

Perfiles ecocardiográficos del *strain* 2D permiten diferenciar a la amiloidosis cardíaca de la miocardiopatía hipertrófica con fracción de eyección conservada

Two-dimensional Strain Echocardiography Differentiates Cardiac Amyloidosis from Hypertrophic Cardiomyopathy with Preserved Ejection Fraction

ARIEL SAAD¹, ROSINA ARBUCCI¹, GRACIELA ROUSSE¹, VICTOR DARÚ¹, PABLO MERLO¹, ELENA ROMERO², IDELFONSO ROLDÁN², VICENTE MORA², JORGE LOWENSTEIN¹

RESUMEN

Introducción: La fracción de eyección es un parámetro débil para evaluar la función ventricular en la hipertrofia ventricular. Es de fundamental importancia analizar aspectos de la mecánica ventricular que podrían diferenciar una amiloidosis cardíaca de una miocardiopatía hipertrófica.

Objetivo: Comparar el comportamiento del *strain* longitudinal y otros parámetros de la mecánica ventricular entre pacientes con miocardiopatía hipertrófica y amiloidosis cardíaca ambos con fracción de eyección conservada.

Material y métodos: Estudio comparativo, prospectivo realizado en 15 pacientes con amiloidosis cardíaca (Grupo [G] 1) y 15 pacientes con miocardiopatía hipertrófica (G 2), ambos con fracción de eyección conservada (> 50%). Fueron analizados con ecocardiografía por seguimiento de marcas (*speckle tracking*), parámetros de *strain* y rotacionales del VI. El *strain* longitudinal se obtuvo a partir de planos apicales de 4, 3 y 2 cámaras. El *strain* circunferencial y la rotación ventricular a partir de planos transversales del VI. Se calculó el giro: suma de rotación apical y basal (°), torsión (giro / distancia base-ápex del VI (°/cm)) y los nuevos parámetros: producto de deformación (multiplicación entre el *strain* longitudinal global y el *strain* circunferencial apical); índice de deformación (°/%) (giro / *strain* longitudinal) y el cociente fracción de eyección / *strain* longitudinal global

Resultados: Los pacientes con amiloidosis cardíaca presentaron valores significativamente menores de fracción de eyección (58,08% ± 6,16 vs. 67,15% ± 8,09; p = 0,012) y de *strain* longitudinal global (-12,61% ± 4,32 vs. -17,15% ± 3,95; p = 0,008) a expensas de los segmentos basales. No se constataron diferencias significativas con el giro, la torsión, el *strain* circunferencial y el radial. El producto entre *strain* longitudinal y el circunferencial apical resultó disminuido mientras que el cociente fracción de eyección / *strain* longitudinal global se encontró aumentado de manera significativa en los pacientes con amiloidosis.

Conclusiones: El producto *strain* longitudinal x *strain* circunferencial apical y el cociente fracción de eyección / *strain* longitudinal global son parámetros útiles que permiten diferenciar pacientes con amiloidosis cardíaca de pacientes con miocardiopatía hipertrófica.

Palabras clave: Ecocardiografía/métodos - Cardiomiopatía Hipertrófica/diagnóstico por imágenes - Amiloidosis - Disfunción Ventricular Izquierda

ABSTRACT

Background: Ejection fraction is a poor parameter to assess left ventricular function in ventricular hypertrophy. It is highly important to analyze aspects of ventricular mechanics that could differentiate cardiac amyloidosis from hypertrophic cardiomyopathy.

Objective: The aim of this study was to compare longitudinal strain and other ventricular mechanical parameters between patients with hypertrophic cardiomyopathy and cardiac amyloidosis, both with preserved ejection fraction.

Methods: A comparative, prospective study was conducted in 15 patients with cardiac amyloidosis [Group (G) 1] and 15 patients with hypertrophic cardiomyopathy (G2), both presenting preserved ejection fraction (>50%). Patients were analyzed with speckle tracking echocardiography and strain and left ventricular (LV) rotational parameters. Longitudinal strain was obtained from apical 4-, 3- and 2-chamber planes. Circumferential strain and ventricular rotation were obtained from LV transverse planes. Twist: algebraic sum of apical and basal rotation (°), torsion [twist/LV base-apex distance (°/cm)] and the new parameters: deformation product (global longitudinal strain × apical circumferential strain); deformation index: [twist/longitudinal strain (°/%)].

