

Imágenes cardiovasculares en pacientes con enfermedades reumáticas crónicas

Ariel Karim Saad
Federico Matias Cintor

Departamento de Cardiología. Hospital de Clínicas José de San Martín. Universidad de Buenos Aires.
Buenos Aires. Argentina

Correspondencia

Ariel Karim Saad
arielsaad@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Enfermedades reumáticas
- ▷ Lupus eritematoso sistémico
- ▷ Artritis reumatoide
- ▷ Esclerodermia

Keywords

- ▷ Rheumatic diseases
- ▷ Systemic lupus erythematosus
- ▷ Rheumatoid arthritis
- ▷ Scleroderma

RESUMEN

Las enfermedades reumáticas más prevalentes se caracterizan por su cronicidad, su carácter inflamatorio y su compromiso multiorgánico. El aparato cardiovascular se afecta de manera muy frecuente. Si bien en la mayoría de los casos la afección suele ser leve, su traducción clínica aumenta la morbimortalidad. Los métodos de diagnóstico por imagen y, especialmente, el desarrollo reciente de nuevas tecnologías han evidenciado anomalías incipientes desde el punto de vista cardiovascular en pacientes portadores de estas patologías, incluso en etapas tempranas y en periodos de estabilidad clínica. Por tanto, la evaluación de estos pacientes desde las imágenes cardiovasculares puede permitir identificar a los individuos de mayor riesgo que podrían beneficiarse de estrategias de manejo clínico más intensivas.

ABSTRACT

The most prevalent rheumatic diseases are characterized by chronicity, inflammatory character and multiorgan affection. The cardiovascular involvement is fairly common. Thus subclinical cardiac involvement is quite common and morbimortality increases when symptoms appear. Several cardiac imaging techniques (in particular new technologies) allow us to detect these silent heart abnormalities even in early stages of these diseases and in periods of clinical stability. These "early stage" cardiovascular findings may help us to improve the risk stratification of these patients and implement intensive medical management when needed.

Introducción

Las enfermedades reumatológicas se caracterizan por su cronicidad, carácter inflamatorio y afectación multiorgánica. El compromiso cardíaco es frecuente y su espectro de gravedad clínica es variable. El mismo es el resultado de varios procesos fisiopatológicos, entre ellos inflamación sistémica y/o cardiovascular, defectos de perfusión debidos a compromiso microvascular y/o macrovascular, disfunción endotelial, fibrosis, alteraciones en la coagulación, afectación valvular, hipertensión pulmonar y efectos adversos del tratamiento inmunosupresor. Si bien en la mayoría de los casos el compromiso cardiovascular es leve, su traducción clínica aumenta la morbimortalidad. La mortalidad cardiovascular en estas enfermedades reumáticas no ha cambiado significativamente en las últimas décadas.

En los últimos años se ha observado un creciente interés en estas enfermedades desde la perspectiva cardiológica, que probablemente obedece a varias razones. Por un lado, la relación evidenciada entre inflamación y aterosclerosis y, por otro lado, el desarrollo de las diferentes técnicas de imagen que demuestran diferencias significativas en diversos parámetros entre estos pacientes en comparación con los controles, aun en ausencia de manifestaciones clínicas, lo que evidencia que el compromiso cardíaco en estas enfermedades es frecuente y a menudo oligosintomático.

En este sentido, el uso racional de los diferentes métodos de diagnóstico por imagen puede permitir detectar de forma precoz a aquellos pacientes con

mayor riesgo, que pueden beneficiarse de estrategias de seguimiento y tratamiento más intensivas. Por todos estos motivos es importante conocer los patrones de afectación cardiovascular más frecuentes en las enfermedades reumáticas más prevalentes.

Lupus eritematoso sistémico

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune de etiología no del todo aclarada con compromiso multiorgánico. Diversos estudios epidemiológicos señalan una amplia variación regional en cuanto a su incidencia y prevalencia, lo que sugiere la importancia de factores genéticos, hormonales y ambientales. El LES afecta principalmente a mujeres en edad gestacional y de raza no caucásica, quienes representan entre el 80-90% de los pacientes.

Aunque la supervivencia de los pacientes ha mejorado en la última década, la morbimortalidad cardiovascular de los pacientes con LES duplica a la observada en individuos sin la enfermedad con idéntico perfil de riesgo. El compromiso cardíaco en la enfermedad es muy frecuente y pueden verse afectadas la totalidad de sus estructuras: pericardio, miocardio, endocardio, arterias coronarias y tejido de conducción⁽¹⁾.

En el mecanismo fisiopatológico podrían estar implicados diversos factores como la presencia de autoanticuerpos, factores de riesgo cardiovascular tradi-

cionales, aterosclerosis acelerada debida a mecanismos inflamatorios y efectos secundarios de la medicación utilizada en el tratamiento del LES.

Pericarditis

El compromiso pericárdico es muy frecuente en el LES, puede ser sintomático y estar asociado a pleuritis. En ocasiones, es el primer síntoma de la enfermedad y raramente puede evolucionar a taponamiento y constricción. Aproximadamente el 25% de los pacientes con LES desarrollan pericarditis sintomática en algún momento de la evolución.

Los hallazgos ecocardiográficos como derrame y engrosamiento pericárdico, y los cambios electrocardiográficos son similares a otras formas de pericarditis. La resonancia magnética cardíaca (cardio-RM) puede aportar información adicional a la ecocardiografía. La alta resolución espacial de la cardio-RM y su versatilidad la convierten en uno de los métodos de elección para medir el espesor del pericardio (Figura 1 y Video 1 a Video 3). Además, la cardio-RM permite evaluar la actividad inflamatoria en el pericardio y evaluar la respuesta al tratamiento inmunosupresor⁽²⁾.

