

Disfunción sistólica aislada del ventrículo derecho en la esclerodermia

Sr. Editor:

La esclerodermia es una enfermedad multisistémica del tejido conectivo, caracterizada por alteraciones inflamatorias, lesiones microvasculares oclusivas y diversas formas de fibrosis cutánea y parenquimatosa. Aunque su patogenia no está clara, se han implicado diversos mecanismos inmunitarios. Es habitual la presentación de artralgias, alteraciones de la motilidad esofágica, telangiectasias, fibrosis pulmonar e hipertensión arterial pulmonar (HAP). La afección pericárdica se encuentra hasta en el 70% de las necropsias de estos pacientes¹. Habitualmente, las arterias coronarias epicárdicas son angiográficamente normales; no obstante, el 80% de los pacientes presentan defectos de perfusión gammagráficos fijos y también se han descrito infartos de miocardio. La biopsia endomiocárdica ha demostrado fibrosis parcheada, que se ha atribuido a isquemia intermitente, secundaria a oclusión microvascular, probablemente relacionada con vasospasmo.

Presentamos un caso de esclerodermia relacionada con una forma inusual de afección cardíaca. Se trata de una paciente de 32 años, diagnosticada de esclerodermia sistémica difusa. En los previos 3 años había presentado esclerodactilia, lesiones isquémicas en los pulpejos, afección esofágica con aperistalsis y dilatación esofágica y alteración pulmonar con patrón restrictivo y alteración de la difusión. Por el momento no había presentado síntomas cardíacos. Un ecocardiograma practicado en 2005 mostró dilatación del ventrículo derecho (VD) (38 mm), con insuficiencia tricuspídea (IT) moderada y presiones de arteria pulmonar (PAP) normales. En abril de 2007 consultó a urgencias por palpitations. A la exploración física presentaba tercer ruido por galope derecho, sin signos de insuficiencia cardíaca. El electrocardiograma mostraba ritmo sinusal y bloqueo incipiente de la rama derecha del haz de His. En la radiografía de tórax se observaba aumento de tamaño de la silueta cardíaca. El ecocardiograma mostró cavidades izquierdas normales, VD severamente dilatado (42 mm), con TAPSE (*tricuspid annular plane systolic excursion*) de 10 mm y velocidad sistólica del anillo por Doppler tisular de 11 cm/s, así como dilatación del anillo tricuspídeo con déficit de coaptación, condicionando una IT severa. El cateterismo cardíaco mostró coronarias sin lesiones angiográficas y PAP normales (18/2/11 mmHg). La resonancia magnética (RM) (figs. 1 y 2) mostró volúmenes ventriculares izquierdos normales y dilatación significativa del VD, sin áreas de abombamiento segmentario y con disfunción sistólica importante (fracción de eyección, 25%). A Los volúmenes del VD fueron: tele-

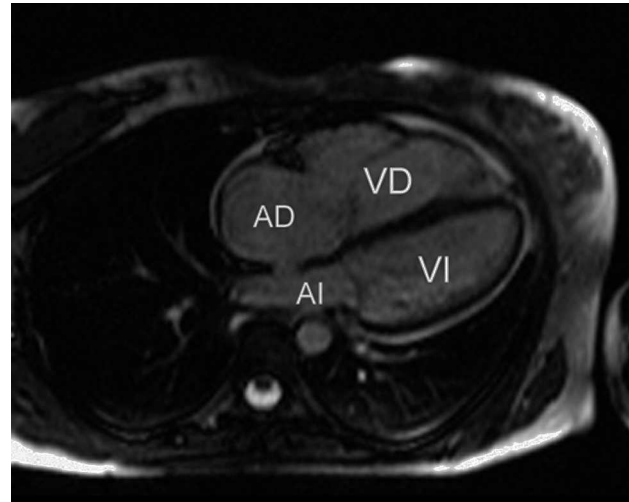


Fig. 1. Imagen obtenida mediante cine de resonancia magnética en diástole, en el plano de cuatro cámaras, que muestra la dilatación del VD. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