Results: Patients with cardiac amyloidosis presented significantly lower ejection fraction (58.08%±6.16 vs. 67.15%±8.09; p=0.012) and global longitudinal strain values (-12.61%±4.32 vs. -17.15%±3.95; p=0.008) at the expense of basal segments. No significant differences were found for twist, torsion, and circumferential and radial strain. The product between longitudinal strain and apical circumferential strain decreased, while the ejection fraction/global longitudinal strain ratio was significantly increased in patients with cardiac amyloidosis.

Conclusions: The product of longitudinal strain × apical circumferential strain and the ejection fraction/global longitudinal strain ratio are useful parameters that allow differentiating cardiac amyloidosis from hypertrophic cardiomyopathy patients.

Key words: Echocardiography/methods - Cardiomyopathy, Hypertrophic/diagnosis imaging - Amyloidosis - Ventricular Dysfunction, Left

REV ARGENT CARDIOL 2018;86:410-416. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v86.i6.14239>

VER ARTÍCULO RELACIONADO: Rev Argent Cardiol 2018;86:395 <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v86.i6.14310>

Recibido: 23-09-2018 - Aceptado: 31-10-2018

Dirección para separatas: Ariel K. Saad - Av. Córdoba 2351 - (C1120AAF) CABA, República Argentina - e-mail: aksaad@arnet.com.ar

¹ Laboratorio de Ecocardiografía. Investigaciones Médicas. Bs. As., Argentina.

² Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

Abreviaturas

AC	Amiloidosis cardíaca	SCa	Strain circunferencial apical
AL	Amiloidosis de cadena liviana	SLG	Strain longitudinal global
FEy	Fracción de eyección	SR	Strain radial
MCH	Miocardopatía hipertrófica	TC	Tomografía computarizada
RM	Resonancia magnética	TTR	Transtiretina

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis se caracteriza por el depósito extracelular de fibras insolubles de naturaleza proteica, que provoca alteración en el funcionamiento del órgano afectado. En el corazón, las dos formas de afectación más frecuentes son las cadenas livianas de inmunoglobulinas (AL) y la transtiretina (TTR), ya sea de naturaleza hereditaria o la llamada de “tipo salvaje”, asociada con la edad. La progresiva acumulación de material amiloide en el tejido cardíaco genera separación de los miocitos, toxicidad celular, apoptosis y rigidez tisular, lo que produce diversos grados de insuficiencia cardíaca por disfunción mecánica, bioquímica y eléctrica. (1)

Dada la naturaleza inespecífica de los signos y síntomas, el diagnóstico de amiloidosis cardíaca (AC) resulta muchas veces un verdadero desafío. Si bien el diagnóstico definitivo de esta patología se realiza mediante la anatomía patológica, las técnicas de imagen y, en especial, el ecocardiograma constituyen herramientas de suma utilidad cuando se sospecha esta enfermedad desde la evaluación clínica. Uno de los hallazgos más frecuentes es el aumento difuso del espesor parietal del ventrículo izquierdo. Por ello, uno de los principales diagnósticos diferenciales de esta patología es con la miocardiopatía hipertrófica (MCH). La distinción entre ambas entidades tiene implicancias pronósticas y terapéuticas de relevancia. (2)

La función del VI es el resultado de la interacción de una compleja arquitectura de fibras miocárdicas compuesta por dos geometrías de fibras helicoidales, una subendocárdica y otra subepicárdica, que giran casi simultáneamente en sentidos opuestos durante el ciclo cardíaco. La contracción de estas fibras provoca cambios en el tamaño y la forma del VI que resultan del acortamiento longitudinal, la rotación circunferencial y el engrosamiento radial del miocardio.

El análisis ecocardiográfico mediante la técnica de seguimiento de marcas ha surgido en los últimos años como una herramienta avanzada y de relativamente fácil realización que permite estudiar con mayor detalle la mecánica ventricular más allá de la clásica medición de la fracción de eyección. (3-5)

Algunas patologías, suelen tener un patrón de afectación miocárdica característica y en consecuencia provocar diferentes grados de alteración de la contractilidad pasibles de ser detectadas mediante el análisis selectivo de los diferentes tipos de deformación. En lo referente a la AC, se ha descrito un doble gradiente de compromiso miocárdico, de base a ápex y de subendocardio a subepicardio. (6)

El objetivo del presente trabajo es comparar el comportamiento del *strain* bidimensional longitudinal y de otros parámetros de deformación miocárdica relacionados con la mecánica ventricular entre pacientes portadores de AC y MCH, ambas con fracción de eyección (FEy) preservada.

