

James R. Seibold, M.D.
Profesor & Jefe
División de Reumatología
University of Connecticut Health System
Farmington, Connecticut, USA

Problemas cardiovasculares en la esclerodermia

Las complicaciones cardíacas y pulmonares son la principal causa de muerte en la esclerodermia. En la esclerodermia el 10-15% de los pacientes presentan evidencias de hipertensión arterial pulmonar (PAH, alta presión sanguínea en los pulmones individualmente) y otro 10-15% de los pacientes presentan hipertensión pulmonar (presión arterial elevada en los pulmones por daño en los pulmones o insuficiencia cardíaca).

Las implicaciones pulmonares y cardíacas son sospechosas si la capacidad de ejercicio está disminuida – fatiga o respiración corta con la actividad física. Los pacientes afectados de esclerodermia están limitados por sus alteraciones musculo-esqueléticas características y se convierten en físicamente decondicionados como una característica intrínseca de su enfermedad de base. Un alto índice clínico de sospecha para hipertensión pulmonar es apropiado para todos los pacientes.

En general, PAH en la esclerodermia es menos sensible a las terapias modernas que otras formas del síndrome. Explicaciones posibles incluyen la aparición en pacientes ancianos a menudo en presencia de enfermedades pulmonares intersticiales concomitantes. Es posible que pacientes con esclerodermia sufran afecciones estructurales más severas de los vasos sanguíneos pulmonares o tengan una capacidad reducida o reserva en el corazón derecho para compensar la elevada resistencia vascular pulmonar. El diagnóstico precoz y la intervención deberían mejorar los resultados a largo plazo.

Controles regulares pueden marcar una gran diferencia y deben ser efectuados al menos una vez al año. Los elementos de control incluyen historia reciente teniendo en cuenta el nivel de actividad física y los mismos síntomas límite. La inexplicable retención de líquidos o evidencias clínicas en la auscultación del corazón son signos muy útiles. La mayoría de los pacientes con hipertensión pulmonar en la esclerodermia presentan los tests de función pulmonar anormales y ello puede reforzar la sospecha del médico. La ecocardiografía con Doppler (usando ondas sonoras para las imágenes de las cámaras del corazón) es un instrumento útil de control, aunque su precisión en la inicial, la más leve hipertensión pulmonar o en la fijación de una enfermedad pulmonar concomitante es inferior al 50%. Elevados niveles de serum NT-proBNP (péptido natriurético cerebral) pueden ser detectados en la sangre y deberían hacer considerar enfermedades sea del corazón derecho que del izquierdo. La caterización del corazón derecho queda como prueba diagnóstica definitiva y permite un diagnóstico más cuidadoso así como la exclusión de una disfunción oculta en el corazón izquierdo.

Todos los pacientes se benefician de simples medidas básicas como perder peso, cuidar el equilibrio de los fluidos, agentes para mejorar la eficacia del corazón, por ejemplo la dioxina, oxígeno y anticoagulantes suplementarios (para fluidificar la sangre). Una vez se ha optimizado la terapia médica, muchos pacientes obtienen ganancias significativas con el entrenamiento rehabilitador cardiopulmonar (CPRT) aunque esto requiere un estrecho seguimiento físico.

En los últimos años se ha asistido al desarrollo de una variedad de tratamientos que son altamente específicos para la fisiopatología de la PAH. Todas las formas de PAH comparten evidencias de disgregación del endotelio – células de fundamental importancia que recubren los vasos sanguíneos. Como resultado, hay una disminución en la producción de la prostaciclina y el óxido nítrico que relajan los vasos sanguíneos y se incrementa la liberación de constrictores endoteliales de los vasos sanguíneos.

Los agentes actuales autorizados para el uso en PAH en esclerodermia incluyen prostaciclina sintéticas; agentes que potencian los efectos del óxido nítrico (tipo V cyclic GMP phosphodiesteras e inhibidores); y agentes que bloquean la interacción del endotelio con sus receptores. Hay un gran interés en estudiar los beneficios de la combinación de las diversas terapias. Hay un creciente interés en medir sus beneficios en el uso en estadios tempranos de la enfermedad. Todos estos agentes son única y específicamente adaptados a cuestiones de los vasos sanguíneos de PAH.

Estos agentes son muy complejos y elegir el correcto tratamiento inicial requiere una experiencia considerable. Los Centros de Hipertensión Pulmonar son importantes para detectar la hipertensión pulmonar y elegir el plan correcto de tratamiento.

Estos fármacos son extremadamente caros. Las prestaciones sanitarias en los diferentes países influyen en la elección del tratamiento así como las características clínicas de cada paciente. Todas estas sustancias han sido desarrolladas por programas de gobierno que favorecen el desarrollo de fármacos para las enfermedades raras o "huérfanas". En parte, porque el "mercado" es pequeño, el coste para la prescripción es alto.

Todos estos tratamientos reducen la dificultad respiratoria, mejoran la capacidad de ejercicio y ralentizan el porcentaje de empeoramiento clínico.