

## ESCLEROSIS SISTEMICA COMPLICADA CON SINCOPE Y BLOQUEO AV COMPLETO

FRANCISCO FEMENIA, MAURICIO ARCE, MARTIN ARRIETA

*Unidad de Arritmias, Departamento de Cardiología, Hospital Español de Mendoza*

**Resumen** La esclerosis sistémica es una compleja enfermedad que afecta el tejido conectivo, el sistema vascular y el sistema inmunológico, y se caracteriza por fibrosis cutánea y de órganos viscerales. Los bloqueos de rama y los hemibloqueos se presentan en el 25 a 75% de los casos y constituyen predictores independientes de mortalidad. Los bloqueos auriculoventriculares de segundo o tercer grado son muy raros. Presentamos el caso de una mujer de 47 años de edad, con diagnóstico de esclerosis sistémica, quien presenta episodio sincopal secundario a bloqueo auriculoventricular completo con necesidad de implante de marcapasos definitivo.

**Palabras clave:** esclerosis sistémica, síncope, bloqueos auriculoventriculares

**Abstract** *Systemic sclerosis complicated with syncope and complete AV block.* Systemic sclerosis is a complex disease that affects the connective tissue, the vascular system and the immune system. It typically produces skin and organ fibrosis. Cardiac bundle branch blocks and fascicular blocks occur in 25-75% of the cases and were found to be independent predictors of mortality. Second and third degree atrioventricular block are very rare. We present the case of a 47 year-old female with diagnosis of systemic sclerosis, presented with syncope secondary to complete atrioventricular block requiring permanent pacemaker implantation.

**Key words:** systemic sclerosis, syncope, atrioventricular blocks

La esclerosis sistémica (ES) es una compleja enfermedad de origen autoinmune, caracterizada por fibrosis generalizada y compromiso microvascular, resultando en isquemia tisular y autoanticuerpos contra varios antígenos celulares. De acuerdo con la intensidad de afectación de la enfermedad, se la clasifica en 2 subgrupos: a) esclerosis cutánea limitada (ECL), donde la fibrosis está limitada a manos, brazos y cara, asociada a fenómeno de Raynaud, y b): esclerosis cutánea difusa (ECD) con afectación de áreas extensas de la piel y compromiso de uno o más órganos internos (pulmón, corazón, tracto digestivo y riñón)<sup>1-3</sup>.

La afectación cardíaca primaria más frecuente es pericarditis con o sin derrame pericárdico. La presencia de arritmias cardíacas, trastornos de conducción y cardiomiopatía con distintos grados de insuficiencia cardíaca son poco frecuentes y ensombrecen el pronóstico de la enfermedad<sup>4-6</sup>.

**Caso clínico**

Mujer de 47 años, con diagnóstico de ES los tres años previos, presentando como primera manifestación fenómeno de Raynaud, esclerosis cutánea y durante su evolución fibrosis pulmonar; fue tratada con ciclofosfamida, con buena respuesta

terapéutica. Al momento de su internación se encontraba en tratamiento con corticoides y omeprazol.

La paciente refiere que cuatro días previos a su internación presentaba importante cansancio físico que le impedía realizar sus tareas habituales. Es internada por episodio sincopal de reposo y sin pródromos, con una duración aproximada de 15 minutos y recuperación espontánea posterior. En la sala de emergencias le constatan bradicardia extrema por lo que es derivada a la unidad coronaria. Al ingreso la paciente se encuentra consciente, orientada en tiempo y espacio, frecuencia cardíaca de 30 latidos/min y presión arterial de 120/85 mm Hg. En el examen clínico se destaca la presencia de esclerodactilia y úlceras en falanges distales, esclerosis cutánea en ambas manos (Fig. 1), piel de tronco y región periumbilical. Los exámenes respiratorio, cardiovascular (salvo bradicardia extrema) y neurológico fueron normales. El electrocardiograma de superficie demuestra bloqueo AV completo (Fig. 2A), iniciándose infusión continua con isoproterenol, recuperando el ritmo sinusal con bloqueo AV de 1° y bloqueo completo de rama izquierda. (Fig. 2B). La Rx de tórax y las pruebas complementarias de laboratorio incluidas enzimas cardíacas, fueron normales. La paciente no presentaba datos epidemiológicos positivos para enfermedad de Chagas. El ecocardiograma transtorácico no demostró afectación pericárdica ni trastornos segmentarios de la contractilidad, con volúmenes y diámetros sistodiastólicos en límites normales, fracción de eyección ventricular izquierda del 62%, sin evidencias de hipertensión pulmonar. Se decide el implante de marcapasos definitivo (*Marquis DR, Medtronic Inc, MN, USA*), el que se realiza el mismo día del ingreso, sin complicaciones. El alta médica se decide a las 24 h en buenas condiciones.

