

# Evaluación ecocardiográfica en miocardiopatía restrictiva

<sup>1</sup>César René Alducin Téllez, <sup>2</sup>Rocío Aceves Millán, <sup>3</sup>Carlos Haroldo Ixcamparij Rosales, <sup>1</sup>Carlos de Jesús López Morales.

<sup>1</sup>Residente de Primer año de Ecocardiografía, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, México, D.F. <sup>2</sup>Médico Adscrito a Servicio de Ecocardiografía, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE. <sup>3</sup>Jefe del Servicio de Ecocardiografía, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, México, D.F.

**Correspondencia:** Servicio de Ecocardiografía, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, Félix Cuevas #540, Col. Del Valle, Del. Benito Juárez. México, D.F. Tel. 52-00-50-03. Ext. 1449  
Recibido 10 de enero 2005, aceptado 20 de abril 2005

## Resumen

**Introducción.-** La Miocardiopatía restrictiva es una enfermedad poco común en países Occidentales para la cual el ecocardiograma representa una excelente herramienta diagnóstica. El presente trabajo expone la experiencia de nuestro Hospital en la detección, clasificación y evaluación de esta entidad. **Material y métodos.-** Se incluyeron ocho pacientes que contaran con por lo menos dos criterios ecocardiográficos de Miocardiopatía restrictiva. Se valoró por ecocardiograma transtorácico las características anatómicas y se midieron por Doppler pulsado los patrones de llenado ventricular. Corroborando posteriormente los hallazgos a través de estudio transesofágico. **Resultados.-** Se reclutaron ocho pacientes, de los cuales seis (75%) presentaron miocardiopatía restrictiva simétrica, y dos de ellos asimétrica (25%). Estos dos también presentaban trombos intraventriculares (25%). El resultado promedio de la relación E/A fue de  $4.16 \pm 1.09$ , el tiempo de desaceleración de la onda E presentó un promedio de  $76.75 \pm 15.69$ , se calculó una moda para este de 70 y una mediana de 75; el promedio de las velocidades máximas de la onda E, fue de  $1.57 \pm 0.21$ , la velocidad máxima de la onda A en promedio fue de  $0.38 \pm 0.08$ , y el promedio del TRIVI resultó ser de  $70.5 \pm 3.42$ , con una moda de 70 y mediana de 70. Los hallazgos del estudio transesofágico coincidieron en un 95% con los datos del ecocardiograma transtorácico. **Conclusiones.-** El ecocardiograma sigue siendo una herramienta útil para el diagnóstico de esta enfermedad. Las características anatómicas y el patrón de llenado ventricular constituyen los datos básicos para establecer el diagnóstico por imagen.

**Palabras clave.-** Miocardiopatía restrictiva, patrones de llenado ventricular, ecocardiograma transesofágico.

## Summary

**Background.-** Restrictive cardiomyopathy is an uncommon disease in the Western World, where echocardiogram represents an excellent diagnostic tool in these patients. **Objective.-** To present our experience in the echocardiographic evaluation of patients with restrictive cardiomyopathy. **Material and methods.-** 8 patients were included, all of them were evaluated with at least 2 echocardiographic criteria for restrictive cardiomyopathy. With transthoracic echocardiography we evaluated the anatomical characteristics and with pulsed Doppler we evaluated the ventricular filling patterns. Later on we corroborate the results with a transesophageal study. **Results.-** 8 patients were recruited, from those 6 (75%) presented symmetrical restrictive cardiomyopathy, and two with asymmetric restrictive cardiomyopathy (25%). These 2 also had intraventricular thrombus (25%). The average result of the E/A relation was of  $4.16 \pm 1.09$ , the average time of deceleration of the E wave was of  $76.75 \pm 15.69$ , the calculated mode was 70 and a median of 75; the average of the maximum speed of the E wave was  $1.57 \pm 0.21$ , the maximum speed average of the A wave was  $0.38 \pm 0.08$ , and the average of the TRIVI was  $70.5 \pm 3.42$ , with a mode of 70 and a median of 70. The findings in the transesophageal study match in 95% with the data of transthoracic echocardiography. **Discussion.-** Echocardiography continues to be a useful tool for the diagnosis of this disease. The anatomical characteristics and ventricular filling pattern constitute the initial data to establish the diagnosis by image. **Conclusions.-** echocardiography was a useful toll for the diagnosis of restrictive cardiomyopathy.

