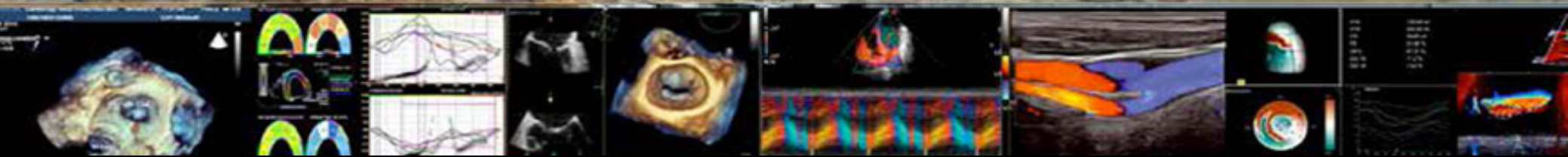


# ECOCARDIOGRAFIA 2015

## XVII Congresso Nazionale SIEC

Hotel Royal Continental

Napoli, 16-18 Aprile 2015



## "Ecocardiografia e sindromi Reumatologiche e autoimmuni"

Dott.ssa Roberta Montisci

Clinica Cardiologica Università degli Studi di Cagliari



# Il cuore nelle malattie reumatologiche e malattie autoimmuni

---

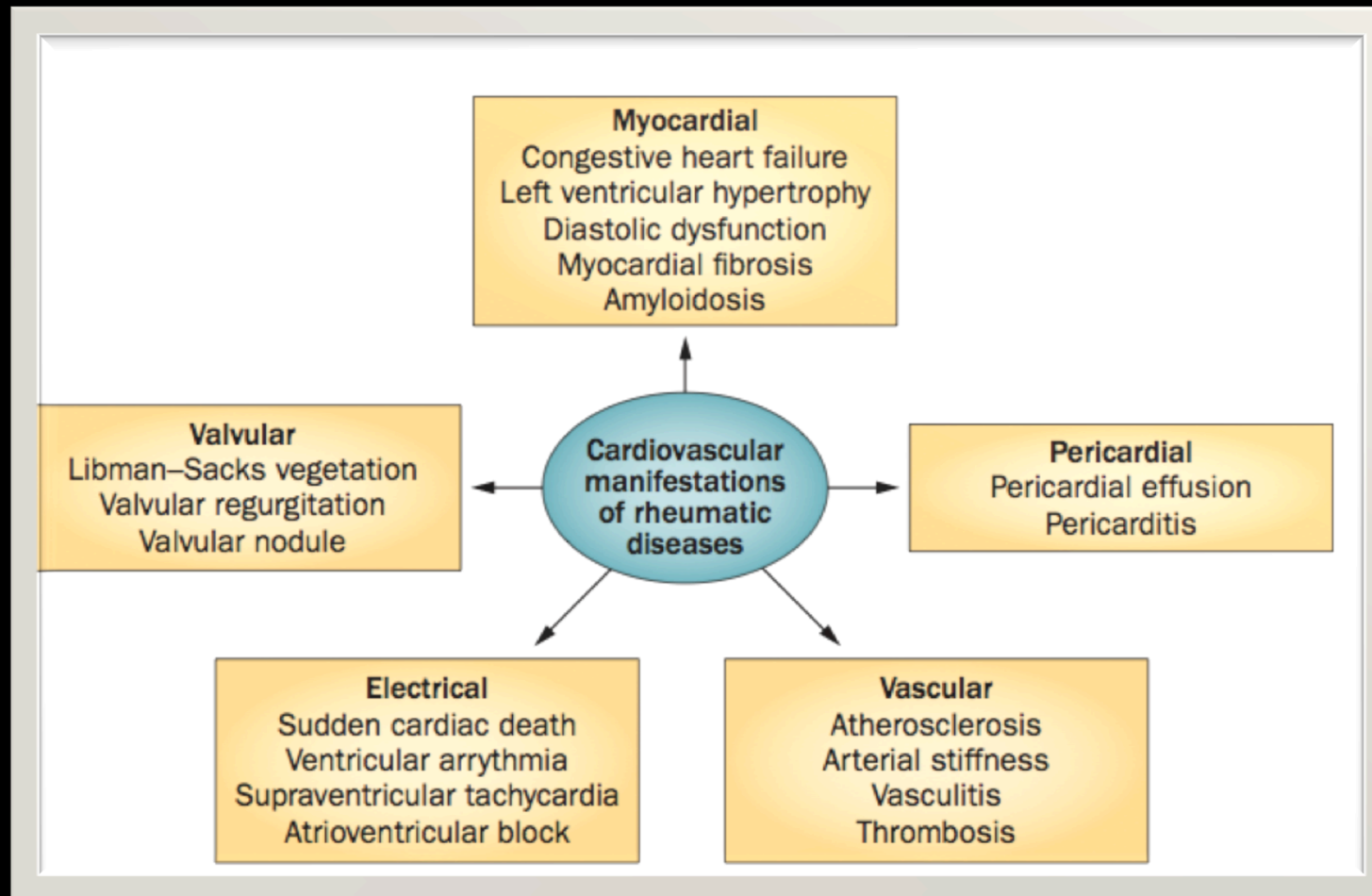
- Le malattie reumatologiche e autoimmuni sono frequentemente associate ad interessamento cardiaco
- Quadri clinici diversi {
  - Pericardico
  - Miocardico
  - Valvolare
  - Coronarico
  - Vascolare
- Alta incidenza di eventi coronarici e cardiovascolari acuto in soggetti giovani
- Alta mortalità dovuta all'interessamento cardiovascolare

# Il cuore nelle malattie reumatologiche e malattie autoimmuni

---

- Vasculiti
- Malattia di Kawasaki
- Arterite a cellule giganti
- Aortite di Takaitsu
- Churg-Strauss Syndrome
- Polyarteritis Nodosa
- Artrite reumatoide
- Spondiloartropatie HLA-B27-Associate (panarterite nodosa, Artrite psoriasica)
- Lupus Sistemico Eritematoso
- Sindrome da anticorpi antifosfolipidi
- Sclerodermia ( Sclerosi sistemica)
- Polimiositi e Dermatomiociti

# Il cuore nelle malattie reumatiche e malattie autoimmuni



# Ecocardiogramma

---

- **Valutazione oggettiva della funzione cardiaca**
  - Disfunzione sistolica
  - Disfunzione diastolica
  - Disfunzione sisto-diastolica
- **Grado di severità**
  - Diametri e volumi ventricolari
  - Facc e FE ventricolari, dP/dT
  - Pressioni atriali, PAP, PC
- **Patologia valvolare**
  - Entità' rigurgito mitralico
  - Presenza noduli e vegetazioni
  - Alterazioni morfologiche (prolasso)
- **Valutazione funzione ventricolare destra significato prognostico sfavorevole**
  - Diametro > 2,5 cm
  - Rapporto area VD/ Area VS (> 0,5)
  - FE < 25%
- **Interessamento pericardio**
  - Patologia del pericardio/c.restrittiva)
- **Interessamento coronarico/microcircolo**
  - ECO dobutamina
  - ECO dipiridamolo
  - Eco adenosina

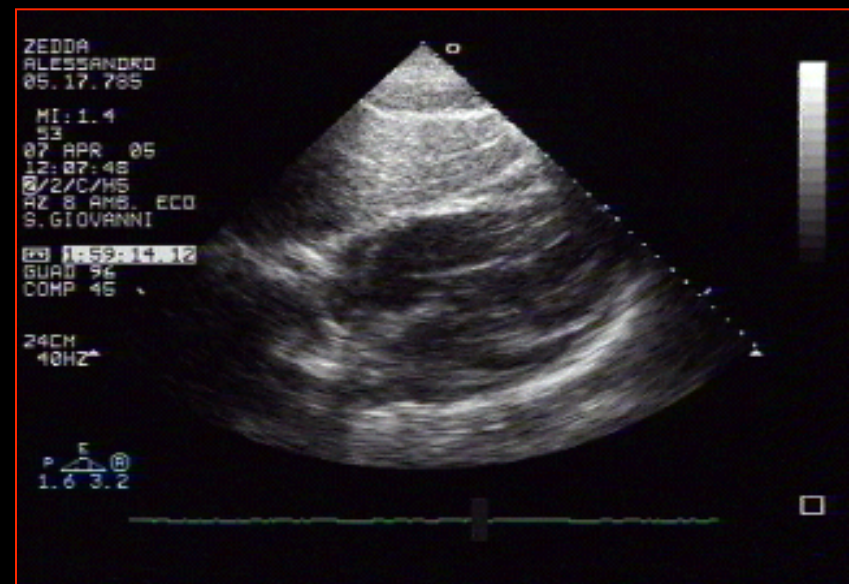
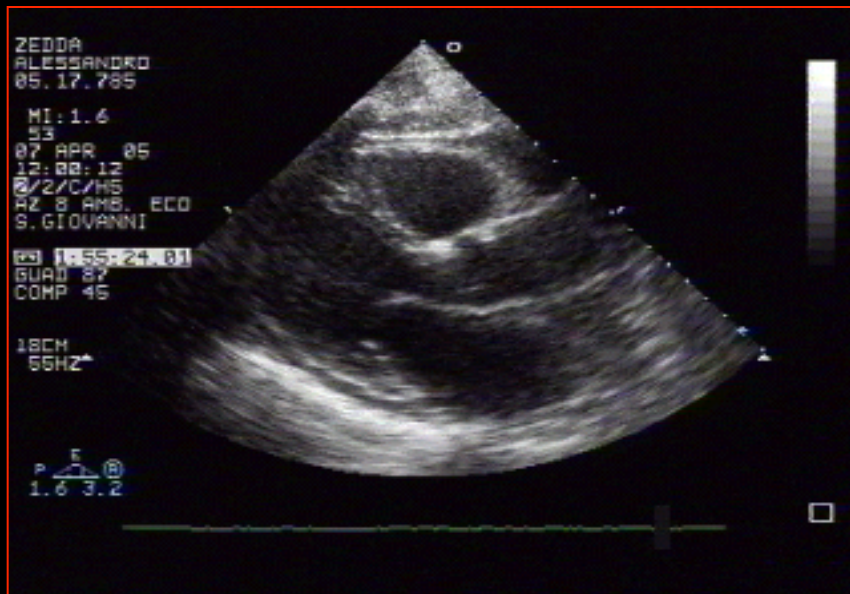
Esame ecocardiografico da eseguirsi al momento della diagnosi di malattia anche in pazienti asintomatici

In assenza di alterazioni controllo annuale e successivamente ogni 2 anni

In caso di sintomi nuovo controllo

# L'ecocardiografia nel versamento pericardico

Valutazione di routine in paziente 35 aai con LES, da alcuni mesi dispnea e dolore toracico atipico



# Pericardio

**Table 1** Aetiology of pericardial diseases

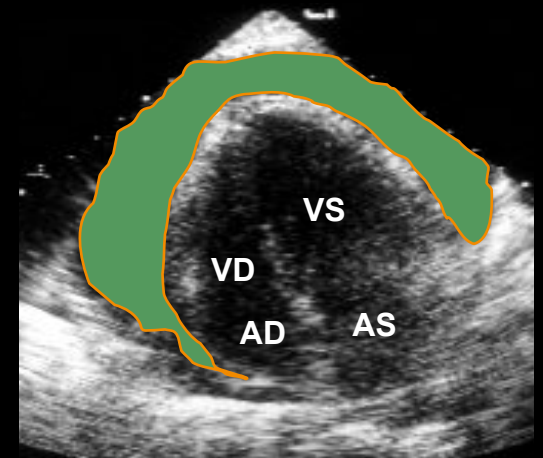
	Estimated frequency (%)
Idiopathic	80–85
Infectious	60–70
<u>Viral</u> (most common: echovirus and coxsackie virus, Epstein–Barr virus, cytomegalovirus, adenovirus, parvovirus B19 and human herpesvirus 6) Bacterial (most common: <u>tuberculous</u> 4–5%, other bacterial causes rare) Fungal (rare: histoplasma more likely in immunocompetent patients, aspergillosis, blastomycosis, <i>Candida</i> more likely in immunosuppressed host) Parasitic (very rare: <i>Echinococcus</i> , <i>Toxoplasma</i> )	
Non-infectious	30–40
Autoimmune pericarditis (<10%):	
<u>Pericardial injury syndromes</u> (post-myocardial infarction syndrome, post-pericardiotomy syndrome, post-traumatic pericarditis including iatrogenic pericarditis) <u>Systemic inflammatory diseases:</u>	
<u>Rheumatoid diseases</u> (more common, especially systemic lupus erythematosus, rheumatoid arthritis, systemic sclerosis, mixed connective tissue disease, Sjögren syndrome) <u>Systemic vasculitides</u> (less common, especially Kawasaki disease, Churg–Strauss syndrome, and Wegener disease) <u>Granulomatous diseases</u> (less common, especially sarcoidosis) <u>Autoinflammatory disease</u> (less common, especially familial Mediterranean fever, TRAPS)	
Neoplastic pericardial disease (5–7%):	
<u>Primary tumours</u> (rare, above all pericardial mesothelioma) <u>Secondary metastatic tumours</u> (common, above all lung and breast cancer, lymphoma)	
Other (<5%):	
<u>Metabolic pericarditis</u> (common: uraemia, myxoedema, other rare) <u>Traumatic pericarditis</u> (rare) <u>Drug related pericarditis</u> (rare): <ul style="list-style-type: none"> <li>Lupus-like syndrome (ie, procainamide, hydralazine, isoniazid, phenytoin)</li> <li>Hypersensitivity pericarditis with eosinophilia (ie, penicillins)</li> <li>Pericardiopathy often associated with a cardiomyopathy (ie, doxorubicin and daunorubicin)</li> </ul>	

Most common causes are underlined.

TRAPS, tumour necrosis factor receptor-1 associated periodic syndrome.

