

Histopatología y Strain auricular en pericarditis constrictiva y miocardiopatía restrictiva

Alexis D. Aparicio-Ortiz¹, Carlos Cantú-López¹, Mara Escudero-Salamanca^{1,2}, Alberto Aranda-Fraustro³, Ricardo Álvarez-Santana^{1,4}, Jesús A. García-Díaz^{1,5} & Nilda Espinola-Zavaleta^{2,6*}

1. Departamento de Cardiología Nuclear, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chavez, Ciudad de México, México.

2. Facultad de Medicina, Universidad La Salle, Ciudad de México, México.

3. Departamento de Patología, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México.

4. Instituto de Ciencias Médicas. Universidad Autónoma de Ciudad Juárez, Chihuahua, México.

5. Unidad Académica de Medicina. Universidad Autónoma de Nayarit, Tepic-Nayarit, México.

6. Departamento de Ecocardiografía, Centro Médico ABC, I.A.P, Ciudad de México, México.

* Correspondencia: Dra. Nilda Espinola-Zavaleta. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chavez, Juan Badiano N° 1, Colonia Sección XVI, Tlalpan, C.P. 14080, Ciudad de México, México; niesza2001@hotmail.com

Recibido 12 de noviembre, 2020. Aceptado 08 de diciembre, 2020

RESUMEN

La pericarditis constrictiva y la miocardiopatía restrictiva son enfermedades raras caracterizadas por síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva. El objetivo de este estudio es mostrar el diagnóstico diferencial de estas dos patologías, mediante strain auricular y establecer su correlación con la histopatología de corazones correspondientes. Se analizan 2 casos clínicos representativos de cada una de estas patologías. Se analizan sus presentaciones clínicas, los datos ecocardiográficos y en ambos casos se realizaron biopsias endomiocárdicas con lo cual se presenta la correlación histológica. El strain auricular permitió evaluar la afección de las aurículas, consideramos que el strain auricular disminuido podría estar relacionado con la presencia de fibrosis.

Palabras clave: ecocardiografía; histopatología; strain; pericarditis constrictiva; miocardiopatía restrictiva.

ABSTRACT

Histopathology and Atrial Strain in Constrictive Pericarditis and restrictive cardiomyopathy

Constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy are rare diseases characterized by congestive heart failure symptoms. The aim of this study is to show the differential diagnosis of these two pathologies using strain and to establish their correlation with histopathology of the corresponding hearts. Two representative clinical cases of each of these pathologies are analyzed. Their clinical presentations, echocardiographic data, and endomyocardial biopsies were performed in both cases, thus presenting the histological correlation. Atrial strain allowed us to evaluate the affection of the atria, we consider that decreased atrial strain could be related to the presence of fibrosis.

Key words: Echocardiography; histopathology; strain; constrictive pericarditis; restrictive cardiomyopathy.

INTRODUCCIÓN

La pericarditis constrictiva y la miocardiopatía restrictiva son enfermedades raras, cuya sintomatología es la insuficiencia cardíaca congestiva. En la miocardiopatía restrictiva secundaria a una enfermedad sistémica pueden existir síntomas extracardiacos asociados (1).

Es muy importante establecer un diagnóstico diferencial preciso, ya que el tratamiento y el pronóstico son distintos.

Los pacientes con pericarditis constrictiva son candidatos a pericardiectomía total o parcial, en cambio aquellos con miocardiopatía restrictiva no tienen tratamiento específico y en algunos casos puede llevar al trasplante cardíaco (1,2).

En la actualidad, el desarrollo de las técnicas de imagen no invasiva nos permite realizar el diagnóstico sin recurrir a las técnicas invasivas como es el cateterismo cardíaco. La ecocardiografía mediante Speckle tracking permite reconocer

Histopatología y Strain auricular en pericarditis constrictiva y miocardiopatía restrictiva

Alexis D. Aparicio-Ortiz, Carlos Cantú-López, Mara Escudero-Salamanca, Alberto Aranda-Fraustro, Ricardo Álvarez-Santana, Jesús A. García-Díaz & Nilda Espinola-Zavaleta



patrones específicos que permiten establecer el diagnóstico en estadios tempranos (3,4).

En la miocardiopatía restrictiva, el SPECT (Tomografía con emisión de fotón único) y el PET (tomografía con emisión de positrones) permiten establecer la etiología de base (5,6).

