

Rotación Ventricular Izquierda Anormal en Mujer con Talasemia

Abnormal Left Ventricular Torsion in Woman with Thalassemia

Guilherme Lobosco Werneck¹, Fabiano de Lima Freire², Fernanda Baptista Ribeiro², Mario Luiz Ribeiro³

¹Cardiólogo. Master en Cardiología por la Universidad Federal Fluminense. Río de Janeiro-RJ – BR ²Cardiólogos. Ecocardiólogos de la Clínica Cardiomed. Maestría por la Universidad Federal Fluminense. Río de Janeiro-RJ – BR ³Profesor Adjunto de Cardiología de la Universidad Federal Fluminense. Jefe del Servicio de Ecocardiografía del Hospital Universitario Antonio Pedro. Río de Janeiro-RJ – BR

RESUMEN

Introducción: Cardiomiopatía inducida por el hierro es bien documentada en pacientes con talasemia. La ecocardiografía convencional asociada a nuevas tecnologías puede detectar, precozmente, alteraciones en la función ventricular izquierda en esos pacientes. **Relato de caso:** Mujer, 50 años, asintomática, con diagnóstico de talasemia, muestra parámetros ecocardiográficos convencionales y Doppler tisular normales con alteración en la torsión y rotación al *speckle tracking*. **Comentarios:** La detección precoz de alteraciones de la función cardíaca por medio de nuevas tecnologías, en pacientes con talasemia, han demostrado importancia diagnóstica.

Descriptor: Cardiomiopatía Dilatada, Cardiomiopatía Restrictiva, Talasemia, Ecocardiografía Doppler

SUMMARY

Introduction: Iron induced cardiomyopathy is well documented in patients with thalassemia. Conventional echocardiogram associated with new technologies has provided parameters for early detection of changes in left ventricular function. **Case report:** Woman, 50 years old, asymptomatic, diagnosed with thalassemia, shows normal conventional echocardiogram and tissue Doppler parameters but altered torsion and rotation parameters using speckle tracking.

Comments: Early echocardiographic findings using speckle tracking in patients with thalassemia is important and may improve prognosis in these patients.

Descriptors: Cardiomyopathy, Dilated; Cardiomyopathy, Restrictive; Thalassemia; Echocardiography, Doppler

INTRODUCCIÓN

Cardiomiopatía inducida por el hierro, es bien documentada en las talasemias¹. Complicaciones cardíacas están entre los serios problemas clínicos que afectan esos pacientes, inclusive, sienten la principal causa de muerte². La detección precoz de esas anomalías tienen importancia diagnóstica, ya que una terapéutica agresiva puede ser instituida precozmente en la evolución de la enfermedad. El ecocardiograma convencional, asociado a nuevas tecnologías con *speckle tracking*, han ofrecido parámetros para detección precoz de alteraciones en la función sistólica y diastólica del ventrículo izquierdo (VI).

RELATO DEL CASO

Paciente de sexo femenino, etnia afrodescendiente, 50 años, con diagnóstico de beta talasemia, asintomática, sin historia previa de hipertensión arterial sistémica u otra enfermedad crónica, procuró el cardiólogo para evaluación de rutina. No hay relato de uso de medicamentos. Al examen clínico PA: 120 x 80mmHg, FC: 75bpm. Ausculta cardíaca: ritmo regular, en 2T. Exámenes de laboratorio normales, excepto por hematocrito de 30mg/dl y hemoglobina de 10%. Exámenes cardiológicos: presenta ECG normal, prueba de esfuerzo con buena capacidad funcional, curva presórica fisiológica, ausencia

Institución: CARDIOMED - Niterói-RJ, Brasil. BR

Correspondencia: Guilherme Lobosco Werneck

Rua Samuel Wainer Filho nº 461 Casa 8 - 24346-170 - NITERÓI – RJ – BR

Teléfono: (21) 9997-6861

guilhermewerneck@cardiol.br

Recibido el: 25/08/2012 **Aceptado el:** 04/09/2012

de arritmias. Al ecocardiograma la paciente presentaba FE= 68%, índice de masa de VI 82, 10g/m², espesor relativo de la pared de 0,23, datos del flujo mitral: E= 0,80 m/s, A= 0,58 m/s, E' = 0,15m/sec, E/E' = 5,33, DT 143ms, duración de la onda A= 100ms, flujo de vena pulmonar S= 0,69m/s, D= 0,69m/s Ar= 3,32m/s Dur ar= 122ms. Diámetros cavitarios normales, excepto por volumen atrial izquierdo de 30,5ml/m². La deformación miocárdica longitudinal (GLS) fue medida usando la visión apical de cuatro, dos y tres cámaras y la mecánica de *twist* de VI por el corte transversal basal y apical. El *twist* de VI es definido como la diferencia de la rotación apical y basal. Parámetros obtenidos con la tecnología *Speckle tracking* (STE): *Strain* de pico sistólico longitudinal medio de -20,2%, *strain* circunferencial y radial normales. Rotación basal en la sístole precoz y el *twist* están disminuidos. Tasa de *untwist* basal, recoil y apical recoil normales.