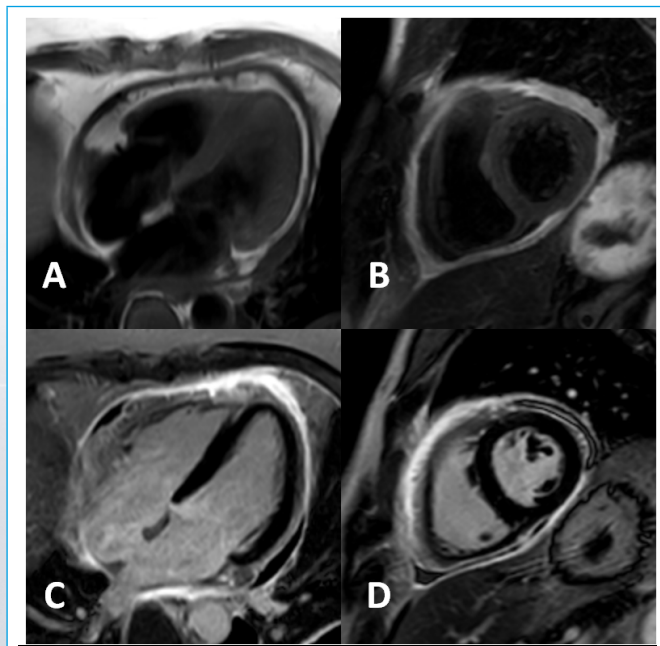
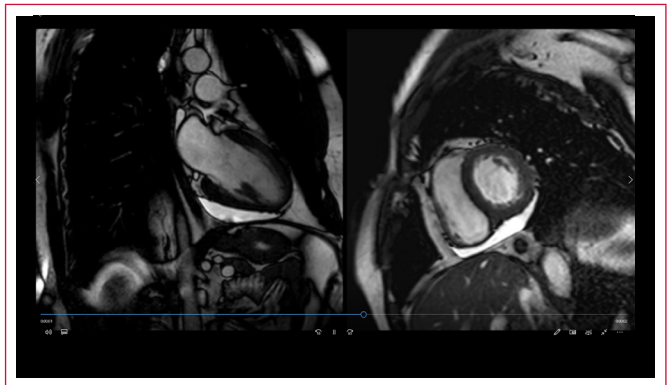


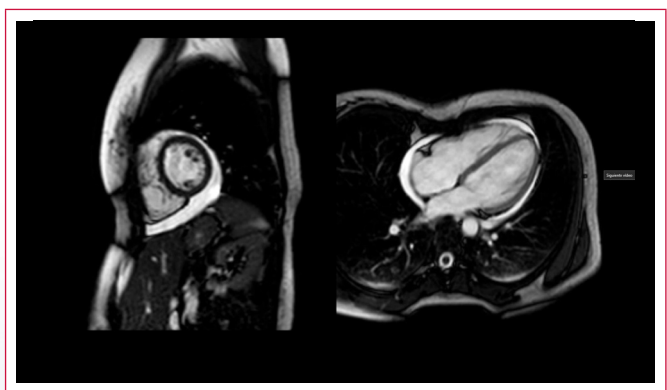
Figura 1. Cardio-RM. Afectación pericárdica: pericarditis aguda. **A:** TSE 4 cámaras; **B:** TSE eje corto; **C:** realce tardío de cuatro cámaras; **D:** realce tardío eje corto



Video 1. Cardio-RM. Cine de cuatro cámaras. Afectación pericárdica: pericarditis aguda. Se observa también la presencia de derrame pleural bilateral



Video 2. Cardio-RM. Cine de dos cámaras y eje corto. Derrame pericárdico inferior



Video 3. Cardio-RM. Cine eje corto y de cuatro cámaras. Derrame pericárdico circunferencial severo

Enfermedad valvular

La insuficiencia valvular, generada por diversos mecanismos, es la expresión predominante del compromiso valvular por LES, mientras que la estenosis y el compromiso de aparato subvalvular son inusuales. La insuficiencia mitral es la manifestación más frecuente, seguida por la insuficiencia aórtica. Mediante la ecocardiografía transtorácica pueden evidenciarse anomalías estructurales valvulares hasta en el 40-50% de los casos. El hallazgo más característico a nivel valvular son las vegetaciones estériles de Libman-Sacks, que se caracterizan por ser ecogénicas, sésiles, sin movilidad independiente de la válvula, de hasta 3-4 mm que se localizan preferentemente en el borde libre de las válvulas izquierdas, aunque pueden situarse en cualquier ubicación tanto de la superficie valvular como del aparato subvalvular (Figura 2 y Video 4). Por su localización pueden afectar la normal coaptación valvular produciendo regurgitación que en general es leve o moderada, y sólo en el 3-4% de los casos presentan compromiso hemodinámicamente significativo. La mayoría de las veces serán asintomáticas, pero en ocasiones pueden embolizar o infectarse. La presencia de estas lesiones se correlaciona con el nivel de actividad de la enfermedad y con el título de anticuerpos antifosfolípidos⁽³⁾.

Otra forma de afectación valvular en el LES es la valvulitis lúpica (también referida como valvulitis fibrosante), una entidad poco frecuente que puede ocasionar un compromiso grave de la estructura y función valvular (Video 5). Afecta principalmente a las válvulas mitral y aórtica, y se caracteriza por engrosamiento de la cara ventricular de las valvas, el endocardio adyacente y eventualmente el aparato subvalvular. El compromiso inflamatorio de la válvula puede generar estenosis o insuficiencia clínicamente significativas y requerir tratamiento quirúrgico.