# Valutazione versamento pericardico

- **Entità del versamento:**
- valutazione quantitativa → sottrazione del volume del cuore da quello del sacco pericardico calcolati con la formula dell' ellissoide di rotazione ( $\pi \times 4/3 \times L/2 \times D1/2 \times D2/2$ )
- Valutazione semiquantitativa: misurazione spessore massimo del versamento in diastole (indicare la proiezione e il decubito paz)
  - Lieve: scollamento < 10 mm
  - Moderato: scollamento > 10 mm < 20 mm
  - Severo: scollamento > 20 mm



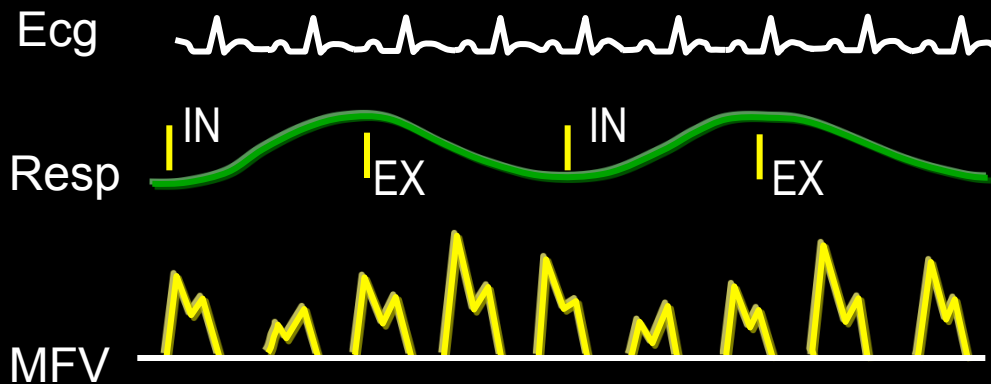


# Impegno emodinamico

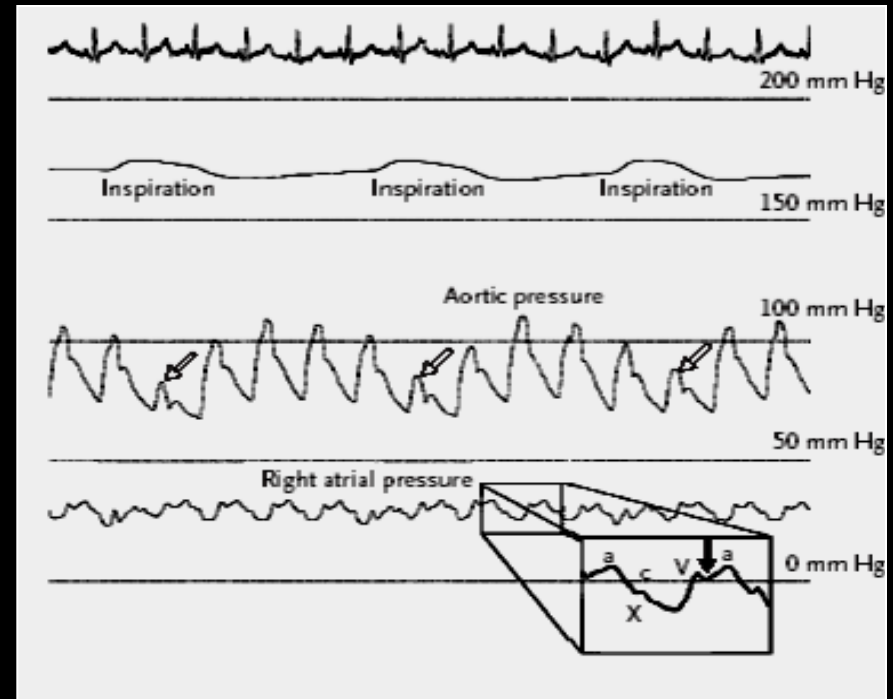
Variazioni respiratorie

V flusso mitralico >25 %, stato di pretamponamento

**POLSO PARADOSSO**



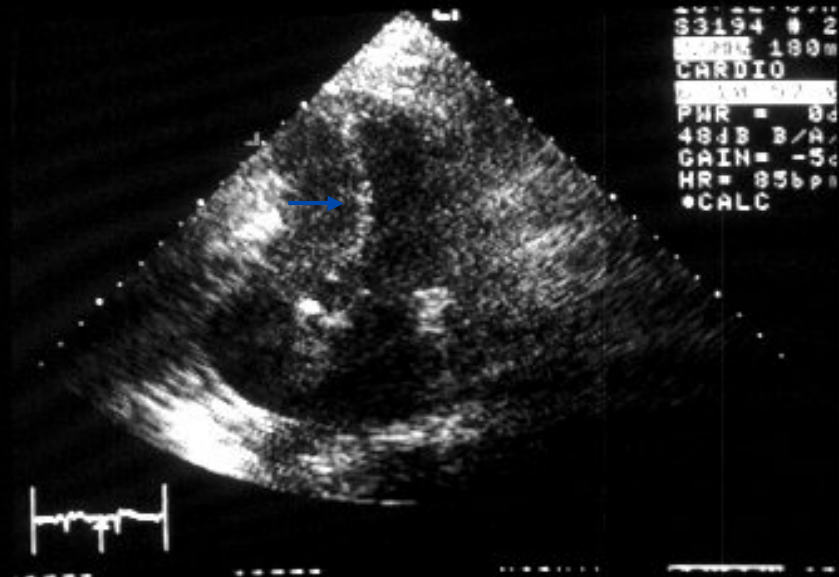
Variazioni respiratorie  
V flusso mitralico >40%



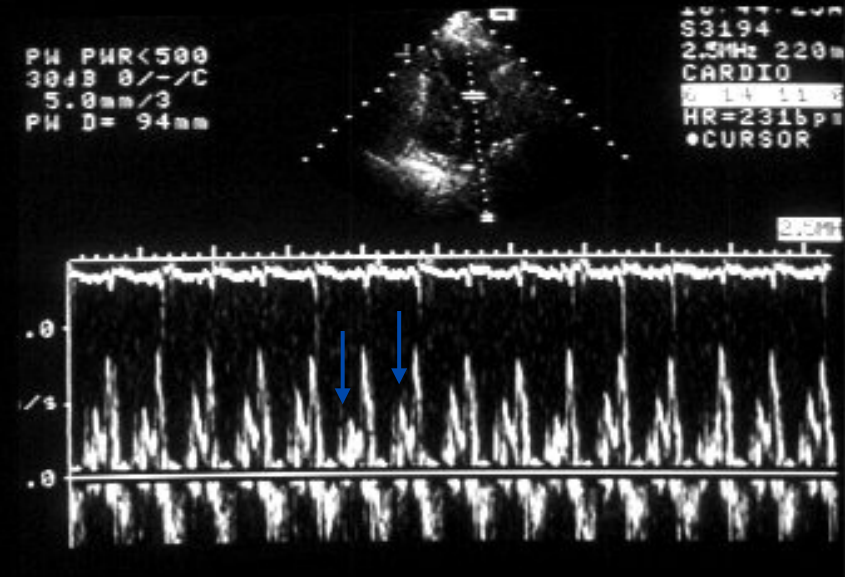
# Pericardite Costrittiva

INSPIRAZIONE

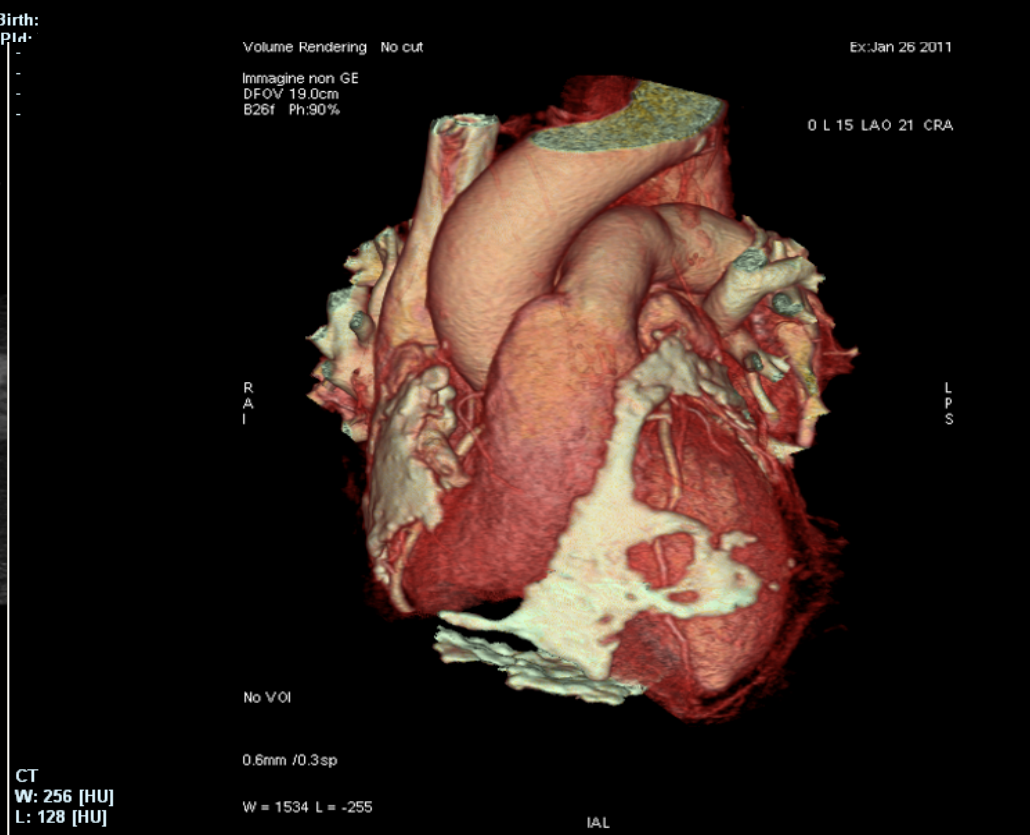
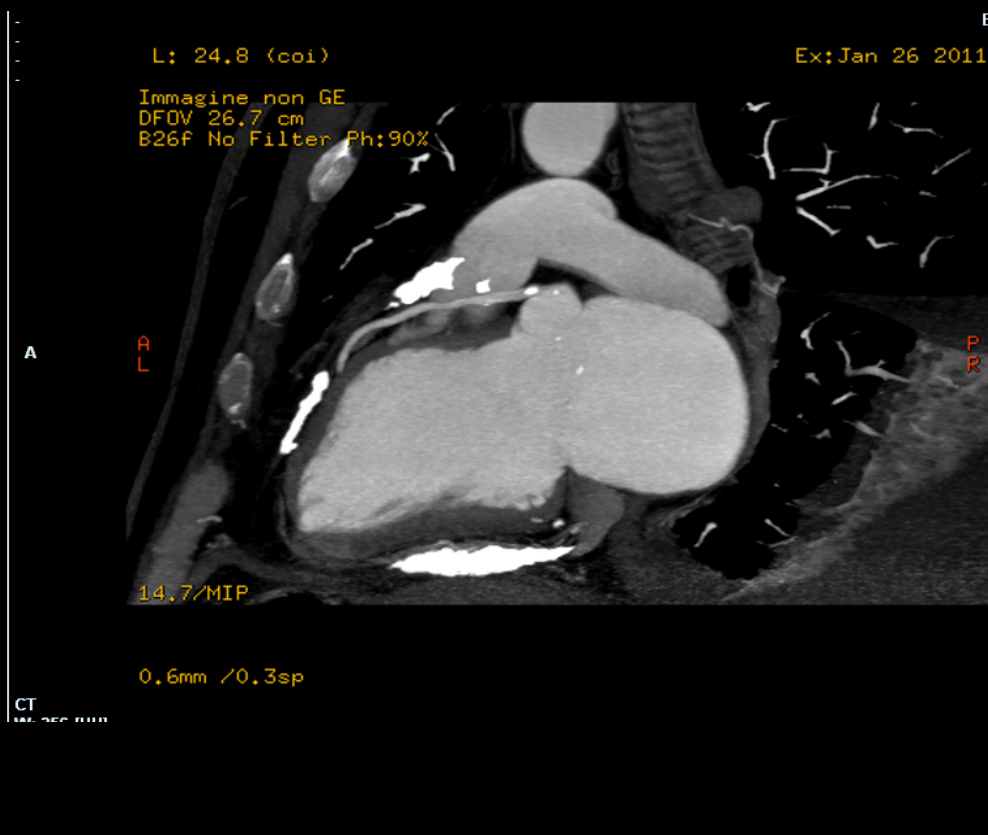
C.L. a 72



