

Żaneta Smoleńska¹, Ewa Puzio², Karolina Dorniak², Marta Grono-Burakowska¹, Zbigniew Zdrojewski¹

¹Chair and Clinic of Internal Medicine, Connective Tissue Diseases and Geriatric Medicine, Medical University of Gdańsk

²Institute of Cardiac Disease Diagnosis, Medical University of Gdańsk

Heart in systemic sclerosis

— pathogenesis and diagnosis based on new imaging methods

ABSTRACT

The heart is one of the most frequently involved organs in systemic sclerosis. Myocardial fibrosis is the most common pathological change; it is caused by changes in microcirculation, inflammation and repair processes. In most systemic sclerosis patients, the course of cardiac involvement is subclinical, especially in the early

stages of the disease. This article discusses the mechanisms which lead to cardiac injury, its various clinical forms as well as procedures with respect to diagnosis, with a particular emphasis on new tools, such as echocardiography and cardiac magnetic resonance.

Forum Reumatol. 2019, tom 5, nr 4: 181–189

Key words: systemic sclerosis; cardiac involvement; diagnostic methods

INTRODUCTION

Systemic sclerosis (SSc) is a rare autoimmune disease characterised by vascular dysfunction and fibrosis of the skin and various internal organs. [1–3]. Heart is one of the most frequently involved organs in SSc; clinically estimated frequency of cardiac involvement varies between 15–35% [4] and 21–100% in autopsy analysis [5–7]. Myocardial fibrosis is found in 50–80% of patients with SSc. [8–9]. In most SSc patients, the course of cardiac involvement is subclinical, especially in the early stages of the disease [10, 11]. Cardiac involvement (CI) in the course of SSc can be divided into primary and secondary. Pathological changes in the heart stem from dysfunction of its vasculature. The coronary artery system consists of three compartments, which differ in structure and function. These include: (1) the large epicardial artery system (vessel diameter between 500 μ m and 5 mm), which serves as a reservoir and has little blood flow resistance; (2) pre-arterioles (diameter 100–500 μ m);

and (3) arterioles (diameter < 100 μ m). Compartments (2) and (3) are a part of a functional system called coronary microcirculation. Pre-arterioles are responsible for modulating system pressure in response to changes in coronary perfusion pressure and/or blood flow. Blood pressure falls considerably over the entire length of arterioles, and they react mainly to metabolic factors (metabolic regulation); their tone is influenced by substances such as hydrogen peroxide and adenosine, produced during myocardial metabolism. The main function of arterioles is to ensure the right balance between blood supply to the myocardium and oxygen demand in the myocardium. It is believed that in primary CI, this organ suffers direct injury through repeated episodes of ischaemia and reperfusion (cardiac Raynaud's phenomenon), microcirculatory failure, inflammation and, eventually, local irreversible fibrosis, which leads to its failure and arrhythmia [9]. The role of myocarditis and epicardial coronary artery disease in pathogenesis of primary CI is less clear, though they may cause

Correspondence address:
Żaneta Smoleńska M.D.
Chair and Clinic of Internal
Medicine, Connective Tissue
Diseases and Geriatric Medicine,
Medical University of Gdańsk
ul. M. Skłodowskiej-Curie 3a
80-210 Gdańsk
e-mail: z.smolenska@wp.pl

progression of the disease [9, 12]. In secondary CI, cardiac dysfunction typically stems from advanced lung and kidney disease and is partially, in the older population, dependent on the coexistence of cardiovascular risk factors, such as arterial hypertension or dyslipidemia. The interaction between primary and secondary mechanisms leading to CI in SSc should be considered with particular attention, especially with regard to treatment options [9, 13]. Primary heart involvement occurs in all forms of sclerosis (diffuse cutaneous systemic sclerosis [dcSSc], limited cutaneous systemic sclerosis [lcSSc] and systemic sclerosis sine scleroderma [ssSSc]). Numerous studies and case reports indicate the dcSSc form with rapidly progressing scleroderma is linked to early onset of CI and increased severity of cardiac disease [14]. Clinically manifested CI is linked to increased risk of death and is included as one of the items in the disease severity scale proposed by T.A. Medsger [15, 16]. Manifestation of clinical symptoms of heart failure is considered a bad prognostic factor, with a noticeable strong tendency towards a more severe course in men. Despite the fact that the number of deaths related to kidney injury during the course of SSc is gradually decreasing, cardiovascular mortality remains at a stable level of 15% [17, 18].

PATHOPHYSIOLOGY AND MANIFESTATION OF PRIMARY CARDIAC INVOLVEMENT IN SSC

Lesions in the course of SSc can occur in all heart structures – pericardium, myocardium and endocardium, as well as heart valves, conduction system and large and small coronary arteries. Symptoms of their involvement include: myocarditis, myocardial fibrosis, ventricular systolic and diastolic dysfunction, myocardial ischaemia and coronary artery anomalies, pericarditis with or without effusion, stimulation and conduction system disorders, atrial and ventricular arrhythmias, valve dysfunctions and sudden cardiac death [19].

A recent analysis of 87 studies encompassing organ evaluation of SSc patients indicated that the most common manifestations of primary CI are: heart failure, arrhythmia, diastolic dysfunction, pericarditis and effusion. It was also found that the diffuse cutaneous systemic sclerosis subtype and the presence of anti-Scl 70, anti-U3 RNP, anti-Ku and anti-Th/To antibodies are predisposing factors for heart involvement as well as increased mortality related to heart involvement [19].

The pathogenesis of cardiac lesions in SSc is still not fully understood at the molecular level. Small artery spasm comorbid with inflammation is considered to be the primary factor leading to development of myocardial fibrosis. [20–22].

Cardiac Raynaud's phenomenon and transient myocardial ischaemia are responsible for non-segmental flow disturbances revealed during assessment of perfusion in a cardiac magnetic resonance (CMR) test [23]. Other features of CI identified during this test include: non-coronary distribution, location within the septum and in the left ventricular basal segments [21, 23].

Myocardial perfusion assessment in adenosine stress MR indicated subendocardial perfusion disorders reflecting damage to small arteries in 79% of SSc patients. It is believed that acute coronary syndromes which occur in SSc patients are a consequence of these microcirculatory changes, regardless of atherosclerotic changes in large coronary arteries [18, 22].

A correlation was also found between perfusion disorders and elevated CRP levels, which may suggest that a chronic inflammatory process is linked to a significant microcirculatory damage [22].

Isolated myocarditis is relatively rare. There is data indicating that an environmental factor — parvovirus B19 — may contribute towards its development [24–26]. Factors associated with a high risk of myocarditis include: early manifestation of the disease, pericardial effusion, systolic and/or diastolic dysfunction, ventricular extrasystoles, presence of c-ANCA/anti-PR3 antibodies and skeletal muscle inflammation [25, 27].

MANIFESTATION OF PRIMARY CARDIAC INVOLVEMENT IN SSC

Palpitations are one of the most frequently reported symptoms in sclerosis patients. An EUSTAR group study, which analysed, among others, mortality of patients with this disease, indicated that approx. 6% of SSc-related deaths were a result of arrhythmia [28]. Abnormal electrocardiograph images occur in 25–75% of patients, more frequently in the early stages of the disease, and are linked to older age, primary pulmonary hypertension and advanced heart and lung disease. Non-specific ST-T segment changes, supraventricular and ventricular extrasystoles, supraventricular tachycardia and conduction disturbances are

also observed in ECG records. The GENISOS study showed that the appearance of a right bundle branch block is a strong predictor of increased mortality in SSc patients [29]. As mentioned above, conduction disorders and arrhythmias are related to the mechanism of ischaemia, inflammation and eventual fibrosis, which is confirmed by CMR, echocardiogram (ECHO) and SPECT (single-photon emission computed tomography) tests. For this reason, sclerosis patients should be regularly monitored via ECG and 24-hour ECG tests, and, if any anomalies are found, via more specialised methods. Patients with ventricular arrhythmias, who are at an increased risk of sudden cardiac death, may require ablation or electrical stimulation.

Pericarditis, both acute and chronic, is a not infrequent complication in SSc patients; it is more common in diffused form than in limited form. It is usually asymptomatic and rarely leads to constrictive pericarditis and cardiac tamponade. Autopsies indicate that chronic pericarditis occurs in 33–72% of patients [30]. It manifests itself as an effusion; histologically, it is characterised by an infiltration of inflammatory cells with a large fibrotic component. Pericarditis may precede or accompany a scleroderma renal crisis (SRC) and pulmonary arterial hypertension (PAH), leading to worse prognosis for the affected patient. The gold standard for diagnosing those patients is an ECHO test, and in uncertain cases, a CT or MR test. Positron emission tomography (PET) may reveal an active inflammatory process in patients with pericarditis; however, due to its cost, it is not a recommended test.

Myocardial involvement, which ultimately leads to various degrees of advanced fibrosis, may range from asymptomatic left ventricular systolic and/or diastolic dysfunction to left- and right-sided heart failure. Attention is increasingly drawn to the fact that the right ventricular muscle involvement happens directly in the course of SSc, and not merely as a manifestation of lesions secondary to PAH, interstitial lung disease, left heart dysfunction or heart valve defects. Imaging tests, such as ECHO (including 3D) and MR, as well as laboratory tests (NT-proBNP, hs-cTn) are important in assessing the level of myocardial involvement.

A clinically significant heart valve disease in the course of sclerosis is rare. It usually manifests itself as mitral and/or aortic regurgitation. The frequency of valvular lesions in imaging tests varies depending on the area and

ranges from 6.7% to 67% for the mitral valve and from 0.4% to 30% for the aortic valve. Nodular thickening of valve surfaces is the most commonly identified lesion. The Doppler ECHO test or the more recent 3D ECHO test are the most appropriate procedures for this complication.

