

11237

111

209



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios de Postgrado
Hospital General "Centro Médico La Raza"

ALTERACIONES VALVULARES CARDIACAS
EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO
SISTEMICO EN POBLACION PEDIATRICA.

T E S I S

PARA OBTENER EL TITULO DE:
ESPECIALIDAD EN PEDIATRIA MEDICA

P R E S E N T A :

DR. GUSTAVO JOSE MENDOZA BERARDINELLY

Asesor: Dr. Juan Carlos Carpio Hdz.



IMSS
TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

México, D. F.

1996

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Escalante

REPUBLICA DE COLOMBIA
SECRETARÍA DE SALUD PÚBLICA
BOGOTÁ, D. C.
SEPTIEMBRE 27 1996
SERVICIOS
DE SALUD
PÚBLICA

[Handwritten signature]

CENTRO MEDICO LA ROSA
HOSPITAL GENERAL



Unidad de Estudios
e Investigación

ALTERACIONES VALVULARES CARDIACAS EN PACIENTES CON LUPUS

ERITEMATOSO SISTEMICO EN POBLACION PEDIATRICA.

**INVESTIGADOR RESPONSABLE:
DR. JUAN CARLOS CARPIO HERNANDEZ
MEDICO ESPECIALISTA ADSCRITO AL SERVICIO DE
CARDIOLOGIA PEDIATRICA
DEL H.G. C.M.R.**

**INVESTIGADOR ASOCIADO:
DRA. GUADALUPE LADRON DE GUEVARA
MEDICO ESPECIALISTA ADSCRITO AL SERVICIO DE
MEDICINA INTERNA DEL H.G. C.M.R.**

**DR. GUSTAVO J. MENDOZA BERARDINELLY
MEDICO RESIDENTE 3er AÑO PEDIATRIA MEDICA H.G. C.M.R.**

AGRADECIMIENTOS:

A Dios, por darme la vida y salud a mi a mi familia.

A mis padres que a pesar de la distancia recibí amor, educación, ejemplo y cariño en sus hijos; que Dios los conserve siempre.

A mis hermanos, Katia, Carmen y José Armando por darme todo su apoyo y cariño.

A mis maestros y compañeros que de alguna u otra manera cooperaron en mi formación.

INDICE

1.- INTRODUCCION	1
2.- MATERIAL Y METODOS	6
3.- METODOLOGIA	6
4.- RESULTADOS	10
5.- GRAFICOS	11
6.- DISCUSION	14
7.- CONCLUSION	15
8.- BIBLIOGRAFIA	16

INTRODUCCION

Las anomalías cardíacas constituyen una de las más importantes áreas involucradas en el proceso de enfermedad debida a lupus eritematoso sistémico, y una de las más difíciles de evaluar dada la presencia de cambios debidos a el lupus eritematoso sistémico (LES) contra las implicaciones asociadas al mismo.

Se atribuyó a Kaposi la primera descripción de lupus eritematoso sistémico, y fué Osler quién enfatizó la presencia de un número variable de manifestaciones viscerales de las cuales las más importantes son la endocarditis y la pericarditis.

En 1924 Liebman y Sacks reportaron cuatro casos de endocarditis verrugosa no bacteriana, la mitad de las cuales tenían manifestaciones cutáneas típicas de lupus eritematoso.

Numerosos síntomas cardíacos se encuentran frecuentemente presentes: hipertensión, angor pectoris, palpitaciones, falla cardíaca y pericarditis; que pueden ser confundidos con otro tipo de patología como espasmo esofágico, reflujo esofágico, pleuritis, enfermedad pulmonar obstructiva, neumonitis y osteocondritis entre otras.

La pericarditis puede ocurrir hasta en 25% de los pacientes con lupus eritematoso sistémico, sólo en escasas ocasiones el derrame puede ser de tales proporciones que cause un taponamiento cardiaco que requiera intervención quirúrgica, siendo posible además que la miocarditis se presenta en igual número de enfermos caracterizándose clínicamente por insuficiencia cardiaca, cardiomegalia, arritmias y presión del pulso estrecha.

