Badui E, Jiménez J, Robles E, García D, Mintz G. El corazón y la espondilitis anquilosante. Arch Inst Cardiol Mex 1985; 55: 69.
6. Badui E, Robles E, Hernández C, García D, Mintz G. Manifestaciones cardiovasculares en la esclerosis sistémica progresiva. Arch Inst Cardiol Mex 1985; 55: 263.
7. Badui E, Mintz G, Robles E. El corazón en la dermatomiositis y polimiositis. Arch Inst Cardiol Mex 1986; 56: 71.
8. Badui E, Robles E, García D, Mintz G. Manifestaciones cardiovasculares en la enfermedad mixta del tejido conectivo en adultos. Arch Inst Cardiol Mex 1984; 54: 493.
9. Badui E. Sick sinus syndrome in dermatomyositis. A case report. Angiology 1987; 38: 868.
10. Zvaifler N. Etiology and pathogenesis of rheumatoid arthritis. En McCarty D, ed. Arthritis and allied conditions. 10a. ed. Philadelphia: Lea and Febiger, 1985: 557.
11. Sokoloff L, Hough A. Pathology of rheumatoid arthritis and allied disorders. En McCarty D, ed. Arthritis and allied condition. 10a ed. Philadelphia: Lea and Febiger, 1985: 571.
12. Sinclair R, Cruickshank B: A clinical and pathological study of 16 cases of rheumatoid arthritis with extensive visceral involvement (rheumatoid disease). Quart J Med (New Series) 1956; 25: 313.
13. Robles Gil J. Heart lesions in some rheumatic diseases not including rheumatic fever; study of 360 cases of rheumatoid arthritis and diffuse scleroderma. Amer Heart J 1949; 37: 667.
14. Lebowitz W. The heart in rheumatoid arthritis (rheumatoid disease). A clinical and pathological study of sixty-two cases. Ann Intern Med 1963; 58: 102.
15. Nomeir A, Turner R, Watts E, Smith D, West G, Edmonds J. Cardiac involvement in rheumatoid arthritis. Ann Intern Med 1973; 79: 800.
16. Gowans J. Complete heart block with Stokes-Adams syndrome due to rheumatoid heart disease; report of a case with autopsy findings. N Engl J Med 1960; 262: 1012.
17. Thomas A, Morgan W. Pericarditis complicating rheumatoid arthritis. Ann Rheum Dis 1956; 15: 176.
18. Davidson C, Brooks A, Bacon P. Lung function in rheumatoid arthritis. A clinical survey. Ann Rheum Dis 1974; 33: 293.
19. Caplan A. Certain unusual radiological appearances in the chest of coalminers suffering from rheumatoid arthritis. Thorax 1953; 8: 29.
20. Cooney T. Interrelationship of chronic eosinophilic pneumonia, bronchitis obliterans and rheumatoid disease: A hypothesis. J Clin Pathol 1981; 34: 129.
21. Popper M, Bogdonoff M, Hughes R. Interstitial rheumatoid lung disease. Chest 1973; 63: 27.
22. Husby G. Amyloidosis in rheumatoid arthritis. Ann Clin Res 1975; 7: 154.
23. Bonfiglio T, Atwater E. Heart disease in patients with seropositive rheumatoid arthritis. Arch Intern Med 1969; 124: 714.
24. Cathcart E, Spodick D. Rheumatoid heart disease. A study of the incidence and nature of cardiac lesions in rheumatoid arthritis. New Engl J Med 1962; 266: 959.
25. Wenger N, Abelman W, Roberts W. Myocarditis. En Hurst W, ed. The heart. 6a. ed. New York: McGraw Hill, 1986: 1158.
26. Dubois E L. Lupus erythematosus. A review of the current status of discoid and systemic lupus erythematosus and their variants. 2a. ed. New York: McGraw Hill, 1974.
27. Hestmancik M, Wright J, Quint R. The cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus. Am J Med 1964; 68: 119.
28. Bergen S. Pericardial effusion. A manifestation of systemic lupus erythematosus. Circulation 1960; 22: 144.
29. Meller J, Conde C, Deppisch L. Myocardial infarction due to