DIAGNOSTIC TOOLS FOR CARDIAC INVOLVEMENT IN SYSTEMIC SCLEROSIS

A number of routine tests, such as an electrocardiogram (ECG) and an echocardiogram (ECHO), as well as more specialised tests are used in diagnosing various clinical manifestations of cardiac involvement in SSc. In case of conduction system disorders and arrhythmias, which stem from both microcirculatory disorders, conduction system fibrosis and myocardial fibrosis as well as autonomic nervous system dysfunctions, basic procedures include: a standard 12-lead ECG, 24-hour ECG monitoring, ECHO and, ultimately, an MR test to determine fibrotic foci. Myocardial fibrosis responsible for gradually progressing ventricular dysfunction, which eventually leads to heart failure, is not always easy to diagnose. Non-invasive methods for detecting ventricular anomalies are available [31], but these anomalies do not always correlate with myocardial fibrosis. On the other hand, endomyocardial biopsy is the most specific test, but it is an invasive procedure characterised by relatively low sensitivity. Standard and commonly used diagnostic methods, such as cardiac enzyme level measurement, ECG images and conventional echocardiography, do not allow precise determination of the degree of cardiac fibrosis, which may lead to delays in treatment and, consequently, worse prognosis for patients. Dobutamine stress echocardiogram enables indirect determination of the level of blood supply to myocardium via assessment of wall motion disorders and helps in identification of preclinical microcirculatory disorders in SSc [22]. Nuclear imaging techniques, such as SPECT and PET, are recognised diagnostic methods for myocardial perfusion disorders. Computed tomography perfusion (CTP) is based on distribution of an iodine-based contrast agent during its first pass through the myocardium and may be helpful in morphological and functional assessment for patients with ventricular dysfunction [32, 33]. However, due to the fact that acquiring multiple images during the first pass involves a large total dose

Table 1. Diagnostic tests for cardiac manifestations of sclerosis

Cardiac manifestations	Diagnostic tests
Left ventricular systolic dysfunction	Natriuretic peptides, c-ECHO SPECT, PET, MR
Left ventricular diastolic dysfunction	Natriuretic peptides, c-ECHO TDI, STE, MR
Primary right ventricular dysfunction	c-ECHO, TDI, STE, MR
Small coronary artery (microcirculatory) disease	SPECT, PET, MR
Epicardial coronary artery disease (CAD)	Coronary angiography, coronary artery calcification score, CT angiography
Myocarditis	c-ECHO, MR, endomyocardial biopsy
Pericardial effusion	c-ECHO (features of cardiac tamponade)
Pericarditis	MR, cardiac CT, ECHO, TDI, cardiac catheterization
Bradycardia	ECG, Holter monitoring
Tachycardia	ECG, Holter monitoring

of radiation, this test is currently not routinely performed in clinical practice.

Cardiac catheterization is sometimes performed, but it is not sufficient to confirm a heart disease caused by SSc. In order to identify CI accurately and improve diagnosis and treatment, sensitive and specific tests should be carried out at regular intervals. Diagnostic tests in various clinical forms of cardiac involvement in sclerosis are presented below. It should be noted that echocardiography as well as cardiac MR are key tests and as such will be discussed in more detail in further chapters of the article (Table 1).

ECHOCARDIOGRAPHY

Echocardiography is one of the most affordable and widely available cardiac imaging tests; unfortunately, it is characterised by two basic limitations: dependence on the performer and dependence on the patient (e.g.: anatomical structure — so-called “shoemaker chest”, for instance — BMI, COPD, nicotine). These limitations may account for the inaccuracy of conventional echocardiography (c-ECHO). However, compared to traditional echocardiography, newer imaging techniques, such as tissue Doppler imaging (TDI), enable identification of a greater number of patients with decreased systolic function of the left ventricle (LV) and/or the right ventricle (RV). Currently, even mid-range echocardiographs can perform this test [34].

TDI test can be performed in two ways: using pulsed wave (PW) Doppler imaging or using colour Doppler imaging in 2D and M-mode presentations. Due to its higher value for diagnosis of the nosological entity in ques-

tion, this article will focus on TDI using PW Doppler imaging, which is commonly used in echocardiography laboratories.

This test enables assessment of the speed of movement of selected fragments of the heart muscle over time. Three parameters are used; graphically, these are 3 deflections in the record on the screen of the device: the S` wave corresponds to systolic movement of the muscle, the E` wave corresponds to diastolic movement of the muscle in the rapid ventricular filling phase, while the A` wave corresponds to diastolic movement during the atrial systole. The apical 4-chamber view is used. When assessing the left ventricular function, Doppler gate is placed in the basal segment of the interventricular septum and/or the lateral wall of the left ventricle (mitral annulus level); when assessing the right ventricle, Doppler gate is placed in the basal segment of the free wall, at the tricuspid annulus level. The S` parameter correlates with systolic function: values < 7.5 cm/s (septal side) and < 10 cm/s (lateral wall) for the left ventricle and < 11 cm/s for the right ventricle suggest ventricular dysfunction; the E` parameter < 7 cm/s is one of the earliest markers of LV diastolic dysfunction. The S` and E` parameters are important prognostic factors for serious events, such as ischaemic incidents, heart failure or sudden death [35, 36].

The study conducted by Moeune et al. compared 100 patients with diagnosed sclerosis with a group of 26 healthy volunteers using standard echocardiography and TDI parameters (patients with PAH and symptomatic heart failure were excluded). Using TDI enabled diagnosis of a much higher number of patients with LV and/or RV systolic dysfunction.

tion and LV diastolic dysfunction. SSc patients were also characterised by a larger dimension of the left atrium and a tendency towards higher mean systolic pressure, especially with respect to dcSSc form compared to lcSSc [34].

Another study which employed pulsed wave Doppler TDI noted reduced LV contractility in many SSc patients. Analysis indicated that the E' parameter obtained via TDI is a much more important marker of diastolic failure than the E/A parameter determined in traditional echocardiography, while the S' parameter allows early detection of ventricular systolic dysfunction even at normal EF (ejection fraction) values.

In this study, diastolic dysfunction corresponded to the total, actual myocardial involvement [35]. There is one more echocardiographic method — STE (speckle tracking echocardiography) — which should be mentioned. This technique assesses myocardial deformation (“strain”) in three planes (longitudinal, transverse and circular), which is expressed as a percentage, and determines the change in position of two points as the heart is beating. It should be noted that this test enables detection of myocardial anomalies in the early stages of injury, when conventional or even tissue echocardiography does not yet reveal pathology. At present, however, STE tests are performed mainly at the so-called higher-level referral centres.

Given the relative simplicity of the test and the wide availability of TDI in modern echocardiographs, making this test a part of standard procedure for diagnosing SSc patients should be taken into consideration.

CARDIAC MAGNETIC RESONANCE

Cardiac MR is a clinically proven, repeatable, reliable and non-invasive diagnostic method used to assess morphology and function (motility and hemodynamics) of heart structures as well as myocardial perfusion and viability. MR offers good spatial and temporal resolution, as well as a unique benefit compared to other techniques in that it enables insight into pathological processes at the tissue level (the so-called myocardial tissue characterisation). Furthermore, MR does not involve the use of ionising radiation, which is an additional advantage. Due to its accuracy, and currently easier availability of devices, MR is considered the gold standard for assessing heart mass, the volume of heart chambers as

well as heart function, including contractility. Conventional MR is based on gradient echo (including bSSFP [balanced steady-state free precession] as a standard for function evaluation) and spin echo sequences for T1- and T2-weighted imaging, useful in assessment of myocardial anatomy and lesions. T1-weighted images, regardless of the type of sequence used, help in evaluation of myocardial viability in diffuse or localised myocardial fibrosis in the course of, among others, myocarditis, amyloidosis, sarcoidosis, sclerosis and other cardiomyopathies [32, 37–41].

There are two ways to obtain data after administration of a contrast agent in a T1-weighted test:

Early gadolinium enhancement (EGE), with an image taken 1–3 minutes after an IV injection of a gadolinium-based contrast agent, is used to identify inflammation-related hyperaemia which slows down the contrast agent kinetics compared to healthy tissues (this is one of the generally accepted criteria for myocarditis, also in SSc).

Late gadolinium enhancement (LGE) — acquisition of images in a dedicated sequence (the so-called *inversion recovery*) is performed 10–20 minutes after administration of the contrast agent in order to identify necrotic or fibrotic/scarring lesions in the myocardium, wherein the two pathologies can be distinguished via signal evaluation in T2-weighted imaging [36].

Imaging in T2-weighted sequences helps in identification of areas of myocardial oedema, which appear as spots of significantly increased signal intensity compared to a healthy or reference area (usually a skeletal muscle). The T2-STIR (*short tau inversion recovery*) sequence is a variant of the T2-weighted sequence consisting in an additional impulse which suppresses the fatty tissue signal. This facilitates assessment of myocardial oedema, which is why the T2-STIR sequence is often used for this purpose.

In SSc patients, cardiac MR enables evaluation of ventricular volume and ejection fraction as well as detection of myocarditis, fibrosis and flow disorders.