El objetivo de este estudio es presentar las características clínicas de la miocardiopatía restrictiva y de la pericarditis constrictiva, destacando la utilidad del strain en el diagnóstico diferencial y establecer la correlación con muestras patológicas e histológicas de los corazones correspondientes.

CASO 1

Masculino de 47 años, con antecedente de soplo cardíaco en la infancia. A la edad de 14 años inició con disnea progresiva y dolor precordial. El paciente fue enviado a nuestra institución con la sospecha de Síndrome de Marfán, diagnóstico que se descartó y fue dado de alta. A la edad de 32 años, acude nuevamente por disnea de medianos a pequeños esfuerzos, palpitaciones y edema de miembros inferiores de 2 años de evolución. A la exploración física se encontró pectus excavatum, ruidos cardíacos arrítmicos, soplo regurgitante mitral grado II/IV y soplo regurgitante tricuspídeo grado II/IV.

El laboratorio mostró hiperuricemia (8 md/dl) y el resto de los parámetros fueron normales.

El electrocardiograma de reposo con fibrilación auricular con frecuencia ventricular media de 66 latidos/min y datos de disfunción del nodo sinusal. El monitoreo de Holter de 24 horas con fibrilación auricular con R-R de hasta 3.6 seg, por lo que se decidió colocar un marcapaso VI St. Jude. El paciente continuó su seguimiento en consulta externa y 8 años después se detectó disfunción del marcapaso, que requirió cambio de generador.

El ecocardiograma de control reportó dilatación biauricular, disfunción diastólica con incremento de las presiones de llenado del ventrículo izquierdo (E/e' : 14.8), insuficiencia tricuspídea moderada, hipertensión pulmonar severa con presión sistólica de arteria pulmonar (PSAP) de 75 mmHg, leve derrame pericárdico y función sistólica del ventrículo izquierdo limitrofe con FEVI (fracción de expulsión del ventrículo izquierdo) de 53%. Se encontró una excelente correlación entre el estudio ecocardiográfico, la pieza anatómica correspondiente y el estudio histológico (Figura 1a).

Actualmente, el paciente recibe tratamiento médico (furosemida, espironolactona, acenocumarina y oxígeno complementario) y esta en clase funcional II, en espera de pericardiectomía.

