

Artículo Especial

Detección precoz de disfunción miocárdica mediante marcadores ecocardiográficos en pacientes con distrofias neuromusculares**Early detection of myocardial dysfunction by echocardiographic markers in patients with neuromuscular dystrophies**

Mario Burgos, Marta Rotella, Sofía Berman, Gustavo Vázquez Páez, Rodrigo De Rosa, Eduardo Escudero, Ricardo Ronderos

Hospital de Clínicas Nicolás Avellaneda. Tucumán, Argentina.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido el 08 de Diciembre de 2018

Aceptado después de revisión

el 27 de Enero de 2019

www.revistafac.org.ar

Los autores declaran no tener
conflicto de intereses

Palabras clave:

Distrofias neuromusculares.
Disfunción miocárdica precoz.
Marcadores ecocardiográficos.

Keywords:

Neuromuscular dystrophies.
Early myocardial dysfunction.
Echocardiographic markers.

RESUMEN

Las distrofias neuromusculares de Duchenne (DMD) y Becker (DMB) afectan al corazón y en ocasiones con gran relevancia clínica. Objetivo: Detectar mediante marcadores ecocardiográficos que existe disfunción miocárdica precoz en pacientes con distrofias neuromusculares (DNM).

Métodos: Estudio casos y controles, realizado en el Hospital de Clínicas Nicolás Avellaneda en la ciudad de San Miguel de Tucumán, Argentina, en el período diciembre 2012 setiembre 2013; con pacientes del servicio de rehabilitación neurológica con diagnóstico de DMD, DMB y DMD / DMB. Los valores de los marcadores ecocardiográficos obtenidos se expresaron como Promedio (P) y Desvío estándar (Ds), con intervalos de confianza del 95 % (IC 95). Para el análisis estadístico se utilizaron Test chi cuadrado y Test exacto de Fischer.

Resultados: Se evaluaron 82 pacientes, 41 en el grupo control (GC) y 41 en el grupo patológico (GP) con DNM. El 83% de los pacientes presentaba DMD, 12% DMB y 5% DMD/DMB. Hubo diferencias estadísticamente significativas en el índice TEI por TDI en pared lateral, septal, tricúspide y en el período eyectivo ($p=0.0001$). También en el TEI del anillo mitral y tricuspídeo con Doppler pulsado ($p=0.0001$), TAPSE y en el mayor grosor de la pared libre del VD ($p=0.0001$). La fracción de eyección (FEY) en el GP tuvo valores en límites normales pero menores que en el GC ($63.9\pm 5\%$ en GP vs $67.8\pm 2,6\%$ en GC) ($p=0.0001$).

Conclusiones: Marcadores de disfunción miocárdica precoz, se pueden detectar por ecocardiografía bidimensional y Doppler (pulsado y TDI), en pacientes con distrofias neuromusculares. Su uso rutinario para el diagnóstico, seguimiento, tratamiento, pronóstico y control evolutivo es de suma utilidad. Se deben determinar como método de screening: FEY, índice de TEI, Doppler pulsado y tisular, TAPSE y espesor libre de la pared del VD, en la evaluación cardiovascular.

Early detection of myocardial dysfunction by echocardiographic markers in patients with neuromuscular dystrophies

ABSTRACT

Duchenne neuromuscular dystrophies (DMD) and Becker (DMB) affect the heart and sometimes with great clinical relevance. The aim of the study was to detect by echocardiographic markers that there is early myocardial dysfunction in patients with neuromuscular dystrophies (DNM).

Methods: Case-control study, performed at the Nicolás Avellaneda Clinical Hospital in the city of San Miguel de Tucumán, Argentina, in the period between December 2012 September 2013; with patients of the neurological rehabilitation service with diagnosis of Duchenne and Becker DNM. Echocardiographic markers values obtained were expressed as Average (P) and Standard deviation (Ds), with 95% confidence intervals (CI 95). For the statistical analysis, Chi-square test and Fischer exact test were used.

Results: Eighty-two patients were evaluated, 41 in the control group (GC) and 41 in the pathological group (GP) with DNM. 83% of the patients had DMD, 12% DMB and 5% DMD / DMB. There were statistically significant differences in the TEI index by TDI in the lateral wall, septal, tricuspid and in the ejection period ($p = 0.0001$). There were also statistically significant differences

ces in the TEI index of the mitral and tricuspid annulus with pulsed Doppler ($p = 0.0001$), TAPSE and in the greater thickness of the RV free wall ($p = 0.0001$).

The ejection fraction (FEY) in the GP had values in normal limits but lower than in the GC ($63.9 \pm 5\%$ in GP vs $67.8 \pm 2.6\%$ in GC) ($p = 0.0001$).