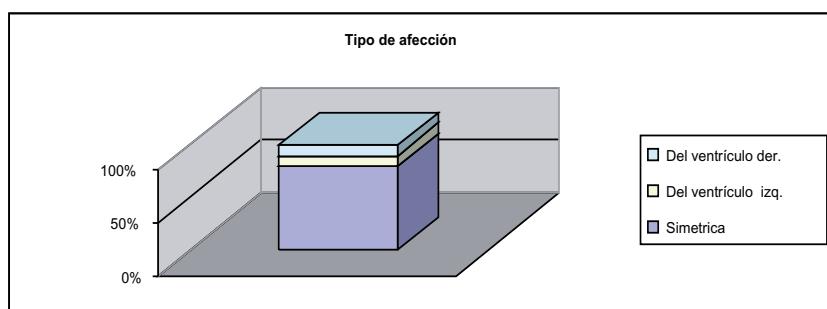
**Key words.-** Restrictive cardiomyopathy, ventricular filling patterns, transesophageal echocardiography.

## Artículos originales

### Introducción

Las miocardiopatías se definen como enfermedades del miocardio asociadas a disfunción cardíaca, y se encuentran clasificadas de acuerdo al mecanismo fisiopatológico dominante o con el factor etiológico-patogénico en: Miocardiopatía dilatada, miocardiopatía hipertrófica, miocardiopatía restrictiva y miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho.<sup>1</sup>

La miocardiopatía restrictiva es producida por la interferencia con la capacidad de llenado diastólico de los ventrículos debido a rigidez miocárdica o relajación anormal. Y no incluyen a aquellos pacientes con patrón de llenado ventricular anormal, asociado a función sistólica deteriorada<sup>1</sup>. Se caracteriza ecocardiográficamente por un patrón de llenado ventricular restrictivo, un volumen diastólico disminuido en uno o ambos ventrículos, pero con una función sistólica y espesor de las paredes normales o casi normales.<sup>2</sup> Así como la presencia de aurículas dilatadas. Se pueden identificar, de acuerdo a los hallazgos anatómicos o hemodinámicos tres tipos: Simétrica o tipo A (afecta a ambos ventrículos, es la más frecuente; principalmente causada por amiloidosis y fibrosis intersticial), Asimétrica del ventrículo izquierdo o tipo B (principalmente causada por fibrosis endomiocárdica, frecuentemente presenta trombos endotelizados en cavidad ventricular), Asimétrica del ventrículo derecho o tipo C (casi exclusiva de mujeres, causada por fibrosis endomiocárdica).<sup>3</sup> Esta enfermedad es rara en países occidentales, en donde la amiloidosis es probablemente la causa más común de enfermedad restrictiva. Predomina en el continente Africano, en la India y algunos países europeos. En México predomina en la costa oriente del país (Golfo de México). Es más frecuente en el sexo femenino, en la cuarta década de la vida ( $36 \pm 20$  años); sin embargo también se presenta en niños y recién nacidos.<sup>4,5</sup> Es rara su aparición más allá de los 60 años de edad.



Gráfica 1. Se muestra el porcentaje de predominio según la clasificación de miocardiopatía restrictiva.

El ecocardiograma ha demostrado ser un método extremadamente útil para el diagnóstico, clasificación, evaluación y pronóstico de la enfermedad.<sup>6</sup> Los hallazgos característicos del Doppler de onda pulsada en el flujo transmital (M) y transtricuspidal (T) son: Aumento de la velocidad E ( $M > 1 \text{ m/s}$ ;  $T > 0.7 \text{ m/s}$ ), Velocidad A disminuida ( $M < 0.5 \text{ m/s}$ ;  $T < 0.3 \text{ m/s}$ ), Índice E/A aumentado ( $>= 2.0$ ), TRIVI o Tiempo de relajación isovolumétrica del ventrículo izquierdo disminuido ( $< 70 \text{ msec}$ ) y disminución de la duración de la onda A. La pendiente de desaceleración de la onda E define si es un patrón restrictivo reversible, si es mayor de 65 msec., o irreversible en caso de ser menor de 65 msec.<sup>7,8</sup> A nivel de flujo de venas pulmonares y hepáticas la velocidad sistólica es mucho mayor que la diastólica, incremento de la inversión de flujo diastólico en las venas hepáticas durante la inspiración y aumento de la velocidad y duración de la inversión de flujo auricular en las venas pulmonares.<sup>9</sup> El Doppler tisular ha mostrado ser útil para diferenciar la miocardiopatía restrictiva de la pericarditis constrictiva<sup>10</sup> a través de la velocidad del anillo mitral en telediástole<sup>11</sup> o bien midiendo el gradiente de velocidad de la pared posterior.<sup>10-12</sup>

El presente trabajo tiene como objetivo mostrar la experiencia del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE en la detección, clasificación y evaluación de esta entidad.