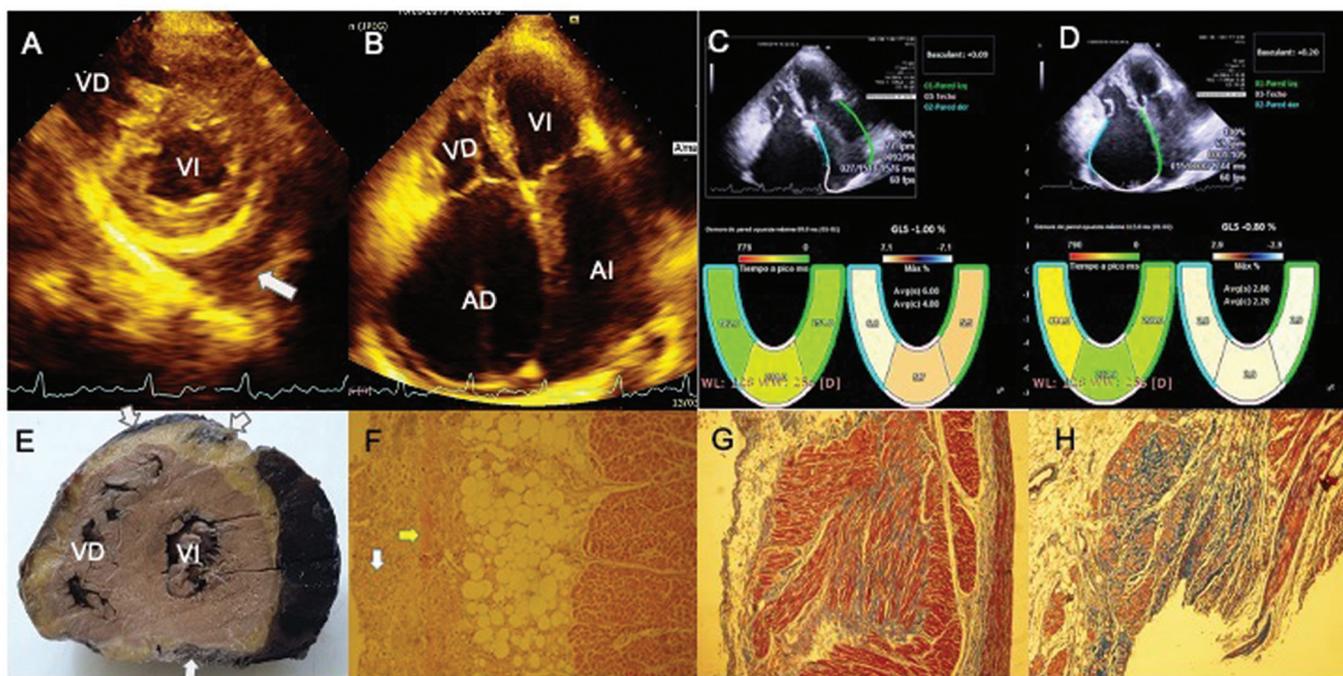


Figura 1A. Pericarditis constrictiva. Ecocardiograma transtorácico. **A.** Eje corto paraesternal a nivel de ambos ventrículos, que muestra engrosamiento pericárdico y derrame pericárdico (flecha blanca). **B.** Vista apical de cuatro cámaras con importante dilatación biauricular con volumen de aurícula izquierda de 204 ml/m² y volumen de aurícula derecha de 255 ml/m², se observa leve derrame pericárdico a nivel del techo de ambas aurículas. Ecocardiograma transtorácico con velocity vector imaging, que muestra importante disminución del strain de aurícula izquierda (**C**) y de aurícula derecha (**D**). **E.** Corte anatómico a nivel de ambos ventrículos con engrosamiento del pericardio (Cabezas de flecha). **F.** Estudio histológico con fibras de colágeno de color rojo intenso que indican pericarditis cicatricial (flecha amarilla). La flecha blanca indica el tejido reparativo de granulación compuesto por abundantes vasos sanguíneos de neoformación, infiltrado inflamatorio crónico y fibroblastos. **G.** Fotomicrografía de la pared auricular izquierda que muestra fibrosis en azul en contraste con el miocardio en rojo, el reemplazo de miocardio por colágeno es aproximadamente del 35%. Masson 10X. **H.** Fotomicrografía de corte histológico de la pared auricular derecha con tinción de Masson que muestra abundante fibrosis en azul (60%) en relación con el miocardio en rojo. Masson 10X. Abreviaturas: VD-ventrículo derecho; AD-aurícula derecha; AI-aurícula izquierda; VI-ventrículo izquierdo.

Histopatología y Strain auricular en pericarditis constrictiva y miocardiopatía restrictiva
 Alexis D. Aparicio-Ortiz, Carlos Cantú-López, Mara Escudero-Salamanca, Alberto Aranda-Fraustro,
 Ricardo Álvarez-Santana, Jesús A. García-Díaz & Nilda Espinola-Zavaleta



CASO 2

Paciente masculino de 56 años quien fue referido a nuestra institución por presentar disnea de esfuerzo y episodios de arritmia y síncope. A la exploración física se encontró con ingurgitación yugular grado II, segundo ruido con desdoblamiento paradójico y edema de miembros inferiores. El electrocardiograma de reposo mostró fibrilación auricular con respuesta ventricular lenta (40 lpm). El monitoreo de Holter de 24 horas demostró múltiples episodios de taquicardia ventricular monomórfica no sostenida, por lo que el paciente fue llevado a colocación de marcapaso modo DDD.

El ecocardiograma transtorácico (ETT) reportó dilatación biauricular y del ventrículo derecho, hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, disfunción sistólica biventricular con FEVI del 35% y TAPSE de 9 mm, hipertensión pulmonar ligera con PSAP de 40 mmHg y leve derrame pericárdico. La biopsia endomiocárdica con rojo congo descartó la sospecha de miocardiopatía por amiloide. El SPECT con Sestamibi mostró infarto transmural de la pared inferior en sus tercios medio y basal y no transmural en su tercio apical. El PET demostró hipermetabolismo heterogéneo de la pared anterior, lateral y septal del ventrículo izquierdo con SUV max de 2.9, de la aurícula derecha con SUV max de 2.34, del septum interventricular e interauricular con SUV max de 2.29 y de los ganglios mediastinales con SUVmax de 3.5, datos sugestivos de sarcoidosis. Se estableció una muy buena correlación del ecocardiograma con las piezas anatómicas y los ganglios mediastinales correspondientes (Figura 1b).