- coronary atherosclerosis in three young adults with systemic lupus erythematosus. *Am J Cardiol* 1975; 35: 309.
30. Bulkley B, Roberts W. The heart in systemic lupus erythematosus and the changes induced in it by corticosteroid therapy. A study of 36 necropsy patients. *Am J Med* 1975; 58: 243.
  31. Bonfiglio T, Botti R, Hagatrom J. Coronary arteritis occlusion and myocardial infarction due to lupus erythematosus. *Am Heart J* 1972; 83: 153.
  32. Humpries E. The cardiac lesions of acute disseminated lupus erythematosus. *Ann Intern Med* 1984; 28: 12.
  33. Dubois E. Systemic lupus erythematosus: Recent advances in its diagnosis and treatment. *Ann Intern Med* 1956; 45: 163.
  34. Schwartzberg M, Lieberman D, Getzoff B. Systemic lupus erythematosus and pulmonary vascular hypertension. *Arch Intern Med* 1984; 144: 605.
  35. Libman E, Sacks B. A hitherto undescribed form of valvular and mural endocarditis. *Arch Intern Med* 1924; 33: 705.
  36. Arellano J, Vallejo M, Jiménez J, Mintz G, Kretchmer R. HLA-B 27 and ankylosing spondylitis in the Mexican mestizo population. *Tiss Antig* 1984; 23: 112.
  37. Takkunen J, Vuopala U, Isomaki H. Cardiomyopathy in ankylosing spondylitis. *Ann Clin Res* 1970; 2: 106.
  38. Liu S, Alexander C. Complete heart block and aortic insufficiency in rheumatoid spondylitis. *Amer J Cardiol* 1969; 23: 888.
  39. Bergfeldt L, Edhag O, Vallin H. Cardiac conduction disturbances, an underestimated manifestation in ankylosing spondylitis. *Acta Med Scand* 1982; 212: 217.
  40. Ribeiro P, Morley K, Shapiro L, Garnett R, Huches G, Goodwin J. Left ventricular function in patients with ankylosing spondylitis and Reiter's disease. *Eur Heart J* 1984; 5: 419.
  41. Bauer W, Clark W, Kuika J. Aortitis and aortic endocarditis, an unrecognized manifestation of rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 1951; 10: 470.
  42. Ninet J, Delaye J, Loire R, Milon H, Touboul P. Les insuffisances aortiques de la spondylarthrite ankylosante. Pronostic et indications thérapeutiques a propos de 12 observations. *Arch Malad Coeur* 1983; 76: 803.
  43. Stewart S, Robbins D, Casteles J. Acute fulminant aortic and mitral insufficiency in ankylosing spondylitis. *New Eng J Med* 1978; 299: 1448.
  44. Riley M, Ansell B, Bywaters E. Radiological manifestations of ankylosing spondylitis according to age at onset. *Ann Rheum Dis* 1971; 30: 138.
  45. Roberts W, Hollingsworth J, Bulkley B, Jaffe R, Epstein S, Stinson E. Combined mitral and aortic regurgitation in ankylosing spondylitis. Angiographic and anatomic features. *Am J Med* 1974; 56: 237.
  46. Davidson P, Baggenstoss A, Slocumb C, Daugherty G. Cardiac and aortic lesions in rheumatoid spondylitis. *Mayo Clin Proc* 1963; 38: 427.
  47. Curzio: Dissertation anatomique et pratique sur une maladie de la peau d'une espèce fort rare et fort singulière. No. 23, 1752. Cit en<sup>51</sup>.
  48. D'Angelo W, Fries J, Masi A, Shulman L. Pathologic observations in systemic sclerosis (scleroderma). A study of 58 autopsy cases and 58 matched controls. *Am J Med* 1969; 46: 428.
  49. Weiss S, Stead E, Warren J, Bailey O. Scleroderma heart disease; with a consideration of certain other visceral manifestations of scleroderma. *Arch Int Med* 1943; 71: 749.