MATERIAL Y MÉTODOS

Población

Estudio descriptivo, comparativo, prospectivo realizado con ecocardiografía por seguimiento de marcas de 15 pacientes con diagnóstico de AC (3 con AC de cadenas livianas [AC AL] y 12 con AC transtiretina [AC TTR]) y 15 con diagnóstico de MCH con función ventricular conservada (FEy > 50%), según el análisis de los diagnósticos reportados en sus respectivas historias clínicas entre agosto de 2015 y marzo de 2018.

El diagnóstico de amiloidosis fue confirmado por alguno de los siguientes métodos: biopsias, RM, gammagrafía cardíaca con pirofosfato de tecnecio o anatomía patológica.

Se consideró diagnóstico positivo para MCH un espesor parietal mayor de 15 mm, evaluado con ecocardiografía, RM o TC no justificado por causas hemodinámicas (hipertensión arterial, estenosis aórtica, etc.).

Todos los pacientes otorgaron el correspondiente consentimiento informado antes de su participación. Se consideraron criterios de exclusión a los portadores de cardiopatía estructural de otra etiología conocida, como, por ejemplo, cardiopatía isquémica o valvular, como así también los que presentaban antecedentes de bloqueo completo de rama izquierda o ventana ultrasónica inadecuada.

Ecocardiograma

Se utilizó un ecocardiógrafo Vivid E 9 o E 95 (GE Healthcare), con transductor Matriz 5 MHz, con adquisición de las imágenes bidimensionales con una tasa de cuadros entre 60 y 70 por segundo. La evaluación de los diámetros y espesores de cavidades, área de aurícula izquierda como así también de los flujos transvalvulares con las respectivas evaluaciones de función sistólica y diastólica, se realizaron de acuerdo con los lineamientos de la Sociedad Estadounidense de Ecocardiografía.

Los parámetros de función sistólica se obtuvieron mediante análisis de FEy automática. La función diastólica fue analizada por Doppler pulsado de las velocidades de onda E (cm/seg) y onda A (cm/seg) correspondientes al flujo transmitral, y la relación E/A. Se calculó por Doppler tisular los valores de e' septal, e' lateral (cm/seg), onda a' (cm/seg), onda s' (cm/seg) y la relación de la onda E del lleno mitral con el promedio de las dos e' (E/e' promedio). Además de la valoración ecocardiográfica convencional, se analizó el *strain* longitudinal (SL), circunferencial (SC) y radial (SR). El SL se obtuvo a partir de las vistas apicales de 4, 3 y 2 cámaras. El SC apical (SCa) y los parámetros de rotación ventricular se obtuvieron mediante el análisis de las vistas de eje corto del VI al nivel basal y apical. Se calculó el giro ($^{\circ}$) por la suma

algebraica de la rotación basal y apical; la torsión ($^{\circ}/\text{cm}$), a través del cociente entre el giro y la distancia base-ápex del VI, y, además, evaluamos los siguientes nuevos parámetros de estudio, que integran los valores de diferentes tipos de deformación:

- Producto de deformación: La multiplicación entre el SL global (SLG) y el SCa.

- Índice de deformación ($^{\circ}/\%$): El cociente entre el giro y el SL.

- El cociente entre la FEy y el SL.

El procesamiento de las imágenes de *strain* 2D se efectuó en forma diferida en una estación de trabajo (GE EchoPac 201-202).

Análisis estadístico

El análisis se realizó con el paquete estadístico del programa IBM SPSS® Statistics v20. Las variables nominales se expresaron como porcentajes en relación con el total de casos y las variables cuantitativas como media y desviación estándar o mediana y rango intercuartilo según corresponda. Se analizó la normalidad de las distribuciones con las pruebas de Kolmogorov-Smirnov o Shapiro-Wilk. Para la comparación estadística entre grupos se emplearon las pruebas de hipótesis correspondientes (t de Student, prueba no paramétrica, chi cuadrado o prueba exacta de Fischer) de acuerdo con el tipo de variable y a la distribución de los datos. Se considera significativa una $p < 0,05$.

RESULTADOS

Características de la población

No se observaron diferencias en ambos grupos en cuanto al sexo y la edad, ni en cuanto a los valores de presión arterial. Los pacientes con AC tuvieron mayor frecuencia cardíaca. En la Tabla 1 se detallan los resultados.