Se ha documentado así mismo en forma reciente en los pacientes con lupus eritematoso sistémico infarto al miocardio; causa de muerte en alguno de ellos.

La endocarditis de Liebman-Sacks puede desarrollarse asintóticamente excepto por soplos cambiantes a la auscultación siendo con mayor frecuencia la válvula mitral la más afectada, seguida por la aórtica, la pulmonar y la tricúspide, a la endocarditis no infecciosa puede sobreponerse una infecciosa y puede presentarse afecciones vasculares como la tromboflebitis, arteritis, enfermedad arterial coronaria y defectos de conducción en el lupus neonatal, electrocardiográficamente expresados como cambios inespecíficos asociados a miocarditis y pericarditis, bloqueo de primer grado y bloqueo alto, las arritmias son inusuales en ausencia de miocarditis o alteración coronaria, siendo reportados también fibrilación auricular y bloqueo cardiaco completo.

El signo cardíaco de lupus neonatal es la bradicardia la cual solo ocasionalmente compromete la circulación, los defectos de conducción son generalmente bien tolerados en la mayoría, pero raramente el lupus neonatal puede ser seguido de la emergencia en el lupus eritematoso sistémico típica en la adolescencia.

La enfermedad cardíaca no ha sido bien caracterizada en paciente con lupus eritematoso sistémico y títulos altos de anticuerpos antifosfolípidos, durante un estudio prospectivo de la enfermedad cerebrovascular en enfermedad autoinmune y LES, once pacientes fueron identificados como síndrome de anticuerpos antifosfolípidos caracterizados por enfermedad valvular cardíaca significativa, infarto cerebral, trombosis venosa profunda y trombocitopenia (1); los pacientes fueron revisados por criterios de LES, estudios ecocardiográficos y medición de anticuerpos anticardiolipinas, VDRL y lupus anticoagulante; ocho de los once pacientes presentaron insuficiencia aórtica, dos de los cuales tenían asociado regurgitación mitral, tres pacientes sólo con regurgitación mitral; el análisis microscópico de una incisión quirúrgica valvular aórtica mostró endocarditis verrugosa típica de Liebman-Sacks.

En relación a las manifestaciones cardíacas en pacientes con anticuerpos antifosfolípidos, estudios recientes (2) reportan enfermedad valvular caracterizada por vegetaciones no bacterianas, engrosamiento valvular, insuficiencia aórtica y mitral y cambios fibrocalcificantes a nivel valvular (mitral) incluyendo prolapso, insuficiencia y regurgitación.

Se han documentado así mismo por Ecocardiograma Doppler y/o cateterismo cardiaco, las lesiones valvulares más frecuentes observadas en pacientes con LES (3) encontrándose en primer lugar el prolapso de la válvula mitral, seguido de regurgitación mitral, posteriormente regurgitación aórtica y estenosis aórtica y regurgitación aórtica juntas así como estenosis-regurgitación mitral; existen pocos estudios al respecto realizado únicamente en el extranjero.

El reconocimiento y asociación de alteración valvular y anticuerpos antifosfolpidos inició con un número de casos reportándose endocarditis verrugosa ó vegetaciones no bacterianas de la válvula mitral, asociadas con eventos de isquemia cerebral en pacientes con lupus anticoagulante.

La formación actual de trombos sobre válvula mitral y prótesis valvular mitral, ha sido también observada; estudios recientes realizados mediante Ecocardiograma reportan anomalidades estadísticamente más comunes en pacientes con títulos elevados de anticuerpos.

El tratamiento en pacientes LES y anticuerpos antifosfolpidos no ha sido estudiado adecuadamente, la insuficiencia valvular es tratada con intervención farmacológica adecuada y en raras ocasiones puede ser necesario recambio valvular en pacientes con anomalidades valvulares, en quienes han tenido eventos embólicos es recomendable el manejo por tiempo prolongado con warfarina, similarmente pacientes con trombos intracardiacos pudieran ser anticoagulados.