Cuadro 1. Características generales de la población.

Características.	N (%)
Sexo femenino	4/8(50)
Sexo masculino	4/8 (50)
Edad en años (media $\pm$ DE)	$39 \pm 22.3$
Ventrículos pequeños	8/8(100)
Aurículas gigantes	8/8(100)
Trombos intracavitarios	2/8(25)
Afección del VI	1/8(12.5)
Afección del VD	1/8(12.5)
Afección simétrica	6/8(75)

DE=Desviación estándar, VI= Ventrículo izquierdo; VD= Ventrículo derecho

### Material y métodos

Población estudiada. De enero del 2000 a noviembre del 2004 se incluyeron 8 pacientes con los siguientes criterios: edades entre 20 y 80 años, ambos sexos y que cumplieran con por lo menos dos criterios anatómicos y un patrón de llenado ventricular restrictivo por ecocardiograma transtorácico. Sin importar la etiología de la misma.

Las evaluaciones se realizaron con dos máquinas de Ecocardiografía Hewlett Packard Sonos 1000, y una máquina Agilent Image Point, las imágenes fueron grabadas en cintas de video VHS. En todos los casos se realizaron las siguientes ventanas en modo bidimensional: Eje paraesternal largo, eje paraesternal corto, apical cuatro cámaras y eje largo del ventrículo derecho en casos necesarios. Las mediciones se realizaron en Modo-M, en eje paraesternal largo, las aurículas se midieron en

Cuadro 2. Flujos transvalvulares.

Parámetros medidos	Promedio	$\pm$ DE	Moda	Mediana
Relación E/A	4.16	1.09	3	4
Pendiente desaceleración Onda E (mseg.)	76.7	15.69	70	75
Velocidad máxima de onda E (m/s)	1.57	0.21	18	1.55
Velocidad máxima de onda A (m/s)	0.38	0.08	0.3	0.4
TRIVI (mseg.)	70.5	3.42	70	70

DE= Desviación estándar, TRIVI= Tiempo de relajación isovolumétrica del ventrículo izquierdo. mseg= milisegundos, m/s= metros por segundo.

bidimensional en una ventana apical cuatro cámaras.

En todos los casos los hallazgos fueron corroborados por Ecocardiograma transesofágico, previa autorización por escrito del paciente. Se realizó con dos sondas transesofágicas Hewlett Packard Omni multiplanares y una sonda Image Point multiplanar.

Se realizaron mediciones del diámetro antero-posterior del ventrículo afectado, así como fracción de acortamiento y de eyección, ésta última tanto por método de Simpson, como por Teicholtz. Se evaluó la presencia o no de trombos intracavitarios. Se valoró el flujo de llenado ventricular, transmitral o transtricuspídeo según fue el caso, registrando relación E/A, pendiente de desaceleración de onda E, Velocidad máxima de onda E y de onda A, así como el TRIVI. En el estudio transesofágico se corroboraron los hallazgos anatómicos en un eje cuatro cámaras a cero grados,

se valoraron nuevamente los patrones de llenado ventricular, así como el flujo de venas pulmonares con maniobras dinámicas; en donde se midió la velocidad máxima de flujo sistólico y diastólico, así como la velocidad máxima y duración del flujo auricular inverso en las venas pulmonares.

## Resultados

De enero del 2000 a noviembre del 2004, se incluyeron ocho pacientes, de los cuales 4 fueron mujeres (50%) y cuatro fueron hombres (50%), con un promedio de edades de  $39 \pm 22.3$ . Con una mediana de 34.5. Al analizar las características anatómicas, los ocho (100%) presentaron atrios gigantes y ventrículos pequeños. Seis (75%) de los ocho pacientes presentaron miocardiopatía restrictiva simétrica, dos de ellos (25%) asimétrica, de los cuales uno fue en ventrículo izquierdo y otro en el derecho (12.5% respectivamente). Estos dos últimos también presentaban trombos intraventriculares. (25%). (Cuadro 1) (Gráfica 1)

