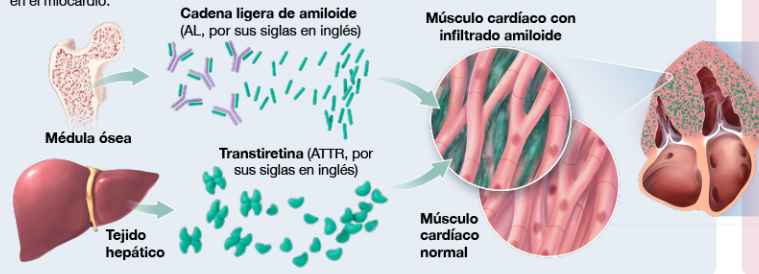


¿Qué es la amiloidosis cardíaca (CA, por sus siglas en inglés)?

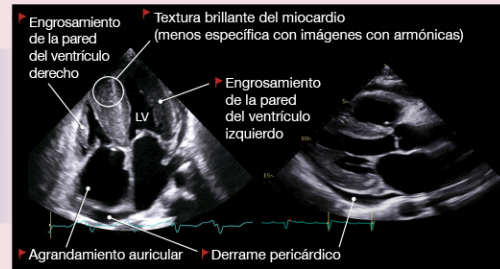
Es una forma de miocardiopatía restrictiva de tipo infiltrativa, debido al depósito de fibrillas de amiloide en el miocardio.

Hay dos tipos más comunes. Se observan características ecocardiográficas similares en ambos.



► Señales de alerta en ecocardiograma

Vista apical de 4 cámaras (izquierda) y vista de eje largo paraesternal (derecha) mostrando las características típicas de la CA.



- Velocidades reducidas del Doppler tisular
- Reducción del Strain longitudinal global, con preservación de los segmentos apicales
- Estenosis aórtica de bajo flujo y bajo gradiente
- Disfunción diastólica (≥ grado 2)

Puntos clave

- El ecocardiograma puede ser el primer indicador para el diagnóstico de amiloidosis.
- Clásico: miocardio engrosado, disfunción diastólica y strain anormal (preservación apical)
- Se pueden observar hallazgos atípicos o sutiles en las primeras etapas de la enfermedad
- Considere la obtención de imágenes de strain siempre que se sospeche de amiloidosis
- La ecocardiografía por sí sola no es diagnóstica de CA ni puede diferenciar entre AL y ATTR.

► Señales de alarma clínica

- Insuficiencia cardíaca
- Síndrome nefrótico
- Neuropatía periférica o autonómica
- Pérdida de peso
- Túnel carpiano bilateral
- Estenosis espinal
- Púrpura periorbital

Adquisición e interpretación estandarizadas de ecocardiografía para CA

(Adaptado de las recomendaciones del consenso de expertos*)

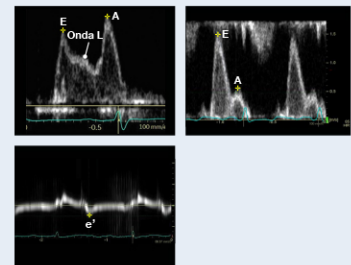
Parámetro para adquisición y presentación de informes	Parámetro anormal	Notas
Espesor de la pared del ventrículo izquierdo	Aumento del espesor de la pared del ventrículo izquierdo (>1,2 cm) y aumento del espesor relativo de la pared (>0,42)	La discordancia entre el aumento del espesor de la pared del ventrículo izquierdo en relación con el voltaje del QRS del ECG es particularmente sugestiva, pero también se puede observar un voltaje del ECG normal.
Ecogenidad miocárdica	Aumento de la ecogenidad del miocardio ("textura" moteada e hiperecogénica del miocardio)	No muy específico (el diagnóstico diferencial incluye enfermedad renal terminal u otras miocardiopatías infiltrativas); altamente sugestivo en asociación con una función longitudinal severamente reducida del ventrículo izquierdo.
Tamaño y función auricular	Agrandamiento y disfunción auricular (ver función diastólica)	Hallazgo inespecífico pero importante para respaldar el diagnóstico y potencialmente brindar información sobre el riesgo de accidente cerebrovascular o embolia arterial.
Tabique interauricular y válvulas	Aumento del engrosamiento del tabique interauricular y de las válvulas (>0,5 cm)	Inespecífico pero sugestivo del diagnóstico.
Estimación de la presión sistólica de la arteria pulmonar y auricular derecha	Presiones aumentadas (>35 mm Hg para PA, ≥10 mm Hg para aurícula derecha)	Estos son parámetros importantes para estimar el estado de la volemia y optimizar la dosis de diuréticos.