In a group of 36 SSc patients, LGE-MR confirmed myocardial fibrosis in 66% of cases. In this relatively small group of subjects, fibrosis was mostly linear and non-coronary (i.e. not related to the subendocardial layer and not coinciding with coronary vasculature) and located in LV basal and mid segments. Fi-

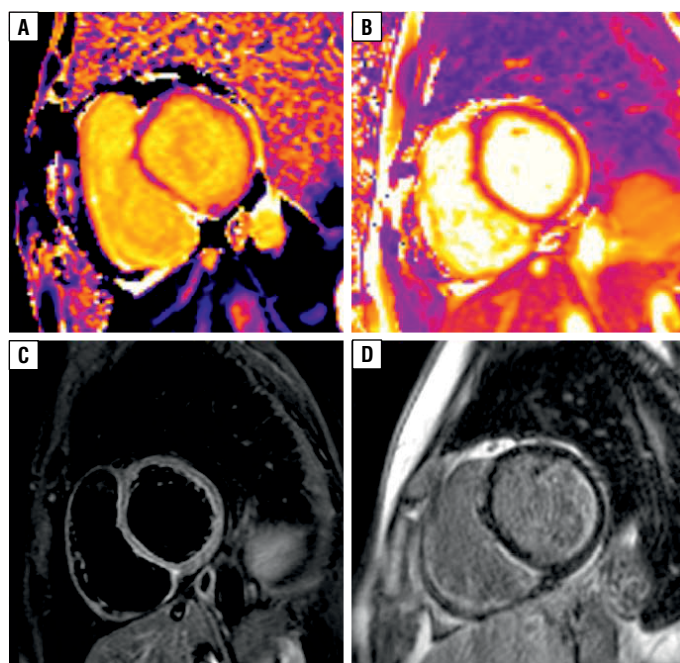


Figure 1. MR techniques used in myocardial assessment. Parametric myocardial mapping: values of longitudinal relaxation time T1 (A. Time T1 = 1118 ms [laboratory reference range 951–1035 ms]) and values of transverse relaxation time T2 (B. Time T2 = 54 ms [laboratory reference range 39–49 ms]) mapped to colour scale. C. Standard sequence for semi-quantitative relative assessment of tissue oedema (T2-STIR). The fact that SI in myocardium is 2 times higher than SI in skeletal muscle suggests myocardial oedema. D. Late gadolinium enhancement (LGE) with a primarily subendocardial distribution (one of the typical distribution patterns observed in SSc) in a 41-year-old patient with systemic sclerosis. Images were obtained using a 1.5T scanner (Siemens Aera, Erlangen, Germany, MyoMaps) at the Magnetic Resonance Laboratory of the University Clinical Centre in Gdańsk. SSc — systemic sclerosis; LGE — late gadolinium enhancement; T2-STIR — T2-weighted short tau inversion recovery; SI — signal intensity

brosis was often intramural (i.e. it did not affect the sub- and epicardium) and involved mainly the interventricular septum and the left ventricular free wall. Data recorded by a Holter monitor revealed anomalies in 50% of subjects in the group. Approx. 75% of patients who exhibited LGE lesions also had arrhythmias. Those patients in whom the Holter monitor test yielded normal results, while cardiac MR revealed fibrosis, were diagnosed with silent CI. Furthermore, the basal inferoseptal segment was involved more frequently in patients with arrhythmias. Interestingly, in this study, the degree of myocardial fibrosis did not differ between dcSSc and lcSSc. Patients in whom the Holter monitor test yielded anomalous results and who had a long history of Raynaud's phenomenon exhibited more advanced fibrosis. It is also interesting that the intramural fibrosis observed in SSc is similar to fibrosis found in cardiomyopathy and sarcoidosis [42].

It should be noted that conventional T2 sequence imaging is characterised by low sensitivity with respect to detection of myocardial oedema, especially in mild cases, while LGE is suboptimal in detecting diffuse my-

ocardial fibrosis [43]. For this reason, attempts using other magnetic resonance imaging techniques have been made. Parametric MR is an innovative method which overcomes many limitations of conventional cardiac MR and shows a lot of promise with respect to detection of subtle forms of myocarditis and diffuse myocardial fibrosis.

Parametric MR involves:

- mapping of the longitudinal relaxation time T1 and the transverse relaxation time T2 (i.e. the basic magnetic parameters of tissue excited by an appropriate RF pulse within a magnetic field);
- extracellular volume (ECV) quantification – which estimates the relative volume of the stroma in relation to the myocardium.

T1 mapping exhibits high sensitivity to water content in the myocardium; this method has been shown to be superior to T2-STIR imaging for detection of myocardial oedema [16, 25]. Moreover, using T1 mapping and ECV quantification makes it possible to assess diffuse forms of fibrosis, which are often undetectable in conventional late enhancement imaging [24]. It has been demonstrated that this method correlates well with histological

indicators of myocardial fibrosis in various nosological entities [44, 45]. The study conducted by Nutsi et al. showed that T1 and ECV measurements correlate with slight systolic and diastolic heart dysfunction. Their results suggest that cardiac MR, especially T1 mapping and ECV quantification, can be used for early detection of subclinical CI in SSc patients and may constitute an early screening tool which enables diagnosis in advance of manifest LV dysfunction or irreversible myocardial injury [46] (Fig. 1).

Based on several studies which employed cardiac MR, the following cardiac manifestations were identified in SSc patients: pericardial effusion, left and right ventricular systolic and diastolic dysfunction, LV hypertrophy, right ventricular dilatation, flow loss and fibrosis [45, 47].

Diastolic dysfunction develops at an early stage of CI. Pericardial effusion may also contribute towards development of diastolic dysfunction [48, 49]. Regional or global LGE enhancement may indicate myocardial fibrosis

and may correlate with systolic, diastolic and conduction dysfunction. Furthermore, as it makes it possible to perform tissue characterisation, cardiac MR can be a safe diagnostic tool in early SSc. Cardiac MR is also useful in monitoring the course of the disease and response to treatment [50].

Despite several disadvantages, such as high cost, long scanning and processing times and risk of adverse reactions to contrast agent administration, cardiac MR has been deemed a very important technique in cardiological practice, in diagnosis of not only ischaemic disease, but also of cardiac complications in systemic connective tissue diseases.

CONCLUSIONS

Introduction of new echocardiographic and magnetic resonance techniques enables early detection and monitoring of myocardial and vascular involvement in SSc patients, which in the long run can contribute towards reduction of mortality related to this disease.

References

- Desbois AC, Cacoub P. Systemic sclerosis: An update in 2016. *Autoimmun Rev*. 2016; 15(5): 417–426, doi: [10.1016/j.autrev.2016.01.007](https://doi.org/10.1016/j.autrev.2016.01.007), indexed in Pubmed: [26802722](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26802722/).
- Kruszec A, Kotyla P. [Heart involvement in systemic sclerosis]. *Pol Merkur Lekarski*. 2016; 41(243): 156–159, indexed in Pubmed: [27755519](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27755519/).
- Meune C, Vignaux O, Kahan A, et al. Heart involvement in systemic sclerosis: evolving concept and diagnostic methodologies. *Arch Cardiovasc Dis*. 2010; 103(1): 46–52, doi: [10.1016/j.acvd.2009.06.009](https://doi.org/10.1016/j.acvd.2009.06.009), indexed in Pubmed: [20142120](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20142120/).
- D'Angelo WA, Fries JF, Masi AT, et al. Pathologic observations in systemic sclerosis (scleroderma). A study of fifty-eight autopsy cases and fifty-eight matched controls. *Am J Med*. 1969; 46(3): 428–440, doi: [10.1016/0002-9343\(69\)90044-8](https://doi.org/10.1016/0002-9343(69)90044-8), indexed in Pubmed: [5780367](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/5780367/).
- Steen V, Medsger T. Severe organ involvement in systemic sclerosis with diffuse scleroderma. *Arthritis & Rheumatism*. 2001; 43(11): 2437–2444, doi: [10.1002/1529-0131\(200011\)43:11<2437::aid-ar10>3.0.co;2-u](https://doi.org/10.1002/1529-0131(200011)43:11<2437::aid-ar10>3.0.co;2-u).
- Frech TM, Revelo MP, Ryan JJ, et al. Cardiac metabolomics and autopsy in a patient with early diffuse systemic sclerosis presenting with dyspnea: a case report. *J Med Case Rep*. 2015; 9: 136, doi: [10.1186/s13256-015-0587-7](https://doi.org/10.1186/s13256-015-0587-7), indexed in Pubmed: [26055398](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26055398/).
- Bose N, Chiesa-Vottero A, Chatterjee S. Scleroderma renal crisis. *Semin Arthritis Rheum*. 2015; 44(6): 687–694, doi: [10.1016/j.semarthrit.2014.12.001](https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2014.12.001), indexed in Pubmed: [25613774](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25613774/).
- Saunders WB, Follansbee WP, Marroquin OC. Cardiac involvement in systemic sclerosis. In: Clemens PJ, Furst DE. ed. *Systemic Sclerosis*. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, PA, USA 2004: 195–220.
- Mavrogeni SI, Bratis K, Karabela G, et al. Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging clarifies cardiac pathophysiology in early, asymptomatic diffuse systemic sclerosis. *Inflamm Allergy Drug Targets*. 2015; 14(1): 29–36, doi: [10.2174/1871528114666150916112551](https://doi.org/10.2174/1871528114666150916112551), indexed in Pubmed: [26374223](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26374223/).
- Mavrogeni S, Sfikakis PP, Karabela G, et al. Cardiovascular magnetic resonance imaging in asymptomatic patients with connective tissue disease and recent onset left bundle branch block. *Int J Cardiol*. 2014; 171(1): 82–87, doi: [10.1016/j.ijcard.2013.11.059](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2013.11.059), indexed in Pubmed: [24331867](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24331867/).
- Allanore Y, Meune C. Primary myocardial involvement in systemic sclerosis: evidence for a microvascular origin. *Clin Exp Rheumatol*. 2010; 28(5 Suppl 62): S48–S53, indexed in Pubmed: [21050545](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21050545/).
- Kahan A, Allanore Y. Primary myocardial involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology*. 2006; 45(1): 14–17.
- Fernández-Codina A, Simeón-Aznar CP, Pinal-Fernandez I, et al. Cardiac involvement in systemic sclerosis: differences between clinical subsets and influence on survival. *Rheumatol Int*. 2017; 37(1): 75–84, doi: [10.1007/s00296-015-3382-2](https://doi.org/10.1007/s00296-015-3382-2), indexed in Pubmed: [26497313](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26497313/).
- Meune C, Allanore Y, Devaux JY, et al. High prevalence of right ventricular systolic dysfunction in early systemic sclerosis. *J Rheumatol*. 2004; 31(10): 1941–1945, indexed in Pubmed: [15468357](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15468357/).
- Medsger TA. Jr, Silman AJ, Steen VD, Black CM, Akesson A, Bacon PA, Harris CA, Jablonska S, Jayson MI, Jimenez SA, Krieg T, Leroy EC, Maddison PJ, Russell ML, Schachter RK, Wollheim FA, Zachariae H. A disease severity scale for systemic sclerosis: development and testing. *J Rheumatol*. 1999; 26: 2159–2167.