Calo INSP del Flusso Mitralico



# Evoluzione verso la costrittiva

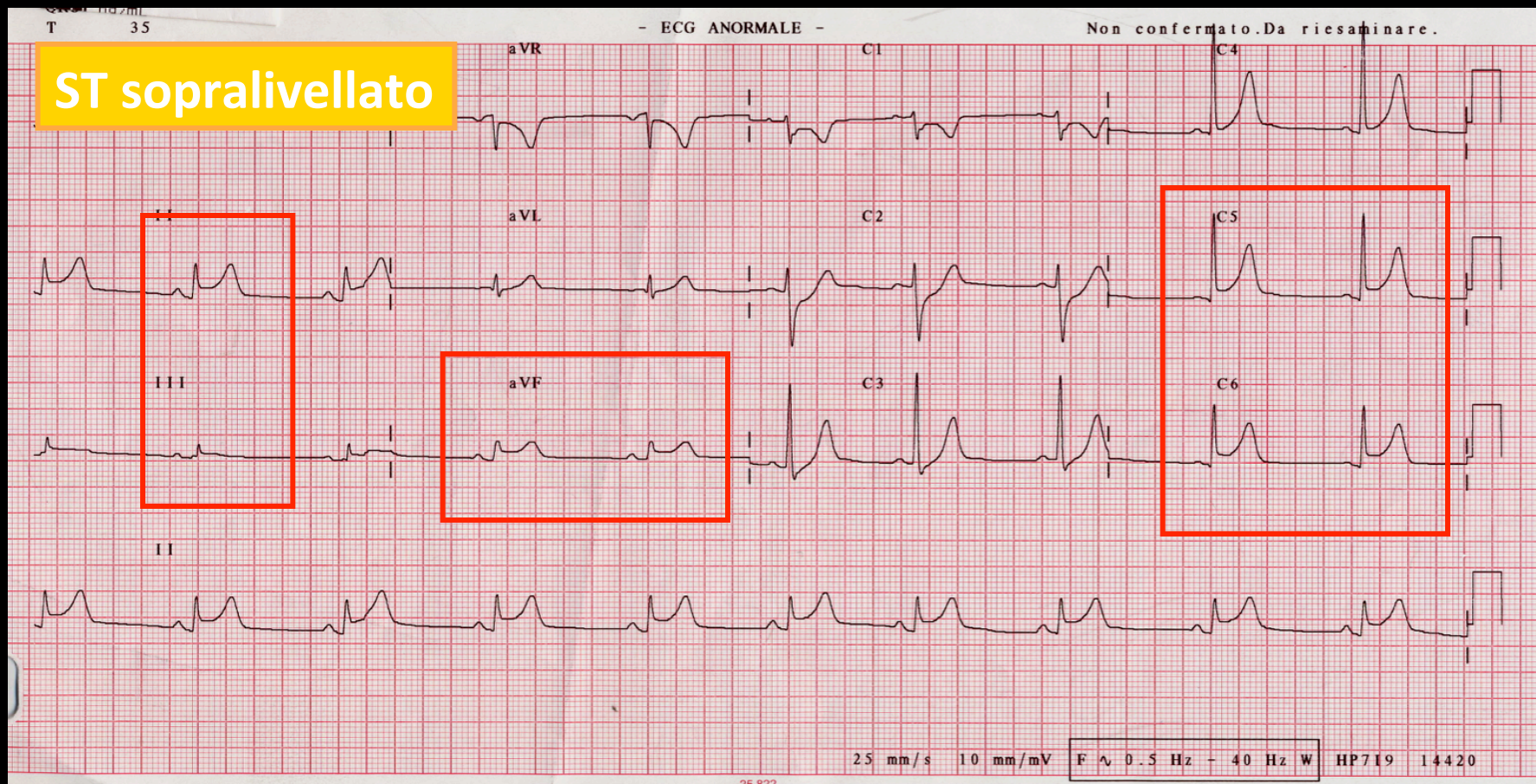


# Il cuore nelle malattie reumatologiche e malattie autoimmuni

---

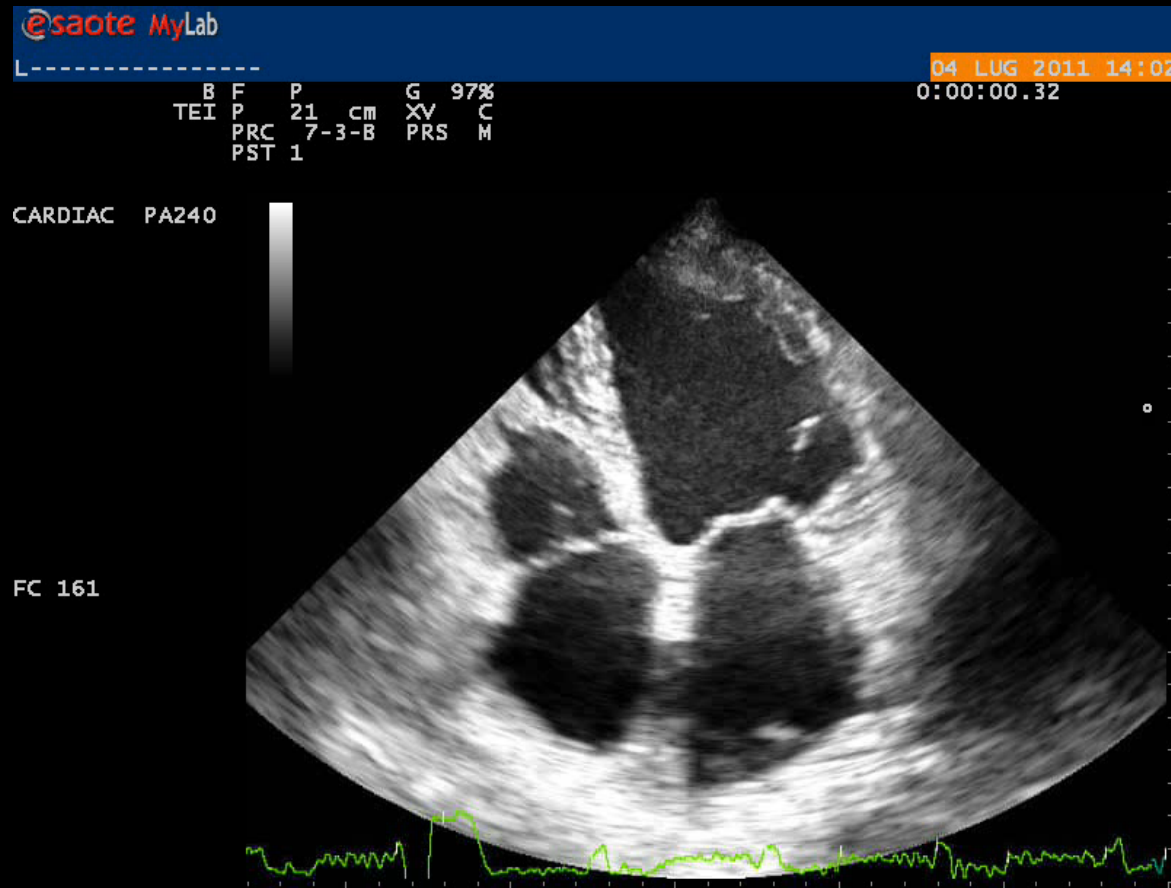
- Donna di 42 aa
- Asma bronchiale, riferita allergia ASA e penicillina
- Due gg prima del ricovero dolore costrittivo retrosternale irradiato al braccio sinistro, con sudorazione algida durato 30'. Nuovo episodio dopo 24 ore
- ECG in PS non diagnostico | troponina debolmente positiva
- Ricovero in cardiologia per SCA

# Dopo 2 ore ingresso in reparto urante il ricovero nuovo episodio di dolore



# Il cuore nelle malattie reumatologiche e malattie autoimmuni

---



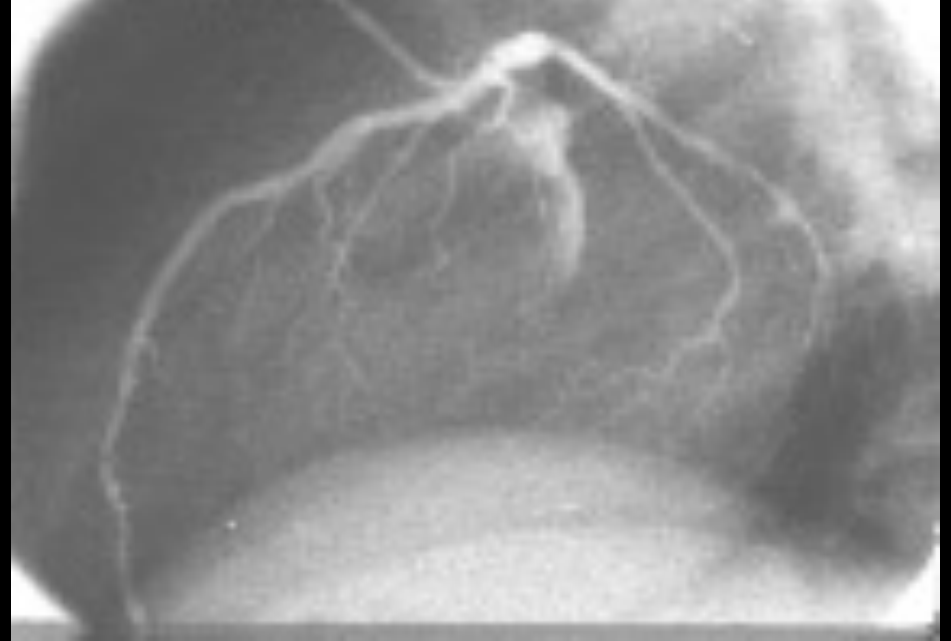
# Il cuore nelle malattie reumatologiche e malattie autoimmuni

---

## Coronarografia d'urgenza coronarie normali



Proiezione AP cr



Proiezione Laterale

# Il cuore nelle malattie reumatologiche e malattie autoimmuni

---

- In sala di emodinamica quadro di shock cardiogeno
- Contropulsazione e corticosteroidi e.v.
- Trasferimento in Cardiochirurgia per assistenza meccanica
- Stabilizzazione quadro clinico con ammine e corticosteroidi
- Biopsia miocardica: miocardite con infiltrati eosinofili in assenza genoma virale alla PCR
- Ipereosinofilia agli esami ematici, anticorpi pANCA,cANCA positivi, diagnosi → CHURG-STRAUSS Syndrome
- Recupero funzione cardiaca



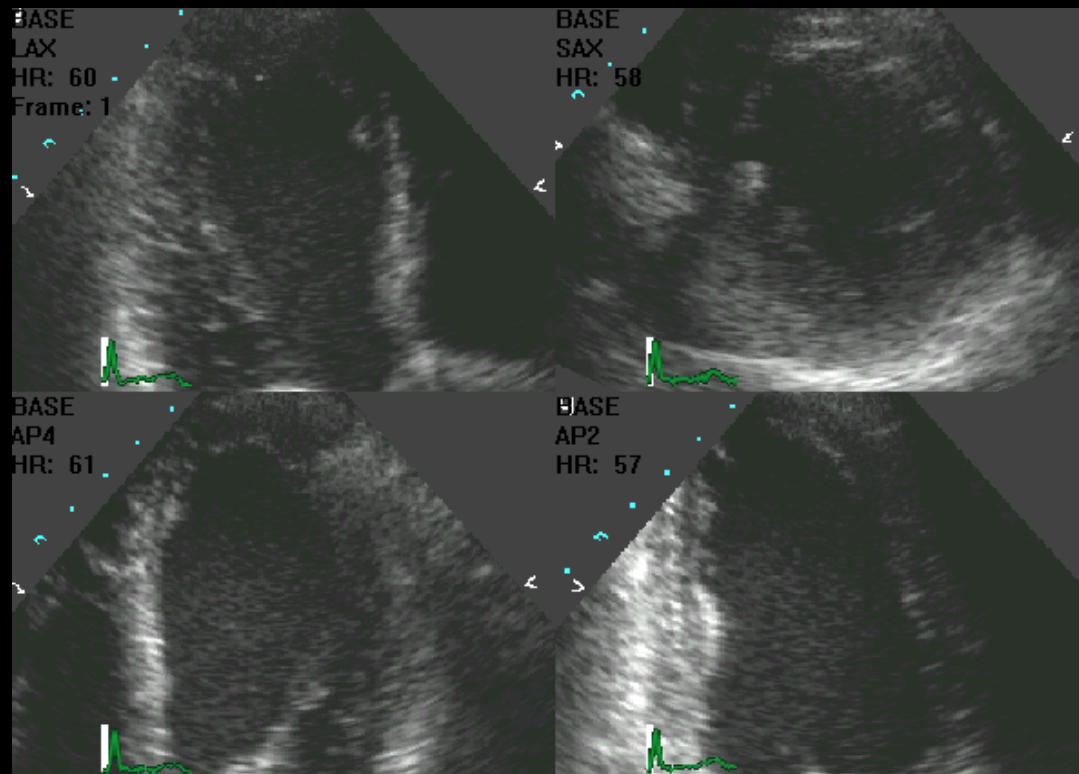
# Storia clinica

---

- Paziente di 66 aa affetto da artrite reumatoide, ipertensione arteriosa, ipercolesterolemia
- Riferisce la comparsa da qualche gg di malessere generale associato a nausea, vomito, e diarrea, seguiti nei giorni successivi da dispnea per sforzi lievi e marcata astenia con riscontro di bassi valori della pressione arteriosa.
- All' ECG onde Q in sede inferiore . Troponina negativa

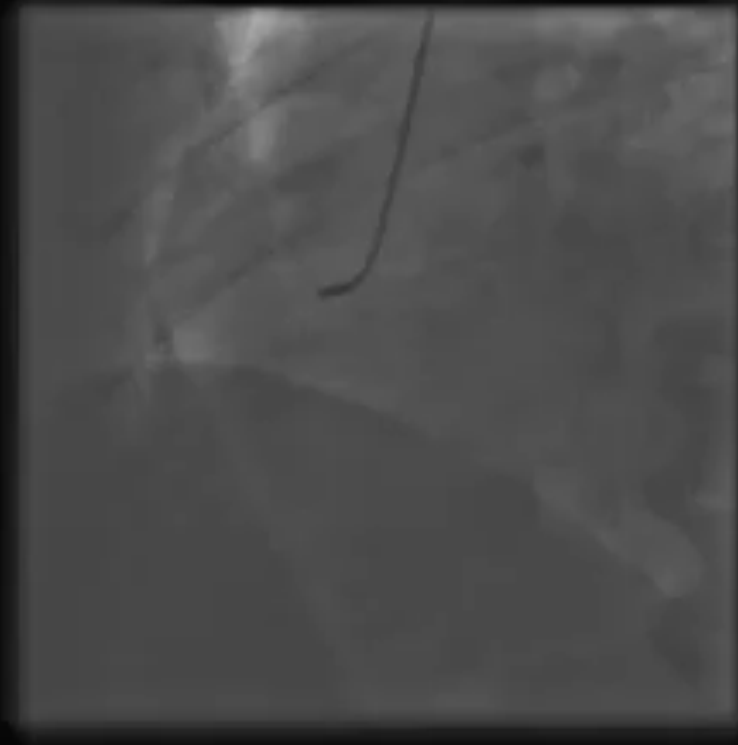
# Storia clinica

---

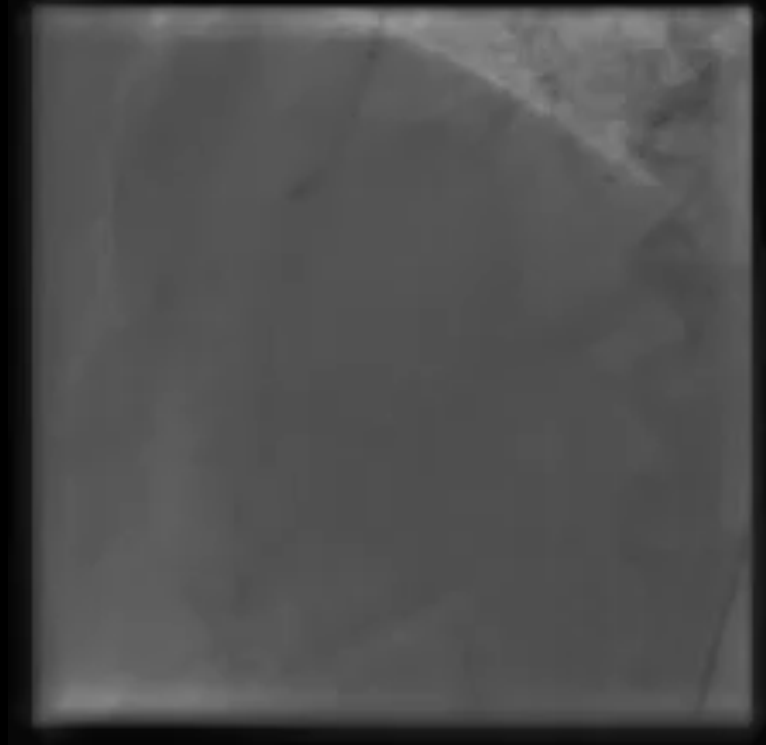


# Coronaria destra

---



coronarografia



PTCA

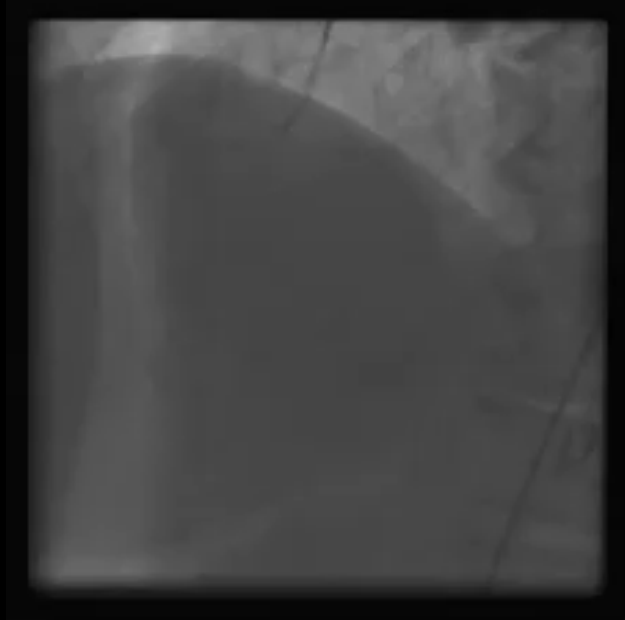
# Storia clinica

---

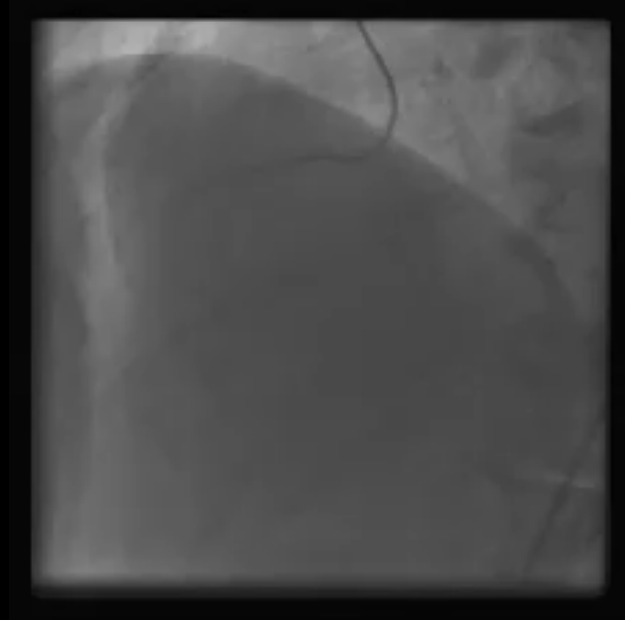
- Dimesso con BB, ace-inibitori, statina, Doppia antiaggregazione
- Dopo 2 mesi arriva al nostro PS per angor insorto da circa 1 ora , all' ecg evidenza di sopralivellamento del tratto ST in sede inferiore.
- Il paziente viene pertanto trasferito in emodinamica per eseguire coronarografia urgente