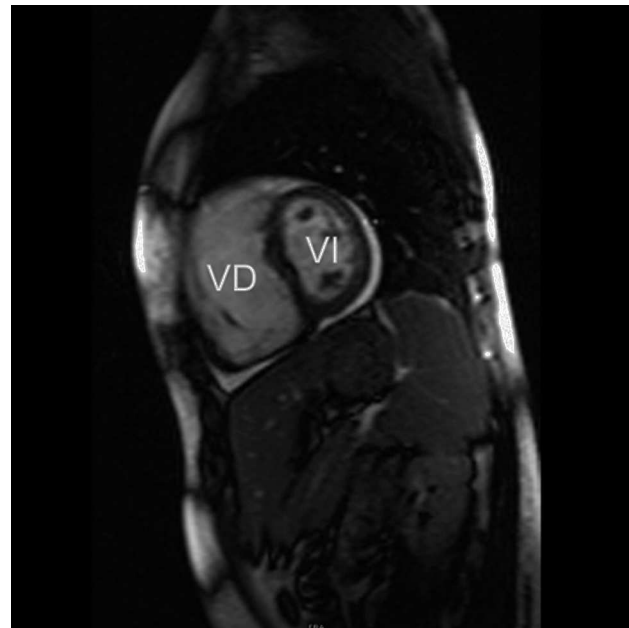


Fig. 2. Imagen obtenida mediante cine de resonancia magnética en diástole, en el plano del eje corto, que muestra la dilatación del VD. VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

diastólico, 130 ml/m² (valores de referencia normales en varones, 86 ± 14 ml/m²); telesistólico, 97 ml/m². El estudio de secuencias estáticas de «sangre negra» no mostró imágenes de sospecha de infiltración grasa parietal, y en el estudio de contraste tardío no se apreció retención anormal de contraste en las paredes ventriculares, es decir, no había criterios de displasia del VD. Ante estos hallazgos, se estableció la hipótesis diagnóstica de disfunción aislada del VD secundaria a esclerodermia.

Aunque se han realizado numerosos estudios cardiológicos en la esclerodermia, disponemos de poca información sobre la afección del VD. Giunta et al², en un estudio realizado con Doppler en 77 pacientes afectados de esclerodermia, encontraron alteraciones de llenado del VD en el 40% de los casos; en ningún caso había disfunción sistólica. Lee et al³, utilizando un método modificado de Simpson, encuentran que hasta un 58% de los pacientes con esclerodermia tiene algún grado de disfunción del VD. Un estudio reciente⁴ muestra una pobre correlación entre la disfunción ventricular derecha y la PAP, lo que indica que las alteraciones de la función ventricular derecha no pueden atribuirse sólo a la hipertensión pulmonar. Parece evidente que esta enfermedad puede implicar cierto grado de afección del VD. Por este motivo, creemos que la disfunción ventricular derecha de nuestra paciente puede estar en relación con la esclerodermia. El interés de nuestro caso radica en la inusual severidad de esta disfunción ventricular derecha, sin HAP asociada. No conocemos ningún caso similar publicado. Se ha señalado que las causas que explican la afección del VD serían las mismas que pueden afectar al izquierdo, esto es, la fibrosis miocárdica y la alteración de la microcirculación miocárdica.

Angels Gonzalez, Luis Serés, Elena Ferrer
y Vicente Valle

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Germans
Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Byers RJ, Marshall DAS, Freemont AJ. Pericardial involvement in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 1997;45:393-99.
2. Giunta A, Tirri E, Maione S, Cangianiello S, Mele A, De Luca A, et al. Right ventricular diastolic abnormalities in systemic sclerosis. Relation to left ventricular involvement and pulmonary hypertension. *Ann Rheum Dis.* 2000;59:94-8.
3. Lee CY, Chang SM, Hsiao SH, Tseng JC, Lin SK, Liu CP. Right heart function and scleroderma: insights from tricuspid annular plane systolic excursion. *Echocardiography.* 2007;24:118-25.
4. Hsiao SH, Lee CY, Chang SM, Lin SK, Liu CP. Right heart function in scleroderma: insights from myocardial Doppler tissue imaging. *J Am Soc Echocardiogr.* 2006;19:507-14.