DISCUSIÓN

Talasemias están entre los desórdenes genéticos más comunes en el mundo, afectando aproximadamente, 220 millones de personas y 15% presentan la forma silenciosa³. Corresponde a un síndrome de amplio espectro fenotípico. Los daños tisulares ocurren por el aumento de la reabsorción gastrointestinal de hierro y transfusiones sanguíneas. La cardiomiopatía dilatada es la principal causa de muerte. En algunos pacientes, ocurre

hipertensión pulmonar y cardiomiopatía restrictiva¹.

Parámetros ecocardiográficos, como fracción de eyección (FE) y acortamiento fraccional, no muestran modificaciones estadísticamente significativas en la evaluación precoz de pacientes con talasemia, pero alteraciones precoces son identificadas con el Doppler pulsado y Doppler tisular⁴. Asociación entre los estándares de flujo transmitral y Doppler tisular del anillo mitral con niveles de BNP han sido comparados^{5,6} e indican ser importantes en la detección precoz de disfunción cardíaca en pacientes con talasemia. Sin embargo, inclusive estos parámetros son limitados por la dependencia de ángulo y por sufrir influencias de condiciones de carga, lo que es una consideración importante, ya que la talasemia representa un estado de alto débito.

El uso de nuevas tecnologías en la evaluación de la función de VI, como el *tissue velocity imaging* (TVI) y *strain imaging* (SI), ha sido útil en la detección precoz de anomalías y en la deformación miocárdica en estos pacientes. Pacientes con talasemia demuestran importante disfunción sistólica en las paredes lateral y septal, detectadas precozmente, por este método, inclusive en la ausencia de enfermedad coronaria o insuficiencia cardíaca². En los pacientes jóvenes asintomáticos con talasemia, tasas derivadas de estudio de la deformidad miocárdica, por medio de SI, demostraron ser indicadores más sensibles de disfunción miocárdica subclínica de que medidas

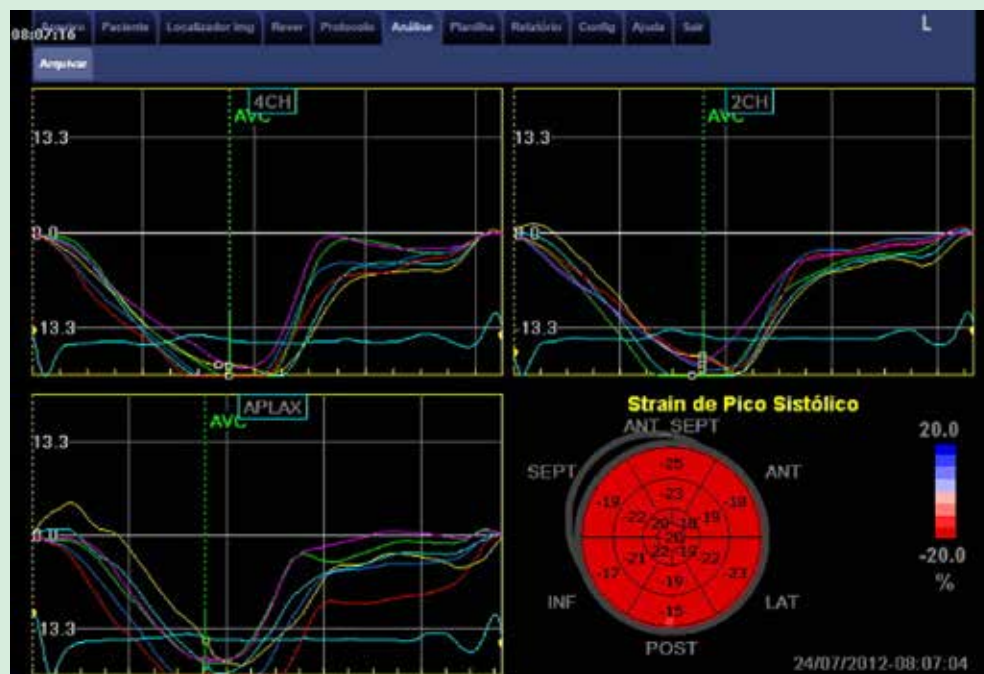


Figura 1: Strain longitudinal mostrando los cortes apicales, 4, 2 y longitudinal, así como el mapa polar sin alteraciones