# Coronaria destra dopo 2 mesi

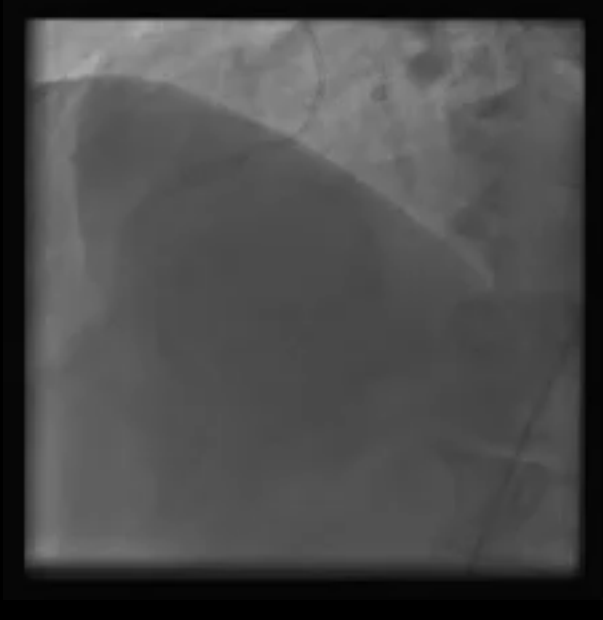
---



coronarografia

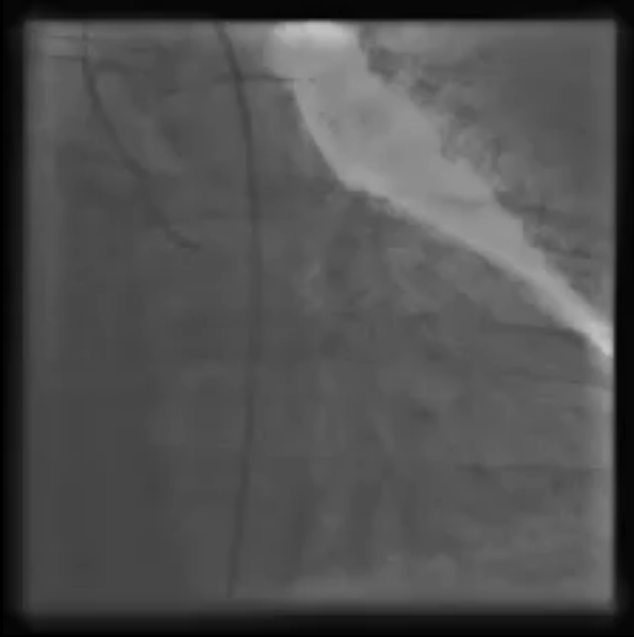


PTCA

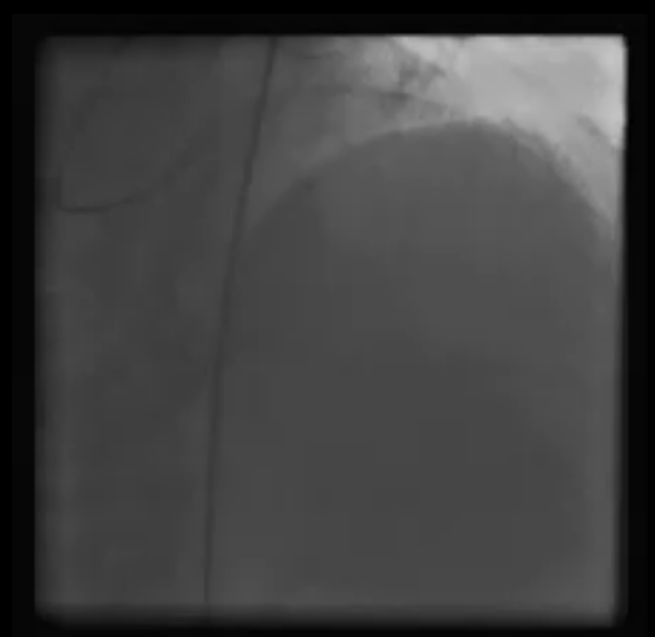


# Coronaria sinistra

---



I ricovero



Dopo 2 mesi

# Artrite reumatoide

---

- Colpisce 0.5-1% della popolazione adulta (rapporto donna/uomo) 2-3:1
- Eziologia multifattoriale
- Infiammazione cronica del tessuto sinoviale, interessamento sistemico
- Alta morbilità e mortalità per malattie cardiovascolari (35-50% mortalità)

# Artrite reumatoide

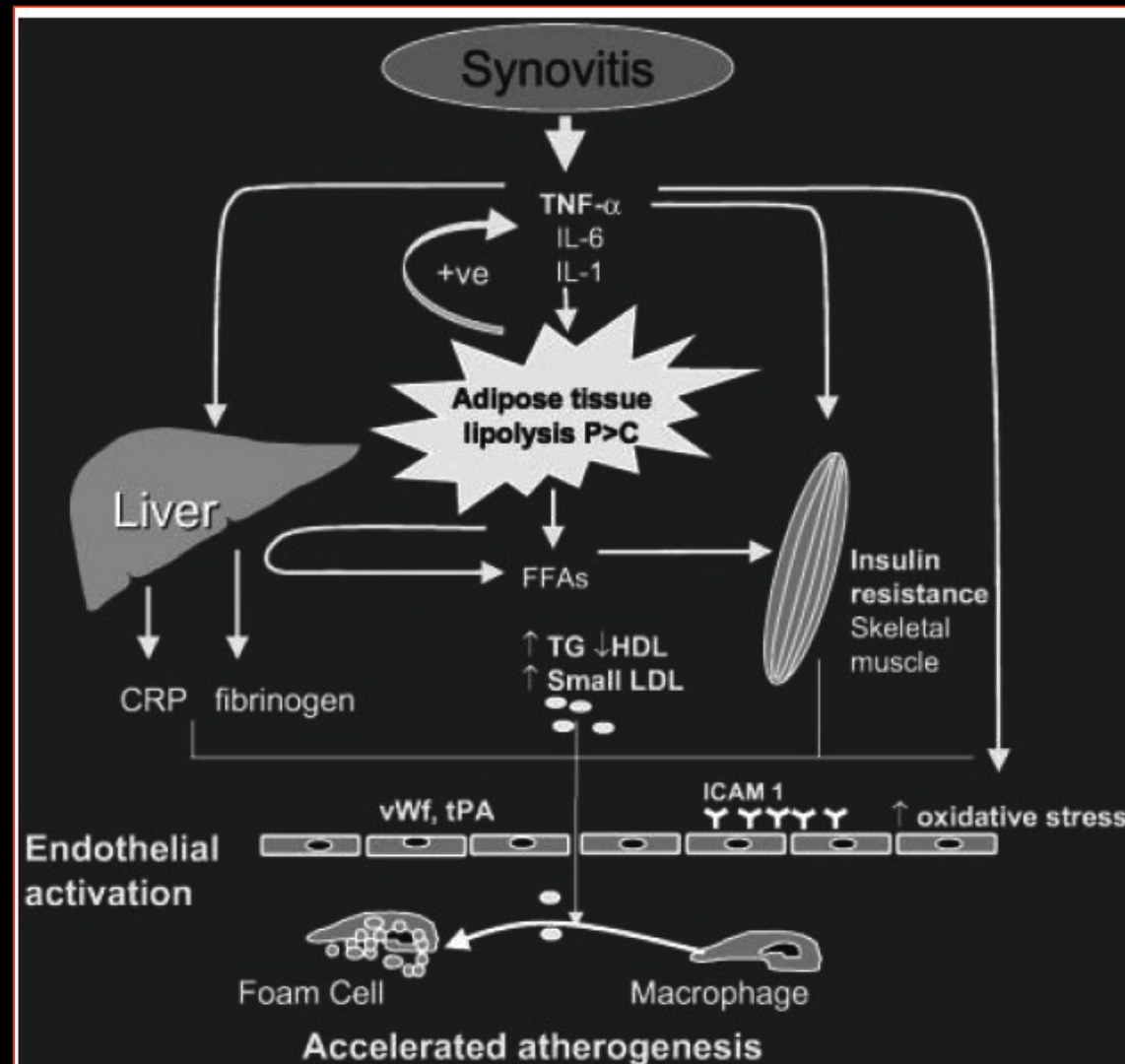
---

- Spesso l'interessamento cardiovascolare è silente
- Alta incidenza di insufficienza cardiaca e eventi cerebrovascolari
- Rischio di IMA doppio rispetto alla popolazione normale
- Rischio relativo di eventi cardiovascolari 3.96 (3.17 corretto per i fattori di rischio tradizionali)



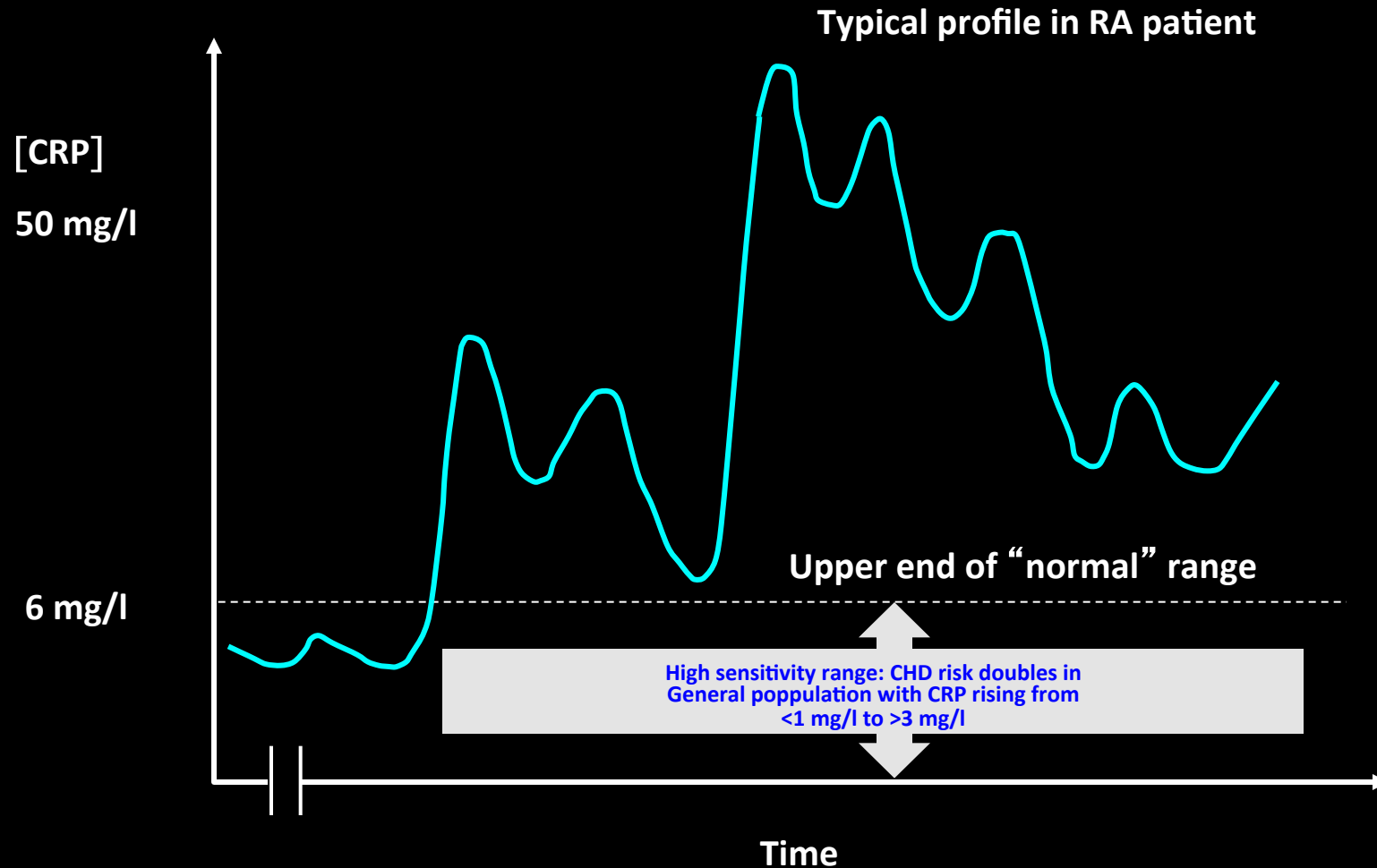
# Explaining How “High-Grade” Systemic Inflammation Accelerates Vascular Risk in Rheumatoid Arthritis

Sattar N. *Circulation*. 2003;108:2957-2963



# Explaining How “High-Grade” Systemic Inflammation Accelerates Vascular Risk in Rheumatoid Arthritis

Sattar N.Circulation. 2003;108:2957-2963



# Artrite reumatoide e CVD

---

- Pazienti ad alto rischio per CVD
- Ruolo centrale dell' infiammazione sistemica nell' accelerare l' aterogenesi (molecole infiammatorie, omocisteina)
- Ruolo sinergico con i fattori di rischio tradizionali
- Screening e trattamento dei fattori di rischio
- Utile adeguata terapia antiinfiammatoria
- Utilizzo di Farmaci cardioprotettori anche per i loro effetti antiinfiammatori (statine, ACE inibitori)

