

AMILOIDOSIS CARDIACA, A PROPÓSITO DE UN CASO

Dra. Marta García Castelblanque / Dra. Irene Morales Hernández

Médico residente de Medicina Familiar y Comunitaria. CS Almozara. Zaragoza

RESUMEN

Se presenta una imagen de una gammagrafía con captación en ventrículo izquierdo que es diagnóstica de amiloidosis cardiaca en un varón de 83 años con clínica de debilidad generalizada e insuficiencia cardiaca y alteraciones analíticas compatibles (elevación de CPK, troponina y proBNP).

La amiloidosis cardiaca es una enfermedad infiltrativa por depósito extracelular de proteínas mal plegadas, de las cuales la transtiretina produce una de las formas más frecuentes y se subestima su prevalencia real. Gracias a los avances en técnicas de imagen cardiaca actualmente el diagnóstico puede realizarse mediante datos clínicos, analíticos, electrocardiográficos y de imagen compatibles. El manejo pasa por la prevención de complicaciones y la detención del depósito de amiloide mediante tratamientos específicos. Es un tema actualmente en estudio y se esperan cambios en el diagnóstico, tratamiento y pronóstico de estos pacientes en los próximos años.

PALABRAS CLAVE

Amiloidosis cardiaca, insuficiencia cardiaca, gammagrafía.

ABSTRACT

The picture presented below shows a left ventricular uptake scintigraphy that is diagnostic of cardiac amyloidosis. This is an 83 years old male with generalized weakness and heart failure symptoms and blood analysis with elevation of troponin, proBNP and CPK.

Cardiac amyloidosis is an infiltrative disease due to extracellular deposition of misfolded proteins, of which transthyretin produces one of the most frequent forms and its real prevalence is underestimated. Thanks to advances in cardiac imaging techniques, diagnosis can now be made using compatible clinical, analytical, electrocardiographic, and imaging data. Management involves the prevention of complications and the arrest of amyloid deposition through specific treatments. It is a topic currently under study and changes in the diagnosis, treatment and prognosis of these patients are expected to be in the coming years.

KEY WORDS

Cardiac amyloidosis, heart failure, scintigraphy.

Diagnóstico por imagen

CASO CLINICO

Varón de 83 años con antecedentes de fibrilación auricular paroxística (actualmente sin tratamiento anticoagulante) y prostatectomía radical por adenocarcinoma de próstata; que acude al servicio de urgencias hospitalarias por cuadro de debilidad generalizada que se ha intensificado los últimos 3 días. Refiere dolor en miembros inferiores y sensación disneica con los esfuerzos. Niega otra sintomatología concomitante ni antecedente traumático relevante. A la exploración física destaca tonos cardiacos arrítmicos y crepitantes bibasales, con ligeros edemas perimaleolares. Se realiza electrocardiograma que manifiesta una fibrilación auricular con respuesta ventricular controlada a 67 lpm y bajos voltajes generalizados, radiografía de tórax sin alteraciones de interés y analítica sanguínea con elevación de CPK, troponina con

curva de variación negativa y pro-BNP, manteniendo función renal conservada. Se contacta con Cardiología que realiza ecocardiografía: FEVI en límite inferior de normalidad (50%) con mejor contractilidad de segmentos apicales y severa dilatación biauricular, sin derrame pericárdico. Dados los datos ecocardiográficos, eléctricos y analíticos compatibles con miocardiopatía infiltrativa se decide ingreso para completar estudio. Durante la hospitalización se realiza ecocardiografía con hipertrofia ventricular concéntrica ligera-moderada, patrón diastólico restrictivo y dilatación severa de aurícula izquierda; y gammagrafía cardiaca que pone de manifiesto un aumento de captación del trazador a nivel biventricular aunque mayor en ventrículo izquierdo compatible con amiloidosis cardiaca relacionada con depósito de transtiretina (Fig. 1).

