

Afectación cardíaca por esclerodermia, mucho más que hipertensión pulmonar

Miguel Ángel Sastre Perona
Antonio Castellaccio
Eliseo Vañó Galván

Correspondencia

Miguel Ángel Sastre Perona
msastreperona@gmail.com

Unidad de Resonancia magnética y TAC, Hospital Nuestra Señora del Rosario.

Recibido: 24/05/2021

Aceptado: 30/06/2021

En línea: 31/08/2021

Citar como: Sastre Perona MA, Castellaccio A, Vañó Galván E. Afectación cardíaca por esclerodermia, mucho más que hipertensión pulmonar Rev Ecocar Pract (RETIC). 2021 (Agosto), 4(2): 33-35. doi: 10.37615/retic.v4n2a9

Cite this as: Sastre Perona MA, Castellaccio A, Vañó Galván E. *Scleroderma heart disease, much more than pulmonary hypertension* (RETIC). 2021 (Agosto), 4(2): 12-16 RETIC. 2021(Agosto); 4 (2): 33-35. doi: 10.37615/retic.v4n2a9

Palabras clave

- ▷ Esclerodermia
- ▷ RMN cardíaca
- ▷ RMN en la esclerodermia

Keywords

- ▷ Scleroderma
- ▷ Cardiac MRI
- ▷ Cardiac MRI in scleroderma

RESUMEN

La esclerodermia afecta en un porcentaje importante de casos al corazón pudiendo cursar de múltiples formas, desde alteraciones en el sistema de conducción a disfunción ventricular o hipertensión pulmonar. Presentamos un caso de esclerodermia con afectación cardíaca. En nuestro caso, mostramos como la resonancia magnética puede hacer un diagnóstico preciso de las distintas presentaciones. Además, se revisará la utilidad de la RMN cardíaca como marcador precoz de afectación cardíaca en casos menos avanzados y el posible uso pronóstico de algunos parámetros como el T1 y el T2 *mapping*.

ABSTRACT

Scleroderma affects the heart in many ways and in a great percentage of cases. Clinical manifestations range from alterations in the conduction system to ventricular dysfunction or pulmonary hypertension. We present a case of scleroderma with cardiac involvement. In this clinical case, we will explain the role of cardiac magnetic resonance for the diagnosis of the different heart injuries. Furthermore, we will explain the usefulness of cardiac MRI as an early marker of cardiac involvement in less advanced cases and the prognostic value of some parameters such as T1 and T2 mapping.

Presentación del caso

Presentamos el caso de una mujer de 45 años con esclerodermia franca, con afectación cutánea extensa, síndrome de Raynaud, afectación pulmonar y gastrointestinal.

La paciente presenta extrasistolia supraventricular, sin síncope ni dolor torácico o disnea. El electrocardiograma presentaba bloqueo completo de rama derecha. En el estudio ecocardiográfico se apreció dilatación del ventrículo derecho sin datos indirectos de hipertensión pulmonar. Se solicita una resonancia magnética cardíaca para valorar posible afectación miocárdica.

La resonancia magnética mostró un ventrículo izquierdo de tamaño y grosor normales con función sistólica conservada, FEVI del 62% (**video 1**). En las secuencias de T1 *mapping* nativo presentó un T1 de 1216 ms (**figura 1**) que se encuentra muy aumentado en un equipo de 1,5 T, lo indica la presencia de

fibrosis intersticial difusa miocárdica. Además en el realce tardío muestra realce del músculo papilar anterolateral (**figura 2**), lo que es compatible con realce de tipo no isquémico con fibrosis focal en el ventrículo izquierdo.

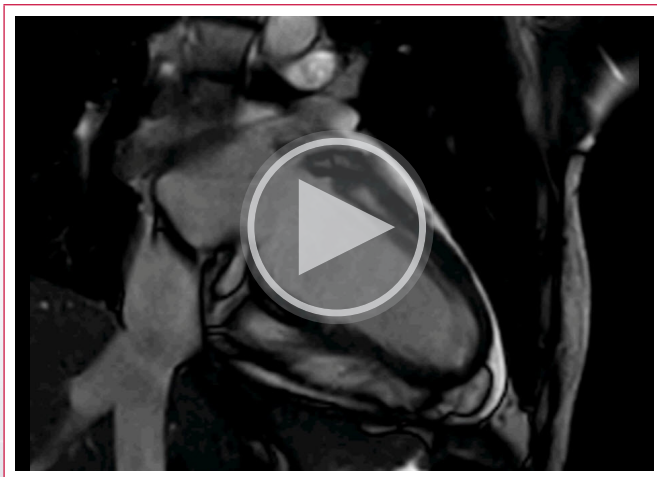
El ventrículo derecho se encontraba ligeramente dilatado (volumen telediastólico indexado 127 ml/m²) y con función sistólica ligeramente deprimida (FEVD 34%). Es de reseñar la importante afectación morfológica del ventrículo derecho con la presencia de una dilatación aneurismática de los segmentos basal y medio de la pared libre del ventrículo derecho con un movimiento disquinético de dichos segmentos (**video 2**). En las secuencias de realce tardío presentaba pequeños focos lineales subendocárdicos septales (**figura 3**).