16. Psarras A, Soulaïdopoulos S, Garyfallos A, et al. A critical view on cardiovascular risk in systemic sclerosis. *Rheumatol Int.* 2017; 37(1): 85–95, doi: [10.1007/s00296-016-3530-3](https://doi.org/10.1007/s00296-016-3530-3), indexed in Pubmed: 27405985.
17. Ferri C, Giuggioli D, Sebastiani M, et al. Heart involvement and systemic sclerosis. *Lupus.* 2005; 14(9): 702–707, doi: [10.1191/0961203305lu2204oa](https://doi.org/10.1191/0961203305lu2204oa), indexed in Pubmed: 16218471.
18. Boueiz A, Mathai SC, Hummers LK, et al. Cardiac complications of systemic sclerosis: recent progress in diagnosis. *Curr Opin Rheumatol.* 2010; 22(6): 696–703, doi: [10.1097/BOR.0b013e32833dfbd8](https://doi.org/10.1097/BOR.0b013e32833dfbd8), indexed in Pubmed: 20657283.
19. Bournia VK, Tountas C, Protogerou A, et al. Update on assessment and management of primary cardiac involvement in systemic sclerosis. *Journal of Scleroderma and Related Disorders.* 2018; 3(1): 53–65, doi: [10.1177/2397198317747441](https://doi.org/10.1177/2397198317747441).
20. Bissell LA, Md Yusof MdY, Buch MH. Primary myocardial disease in scleroderma—a comprehensive review of the literature to inform the UK Systemic Sclerosis Study Group cardiac working group. *Rheumatology (Oxford).* 2017; 56(6): 882–895, doi: [10.1093/rheumatology/kew364](https://doi.org/10.1093/rheumatology/kew364), indexed in Pubmed: 27940590.
21. Gustafsson R, Mannting F, Kazzam E, et al. Cold-induced reversible myocardial ischaemia in systemic sclerosis. *Lancet.* 1989; 2(8661): 475–479, doi: [10.1016/s0140-6736\(89\)92088-6](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(89)92088-6), indexed in Pubmed: 2570187.
22. Vacca A, Montisci R, Garau P, et al. Prognostic impact of coronary microcirculation abnormalities in systemic sclerosis: a prospective study to evaluate the role of non-invasive tests. *Arthritis Res Ther.* 2013; 15(1): R8, doi: [10.1186/ar4136](https://doi.org/10.1186/ar4136), indexed in Pubmed: 23302110.
23. Ntusi NAB, Piechnik SK, Francis JM, et al. Subclinical myocardial inflammation and diffuse fibrosis are common in systemic sclerosis—a clinical study using myocardial T1-mapping and extracellular volume quantification. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2014; 16: 21, doi: [10.1186/1532-429X-16-21](https://doi.org/10.1186/1532-429X-16-21), indexed in Pubmed: 24593856.
24. Mavrogeni S, Markousis-Mavrogenis G, Kolovou G. The Sphinx's riddle: cardiovascular involvement in autoimmune rheumatic disease. *BMC Cardiovasc Disord.* 2016; 16(1): 204, doi: [10.1186/s12872-016-0381-5](https://doi.org/10.1186/s12872-016-0381-5), indexed in Pubmed: 27793103.
25. Cannarile F, Valentini V, Mirabelli G, et al. Cardiovascular disease in systemic sclerosis. *Ann Transl Med.* 2015; 3(1): 8, doi: [10.3978/j.issn.2305-5839.2014.12.12](https://doi.org/10.3978/j.issn.2305-5839.2014.12.12), indexed in Pubmed: 25705640.
26. Kerr JR. Pathogenesis of human parvovirus B19 in rheumatic disease. *Ann Rheum Dis.* 2000; 59(9): 672–683, doi: [10.1136/ard.59.9.672](https://doi.org/10.1136/ard.59.9.672), indexed in Pubmed: 10976079.
27. Pieroni M, De Santis M, Zizzo G, et al. Recognizing and treating myocarditis in recent-onset systemic sclerosis heart disease: potential utility of immunosuppressive therapy in cardiac damage progression. *Semin Arthritis Rheum.* 2014; 43(4): 526–535, doi: [10.1016/j.semarthrit.2013.07.006](https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2013.07.006), indexed in Pubmed: 23932313.
28. Tyndall AJ, Bannert B, Vonk M, et al. Causes and risk factors for death in systemic sclerosis: a study from the EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) database. *Ann Rheum Dis.* 2010; 69(10): 1809–1815, doi: [10.1136/ard.2009.114264](https://doi.org/10.1136/ard.2009.114264), indexed in Pubmed: 20551155.
29. Draeger HT, Assassi S, Sharif R, et al. Right bundle branch block: a predictor of mortality in early systemic sclerosis. *PLoS One.* 2013; 8(10): e78808, doi: [10.1371/journal.pone.0078808](https://doi.org/10.1371/journal.pone.0078808), indexed in Pubmed: 24205321.
30. Kahan A, Coghlan G, McLaughlin V. Cardiac complications of systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford).* 2009; 48 Suppl 3: iii45–iii48, doi: [10.1093/rheumatology/kep110](https://doi.org/10.1093/rheumatology/kep110), indexed in Pubmed: 19487224.
31. Allanore Y, Meune C, Vonk MC, et al. EUSTAR co-authors. Prevalence and factors associated with left ventricular dysfunction in the EULAR Scleroderma Trial and Research group (EUSTAR) database of patients with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2010; 69(1): 218–221, doi: [10.1136/ard.2008.103382](https://doi.org/10.1136/ard.2008.103382), indexed in Pubmed: 19279015.
32. Mavrogeni S, Markousis-Mavrogenis G, Koutsogeorgoulou L, et al. Cardiovascular magnetic resonance imaging: clinical implications in the evaluation of connective tissue diseases. *J Inflamm Res.* 2017; 10: 55–61, doi: [10.2147/JIR.S115508](https://doi.org/10.2147/JIR.S115508), indexed in Pubmed: 28546762.
33. Varga-Szemes A, Meinel FG, De Cecco CN, et al. CT myocardial perfusion imaging. *AJR Am J Roentgenol.* 2015; 204(3): 487–497, doi: [10.2214/AJR.14.13546](https://doi.org/10.2214/AJR.14.13546), indexed in Pubmed: 25714277.
34. Meune C, Avouac J, Wahbi K, et al. Cardiac involvement in systemic sclerosis assessed by tissue-doppler echocardiography during routine care: A controlled study of 100 consecutive patients. *Arthritis Rheum.* 2008; 58(6): 1803–1809, doi: [10.1002/art.23463](https://doi.org/10.1002/art.23463), indexed in Pubmed: 18512815.
35. Pellerin D, Sharma R, Elliott P, et al. Tissue Doppler, strain, and strain rate echocardiography for the assessment of left and right systolic ventricular function. *Heart.* 2003; 89 Suppl 3: iii9–ii17, doi: [10.1136/heart.89.suppl_3.iii9](https://doi.org/10.1136/heart.89.suppl_3.iii9), indexed in Pubmed: 14594870.
36. Wang M, Yip GWK, Wang AYM, et al. Peak early diastolic mitral annulus velocity by tissue Doppler imaging adds independent and incremental prognostic value. *J Am Coll Cardiol.* 2003; 41(5): 820–826, doi: [10.1016/s0735-1097\(02\)02921-2](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(02)02921-2), indexed in Pubmed: 12628728.
37. Saeed M, Van TA, Krug R, et al. Cardiac MR imaging: current status and future direction. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2015; 5: 290–310.
38. Saeed M, Liu H, Liang CH, et al. Magnetic resonance imaging for characterizing myocardial diseases. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2017; 33(9): 1395–1414, doi: [10.1007/s10554-017-1127-x](https://doi.org/10.1007/s10554-017-1127-x), indexed in Pubmed: 28364177.
39. Oda S, Utsunomiya D, Nakaura T, et al. Identification and Assessment of Cardiac Amyloidosis by Myocardial Strain Analysis of Cardiac Magnetic Resonance Imaging. *Circ J.* 2017; 81(7): 1014–1021, doi: [10.1253/circj.CJ-16-1259](https://doi.org/10.1253/circj.CJ-16-1259), indexed in Pubmed: 28367859.
40. Stanton KM, Ganigara M, Corte P, et al. The Utility of Cardiac Magnetic Resonance Imaging in the Diagnosis of Cardiac Sarcoidosis. *Heart Lung Circ.* 2017; 26(11): 1191–1199, doi: [10.1016/j.hlc.2017.02.021](https://doi.org/10.1016/j.hlc.2017.02.021), indexed in Pubmed: 28501519.
41. Daniłowicz-Szymanowicz L, Dorniak K, Szurowska E, et al. Re: Assessment of coronary microvascular dysfunction in hypertrophic cardiomyopathy: first-pass myocardial perfusion cardiovascular magnetic resonance imaging at 1.5 T. *Clin Radiol.* 2014; 69(3): e163–e164, doi: [10.1016/j.crad.2013.10.008](https://doi.org/10.1016/j.crad.2013.10.008), indexed in Pubmed: 24290778.