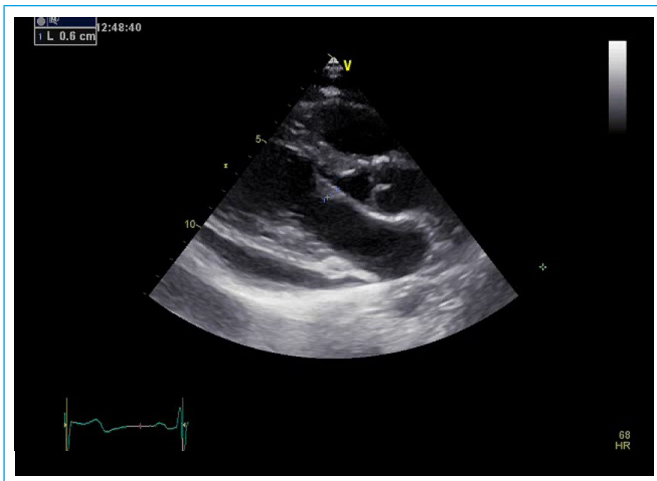
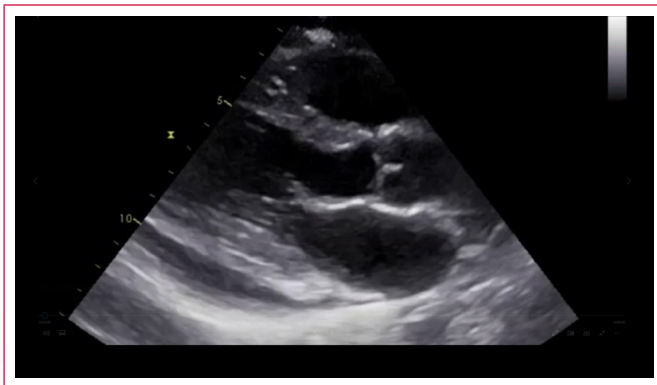
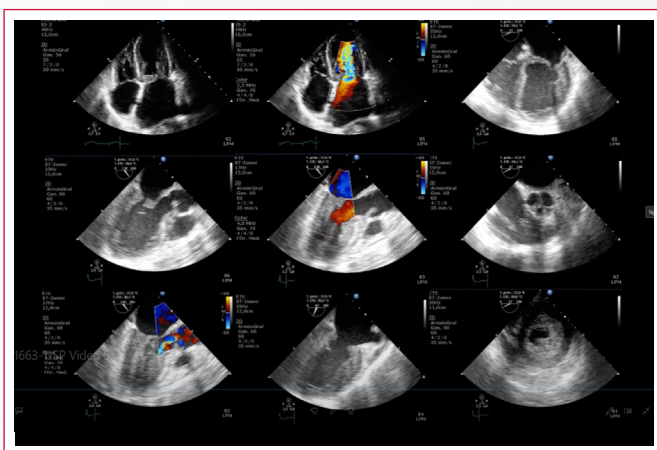


Figura 2. Plano paraesternal eje largo. Endocarditis de Libman-Sacks. Además, se observa la presencia de derrame pericárdico



Vídeo 4. Plano paraesternal eje largo. Afectación valvular mitral (la válvula mitral está marcadamente engrosada). Además, se observa la presencia de derrame pericárdico



Vídeo 5. Múltiples planos ecocardiográficos bidimensionales. Paciente con afectación valvular por valvulitis lúpica aórtica y mitral

Enfermedad miocárdica

La función cardíaca en el LES puede afectarse por diversos factores: miocarditis, enfermedad vascular por aterosclerosis precoz, vasculitis, efectos secundarios debidos al uso prolongado de diversos fármacos, hipertensión pulmonar y

valvulopatías. En cuanto a la miocarditis, se ha publicado que si bien afecta clínicamente al 5-10% de los pacientes, la afectación subclínica puede comprometer a más del 50% de los enfermos con LES, particularmente a aquellos con algún grado de actividad de la enfermedad⁽⁴⁾. Estudios comparativos entre pacientes con LES y controles, utilizando variables de Doppler tisular y deformación miocárdica con la técnica de *speckle tracking*, demuestran que los primeros presentan valores significativamente menores.

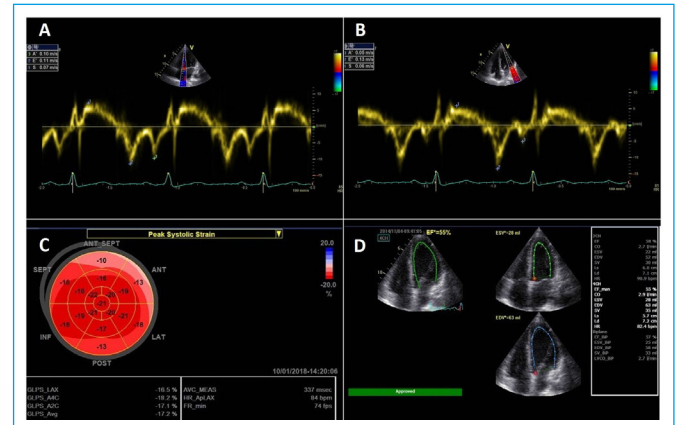
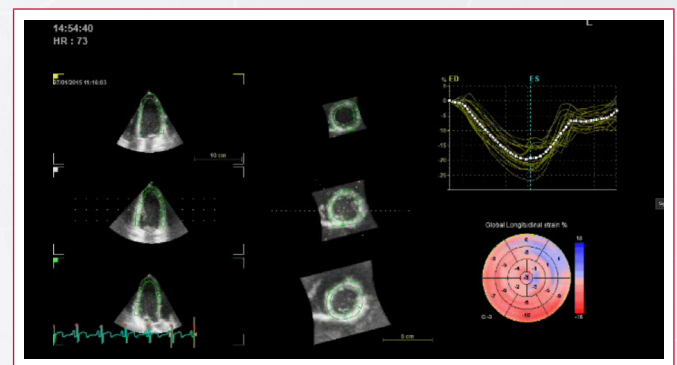


Figura 3. **A:** Doppler tisular anillo mitral septal; **B:** Doppler tisular anillo mitral lateral; **C:** *strain* del ventrículo izquierdo; **D:** fracción de eyección del ventrículo izquierdo

En la experiencia de los autores, se ha observado que pacientes jóvenes con LES (35 años de edad media) sin síntomas cardiovasculares, presentan cifras de deformación longitudinal ($-19,7 \pm 2,7\%$ frente a $-21,1 \pm 2,5\%$; $p = 0,009$), radial ($50,7 \pm 8,7\%$ vs $56,5 \pm 5,6\%$; $p = 0,02$) y área *strain* ($-32,1 \pm 3,9\%$ frente a $-34,7 \pm 2,1\%$; $p = 0,004$) significativamente inferiores en comparación con personas sanas evaluando la deformación miocárdica mediante *strain* tridimensional (Tabla 1). También se ha observado una asociación entre el grado de actividad del LES (estimado a través del score SLEDAI) y los valores de *strain*⁽⁵⁾.



