

Hallazgos ecocardiográficos en la esclerodermia sin antecedentes cardiovasculares

Echocardiographic Findings in Scleroderma without History of Cardiovascular Disease

MARTÍN BECK^{†,1,2}, ADRIÁN LESCANO^{MTSAC,1}, GASTÓN GÓMEZ¹, ALEJANDRO NISTCHEL¹, ALEJANDRO SALVATIERRA¹, FERNANDO DE VALAIS¹

Recibido: 30/04/2013

Aceptado: 07/08/2013

Dirección para separatas:

Dr. Martín Beck
Sanatorio San José
Servicio de Ecocardiografía y
Hemodinamia
Sánchez de Bustamante 1674
(1425) CABA

RESUMEN

Introducción

La esclerodermia es una enfermedad del tejido conectivo que se caracteriza por extensa fibrosis cutánea y de diversos órganos. La insuficiencia cardíaca y la hipertensión pulmonar son síndromes cardiovasculares asociados con esta entidad que determinan pronóstico. La ecocardiografía Doppler cumple un papel fundamental en el examen anatómico y funcional de las estructuras cardíacas en la esclerodermia y permite el diagnóstico de alteraciones incipientes, en la relajación o la mecánica segmentaria ventricular, entre otras, además de la evaluación de la presencia y el grado de hipertensión pulmonar.

Objetivo

Describir los hallazgos ecocardiográficos relevantes en pacientes con diagnóstico de esclerodermia sin antecedentes cardiovasculares.

Material y métodos

Estudio de corte transversal y descriptivo de 46 pacientes con diagnóstico establecido de esclerodermia, que asistieron al laboratorio de ecocardiografía por control de rutina. Se realizó el análisis del ventrículo izquierdo (VI) que comprendió función sistólica (FSVI) a través de la fracción de eyección (FEy) y se definió deterioro de la FSVI ante una FEy < 50%, determinación de diámetro sistólico (DS) y diastólico (DD), espesores parietales, asinergias regionales (AR), función diastólica (ondas E y A, relación del flujo transmitral), que se definió como normal, tipo I (alteración de relajación), tipo II (seudonormal) y tipo III (restrictivo), y Doppler tisular septal y lateral con ondas S, E y A, relación E/E'. En la aurícula izquierda (AI) se cuantificó el área en cm²; se consideró dilatación ante valores > 20 cm². En el ventrículo derecho se evaluó función sistólica (FSVD) cualitativa, TAPSE (excursión del anillo tricuspídeo), diámetro diastólico (DDVD) a nivel basal, Doppler tisular lateral (DTVD) con determinación de ondas S, E y A, función diastólica (FDVD) por ondas E y A y relación del flujo tricuspídeo. Se calcularon la presión pulmonar sistólica (PPS) a través de la suma del gradiente del reflujo tricuspídeo y la presión de la aurícula derecha (diámetro de la vena cava inferior y colapso inspiratorio). Se evaluó la presencia de valvulopatías significativas.

Resultados

La edad media de los pacientes fue de 50 ± 7,7 años, el 84% de sexo femenino, el 26% tenía hipertensión arterial y el 24%, tabaquismo. Entre los hallazgos ecocardiográficos se observaron: FSVI conservada en el 98%, FEy promedio del 62 ± 9,95%, *septum* interventricular de 9,7 ± 2 mm, DDVI de 43 ± 8,5 mm, AR en el 2% (n = 1); la FDVI fue normal en el 48%, tipo I en el 44%, tipo II en el 2% y tipo III en el 4%. El DTVI presentó una onda S promedio de 11 ± 0,16 cm/seg y valores < 11 en el 45%, con una relación E/E' de 5 (0% > 10). El área promedio de la AI fue de 18 ± 3,1 cm² y se observó dilatación en el 24%. VD: FSVD normal en el 96% (n = 44), DDVD de 32 ± 3,6 mm, TAPSE 24 ± 3,1 mm, trastorno de relajación del VD en el 26%, onda S DTVD 14 ± 2,1 cm/seg; la PPS promedio fue de 40 mm ± 11,7 Hg con un rango de 25-110 mm Hg y con diagnóstico de hipertensión pulmonar en el 48% (n = 22). El incremento de los valores de PPS ≥ 50 mm Hg (moderada-grave) alcanzó el 15% (n = 7). Se halló derrame pericárdico en 4 pacientes. No se observaron valvulopatías significativas.