Ecocardiograma bidimensional y Doppler

En lo referente al análisis ecocardiográfico convencional, los pacientes con AC tuvieron menor espesor de SIV en comparación con los portadores de MCH ($16 \pm 3,2$ vs. $20 \pm 6,2$ mm; $p = 0,017$) aunque no se observaron diferencias significativas entre ambos grupos con respecto a la masa ventricular del VI. En lo referente a la FE, el grupo con AC tuvo valores significativamente más bajos ($58,08 \pm 6,16$ vs. $67,15 \pm 8,09$ %; $p = 0,004$). Lo mismo se observó con el ESPAM (excursión sistólica de la pared a nivel del anillo mitral) ($9,83 \pm 3,18$ vs. $15,15 \pm 2,51$ mm; $p = 0,01$). En cuanto a la función diastólica, también se evidenció mayor compromiso en los enfermos con AC, tomando en cuenta la relación E/A ($2,28 \pm 1,02$ vs. $1,25 \pm 0,52$; $p = 0,027$). El análisis completo se expone en la Tabla 2.

	AC (n = 15)	MCH (n = 15)	p
Edad (años)	67,11 \pm 11,5	58,92 \pm 13,97	NS
Sexo masculino (%)	11 (73%)	10 (66%)	NS
Sup. corporal(m ²)	1,94 \pm 0,19	1,93 \pm 0,27	NS
TA sistólica(mmHg)	116,67 \pm 5,1	118,24 \pm 3,9	NS
TA diastólica(mmHg)	68,83 \pm 4,1	72,24 \pm 7,7	NS
FC (lpm)	76,40 \pm 14,34	65,07 \pm 5,78	0,010

TA: Presión arterial; FC: Frecuencia cardíaca.

Tabla 1. Características generales de los dos grupos de estudio

	AC (n = 15)	MCH (n = 15)	p
DDVI (mm)	44,00 \pm 4,76	41,12 \pm 4,18	NS
SIV (mm)	16 \pm 3,2	20,2 \pm 6,2	0,017
PP (mm)	14,67 \pm 4,8	12,8 \pm 2,01	NS
AI (cm ²)	28 \pm 8,2	24,24 \pm 5,1	NS
FE (%)	58,08 \pm 6,16	67,15 \pm 8,09	0,004
Onda E mitral (cm/seg)	95,95 \pm 19,46	77,17 \pm 18,70	0,012
Onda A mitral (cm/seg)	51,07 \pm 27,96	71,11 \pm 19,95	0,027
E/A	2,28 \pm 1,02	1,25 \pm 0,52	0,03
Tiempo desaceleración mitral (mseg)	250,43 \pm 85,8	233,79 \pm 53,2	NS
Onda E tisular (cm/seg)	5,75 \pm 0,88	6,0 \pm 2,59	0,07
Onda A tisular (cm/seg)	5,05 \pm 2,1	7,70 \pm 2,03	0,001
E/e'	16,97 \pm 4,5	14,59 \pm 6,4	NS
ESPAM (mm)	9,83 \pm 3,18	15,15 \pm 2,51	0,01
Masa ventricular (g/m ²)	141,13 \pm 46,63	129,71 \pm 17,94	NS

Ecocardiograma Doppler: DDVI: Diámetro diastólico del ventrículo izquierdo. DSVI: Diámetro sistólico del ventrículo izquierdo. SIC: Septo interventricular. PP: Pared posterior. AI: Área de aurícula izquierda. ESPAM: Excursión sistólica del anillo mitral.

Tabla 2. Resultados de la evaluación ecocardiográfica bidimensionales y Doppler

Valoración de la mecánica ventricular

Los pacientes con AC tuvieron valores significativamente más bajos de FEy (58,08 % \pm 6,16 vs. 67,15% \pm 8,09; $p = 0,012$) y de SL global (-12,61% \pm 4,32 vs. -17,15% \pm 3,95; $p = 0,008$) (Tabla 3). Esto último a expensas de los segmentos basales (-8,42% \pm 4,24 vs. -12,74% \pm 4,40); $p = 0,014$). No se evidenciaron diferencias en el giro, torsión, SC y SR.

Como consecuencia de las diferencias observadas, el producto SL x SC apical y el cociente FE/SL resultaron diferentes desde el punto de vista estadístico. El producto SL x SCa resultó más bajo (316,59 \pm 172,59

vs. 519,61 \pm 192,64; $p = 0,007$) y el cociente FE/SLG más elevado (-5,21 \pm 1,86 vs. -4,07 \pm 0,82; $p = 0,03$) (Figuras 1).

DISCUSIÓN

En el presente trabajo observamos como datos de interés que, tanto el producto del SLG x SCa y el cociente FEy/SLG, son parámetros de deformación de fácil obtención que permiten diferenciar la AC de una MCH.