La arteria pulmonar no estaba dilatada ni se observó otros signos de hipertensión pulmonar en la secuencia de contraste de fase. En las secuencias de realce tardío no presentaba realce en las zonas de inserción del ventrículo derecho que si bien no son específicas podrían sugerirnos la presencia de hipertensión pulmonar.

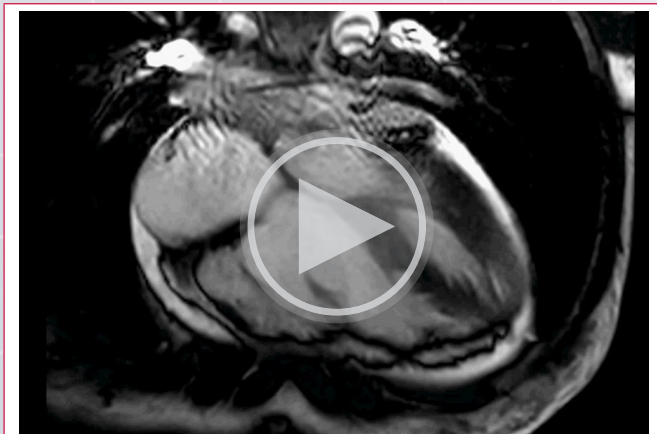
Existía un derrame pericárdico circunferencial moderado (**video 3**) con un aplanamiento diastólico del septo en las secuencias de respiración libre basal que se mantiene con Valsalva (**videos 4 y 5**). Esto sugiere la presencia de sobrecarga de volumen del ventrículo derecho pero sin taponamiento ni fisiología constrictiva. En este caso el derrame es secundario a la afectación cardíaca por esclerodermia y no secundario a hipertensión pulmonar, ni a la presencia de pericarditis aguda por la ausencia de realce del pericardio.

Los hallazgos en el contexto clínico de la paciente fueron compatibles con una afectación miocárdica extensa de ventrículo izquierdo, ventrículo derecho y pericardio compatible con afectación miopericardiaca por esclerodermia.

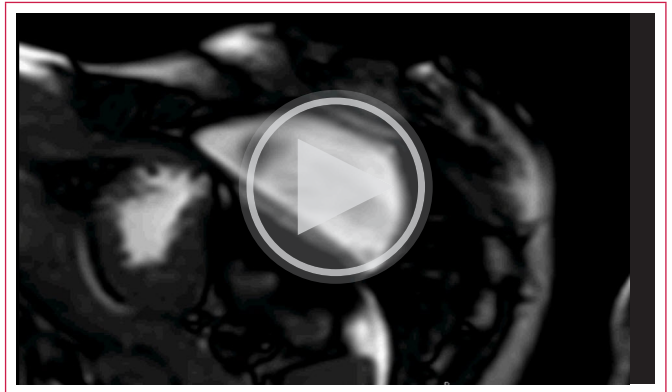
Estudio por imagen



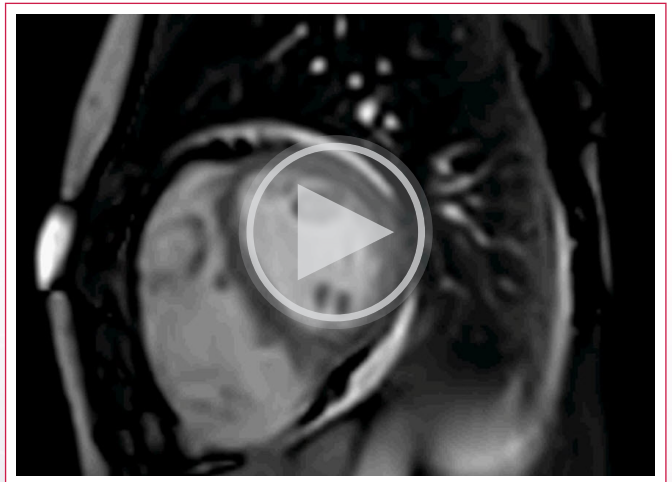
Video 1. Resonancia magnética, secuencia SSFP sangre blanca, plano de dos cámaras del ventrículo izquierdo. Se puede observar una contracción normal del ventrículo izquierdo con función sistólica normal.