Conclusiones

Entre los hallazgos ecocardiográficos de los pacientes con esclerodermia sin antecedentes cardiovasculares se observó una prevalencia elevada de disfunción diastólica leve del VI y del VD, dilatación de la AI, disminución de la onda S en el DTVI (menor contracción longitudinal regional) y un porcentaje elevado de hipertensión pulmonar (48%).

REV ARGENT CARDIOL 2014;82:105-109. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v82.i2.4031>

MTSAC Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

[†] Para optar a Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

¹ Sanatorio San José, Buenos Aires

² Hospital General de Agudos "Dr. Cosme Argerich", Buenos Aires

Palabras clave > Ecocardiografía - Esclerodermia - Doppler tisular

Abreviaturas >

AI	Aurícula izquierda	FSVD	Función sistólica del ventrículo derecho
AR	Asinergias regionales	FSVI	Función sistólica del ventrículo izquierdo
DTVI	Doppler tisular del ventrículo izquierdo	PPS	Presión pulmonar sistólica
FDVD	Función diastólica del ventrículo derecho	TAPSE	Excursión sistólica del plano del anillo tricuspídeo (del inglés, <i>tricuspid annulus plane systolic excursion</i>)
FDVI	Función diastólica del ventrículo izquierdo	VN	Valor normal
FEy	Fracción de eyección		

INTRODUCCIÓN

La esclerodermia sistémica es una enfermedad del tejido conectivo que se caracteriza por extensa fibrosis cutánea y de diversos órganos, como los pulmones, los riñones y el corazón.

Las manifestaciones cardíacas ocurren en el 15% al 35% de los pacientes, (1) aunque la mayoría de estos permanecen en forma subclínica. (2)

Los hallazgos cardiovasculares más frecuentes son hipertensión arterial, insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar.

Entre las manifestaciones cardiovasculares asociadas se destacan la pericarditis, el derrame pericárdico, la fibrosis miocárdica, la insuficiencia cardíaca, la miocarditis, la enfermedad microvascular, los trastornos de conducción, las arritmias y, con menos frecuencia (en casos raros), afectaciones valvulares. (3)

El desarrollo de daño cardíaco es un indicador de mal pronóstico de la enfermedad y se utiliza en reumatología para definir conductas terapéuticas. (4)

La ecocardiografía Doppler permite el examen anatómico y funcional de las estructuras cardíacas, y es de gran utilidad en la evaluación de la esclerodermia, dado que permite estimar la función y los diámetros de las cavidades, los flujos endocavitarios, la presencia y el grado de hipertensión pulmonar, así como establecer el diagnóstico de alteraciones incipientes en la relajación o en la contracción segmentaria ventricular. Este estudio se desarrolló con el objetivo de describir los hallazgos ecocardiográficos relevantes en un grupo de pacientes con diagnóstico de esclerodermia sistémica y sin antecedentes cardiovasculares.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio observacional, transversal y descriptivo de 46 pacientes consecutivos con diagnóstico establecido de esclerodermia sistémica que asistieron, derivados de un consultorio especializado para un control de rutina, al laboratorio de ecocardiografía del Sanatorio San José los días 15 y 16 de octubre de 2010.

A todos los pacientes se les realizó un ecocardiograma bidimensional y Doppler color, según las recomendaciones de la American Society of Echocardiography. (4)

En el ventrículo izquierdo se evaluó la función sistólica a través de la fracción de eyección (FEy) (medida por método de Simpsons biplanar); se definió deterioro de la FSVI con FEy < 50%, diámetro sistólico, diastólico (VN < 55 mm) y espesores parietales (VN < 12 mm), medidos en modo M, desde la vista paraesternal izquierda y se evaluó la presencia

de asinergias regionales (AR) en las vistas paraesternales y en las 3 vistas apicales (4, 2 y 3 cámaras).