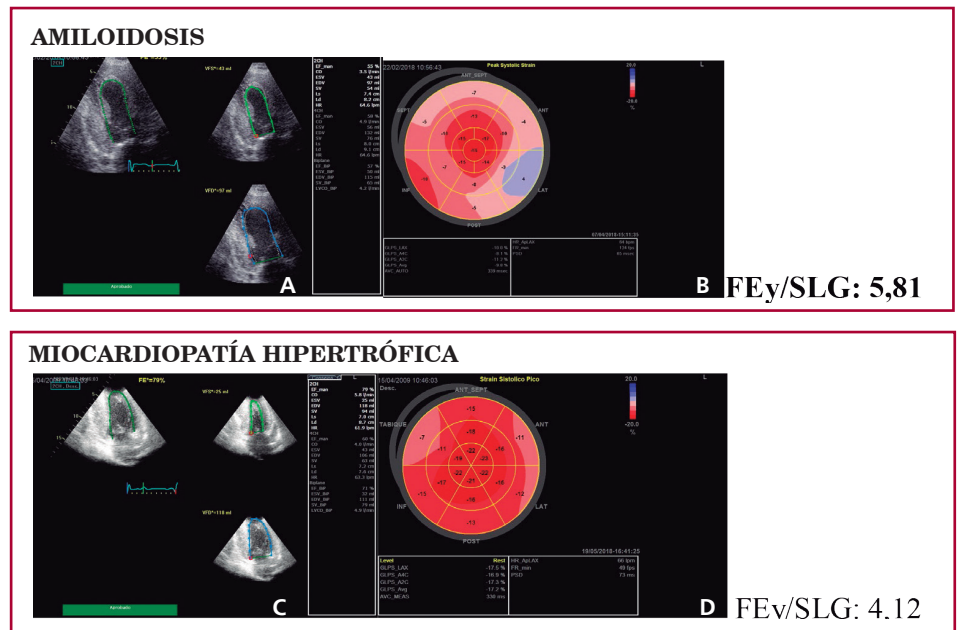
Los diferentes tipos de AC comparten, en general, el mismo mecanismo fisiopatológico que conduce a la in-

Tabla 3. Parámetros ecocardiográficos obtenidos por seguimiento de marcas

	AC (n = 15)	MCH (n = 15)	P
FE (%)	58,08 \pm 6,16	67,15 \pm 8,09	0,012
Strain Longitudinal global (%)	-12,61 \pm 4,32	-17,15 \pm 3,95	0,008
Strain Longitudinal apical (%)	-18,27 \pm 4,64	-21,25 \pm 6,69	NS
Strain Longitudinal medio (%)	-14,75 \pm 4,43	-15,46 \pm 4,05	NS
Strain Longitudinal basal (%)	-8,42 \pm 4,24	-12,74 \pm 4,4	0,014
Strain circunferencial (%)	-18,17 \pm 4,64	-19,85 \pm 5,95	NS
Strain circunferencial apical (%)	-24,23 \pm 7,12	-27,60 \pm 6,89	NS
Strain radial (%)	21,55 \pm 7,60	23,98 \pm 8,95	NS
Rotación basal (°)	-7,38 \pm 3,25	-8,46 \pm 5,28	NS
Rotación apical (°)	12,88 \pm 6,56	15,23 \pm 5,55	NS
Giro (°)	20,67 \pm 8,48	23,79 \pm 8,48	NS
Torsión (°/cm)	2,57 \pm 1,14	2,58 \pm 1,29	NS
Giro/SLG	1,73 \pm 0,96	1,75 \pm 0,53	NS
SLG x SCa	316,59 \pm 172,59	519,61 \pm 192,64	0,007
FEy/SLG	-5,21 \pm 1,86	-4,07 \pm 0,82	0,03

FEy, mapa polar del *strain* longitudinal global y cociente FEy/SLG en p AC vs. MCP.

Fig. 1. A. Fey automática 57%. **B.** Mapa polar SLG -9,8%. **C.** Fey automática. **D.** Mapa polar SLG -17,2% 71% 57%



suficiencia cardíaca. Esto es una expansión de la matriz extracelular y un aumento de la rigidez miocárdica que provoca una fisiología restrictiva en ambos ventrículos. El depósito amiloide también compromete las aurículas, válvulas y tejido de conducción. (7)

No obstante, se observan algunas diferencias entre la AL y la TTR. Desde el punto de vista histológico, los depósitos amiloides en la AL son más de tipo difuso en el endocardio y con compromiso de arterias y arteriolas; en cambio, en la TTR, son más de tipo nodular. (8) También desde el punto de vista clínico, la AL provoca signos y síntomas de IC más graves, a pesar de que la masa ventricular suele ser menor que en la otra entidad. Lo cual sugiere, que en algunos casos de amiloidosis AL la cardiotoxicidad directa de las cadenas livianas puede representar un mecanismo fisiopatológico adicional. Se han evidenciado efectos celulares nocivos ocasionados por diferentes mecanismos: radicales libres, disfunción lisosomal y mitocondrial, alteración de la homeostasis del calcio, reactividad arteriolar, etc. que conducen a la apoptosis y necrosis de los miocitos. (9)

En consonancia con lo expresado anteriormente, la AC vinculada a las cadenas livianas de Ig tiene un curso más agresivo y el pronóstico es francamente peor.