Durante el período de seguimiento la paciente se encuentra en buen estado general, no ha repetido episodios sincopales y durante los controles del marcapasos, alterna ritmo propio con ritmo de marcapasos. (Fig. 2C)

Recibido: 5-III-2010

Aceptado: 22-VI-2010

**Dirección Postal:** Dr. Francisco Femenia, Hospital Español de Mendoza, Av. San Martín 965, 5501 Godoy Cruz, Mendoza, Argentina  
Fax: (54-261) 449-0341 e-mail: femeniavf@hotmail.com

## Discusión

Alrededor de un 25% de los pacientes con ES, presentan algún grado de afectación cardíaca, pero el desarrollo de bloqueo AV es muy raro. El compromiso miocárdico se produciría por el desarrollo de fibrosis miocárdica,



Fig. 1.- Hiperqueratosis y engrosamiento de pliegues de ambas manos, con ulceraciones en falanges distales.

Figura en color en la versión *on line*

distribuida en forma de parches en ambos ventrículos, afectándose la contracción y relajación cardíaca, con diferentes grados de insuficiencia sistodiastólica<sup>4, 5, 7</sup>.

Durante el curso de la enfermedad pueden desarrollarse arritmias ventriculares o supraventriculares, generalmente asintomáticas<sup>8, 9</sup>. El sistema eléctrico de conducción (SEC) sería dañado directamente por la ES, describiéndose anticuerpos contra el SEC, desarrollándose un proceso degenerativo y de fibrosis progresiva, lo que determinaría distintos grados de bloqueos AV y bloqueo de rama. Los bloqueos AV de alto grado son poco frecuentes (< 2%) y en algunos casos pueden preceder a la aparición de las lesiones cutáneas. Son sintomáticos y se los considera como un factor de riesgo independiente de mortalidad ya que empeoran el pronóstico de la enfermedad y su evolución; sin tratamiento específico es fatal<sup>10</sup>. Su prevalencia aumenta en pacientes de edad avanzada y en aquellos con afectación visceral, afectación pulmonar o que se encuentren con tratamiento antiarrítmico. La paciente descrita, presentaba un bloqueo bifascicular (bloqueo AV de 1° y bloqueo completo de rama izquierda) de tiempo indefinido, pero sin mediar causa alguna evolucionó rápidamente a un bloqueo AV completo sintomático, requiriendo del implante de un marcapasos definitivo. En esta enfermedad hasta un 20% de los pacientes presentan bloqueo AV de 1°<sup>11</sup>.

En autopsias de pacientes con ES, fallecidos luego de bloqueo AV completo, Roberts y col<sup>10</sup> encontraron procesos degenerativos y fibrosis en ambas ramas del SEC y James<sup>12</sup> observó en 8 autopsias de pacientes con ES gran afectación a nivel del nódulo sinusal, nódulo AV y la porción perforante del haz de His, con un contenido mayor de colágeno al compararlo con autopsias de pacientes sin ES.

En esta paciente no encontramos, ni por la clínica ni por la evaluación ecocardiográfica, otra afectación miocárdica evidente en el contexto de la ES, por lo que hipotéticamente el SEC ha sido más vulnerable al proceso fibroso y degenerativo de la enfermedad.

