

Insuficiencia cardíaca con función sistólica preservada de etiología infiltrativa. El enemigo silencioso

Juan Carlos Gómez-Polo
Carolina Espejo-Paeres
Leopoldo Pérez-de Isla

Correspondencia

Leopoldo Pérez de Isla
email: leopisla@hotmail.com

Unidad de Imagen Cardiovascular. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid. España

Palabras clave

- ▷ Disfunción diastólica
- ▷ Miocardiopatía restrictiva
- ▷ Amiloidosis

Keywords

- ▷ Diastolic dysfunction
- ▷ Restrictive cardiomyopathy
- ▷ Amyloidosis

RESUMEN

La insuficiencia cardíaca con función sistólica preservada continúa siendo uno de los grandes cuadros clínicos de la cardiología actual, tanto desde el punto de vista del diagnóstico, donde identificar la etiología concreta resulta un reto frente al que las novedosas técnicas de *strain rate* comienzan a aportar luz, como del tratamiento, dada la ausencia de medidas específicas que mejoren el pronóstico de estos pacientes. Este caso clínico trata de mostrar la situación clínica y los patrones ecocardiográficos que deben establecer la sospecha de amiloidosis cardíaca.

ABSTRACT

Heart failure with preserved ejection fraction still remains being one of the paradigms of modern Cardiology. Reaching the correct diagnosis and identifying the etiology is a difficult challenge, where the new techniques of strain rate may develop an important role. In terms of medical therapies, there is a lack of specific measures in order to improve the prognosis of these patients. Our clinical report tries to show the clinical situation and echocardiographic patterns that must establish the suspicion of cardiac amyloidosis.

Presentación del caso

Se presenta el caso de un varón hipertenso de 85 años al que se le diagnostica con una ecocardiografía una miocardiopatía restrictiva sugerente de amiloidosis. Como antecedentes de interés presenta una fibrilación auricular permanente y EPOC en tratamiento crónico con broncodilatadores. Sigue tratamiento habitual con ácido acetilsalicílico, lacidipino y 40 mg de furosemida diarios.

El paciente ingresa en el servicio de Medicina Interna por un episodio de insuficiencia cardíaca descompensada, con una infección de vías respiratorias altas como factor desencadenante. En la exploración física destacan signos de insuficiencia cardíaca mixta de predominio derecho, con edemas con fovea en extremidades inferiores, hepatomegalia y mínimos crepitantes bibasales a la auscultación pulmonar. En los análisis de sangre presenta pancitopenia (hemoglobina: 9,2 g/dl; leucocitos: 3.200 con fórmula leucocitaria normal; plaquetas: 95.000), insuficiencia renal (Cr: 1,51; filtrado glomerular: 42 ml/min) con hipernatremia (Na: 155) y osmolaridad discretamente aumentada (339). El perfil abdominal es normal y presenta un NT-pro-BNP de 1.337. El ECG muestra que se encuentra en fibrilación auricular a 66 lpm, presentando un QRS estrecho con eje izquierdo, una mala progresión de la onda R en precordiales y bajos voltajes.

Tras un manejo inicial de la hipernatremia con sueroterapia, el paciente sufre un empeoramiento del cuadro, con aumento importante de los edemas en miembros inferiores, por lo que se pauta terapia diurética intravenosa con amplios balances negativos y buena evolución.

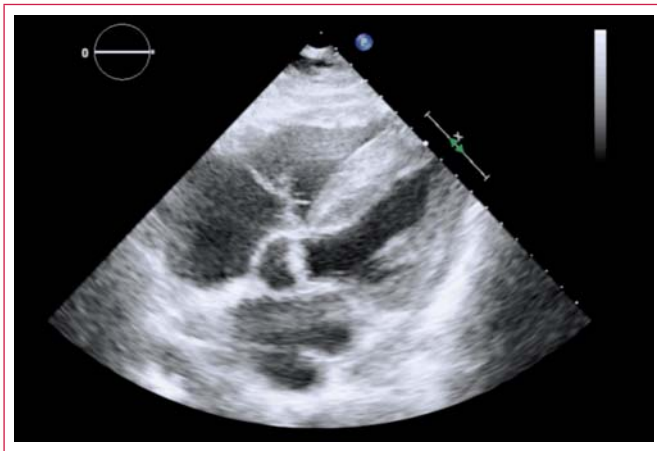
Se le realiza una ecocardiografía transtorácica en la que destaca la presencia de un espesor parietal aumentado de forma homogénea en ambos ventrículos, con diámetros normales de las cavidades ventriculares (**Vídeo 1** y **Vídeo 2**).