  50. Sackner M, Akgun N, Kimbel P, Lewis D. The pathophysiology of scleroderma involving the heart and respiratory system. *Ann Intern Med* 1964; 60: 611.
  51. Leinwand I, Duryee W, Richter M. Scleroderma (based on a study of over 150 cases). *Ann Intern Med* 1954; 41: 1003.
  52. Bulkley B, Ridolfi R, Saiyer E, Hutchins G. Myocardial lesions of progressive systemic sclerosis. *Circulation* 1976; 53: 483.
  53. Ridolfi R, Bulkley B, Hutchins G. The cardiac conduction system in progressive systemic sclerosis. Clinical and pathologic features of 35 patients. *Am J Med* 1976; 61: 361.
  54. Roberts N, Cabeen W, Moss J, Clements P, Furst D. The prevalence of conduction defects and cardiac arrhythmias in progressive systemic sclerosis. *Ann Intern Med* 1981; 94: 38.
  55. Bulkley B, Klacsman P, Hutchins G. Angina pectoris, myocardial infarction and sudden cardiac death with normal coronary arteries. A clinicopathologic study of 9 patients with progressive systemic sclerosis. *Am Heart J* 1978; 95: 563.
  56. Rottenberg E. The heart in progressive systemic sclerosis: A clinical pathologic study. Thesis, Mayo Clinic, 1957.
  57. Sabour M, Mahallawy E. Mitral and aortic valve disease in a patient with scleroderma. *Brit J Dermatol* 1966; 78: 15.
  58. Guadalajara J, Martínez M, Zusserman M, Salinas L, Casanova J, Reyes P. El corazón en la escleroderma. Estudio fono-ecocardiográfico. *Arch Inst Cardiol Mex* 1983; 53: 27.
  59. Kagen L. Polymyositis and dermatomyositis. En MacCarty D, ed. *Arthritis and allied conditions*. 10a. ed. Philadelphia: Lea and Febiger, 1985: 971.
  60. Denbow C, Lie J, Tancredi R, Bunch T. Cardiac involvement in polymyositis: a clinicopathologic study of 20 autopsied patients. *Arthritis Rheum* 1979; 22: 1088.
  61. Yoshi A, Goto T, Kondo H, Kashiwasaki S. Cardiac involvement in polymyositis and dermatomyositis. *Nippon-Naika-gakkai-Zasshi*, 1980; 69: 535.
  62. Oka M, Raasaka T. Cardiac involvement in polymyositis. *Scand J Rheumatol* 1978; 7: 203.
  63. Gottdiener J, Sherber H, Hawley R, Engel W. Cardiac manifestations in polymyositis. *Am J Cardiol* 1978; 41: 1141.
  64. Scampardonis G, Yang S, Maranhao V. Left ventricular abnormalities in prolapsed mitral leaflet syndrome. *Circulation* 1973; 48: 287.
  65. Babka J, Pepine C. Hyperkinetic cardiovascular state in polymyositis. *Chest* 1973; 64: 243.
  66. Weiss J, Shark W, Fishbein M, Kaplan L, Peter T, Klinenberg J. The use of endomyocardial biopsy in a serious cardiac abnormality associated with polymyositis: A case report. *J Rheumatol* 1982; 9: 299.
  67. Sharp GC, Irvin WS, Tan EM, Gould RG, Holman IIR. Mixed connective tissue disease - an apparently distinct rheumatic disease syndrome associated with a specific antibody to an extractable nuclear antigen (ENA). *Am J Med* 1972; 52: 148.
  68. Callen J. Mixed connective tissue disease: An overview. *South Med J* 1982; 75: 1380.
  69. Oetgen W, Mitchell M, Lawless O, Davis J. Cardiac abnormalities in mixed connective tissue disease. *Chest* 1983; 83: 185.
  70. Whitlow PL, Gilliam JN, Chubick A, Ziff M. Myocarditis in mixed connective tissue disease. *Arthritis Rheum* 1980; 23: 808.
  71. Rakovec P, Kena M, Rozman B, Zemba A, Civic B. Panconductional defect in mixed connective tissue disease. *Chest* 1982; 81: 257.

