

Gómez⁽¹⁾, Romeo Tereta⁽¹⁾, Lubeck Herrera⁽¹⁾, Rodolfo Gutiérrez⁽¹⁾.

1. Unidad de Cardiología, Hospital Roosevelt, Guatemala, Guatemala.

Correspondencia: Dr. José Gómez, jalgox120490@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.36109/rmg.v161i4.571>

Recibido: 31 de Julio 2022 - **Aceptado:** 30 de Agosto 2022 - **Publicado:** Diciembre 2022

Resumen

La amiloidosis cardíaca es un trastorno causado por el depósito de fibrillas de amiloide en el espacio extracelular de miocardio, se presenta con insuficiencia cardíaca con función sistólica conservada y progresa a una fisiología restrictiva típica, síncope, fibrilación auricular o muerte súbita. La ecocardiografía es la prueba de imagen cardíaca de primera línea. La infiltración de las paredes ventriculares produce una apariencia de hipertrofia con ventrículos no dilatados o pequeños. Para el diagnóstico se emplean la identificación de proteína monoclonal y biopsia de tejido con infiltración de amiloide. La mayoría de pacientes progresa a insuficiencia cardíaca terminal.

Palabras clave: Miocardopatía restrictiva, amiloidosis, tromboembolismo.

Abstract

Cardiac amyloidosis is a disorder caused by the deposition of amyloid fibrils in the extracellular space of the myocardium, presenting with heart failure with preserved systolic function and progressing to typical restrictive physiology, syncope, atrial fibrillation, or sudden death. Echocardiography is the first-line cardiac imaging test. Infiltration of the ventricular walls produces an appearance of hypertrophy with non-dilated or small ventricles. Monoclonal protein identification and amyloid-infiltrating tissue biopsy are used for diagnosis. Most patients progress to end-stage heart failure.

Keywords: Restrictive cardiomyopathy, amyloidosis, thromboembolism.

Caso clínico

Paciente femenina de 24 años de edad, quien consultó por hemiparesia izquierda de 5 días de evolución. Se documentó disminución de fuerza muscular de 2/5 en ambas extremidades izquierdas, con hiperreflexia patelar y signo de Babinsky positivo. Se realizan laboratorios los cuales se encuentran dentro de valores de referencia. La paciente es ingresada en emergencia donde se diagnosticó evento cerebrovascular isquémico temporoparietal derecho por medio de tomografía cerebral con fase contrastada. Se inicia tratamiento médico y fisioterapia presentando mejoría de las manifestaciones neurológicas. Posteriormente se realizó abordaje diagnóstico para descartar evento cardioembólico como etiología de evento cerebrovascular isquémico, realizándose Holter cardiaco de 24 horas, en el que se evidencia ritmo sinusal de base con episodios de taquicardia supraventricular y taquicardia auricular de foco ectópico.

Además, se realizó ecocardiograma transtorácico encontrando hipertrofia concéntrica con función sistólica conservada (FEVI 68%), disfunción diastólica grado III con patrón restrictivo, velocidades S', E' y A' en doppler tisular < 5cm/s, signo 5-5-5 (Fig. 1A) y dilatación de ambas aurículas, hallazgos compatibles con miocardiopatía restrictiva. También se observó trombo en aurícula izquierda por lo que se inició anticoagulación para reducir riesgo de conversión a hemorragia. Se realizó panel genético para miocardiopatía hipertrófica, el cual fue negativo para cualquier variante genética. Considerando los hallazgos ecocardiográficos se realizó resonancia cardiaca la cual reportó dilatación biatrial, con reforzamiento tardío con patrón no isquémico intramiocárdico difuso inferior, en tercios medio y apical, intramiocárdico difuso septal e intramiocárdico focal inferoseptal en tercio medio (Fig.1B), confirmando el diagnóstico de miocardiopatía restrictiva. Tomando en cuenta que la amiloidosis es una de las principales etiologías de miocardiopatía restrictiva se realizó biopsia incisional de tejido adiposo abdominal con estudio histopatológico, mostrando sustancia amorfa, homogénea, densa, eosinofilia, que con coloración rojo Congo al aplicar luz polarizada mostró birrefringencia compatible con depósitos de material amiloide (Fig. 1C). Con estos resultados se diagnosticó miocardiopatía restrictiva por amiloidosis, sin compromiso de otros órganos, por lo que se inicia tratamiento médico y seguimiento de caso.