Se evidencia una disfunción diastólica de tipo restrictivo con un patrón por Doppler tisular compatible con aumento de las presiones telediastólicas del ventrículo izquierdo (relación E/E' medial: 16; y una velocidad e' medial de 5,4 cm/s) (**Figura 1**). También se aprecia dilatación de ambas aurículas y engrosamiento de las válvulas mitral y aórtica sin repercusión hemodinámica (**Vídeo 3**). En cuanto a la función sistólica, se encuentra conservada para ambos ventrículos con una FEVI calculada del 53% (en los límites bajos de la normalidad) y un TAPSE de 16 mm (conservada, también en límites bajos). La presión sistólica del ventrículo derecho es normal.

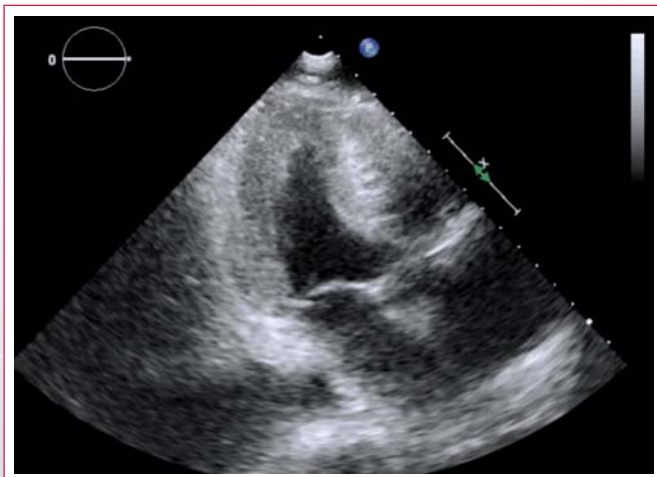
Para orientar de forma más detallada el patrón restrictivo ecocardiográfico, se le realizó un estudio con *strain* longitudinal (**Vídeo 4**, **Vídeo 5** y **Vídeo 6**) con un patrón sugestivo de amiloidosis, con valores reducidos de *strain* en los segmentos basales y conservados en los segmentos apicales (**Figura 2**).

La ecocardiografía de este paciente aporta información crucial a la hora de establecer la sospecha diagnóstica apoyándose en parámetros morfológicos y Doppler que sugieren miocardiopatía restrictiva. El *strain* permite afinar aún más el diagnóstico, planteando la sospecha de amiloidosis en un paciente con un cuadro cínico compatible.

Estudio por imagen



Video 1. Plano subcostal. Llama la atención los espesores parietales biventriculares marcadamente aumentados, junto con la dilatación auricular izquierda y derecha



Video 2. Plano apical de tres cámaras. Espesores parietales aumentados, sin alteraciones de la contractilidad segmentaria en septo anterior y cara posterior. Sin valvulopatías significativas