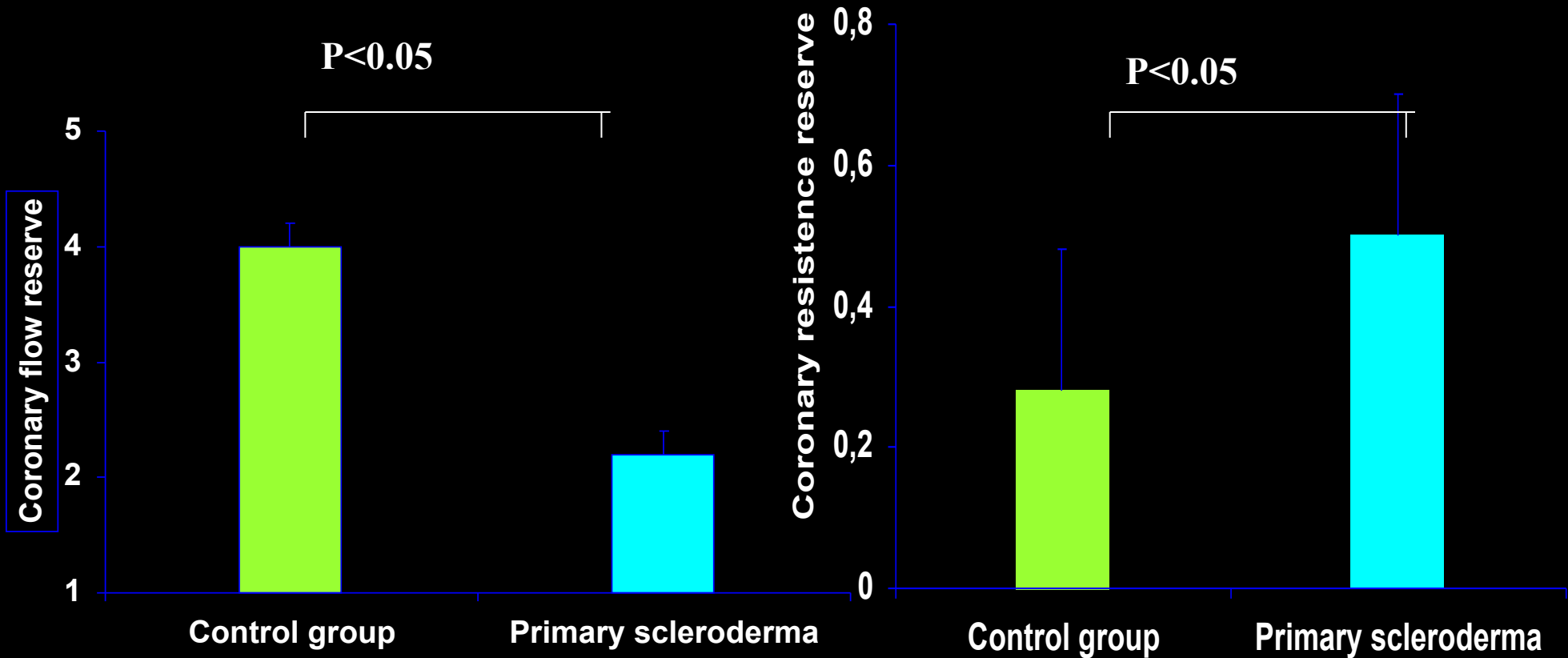
# Cuore e Sclerodermia

---

- Malattia cronica del connettivo ad eziologia sconosciuta
- Caratterizzata da fibrosi cutanea e viscerale
- Disfunzione arteriolare e capillare con conseguenti lesioni ischemiche dei tessuti.
- Circa l' 80% dei pazienti presenta un interessamento cardiaco.
- Spesso l' interessamento cardiaco è asintomatico
- Si associa ad alta mortalità

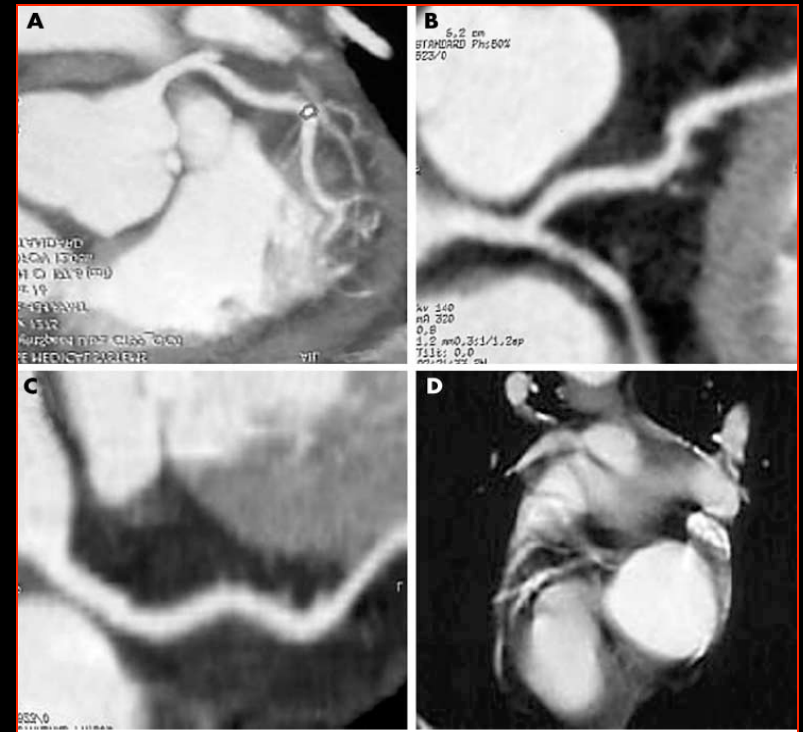
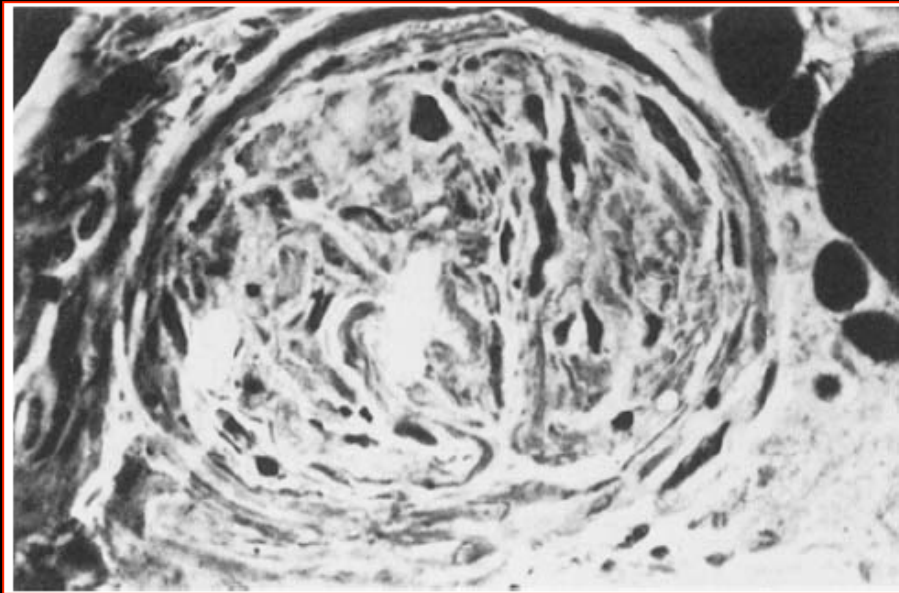
# Sclerodermia e riserva coronarica

Nitenberg, et al. Am Heart J 112:309, 1986

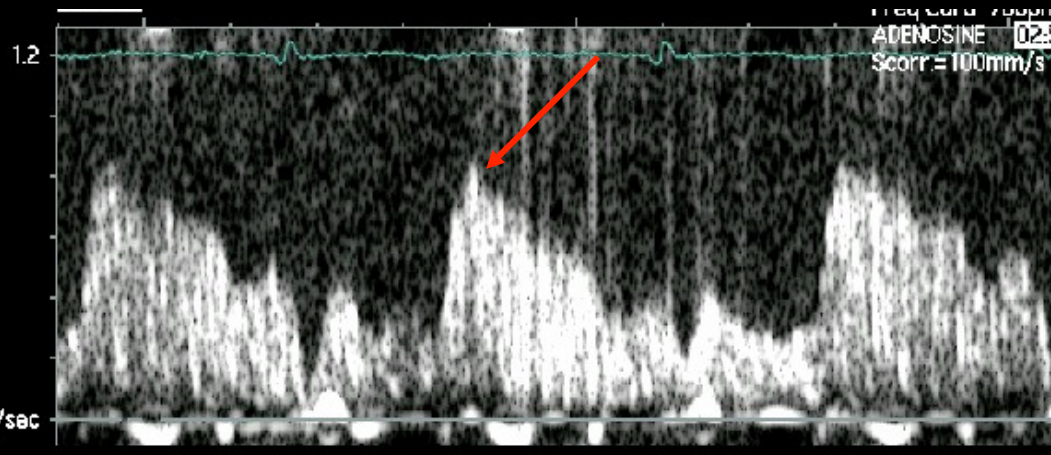
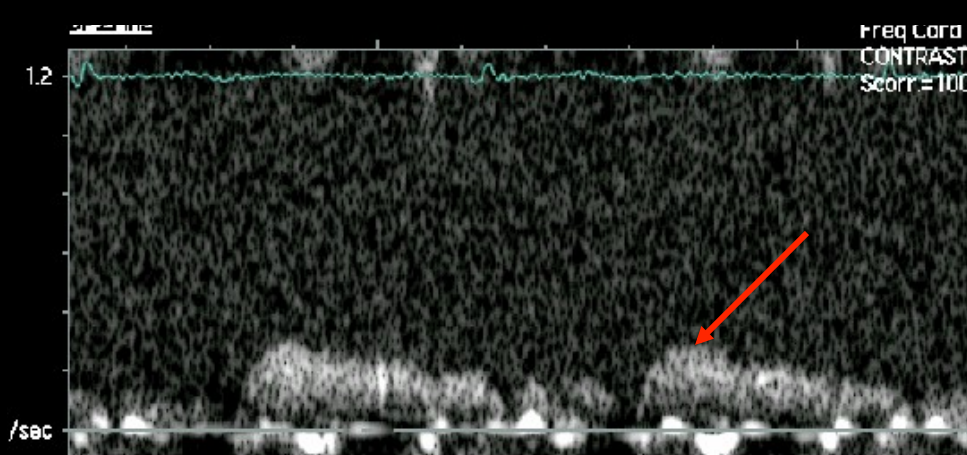


# Il cuore nelle malattie reumatologiche e malattie autoimmuni

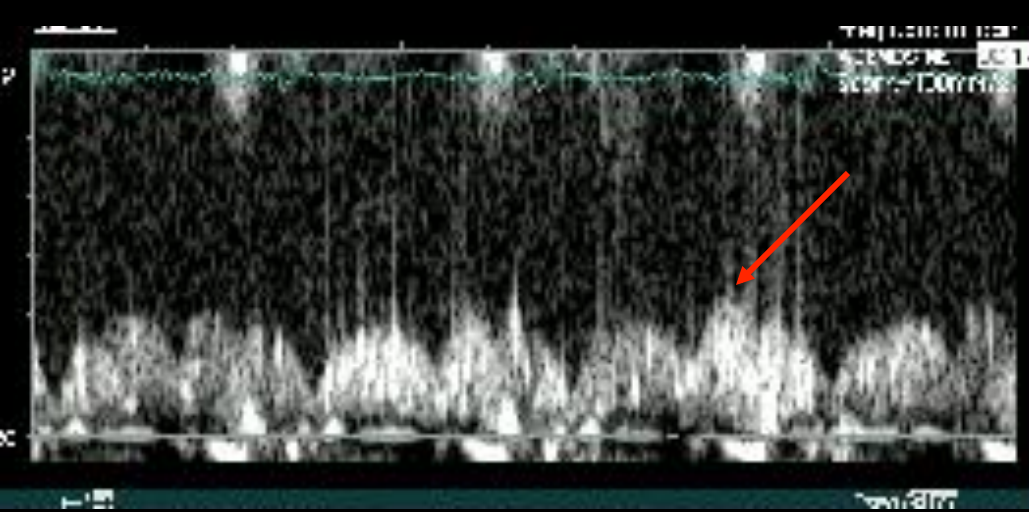
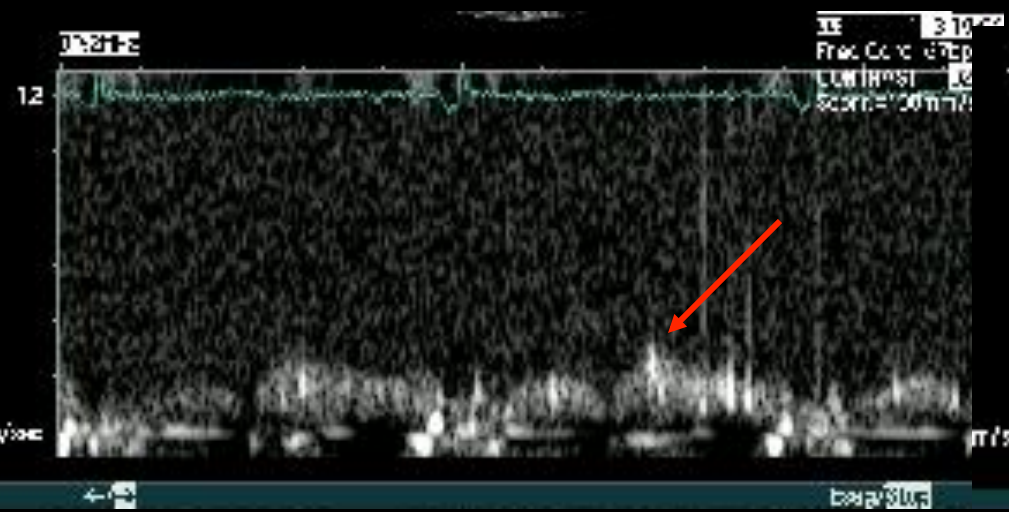
Vacca A, Montisci R Ann Rheum Dis 2006