Actualmente, el paciente esta en tratamiento médico con diuréticos, apixaban y prednisona y se encuentra en clase funcional NYHA I, con seguimiento en la consulta externa.

El strain ventricular (longitudinal, radial, circunferencial y torsional) y auricular de ambos casos se realizó mediante "Velocity Vector Imaging" y se comparó con el strain reportado en la literatura, como se muestra en la Tabla 1, Figuras 1 y 2.

DISCUSIÓN

Se presentan dos casos, uno de pericarditis constrictiva y el otro de miocardiopatía restrictiva, patologías de difícil diagnóstico, que fueron estudiadas en nuestra institución. En la actualidad, las nuevas técnicas de imagen no invasiva permiten establecer el diagnóstico diferencial de estas 2 entidades y sólo en raras ocasiones el cateterismo cardiaco. En la pericarditis constrictiva, el ecocardiograma con speckle tracking permite realizar el diagnóstico con alta especificidad (93%), aunque la sensibilidad es menor (62%). Estudios recientes han mostrado disminución del strain circunferencial, pero con strain global longitudinal normal (2). En nuestro caso encontramos que el strain circunferencial, radial y longitudinal global del ventrículo izquierdo fueron normales, pero el strain biauricular estaba muy disminuido, lo que correlaciona con la presencia de fibrosis encontrada en el miocardio auricular de un corazón correspondiente.

En 2015, Tigen y colaboradores encontraron disminución del strain longitudinal, circunferencial, del twist y del untwist en pacientes con sarcoidosis cardiaca (7). Estos hallazgos correlacionan con los encontrados en nuestro paciente, donde el strain biauricular estaba disminuido, aunque en menor grado que el de la pericarditis constrictiva.

La detección temprana de la miocardiopatía restrictiva por sarcoidosis es importante, ya que el tratamiento oportuno

Tabla 1

Strain ventricular Longitudinal, circunferencial, radial, Twist, strain y volumen auricular en Pericarditis constrictiva y Miocardiopatía restrictiva.

Strain ventricular	Pericarditis Constrictiva (2013/2019)	Paciente 1	Miocardiopatía Restrictiva (2013/2019)	Paciente 2	Valores Normales
Longitudinal %	-15.8 ± 2.8	-17.6	-9.8 ± 3.7	-8.03	-20 ± 1.4
Circunferencial %	-16.5 ± 5.5	-25.95	-19 ± 3.9	-13.99	-25.5 ± 3.3
Radial %	32.0 ± 11.9	36.08	-25.6 ± 14.3	14.82	47.4 ± 15.1
Twist		5.94°		13.59°	20° ± 7.3
n=2	Pericarditis constrictiva		Miocardiopatía restrictiva		Valores normales
Aurícula izquierda (AI)					
Reservorio (%)	4.75		6.38		39.4
Bomba (%)	-		0.03		17.4
Conducto (%)	3.2		6.35		23
Volumen AI indexado, ml/m ²	204.4		37.29		≤ 34
Aurícula derecha (AD)					
Reservorio (%)	2.15		11.6		49
Bomba (%)	-		3.34		18
Conducto (%)	0.87		8.26		31
Volumen AD indexado, ml/m ²	255 ml		41.82		≤ 25

Histopatología y Strain auricular en pericarditis constrictiva y miocardiopatía restrictiva

Alexis D. Aparicio-Ortiz, Carlos Cantú-López, Mara Escudero-Salamanca, Alberto Aranda-Fraustro, Ricardo Álvarez-Santana, Jesús A. García-Díaz & Nilda Espinola-Zavaleta