Vídeo 6. *Strain* del ventrículo izquierdo

	Grupo LES activo	Grupo LES inactivo	Grupo control	p
DLo (%)	$-18 \pm 2,5$	$-19,2 \pm 2,7$	$-21,1 \pm 2,5$	0,01
DRa (%)	$46,3 \pm 6,1$	$51,2 \pm 9,6$	$56,2 \pm 5,6$	0,011
DCir (%)	$-15,6 \pm 1,7$	$-18,2 \pm 3,1$	$-18,3 \pm 1,6$	0,037
Área <i>strain</i> (%)	$-30,3 \pm 3,2$	$-32,3 \pm 4,3$	$-34,6 \pm 2,1$	0,011

DCir: deformación circunferencial; DLo: deformación longitudinal; DRa: deformación radial

Tabla 1. Deformación según estado de actividad del LES

La cardio-RM es la técnica de imagen de referencia en este contexto, dado que permite detectar la presencia de edema (mediante secuencias ponderadas en T2), hiperemia (mediante secuencias ponderadas en T1 previas y posteriores a contraste) y fibrosis (mediante secuencias de realce tardío tras contraste), que suele ser intramiocárdica o subepicárdica (**Figura 4**).

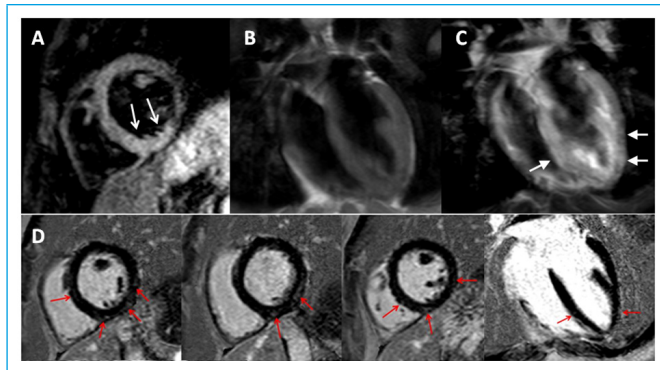


Figura 4. Estudio de cardio-RM. **A:** eje corto secuencia STIR; **B:** plano de cuatro cámaras TSE; **C:** plano de cuatro cámaras TSE; **D:** realce tardío eje corto y cuatro cámaras. Las flechas señalan las zonas de inflamación y fibrosis

La combinación de secuencias T2, T1 previas y posteriores a contraste y realce tardío ha demostrado una sensibilidad del 76% y una especificidad mayor al 95% para la detección de inflamación miocárdica en pacientes con LES. A pesar de no detectarse focos de fibrosis localizada (realce tardío), la presencia de inflamación miocárdica en el LES puede llevar al desarrollo de fibrosis difusa, que puede detectarse por nuevas técnicas de cardio-RM como el T1 mapping⁽⁶⁾.

Enfermedad arterial

En pacientes con LES el riesgo de desarrollar enfermedad coronaria es 4-8 veces mayor que en los controles, mientras que en mujeres de mediana edad con enfermedad de larga evolución y largos periodos de tratamiento con corticoides, el riesgo puede llegar a ser 50 veces superior al correspondiente a su grupo etario.

A los factores de riesgo tradicionales debe añadirse la participación de la inflamación en la génesis y evolución de las lesiones ateroscleróticas.

El empleo de técnicas no invasivas en la detección de la enfermedad subclínica ha puesto de manifiesto que los pacientes con LES tienen mayores valores de espesor íntima-media, mayor frecuencia de placas ateroscleróticas en territorio carotídeo y mayor calcificación coronaria.

La cardio-RM puede poner de manifiesto la enfermedad coronaria subclínica: presencia de isquemia (perfusión) y/o necrosis (realce tardío).

El realce tardío puede distinguir entre un patrón de afectación coronaria (subendocárdico o transmural siguiendo la distribución de los vasos coronarios) de otro no coronario (parcheado, subepicárdico o intramiocárdico, sin respetar la distribución de los vasos coronarios) (**Figura 5**).

Aunque menos frecuente, otras formas de compromiso vascular que pueden ocurrir en pacientes con LES son la vasculitis, la trombosis coronaria y las embolias coronarias.

Estas causas deben tenerse en cuenta en personas jóvenes sin otros factores de riesgo.

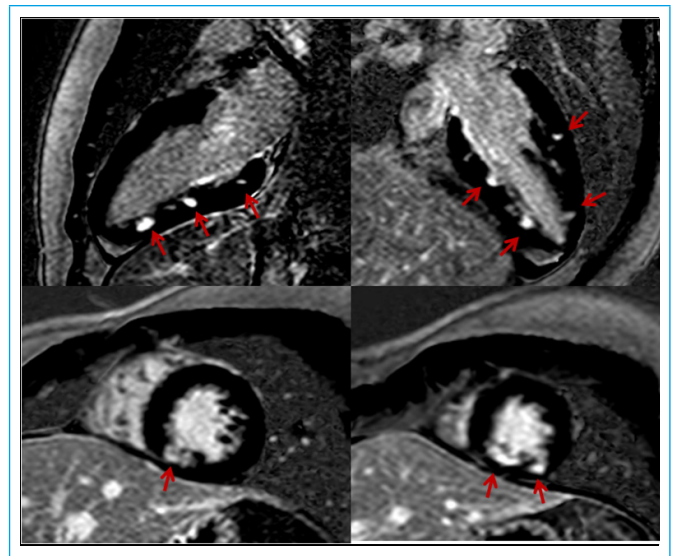


Figura 5. Cardio-RM. Realce tardío. Planos de dos cámaras y eje corto. Patrón de realce (flechas rojas) no coronario parcheado, intramiocárdico, sin respetar la distribución de los vasos coronarios

Artritis reumatoide

La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad sistémica inflamatoria crónica, de origen no completamente aclarado, pero con un importante sustrato autoinmune.

