

MEDICINA AL DIA

EL CORAZON EN EL LUPUS ERITMATOSO SISTEMICO. REVISION DE LA LITERATURA

Dra. Maritza López Mateo

Médico cardiólogo, Hospital Dr. Robert Reid Cabral

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una de las más comunes de las enfermedades del colágeno, afectando más al sexo femenino que al masculino, y ocurriendo frecuentemente en la 2da. y 3ra. década de la vida, aunque raro en niños, se han observado casos entre los 5-10 años de edad.

¹⁻² Es una enfermedad de origen desconocida.

Se ha sugerido predisposición genética, por defectos heredados en el sistema del complemento.³

Se ha expuesto la hipersensitividad y desórdenes inmunológicos como causa etiológica, asociándose además con un tipo específico de HLA (antígeno de histocompatibilidad).⁴

En los últimos años se ha observado asociada al Síndrome Antifosfolípido, lo que le ha conferido características especiales a esta enfermedad.⁵

El proceso inflamatorio del LES, envuelve múltiples órganos y sistemas y en particular piel, articulaciones, riñón, cerebro, membrana serosas y el corazón.⁶

El sistema cardiovascular se ve afectado en la mitad de los casos de LES, siendo un fenómeno prácticamente constante. En el corazón se producen alteraciones inflamatorias ; pericardio, miocardio, endocardio, pudiendo manifestarse clínicamente, antes de presentarse los signos y síntomas de LES.²

PERICARDIO.-

La inflamación pericárdica (pericarditis) es la afección más frecuente, tanto desde el punto de

vista clínico, como patológico (autopsia). Estudios clínicos han demostrado que la efusión pericárdica suele presentarse en más de la mitad de los casos.⁶ En el involucramiento pericárdico en el LES tiene algunas características especiales: es silente, transitorio, difuso, fibrifibrinoso, pudiendo ser solo un hallazgo LE ocasionalmente.

El líquido obtenido a través de pericardiocentesis contiene células mononucleares blancas y células LE ocasionalmente.

Auscultatoriamente puede escucharse frote pericárdico y sonidos apagados-distantes.⁷

En el EKG, los mayores cambios ocurren a nivel de la onda T y el segmento ST, además de voltajes bajos en todas las derivaciones de los complejos ORS.⁸

Radiográficamente aumenta la silueta central correspondiente al corazón, con pérdida de los contornos normales, flujo pulmonar normal.

Los pacientes con (LES) suelen complicarse con pericarditis bacteriana, en aquellos casos de lupus con insuficiencia renal crónica y en los inmunosuprimidos.⁹ Es raro la complicación en los casos de LES de tamponada cardíaca y de pericarditis constrictiva.¹⁰

MIOCARDIO.-

El miocardio es la estructura cardíaca que menos comúnmente se afecta.

En casos puede manifestarse como una miocarditis autoinmune, con insuficiencia cardíaca o con trastornos del ritmo (arritmias ventriculares, bloqueos AV completo) secundarios a fenómenos

cicatriciales y fibróticos que se observan en el tejido de conducción del paciente lúpico en autopsia.¹⁻²

Por medio de la biopsia endomiocárdica se han podido demostrar miocarditis agudas secundaria a (LES), encontrándose linfocitos atípicos y a nivel del suero la presencia de anticuerpos antifosfolípidos.¹¹

Se han reportado casos de pacientes con LES, con fiebre, presencia ecocardiográfica de aneurisma ventricular izquierda y disminución de la contractibilidad, secundaria a inflamación miocárdica, cuyos signos y síntomas desaparecieron 2 meses después del uso de antiinflamatorio esteroideo.¹²

El infarto del miocardio en niños con Lupus Eritematoso ha sido reportado, asociado a síndrome antifosfolípido, ocurriendo por trombosis a nivel de las coronarias, semejando ser secundarias a fenómenos arteroescleróticos sin ser de este tipo u origen.¹³

ENDOCARDIO.-

La endocarditis atípica verrucosa de Libman Sack ha sido la lesión cardiovascular del lupus, que ha recibido mayor atención y estudio.¹

Las vegetaciones de Libman Sack, son usualmente asintomáticas. El involucramiento a nivel valvular es crónico semejándose a las lesiones valvulares de la enfermedad reumática crónica (cardiopatía reumática).¹⁴

Los hallazgos típicos de las lesiones valvulares incluyendo: engrosamiento y nodulación valvular (vegetación no bacteriana), pobre coaptación y regurgitación valvular. La estenosis valvulares es rara.¹⁴

Las lesiones verrucosas son estériles, fibrinofibrinosas, suelen desarrollarse en cualquiera de las cuatro válvulas, pero afecta preferentemente la válvula mitral y aorta produciendo insuficiente.¹⁵

En pacientes con lupus eritematoso, asociado al síndrome antifosfolípido, se ha observado no solo afectación de la válvula mitral y aórtica, sino también de la válvula tricúspide, produciendo insuficiencia de la misma, además pudo observarse en estudio ecocardiográfico, aumento de la masa ventricular izquierda.¹⁶