En la aurícula izquierda se determinaron el diámetro anteroposterior (VN < 40 mm) y el área (VN < 21 cm²).

En el ventrículo derecho se examinaron el diámetro diastólico a nivel basal (VN < 42 mm), la función sistólica cualitativa y la excursión sistólica del anillo tricuspídeo (TAPSE) (VN > 20 mm).

Por Doppler pulsado se evaluó la función diastólica mediante la medición de las ondas E y A del flujo transmitral y se calculó su relación, que se definió como normal, tipo I (relajación prolongada), tipo II (seudonormal) y tipo III (restrictivo); se midieron las velocidades de las ondas E y A del flujo transtricuspídeo y se calculó su relación.

La presión pulmonar sistólica (PPS) se calculó a través de la suma del gradiente del reflujo tricuspídeo y la presión de la aurícula derecha (estimada a través del diámetro de la vena cava inferior y el grado de colapso inspiratorio). Se consideró hipertensión leve una presión sistólica de entre 35 y 45 mm Hg, moderada entre 45 y 60 mm Hg y grave > 60 mm Hg.

Con Doppler tisular septal y lateral se midieron las velocidades de las ondas S, E y A, y se calculó la relación E/E' (promediando las E' septal y lateral); se midieron también las velocidades de las ondas S, E y A de la pared libre del ventrículo derecho.

Además, por Doppler pulsado, color y continuo se buscó la presencia de valvulopatías y se cuantificó su gravedad.

El estudio se realizó con un ecógrafo Esaote My Lab 30 Gold, con transductor de 2,5 MHz, en camilla supina y con el paciente en decúbito lateral izquierdo.

Análisis estadístico

Se utilizaron la prueba de la *t* para las variables continuas con distribución normal y la prueba de chi cuadrado para las variables dicotómicas; se definió un error alfa menor de 0,05.

RESULTADOS

La edad media de los pacientes fue de 50 ± 7,7 años, 38 pacientes (84%) eran de sexo femenino, la prevalencia de hipertensión arterial fue del 26% y la de tabaquismo, del 24% (Tabla 1).

Los hallazgos ecocardiográficos se resumen en la Tabla 2.

Se halló deterioro de la función sistólica del ventrículo izquierdo en un paciente (2%), la FEy medida fue del 62 ± 9,95%, el espesor del *septum* interventricular promedio medido fue de 9,7 ± 2 mm, el diámetro diastólico del VI fue de 43 ± 8,5 mm y se observaron AR en el 2% (n = 1).

La función diastólica del ventrículo izquierdo medida por el Doppler pulsado del flujo mitral fue normal en

Tabla 1. Características basales de la población estudiada

Variables	
Edad, años	50
Sexo femenino, %	84
Hipertensión arterial, %	26
Tabaquismo, %	11
Fibrosis pulmonar, %	5
Disnea, %	11

Tabla 2. Hallazgos ecocardiográficos

Variables	Global
FSVI conservada, %	98
FDVI, %	
Normal	48
Tipo I	46
Tipo II	2
Tipo III	4
Onda S DTVI, cm/seg	11
Área AI, cm ²	18
Dilatación de la AI, %	24
FSVD conservada, %	96
FDVD alterada, n (%)	21 (45)
TAPSE, mm	24,5
Onda S DTVD, cm/seg	14
PPS, mm Hg	40
Derrame pericárdico, n (%)	4 (8)

AI: Aurícula izquierda. DTVD: Doppler tisular del ventrículo derecho. DTVI: Doppler tisular del ventrículo izquierdo. FDVD: Función diastólica del ventrículo derecho. FDVI: Función diastólica del ventrículo izquierdo. FSVD: Función sistólica del ventrículo derecho. FSVI: Función sistólica del ventrículo izquierdo. PPS: Presión pulmonar sistólica. TAPSE: Excursión sistólica del anillo tricúspideo.