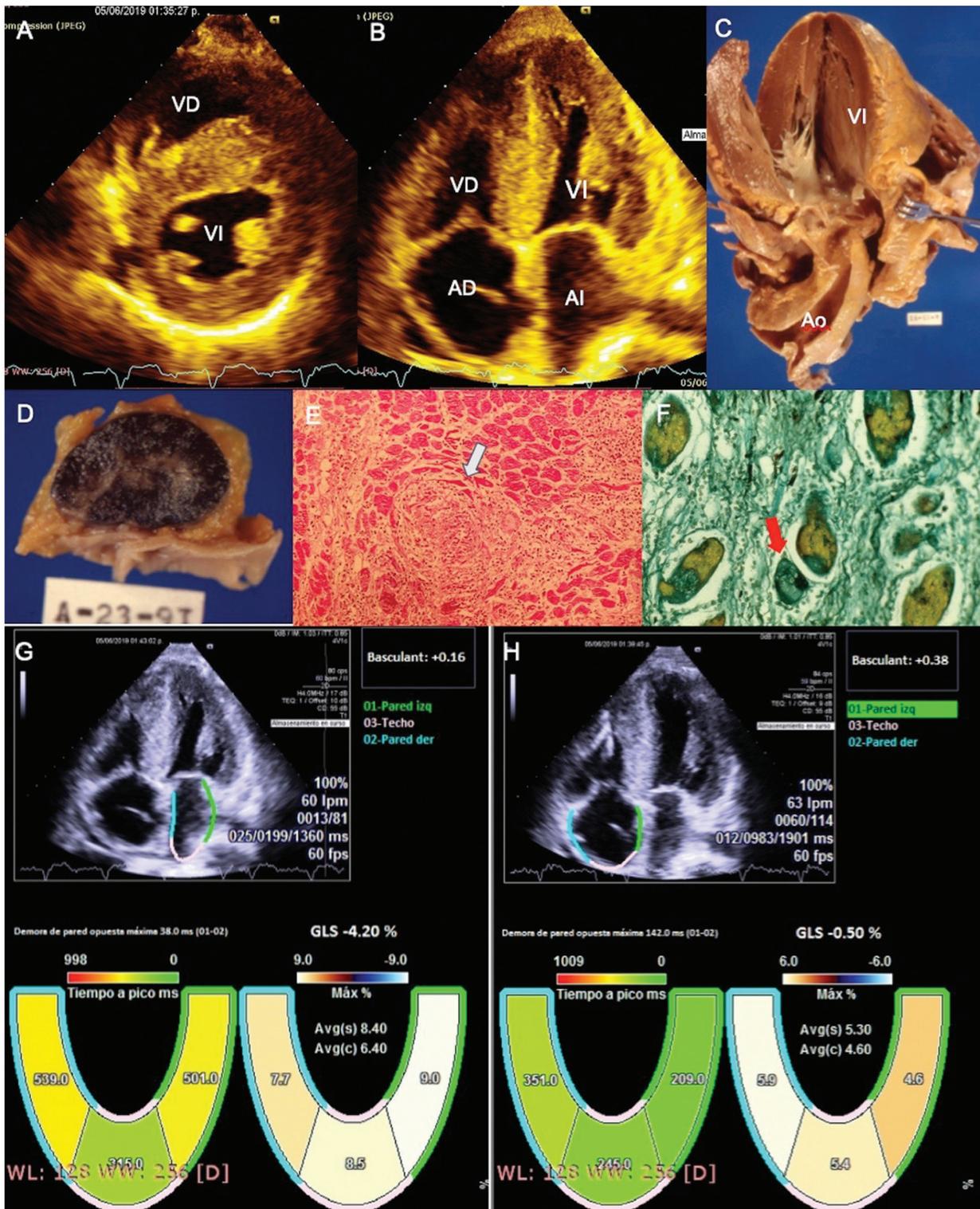


Figura 1B. Ecocardiograma transtorácico. **A.** Eje corto parasternal a nivel de ambos ventrículos, **B.** en el plano apical de 4 cámaras, se observa hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo con patrón de vidrio esmerilado en el septum interventricular y ligera dilatación de aurícula izquierda (37 ml/m²) y de aurícula derecha (42 ml/m²). **C.** Pieza anatómica correspondiente que muestra el aspecto interno del ventrículo izquierdo con marcada hipertrofia. **D.** Fotografía de un ganglio linfático que muestra áreas de color café blanquecino que contrastan con el color rojo negro del resto de la superficie, indica infiltración. **E.** Corte histológico teñido con hematoxilina-eosina de miocardio con infiltración granulomatosa no caseificante (flecha blanca) que corresponde a sarcoidosis. HE 10X **F.** fotomicrografía con tinción de grocott que muestra células gigantes multinucleadas con cuerpos asteroides (flecha roja), característicos de sarcoidosis. Ecocardiograma con velocity vector imaging. Se observa disminución del strain de la aurícula izquierda (**G**) y derecha (**H**), pero de menor severidad que el obtenido en la pericarditis constrictiva. Abreviaturas: Ao-aorta; las otras como las anteriores.