LS, Strain longitudinal (por sus siglas en inglés)
PA, arteria pulmonar (por sus siglas en inglés)

* Dorbala S, et al. ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI expert consensus recommendations for multimodality imaging in cardiac amyloidosis: part 1 of 2—evidence base and standardized methods of imaging. J Nucl Cardiol 2019;26:2065-123.

Ecocardiografía Doppler en CA

La disfunción diastólica progresiva es una característica de la CA. Es posible que sea levemente anormal en las primeras etapas de la enfermedad.



Doppler pulsado del flujo mitral:

Puede presentarse con una relación E/A baja (<0,8) que sugiere una hemodinamia restrictiva. El patrón de relajación anormal en menor grado es menos común en la CA, pero puede estar presente en una etapa temprana. Tenga en cuenta que la onda L es un indicador de presión de llenado elevada.

Doppler tisular:

Muy sugerente:

- Velocidades tisulares del anillo mitral < 5 cm/seg
- Onda A pequeña en ritmo sinusal

No sugestivo:

- Onda e' del Doppler tisular septal o lateral > 10 cm/s

Regla de 5 (5-5-5)

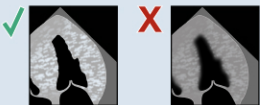
Todas las velocidades < 5 cm/s
e', a', s'

Esto es la clave para el diagnóstico de CA

Consejos para realizar estudios con strain

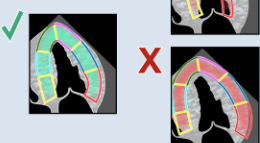
► Aumentar ganancia:

Una mayor ganancia incrementa los speckles; es necesario una buena definición endocárdica.



► Región de interés (ROI, por sus siglas en inglés):

Incluya el 90% del miocardio, ya que puede ocurrir un error si es mas estrecho, favoreciendo las regiones epicárdicas o endocárdicas. Si es demasiado ancho, puede dar lugar a valores anormales, más bajos a menudo.



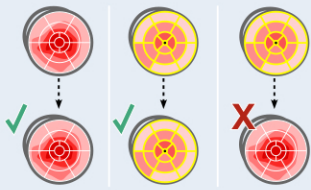
► Ancho y profundidad adecuados:

Lo suficientemente ancho como para incluir todo el espesor de la pared y el ápex y extenderse más allá del anillo mitral para permitir la captura de todo el ventrículo izquierdo durante todo el ciclo cardíaco.



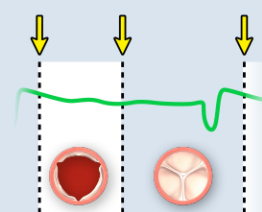
► Seguimiento longitudinal:

El uso de un mismo equipo o empresa permite mejores comparaciones a lo largo del tiempo.



► Uso del ECG y sincronización del final de la diástole y del final de la sístole con la apertura y el cierre de la válvula aórtica:

Es muy importante para la evaluación de los valores strain pico versus valores de final de sístole; el strain después del cierre de la válvula aórtica no es relevante. Si la sincronización del ECG es incorrecta, por ejemplo, al identificar la onda p, es posible que sea necesario realizar un ajuste manual posterior.



Análisis del strain en CA

La deformación miocárdica ("strain") mediante speckle tracking es muy útil en la CA. El strain longitudinal es la medida de la función contráctil longitudinal del corazón.

Cuándo hacer strain:

Si es posible, siempre que exista aumento del espesor de la pared del ventrículo izquierdo, especialmente en:

- Mayores de 65 años
- Insuficiencia cardíaca
- Sin antecedentes de hipertensión mal controlada

Strain longitudinal global (GLS, por sus siglas en inglés):

Los valores normales de GLS varían entre empresas; por lo general, se considera como normal un valor más negativo que -20 % con un desvío standard de - 2 % (límite inferior normal: -16 % a -18 %, según la empresa). Los valores cercanos al 0% sugieren más disfunción y enfermedad avanzada o progresión de la enfermedad.

Patrón del strain:

En la amiloidosis cardíaca, las curvas de strain de los segmentos apicales tendrán una desviación mayor con respecto a la línea 0 que las curvas de los segmentos basales.

Tasas de strain:

Se han descrito relaciones del strain longitudinal, con diferentes puntos de corte diagnóstico, utilizados en publicaciones originales: se proponen diferentes relaciones con el uso de GLS del ventrículo izquierdo para diagnóstico de CA.