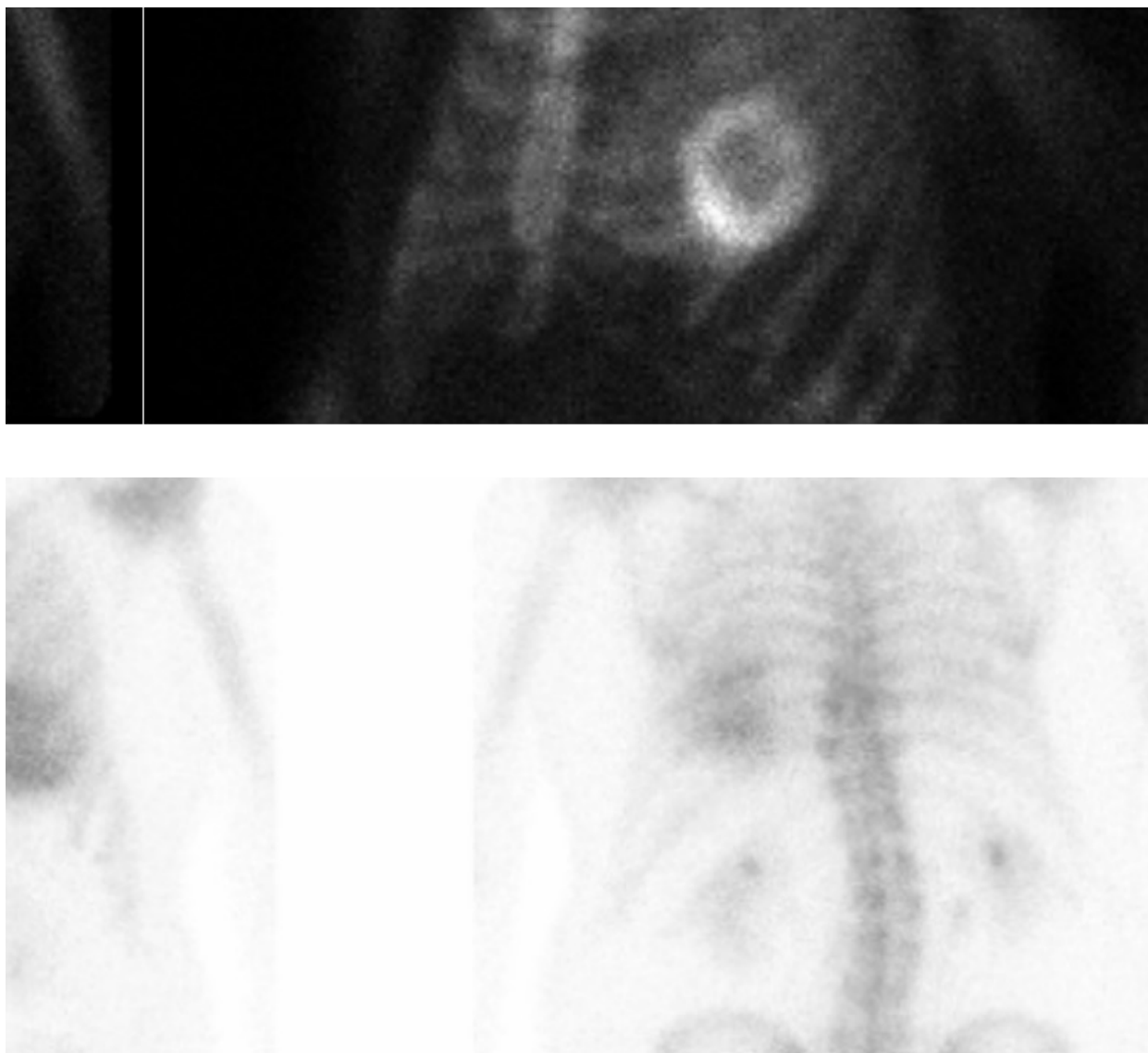


Fig. 1. Captación cardiaca en gammagrafía.

Diagnóstico por imagen

El paciente fue dado de alta en tratamiento con Apixaban 5 mg c/12h, Carvedilol 6.25 mg/12h y Ramipril 5 mg 1 cp/24h además de una dieta cardiosaludable. Fue controlado en consultas externas a los tres meses, presentando síntomas compatibles con insuficiencia cardiaca y fibrilación auricular con respuesta ventricular a 46 lpm por lo que se realiza ajuste de tratamiento retirando betabloqueante e iniciando tratamiento deplectivo con Furosemida. El paciente es derivado a la unidad de cardiopatías familiares pero dada su edad y situación basal así como la no repercusión del diagnóstico genético en su manejo se decide no realizar estudio genético.

DISCUSION

La amiloidosis cardiaca es una enfermedad infiltrativa por depósito extracelular de proteínas mal plegadas con la propiedad histológica patognomónica de la birrefringencia verde cuando se ve bajo la luz polarizada tras tinción con rojo Congo. Actualmente, el diagnóstico puede ser invasivo o no invasivo en función de sospecha clínica, analítica, electrocardiográfica e imagen (ecocardiografía y gammagrafía).

BIBLIOGRAFIA

1. Garcia-Pavia P, et al. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases, European Heart Journal, Volume 42, Issue 16, 21 April 2021, Pages 1554–1568, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab072>
2. González-Lopez E., Lopez-Sainz A., García-Pavia P. Diagnóstico y tratamiento de la amiloidosis cardiaca por transtiretina. Progreso y esperanza. Rev Esp Cardiol 2017;70:991-1004. DOI: 10.1016/j.recesp.2017.05.018
3. Calero S, Tercero A. García JC, Jimenez-Mazuecos J. Amiloidosis cardiaca senil y estenosis aórtica degenerativa: 2 enfermedades interrelacionadas en el anciano. Rev Esp Geriatr Gerontol. 2017; 52(3):167–170. DOI: 10.1016/j.regg.2016.05.002