42. Tzelepis GE, Kelekis NL, Plastiras SC, et al. Pattern and distribution of myocardial fibrosis in systemic sclerosis: a delayed enhanced magnetic resonance imaging study. *Arthritis Rheum.* 2007; 56(11): 3827–3836, doi: [10.1002/art.22971](https://doi.org/10.1002/art.22971), indexed in Pubmed: [17968945](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17968945/).
43. Mavrogeni SI, Schwitter J, Gargani L, et al. Cardiovascular magnetic resonance in systemic sclerosis: „Pearls and pitfalls”. *Semin Arthritis Rheum.* 2017; 47(1): 79–85, doi: [10.1016/j.semarthrit.2017.03.020](https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2017.03.020), indexed in Pubmed: [28522072](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28522072/).
44. Kahan A, Coghlan G, McLaughlin V. Cardiac complications of systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)*. 2009; 48 Suppl 3: iii45–iii48, doi: [10.1093/rheumatology/kep110](https://doi.org/10.1093/rheumatology/kep110), indexed in Pubmed: [19487224](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19487224/).
45. Krumm P, Mueller KAL, Klingel K, et al. Cardiovascular magnetic resonance patterns of biopsy proven cardiac involvement in systemic sclerosis. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2016; 18(1): 70, doi: [10.1186/s12968-016-0289-3](https://doi.org/10.1186/s12968-016-0289-3), indexed in Pubmed: [27765061](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27765061/).
46. Mavrogeni S, Apostolou D, Argyriou P, et al. T1 and T2 Mapping in Cardiology: „Mapping the Obscure Object of Desire”. *Cardiology.* 2017; 138(4): 207–217, doi: [10.1159/000478901](https://doi.org/10.1159/000478901), indexed in Pubmed: [28813699](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28813699/).
47. Kobayashi H, Yokoe I, Hirano M, et al. Cardiac magnetic resonance imaging with pharmacological stress perfusion and delayed enhancement in asymptomatic patients with systemic sclerosis. *J Rheumatol.* 2009; 36(1): 106–112, doi: [10.3899/jrheum.080377](https://doi.org/10.3899/jrheum.080377), indexed in Pubmed: [19040307](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19040307/).
48. Kahan A, Allanore Y. Primary myocardial involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology.* 2006; 45: 14–17.
49. Steen V. The heart in systemic sclerosis. *Curr Rheumatol Rep.* 2004; 6(2): 137–140, doi: [10.1007/s11926-004-0058-4](https://doi.org/10.1007/s11926-004-0058-4), indexed in Pubmed: [15016344](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15016344/).
50. Mavrogeni SI, Schwitter J, Gargani L, et al. Cardiovascular magnetic resonance in systemic sclerosis: „Pearls and pitfalls”. *Semin Arthritis Rheum.* 2017; 47(1): 79–85, doi: [10.1016/j.semarthrit.2017.03.020](https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2017.03.020), indexed in Pubmed: [28522072](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28522072/).



VIA MEDICA

www.fr.viamedica.pl

Żaneta Smoleńska¹, Ewa Puzio², Karolina Dorniak², Marta Grono-Burakowska¹, Zbigniew Zdrojewski¹

¹Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych, Chorób Tkanki Łącznej i Geriatrii, Gdański Uniwersytet Medyczny

²Zakład Diagnostyki Chorób Serca, Gdański Uniwersytet Medyczny

Serce w twardzinie układowej — patogeneza i diagnostyka na podstawie nowych metod obrazowania

Artykuł jest tłumaczeniem pracy: Smoleńska Ż, Puzio E., Dorniak K., Grono-Burakowska M., Zdrojewski Z., Heart in systemic sclerosis — pathogenesis and diagnosis based on new imaging methods. Forum Reumatol. 2019 tom 5, nr 4: 181–189.

Należy cytować wersję pierwotną.

Piśmiennictwo znajduje się na stronach 187–189.

STRESZCZENIE

Serce jest jednym z najczęściej zajmowanych narządów w twardzinie układowej. Główną patologiczną zmianą jest włóknienie mięśnia sercowego, które jest następstwem zmian w mikrokrążeniu, zapalenia i procesów naprawczych. U większości pacjentów z twardziną układową zajęcie serca przebiega subklinicznie, szczególnie

na wczesnym etapie choroby. W artykule omówiono mechanizmy wiodące do uszkodzenia serca, różne jego postacie kliniczne oraz postępowanie diagnostyczne ze szczególnym uwzględnieniem nowych narzędzi, takich jak echokardiografia czy rezonans magnetyczny serca.

Forum Reumatol. 2019, tom 5, nr 4: 190–196

Słowa kluczowe: twardzina układowa; zajęcie serca; metody diagnostyczne

WSTĘP

Twardzina układowa (SSc, *systemic sclerosis*) jest rzadką autoimmunologiczną chorobą, która charakteryzuje się dysfunkcją naczyń oraz włóknieniem skóry i **różnych organów wewnętrznych** [1–3]. Serce jest jednym z głównych narządów zajmowanych w SSc, klinicznie szacowana częstość waha się między 15–35% [4] i 21–100% w analizie badań autopsyjnych [5–7]. Włóknienie mięśnia sercowego stwierdzono u 50–80% pacjentów z SSc [8–9]. U większości pacjentów z SSc zajęcie serca ma przebieg subkliniczny, szczególnie na wczesnym etapie choroby [10, 11]. Można wyróżnić pierwotne i wtórne zajęcie serca (CI, *cardiac involvement*) w przebiegu SSc. Podstawą zmian patologicznych w sercu jest dysfunkcja jego unaczynienia. Tętniczy układ naczyń wieńcowych składa się z trzech przedziałów różniących się budową i funkcją. Są to: 1) układ du-

zych naczyń niasierdziowych (średnica naczynia od 500 μ m do 5 mm), które pełnią funkcję pojemnościową i mają niewielki opór przepływu krwi; 2) pre-arteriole (średnica 100–500 μ m); i 3) arteriole (średnica, <100 μ m). Przedziały (2) i (3) wchodzi w skład czynnościowego układu, który nazwano wieńcowym mikrokrążeniem. Przed-tętniczki (pre-arteriole) są odpowiedzialne za modulację ciśnienia w układzie w odpowiedzi na zmiany ciśnienia perfuzji wieńcowej i/lub przepływu krwi. Tętniczki (arteriole) są miejscem dużego spadku ciśnienia krwi na swojej długości i reagują głównie na czynniki metaboliczne (regulacja metaboliczna), na ich ton wpływają substancje, takie jak nadtlenek wodoru i adenozyzna, wytwarzane podczas metabolizmu mięśnia sercowego. Główną funkcją tętniczek jest zapewnienie właściwej proporcji między dopływem krwi do mięśnia sercowego a zapotrzebowaniem na tlen w mięśniu sercowym. Uważa się, że

Adres do korespondencji:

Lek. Żaneta Smoleńska
Katedra i Klinika Chorób
Wewnętrznych,
Chorób Tkanki Łącznej i Geriatrii,
Gdański Uniwersytet Medyczny
ul. M. Skłodowskiej-Curie 3a
80–210 Gdańsk
e-mail: z.smolenska@wp.pl

w pierwotnym CI narząd ten jest bezpośrednio uszkodzany przez powtarzające się epizody niedokrwienia i reperfuzji (kardiologiczny objawy Raynauda), niewydolne mikrokrążenie, zapalenie i ostatecznie miejscowe, nieodwracalne włóknienie, co w efekcie prowadzi do jego niewydolności i zaburzeń rytmu [9]. Rola zapalenia miokardium i choroba dużych nasierdziowych naczyń wieńcowych w patogenie pierwotnego CI jest mniej jasna, jednak mogą one powodować progresję choroby [9, 12]. We wtórnym CI dysfunkcja serca wynika zazwyczaj z zaawansowanej choroby płuc, nerek i częściowo, w starszej populacji, zależna jest od współwystępowania czynników ryzyka sercowo-naczyniowego, takich jak nadciśnienie tętnicze, dyslipidemia. Wzajemne oddziaływanie między pierwotnymi i wtórnymi mechanizmami prowadzącymi do CI w SSc powinno być rozpatrywane ze szczególną uwagą, zwłaszcza pod kątem możliwości leczenia [9, 13]. Pierwotne zajęcie serca występuje we wszystkich postaciach twardziny; (uogólnionej — *diffuse* — dcSSc, *limited* — lcSSc i bez zajęcia skóry — *sine* — ssSSc). Liczne badania i opisy przypadków wskazują, że postać dcSSc z szybko postępującym twardnieniem skóry jest związana z wczesnym występowaniem CI oraz większym nasileniem choroby serca [14]. Klinicznie jawne CI wiąże się ze zwiększonym ryzykiem zgonu i jest uwzględnione jako jeden z punktów w skali ciężkości choroby według Medsgera [15, 16]. Pojawienie się klinicznych objawów niewydolności serca jest uznawane jako zły czynnik prognostyczny, przy czym zauważalna jest silna tendencja do cięższego przebiegu u mężczyzn. Mimo że obserwuje się stopniową redukcję zgonów z powodu uszkodzenia nerek w przebiegu SSc, zgony z powodów sercowo-naczyniowych utrzymują się na stałym poziomie 15% [17, 18].

