



NOTA CLÍNICA

## Amiloidosis cardiaca senil y estenosis aórtica degenerativa: 2 enfermedades interrelacionadas en el anciano

Sofía Calero Núñez\*, Antonia Tercero Martínez, Juan Carlos García López y Jesús Jiménez-Mazuecos

Servicio de Cardiología, Hospital General Universitario de Albacete, Albacete, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

**Palabras clave:**

Amiloidosis cardiaca senil  
Estenosis aórtica  
Implante percutáneo de prótesis valvular aórtica  
Anciano

### R E S U M E N

La variedad senil de la amiloidosis por transtiretina (ATTRwt) presenta algunas características clínicas que se superponen con las de la estenosis aórtica (EA) degenerativa. Recientemente se ha planteado la posibilidad de que algunas de las complicaciones que pueden tener lugar durante y tras el implante percutáneo de prótesis valvular aórtica (TAVI), puedan deberse a una ATTRwt coexistente, puesto que se ha encontrado amiloidosis hasta en un tercio de las autopsias de pacientes sometidos a implante de TAVI. A continuación describimos 2 casos de ATTRwt en pacientes con EA que iban dirigidos a implante de TAVI. Dado que se ha visto que la ATTRwt tiene un curso clínico lento, habría que replantear las decisiones sobre la actitud terapéutica en estos pacientes.

© 2016 SEGG. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

### Wild-type transthyretin-related cardiac amyloidosis and degenerative aortic stenosis: Two inter-related pathologies in the elderly

#### A B S T R A C T

Wild-type transthyretin-related cardiac amyloidosis (ATTRwt) and degenerative aortic stenosis share a common demographic and clinical profile. It was recently suggested that some of the complications arising during and after transcatheter aortic valve replacement (TAVR) could be due to a co-existing cardiac amyloidosis. In a series of autopsies of patients who had undergone TAVR, researchers found ATTR amyloidosis in one third of the cases. A report is presented on two patients with aortic stenosis who were diagnosed with ATTRwt when they were about to undergo a TAVI. ATTRwt is a slowly progressing disease so we need to review the decisions on the therapeutic approach in these patients.

© 2016 SEGG. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

**Keywords:**

Wild-Type Transthyretin-related Cardiac Amyloidosis  
Aortic stenosis  
Transcatheter aortic valve replacement  
Elderly

### Introducción

#### Amiloidosis cardiaca por transtiretina en su variedad senil

La amiloidosis es una enfermedad caracterizada por el depósito extracelular de fibrillas insolubles que dañan la estructura de los tejidos. Estos depósitos proceden de proteínas solubles que sufren cambios conformacionales. Solo algunas variedades de amiloidosis producen afectación cardíaca: la amiloidosis secundaria (AA), debida al depósito de proteína amiloide sérica que se encuentra

elevada persistentemente en procesos infecciosos e inflamatorios crónicos; la amiloidosis primaria (AL), producida por el depósito monoclonal de una cadena de inmunoglobulinas ligeras; y la debida al depósito de transtiretina (TTR). Esta última puede dar lugar a 2 tipos distintos de amiloidosis: una forma hereditaria, autosómica dominante cuyo gen se localiza en el cromosoma 18, y sus principales manifestaciones son neurológicas y cardiológicas; y otra forma senil, debida al depósito de TTR no mutada, que con el paso de los años, por causas que se desconocen tiende a agregarse. La ATTRwt es la forma más frecuente de amiloidosis cardiaca (AC), con una prevalencia estimada de hasta un 10% en mayores de 80 años<sup>1</sup>, aunque se piensa que podría estar infradiagnosticada, siendo la causa de un 13% de casos de insuficiencia cardiaca (IC) con fracción de eyección preservada (ICFEVIp), que es su manifestación

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sofia.calero@gmail.com (S. Calero Núñez).

más frecuente<sup>2</sup>. A diferencia de los otros tipos de amiloidosis, en la ATTRwt la afectación extracardiaca es excepcional, exceptuando el síndrome del túnel carpiano y la estenosis del canal lumbar<sup>3,4</sup>.

El diagnóstico definitivo de la ATTRwt se basa en la detección de material amiloide en la biopsia endomiocárdica (BEM), junto con la exclusión de mutación del gen TTR. Sin embargo, debido a que la BEM es una técnica invasiva y limitada a centros con experiencia, en la práctica clínica el diagnóstico de esta entidad se basa en los hallazgos de las técnicas de imagen multidisciplinar no invasivas apoyadas por la historia clínica<sup>5</sup>. El diagnóstico por ecocardiografía tiene como limitación diferenciar la hipertrofia ventricular izquierda (HVI) producida por infiltración amiloide de la debida a otras causas, como por ejemplo la sobrecarga de presión en la cardiopatía hipertensiva, la EA o el corazón de atleta, o la debida a otras miocardiopatías como la hipertrófica o la enfermedad de Anderson-Fabry<sup>6</sup>. El avance en las nuevas técnicas de imagen no invasivas permiten un estudio detallado de la HVI, permitiendo en la mayoría de los casos lograr un diagnóstico etiológico sin tener que recurrir a técnicas invasivas. La resonancia magnética cardiaca (RMC), mediante la detección de un patrón de realce tardío de gadolinio (RTG) subendocárdico y circunferencial, alcanza una sensibilidad del 80% con una especificidad del 94% para el diagnóstico de amiloidosis cardiaca<sup>6</sup>. La gammagrafía cardiaca con <sup>99m</sup>Tc-DPD permite diferenciar la ATTR de la afectación cardiaca por AL<sup>2,5,7</sup>.