Al realizar el análisis de flujos transvalvulares se encontró en todos los casos un patrón de llenado ventricular tipo IV, es decir restrictivo (figura 1), de los cuales solamente uno fue irreversible (12.5%) y el resto; tomando en cuenta la pendiente de desaceleración de la onda E fueron reversibles (87.5%). El resultado promedio de la relación E/A fue de  $4.16 \pm 1.09$ , al evaluar el tiempo de desaceleración de la onda E se obtuvo un promedio de  $76.75 \pm 15.69$ , se calculó una moda para este de 70 y una mediana de 75; de la misma manera se realizó un promedio de las velocidades máximas de la onda E, siendo este de  $1.57 \pm 0.21$ , la velocidad máxima de la onda A en promedio fue de  $0.38 \pm 0.08$ , y el promedio del TRIVI resultó ser de  $70.5 \pm 3.42$ , con una moda de 70 y mediana de 70. (Cuadro 2)

Los hallazgos fueron corroborados por estudio transesofágico coincidiendo prácticamente en un 95% con los valores del estudio transtorácico, así también se confirmó la anatomía de las cavidades. La etiología más frecuente fue la amiloidosis en el 50%, fibrosis endomiocárdica en el 25%; y el restante 25% no se determinó la etiología con precisión.

## Discusión

Como ya se comentó la miocardiopatía restrictiva es una entidad poco frecuente en nuestro país, lo cual se corroboró en el estudio ya que en el transcurso de casi cuatro años solo se presentaron ocho pacientes (tomando en cuenta que nuestro Hospital es un centro de concentración nacional), de los cuales predominó la miocardiopatía restrictiva simétrica o tipo A, coincidiendo así con las estadísticas de la literatura; y con afección de una sola cavidad ventricular fueron solamente dos casos, uno izquierdo (figura 2) y otro derecho; de los cuales cabe señalar que presentaron trombos endotelizados. En los dos se concluyó como etiología fibrosis endomiocárdica.

No hubo predominio por sexo y la edad de presentación fue más frecuente en la tercera década de la vida. En cuanto a los flujos transvalvulares todos presentaron datos por Doppler característicos, clasificándose uno solo de ellos como irreversible. La pendiente de desaceleración

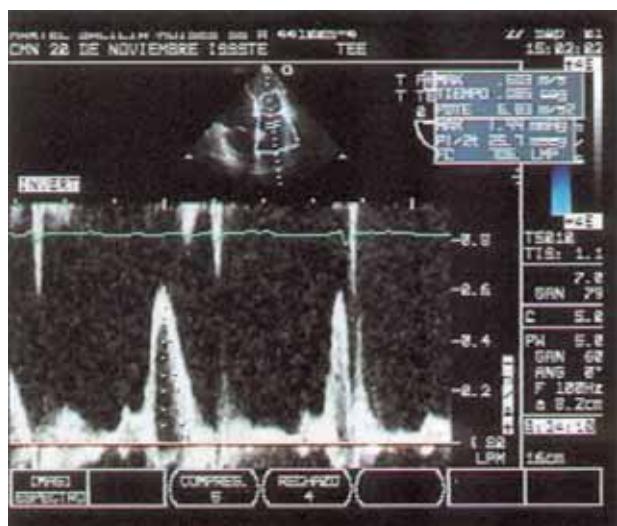


Figura 1. Morfología del Patrón de llenado restrictivo clásico.