Es relativamente frecuente y afecta aproximadamente al 1% de la población mundial. Puede manifestarse a cualquier edad, aunque su pico de incidencia ronda los 50 años; asimismo, posee un franco predominio por el sexo femenino, con una proporción aproximada de 3:1 a 4:1.

Si bien durante años se ha asociado a esta enfermedad con sus manifestaciones articulares, con el paso del tiempo y las mejoras logradas en el tratamiento, ha comenzado a aumentar el interés por sus manifestaciones extraarticulares. Asimismo, se ha observado que pacientes con esta afección poseen una expectativa de vida reducida. Las causas para explicar ese hallazgo son diversas, y las afecciones cardiovasculares ocupan un sitio preponderante⁽⁷⁾.

Una de las principales causas de muerte en los pacientes con AR es la enfermedad cardiovascular (ECV). A diferencia de la población general, en estos individuos ocurre a edades más tempranas.

Metanálisis de estudios poblacionales que involucran a casi 42.000 pacientes con AR evidencian que el riesgo de mortalidad cardiovascular aumenta un 48%. Además, presentan un 68% más de riesgo de infarto de miocardio, un 41% de accidente cerebrovascular y un 87% de insuficiencia cardíaca (IC).

Estudios de autopsias, muestran que el 60% de estos pacientes padecieron alguna forma de enfermedad cardiovascular. Esto demuestra, que en muchos casos la ECV no tiene traducción clínica, y permanece silente probablemente durante varios años.

En la fisiopatología, al igual que en el caso del LES, juegan un rol fundamental la actividad inflamatoria, los factores de riesgo tradicionales y los posibles efectos colaterales de la medicación específica de esta enfermedad.

Enfermedad vascular

Los pacientes con AR padecen una aterosclerosis acelerada, que se encuentra vinculada al tiempo de evolución de la enfermedad, a la presencia de otros factores de riesgo tradicionales y al grado de actividad de la patología. Numerosos estudios han evidenciado que los pacientes con AR tienen mayor espesor íntima-media y mayor número de placas ateromatosas (Figura 6). Además, recientes publicaciones con PET-TC muestran que estas placas tienen mayor actividad inflamatoria y se encuentran relacionadas a marcadores serológicos de inflamación como la IL-6 y la PCR⁽⁸⁾.

Por tanto, la AR se puede considerar un factor de riesgo para la enfermedad cardiovascular. Así la *European League Against Rheumatism* (EULAR) propone multiplicar el riesgo obtenido por las herramientas de predicción habituales, por un factor de corrección de 1,5 en aquellos pacientes con AR que presenten al menos dos de las tres siguientes condiciones:

- Duración de la enfermedad mayor a 10 años.
- Serología positiva para FR o anti-CCP.
- Compromiso extraarticular.

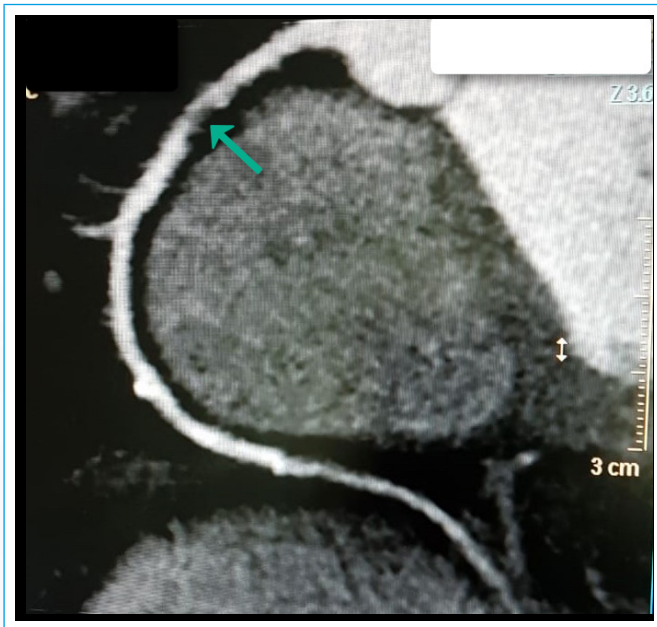


Figura 6. Coronariografía por TC. Arteria coronaria derecha. La flecha señala la presencia de enfermedad coronaria en el tercio proximal

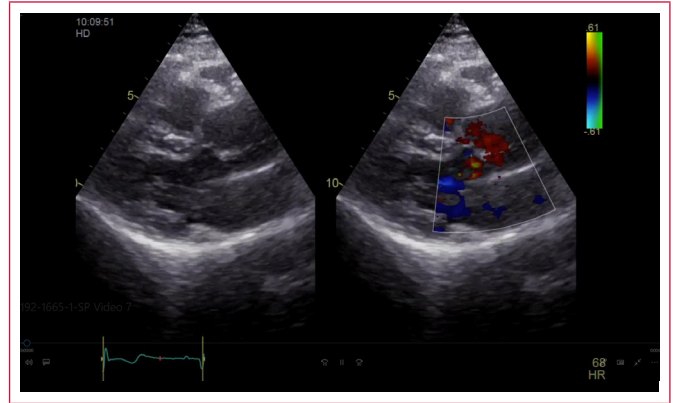
Pericarditis

El pericardio es la estructura cardíaca que se afecta con mayor frecuencia. Si bien sólo un 5% presenta síntomas, se han descrito en estudios ecocardiográficos un compromiso que oscila entre el 20-50%. Ocurre con mayor frecuencia en el sexo masculino, en etapas de actividad de la enfermedad y en presencia de factor reumatoide positivo. En casos excepcionales puede evolucionar a constricción. Los hallazgos ecocardiográficos y por cardio-RM resultan similares a los descritos en el LES.

Enfermedad valvular

Los pacientes con AR presentan con mayor frecuencia engrosamiento difuso de válvulas mitral y aórtica que puede extenderse al anillo valvular y al aparato subvalvular. También se ha observado entre 3 y 4 veces más riesgo de estenosis o insuficiencia aórtica, insuficiencia mitral e insuficiencia tricúspide en com-

paración con controles (Video 7). Desde el punto de vista histológico se observan fibrosis y nódulos. También se ha descrito mayor incidencia de prolapso valvular mitral y dilatación leve de la raíz aórtica a nivel de los senos de Valsalva.