PATOFIZJOLOGIA I MANIFESTACJA PIERWOTNEGO ZAJĘCIA SERCA W SSC

Wszystkie struktury serca — osierdzie, mięsień sercowy i wsierdzie, a także zastawki serca, układ przewodzący oraz małe i duże naczynia wieńcowe mogą być zmienione w SSc. Objawami ich zajęcia są: zapalenie mięśnia sercowego, włóknienie mięśnia sercowego, zaburzenie funkcji skurczowej i rozkurczowej komór, niedokrwienie mięśnia sercowego i nieprawidłowości tętnic wieńcowych, zapalenie osierdzia z wysiękiem lub bez, zaburzenia układu bódźco-przewodzącego, arytmie przed-

sionkowe i komorowe, dysfunkcje zastawek i nagła śmierć sercowa [19].

Z ostatnio przeprowadzonej analizy 87 badań obejmujących ocenę narządową chorych z SSc wykazano, że pierwotne CI najczęściej manifestuje się jako: niewydolność serca, zaburzenia rytmu, zaburzenie funkcji rozkurczowej, zapalenie osierdzia oraz wysięk. Stwierdzono również, że podtyp uogólnionej twardziny układowej, obecność przeciwciał anty-Scl 70, anty-U3 RNP, anty-Ku oraz anty-Th/To stanowią czynniki predysponujące do zajęcia serca, jak również zwiększonej śmiertelności z jego powodu [19].

Patogeneza zmian w sercu w SSc nadal nie jest do końca poznana na poziomie molekularnym. Współwystępowanie skurczu małych naczyń z zapaleniem jest uważane za główne czynniki prowadzące do rozwoju włóknienia mięśnia sercowego [20–22].

Kardiologiczny objaw Raynauda i przemijające niedokrwienie mięśnia sercowego odpowiadają za niesegmentowe zaburzenia przepływu uwidaczniane podczas oceny perfuzji w rezonansie magnetycznym serca (CMR, *cardiac magnetic resonance CMR*) [23]. Inne cechy CI stwierdzane w tym badaniu obejmują: niewieńcową dystrybucję, lokalizację w obrębie przegrody oraz w segmentach podstawnych lewej komory [21, 23].

Badanie perfuzji mięśnia sercowego w MR po obciążeniu adenozyną wykazało u 79% pacjentów z SSc podwsierdziowe zaburzenia perfuzji będące odzwierciedleniem uszkodzenia małych naczyń. Uważa się, że ostre zespoły wieńcowe, które występują u pacjentów z SSc są następstwem tych właśnie zmian w mikrokrążeniu niezależnie od zmian miażdżycowych w dużych tętnicach wieńcowych [18, 22].

Stwierdzono także związek między zaburzeniem perfuzji a podwyższonym stężeniem białka C reaktywnego (CRP, *C-reactive protein*), co może sugerować, że przewlekły proces zapalny wiąże się z istotnym uszkodzeniem mikrokrążenia [22].

Izolowane zapalenie mięśnia sercowego występuje stosunkowo rzadko. Istnieją dane wskazujące na udział czynnika środowiskowego — Parwowirusa B19 w jego rozwoju [24–26]. Czynniki związane z wysokim ryzykiem rozwoju zapalenia mięśnia sercowego — *myocarditis*, to: wczesna manifestacja choroby, wysięk w osierdziu, zaburzenie funkcji skurczowej i/lub rozkurczowej, dodatkowe pobudzenia komorowe, obecność przeciwciał c-ANCA/anty-PR3 i zapalenie mięśni szkieletowych [25, 27].

MANIFESTACJA PIERWOTNEGO ZAJĘCIA SERCA W SSC

Jednym z najczęściej zgłaszanych objawów u chorych z twardziną są kołatania serca. W badaniach grupy EUSTAR analizujących między innymi śmiertelność chorych na tę chorobę wykazano, że około 6% zgonów związanych z SSC było na skutek zaburzeń rytmu [28]. Nieprawidłowe obrazy w elektrokardiogramie występują 25–75% chorych, częściej na wczesnym etapie choroby i są **związane** ze starszym wiekiem chorych, pierwotnym nadciśnieniem **płucnym** i **zaawansowaną chorobą serca i płuc**. W zapisie EKG obserwuje się niespecyficzne zmiany odcinka ST-T, a także nadkomorowe i komorowe skurcze dodatkowe i nadkomorową tachykardię oraz zaburzenia przewodzenia. W badaniu GENISOS wykazano, że **silnym predyktorem zwiększonej śmiertelności chorych z SSC jest pojawienie się bloku prawej odnogi** [29]. Zaburzenia przewodzenia i arytmie, jak wspomniano powyżej, są **związane z mechanizmem niedokrwienia**, zapalenia i ostatecznie włóknienia, co potwierdzają badania CMR i echokardiograficzne ECHO oraz tomograficzne metodą SPECT (*single-photon emission computed tomography*). W związku z tym chorzy z twardziną powinni być regularnie monitorowani badaniem EKG, 24-godzinnym EKG, a przy stwierdzeniu nieprawidłowości bardziej specjalistycznymi metodami. Chorzy z komorowymi zaburzeniami rytmu, u których jest zwiększone ryzyko nagłej śmierci sercowej mogą wymagać ablacji lub elektrostymulacji.

Zapalenie osierdzia (*pericarditis*), zarówno ostre, jak i przewlekłe, nie jest wcale tak rzadkim powikłaniem u chorych z SSC i częściej występuje w postaci uogólnionej niż ograniczonej. Zwykle nie daje objawów i rzadko prowadzi do zaciskającego zapalenia osierdzia i tamponady serca. Badania autopsyjne wskazują, że **przewlekłe** zapalenie osierdzia występuje u 33–72% chorych [30]. Ma ono charakter wysięku, histologicznie charakteryzuje naciekiem zapalnych komórek z dużą komponentą **włóknienia**. *Pericarditis* może wyprzedzać lub też towarzyszyć przełomowi nerkowemu (SRC, *scleroderma renal crisis*) i płucnemu tętniczemu nadciśnieniu (PAH, *pulmonary arterial hypertension*), co wiąże się z gorszym rokowaniem u danego chorego. **Złotym standardem diagnostycznym** u tych chorych jest badanie ECHO, a w przypadkach wątpliwych badanie CT lub MR. Pozytonowa tomografia emisyjna

(PET, *positron emission tomography*) u chorych z *pericarditis* może wykazać aktywny proces zapalny, jednakże ze względu na koszt nie jest to badanie zalecane.

Zajęcie mięśnia sercowego, które ostatecznie prowadzi do różnego stopnia zaawansowanego włóknienia, może przebiegać od bezobjawowej dysfunkcji skurczowej i/lub rozkurczowej lewej komory serca do niewydolności serca obejmującej lewą i prawą komorę. Coraz częściej zwraca się uwagę na fakt bezpośredniego zajęcia mięśnia prawej komory w przebiegu SSC, a nie tylko jako wyraz wtórnych zmian do PAH, choroby śródmiąższowej płuc czy dysfunkcji lewego serca lub wad zastawek serca. Badania obrazowe jak ECHO, w tym z opcją 3 D, MR oraz laboratoryjne (NT-pro BNP, hs-cTn) są istotne do oceny stopnia zaawansowania zajęcia mięśnia sercowego.

Klinicznie znacząca choroba zastawek serca w przebiegu twardziny występuje rzadko. Objawia się zwykle jako niedomykalność zastawki mitralnej i/lub aortalnej. **Częstość** zmian zastawkowych na podstawie badań obrazowych jest różna w zależności od ośrodków i wynosi 6,7–67 % w przypadku zastawki mitralnej i 0,4–30% w przypadku tej drugiej. Najczęściej stwierdza się guzkowe pogrubienie powierzchni zastawek. Badanie ECHO z opcją Doppler i ostatnio 3 D ECHO jest najwłaściwszym badaniem w tym powikłaniu.

NARZĘDZIA DIAGNOSTYCZNE W ZAJĘCIU SERCA W TWARDZINIE UKŁADOWEJ

W diagnostyce różnych manifestacji klinicznych zajęcia serca w SSC stosuje się wiele badań rutynowych, jak badanie elektrokardiograficzne EKG i echokardiograficzne ECHO, jak również bardziej specjalistyczne. Przy zaburzeniu układu przewodzącego i arytmiach, które są wynikiem zarówno zaburzeń w mikrokrojeniu, włóknienia układu przewodzącego i mięśnia sercowego, jak i dysfunkcji autonomicznego układu nerwowego, podstawowymi badaniami są: standardowe 12-odprowadzeniowe EKG, 24-godzinne monitorowanie EKG, ECHO oraz ostatecznie badanie MR celem stwierdzenia ognisk włóknienia. Nie zawsze włóknienie mięśnia sercowego, które odpowiada za stopniowo rozwijającą się dysfunkcję komór przewodzącą w końcu do niewydolności serca jest proste do stwierdzenia. Dostępne są nieinwazyjne metody pozwalające stwierdzać nieprawidłowości komorowe [31], ale nie zawsze korelują one ze zwłóknie-