22 pacientes (48%), con disfunción tipo I en 20 (44%), tipo II en un paciente (2%) y tipo III en 2 (4%).

El Doppler tisular del ventrículo izquierdo presentó una onda S promedio de $11 \pm 0,16$ cm/seg y valores < 11 cm/seg en 21 pacientes (45%), la relación E/E' promedio fue de $5 \pm 1,1$ y en ningún paciente fue mayor de 10.

El área promedio de la aurícula izquierda fue de $18 \pm 3,1$ cm² y en 11 pacientes (24%) se observó dilatación.

En el ventrículo derecho se encontró una función sistólica normal en el 96% de los pacientes (n = 44), el diámetro diastólico promedio medido fue de $32 \pm 3,6$ mm, TAPSE de $24 \pm 3,1$ mm, presentaron trastornos de relajación el 26% (n = 12) y la velocidad pico de la onda S tisular promedio medida fue de $14 \pm 2,1$ cm/seg.

La factibilidad para obtener la PPS fue del 94%. La PPS promedio fue de $40 \pm 11,7$ mm Hg con un rango de 25-110 mm Hg, con criterios de hipertensión pulmonar en 22 pacientes (48%). Se detectaron valores de

presión sistólica > 50 mm Hg (hipertensión pulmonar moderada-grave) en el 15% (n = 7).

Se observó derrame pericárdico en 4 pacientes, con criterio grave en uno.

No se hallaron valvulopatías significativas.

DISCUSIÓN

La esclerodermia es una colagenopatía que se caracteriza por fibrosis extensa y disfunción vascular. Su patogénesis incluye la activación inmunológica, daño vascular y una síntesis excesiva de matriz extracelular con un importante depósito de colágeno. (5)

El término esclerodermia, del griego *scleros*, se utiliza para describir una piel engrosada y endurecida. Este puede ser el hallazgo clínico de una patología que solo afecta la piel y los tejidos subyacentes o puede asociarse con un compromiso sistémico cuando afecta diversos órganos, como los pulmones, los riñones y el aparato cardiovascular.

La manifestación clínica más característica del daño vascular en la esclerodermia sistémica es el fenómeno de Raynaud; otras, como la hipertensión pulmonar, contribuyen a la patogénesis de las manifestaciones cardíacas de la patología.

El compromiso primario cardíaco en la esclerodermia sistémica, excluyendo el secundario a hipertensión pulmonar o sistémica, se debería a la patología vascular subyacente que generaría disfunción microvascular y fenómenos de vasoespasmo recurrente de pequeños vasos, que dan por resultado la fibrosis miocárdica con distribución en parches típica en los hallazgos histológicos. (6)

Cuando las manifestaciones clínicas del compromiso cardíaco se hacen evidentes, el pronóstico de los pacientes es malo, con un riesgo de mortalidad 2,8 veces mayor que el de los que no las presentan. Por este motivo, su identificación en etapas preclínicas es importante para el pronóstico de los pacientes y para la toma de decisiones terapéuticas.

En este sentido, el ecocardiograma Doppler y en especial el Doppler tisular han demostrado su utilidad en estudios previos.

El Doppler pulsado tisular, una técnica descrita hacia fines de la década de los ochenta por Izaas y colaboradores, permite medir las velocidades de movimiento del miocardio contráctil en los distintos momentos del ciclo cardíaco.

Las velocidades tisulares sistólicas (S') se encuentran disminuidas en las paredes que presentan alteraciones de la motilidad segmentaria y también en las paredes con alteraciones sutiles de la contractilidad que la motilidad segmentaria, evaluada en forma subjetiva por las imágenes bidimensionales, no logra demostrar.