Video 7. Afectación valvular aórtica por AR. Plano paraesternal eje largo. Insuficiencia aórtica

Enfermedad miocárdica

El compromiso miocárdico subclínico es muy frecuente en la AR. Así la IC es responsable del 20% de las causas de muerte en la AR⁽⁹⁾. Estos pacientes presentan mayor riesgo de desarrollar IC en la evolución que la población control. Diversas publicaciones han encontrado diferencias significativas en cuanto a las velocidades tisulares del miocardio tanto sistólicas como diastólicas en comparación a la población control. Usando la técnica de speckle tracking, un estudio realizado en 87 pacientes (55 ± 7 años) ha observado que los pacientes con AR presentaron valores de *strain* longitudinal disminuidos en comparación con controles, tanto a nivel del VI (-15,7 ± 3,2 frente a -18,1 ± 2,2) como del VD (-17,9 ± 4,7 frente a -20,7 ± 2,4). Estos valores tuvieron una correlación significativa con el estado de actividad de la enfermedad. En otro estudio reciente llevado a cabo en 209 pacientes seguidos durante 16 meses en promedio, la presencia de un *strain* longitudinal por debajo de -16% junto a un *strain* circunferencial por debajo de -17,8% fue un factor independiente asociado a hospitalización por cualquier causa. Estos hallazgos sugieren que el *strain* bidimensional permite detectar afectación miocárdica subclínica, y que la misma tiene valor pronóstico⁽¹⁰⁾.

En cuanto al estudio de esta enfermedad mediante cardio-RM se han publicado varios estudios. Todos incluyen pocos pacientes. Se ha observado que los individuos que padecen esta enfermedad, pese a no tener síntoma alguno de IC, presentan mayor masa ventricular, mayor tiempo de relajación en T1 nativo, mayor volumen extracelular y mayor probabilidad de tener realce tardío con gadolinio (18 a 40%). Estos focos de realce pueden tener un patrón nodular o lineal (subepicárdicos o intramiocárdicos) de la pared lateral o septal del ventrículo izquierdo. También se ha observado que los pacientes con realce tardío tienen mayor actividad de la enfermedad. Que estos enfermos presenten valores elevados de T1 nativo y aumento del volumen extracelular en comparación con sujetos normales implica la presencia de un aumento de la fibrosis intramiocárdica difusa⁽¹¹⁾.

Esclerodermia

La esclerosis sistémica (ES) o esclerodermia sistémica es una enfermedad crónica del tejido conjuntivo que se caracteriza por afección vascular de pequeños vasos y fibrosis tisular que involucra tanto a la piel como otros órganos internos

y ocurre como resultado de una interacción de factores genéticos, autoinmunes y ambientales. Si bien es de presentación relativamente infrecuente, se relaciona con una significativa morbimortalidad⁽¹²⁾.

El compromiso cardíaco en la ES puede clasificarse como primario o secundario. En el primer caso existe una afectación directa de la enfermedad sobre el tejido miocárdico, el pericardio, las válvulas, las arterias coronarias y el sistema de conducción a través de la inflamación y la fibrosis. En las formas secundarias el corazón se afecta como consecuencia de la enfermedad pulmonar, ya sea a través del desarrollo de hipertensión arterial pulmonar o enfermedad intersticial o por compromiso renal. Un metanálisis internacional de 7 estudios de cohortes evidenció un 10% (entre un 8-28%) de afectación cardíaca clínica, definida como presencia de arritmia ventricular, IC o presencia de derrame pericárdico de grado moderado a grave. Su presencia demostró ser el predictor independiente más fuerte de mortalidad (HR = 2,8; IC 95% 2,1-3,8). Si bien los síntomas cardiovasculares son más frecuentes en la esclerodermia difusa (32%), los pacientes con formas limitadas de la enfermedad también son propensos a padecerlos (23%).

Pericardio

Estudios basados en análisis de autopsias señalan que el pericardio se encuentra afectado entre un 33-72% de los casos. Entre un 7-20% de los pacientes pueden desarrollar pericarditis aguda⁽¹³⁾. En una serie de pacientes estudiados mediante cardio-RM se detectó derrame pericárdico moderado en 20% de los pacientes con esclerodermia, siendo su presencia significativamente más frecuente en pacientes con hipertensión pulmonar (42% frente a 13%).

Enfermedad valvular

Las enfermedades valvulares son menos comunes en estos pacientes en comparación con el LES y la AR. Aunque también pueden evidenciarse engrosamientos nodulares o vegetaciones estériles en las válvulas mitral y aórtica, como también prolapso de válvula mitral.

Compromiso miocárdico

La afectación primaria del tejido miocárdico está ocasionada fundamentalmente por disfunción microvascular, aumento en la producción de colágeno y mecanismos autoinmunes (especialmente en los pacientes con miositis) que conducen a la aparición de lesiones isquémicas e inflamatorias con parches de fibrosis. El fenómeno de Raynaud está presente en casi todos los pacientes y se produce debido a una disfunción crónica de los mecanismos que regulan el tono vasomotor. Esta disfunción no está restringida sólo al tejido cutáneo, sino que del mismo modo afecta a otros órganos internos como los riñones, los pulmones, el tracto gastrointestinal y el corazón⁽¹⁴⁾. Estas alteraciones a nivel de la microcirculación del miocardio ocasionan fenómenos de isquemia y necrosis con el posterior desarrollo de parches de fibrosis que no guardan relación estricta con la anatomía de las arterias coronarias epicárdicas. El empleo de la técnica de speckle tracking permite mayor sensibilidad en la búsqueda de alteraciones. Así Yiu *et al.* evaluaron a 104 pacientes con esclerodermia y a 37 controles sanos. Observaron menores valores tanto en la deformación longitudinal (-18,2% ± 1,8 frente a -21,3% ± 1,7; p < 0,01) como en la circunferencial (-18,2% ± 2,3 frente a -21,3% ± 2,1; p < 0,01) en relación a los pacientes sanos sin encontrar otra anomalía estructural de significación. Además, dentro de los pacientes con esclerodermia, aquellos que presentaban arritmias de relevancia en el Holter (bloqueos de rama intermitentes, más de 100 extrasístoles ventriculares por día o taquicardia ventricular) presentaban valores de deformación aún más reducidos, lo que infiere la presencia de mayor daño miocárdico⁽¹⁵⁾. También se ha observado que los pacientes con esclerosis sistémica presentan a nivel de la pared libre del ventrículo derecho, una disminución de la deformación medial y apical con

aumento de la misma a nivel basal. Lo que podría atribuirse a alteraciones precoces a nivel de la fibra miocárdica del VD.