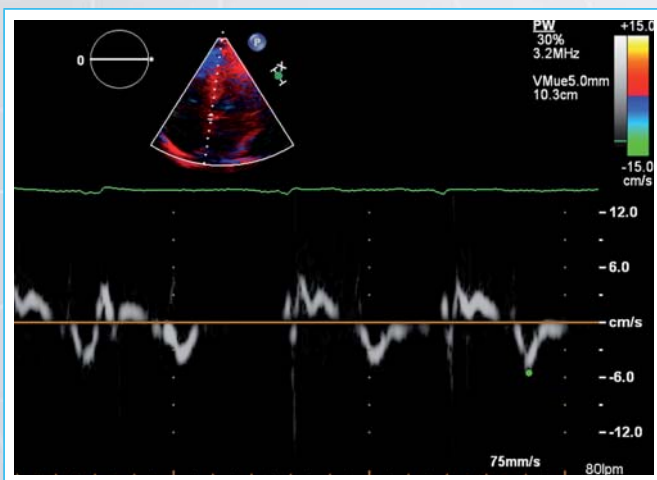
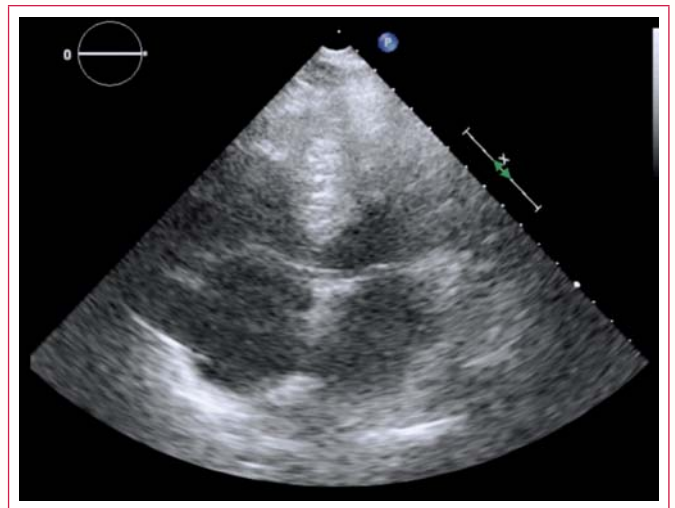
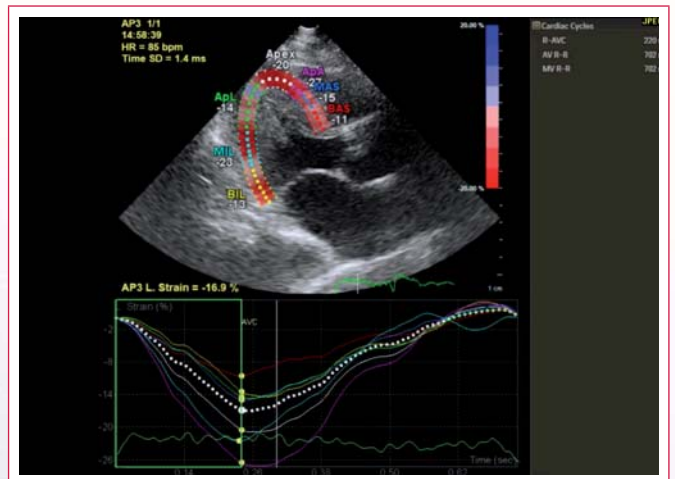


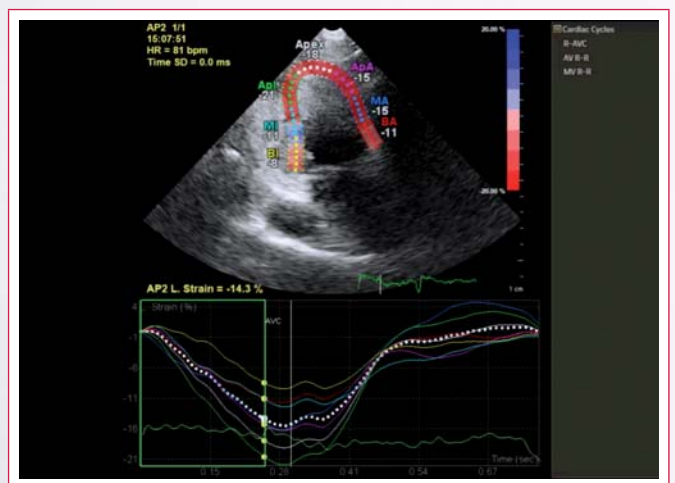
Figura 1. Doppler tisular en el anillo mitral, en posición septal. Patrón compatible con presiones telediastólicas elevadas, en ausencia de disfunción sistólica ni valvulopatías importantes