# Control Group patient CFVR = 3.55

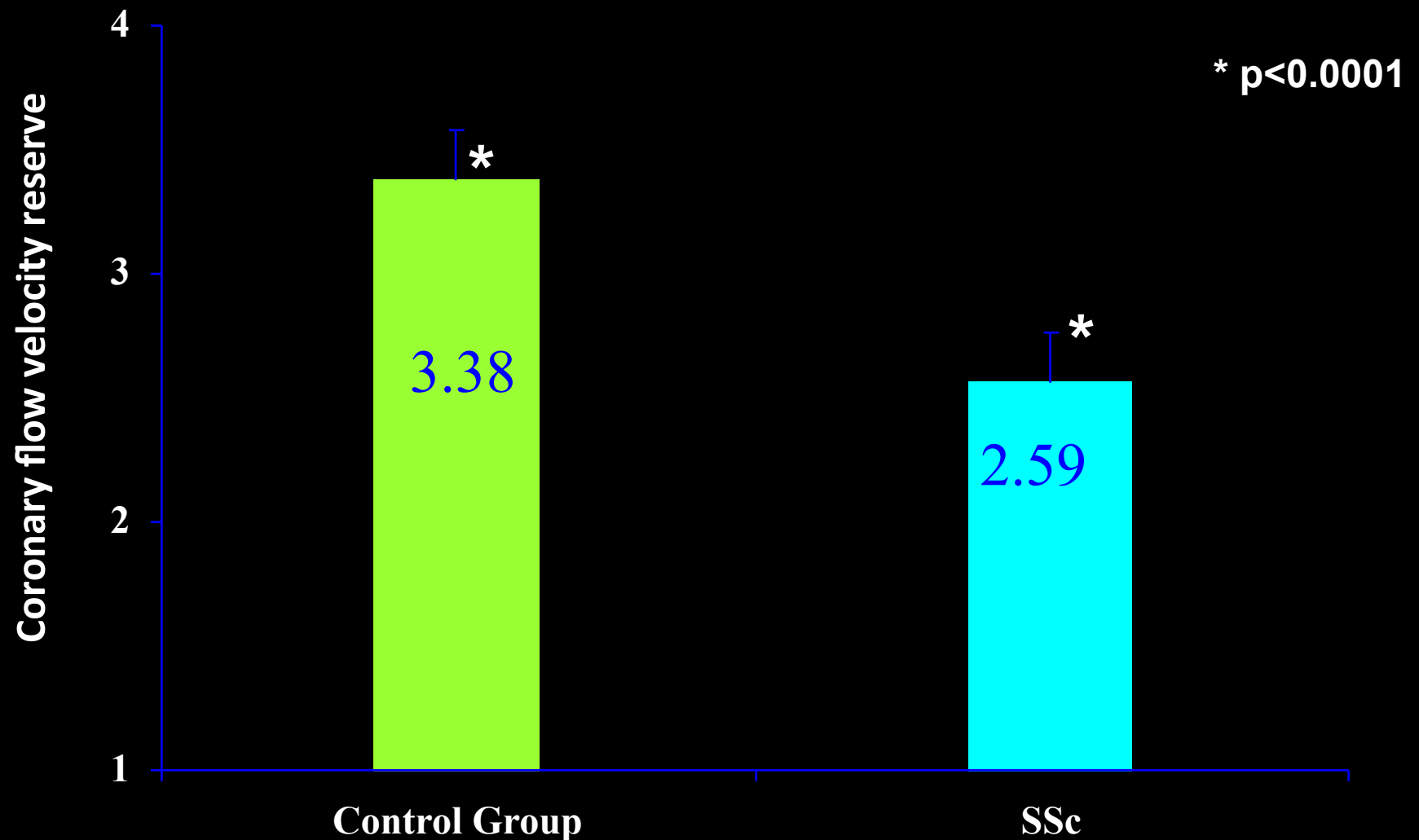


# SSc patient CFR = 2.0



# Detection of early impairment of CFR in patients with systemic sclerosis

Montisci R., Ann Rheum Dis 2003





# Alterazioni del microcircolo e SSC

---

- Alterazioni funzionali

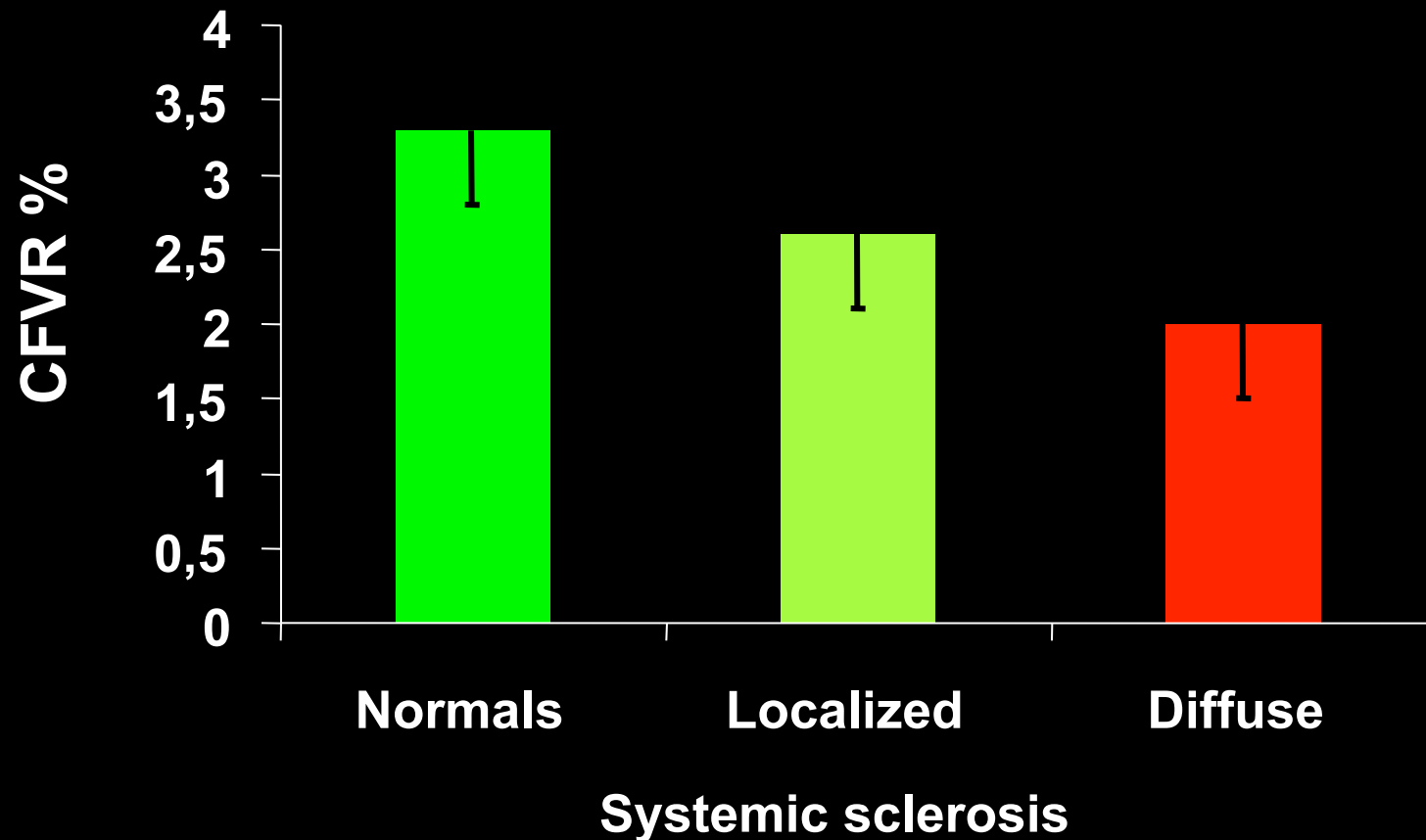
- spasmo intermittente del microcircolo (Fenomeno di “Raynaud intramiocardico”)
- Aumento livello di endotelina plasmatica

- Alterazioni anatomiche

- ipertrofia concentrica delle piccole arterie (Nittenberg)
- proliferazione intimale, iperplasia intima, fibrosi

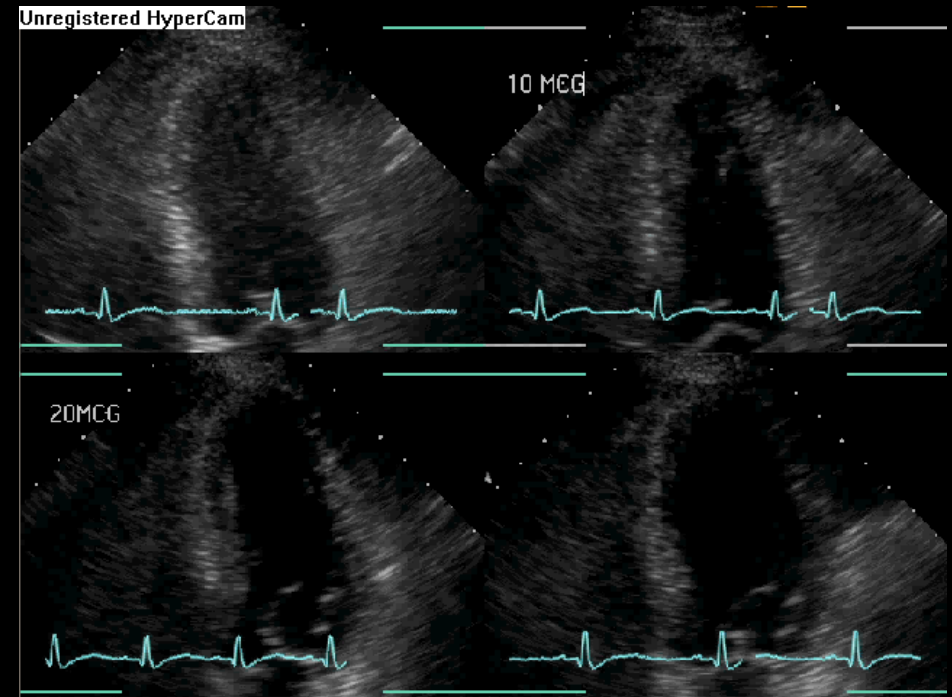
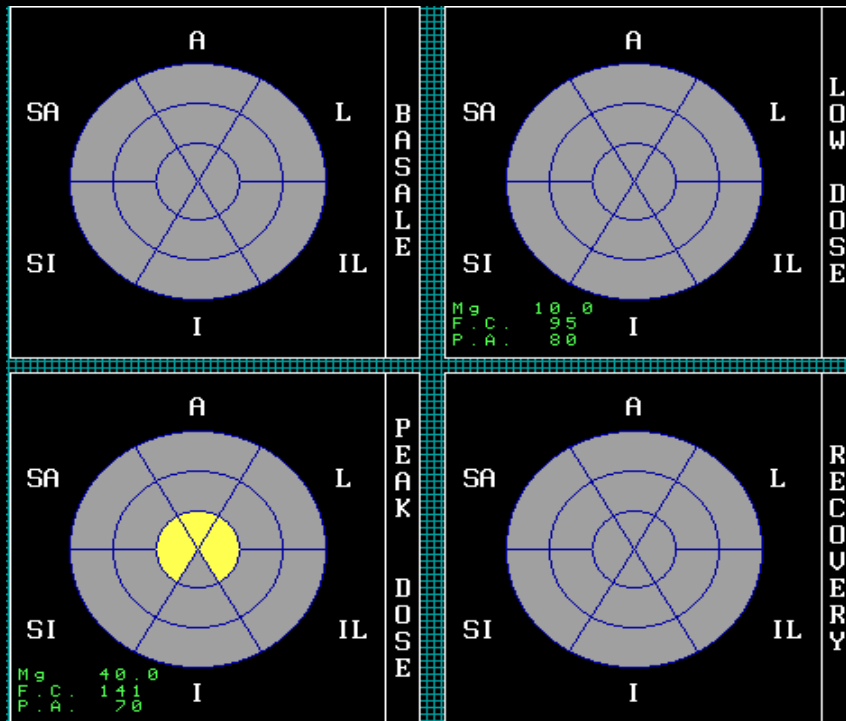
# Coronary flow reserve in patients with systemic sclerosis and without evidence of heart disease

Montisci R et al, Ann Rheum Dis 2003



# Evaluation of cardiac functional abnormalities in SSc by DSE: a myocardial echostress scleroderma pattern

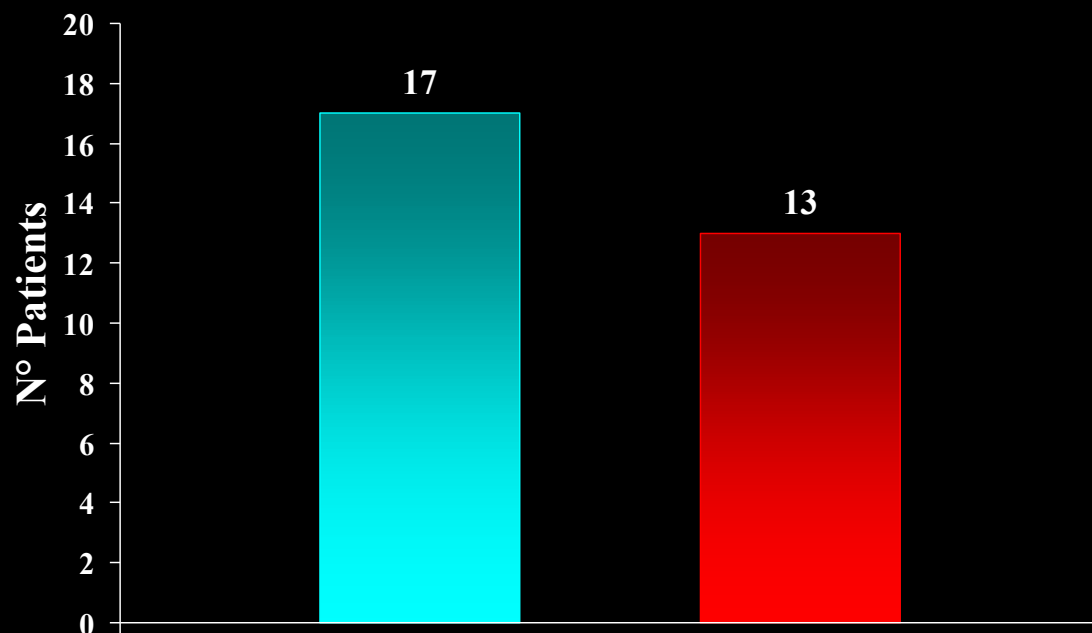
Vacca A, Montisci R, Ann Rheum Dis 2006



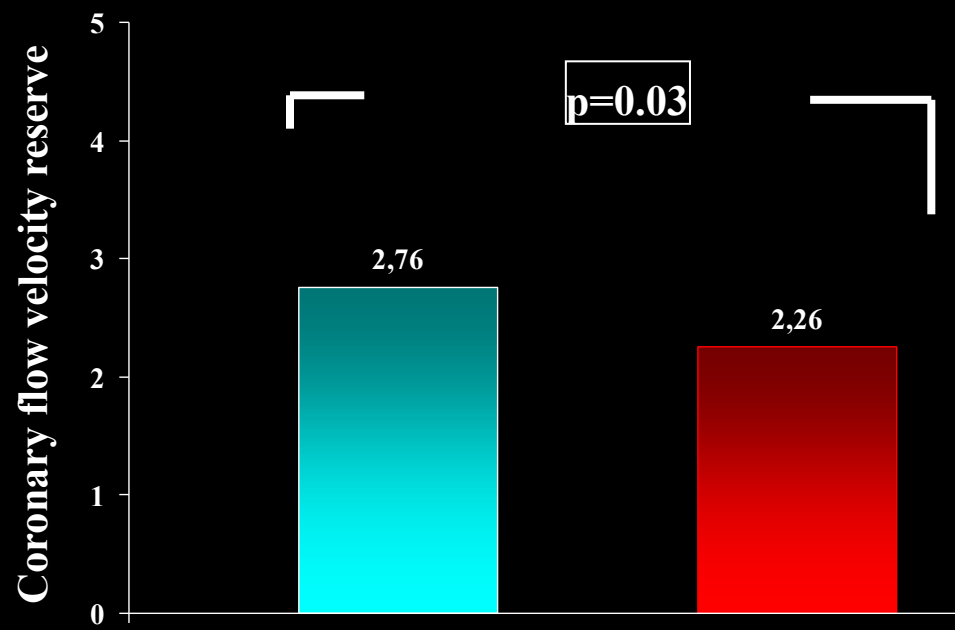
**Apical hypokinesia**

# Evaluation of cardiac functional abnormalities in SSc by dobutamine stress echocardiography: a myocardial echostress scleroderma pattern

Vacca A, Ann Rheum Dis 2006



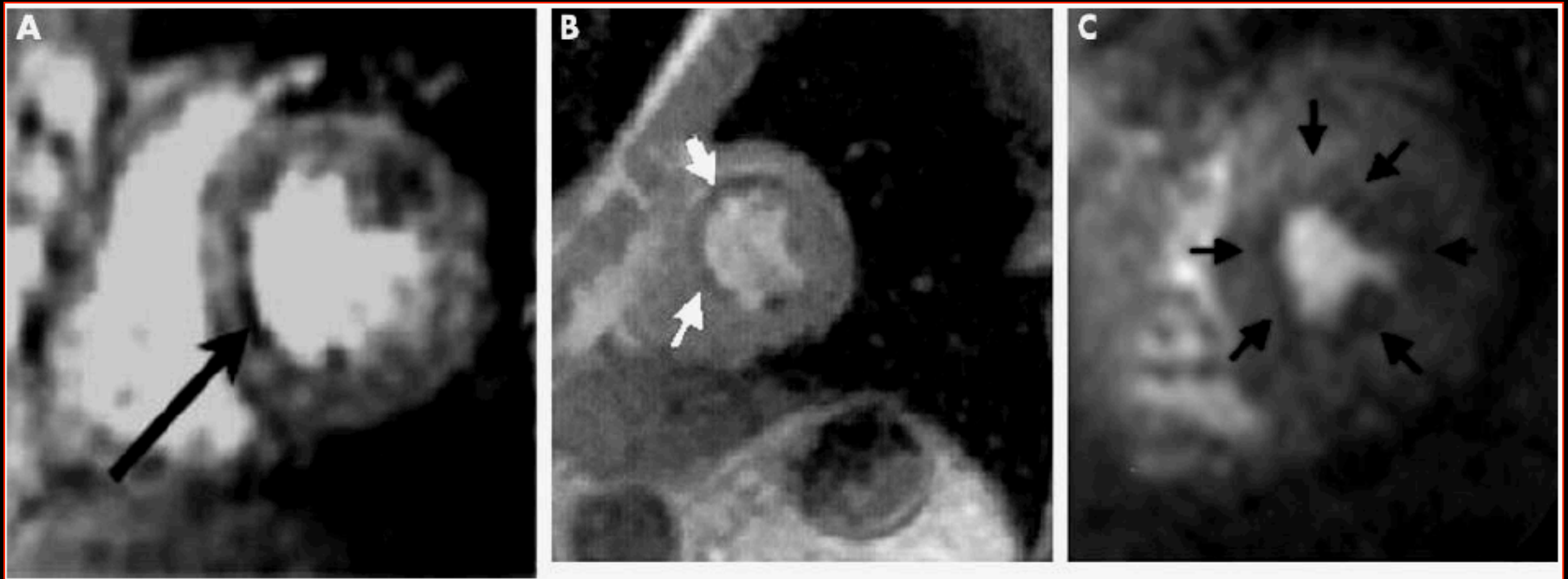
■ Group A = absence of regional wall motion abnormalities (RWMA) on DSE.  
■ Group B = presence RWMA on DSE.