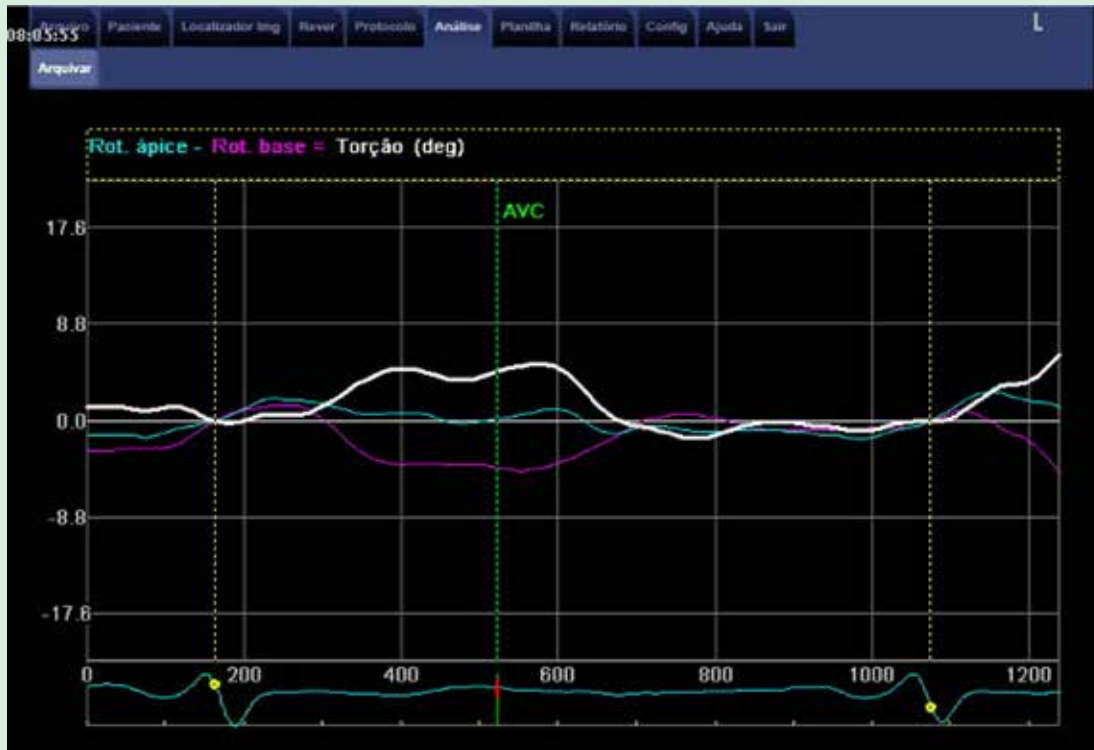


Figura 2: Rotación basal y ángulo del twist disminuidos

convencionales al modo M, índices derivados del Doppler y Doppler tisular⁷.

Nuestra paciente presentó un estándar diferente de los descritos en estos trabajos con *strain longitudinal* normal y ausencia de anomalías regionales en la deformidad miocárdica (Figura 1), sin embargo con disminución significativa de la rotación basal en la sístole precoz y del twist (Figura 2).

A pesar de que los determinantes de la mecánica ventricular izquierda no son totalmente comprendidos, son incompletamente comprendidos, han sido referidos como posible parámetro de identificación precoz de alteraciones de la contractilidad de VI y por lo tanto, útil en la evaluación de esos pacientes.

Referencias

- Hahalis G, Alexopoulos D, Kremastinos DT, Zoumbos NC. Heart failure in beta-thalassemia syndromes: a decade of progress. *Am J Med.* 2005;118(9):957-67.
- Bilge AK, Altinkaya E, Ozben B, Pekun F, Adelet K, Yavuz S. Early detection of left ventricular dysfunction with strain imaging in thalassemia patients. *Clin Cardiol.* 2010; 33(7): E29-34.
- Benz EJ. Hemoglobinopathies. In: Dennis L Kasper et al editors. *Harrison's principles of internal medicine.* New York: Mc Graw-Hill; 2005. p. 593-601
- Amoozgar H, Farhani N, Karimi M. Early echocardiographic findings in Beta-thalassemia intermedia patients using standard and tissue Doppler methods. *Pediatr Cardiol.* 2011;32(2): 154-9.
- Chrysohoou C, Greenberg M, Pitsavos C, Panagiotakos DB, Ladis V, Barbetseas J, et al. Diastolic function in young patients with beta-thalassemia major: an echocardiographic study. *Echocardiography.* 2006;23(1):38-44.
- Marci M, Pitrolo L, Lo Pinto C, Sanfilippo N, Malizia R. Detection of early cardiac dysfunction in patients with Beta thalassemia by tissue Doppler echocardiography. *Echocardiography.* 2011;28(2):175-80.
- Cheung YF, Liang XC, Chan GC, Wong SJ, Ha SY. Myocardial deformation in patients with Beta-thalassemia major: a speckle tracking echocardiographic study. *Echocardiography.* 2010; 27(3): 259-9.