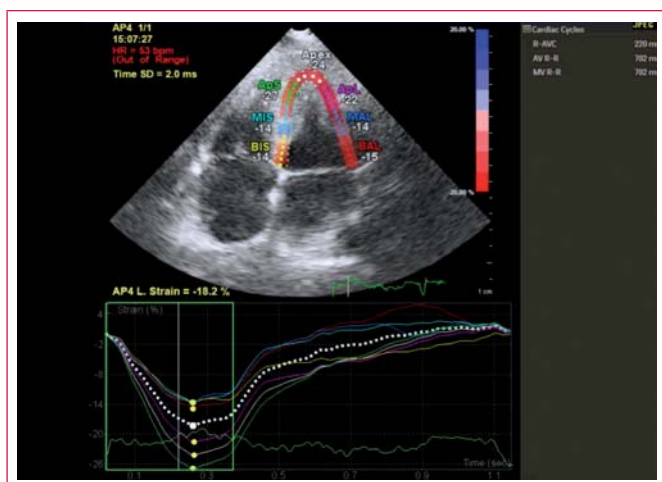
Video 3. Plano apical de cuatro cámaras. Marcada dilatación biauricular, en ausencia de valvulopatías importantes. Función sistólica preservada, sin alteraciones en la motilidad segmentaria



Video 4. Strain longitudinal en el plano apical de tres cámaras. Se aprecia una marcada disminución del índice de deformación miocárdica en segmentos basales, con progresiva mejoría y normalización del mismo hacia los segmentos mediostadales



Video 5. Strain longitudinal en el plano apical de dos cámaras. Se aprecia una marcada disminución del índice de deformación miocárdica en segmentos basales, con progresiva mejoría y normalización del mismo hacia los segmentos mediostadales



Video 6. Strain longitudinal en el plano apical de cuatro cámaras. Se aprecia una marcada disminución del índice de deformación miocárdica en segmentos basales, con progresiva mejoría y normalización del mismo hacia los segmentos mediodistales

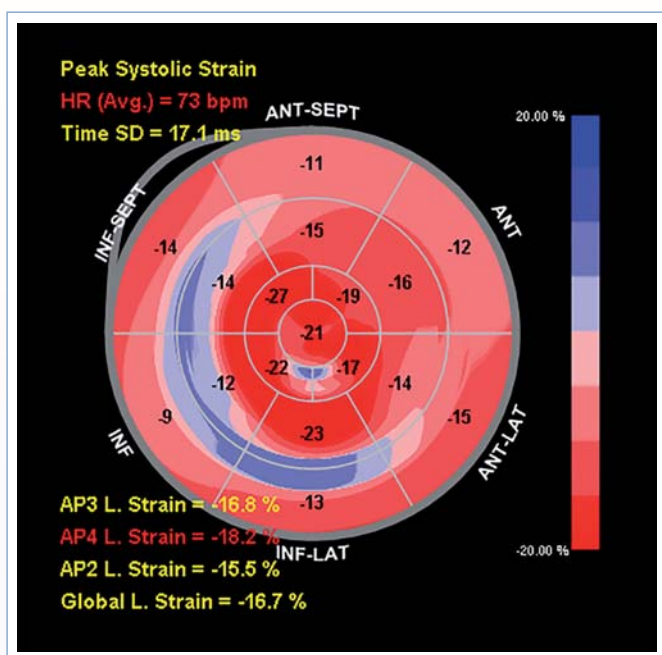


Figura 2. Ojo de buey. Representación gráfica del strain global longitudinal, con importante disminución del mismo en regiones basales de todas las caras