La AC por TTR puede ser una condición hereditaria, de tipo autosómico dominante, causada por mutación del gen de dicha proteína (existen más de 120 descritas), o por depósito de la TTRwt, antiguamente llamada amiloidosis senil. La prevalencia exacta es incierta, pero ciertamente va en aumento. Se ha reportado su presencia en un 13% de las IC con FEy preservada, en el 16% de las estenosis aórticas en tratamiento con reemplazo valvular percutáneo y en un 5% de las MCH. (10)

Estudios con RM han evidenciado que el caso de la AL, el patrón de realce tardío más frecuente es el subendocárdico difuso, en cambio en el tipo TTR se evidencia mayor compromiso de tipo transmural. Probablemente se trate de un *continuum* en la progresión de la acumulación de amiloide desde el subendocardio al subepicardio. En el caso de la AL, el diagnóstico suele ser más precoz por la gravedad de los síntomas cardíacos o de la enfermedad subyacente. En cambio, debido al curso más solapado de la TTR, la detección de la enfermedad es más tardía y en fase de depósito más avanzada. En cualquier caso, cuanto más transmural la infiltración, es peor el pronóstico y mayor el compromiso de la FEy. (11)

El diagnóstico diferencial entre una AC y una MCH tiene fundamentalmente importancia pronóstica y terapéutica, de similar grado que precisar el tipo de AC.

El estudio de la deformación miocárdica a través del método de seguimiento de marcas es una técnica semiautomática de uso creciente en la última década y que ha demostrado su utilidad en diferentes escenarios clínicos, incluso en las miocardiopatías. Esta permite analizar la función regional de todos los segmentos miocárdicos en diferentes planos y en forma independiente del ángulo del ultrasonido debido a que el análisis se basa en la imagen bidimensional (seguimiento de

los marcadores acústicos o *speckles*) y no en el efecto Doppler. (12)

Un estudio que involucró 79 pacientes, a los cuales se les realizó SLG mediante ecocardiografía 2D y a la mayoría RM con gadolinio, demostró un gradiente de afectación miocárdica desde la base hacia el ápex. Se observó también una buena correlación entre valor de *strain* y realce tardío, y un valor de SL apical inferior a $-14,5\%$ tuvo valor pronóstico. Este gradiente podría explicarse por el mayor estrés parietal de los segmentos basales y, por consiguiente, más remodelado y apoptosis. En este sentido, los segmentos de mayor espesor son los basales y mediales. (6, 13) Phelan y cols. observaron que el cociente entre el *strain* apical y el del resto de los segmentos, permitía diferenciar la miocardiopatía por depósito amiloide, de otras con fenotipo parecido. Un valor mayor o igual a 1 tenía una sensibilidad del 93% y una especificidad del 82% para el diagnóstico de AC. En este trabajo, además, se observó una diferencia significativa entre el SL apical de la AL ($-17,5\% \pm 5,2$) y la TTR ($-14,5\% \pm 4,8$), aunque hay que tener en cuenta el tamaño de la población para sacar conclusiones definitivas. (14)

En otro interesante estudio realizado por Baccouche H y cols. utilizando ecocardiografía tridimensional, se evidenció que el análisis del gradiente del SR desde la base hasta el ápex permitía diferenciar la AC de la MCH. En el primer caso, se observaban mayores valores de deformación en los segmentos apicales, mientras que en los portadores de MCH y controles, sucedía lo opuesto. (15)

Al comparar la deformación en la AC con respecto a la MCH, detectamos en nuestros pacientes una marcada disminución del SL en forma global, a expensas de los segmentos basales. No observamos diferencias en cuanto a la deformación radial y la circunferencial. Ello concuerda con el gradiente de afectación miocárdica de esta enfermedad: de la base al ápex y del subendocardio al subepicardio. Las fibras miocárdicas responsables de la deformación longitudinal son las más internas y aquellas con mayor injerencia en la deformación circunferencial se encuentran situadas en sectores más externos. El compromiso más tardío de las porciones subepicárdicas explica de alguna forma la disociación que se observa entre el SLG muy disminuida en etapas precoces de la enfermedad y una FEy preservada hasta estadios avanzados.