En estudios ecocardiográficos se han observado trombos a nivel de la hojuela posterior de la mitral en sístole, con prolapso de la misma, en mujeres quienes se presentaron con datos de isquemia cerebral y en los cuales tenían elevados

niveles de anticuerpos antifosfolípidos.¹⁷

El Síndrome Antifosfolípido, el cual se asocia a LES, es definido como la presencia de anticuerpos antifosfolípidos en el suero, lo que provoca trombosis venosa y arterial, trombocitopenia y en las adolescentes y adultas jóvenes, abortos recurrentes.^{5,18} Este anticuerpo antifosfolípido prolonga in vitro el tiempo de protrombina y de coagulación, pero en vivo se asocia a fenómenos trombóticos, a este factor es él que se le ha denominado "Anticoagulante Lúpico".¹⁹

La importancia de los anticuerpos antifosfolípidos en la endocarditis verrucosa de Libman Sack es la presencia de trombos a nivel de las estructuras cardíacas, que pueden determinar embolias cerebrales recurrentes, además de que en estos casos el riesgo de trombo a cualquier nivel es mayor.¹³

ENVOLVIMIENTO VASCULAR.-

La afectación vascular, afecta tanto las arterias como las venas.

Arterial.-

Sobretudo a nivel coronario su afectación es rara, y en ocasiones puede producir anomalías de los pequeños vasos intramurales del corazón, produciendo necrosis focal fibroide y oclusión trombótica en pacientes jóvenes, presentando un cuadro clínico de infarto de miocardio en aquellos casos asociados a síndrome antifosfolípidos.²⁰ Se ha reportado arteritis a nivel de nodo sinusal y atrioventricular produciendo disturbios del ritmo y de la conducción en estos pacientes.²¹

Otra alteración vascular es a nivel de la vasculatura pulmonar, donde algunos paciente con L E, en un estudio de seguimiento para evaluar presión pulmonar, en un periodo de 5 años se reportó progresión de la hipertensión pulmonar, al evaluar ecocardiográficamente a estos pacientes periódicamente, donde se calculó la resistencia pulmonar, presión pulmonar y gasto cardíaco.²²

La hipertensión sistémica, es común en pacientes con lupus con enfermedad renal, siendo esta la mayor causa de cardiomegalia e insuficiencia cardíaca.

De mayor impacto son los fenómenos trombóticos de la circulación arterial, siendo frecuentes los infartos cerebrales asociados a la presencia de anticuerpos anticardiolipénico.²⁵ La sola presencia de estos anticuerpos, determinan el riesgo futuro de estos pacientes para los

accidentes cerebrales.

Venosa.-

Se presenta trombosis a nivel de las extremidades, tanto de las superiores como en las profundas de las extremidades inferiores.²³ Hay afectación también a nivel enal, porta y la vena central de la retina.²⁴

HIJOS DE MADRES LUPICAS.-

Un 30% de los hijos de madres que padecen LES, presentan anomalías en el ritmo cardíaco al nacer.²⁶

Esta complicación o anomalía es el bloqueo auriculoventricular completo, el cual puede manifestarse antenatalmente con insuficiencia cardíaca, hydrops fetal, fibroelastosis endocárdica y en ocasiones con pericarditis fibrinosa.²⁷⁻²⁸

En estudio inmunogenético realizado en la Universidad de Helsinki, en madres con lupus e hijos con bloqueos AV, se determinó la presencia de antígeno de histocompatibilidad HLA B 8 y Dr 3 significativamente más frecuente elevados que en los controles sanos.²⁹

La enfermedad cardiovascular es una de las causas de morbimortalidad en pacientes con LES, sin embargo, cuando se analizan los factores asociados a la mortalidad en paciente con la enfermedad, en un estudio prospectivo se observó que el daño renal, la trombocitopenia en los pacientes con síndrome antifosfolípido y el involucramiento pulmonar son las complicaciones que se asocian a mortalidad más frecuentemente.³¹ Aun la hipertensión arterial y la esquemia cardíaca se asociaron significativamente a la muerte, pero solo en un análisis variado.³¹