Discusión

La insuficiencia cardíaca diastólica es un síndrome clínico caracterizado por signos y síntomas congestivos, en presencia de una FEVI dentro de límites normales. Representa entre el 30-50% de todos los casos de insuficiencia cardíaca⁽¹⁾, siendo más frecuente en ancianos y mujeres, y su pronóstico es casi tan desfavorable como el de aquellos pacientes con disfunción sistólica. Además, la mayoría de los estudios analizan pacientes con función sistólica deprimida. De este modo, dado que se carece de ensayos clínicos concluyentes en la literatura, su tratamiento se basa en la adecuada identificación de la etiología, así como el alivio de la congestión y el control de la frecuencia cardíaca⁽²⁾. Todo ello explica que a pesar de los distintos avances disponibles, la insuficiencia cardíaca presente unas tasas de prevalencia, morbilidad y mortalidad cada vez mayores⁽³⁾.

El diagnóstico de la insuficiencia cardíaca diastólica ha resultado un asunto controvertido en los últimos años ante la ausencia de criterios definitivos y reproducibles⁽⁴⁾. Por un lado, la Sociedad Europea de Cardiología establece el diagnóstico ante síntomas congestivos, fracción de eyección mayor del 45% y evidencia de alteraciones de la relajación. Sin embargo, el primer criterio resulta un tanto inespecífico, y las dos últimas condiciones son dependientes de la carga. Por ello, el diagnóstico no resulta sencillo y es necesario tener un elevado índice de sospecha, que debe establecerse ante aquellas situaciones en las que se esté ante pacientes con FEVI preservada y ausencia de valvulopatías significativas, evidencia de presiones telediastólicas elevadas mediante Doppler tisular, junto con una relación entre la onda E (fase de llenado ventricular precoz) y la onda A (fase de contribución auricular) menor de 1 (sugere de relajación prolongada) o mayor de 2 (indicativa de la existencia de un patrón restrictivo). Una vez detectadas estas alteraciones, se abre un abanico de distintas etiologías que potencialmente pueden desencadenar una disfunción diastólica, entre las que destacan los fenómenos infiltrativos y, entre ellos, la amiloidosis cardíaca.

Existen varios tipos de amiloide que pueden infiltrar el corazón, pero sólo la variedad senil, la secundaria (AA), la primaria (AL) y algunas formas hereditarias (como las producidas por mutaciones en el gen de la transtiretina) producen una afectación cardiovascular significativa⁽⁵⁾, que se manifiesta habitualmente por insuficiencia cardíaca, aunque también puede cursar con angina por infiltración vascular, síncope y arritmias, como fibrilación auricular por dilatación progresiva de las aurículas en el contexto de una fisiología restrictiva; taquiarritmias ventriculares e incluso bradiarritmias (usualmente por afectación del His-Purkinje, con función del nodo sinusal preservada).

A la hora de realizar una evaluación morfofuncional ecocardiográfica, el hallazgo más precoz y sensible, aunque comprensiblemente con poca especificidad, es la presencia de unos espesores parietales aumentados, como sucede llamativamente en este caso, más aún en ausencia de hipertensión arterial. La presencia de un patrón "granular" del miocardio se ha propuesto como un signo propio de esta entidad, aunque su utilidad es baja, ya que puede estar presente en otras causas de hipertrofia y sólo es valorable en ausencia de segundo armónico.

Los depósitos de amiloide afectan a la distensibilidad ventricular, lo que desencadena una disminución de la velocidad del flujo mitral en la fase de llenado pasivo (disminución de onda E), con un incremento de la contribución auricular, lo que desemboca en una relación E/A menor de 1, constituyendo un signo incipiente de infiltración amiloide. Por el contrario, conforme progresa la afectación, se involucra la distensibilidad ventricular, aumenta la presión telediastólica y se produce el fenómeno contrario, generando un patrón de llenado restrictivo (relación E/A mayor de 2) con una velocidad de la onda E aumentada y un tiempo de deceleración de la misma disminuido, con una onda A de menor velocidad⁽⁶⁾. Otros hallazgos son engrosamiento valvular con insuficiencias de grado ligero, que acompañan a aurículas gravemente dilatadas (de forma no concordante con el grado de regurgitación valvular, como sucede en este caso), y derrame pericárdico ligero.