Podría asumirse que la precoz y marcada caída de la deformación longitudinal estaría compensada por el movimiento circunferencial menos afectado. En consecuencia, el giro dentro de parámetros normales que se observa en estos pacientes sería uno de los principales mecanismos de preservación de la FEy durante prolongados períodos en la evolución de la enfermedad. En este trabajo, no hemos observado diferencias significativas ni en la torsión ni en el giro al comparar los dos grupos de estudio.

El hecho de que no todos los parámetros de deformación se alteran de igual forma nos lleva a pensar que determinados índices que integren la información

de algunos de ellos podrían resultar de utilidad para expresar de alguna forma reproducible y comprensible, el grado de afectación de la mecánica de contracción ventricular y, a su vez, orientar el diagnóstico de la patología miocárdica subyacente. A manera de ejemplo, se ha constatado la utilidad del producto del SLG x torsión en la predicción del riesgo de toxicidad miocárdica ocasionada por el uso de antraciclina (17) y en la valoración del grado de insuficiencia cardíaca con FEy reducida, demostrando una buena correlación de este índice con niveles séricos de NTproBNP (18)

En el presente trabajo, calculamos el producto de deformación (SL x SCa) con una significativa diferencia por mayor afectación de ambos parámetros en la AC, mientras que el cociente entre la FE y el SLG fue significativamente más elevado en la AC por mayor compromiso de la deformación longitudinal.

Recientemente, Pagourelías y cols. reportaron un estudio descriptivo en 40 pacientes con AC, 40 pacientes con MCH y 20 con HTA. El objetivo fue comparar la precisión diagnóstica de diversos parámetros ecocardiográficos descriptos como asociados al compromiso miocárdico por amiloidosis. La conclusión del estudio fue que el mejor parámetro ecocardiográfico para el diagnóstico de AC fue el cociente entre la FEy y el SL, con área bajo la curva de 0,95 (IC 95% 0,89-0,98), con un valor de corte de 4,1. Ningún parámetro resultó útil para diferenciar entre los dos tipos de AC. (19)

De manera similar, en el presente estudio hemos observado que la medición del cociente entre la FEy/SLG resulta útil para discriminar ambas entidades y creemos que este parámetro debiera tenerse en cuenta e incorporarse de manera rutinaria dentro del informe ecocardiográfico cuando existe el diagnóstico de sospecha de algunas de estas patologías.

Consideramos que el producto entre el SLG x SCa (equivalente al área *strain* del eco 3 D. También resulta valioso, pero entendemos que su aplicación práctica es más dificultosa por la necesidad de obtener un buen eje menor apical que no siempre es sencillo, en contraposición con la rápida y fácil obtención del parámetro antes mencionado.

LIMITACIONES DEL TRABAJO

La principal limitante es que el número de pacientes incluido en el presente estudio es reducido. Por el mismo motivo, no se evaluaron las diferencias entre los distintos tipos de AC; de todas maneras, no conocemos ningún trabajo con gran número de pacientes que hayan encontrado patrones de *strain* diferentes.

Además, consideramos que las conclusiones del trabajo son solamente válidas para los pacientes con AC Y MCH con fracción de eyección mayor del 50%.

CONCLUSIONES

Los pacientes portadores de amiloidosis cardíaca presentaron menor *strain* longitudinal global que las

miocardiopatías hipertróficas como consecuencia del comportamiento del *strain* regional basal; además, se observaron valores más bajos del producto del SLG por el SCa. Por último, la relación entre FEy y SLG fue significativamente mayor en los pacientes con amiloidosis.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web / Material suplementario).