En nuestra población en estudio, los parámetros de función sistólica de ambos ventrículos evaluados fueron normales en la mayoría de los pacientes, mientras que la medición de las velocidades sistólicas tisulares del ventrículo izquierdo y los parámetros de función diastólica de ambos ventrículos demostraron alteraciones

significativas en un porcentaje elevado de los pacientes estudiados.

Estos parámetros alterados del Doppler tisular podrían ser predictores de mala evolución en este grupo de pacientes, que se beneficiarían con esquemas de tratamiento más agresivos, aunque esto debe demostrarse en estudios de seguimiento a largo plazo.

Nuestros hallazgos son coincidentes con los publicados, como el trabajo de Menue y colaboradores, (8) quienes describieron la velocidad sistólica (S') del ventrículo izquierdo como un parámetro sensible de disfunción sistólica subclínica en este grupo de pacientes. Además, este estudio describe un diámetro mayor de la aurícula izquierda en relación con los controles sanos y alteraciones frecuentes en la relajación diastólica del ventrículo izquierdo y mayor presión pulmonar.

Kahan y colaboradores (9) encontraron en una población de pacientes con esclerodermia sistémica sin cardiopatía conocida un porcentaje muy bajo de pacientes con disfunción sistólica del ventrículo izquierdo y un 40% de incidencia de alteraciones de la relajación diastólica evaluada por el patrón de flujo transmitral.

Los hallazgos relacionados con la presión arterial pulmonar y la presencia de derrame pericárdico son similares a los comunicados previamente en la bibliografía.

El desarrollo de hipertensión pulmonar es un marcador de mala evolución, con disminución significativa de la supervivencia. El objetivo y el valor agregado del ecocardiograma Doppler, en este sentido, están representados por su detección precoz en pacientes en clase funcional I-II y el beneficio potencial del inicio temprano de los diferentes esquemas farmacológicos.

CONCLUSIONES

Entre los hallazgos ecocardiográficos de los pacientes con esclerodermia sin antecedentes cardiovasculares se observó una prevalencia elevada de disfunción diastólica leve del VI y del VD, dilatación de la AI, disminución de la onda S en el Doppler tisular del ventrículo izquierdo y un porcentaje elevado de hipertensión pulmonar.

ABSTRACT

Echocardiographic Findings in Scleroderma without History of Cardiovascular Disease

Introduction

Scleroderma is a connective tissue disease characterized by extensive fibrosis of the skin and various organs. Heart failure and pulmonary hypertension are cardiovascular syndromes associated with this entity that determine prognosis. Doppler echocardiography plays a key role in anatomical and functional assessment of scleroderma and allows the diagnosis of early alterations in ventricular relaxation or segmental contraction, as well as assessing the presence and degree of pulmonary hypertension.

Objective

The aim of the study was to describe relevant echocardiographic findings in patients with scleroderma without history of cardiovascular disease.

Methods

A cross-sectional, descriptive study was conducted in 46 patients with confirmed diagnosis of scleroderma, who underwent a routine echocardiographic study. Left ventricular systolic function (LVSF) was assessed through ejection fraction (EF). Left ventricular systolic function impairment was defined as EF < 50%, systolic diameter (LVSD) and diastolic diameter (LVDD), wall thickness, regional asynergies (RA), diastolic function (E and A waves and transmitral flow ratio, defined as normal, type I (impaired relaxation), type II (pseudonormal), and type III (restrictive), and septal and lateral tissue Doppler (LVTD) with S, E and A waves and the E/E' ratio. The left atrial (LA) area was assessed in cm² and LA dilation was defined as area > 20 cm². Right ventricular assessment included: qualitative systolic function (RVSF), TAPSE (tricuspid annular plane systolic excursion), diastolic diameter (RVDD) at the basal level, lateral tissue Doppler (RVTD) with measurement of S, E and A waves, and diastolic function (RVDF) by means of E and A waves and tricuspid flow. Systolic pulmonary pressure (SPP) was measured from the sum of the tricuspid reflux gradient and right atrial pressure (inferior vena cava diameter and inspiratory collapse). Presence of significant valve disease was quantified.

