

SYSTEMIC SCLERODERMIA AND HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY - CAUSAL OR STOCHASTIC AFFILIATION

Guțan Inesa¹, Panfile Elena¹, Mazur-Nicorici Lucia², Vetrilă Snejana², Lîsîi Dorin¹, Mazur Minodora³

¹Institute of Cardiology,

²Cardiology Discipline, Nicolae Testemitanu University,

³Discipline of Internal Medicine-semiology, Nicolae Testemitanu University.

Background. Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is characterized by the presence of left ventricular hypertrophy, which cannot be explained only by ventricular filling abnormalities. HCM has been previously described in a small number of patients with systemic scleroderma (SDS). **Objective of the study.** Highlighting the importance of a multidisciplinary approach to the diagnostic approach in a patient with SDS. **Material and Methods.** Patient with paresthesia at low temperatures, discoloration of the fingers, dysphagia, arthralgia, thickening, and stiffness of the skin, fatigue, dyspnea on physical exertion. **Results.** *Clinical and paraclinical parameters:* BP-130/80mmHg, HR-74bpm; PCR - 22.9 mg/L, ESR - 21 mm/h, pro-BNP - 2461 ng/ml, positive Scl-70, ANA - 1/5120, HLA-DR3 was positive; ECG - sinus rhythm, LV myocardial hypertrophy. Trans-thoracic echocardiography: LV diastolic dysfunction, ejection fraction 61%, SIV - 17 mm, PPVS - 13 mm with severe obstruction of the LV ejection tract. HCM is an autosomal dominant genetic disorder associated with HLA-DR3 genes, acting with genetic and non-genetic factors, in which the link to SDS is perceived. Diffuse connective tissue disease can be considered a "natural experiment" in the interaction between inflammation and heart disease, which could elucidate the fundamental mechanisms by which inflammation accelerates the development of cardiovascular disease. Thus, in a patient with SDS, the vector of the investigation is redirected to a confluence that includes cardiac involvement. **Conclusion.** Diagnosis: systemic scleroderma and hypertrophic cardiomyopathy. This affiliation can be interpreted as two concomitant diseases or a causal association.

Keywords: systemic sclerosis, hypertrophic cardiomyopathy.

SCLERODERMIA SISTEMICĂ ȘI CARDIOMIOPATIA HIPERTROFICĂ - AFILIERE CAUZALĂ SAU STOCHASTICĂ

Guțan Inesa¹, Panfile Elena¹, Mazur-Nicorici Lucia², Vetrilă Snejana², Lîsîi Dorin¹, Mazur Minodora³

¹Institutul de Cardiologie,

²Disciplina de cardiologie, USMF „Nicolae Testemitanu”,

³Disciplina de medicină internă-semiologie, USMF „Nicolae Testemitanu”.

Introducere. Cardiomiopatia hipertrofică (CMH) se caracterizează prin prezența hipertrofiei ventriculare stângi care nu poate fi explicată doar de anomalii de umplere ventriculară. CMH a fost descrisă anterior la un număr mic de pacienți cu sclerodermie sistemică (SDS). **Scopul lucrării.** Evidențierea importanței abordării multidisciplinare a demersului diagnostic la un pacient cu SDS. **Material și Metode.** Pacientă cu acuze la parestezie la temperaturi joase, modificări de culoare a degetelor mâinilor, disfație, artralgie, îngroșarea și rigiditatea pielii, fatigabilitate, dispnee la efort fizic. **Rezultate.** Parametrii clinici și paraclinici: TA 130/80mmHg, FCC 74 c/min; PCR - 22,9 mg/L, VSH - 21 mm/h, pro-BNP - 2461 ng/ml, Scl-70 pozitiv, ANA - 1/5120, HLA-DR3 pozitiv; ECG - ritm sinuzal, hipertrofie a miocardului VS. Ecocardiografia: disfuncție diastolică VS, fracția de ejeție 61%, SIV-17 mm, PPVS-13 mm cu obstrucția severă a tractului de ejeție a VS. CMH este o tulburare genetică cu transmitere autozomal dominantă, asociată cu genele HLA-DR3, acționând cu factori genetici și non-genetici, în care se percepe legătura cu SDS. Maladiile difuze ale țesutului conjunctiv pot fi considerate un „experiment natural” în interacțiunea dintre inflamație și bolile cardiace, care ar putea elucidă mecanismele fundamentale prin care inflamația accelerează dezvoltarea maladiilor cardiovasculare. Astfel, la un pacient cu SDS se redirecționează vectorul investigației spre o confluență ce include implicarea cardiacă. **Concluzii.** Diagnostic: sclerodermie sistemică și cardiomiopatie hipertrofică. Această afiliere poate fi interpretată ca două boli concomitente sau asociere cauzală.

Cuvinte cheie: sclerodermie sistemică, cardiomiopatie hipertrofică.