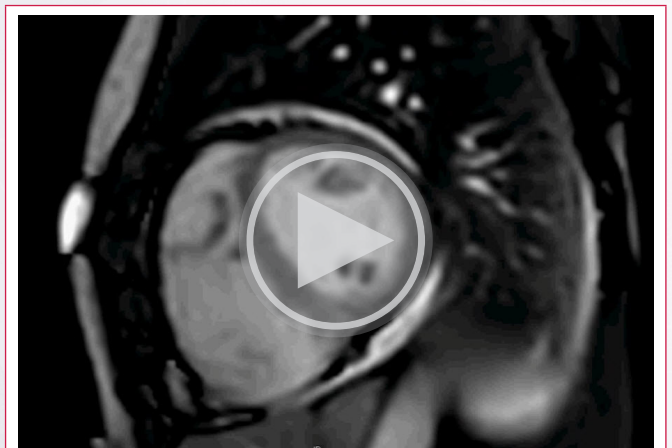
Video 2. Secuencia SSFP sangre blanca, plano de cuatro cámaras. El ventrículo derecho se encuentra dilatado, presenta disfunción sistólica y podemos ver un aneurisma de los segmentos basales y medios de la pared libre.



Video 3. Secuencia SSFP sangre blanca, plano de eje corto con sincronización respiratoria. Podemos observar la presencia de derrame pericárdico moderado, la afectación del ventrículo derecho dilatado con el aneurisma y la presencia de aplanamiento diastólico del septo interauricular sugerente de sobrecarga de volumen del ventrículo derecho.



Video 4. Secuencia SSFP sangre blanca plano de eje corto, secuencias con respiración libre, situación basal. Podemos observar la presencia de aplanamiento diastólico del septo interauricular que no aumenta con la inspiración.



Video 5. Misma secuencia que en el Video 4 pero con el paciente realizando la maniobra de Valsalva. El aplanamiento diastólico del septo interauricular tampoco aumenta, lo que demuestra que no hay compromiso hemodinámico secundario al derrame pericárdico ni fisiología constrictiva.

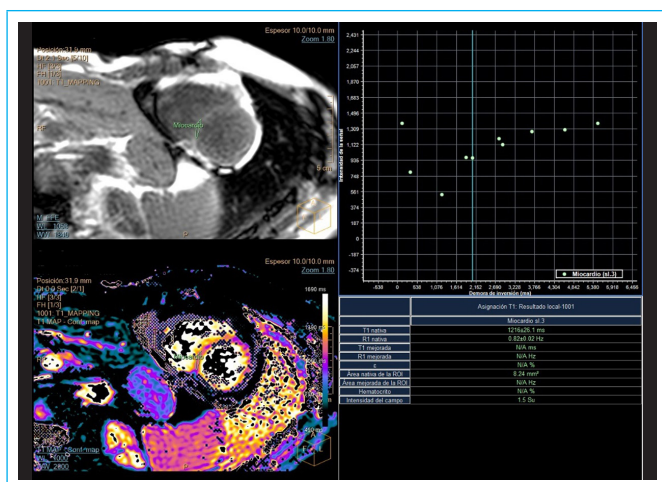


Figura 1. Resonancia magnética, secuencia de T1 mapping con tiempo aumentado, 1216 ms (tiempo normal en equipo de 1,5 Teslas desde 950 hasta 1050 ms).

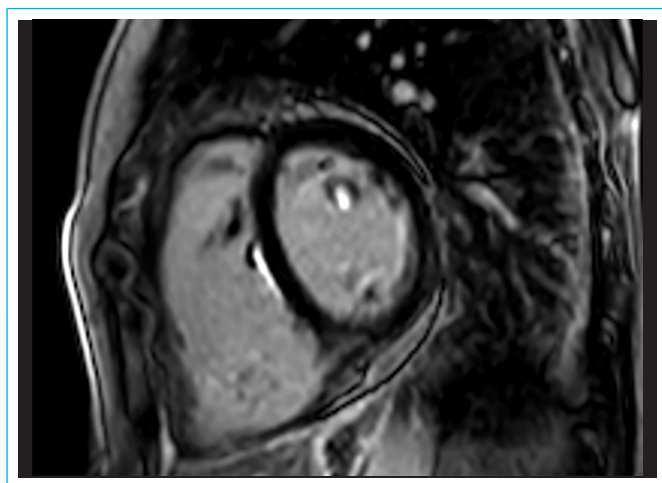


Figura 2. Resonancia magnética, secuencia de realce tardío. Se puede observar dos pequeños focos de realce intramiocárdico de tipo no isquémico, en el ventrículo izquierdo en el músculo papilar anterolateral y subendocárdico en el lado derecho del septo interventricular.