REFERENCIAS

- 1.- Bernadine H, Bulkley J, O'Neal H. The Heart and Collagen Vascular Disease. The Heartcap 1991; 71:1567
- 2.- Merssling A, Rolhfield N. Sytemic Lupus Erythematosus in Childhood. Analysis of 42 cases with comparative data on 200 adult cases followed currently. Pediatrics 1968; 42: 37
- 3.- Miller K B, Schawartz R S. Familial abnormalities of supressor cell function in Systemic Lupus Erythematosus. N. Engl Jmed 1989; 303: 803
- 4.- Cleland L G, Bell D A, William M, Saurina BC. Familial lupus, family studies of HLA and serologic findings. Arch Rheum 1978; 21: 183
- 5.- Hojunk M, George J, Ziporen L, Schoenfeld K. Heart valve involvement (Libman Sack endocarditis) in the antiphospholipid syndrome. Circulation 1996; 93 (8); 1579-87
- 6.- Hejtmancik M R, Wright J C, Quint R, Jenning FL. The cardiovascular manifestations of Systemic Lupus E. Am Heart J 1994; 68: 119.
- 7.- Carlos Pérez Treviño. Enfermedad del Pericardio. Cardiología Pediátrica, Clínica y cirugía. Salvat Editores, Barcelona 1975, Cap. 64: 926-27
- 8.- Alexander Nadas. Enfermedades del pericardio. Editora Panamericana, Ciudad de Mexico 1975, Cap II: 250
- 9.- Klascman P C, Bulkly B H, Hulchinns G M. The changing spectrum of purulent pericarditis. An 86 year autopsy experience in 200 patients. Am J. Med 1977; 63: 666
- 10.- Bergen S S Jr. Pericardial effusion, a manifestation of Systemic Lupus Erythematosus. Circulation 1960; 22: 144.
- 11.- Fowler N. Las cardiomiopatías secundarias en enfermedades del miocarido. Salvat Ed, Barcelona, 1977; 315
- 12.- Frostaci A, Gentiloni. M, Caldarulo M. Acute myocarditis and left ventricular aneurysm as presentation of Sistemic Lupus Erythematosus. Chest 1996; 109;1 282-84
- 13.- Miller D J, Maisch S A, Pérez M D, Kearney DL, Feltes T F. Fatal myocardial infarction in an 8 year old girl with Systemic Lupus. J. Rheumatol 1995; 22: 4 768-73
- 14.- Salas E. Raynaud's Phenomena and secondary antiphospholipid antibody syndrome. J. Card Surg 1995 ; 10 (2) : 133-915
- 15.- Bulkcy B H, Roberts W C. Systemic L. E. as a cause of severe mitral regurgitation a new problem in an old disease. Am J. Cardiology 1975 ; 35: 305
- 16.- Metz D, Jolly D, Gracient R J, Penara Forte J L, Nazeyrollos P, et al. Echocardiography in SLE. Chest 1991;

98: 34-40

- 17.- Frilhan M S, Garten P, Tock R R. Focal cerebral ischemia and antiphospholipid antibodies: a case for cardiac embolism. *Acta Neurol Scand* 1994; 90: 6417-23
- 18.- Amigo M C. El síndrome anticardiolipina y su relación a los padecimientos cardiovasculares. *Arch Inst Card Mexico* 1987; 57: 349-50
- 19.- Much J R, Herbstdk- Rapaport I. Trombosis in patients with the lupus anticoagulant. *Ann Int Med* 1980; 92:156-59.
- 20.- Hamsten A, Norberg T, Bjorkholm M. Antibodies to cardiolipin in young survivors of myocardial infarction: an association with recurrent cardiovascular events. *Lacet Int* 1965; 63: 402
- 21.- James T N, Rupe C E, Monto R W. Pathology of the cardiac conduction system in systemic Lupus E. *Am Int* 1965; 63: 402-
- 22.- Winslow T M, Ossipov M A, Tazio G, Simpson J S, Redberg N F, Schiller N B. Five year follow up study of the prevalence and progression of pulmonary hypertension in Systemic Lupus E. *Am Heart J* 1995; 129 (3): 510
- 23.- Elias M, Eldor A. Tromboembolism in patients with lupus like circulating anticoagulant. *Arch Int Med* 1982; 144: 510.
- 24.- Hughes G R V, Harris E, Gharani A E. Antiphospholipid antibodies. *Inmunology of the rheumatic disease New York Plenum Medical* 1985; 251-70.
- 25.- Harris E, Charavi A E, Asherson R A. Cerebral infarction in Systemic Lupus, associated with anticardiolipin antibodies. *Clin Exp Rheumatology* 1984; 2: 47-5
- 26.- Systemic Lupus in the newborn. Editorial. *Lancet* 1979;1: 859.
- 27.- Allenburger K M, Ledzimak M, Rogér M L, Hernández J. Congenital complete heart block associated with hydrops fetalis. *Pediatrics* 1977; 91: 618
- 28.- Doshon P, Smith B. Congenital pericarditis due to maternal Lupus Erythematosus. *Pediatrics* 1980; 96: 699
- 29.- Julkuner H, Siren M K, Kraja R, Ruki P, Fuman C, Kaskinmies S. Maternal HLA antigen and antibodies to SS A/Ro and SS: B / LA. Comparison with Systemic Lupus and primary Sjogren Syndrome. *Br J Rheumatol* 1985; 34(10): 195
- 30.- De Inocencia J, Lovell D. Cardiac function in Systemic Lupus E. *J Rheumatol* 1994; 21: 47-56
- 31.- Abu Shakra M, Urowitz M B, Gladman D D, Gouh J. Mortality studies in Systemic Lupus Erythematosus. Results from a single center predictor variable for mortality. *J Rheumatol* 1995; 22(7): 65-70.