La trombosis coronaria podría ser manejada con anticoagulantes agregándose al usual régimen antiangina, sin embargo el reconocimiento de la trombosis arterial es problemático dada la presencia de trombocitopenia en los pacientes con anticuerpos antifosfolpidos.

Debe decidirse con precaución el uso de anticoagulantes en aquellos pacientes en los cuales ocurre trombosis continua no obstante la administración de anticoagulación adecuada, esteroides u otra terapia inmunosupresora pueden ser usados en un intento por suprimir la producción de anticuerpos antifosfolpidos, sin embargo no es una evidencia conduyente la eficacia de tal tratamiento.

Por todo lo comentado anteriormente nuestra mayor preocupación que nos llevó a realizar este estudio, identificar por Ecocardiograma Doppler el tipo de lesiones valvulares asociadas al lupus eritematoso sistémico en la población infantil de Hospital Centro Médico La Raza.

MATERIAL Y METODOS

En nuestro estudio incluimos 35 pacientes hombres y mujeres de edades de 0 a 16 años con diagnóstico de Lupus Eritematoso sistémico de acuerdo con los criterios de la ARA, en un periodo comprendido de 6 meses a partir de la aceptación de este estudio por la jefatura de enseñanza e investigación del Hospital Centro Médico La Raza.

Excluimos pacientes con LES que presentaban cardiopatías congénita simple o compleja.

METODOLOGIA

A todos los pacientes se les realizó exploración física con toma de signos vitales, exploración cardiológica; posteriormente se les realizó ecocardiograma Doppler-color con aparato toshiba sonolayer SASSA-270A equipado con transductor de 3.75 mhz, el estudio se llevó a cabo con estudios y procedimientos aceptados internacionalmente por la Asociación Internacional de Ecocardiografía para detectar valvulopatías y otros defectos cardiacos. Todos los estudios fueron grabados en videocassette VHS.

Todos estos parámetros fueron evaluados de acuerdo a los criterios de "PERLOFF" que se describirán posteriormente.

CRITERIOS MAYORES

- Auscultación: Chasquido meso o telesistólico y soplos telesistólico solo o en combinación en la punta del corazón.

- Ecocardiograma Bidimensional : Desplazamiento sistólico superior notable de las valvas mitrales con el punto de coaptación a nivel del plano anular o más alto.

- Desplazamiento sistólico superior de grado leve a moderado de valvas mitrales con: Rotura cordal, insuficiencia, mitral con doppler, dilatación del anillo.

- Ecocardiograma con fonocardiograma:
 - Desplazamiento sistólico superior de grado leve a moderado de las valvas mitrales con:

 - Chasquidos prominentes meso o telediastólico en la punta del corazón.

 - Soplo telesistólico o soplo holosistólico en la región apical de joven " ruido del tumor "

CRITERIOS MENORES

- Auscultación : Primer ruido cardiaco con un soplo holosistólico apical

- Ecocardiograma Bidimensional:
 - Desplazamiento sistólico superior aislado de grado leve a moderado de valva posterior de la mitral.
 - Desplazamiento sistólico superior moderado de ambas valvas mitrales, ecocardiograma mas historia clínica.
 - Desplazamiento sistólico superior de grado leve a moderado de las valvas mitrales con:
 - ataques neurológicos locales de amaurosis transitoria en el joven.
 - Pacientes de primer grado con criterios mayores.

DATOS INESPECIFICOS

Síntomas: Dolor precordial " atípico ", fatiga, laxitud, desvanecimiento, vértigo, síncope.

TRANSTORNOS PSICOLÓGICOS**Aspecto físico:**

Anormalidades de la caja torácica

Hipomastia

Electrocardiograma:

Inversión de la onda T en las derivaciones inferiores, de los miembros o derivaciones precordiales laterales.

Extrasístoles ventriculares en reposo, con ejercicio o ECG ambulatorio.

Taquicardia supraventricular.

Rayos X

Escoliosis, tórax excavado, tórax en quilla o ausencia de xifosis torácica.

Ecocardiograma bidimensional.