BIBLIOGRAFIA

- Muchtar E, Blauwet LA, Gertz MA. Restrictive Cardiomyopathy Genetics, Pathogenesis, Clinical Manifestations, Diagnosis and Therapy. *Circ Res* 2017;121:819-37. <http://doi.org/gbw6js>
- Popovic Z, Collier P, Griffin B, Thomas JD, Marwick TH. Application of a parametric display of two-dimensional speckle-tracking longitudinal strain to improve the etiologic diagnosis of mild to moderate left ventricular hypertrophy. *J Am Soc Echocardiogr* 2014;27:888-95. <http://doi.org/f6gxf>
- Leitman M, Lysyansky P, Sidenko S, Shir V, Peleg E, Binenbaum M, et al. Two-dimensional strain-a novel software for real-time quantitative echocardiographic assessment of myocardial function. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:1. <http://doi.org/bg2g6q>
- Delgado V, Mollema SA, Ypenburg C, Tops LF, van der Wall EE, Schalij MJ, et al. Relation between global left ventricular longitudinal strain Assessed with novel automated function imaging and biplane left ventricular ejection fraction in patients with coronary artery disease. *J Am Soc Echocardiograph* 2008;21:1244-50. <http://doi.org/bn87sf>
- Kocabay G, Muraru D, Peluso D, Cucchini U, Mihaila S, Padayattil-Jose S, et al. Mecánica ventricular izquierda normal mediante ecocardiografía speckle tracking bidimensional. Valores de referencia para adultos sanos. *Rev Esp. Cardiol* 2014;67:651-8. <http://doi.org/f2rd8v>
- Ternacle J, Bodez D, Guellich D, Audureau E, Rappeneau S, Lim P, et al. Causes and Consequences of Longitudinal LV Dysfunction Assessed by 2D Strain Echocardiography in Cardiac Amyloidosis. *J Am Coll Cardiol Imaging* 2016;9:126-38. <http://doi.org/cwg3>
- Falk RH, Alexander KM, Liao R, Dorbala S. AL (Light Chain) Cardiac Amyloidosis. A Review of Diagnosis and Therapy. *J Am Coll Cardiol* 2016;68:1323-41. <http://doi.org/crss>
- Larsen BT, Mereuta OM, Dasari S, Fayyaz AU, Theis JD, Vrana JA, et al. Correlation of histomorphological pattern of cardiac amyloid deposition with amyloid type: a histological and proteomic analysis of 108 cases. *Histopathology* 2016;68:648-56. <http://doi.org/cwg4>
- Brenner DA, Jain M, Pimentel DR, Wang B, Connors LH, Skinner M, et al. Human amyloidogenic light chains directly impair cardiomyocyte function through an increase in cellular oxidant stress. *Circ Res* 2004;94:1008-10. <http://doi.org/cbst3f>
- Maurer MS, Schwartz JH, Gundapaneni B, Elliott PM, Merlini G, Waddington-Cruz M, et al. Tafamidis Treatment for Patients with Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy. *N Eng J Med* 2018;379:1007-16. <http://doi.org/gd9tj3>
- Fontana M, Pica S, Reant P, Abdel-Gadir A, Treibel TA, Banyersad SM, et al. Prognostic Value of Late Gadolinium Enhancement Cardiovascular Magnetic Resonance in Cardiac Amyloidosis. *Circulation* 2015;132:1570-9. <http://doi.org/f7vp48n>
- D'Andrea A, Radmilovic J, Ballo P, Mele D, Agricola E, Cameli M, et al. Left ventricular hypertrophy or storage disease? The incremental value of speckle tracking strain bull's eye. *Echocardiography* 2017;34:746-59. <http://doi.org/cwg5>
- Jiang L, Huang Y, Hunyor S, dos Remedios CG. Cardiomyocyte apoptosis is associated with increased wall stress in chronic failing left ventricle. *Eur Heart J* 2003;24: 742-51. <http://doi.org/bd6t8b>

14. Phelan D, Collier P, Thavendiranathan P, Popovic ZB, Hanna M, Plana JC, et al. Relative apical sparing of longitudinal strain using two-dimensional, speckle-tracking echocardiography in both sensitive and specific for the diagnosis of cardiac amyloidosis. *Heart* 2012;98:1442-8. <http://doi.org/f38n6j>
15. Baccouche H, Maunz M, Beck T, Gaa E, Banzhaf M, Knayer U, et al. Differentiating Cardiac Amyloidosis and Hypertrophic Cardiomyopathy by Use of Three-Dimensional Speckle Tracking Echocardiography. *Echocardiography* 2012;29:668-77. <http://doi.org/cwg6>
16. Mornos C, Petrescu L. Early detection of anthracycline-mediated cardiotoxicity: the value of considering both global longitudinal left ventricular strain and twist. *Can J Physiol Pharmacol* 2013;91:601-7. <http://doi.org/f45j9b>
17. Mornos C, Ruşinaru D, Ionac A, Petrescu L, Cozma D, Pescariu S, et al. Additive value of torsion to global longitudinal left ventricular strain in patients with reduced ejection fraction. *Acta Cardiol* 2011;66:565-72. <http://doi.org/cwg7>
18. Pagourelas DE, Mirea O, Duchenne J, Van Cleemput J, Delforge M, Bogaert J, et al. Echo Parameters for Differential Diagnosis in Cardiac Amyloidosis. A Head-to-head Comparison of Deformation and Nondeformation Parameters. *Circ Cardiovasc Imaging* 2017;10:e005588. <http://doi.org/cwg8>