Tabela 1. Badania diagnostyczne manifestacji sercowych twardziny

Manifestacje sercowe	Badania diagnostyczne
Dysfunkcja skurczowa lewej komory	Peptydy natriuretyczne, c-ECHO SPECT, PET, MR
Dysfunkcja rozkurczowa lewej komory	Peptydy natriuretyczne, c-ECHO TDI, STE, MR
Pierwotna dysfunkcja prawej komory	c-ECHO, TDI, STE, MR
Choroba małych naczyń wieńcowych (mikrokrążenia)	SPECT, PET, MR
Choroba naczyń wieńcowych nasierdziowych (CAD)	Koronarografia, wskaźnik uwapnienia tętnic wieńcowych, angio-CT
Zapalenie mięśnia sercowego	c-ECHO, MR, biopsja mięśnia sercowego
Wysięk osierdziowy	c-ECHO (cechy tamponady serca)
Zapalenie osierdzia	MR, CT serca, ECHO, TDI, cewnikowanie serca
Bradyarytmia	EKG, Holter
Tachyarytmia	EKG, Holter

niem mięśnia sercowego. Z drugiej strony, biopsja endomiokardialna jest najbardziej specyficznym badaniem, jednak jest to metoda inwazyjna i charakteryzuje się stosunkowo niską czułością. Standardowe i powszechnie stosowane metody diagnostyczne, takie jak pomiar stężenia enzymów sercowych, obraz EKG oraz konwencjonalna echokardiografia, nie pozwalają na precyzyjne określenie stopnia włóknienia serca, co może prowadzić do opóźnienia wprowadzenia leczenia, a co za tym idzie, pogarsza rokowanie dla pacjentów. Echokardiografia z testem dobutaminowym pozwala pośrednio określić stopień zaopatrzenia mięśnia sercowego w krew poprzez ocenę zaburzeń ruchomości ścian i pomaga zidentyfikować przedkliniczne zaburzenia mikrokrążenia w SSc [22]. Techniki obrazowania nuklearnego, takie jak SPECT oraz PET, są uznanymi metodami diagnostycznymi zaburzeń perfuzji mięśnia sercowego. Perfuzyjna tomografia komputerowa (CTP, *computed tomography perfusion*) opiera się na dystrybucji jodowego środka kontrastowego podczas pierwszego przejścia przez mięsień sercowy i może być pomocna w ocenie morfologicznej i czynnościowej u pacjentów z dysfunkcją komorową [32, 33]. Ze względu na dużą łączną dawkę promieniowania jaka się wiąże z wielokrotną akwizycją obrazów w trakcie pierwszego przejścia, w chwili obecnej badanie to nie należy do testów rutynowo stosowanych w praktyce klinicznej

Cewnikowanie serca jest czasami wykonywane, jednak nie jest to metoda wystarczająca do potwierdzenia choroby serca wywołanej SSc. Aby dokładnie zidentyfikować CI i poprawić diagnostykę oraz leczenie, czułe oraz specyficzne badania powinny być przeprowadzane w regularnych odstępach czasu. Poniżej przed-

stawiono badania diagnostyczne w różnych postaciach klinicznych zajęcia serca w twardzinie. Uwagę zwraca fakt, że zarówno echokardiografia, jak i MR serca należą do badań kluczowych i one również zostaną omówione w niniejszej pracy (tab. 1).

ECHOKARDIOGRAFIA

Echokardiografia jest jednym z najtańszych i najpowszechniej dostępnych badań obrazowych serca, niestety cechują ją dwa podstawowe ograniczenia: zależność od osoby wykonującej oraz od pacjenta (m.in.: budowa anatomiczna, np. tzw. szewska klatka piersiowa, BMI, POChP, nikotynizm). Stanowiąc one mogą o niedokładności metodologii konwencjonalnej echokardiografii c-ECHO. Jednakże nowsze techniki obrazowania, takie jak na przykład echokardiografia tkankowa (TDI, *tissue doppler imaging*) w porównaniu z tradycyjną echokardiografią pozwalają zidentyfikować większą liczbę pacjentów z obniżoną funkcją skurczową lewej (LV) lub/i prawej komory (RV). Obecnie nawet średniej klasy echokardiografy umożliwiają tego typu badanie [34].

Istnieją dwie techniki badania z użyciem TDI: zastosowanie Dopplera pulsacyjnego (PW) lub Dopplera kolorowego w prezentacji 2D i M-mode. Wobec wyższej wartości w diagnostyce omawianej jednostki chorobowej w obecnym omówieniu skupiono się na powszechnie stosowanej w pracowniach echokardiograficznych technice TDI z użyciem Dopplera PW.

Badanie to pozwala na ocenę prędkości ruchu wybranych fragmentów mięśnia sercowego w czasie. Używa się trzech parametrów — graficznie są to trzy wychylenia w zapisie na ekranie aparatu: fala S` odpowiada ruchowi

skurczowemu mięśnia, fala E` — ruchowi rozkurczowemu mięśnia w fazie szybkiego napełniania komory, fala A` — ruchowi rozkurczowemu w czasie skurczu przedsionka. Używa się projekcji koniuszkowej 4-jamowej. Badając funkcję lewej komory, bramkę dopplerowską umieszcza się w przypodstawnym segmencie przegrody międzykomorowej i/lub ściany bocznej lewej komory (poziom pierścienia mitralnego), oceniając prawą komorę w segmencie przypodstawnym wolnej ściany, na poziomie pierścienia trójdzielnego. Parametr S` koreluje z funkcją skurczową: wartości dla lewej komory < 7,5 cm/s (strona przegrodowa) i < 10 cm/s (ściana boczna), dla prawej < 11 cm/s sugerują ich dysfunkcję, natomiast wskaźnik E` obniżony < 7 cm/s jest jednym z najwcześniejszych markerów dysfunkcji rozkurczowej LV. Parametry S` i E` są istotnymi czynnikami rokowniczymi wystąpienia poważnych zdarzeń, takich jak incydenty niedokrwienne, niewydolność serca czy nagła śmierć [35, 36].

W badaniu przeprowadzonym przez Moeune i wsp. porównano 100 chorych z rozpozną twardziną z grupą 26 zdrowych ochotników, stosując parametry standardowej echokardiografii oraz TDI (wykluczono pacjentów z PAH oraz objawową niewydolnością serca). Zastosowanie TDI pozwoliło na zdiagnozowanie znacznie większej liczby pacjentów z dysfunkcją skurczową LV i/lub RV oraz dysfunkcją rozkurczową LV. Zaobserwowano też większy wymiar lewego przedsionka i tendencję do wyższego średniego ciśnienia skurczowego u pacjentów z SSc, głównie w postaci dcSSc w porównaniu z lcSSc [34].

W innym badaniu z zastosowaniem Dopplera pulsacyjnego TDI u wielu pacjentów z SSc odnotowano obniżoną kurczliwość mięśnia LV. Analiza wykazała, że wskaźnik E` uzyskany w TDI jest zdecydowanie ważniejszym markerem niewydolności rozkurczowej niż parametr E/A określany w tradycyjnej echokardiografii, a parametr S` pozwala na wczesne wykrycie dysfunkcji skurczowej komór nawet przy prawidłowej wartości EF (frakcji wyrzutowej).

W tym badaniu dysfunkcja rozkurczowa była adekwatna do całkowitego, faktycznego zajęcia mięśnia sercowego [35]. Należy wspomnieć o jeszcze jednej metodzie echokardiograficznej — STE (*speckle tracking echocardiography*). Jest to technika oceniająca odkształcenie mięśnia sercowego („strain”) w trzech płaszczyznach (podłużnej,

poprzecznej i okrężnej), wyrażana jest w procentach i określa zmianę położenia dwóch punktów w trakcie pracy serca. Należy podkreślić, że badanie to pozwala na wykrycie nieprawidłowości w zakresie funkcji mięśnia sercowego w początkowym okresie uszkodzenia, gdy echokardiografia konwencjonalna czy nawet tkankowa nie ujawniają jeszcze patologii. Obecnie jednak badania STE wykonywane są głównie w ośrodkach tak zwanej wyższej referencyjności.

Biorąc pod uwagę stosunkową prostotę badania oraz dostępność techniki TDI we współczesnych aparatach echokardiograficznych, powinno się rozważyć standardowe zastosowanie tego badania w diagnostyce pacjentów z SSc.

REZONANS MAGNETYCZNY SERCA

Rezonans magnetyczny serca jest klinicznie sprawdzoną, powtarzalną, wiarygodną, nieinwazyjną metodą diagnostyczną stosowaną w ocenie morfologii, czynności (motoryki i hemodynamiki) struktur serca, a także perfuzji oraz żywotności mięśnia sercowego. Oferuje on dobrą rozdzielczość przestrzenną i czasową, a unikalną korzyść w porównaniu z innymi technikami stanowi wgląd w procesy patologiczne na poziomie tkanki (tzw. charakterystyka tkankowa mięśnia sercowego). Ponadto, MR nie wiąże się z użyciem promieniowania jonizującego, co stanowi dodatkową zaletę. Ze względu na swą dokładność, a także obecnie łatwiejszą dostępność urządzenia, MR uznany jest za złoty standard przy ocenie masy serca, objętości jego jam, jego czynności wraz kurczliwością. Konwencjonalny MR bazuje na sekwencjach echa gradientowego (w tym bSSFP [*balanced steady state free precession*] jako standard oceny funkcji) oraz echa spinowego do obrazowania T1- i T2-zależnego przydatnego w ocenie anatomii i zmian chorobowych w mięśniu sercowym. Obrazy T1-zależne, niezależnie od typu zastosowanej sekwencji, pomagają w ocenie żywotności mięśnia sercowego w stanach rozlanego lub zlokalizowanego włóknienia mięśnia sercowego, w przebiegu między innymi: zapalenia mięśnia sercowego, amyloidozy, sarkoidozy, twardziny, a także w innych kardiomiopatiach [32, 37–41].

Istnieją dwa sposoby pozyskiwania danych po podaniu kontrastu w badaniu T1-zależnym:

1. wczesne wzmocnienie kontrastowe (EGE, *early gadolinium enhancement*), z obrazem

wykonywanym 1–3 minuty po iniekcji *i.v.* gadolinowego środka kontrastowego, stosuje się w celu identyfikacji przekrwienia związanego z obecnością stanu zapalnego, które spowalnia kinetykę kontrastu w porównaniu z tkankami zdrowymi (jest to jedno z ogólnie przyjętych kryteriów zapalenia mięśnia sercowego, także w SSc);

2. późne wzmocnienie kontrastowe (LGE, *late gadolinium enhancement*) — akwizycja obrazów w dedykowanej sekwencji (tzw. *inversion recovery*) wykonywana jest po 10–20 minutach od podania środka kontrastowego celem identyfikacji zmian o charakterze martwicy lub zwłóknienia/blizny w mięśniu sercowym, przy czym odróżnienie obu wymienionych patologii jest możliwe na podstawie oceny sygnału w obrazowaniu T2-zależnym [36].