Como expresión de alteración difusa de la microcirculación, los pacientes con esclerodermia presentan disminución de la reserva coronaria, evidenciada por menor perfusión miocárdica global medida en ml/min/g durante un protocolo de cardio-RM de estrés con adenosina. En el mismo sentido se han descrito defectos de perfusión subendocárdica segmentaria que no se corresponden con un territorio coronario específico en estudios de perfusión de primer paso por cardio-RM, que mejoran después de 2 semanas de tratamiento con calcioantagonistas y sugieren la presencia de daño microvascular.

Utilizando técnicas avanzadas de caracterización tisular como T1 mapping y cuantificación del volumen extracelular, se ha demostrado que en pacientes con esclerodermia asintomáticos u oligosintomáticos desde el punto de vista cardiovascular se observa expansión del volumen extracelular. Este hallazgo puede expresar tanto la presencia de fibrosis intersticial no detectable con técnicas habituales (realce tardío), como inflamación y edema difuso en el miocardio, o una combinación de ambos. En pacientes con enfermedad más avanzada se observa mayor expansión del volumen extracelular, un aumento de los valores mayores de T1 nativo y presencia de realce tardío de distribución focal parcheada, lo que implica un rol potencial para distintos tratamientos como los inhibidores del sistema renina-angiotensina-aldosterona, y para los inmunosupresores en fases tempranas del compromiso cardíaco por esclerodermia, a fin de evitar su progresión.

En pacientes con esclerodermia sin manifestaciones clínicas de enfermedad cardiovascular es posible detectar miocarditis silente en aproximadamente el 10% mediante el uso de protocolos clásicos (criterios de Lake Louise), que incluyen secuencias potenciadas en T2, realce precoz y realce tardío. La presencia de criterios de miocarditis en la cardio-RM fue independiente de marcadores de inflamación sistémica (VSG y PCR). Los signos de miocarditis en resonancia se normalizaron después de 6 meses de tratamiento inmunosupresor, lo que pone de relieve la importancia de este estudio para detectar compromiso miocárdico subclínico y monitorizar el tratamiento.

Hipertensión pulmonar

El 5-12% de los pacientes con esclerodermia presentan hipertensión pulmonar (HTP). En comparación con los pacientes con HTP primaria, estos pacientes son en general mujeres, de mayor edad, tienen patología pulmonar o cardíaca asociada, y peor supervivencia. Se recomienda una ecocardiografía anual en estos pacientes para valorar no sólo la presencia de HTP, mediante el gradiente de la regurgitación tricúspide y el tamaño y el colapso de la vena cava inferior, sino también el tamaño de las cavidades derechas, el aplanamiento del septo interventricular, el tiempo de aceleración del flujo pulmonar, la escotadura mesosistólica del flujo pulmonar y el tamaño de la arteria pulmonar. Además, es importante la valoración de la función del VD mediante el Doppler tisular, la fracción de cambio de área (FAC), el TAPSE y el *strain* (Figura 7). El estudio DETECT determinó recientemente un modelo de predicción de la presencia de HTP (diagnosticado por cateterismo) basado en la presencia de una serie de variables clínicas (teleangiectasias, relación FVC/DLCO), de laboratorio (pro-BNP, Ac anti-centrómtero, ácido úrico), electrocardiográficas (eje a la derecha) y ecocardiográficas (área AD y velocidad de regurgitación tricúspidea). Además, Kusunose *et al.* han demostrado que la distancia recorrida en el test de los 6 minutos, la velocidad de la onda e tisular tricúspide y el comportamiento de la relación entre la variación de la presión pulmonar media y el gasto cardíaco previo y posterior al test de los 6 minutos fueron predictores independientes del desarrollo de HTP. Con cardio.RM se ha descrito la presencia de fibrosis en los puntos de inserción del ventrículo derecho en el septum interventricular, lo que se debe al estrés mecánico que produce la hipertensión pulmonar⁽¹⁶⁾ (Figura 8).

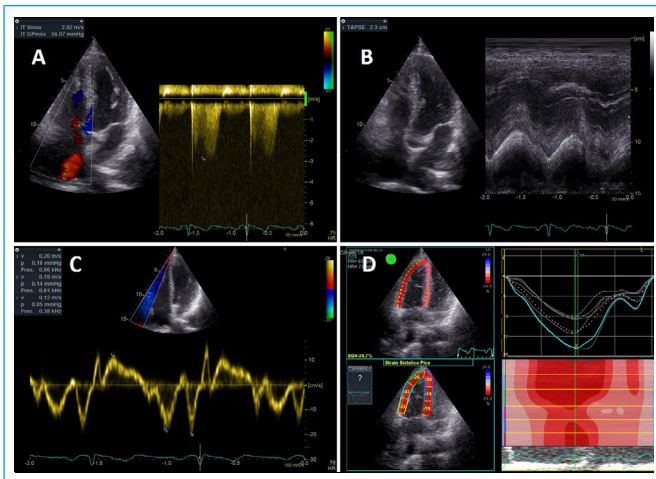


Figura 7. Evaluación ecocardiográfica de las cavidades derechas. **A:** cuantificación de la presión arterial pulmonar sistólica; **B:** cuantificación de la función sistólica (TAPSE); **C:** Doppler tisular anillo tricúspide lateral; **D:** strain del ventrículo derecho