■ Group A = ■ Group B =

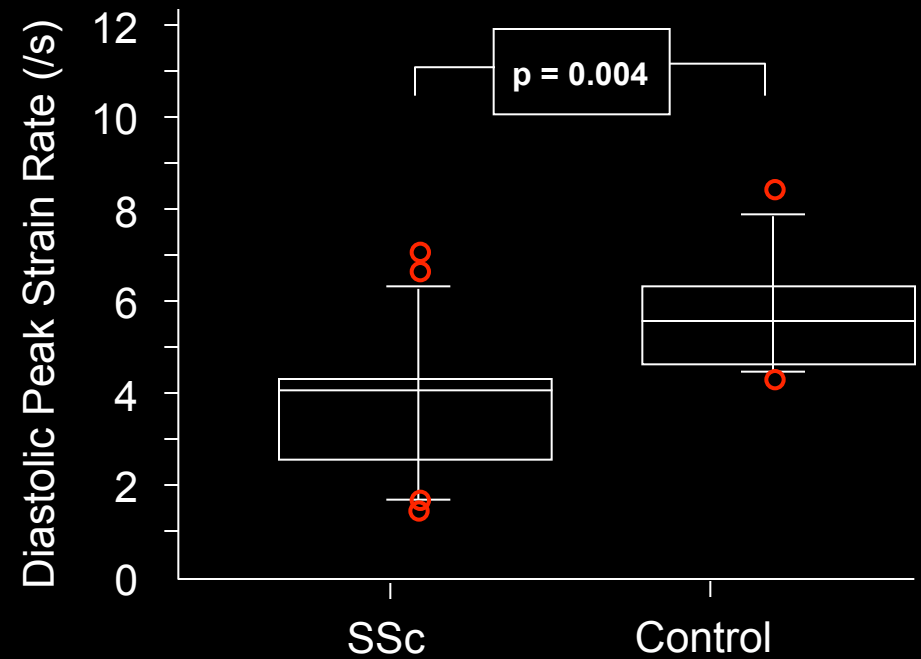
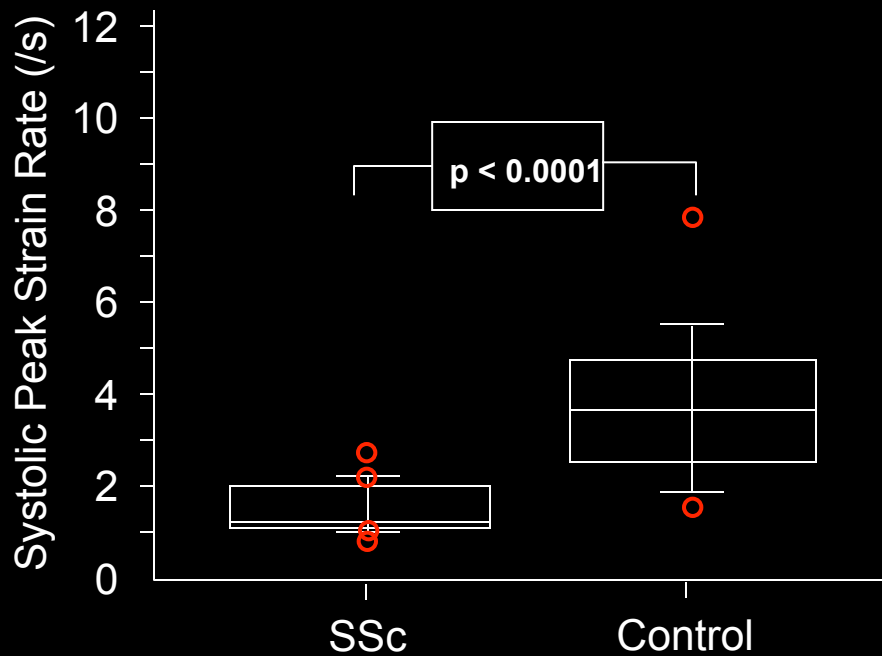
# Evaluation of the effect of nifedipine upon myocardial perfusion and contractility using cardiac MRI and tissue Doppler echocardiography in SSc

Vignaux, Ann Rheum Dis 2005;



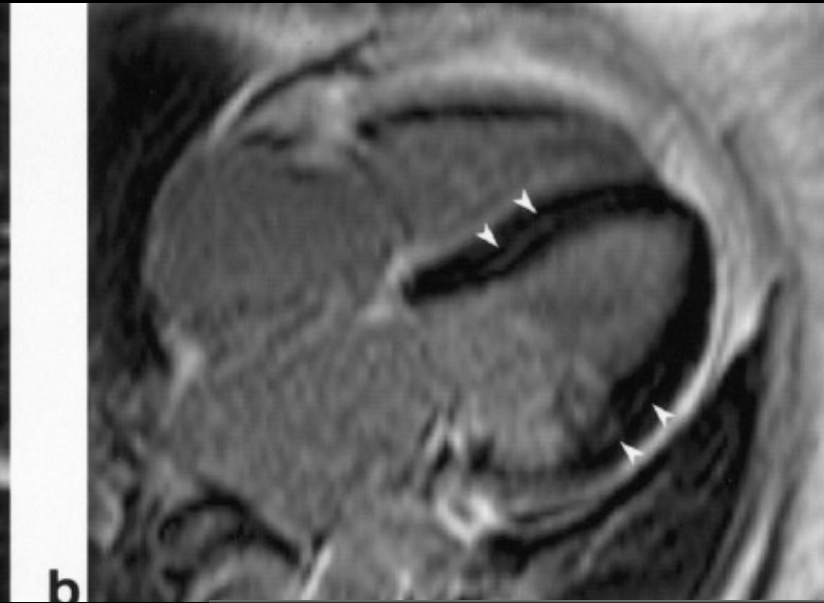
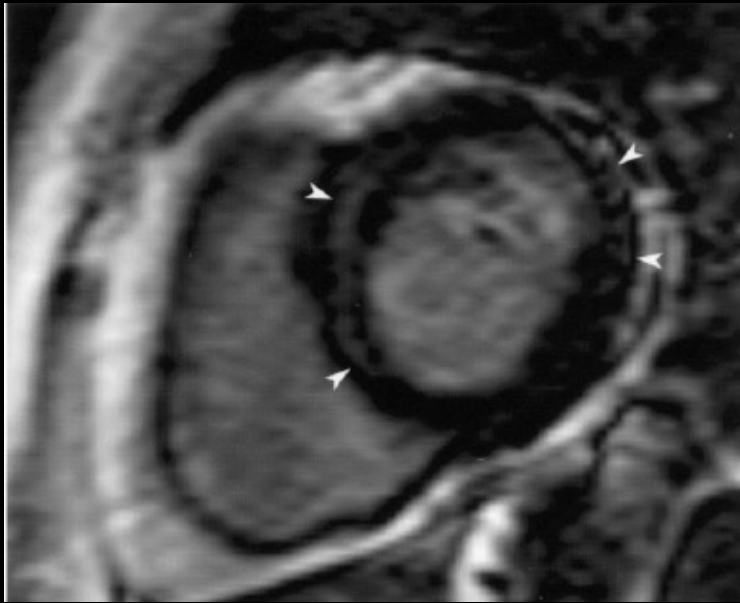
# Myocardial contractility is early affected in systemic sclerosis: A Tissue Doppler echocardiography study

Meune, EJ Echocard 2005



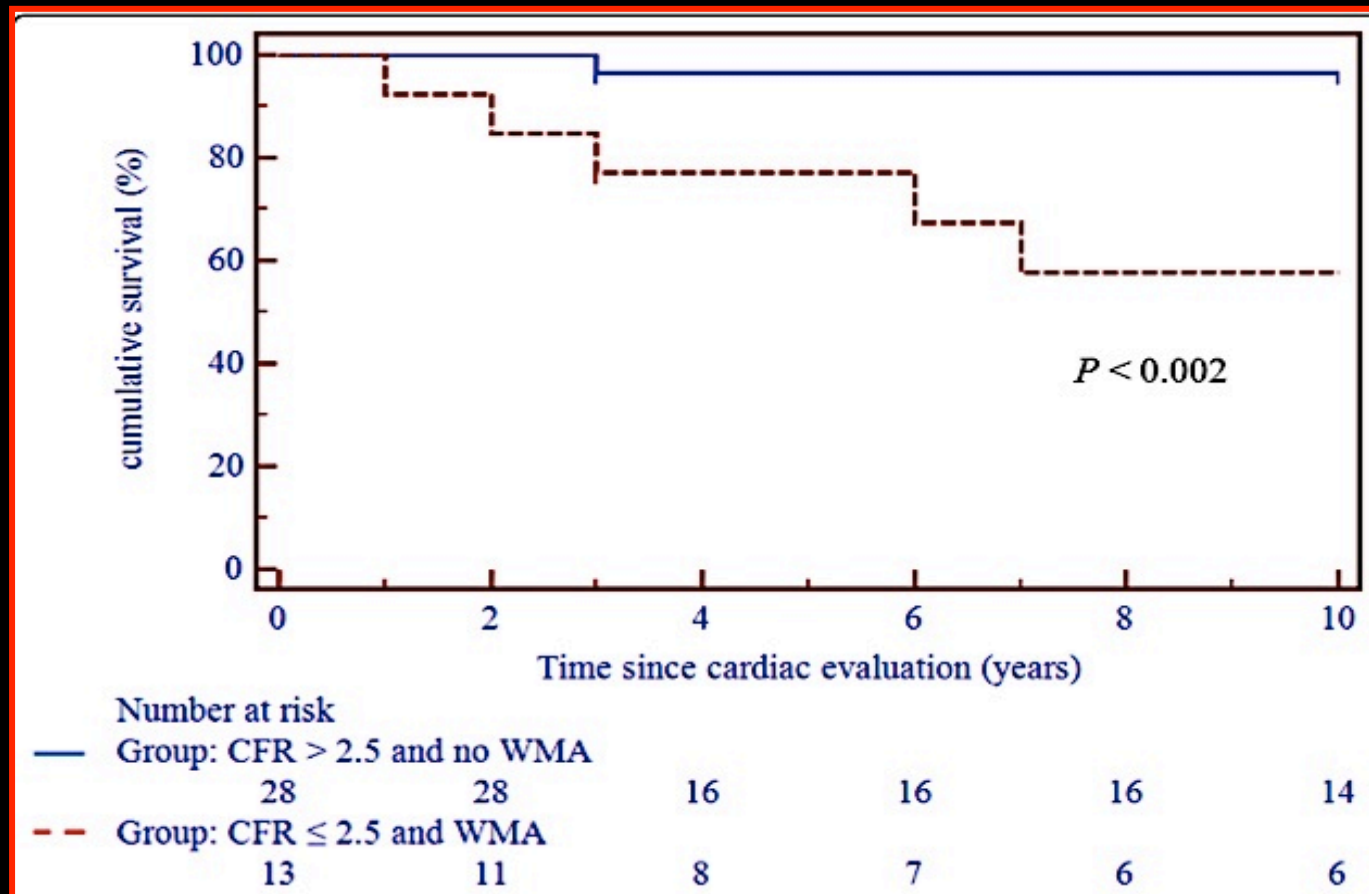
# Pattern and Distribution of Myocardial Fibrosis in Systemic Sclerosis

Tzelepis, ARTHRITIS & RHEUMATISM 2007



# Prognostic impact of coronary microcirculation abnormalities in systemic sclerosis: a prospective study to evaluate the role of non-invasive tests

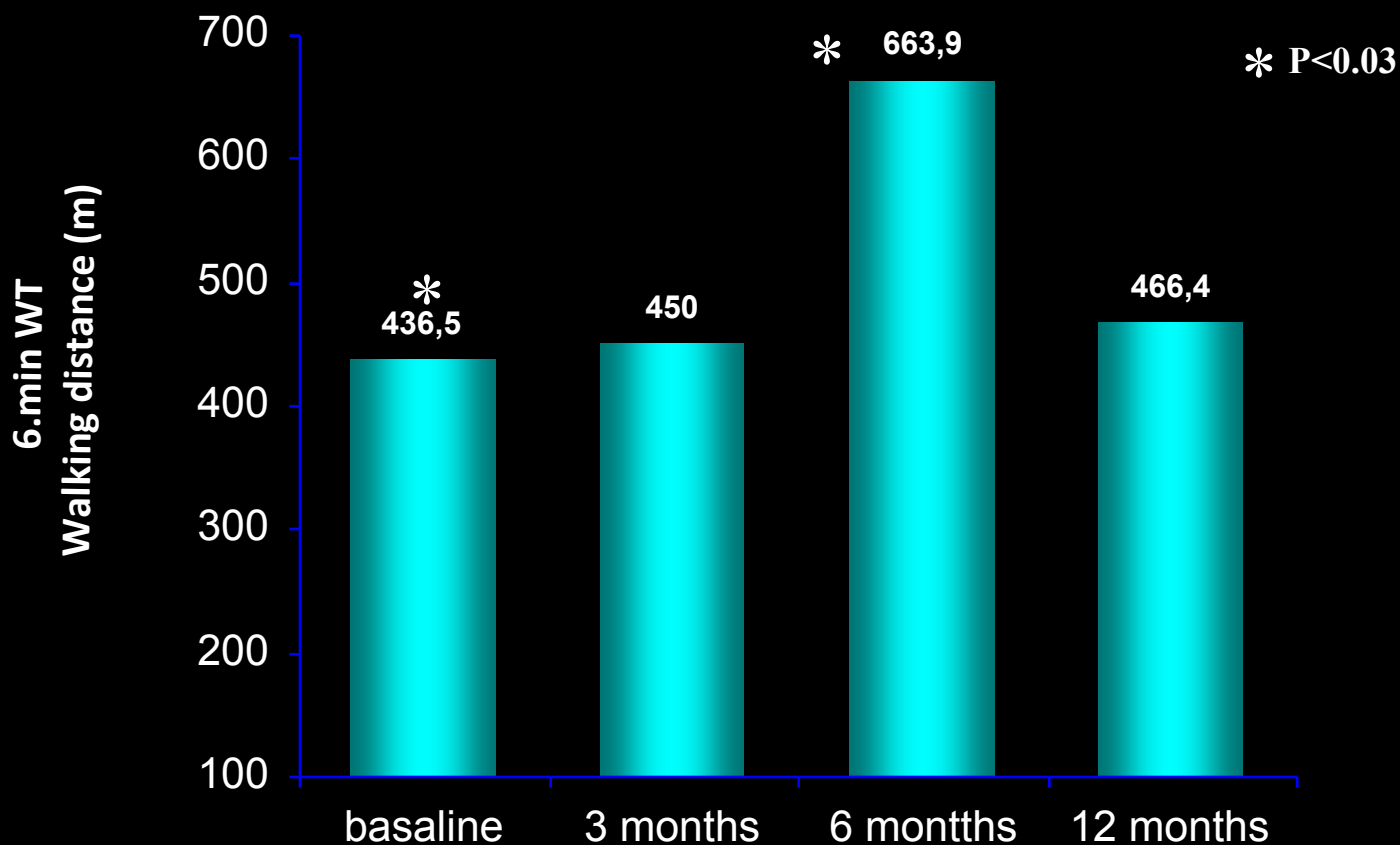
Vacca , Montisci et al. Arthritis Research & Therapy 2013