Desplazamiento sistólico superior leve de la valva anterior o de las valvas mitral anterior y posterior.

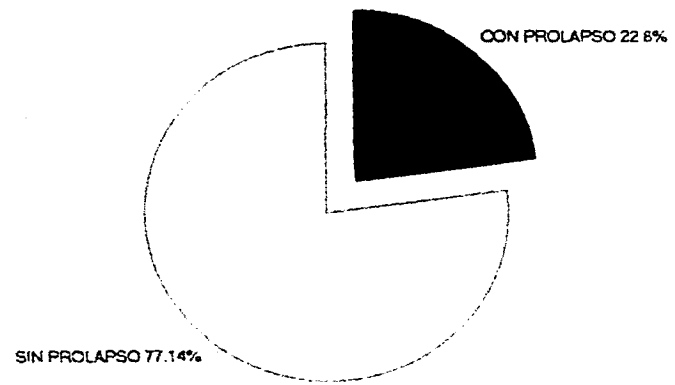
ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

RESULTADOS:

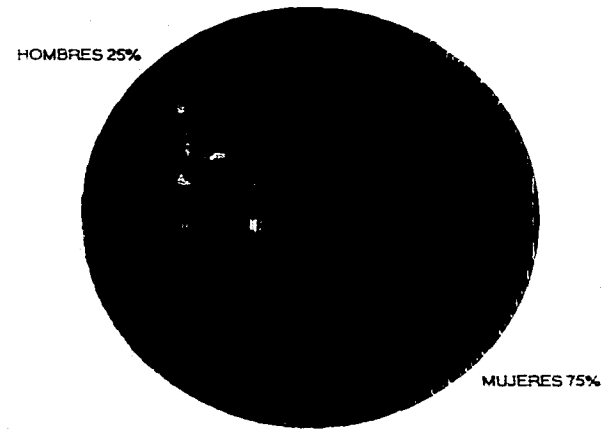
Se revisaron un total de 35 pacientes con sus respectivos expedientes y se seleccionaron por cumplir con los criterios de inclusión.

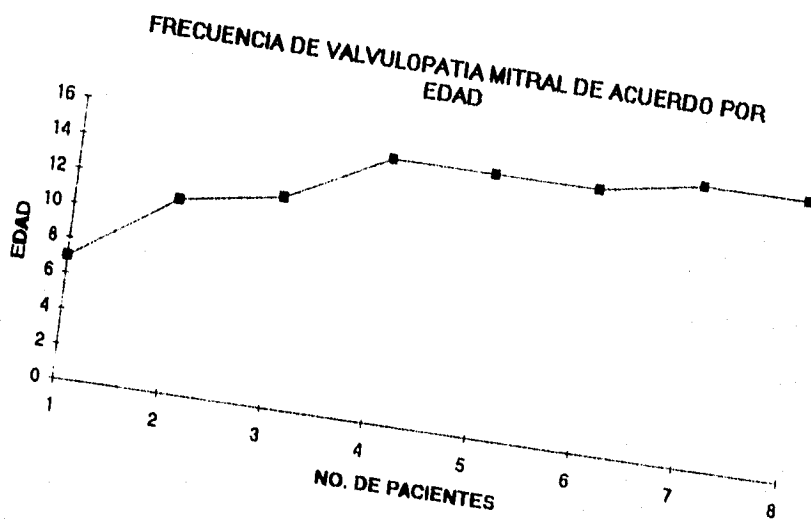
- Proporción de prolapso valvular en 35 pacientes con LES (ver gráfica 1).
- Proporción de afectación valvular de acuerdo con el sexo en los pacientes con LES (ver gráfica 2).
- Frecuencia de valvulopatía de acuerdo a la edad (ver gráfica 3).

PROPORCION DE PROLAPSO VALVULAR EN 35 PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO



**PROPORCION DE AFECTACION VALVULAR DE ACUERDO CON EL SEXO EN LOS PACIENTES
CON LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO**





DISCUSION

En este trabajo damos a conocer la prevalencia de valvulopatias con LES en la población pediátrica en nuestro medio (Hospital General Médico La Raza).