Results

Forty-six patients with mean age of 50 ± 7.7 years were included in the study. Eighty-four percent of patients were female, 26% had hypertension and 24% smoking habits. Echocardiographic findings showed preserved LVSF in 98% of patients, mean EF of 62 ± 9.95%, interventricular septum 9.7 ± 2 mm, LVDD 43 ± 8.5 mm, and RA in 2% of patients (n = 1). Normal LVDF was present in 48% of patients, type I in 44%, type II in 2% and type III in 4%. Mean left ventricular tissue Doppler S wave was 11 ± 0.16 cm/s and values < 11 were found in 45% of cases, with an E/E' ratio of 5 (0% > 10). The LA area was 18 ± 3.1 cm² and 24% of patients presented dilation. Normal RVSF was found in 96% of patients (n = 44), RVDD was 32 ± 3.6 mm, TAPSE 24 ± 3.1 mm, impaired RV relaxation was found in 26% of cases and RVTD S wave was 14 cm/s. Mean SPP was 40 ± 11.7 mm Hg (range 25-110 mm Hg), with diagnosis of pulmonary hypertension in 48% of patients (n = 22). An increase in SPP ≥ 50 mm Hg (moderate-severe) was present in 15% of patients (n = 7). Pericardial effusion was found in 4 patients. There was no significant valve disease.

Conclusions

The echocardiographic findings of patients with scleroderma without history of cardiovascular disease showed a high prevalence of mild LV and RV diastolic dysfunction, LA dilation, decreased LVTD S wave (lower regional longitudinal contraction) and high incidence of pulmonary hypertension (48%).

Key words > Echocardiography - Scleroderma - Echocardiography, Doppler

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Steen VD, Medsger TA Jr. Severe organ involvement in systemic sclerosis with diffuse scleroderma. *Arthritis Rheum* 2000;43:2437-44. <http://doi.org/dn7vj8>
2. Follansbee WP, Curtiss EI, Medsger TA Jr, Steen VD, Uretsky BF, Owens GR, et al. Physiologic abnormalities of cardiac function in progressive systemic sclerosis with diffuse scleroderma. *N Engl J Med* 1984;310:142-8. <http://doi.org/fqsnz2>

3. Kahan A, Allanore Y. Primary myocardial involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology* 2006;45(Suppl 4):iv14-17. <http://doi.org/fqmrhd>
4. Quiñones MA, Otto CM, Stoddard M, Waggoner A, Zoghbi WA. Recommendations for cuantification of Doppler echocardiography: a report from the Doppler quantification task force of the nomenclature and standards committee of The American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2002;15:167-84. <http://doi.org/bhq8j>
5. Denton CP, Black CM, Korn JH. Systemic sclerosis: current pathogenetic concepts and future prospects for targeted therapy. *Lancet* 1996;347:1453-8. <http://doi.org/fwr7z5>
6. Tzelepis GE, Kelekis NL, Plastiras SC, Mitseas P, Economopoulos N, Kampolis C. Pattern and distribution of myocardial fibrosis in systemic sclerosis: a delayed enhanced magnetic resonance imaging study. *Arthritis Rheum* 2007;56:3827. <http://doi.org/d7qpz>
7. Ioannidis JP, Vlachoyiannopoulos PG, Haidich AB, Medsger TA Jr, Lucas M, Michet CJ, et al. Mortality in systemic sclerosis: an international meta-analysis of individual patient data. *Am J Med* 2005;118:2-10. <http://doi.org/dt3zs2>
8. Meune C, Allanore Y, Pascal O, Devaux JY, Dessault O, Duboc D, et al. Myocardial contractility is early affected in systemic sclerosis: a tissue Doppler echocardiography study. *Eur J Echocardiogr* 2005;6:351-7. <http://doi.org/ct5hrt>
9. Kahan A, Allanore Y. Primary myocardial involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2006;45 (Suppl 4):iv14-iv17. <http://doi.org/fqmrhd>