Obrazowanie w sekwencjach T2-zależnych pomaga w identyfikacji obszarów obrzęku mięśnia sercowego, które ukazują się jako miejsca o istotnie wyższej intensywności sygnału w porównaniu z obszarem zdrowym lub obszarem referencyjnym (zwykle jest to mięsień szkieletowy). Sekwencja T2-STIR (*short tau inversion recovery*) jest wariantem sekwencji T2-zależnej polegającym na dodatkowym impulsie tłumiącym sygnał tkanki tłuszczowej. Ułatwia to ocenę obrzęku miokardium, stąd sekwencja T2-STIR jest często wykorzystywana do tego celu.

U pacjentów z SSc, MR serca umożliwia ocenę objętości komór, frakcji wyrzutowej oraz wykrycie zapalenia mięśnia sercowego, zwłóknienia czy zaburzeń przepływu.

W grupie 36 pacjentów z SSc LGE-MR potwierdziło zwłóknienie mięśnia sercowego w 66% przypadków. W tej relatywnie małej grupie badawczej zwłóknienie miało głównie charakter liniowy i niewieńcowy (tj. niezwiązany z warstwą podwsierdziową i niepokrywający się z unaczynieniem wieńcowym) z lokalizacją w segmentach podstawnych i środkowych LK. Zwłóknienie często występowało śródściennie (tj. z oszczędzeniem sub- i epikardium) i dotyczyło głównie przegrody międzykomorowej oraz wolnej ściany lewej komory. Dane rejestrowane za pomocą Holtera wykazały nieprawidłowości u 50% grupy badanej. Około 75% pacjentów wykazujących zmiany LGE miało także arytmie. U tych chorych, którzy mieli prawidłowy wynik w badaniu za pomocą Holtera, a MR serca wykazał zwłóknienie, stwierdzano nieme CI. Ponadto, segment podstawny dolnoprzegrodowy był częściej zajęty

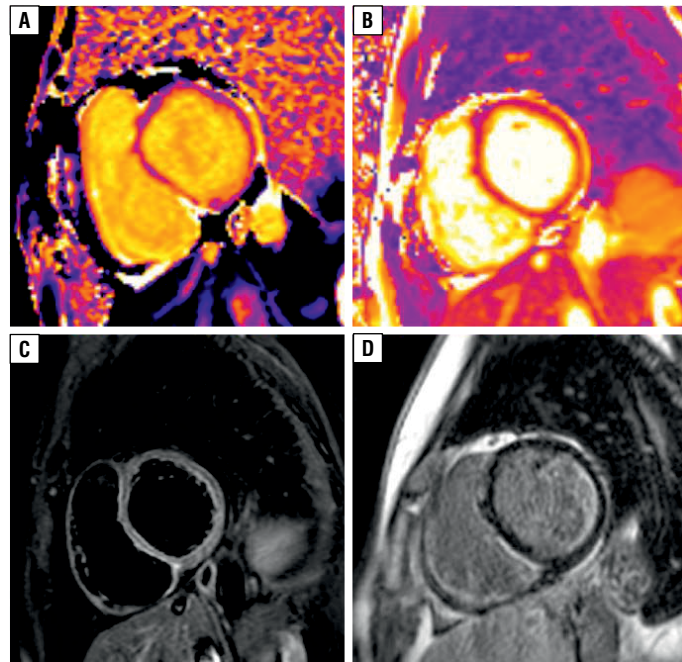
u pacjentów z zaburzeniami rytmu. Co ciekawe, w tym badaniu stopień zwłóknienia mięśnia sercowego nie różnił się między dcSSc i lcSSc. Bardziej zaawansowane zwłóknienie obserwowano u pacjentów z nieprawidłowym wynikiem Holtera oraz z długim wywiadem objawu Raynauda. Interesujący jest również fakt, że zwłóknienie śródściennie obserwowane w SSc jest podobne do spotykanego w kardiomiopatii i sarkoidozie [42].

Należy zauważyć, że konwencjonalne obrazowanie w sekwencji T2 wykazuje niewielką czułość w wykrywaniu obrzęku mięśnia sercowego, szczególnie w łagodnych przypadkach, a LGE jest suboptymalną techniką w wykrywaniu rozlanego zwłóknienia mięśnia sercowego [43]. W związku z powyższym podjęto próby z zastosowaniem innych technik obrazowania za pomocą rezonansu magnetycznego. Parametryczny MR jest nowatorską metodą, która pokonuje wiele ograniczeń konwencjonalnego MR serca i zapowiada się obiecująco, jeśli chodzi o wykrywanie subtelných postaci zapalenia mięśnia sercowego i rozlanego zwłóknienia mięśnia sercowego.

Parametryczny MR opiera się na:

- mapowaniu czasu relaksacji podłużnej T1 oraz relaksacji poprzecznej T2 (tj. podstawowych parametrów magnetycznych tkanki wzbudzonej odpowiednim impulsem RF w polu magnetycznym);
- kwantyfikacji objętości pozakomórkowej (ECV) — co oszacowuje względną objętość podścieliska w stosunku do mięśniówki serca.

Mapowanie T1 wykazuje dużą czułość na zawartość wody w mięśniu sercowym, wykazano wyższość tej metody nad obrazowaniem w sekwencji T2-STIR w wykrywaniu obrzęku mięśnia sercowego [16, 25]. Ponadto używając mapowania T1 oraz kwantyfikacji ECV, można ocenić rozlane postaci zwłóknienia, często niewykrywalne w konwencjonalnym obrazowaniu późnego wzmocnienia [24]. Wykazano dobrą korelację tej metody ze wskaźnikami histologicznymi zwłóknienia mięśnia sercowego w różnych jednostkach chorobowych [44, 45]. Badanie przeprowadzone przez Nutsi i wsp. wykazało, że pomiary T1 i ECV korelują z nieznaczną dysfunkcją skurczową i rozkurczową serca. Ich wyniki sugerują, że MR serca, a w szczególności mapowanie T1 i kwantyfikacja ECV może służyć do wczesnego wykrycia subklinicznego CI u pacjentów z SSc, potencjalnie stanowiąc wczesne narzędzie przesiewowe wyprzedzające jawną dysfunkcję LV lub



Rycina 1. Techniki MR stosowane do oceny mięśnia sercowego. Mapowanie parametryczne mięśnia sercowego: wartości czasu relaksacji podłużnej T1 (**A.** czas T1 = 1118 ms (zakres referencyjny pracowni 951–1035 ms) oraz wartości czasu relaksacji podłużnej T2 (**B.** czas T2 = 54 ms (zakres referencyjny pracowni 39–49 ms) odwzorowane w skali koloru. **C.** Standardowa sekwencja do półilościowej względnej oceny obrzęku tkanek (T2 STIR). Dwukrotne zwiększenie SI miokardium w stosunku do SI mięśnia szkieletowego przemawia za obecnością obrzęku miokardium. **D.** Późne wzmocnienie kontrastowe (LGE) o dystrybucji głównie podwsięrdziowej (jeden z typowych wzorców dystrybucji obserwowanych w SSs) u 41-letniej pacjentki z twardziną układową. Obrazy uzyskano na skanerze 1,5T (Siemens Aera, Erlangen, Niemcy, MyoMaps) w Pracowni Rezonansu Magnetycznego Uniwersyteckiego Centrum Klinicznego w Gdańsku. SSs (*systemic sclerosis*) — twardzina układowa; LGE (*late gadolinium enhancement*) — późne wzmocnienie kontrastowe; T2-STIR (*T2 weighted short tau inversion recovery*) — T2-zależna sekwencja z tłumieniem sygnału tłuszczu; SI (*signal intensity*) — intensywność sygnału

nieodwracalne uszkodzenie mięśnia sercowego [46] (ryc. 1).

Na podstawie kilku badań z zastosowaniem MR serca zidentyfikowano następujące manifestacje kardiologiczne u chorych z SSs: wysięk osierdziowy, dysfunkcja skurczowa i rozkurczowa lewej i prawej komory, przerost LV, poszerzenie prawej komory, ubytki przepływu oraz włóknienie [45, 47].

Zaburzenie funkcji rozkurczowej rozwija się na wczesnym etapie CI. Wysięk osierdziowy może również przyczyniać się do rozwoju dysfunkcji rozkurczowej [48, 49]. Regionalne lub globalne wzmocnienie LGE może wskazywać na włóknienie mięśnia sercowego i korelować z zaburzeniem funkcji skurczowej i rozkurczowej oraz przewodzenia. Ponadto, ze względu na możliwość przeprowadzania charakterystyki tkankowej, MR serca może stanowić bezpieczne narzędzie diagnostyczne we wczesnej

SSs. Rezonans magnetyczny serca jest również przydatny do monitorowania przebiegu choroby i odpowiedzi na leczenie [50].

Pomimo kilku wad MR serca, takich jak wysokie koszty badania, długi czas skanowania i przetwarzania oraz ryzyko reakcji niepożądanych na podanie kontrastu, badanie to zostało uznane za bardzo ważną technikę w praktyce kardiologicznej, nie tylko w diagnostyce choroby niedokrwiennej, ale i powikłań sercowych w układowych chorobach tkanki łącznej.

WNIOSKI

Wprowadzenie nowych technik echokardiograficznych i rezonansu magnetycznego pozwala na wczesne wykrycie i monitorowanie zajęcia mięśnia sercowego i naczyń u chorych z SSs, co w perspektywie mogłoby się przyczynić do zmniejszenia śmiertelność z powodu tej choroby.