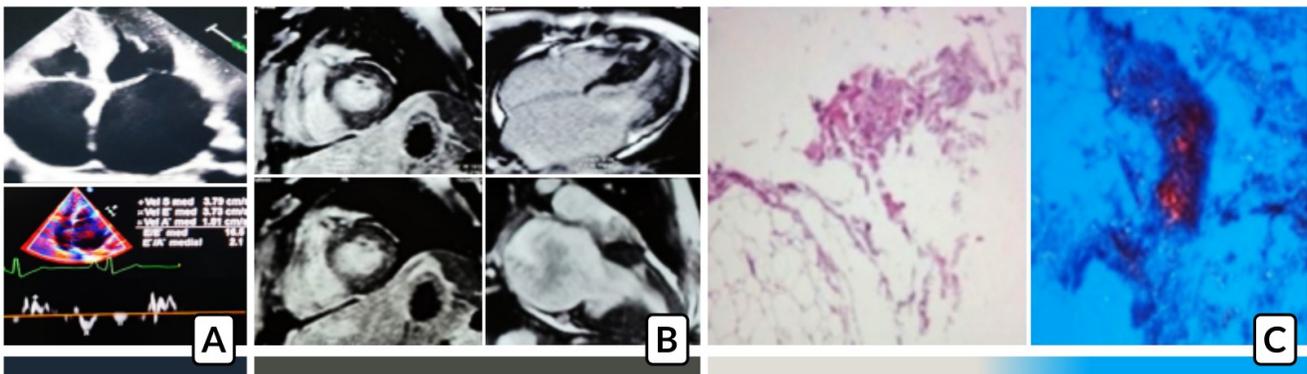


Fig. 1: Amiloidosis cardíaca. A) ecocardiograma transtorácico mostrando hipertrofia concéntrica. B) Resonancia cardiaca C) Biopsia de tejido adiposo abdominal y Rojo Congo con luz polarizada.

Sin embargo, un mes posterior al egreso, la paciente presentó un nuevo evento cerebrovascular isquémico, el cual fue extenso y con deterioro neurológico importante. Posteriormente presentó choque séptico por neumonía asociada a ventilación mecánica, falleciendo 3 semanas después.

Discusión

La amiloidosis cardíaca es un trastorno en el que las proteínas solubles se agregan como fibrillas insolubles de amiloide. Los cambios patológicos se presentan con una cavidad ventricular de tamaño normal o pequeña, con disfunción diastólica significativa, como lo documentado en este caso, además de trastornos del sistema de conducción. Esta patología puede infiltrar las aurículas, alterando su contracción asociándose con un alto riesgo de trombos intracardíacos que pueden dar complicaciones cerebrovasculares, además se encuentra descrita la afectación del sistema de conducción cardíaca, causando arritmias como la fibrilación auricular y bloqueos auriculoventriculares. La prevalencia del compromiso cardíaco descrita en la literatura es de 63%, siendo los datos epidemiológicos escasos en Latinoamérica, encontrando una incidencia reportada de 11/1,000,000 pacientes/año. En este caso, el tratamiento estuvo orientado a la enfermedad subyacente, anticoagulación por la fibrilación atrial y de soporte por el evento cerebrovascular que presentó. Se encuentra descrito que a pesar del riesgo hemorrágico que puedan presentar estos pacientes, la terapia debe continuarse a menos que exista una contraindicación clara. El tratamiento de la insuficiencia cardíaca se basa en el uso de diuréticos de asa; los beta bloqueadores, y los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina. En la actualidad los avances en técnicas diagnósticas no invasivas han permitido su detección en estadios más tempranos, mediante una estratificación precisa de los pacientes utilizando biomarcadores de disfunción cardíaca, que son esenciales para permitir estrategias de tratamiento temprano, ya que en más del 30% de los pacientes tarda más de 1 año en obtenerse el diagnóstico. La sospecha clínica y la confirmación se inicia por los hallazgos ecocardiográficos, seguido de la resonancia magnética cardíaca con realce tardío con gadolinio y finalmente la obtención del estudio histopatológico que describe material amiloide con tinción Rojo Congo. La supervivencia en la amiloidosis está mejorando con la disposición de nuevos agentes quimioterapéuticos, pero los desafíos permanecen en la enfermedad avanzada. Reportes indican una sobrevida a los 5 años de 44% [1-4].

Referencias bibliográficas / References

1. Khafaf, M. (2020). A Case of Amyloid Cardiomyopathy. *Proceedings of UCLA Health*, 24
2. Papoutsidakis, N., Miller, EJ, Rodonski, A. y Jacoby, D. (2018). Evolución temporal de las manifestaciones clínicas comunes en pacientes con amiloidosis cardíaca por transtiretina: retraso desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico. *Revista de insuficiencia cardíaca*, 24 (2), 131-133.
3. Martinez-Naharro, A., Treibel, TA, Abdel-Gadir, A., Bulluck, H., Zumbo, G., Knight, DS & Fontana, M. (2017). Resonancia magnética en la amiloidosis cardíaca por transtiretina. *Diario del Colegio Americano de Cardiología*, 70 (4), 466-477.
4. Carretero M, Aguirre MA, Villanueva E, Nucifora E, Posadas-Martínez ML. Características y evolución de los pacientes con amiloidosis sistémica y compromiso cardíaco [Features and evolution of patients with systemic amyloidosis and cardiac involvement]. *Arch Cardiol Mex*. 2022 Jan 3;92(1):60-67.