El presente informe tiene como objetivo enfatizar que el compromiso cardíaco en la ES, especialmente ante la

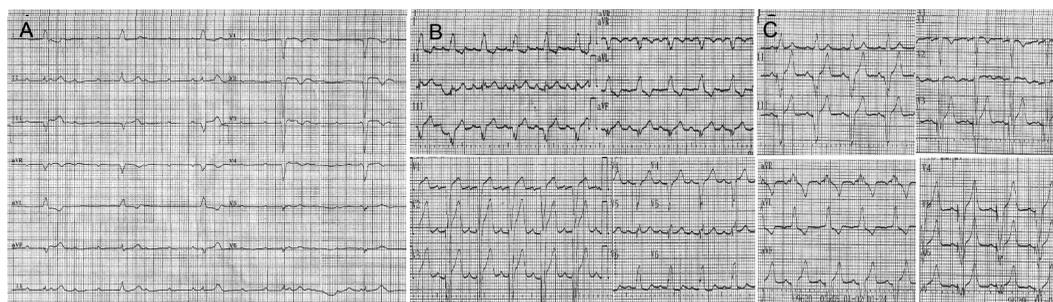


Fig. 2.- Electrocardiograma de 12 derivaciones. A) Bloqueo AV completo al ingreso a unidad coronaria. B) Infusión con isoproterenol y recuperación de la conducción AV con bloqueo AV de 1° y bloqueo completo de rama izquierda de tipo divisional. C) Estimulación cardíaca permanente luego del implante del marcapasos

presencia de algún grado de afectación del SEC, puede tener serias complicaciones, por lo que estos pacientes deben ser cuidadosamente observados durante la evolución de la enfermedad.

**Conflictos de interés:** No existen conflictos de interés.

## Bibliografía

- Gabrielli A, Avvedimento EV, Krieg T. Scleroderma. *N Engl J Med* 2009; 360: 1989-2003.
- Le Roy EC, Black C, Fleischmajer R, et al. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. *J Rheumatol* 1988; 15: 202-5.
- Korn J. Scleroderma: A treatable disease. *Cleve Clin J Med* 2003; 70: 954-68.
- Champion HC. The heart in scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am* 2008; 34: 181-90.
- Allanore Y, Meune C, Kahan A. Outcome measures for heart involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology* 2008; 47 Suppl 5: 51-3.
- Galve E, Ordi J, Candell J, Soler Soler J. Patología del corazón de origen extracardiaco (VI) Enfermedades del tejido conectivo y corazón. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 232-42.
- Grinberg A, Sabate D, Sarano J, Alvarez C. Enfermedad cardíaca grave en la esclerosis sistémica. *Medicina (Buenos Aires)* 2004; 64: 442-4.
- Singh A, Singh TP, Saxena MB. Ventricular tachycardia, an unusual presenting symptom of scleroderma. *Heart* 1974; 36: 107-10.
- Oram S, Stokes W. The heart in scleroderma. *Br Heart J* 1961; 23: 243-59.
- Seferovic PM, Ristic AD, Maksimovic R, et al. Cardiac arrhythmias and conduction disturbances in autoimmune rheumatic diseases. *Rheumatology* 2006; 45: 39-42.
- Roberts N, Cabeen W. Atrioventricular nodal function in progressive systemic sclerosis: electrophysiological and morphological findings. *Br Heart J* 1980; 44: 529-33.
- James TN. De subitaneis moribus. VIII. Coronary arteries and conduction system in scleroderma heart disease. *Circulation* 1974; 50: 844-56.

-----

*En el día de hoy ha concluido el Semanario con la publicación de la extensa carta de Benjamín Franklin dirigida a una señora reflexionando sobre el Arte de tener sueños agradables, iniciada en el número 179 (miércoles 26 de febrero). El señor Franklin, considerando muy importante y beneficioso tener sueños agradables recomienda, en síntesis: conservar la salud procediendo con templanza y haciendo ejercicios que han de preceder a la comida; comer bien y con moderación, perfeccionando el arte de la cocina, renovar constantemente el aire del cuarto donde se duerme, recodando con respecto a este último consejo que Matusalén vivió durmiendo al aire libre. Sus consideraciones, muy minuciosas se extienden a la ropa de la cama, las almohada, etc., pero en definitiva no se le escapa al autor que una de las razones o causas para un bueno y agradable sueño es el tener una buena conciencia, con lo que este arte, según lo quiere el señor Franklin, se convierte en uno de los más difíciles que conozco.\**

Alberto M. Salas (1915-1995)

*Diario de Buenos Aires 1806-1807.* Buenos Aires: Sudamericana, 1981, p 50-51.

\**Semanario de Agricultura, Industria y Comercio*, IV, 235-236. Dirigido por Hipólito Vieytes. Publicado entre el 1-9-1806 al 25-6-1806 [Primera Invasión Inglesa]. Publicación reanudada el 24-9-1806; último número el 11-2-1807, tuvo 218 números.