## Artículos originales

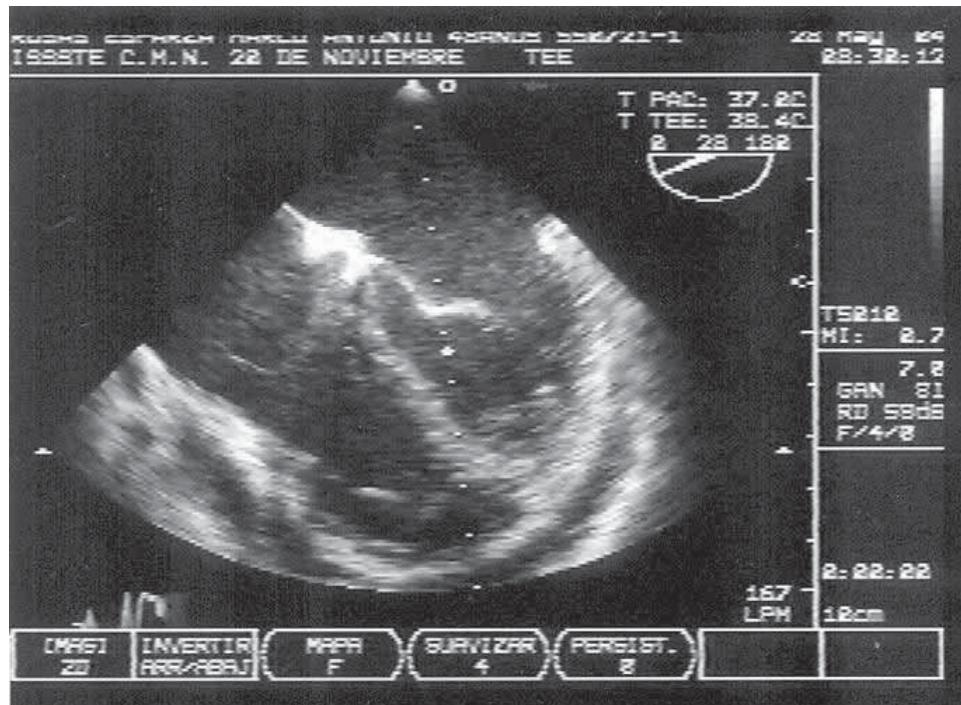


Figura 2. Vista transesofágica cuatro cámaras donde se aprecia aurícula izquierda dilatada con ventrículo izquierdo pequeño, con estasis sanguínea grado III en estas cavidades.

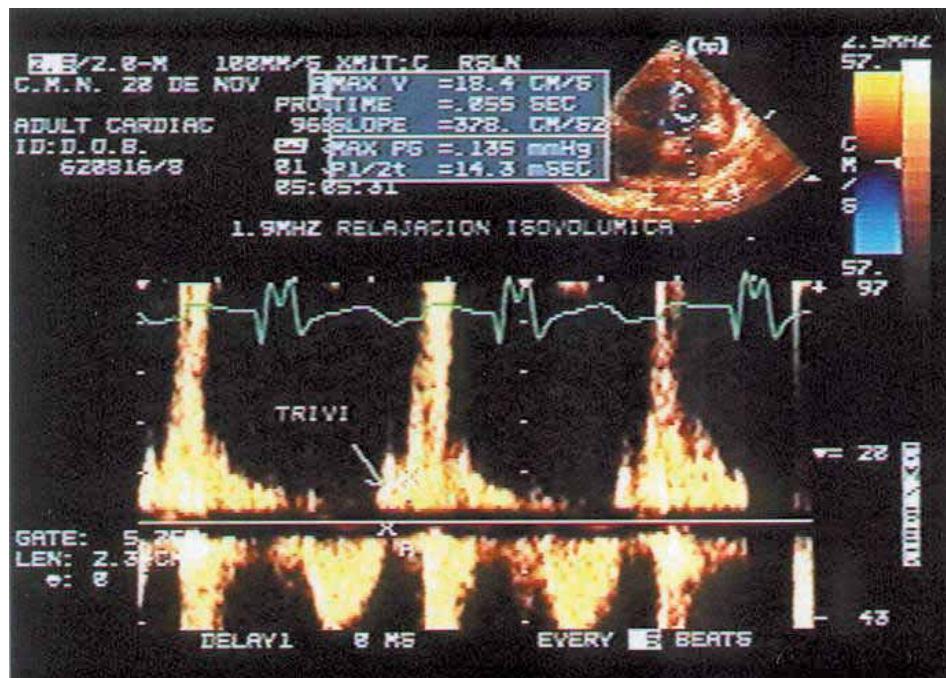


Figura 3. Doppler pulsado de flujos transmitral y transaórtico. Obsérvese el TRIVI tan corto entre ambos espectros.

de la onda E se promedió en 76.7 mseg. y el TRIVI en 76.7 mseg. situación que no concuerda con lo que dicta la mayor parte de la literatura al respecto ya que se menciona característicamente un TRIVI corto, menor de 70 mseg. (Figura 3) El índice E/A correspondió conforme a lo escrito ya que fue mayor de dos en todos los casos. Lo cual nos hace ver que en estos pacientes el diagnóstico se fundamentó en primer lugar en los datos anatómicos por bidimensional aunado a la morfología del patrón de llenado ventricular (dado por la relación E/A) y que a pesar de no contar con el resto de las mediciones conforme a lo escrito es altamente confiable para elaborar el diagnóstico.