Conclusions: Markers of early myocardial dysfunction can be detected by two-dimensional echocardiography and Doppler (pulsed and TDI) in patients with neuromuscular dystrophies. Its routine use for diagnosis, monitoring, treatment, prognosis and evolutionary control is extremely useful. The screening method should include: FEY, index of TEI, pulsed and tissue Doppler, TAPSE and free thickness of the RV wall, in the cardiovascular evaluation.

INTRODUCCIÓN

Las distrofias neuromusculares son un grupo de enfermedades que se caracterizan por el reemplazo del tejido neuromuscular por otro diferente. Muchas de las DNM afectan al corazón y en ocasiones con gran relevancia clínica, pueden producir miocardiopatía dilatada o hipertrófica, así como trastornos del ritmo y de la conducción del estímulo eléctrico¹. Las distrofinopatías producen hipertrofia de miocitos, atrofia con necrosis, fibrosis con sustitución del miocardio por tejido conectivo y grasa².

En la distrofia muscular tipo **Duchenne (DMD)**³, se identificaron defectos en la distrofina o en su regulación, con diferentes grados de disfunción cardíaca y afectación en músculo esquelético. La debilidad del músculo esquelético, los síntomas respiratorios y anomalías electrocardiográficas se inician a temprana edad, condiciones que se correlacionan con distintos grados de afectación del miocardio.

La distrofia muscular de **Becker (DMB)** es un trastorno hereditario ligado al cromosoma X que se caracteriza por debilidad muscular progresiva, poco frecuente en jóvenes, pero con posible afectación miocárdica⁴, sin que progrese este compromiso de igual manera a lo que ocurre en la DMD⁴.

La afección cardíaca está presente en aproximadamente el 90% de las distrofias de Duchenne y de Becker, pero es la causa de muerte en aproximadamente el 20% de los casos en la DMD y en el 50% de los casos en la DMB^{5,6}.

El ecocardiograma Doppler (ED) es el estándar de "oro" para la evaluación de la función sistólica, mediante la fracción de eyección (FEY). Se puede constatar dilatación del VI, hipocinesia difusa, FEY disminuida, patrón de flujo mitral de relajación prolongada, insuficiencia mitral, etc. Para poder detectar y diagnosticar el deterioro temprano de la función cardíaca, han demostrado ser útiles: el índice de rendimiento miocárdico (IRM), índice de función/ "performance" cardíaca global o TEI⁷. El eco Doppler pulsado⁸ y Tisular (TDI) permiten detectar cambios tempranos en la función cardíaca sistólica y diastólica⁹, sin requerir de buena resolución en el eco 2D proporcionando información específica sobre velocidades y tensión del tejido miocárdico.

OBJETIVOS:

- Detectar disfunción miocárdica precoz (DMP) mediante marcadores ecocardiográficos en pacientes con DNM.
- Describir con ecocardiografía Doppler parámetros de función ventricular en pacientes con DNM que indiquen DMP y compararlos con el grupo control (GC).

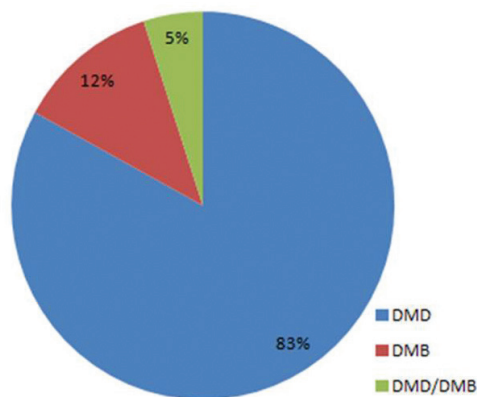


FIGURA 1. Distribución de pacientes con distrofias neuromusculares (n=41).

- Determinar marcadores de DMP y relacionarlos con el grado de compromiso neuromuscular con el empleo del Doppler cardíaco.
- Relacionar parámetros ecocardiográficos y electrocardiográficos en ocasión de afectación cardíaca en la población estudiada.
- Vincular en pacientes con DNM parámetros electrocardiográficos con la escala de Vignos.

MATERIALES Y MÉTODOS.

Estudio casos y controles. Realizado en el hospital de clínicas Nicolás Avellaneda, en San Miguel de Tucumán, Argentina, desde Diciembre de 2012 a Setiembre de 2013.

Criterios de inclusión: pacientes del servicio de rehabilitación neurológica, grupo patológico (GP) con diagnóstico de distrofias neuromusculares (DNM). (Figura 1).

Criterios de exclusión: Toda otra distrofia muscular que no sea las citadas anteriormente, pacientes con patologías cardiovasculares; diabetes e hipertensión arterial porque estas condiciones pueden alterar los patrones electro y ecocardiográficos.

El GC estuvo conformado por pacientes sin diagnóstico de DNM.

Los **parámetros ecocardiográficos** (fracción de eyección -FEY-, índice TEI, período eyectivo -PEY-, relajación isovolumétrica -RIV-) en la población estudiada, tanto en ventrículo izquierdo como en derecho, fueron valorados por ecocardiografía.