Histopatología y Strain auricular en pericarditis constrictiva y miocardiopatía restrictiva
 Alexis D. Aparicio-Ortiz, Carlos Cantú-López, Mara Escudero-Salamanca, Alberto Aranda-Fraustro,
 Ricardo Álvarez-Santana, Jesús A. García-Díaz & Nilda Espinola-Zavaleta



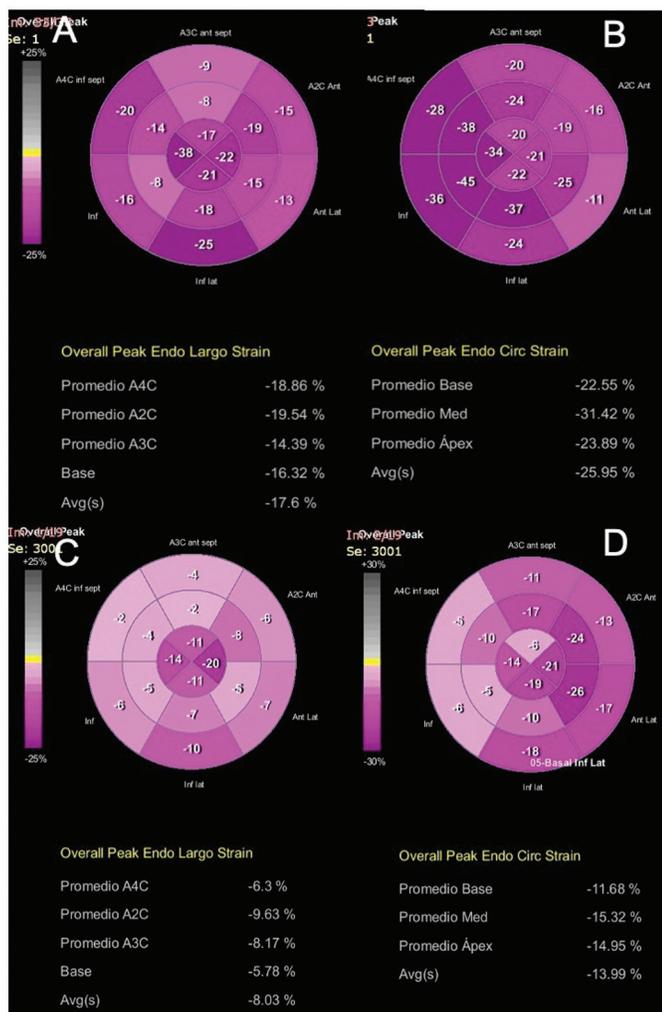


Figura 2. Ecocardiograma con velocity vector imaging. Pericarditis constrictiva: **A.** Strain longitudinal del ventrículo izquierdo de -17,6% **B.** Strain circunferencial de -26%. Miocardiopatía restrictiva: **C.** Strain longitudinal del ventrículo izquierdo de -8,03% **D.** Strain circunferencial de -13,99%.

podría evitar la remodelación del ventrículo izquierdo (8). El ecocardiograma transtorácico convencional como única prueba no excluye la sospecha de sarcoidosis cardiaca. La disminución de la velocidad de flujo transmitral y de los volúmenes del ventrículo izquierdo son solamente sugestivos de sarcoidosis cardiaca, pero para establecer el diagnóstico definitivo, se necesita realizar biopsia endomiocárdica o de un ganglio, que demuestre la presencia de granuloma.

El uso combinado del PET y ecocardiograma con strain longitudinal global tienen un valor predictivo en el paciente con sarcoidosis, se ha demostrado que los valores anormales (-9.8% +/- 3.7) de strain global longitudinal (SGL) se asocian a eventos adversos cardiacos. En estos casos el SGL tiene mayor valor pronóstico que la fracción de expulsión del ventrículo izquierdo (9).

En la miocardiopatía restrictiva por sarcoidosis, el PET con 18-Fluorodesoxiglucosa (FDG), identifica las zonas con

Histopatología y Strain auricular en pericarditis constrictiva y miocardiopatía restrictiva

Alexis D. Aparicio-Ortiz, Carlos Cantú-López, Mara Escudero-Salamanca, Alberto Aranda-Fraustro, Ricardo Álvarez-Santana, Jesús A. García-Díaz & Nilda Espinola-Zavaleta

inflamación activa con presencia de granulomas y es de gran utilidad como guía en la obtención de una muestra para biopsia, así como en el seguimiento seriado del tratamiento en pacientes que son sometidos a terapia antiinflamatoria. En la pericarditis constrictiva la utilidad del PET está aún por determinarse (9).