Como rasgo diferencial del caso clínico presentado, destaca el patrón característico de afectación que se produce en la miocardiopatía por amiloide al ejecutar la técnica de strain rate, observándose una marcada disminución del strain longitudinal⁽⁷⁾, siguiendo un gradiente desde los segmentos basales, afectados por completo en este paciente, con unos índices de deformación miocárdica que recuperan valores normales a medida que se analizan segmentos más apicales.

De este modo, podría concluirse que el strain rate podría aportar luz a la hora de identificar la causa específica de la insuficiencia cardíaca diastólica, ya que cada etiología presentará un patrón específico de deformación miocárdica, que puede detectarse, incluso, en estadios preclínicos de la enfermedad.

Conclusión

La insuficiencia cardíaca diastólica es una entidad frecuente que asocia una morbilidad elevada y que, en numerosas situaciones, se encuentra infradiagnosticada. Es preciso ejecutar una evaluación ecocardiográfica minuciosa para identificar parámetros sugerentes de alteración de la función diastólica, dada la importancia de mantener un elevado índice de sospecha para el diagnóstico de miocardiopatías restrictivas, tales como la amiloidea. En este contexto, el *strain rate* permite identificar patrones específicos de deformación, que pueden detectarse en estadios precoces de la enfermedad, antes de la aparición de síntomas. Así, la técnica de *strain rate* conlleva implicaciones tanto para alcanzar el diagnóstico etiológico, como para identificar precozmente la miocardiopatía por amiloide, pudiendo adquirir, incluso, un cierto valor pronóstico.

Ideas para recordar

- La insuficiencia cardíaca diastólica es una entidad con implicaciones respecto a la morbilidad de los pacientes con insuficiencia cardíaca y es preciso un elevado índice de sospecha para detectarla.
- La amiloidosis cardíaca es una miocardiopatía restrictiva que altera la función diastólica, siendo fundamental una minuciosa evaluación clínica y ecocardiográfica para detectarla.
- Los resultados del *strain rate* arrojan un patrón de deformación miocárdica específico de la amiloidosis que puede resultar de gran utilidad tanto para el diagnóstico etiológico, como para identificar precozmente a este grupo de pacientes.

Bibliografía

1. Senni M, Tribouilly CM, Rodeheffer RJ, Jacobsen SJ, Evans JM, Bailey KR, et al. Congestive heart failure in the community. A study of all incident cases in Olmsted County, Minnesota, in 1991. *Circulation* 1998; 98: 282-289.
2. Yusuf S, Pfeffer MA, Swedberg K, Granger CB, Held P, McMurray JJ et al. for the CHARM Investigators and Committees. Effects of candesartan in patients with chronic heart failure and preserved left-ventricular ejection fraction: The CHARM-Preserved Trial. *Lancet* 2003; 362: 777-781.
3. Rodríguez-Artalejo F, Guallar-Castillón P, Banegas-Banegas JR, Del Rey-Caleiro J. Trends in hospitalization and mortality for heart failure in Spain, 1980-1993. *Eur Heart J* 1997; 18: 1.771-1.779.
4. European Study Group on Diastolic Heart Failure. How to diagnose diastolic heart failure. *Eur Heart J* 1998; 19 (7): 990-1003.
5. Falk RH. Diagnosis and management of the cardiac amyloidoses. *Circulation* 2005; 112: 2.047-2.060.
6. Abdalla I, Murray RD, Lee JC, Stewart WJ, Tajik AJ, Klein AL. Duration of pulmonary venous atrial reversal flow velocity and mitral inflow a wave: New measure of severity of cardiac amyloidosis. *J Am Soc Echocardiogr* 1998; 11: 1.125-1.133.
7. Koyama J, Falk RH. Prognostic significance of strain Doppler imaging in light-chain amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2010; 3 (4): 333-342.