Lo cual vuelve a poner de manifiesto que el Ecocardiograma sigue siendo en nuestros días una excelente herramienta diagnóstica para esta entidad; seguro, económico y a la disposición de muchos centros.

Comprobamos que el estudio transesofágico es un auxiliar para confirmar el diagnóstico, ya que básicamente se puede realizar por transtorácico; y sobretodo es útil cuando se desea diferenciar de la pericarditis constrictiva, ya que para ello se requieren mediciones de velocidades de flujos en zonas de difícil acceso para el Ecocardiograma transtorácico, sobretodo por la nitidez de los espectros que necesariamente nos llevan a una medición más exacta.

La etiología más frecuente fue la amiloidosis, seguida de la fibrosis endomiocárdica, situación esperada para un país occidental.

Este estudio evidencia que se cuenta con la capacidad médica e infraestructura para diagnosticar esta enfermedad y sienta la base en nuestro Hospital para realizar el seguimiento a estos pacientes y observar su comportamiento, a través de las técnicas de imagen. De la misma forma resulta útil para estudios futuros en los cuales se podrán poner a prueba los métodos de diagnóstico ecocardiográfico tradicionales al compararlos con nuevas modalidades como el Doppler tisular. Equipo que se encuentra próximo a adquirir el Departamento de Ecocardiografía.

### Conclusiones

Nuestro Centro Médico cuenta con los recursos materiales y humanos para poder realizar el diagnóstico de miocardiopatía restrictiva con alta confiabilidad a través de un método no invasivo. Los datos de nuestra serie concordaron parcialmente con la literatura médica. Los datos anatómicos por modo bidimensional aunados a la morfología del patrón de llenado por Doppler pulsado y la medición de la pendiente de desaceleración de la onda E son los datos básicos para establecer el diagnóstico por Ecocardiograma transesofágico. El ecocardiograma transesofágico, es un método semi-invasivo que sirve para corroborar el diagnóstico y descartar diagnósticos diferenciales.

### Bibliografía.-

1. Richardson P, Mc Kenna W, Bristow M, et al, Report of the 1995 world health organization/international society and federation of cardiology task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1996; 93:841-842.
2. Appleton CP, Hatle LK, Popp RL. Desmosstration of restrictive ventricular physiology by Doppler echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11:757-768.
3. Naser M, Ammash, James B, Seward, Kent R, Bailey, Clinical Profile and Outcome of Idiopathic Restrictive Cardiomyopathy, *Circulation*. 2000;101:2490-2496.
4. Rachel J, Weller, Robert Weintraub, Linda J, Addonizio, et al, Outcome of Idiopathic Restrictive Cardiomyopathy in Children. *Am J Cardiol* 2002;90:501-506.
5. Su-chiung Chen, Ian C, Balfour, Saadeh Jureidini. Clinical Spectrum of Restrictive Cardiomyopathy in Children. *J Heart Lung Transplant* 2001;20:90-92.
6. Malissa J Wood, Michael H Picard, Utility of echocardiography in the evaluation of individuals with cardiomyopathy. *Heart* 2004;90:707-712.
7. Little WC, Ohno M, Kitzman DW, Thomas JD, Cheng CP. Determination of left ventricular chamber stiffness from the time for deceleration of early left ventricular filling. *Circulation* 1995;92:1933-1939.
8. Annalisa Angelini, Vittorio Calzolari, Gaetano Thiene, et al. Morphologic Spectrum of Primary Restrictive Cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1997;80:1046-1050.
9. E William Hancock, Differential diagnosis of restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis. *Heart* 2001;86:343-349.
10. Navin Rajagopalan, Mario J. Garcia, Leonardo Rodríguez, et al. Comparison of New Doppler Echocardiographic Methods to Differentiate Constrictive Pericardial Heart Disease and Restrictive Cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2001;87:86-94.
11. Jong-Won Ha, PhD, Steve R. Ommen, A. Jamil Tajik, et al. Differentiation of Constrictive Pericarditis from Restrictive Cardiomyopathy Using Mitral Annular Velocity by Tissue Doppler Echocardiography. *Am J Cardiol* 2004;94:316-319.
12. Przemysaw Palka, Aleksandra Lange, J. Elisabeth Donnelly; et al, Differentiation Between Restrictive Cardiomyopathy and Constrictive Pericarditis by Early Diastolic Doppler Myocardial Velocity Gradient at the Posterior Wall, *Circulation*. 2000;102:655-662