Actualmente, el strain de la aurícula izquierda es un parámetro adicional para establecer el diagnóstico diferencial entre ambas patologías (10). En nuestro estudio encontramos que el strain auricular esta más disminuido en la pericarditis constrictiva que en la miocardiopatía restrictiva, lo que indica que en la pericarditis constrictiva el daño esta localizado principalmente a nivel auricular; en cambio en la miocardiopatía restrictiva la afección abarca tanto a las aurículas como a los ventrículos, pero es más marcada a nivel ventricular.

La correlación del ecocardiograma convencional y de strain con las piezas anatómicas y el estudio histológico correspondiente permite establecer un diagnóstico preciso con gran impacto en el tratamiento y pronóstico de estas dos patologías, que, a pesar de su rara presentación, el diagnóstico diferencial es primordial.

CONCLUSIÓN

La pericarditis constrictiva y la miocardiopatía restrictiva son patologías raras.

El strain auricular nos permitió evaluar la afección de las aurículas, por lo que consideramos que el strain auricular disminuido podría estar relacionado con la presencia de fibrosis, como se demostró en las muestras histológicas de los corazones correspondientes.

Fuentes de financiamiento: Ninguna.

Conflicto de interés: Ninguno.

Agradecimientos: No agradecimientos.

REFERENCIAS

- Ávila-Sánchez D, Fernández-González R. Diagnóstico diferencial mediante ecocardiografía de la miocardiopatía restrictiva vs pericarditis constrictiva. *Rev Costarricense Cardiol.* 2016;18:1-2.
- Dal-Bianco JP, Sengupta PP, Mookadam F, Chandrasekaran K, Tajik AJ, Khandheria BK. Role of Echocardiography in the Diagnosis of Constrictive Pericarditis. *J Am Soc Echocardiogr.* 2009 Jan 1;22(1):24-33.
- Voigt J-U, Pedrizzetti G, Lysyansky P, Marwick TH, Houle H, Baumann R, et al. Definitions for a common standard for 2D speckle tracking echocardiography: consensus document of the EACVI/ASE/Industry Task Force to standardize deformation imaging. *Eur Hear J - Cardiovasc Imaging.* 2015 Jan 1;16(1):1-11.
- Kocabay G, Muraru D, Peluso D, Cucchini U, Mihaila S, Padayattil-Jose S, et al. Mecánica ventricular izquierda normal mediante ecocardiografía a speckle tracking bidimensional. Valores de referencia para adultos sanos. *Rev Esp Cardiol.* 2014 Aug 1;67(8):651-8.
- Ishimaru S, Tsujino I, Takei T, Tsukamoto E, Sakaue S, Kamigaki M, et al. Focal uptake on 18F-fluoro-2-deoxyglucose positron emission

- tomography images indicates cardiac involvement of sarcoidosis. Eur Heart J. 2005 Aug 1;26(15):1538-43.
6. Skali H, Schulman AR, Dorbala S. 18F-FDG PET/CT for the assessment of myocardial sarcoidosis. Curr Cardiol Rep. 2013;15(4):352.
 7. Tigen K, Sunbul M, Karaahmet T, Tasar O, Dundar C, Yalcinsoy M, et al. Early detection of bi-ventricular and atrial mechanical dysfunction using two-dimensional speckle tracking echocardiography in patients with sarcoidosis. Lung 2015;193(5):669-75.
 8. Kurmann R, Mankad S V, Mankad R. Echocardiography in Sarcoidosis. Curr Cardiol Rep. 2018 Nov 1;20(11):1-8.
 9. Sperry BW, Ibrahim A, Negishi K, Negishi T, Patel P, Popović ZB, et al. Incremental prognostic value of global longitudinal strain and 18F-Fludeoxyglucose positron emission tomography in patients with systemic sarcoidosis. Am J Cardiol. 2017;119(10):1663-9.
 10. Liu S, Ma C, Ren W, Zhang J, Li N, Yang J, et al. Regional left atrial function differentiation in patients with constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy: a study using speckle tracking echocardiography. Int J Cardiovasc Imaging. 2015 Dec 1;31(8):1529-36.