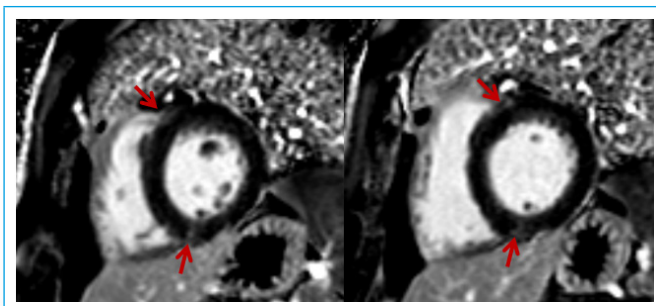


Figura 8. Cardio-RM. Eje corto realce tardío. Las flechas señalan la presencia de fibrosis en los puntos de inserción del ventrículo derecho en el septo interventricular

Conclusión

El compromiso cardiovascular en las enfermedades reumáticas más prevalentes es frecuente y se asocia a mayor morbimortalidad. Reconocer los diferentes de patrones de afectación de cada patología permite elegir los métodos de imagen y las técnicas más adecuadas (los hallazgos más frecuentes en cada enfermedad se resumen en la **Tabla 2**). Esto podría permitir un diagnóstico precoz e implementar estrategias de seguimiento y tratamiento más intensivas.

	Pericardio	Válvulas	Miocardio	Coronarias	HTP
Lupus eritematoso sistémico	++++	++++	+++	+++	+
Artritis reumatoidea	++++	+	++	+++	-
Esclerodermia	++++	+	+++	±	+++

Tabla 2. Compromiso cardíaco en las enfermedades reumatológicas descritas

Ideas para recordar

- El compromiso cardíaco en las enfermedades reumáticas es frecuente y su espectro de gravedad clínica es variable.

- Si bien en la mayoría de los casos la afectación cardiovascular es leve, su traducción clínica aumenta la morbimortalidad.
- Entre los mecanismos fisiopatológicos se encuentran el daño por autoanticuerpos, la aterosclerosis acelerada por factores inflamatorios y autoinmunes, la presencia de factores de riesgo tradicionales y efectos secundarios del tratamiento de estas enfermedades.
- El LES puede comprometer cualquier estructura cardíaca: pericardio, miocardio, endocardio (particularmente válvulas) y arterias coronarias.
- La AR se caracteriza por alteraciones a nivel del pericardio y aterosclerosis precoz con cambios degenerativos a nivel valvular y arterias coronarias.
- En la esclerodermia se debe tener en cuenta la disfunción vasomotora que ocasiona isquemia y fibrosis miocárdica, y la hipertensión pulmonar.

Bibliografía

1. Bartels CM, Buhr KA, Goldberg JW, et al. Mortality and Cardiovascular Burden of Systemic Lupus Erythematosus in a US Population-Based Cohort. *J Rheumatol* 2014; 41: 680-687.
2. Mavrogeni SI, Kitis GD, Dimitroulas T, et al. Cardiovascular magnetic resonance in rheumatology: Current status and recommendations for use. *Int J Cardiol* 2016; 217: 135-148.
3. Al-Mohaissen MA, Chan KL. Echocardiography in the assessment of patients with rheumatological diseases. *Curr Cardiol Rep* 2016; 18: 72-82.
4. Wijetunga M, Rockson S. Myocarditis in Systemic Lupus Erythematosus. *Am J Med* 2002; 113: 419-423.
5. Saad AK, Cintora FM, Pinasco DS, et al. Evaluación de la función del ventrículo izquierdo en pacientes con lupus eritematoso sistémico mediante ecocardiografía tridimensional. *Rev Argent Cardiol* 2017; 85: 497-504.
6. Mavrogeni S, Koutsogeorgopoulou L, Dimitroulas T, et al. Complementary role of cardiovascular imaging and laboratory indices in early detection of cardiovascular disease in systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2017; 26: 227-236.
7. McInnes IB, Schett G. The pathogenesis of rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 2011; 365: 2205-2219.
8. Skeoch S, Williams H, Cristinacce P, et al. Evaluation of carotid plaque inflammation in patients with active rheumatoid arthritis using (18) F-fluorodeoxyglucose PET-CT and MRI: a pilot study. *Lancet* 2015; 385: Suppl 1: S91.
9. Nicola PJ, Crowson CS, Maradit-Kremers H, et al. Contribution of congestive heart failure and ischemic heart disease to excess mortality in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2006; 54: 60-67.
10. Cioffi G, Viapiana O, Ognibeni F, et al. Prognostic Role of Subclinical Left Ventricular Systolic Dysfunction Evaluated by Speckle-Tracking Echocardiography in Rheumatoid Arthritis. *J Am Soc Echocardiogr* 2017; 30: 602-611.
11. Krumm P, Mueller KA, Klingel K, et al. Cardiovascular magnetic resonance patterns of biopsy proven cardiac involvement in systemic sclerosis. *J Cardiovasc Magn Reson* 2016; 18: 70.
12. Ferri C, Valentini G, Cozzi F, et al. Systemic Sclerosis Study Group of the Italian Society of Rheumatology (SIR-GSSSc). Systemic Sclerosis. Demographic, clinical and serological features and survival in 1012 Italian patients. *Medicine (Baltimore)* 2002; 81: 139-153.
13. Byers RJ, Marshall DA, Freemont AJ. Pericardial involvement in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 1997; 56: 393-394.
14. Flavahan N, Flavahan S, Mitra S, et al. The vasculopathy of Raynaud's phenomenon and scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am* 2003; 29: 275-291.
15. Yiu KH, Schouffoer AA, Marsan NA, et al. Left ventricular dysfunction assessed by speckle-tracking strain analysis in patients with systemic sclerosis: relationship to functional capacity and ventricular arrhythmias. *Arthritis Rheum* 2011; 63: 3969-3978.
16. Kusunose K, Yamada H, Hotchi J, et al. Prediction of Future Overt Pulmonary Hypertension by 6-MinWalk Stress Echocardiography in Patients With Connective Tissue Disease. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66: 376-384.