# COMENTARIO OFICIAL

GREGORIO MINTZ\*

Agradezco a la mesa directiva la distinción que me hizo al señalarme para hacer el comentario oficial al trabajo del doctor Elías Baduñ, que acabamos de escuchar. En esencia, el doctor Baduñ nos ha resumido en 12 minutos una línea de investigación clínica que ha seguido por varios años y cuyos resultados han sido reportados en no menos de 8 publicaciones, algunas en la literatura nacional y otras en revistas del extranjero.

Estos son los totales, en cada enfermedad, de las anomalías cardíacas detectadas en estos estudios. El porcentaje de pacientes con hallazgos es muy alto y dado que estos padecimientos no son primariamente enfermedades del corazón, la pregunta que viene a la mente al mirar estas cifras globales es: ¿Qué tan importantes son estas anomalías, tanto desde el punto de vista clínico como desde el punto de vista patológico? Como el tiempo que tengo asignado es limitado, voy a tratar de responder solamente al aspecto clínico de una sola enfermedad, y únicamente desde un punto de vista: que encontramos en las autopsias de estos enfermos. Cuadro I.

El cuadro II muestra las causas de muerte, determinadas anatómicamente, en 150 autopsias de lupus eritematoso sistémico en una revisión actualmente en proceso que esta haciendo el doctor Jorge Fernández Díez. Corresponden al periodo 1963-1985 en el que se hicieron 11 803 autopsias en el Hospital General del Centro Médico Nacional. En esa época la proporción de autopsias del Servicio de Reumatología era de 80 por ciento de los fallecimientos.

Nótese que la insuficiencia cardíaca fue la causa de dos muertes y tamponade cardíaca de una más.

Parecería entonces que las anomalías cardíacas detectadas en el 77 por ciento de los pacientes con lupus, durante su evolución, no son muy trascendentes desde el punto de vista pronóstico o evolutivo.

Al analizar cada uno de los aparatos y sistemas en estas autopsias, encontramos que 11 casos, el 7.3 por ciento tenían anomalías anatómicas tan severas que, aunque no fueron clasificadas como causa de la muerte, eran incompatibles con la vida. Las miocarditis y endocarditis mortales fueron parte de septicemias, 2

\* Académico titular. Hospital de Especialidades. Centro Médico Nacional Siglo XXI. Instituto Mexicano del Seguro Social.

Cuadro I

## Total de anomalías cardíacas detectadas en vida

	Porcentaje
Artritis reumatoide	57
Lupus eritematoso sistémico	77
Enfermedad mixta del tejido conectivo	50
Esclerosis sistémica progresiva	80
Dermatomiositis	82
Espandilitis anquilosante	35

Cuadro II

## Causa de muerte en 150 autopsias de lupus eritematoso sistémico

	No.	Porcentaje
1. Enfermedades infecciosas	58	38.6
2. No determinadas anatómicamente	21	14.0
3. hemorragia cerebral	18	12.0
4. Hemorragia pulmonar masiva	13	8.6
5. Pancreatitis aguda	12	8.0
6. Enfermedad renal	10	6.6
7. Vasculitis sistémica	9	6.0
8. Choque hipovolémico	3	2.0
9. Insuficiencia cardíaca	2	1.3
10. Coagulación intravascular diseminada	1	0.6
11. tromboembolias pulmonares	1	0.6
12. Tamponade	1	0.6
13. Aplasia medular	1	0.6

1963-1985. Hospital General del C. M. N. 11,803 autopsias.

infartos por aterosclerosis y sólo 1 por vasculitis. Cuadro III.

Esta transparencia muestra el resto de las anomalías cardíacas en las autopsias: 23 por ciento tenían infartos y clínicamente el trabajo del doctor Baduñ sólo detectó cardiopatía isquémica en el 16 por ciento. Anatómicamente hubo valvulopatía en 28 pacientes, (18.6 por ciento) y clínicamente se detectó sólo en el 9 por ciento. La miocarditis se encontró en 15.3 por

Cuadro III

**150 autopsias de lupus eritematoso sistémico  
Enfermedad cardiaca**

	No. Casos	Porcentaje	Causa de muerte
- Miocarditis aguda bacteriana	3	2.0	3
- Infarto del miocardio	2	1.3	2
- Endocarditis bacteriana	5	3.3	2
- Insuficiencia cardiaca	6	4.0	2
- Hemopericardio (tamponade)	3	2.0	1
- Vasculitis coronaria	8	5.3	1

Cuadro IV

**150 autopsias de lupus eritematoso sistémico  
Enfermedad cardiaca**

	No. Casos	Porcentaje	Causa de muerte
- Hipertrofia del miocardio	42	28.0	0
- Microinfartos múltiples	35	23.3	0
- Endocarditis de Liebman-Sacks	26	17.3	0
- Miocarditis	23	15.3	0
- Pericarditis	23	15.3	0
- Cardiopatía reumática	2	1.3	0

ciento de autopsias y en 14 por ciento durante su evolución. Cuadro IV.

Obviamente estas diferentes frecuencias se deben a que los métodos empleados son distintos y a que los estudios durante la vida del paciente representan un momento cambiante de la enfermedad, en el curso de muchos años y que al fallecer el enfermo y llegar a la autopsia, la enfermedad ha sido sometida a múltiples tratamientos que modifican el curso natural de la misma.

Un estudio similar al presentado por el doctor Baduñ

pero de tipo longitudinal y con los controles apropiados, podría darnos algunas respuestas a las interrogantes que se plantean.

Quiero terminar este breve comentario dando la bienvenida a nuestra Academia Nacional de Medicina al doctor Elías Baduñ y estimularlo a continuar trabajando en esta línea de investigación para que en el futuro podamos seguir escuchando sus contribuciones al avance del conocimiento médico.