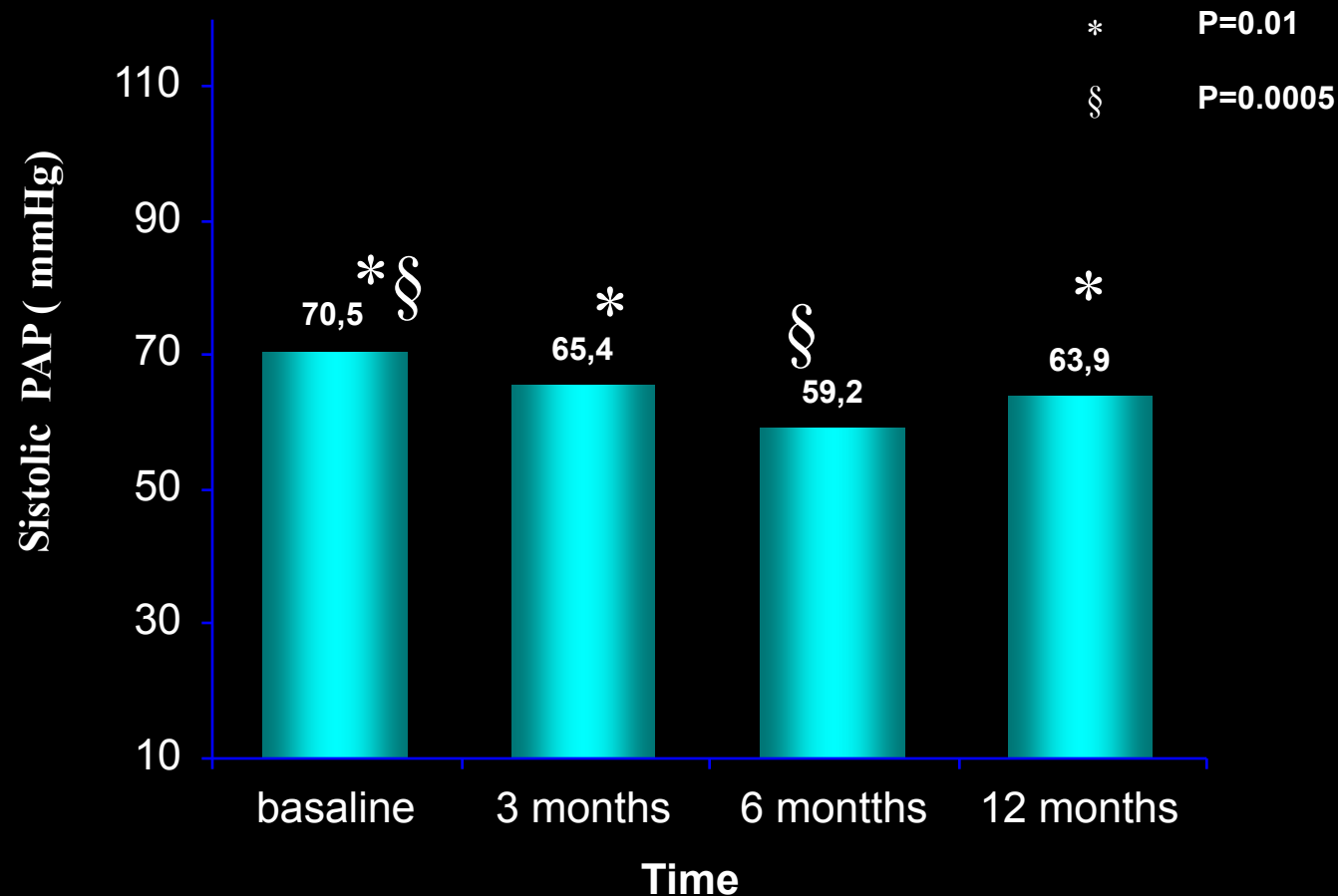
# Bosentan therapy of pulmonary arterial hypertension in connective tissue diseases

Cozzi F, Montisci R. et al, Eur J Clin Invest 2006;



# Bosentan therapy of pulmonary arterial hypertension in connective tissue diseases

Cozzi F, Montisci R et al, Eur J Clin Invest 2006;



# Cuore e SSc

---

- Spesso asintomatico ma associato ad alta mortalità
- Sintomi dello scompenso congestizio cronico, angina, infarto e morte improvvisa
- Necessità di un marker di compromissione precoce
- Utili Farmaci con effetto sul microcircolo coronarico (calcioantagonisti, Propionilcarnitina, Antiendotelina?)
- Trattare precocemente l'ipertensione polmonare (Bosentan)

# Conclusioni

---

- L'interessamento cardiaco è molto frequente
- Grande varietà di complicanze cardiovascolari (vascolari, valvole, miocardio, pericardio, tessuto di conduzione)
- Spesso silente, ma indice prognostico negativo

# Conclusioni

---

- Necessaria stretta collaborazione tra cardiologi e reumatologo
- Riconoscimento precoce e trattamento intensivo dei fattori di rischio CV (attenta anamnesi in termini reumatologici spt in giovani con problemi cardiovascolari)
- Trattamento intensivo della malattie reumatologica

---

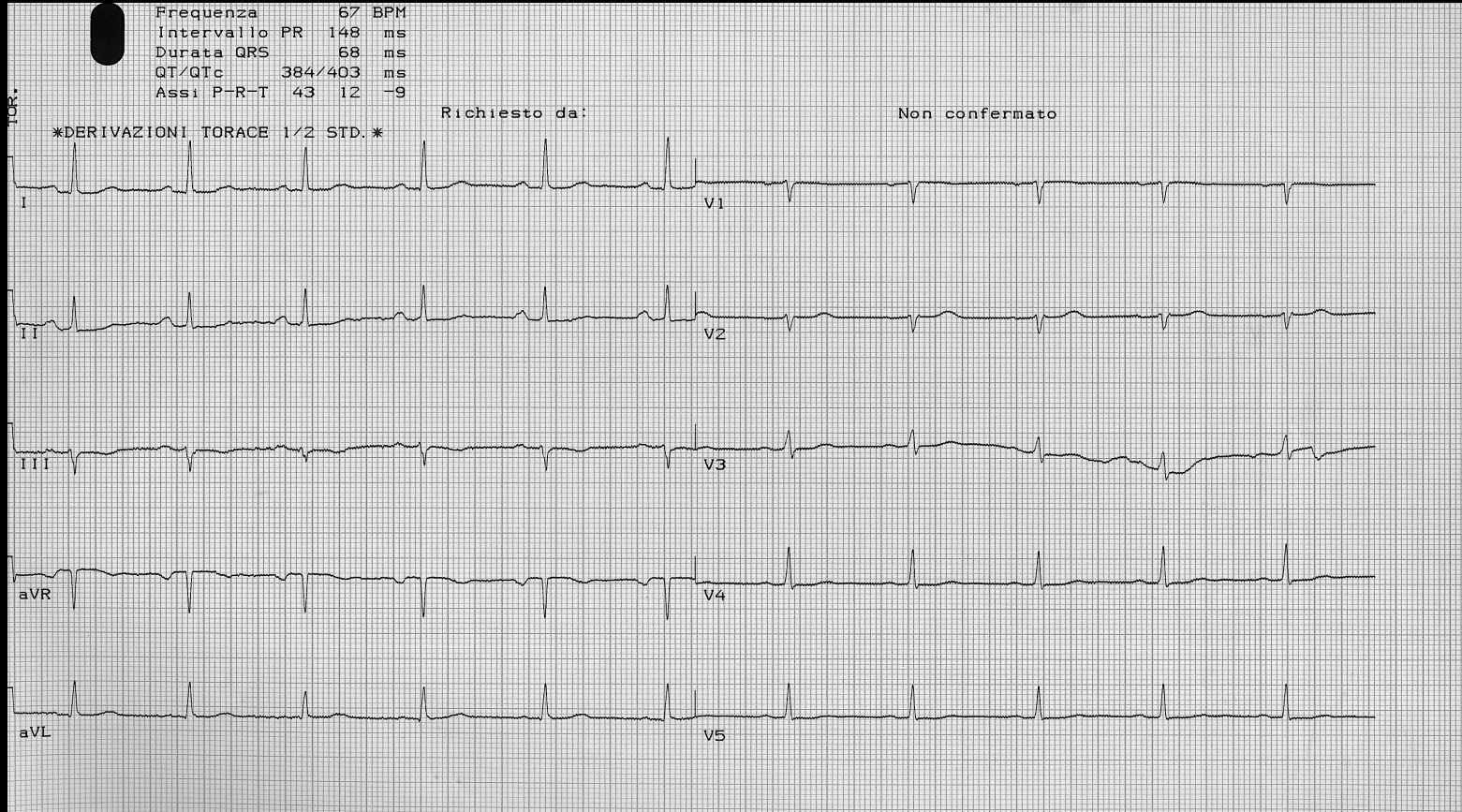
*fine*

# Il cuore nelle malattie del connettivo e malattie autoimmuni

---

- ✦ **Paziente di sesso maschile 38 aa**
- ✦ **Fumatore**
- ✦ **Dolore improvviso oppressivo retrosternale irradiato al collo e posteriormente insorto durante sforzo fisico**
- ✦ **ECG ST lievemente sottolivellato con T negative in sede inferiore e laterale**

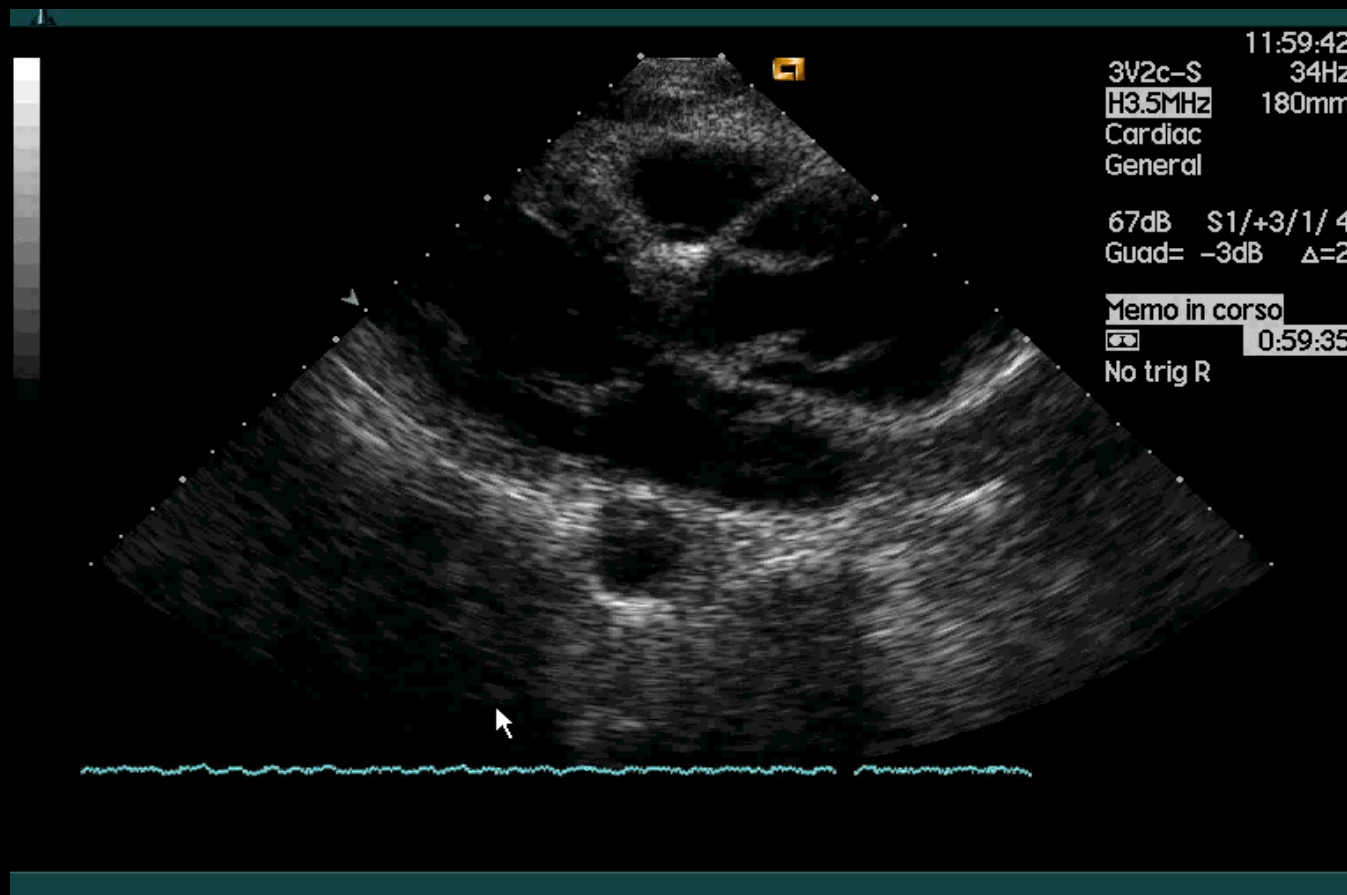
# Il cuore nelle malattie del connettivo e malattie autoimmuni



Troponina negativa



# Il cuore nelle malattie del connettivo e malattie autoimmuni



# Il cuore nelle malattie del connettivo e malattie autoimmuni

---

- ✦ **Trasferito in urgenza in cardiocirurgia**
- ✦ **Riscontro di aorta bicuspidie in Marfan**
- ✦ **Intervento di Bental**
- ✦ **Asintomatico a 10 anni di follow-up**

# ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010)

EHJ 2010

**Table 12** Indications for aortic surgery in Marfan syndrome<sup>67</sup>

Indications	Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>
Patients should undergo surgery when aortic root maximal diameter is:		
• >50 mm	I	C <sup>c</sup>
• 46–50 mm with		
- family history of dissection or	I	C
- progressive dilation >2 mm/year as confirmed by repeated measurement or	I	C
- severe AR or MR or	I	C
- desire of pregnancy	I	C
• Patients should be considered for surgery when other parts of the aorta >50 mm or dilation is progressive	IIa	C