La válvula mitral es la más afectada por lo tanto consideramos que en todo paciente de LES debe estudiarse integralmente para poder detectar valvulopatía ya que su frecuencia en esta enfermedad es de un 25% aproximadamente.

CONCLUSION

1.- Los pacientes con LES presentan con mayor frecuencia prolapso de la válvula mitral que el resto de las cardiopatías en general.

2.- De los 35 pacientes estudiados 8 pacientes presentaron prolapso de la válvula mitral de grado leve sin insuficiencia de la válvula misma.

3.- El sexo predominante fue el femenino con respecto al masculino, relación 3:1

BIBLIOGRAFIA

- 1.- McCarthy DJ, Arthritis and Allied Conditions a Texto Reumatology. Philadelphia - London, Edit Lea I Febiged, 19 1022-1068.
- 2.- Lahita RG, Systemic Lupus Erythematosus, New York, 1987: 637
- 3.- Kelley, Harris, ruddy, Sledger. Textbook of Reumatology, End York, 1042-1115.
- 4.- Guadalajara Gaspar H., Muñoz CL., Cervantes L. , Zimbron González H., Cardiología. 4 Ed México DF, Edit. Méndez Cervantes, 1991: 603,671
- 5.- Rodriguez SR, Reumatología Pediátrica, México, D.F. Edit Interamericana - McGraw Hill, 1194 127-269
- 6.- Chartsh Ek, M. Lans D.O lockshein M.D. Aortic Insuficiency mitral Regurgitation in patients with Systemic LE and the Antiphospholipid Syndrome. AM. J. Med 1989 apr; 86 (4); 407-
- 7.- Baker R.A. MB, The Heart in Systemic Lupus Erythematosus, B. J. 1989; 299: 247-7
- 8.- Karin V, Straton MD, Smiths, Et. Al., Clinically Signif Valvular Heart Disease in Systemic Lupus Erythematosus . th
- 9.- Stuart D, Kaplan M.D. Elliot K, Et Al Cardiac Manifestations the Antiphospholipid Syndrome. American Heart Journal 123 Nov. 1992: 1331-38

- 10.- Harries EN; Dungan DD, An Autopsy Case of Congenital Compl Heart Block in a Newy Born of a Mother with SLE, *Pediatr Cardiol*, 1988; 9(3)157-61
- 11.- Alarcón-Segovia D. Deleze M, Oria CV et al. Antiphospholipid Syndrome. *J Rheumatol* 1989; 16:482
- 12.- Alarcón-Segovia D. Deleze M, et al Antiphospholipid Syndrome Systemic Lupus Erythematosus *Medicine*. 1989; 68: 353-653
- 13.- Harries ENHughes GRV, Wasner ck, et al. Diagnostic and therapy Problems in two patient with antiphospholipid antibodies, heart valve lesions, and transient ischaemic attacks, *ANN Rheum, Dis*; 1988 Nov. 47 (11): 947-53.
- 14.- Lehman TJA, Mc Curdy DK, Dinant HJ; et al. Thrombotic Endocarditis and Lupus Anticoagulant A Pathogenic Possibility Idiopathic Rheumatic Type Valvular Heart Disease. *Arch Pathol Med*. 72, 1989 Apr; 113 (4) 350-3.
- 15.- Gliddens RS., Jacobs JC Oats J, et al, A Ischemic Heart Disease SLE a Retrospective Study of 65 Patients Treated with Prednisolone. *JP Med*; 1989 Sep-oct, 28(5), 599-603.
- 16.- Lie JT, Vasculopathy in the Antiphospholipid Syndrome: Trombosi or Vasculitis or Both ? *J. Rheumatol* 1989; 16: 713-5
- 16.- Harris EN, Gharavi AE, Hughes GR, Antiphospholipid Antibodies. *Clin. Rheum Dis*. 1985; 11:591-609.
- 17.- Benach JL; Steere AC. Association of Lupus Anticoagulant with Severe Heart Disease in SLE. *J. Rheumatol*, 1988 Apr, 15(4), 597-600.