Discusión

La esclerosis sistémica o esclerodermia es una enfermedad sistémica y heterogénea del tejido conectivo producida por una respuesta autoinmune con daño microvascular y fibrosis en múltiples órganos⁽¹⁾. De acuerdo con algunas series, hasta un tercio de la mortalidad de la esclerodermia se produce por causas cardiovasculares

El patrón de afectación cardíaca en la esclerodermia es muy variado, ya que se puede afectar a la microvasculatura, el miocardio, tejido de conducción y pericardio⁽²⁾. La prevalencia de la afectación cardíaca por esclerodermia es difícil de estimar por la amplia variedad de presentaciones clínicas, y según las series, oscila entre el 7% y 44%.

La presentación clínica más frecuente son arritmias tanto supraventriculares como ventriculares y alteraciones electrocardiográficas por la afectación de la microvasculatura, la fibrosis miocárdica y disfunción autonómica. La presencia de un T1 mapping aumentado se produce por una expansión del espacio intersticial, la presencia de un T2 mapping aumentado por otra parte podría verse con aumento de edema o daño post isquemia⁽³⁾. Es posible que haya

pacientes con ecocardiograma normal en quien detectemos de forma precoz la afectación miocárdica mediante la resonancia con el uso del T1 mapping⁽⁴⁾. El uso de la resonancia cardíaca y los marcadores de caracterización tisular como en T1 y el T2 mapping nativo y el realce tardío con gadolinio han permitido en algunos trabajos diferenciar a pacientes con ecocardiograma normales, que clásicamente estratificaríamos como bajo riesgo, con mayor probabilidad de eventos clínicos y peor pronóstico⁽⁵⁾.

La fibrosis del miocardio o la miocarditis pueden desencadenar en disfunción diastólica, disfunción sistólica y la dilatación o alteraciones de la contractilidad de ambos ventrículos. La presencia de disfunción diastólica se ha sido definido como un parámetro de peor pronóstico.

Conclusiones

Este caso nos ilustra la gran complejidad que puede tener la afectación cardíaca en la esclerodermia. Por la gran información que nos aporta, tanto anatómica como funcional y de caracterización tisular, la resonancia magnética cardíaca es una herramienta de gran utilidad en el manejo de los pacientes con esclerodermia y afectación o sospecha de afectación miocárdica. Permite una detección más precoz y precisa de todas las posibles afectaciones cardíacas, por lo que se puede mejorar la estratificación y el tratamiento de los pacientes.

Ideas para recordar

- La afectación cardíaca por esclerodermia puede tener un amplio abanico de presentaciones y es una causa importante de mortalidad en estos pacientes.
- Puede afectar al miocardio bien sea con fibrosis, miocarditis o isquemia, al pericardio, al tejido de conducción o causar hipertensión pulmonar.
- La detección precoz de la afectación cardíaca permite estratificar y tratar mejor a estos pacientes.
- El uso de la resonancia magnética permite una detección precoz y mejor caracterización de la afectación cardíaca por esclerodermia, además de su seguimiento.

Bibliografía

1. Liu-Yan Nie1, Xiao-Dong Wang. Cardiac complications in systemic sclerosis: early diagnosis and treatment. Chinese Medical Journal 2019;132(23)
2. Vibhav Rangarajan, Richard Matiasz, and Benjamin H. Freed. Cardiac complications of systemic sclerosis and management: recent progress. Current Opinion In Rheumatology 2017; 29 (6).
3. V. Bordonaro et al. Myocardial T1 mapping and extracellular volume quantification as novel biomarkers in risk stratification of patients with systemic sclerosis. Clinical Radiology 76 (2021) 162.e1e162.e8
4. Vincent Poindron et al. T1 mapping cardiac magnetic resonance imaging frequently detects subclinical diffuse myocardial fibrosis in systemic sclerosis patients. Seminars in Arthritis and Rheumatism 50 (2020) 128134
5. George Markousis-Mavrogenis. Cardiovascular Magnetic Resonance Identifies High-Risk Systemic Sclerosis Patients with Normal Echocardiograms and Provides Incremental Prognostic Value. Diagnostics 2019, 9, 220.
6. Patrick Krumm . Cardiovascular magnetic resonance patterns of biopsy proven cardiac involvement in systemic sclerosis. Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance (2016) 18:70
7. Sophie I. Mavrogeni. Et al. Cardiovascular magnetic resonance in systemic sclerosis: "Pearls and pitfalls". Seminars in Arthritis and Rheumatism 47 (2017) 79–85
8. Alabedet al JACC: CARDIOVASCULAR IMAGING, VOL. 14, NO. 5, 2021 Cardiac-MRI Prediction of Clinical Worsening and Mortality in PAH/MAY 2021:931–42938.