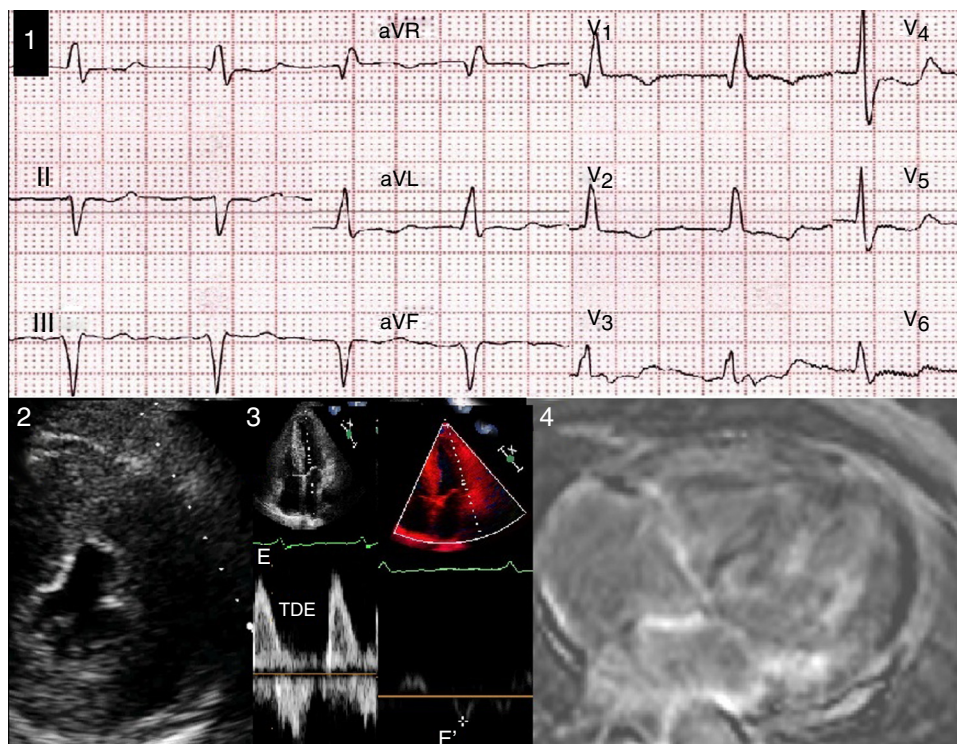
La historia natural de esta enfermedad es poco conocida, pero a pesar de ser típica en varones de edad avanzada, y causar mayor hipertrofia miocárdica que otros tipos de amiloidosis, es la que tiene mejor pronóstico, con una buena respuesta al tratamiento sintomático y una supervivencia media de hasta 8 años.

Debido a que no se dispone de un tratamiento específico de la ATTRwt, estos pacientes reciben tratamiento sintomático de la IC, evitando la digoxina y los calcioantagonistas por su potencial

toxicidad, y usando betabloqueantes y diuréticos con precaución. Actualmente están en estudio nuevos fármacos que han demostrado ser eficaces en la amiloidosis hereditaria por TTR y existen datos preliminares de que algunos, podrían ser efectivos también en el tratamiento de la ICFEVip por ATTRwt<sup>2</sup>.

#### Estenosis aórtica degenerativa

La EA degenerativa es una causa creciente de IC y muerte en ancianos siendo la indicación más frecuente de cirugía de recambio valvular aórtico (RVA)<sup>8</sup>. La EA severa se define como área valvular aórtica (AVA) < 1 cm (indexada < 0,6 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>), gradiente medio transvalvular (GM) > 40 mmHg y velocidad máxima (v. máx) > 4 m/s. La mayoría de los pacientes con EA severa, mantienen FEVI conservada y gradientes altos transvalvulares, lo que es suficiente para el diagnóstico. Sin embargo, hay pacientes con FEVI deprimida (debido a la propia EA o a otras causas como a una cardiopatía isquémica concomitante) los cuales presentan AVA pequeña con bajos gradientes. Esta discordancia suele ser debida a la presencia de bajo flujo ventricular izquierdo, definido como índice de volumen sistólico (IVS) < 35 ml/m<sup>2</sup> y da lugar a una entidad conocida como EA severa de bajo flujo bajo gradiente (EABFBG)<sup>9</sup>. El reto diagnóstico en la EABFBG con FEVI deprimida es distinguir la EA severa de la pseudosevera. En la primera, la lesión culpable es la válvula, y la disfunción ventricular es secundaria y, por tanto, generalmente se beneficiarán de RVA. En la pseudosevera, el principal factor es la enfermedad miocárdica que sobreestima la gravedad de la EA debido a que la válvula no se abre por el estado de BF, por lo tanto no se beneficiarán de cirugía. En este contexto, el ecocardiograma de estrés con bajas dosis de dobutamina (DSE) puede servir para distinguirlas; la EA severa presenta discretos cambios en el AVA (aumento < 0,2 cm<sup>2</sup> manteniéndose en < 1 cm<sup>2</sup>) con



**Figura 1.** 1) ECG del caso 1 que muestra fibrilación auricular, BCRDHH con alteraciones secundarias de la repolarización y patrón de seudonecrosis inferior (ondas Qs patológicas en II, III y aVF). 2) Ecocardiograma transtorácico, plano paraesternal eje corto, que muestra aumento concéntrico de espesores de la pared del ventrículo izquierdo, con un aspecto birrefringente y moteado del miocardio. 3) A la izquierda, Doppler pulsado transmitral que muestra una onda E 103 cm/s y un tiempo de deceleración de la onda E (TDE) de 100 ms; a la derecha Doppler tisular de la pared lateral de VI que muestra una onda E' de 4 cm/s, por lo tanto la relación E/E' es anormal: 103/4 = 27,75, hecho que sugiere aumento de presiones de llenado. 4) Resonancia magnética cardiaca del mismo paciente, secuencias de realce tardío de gadolinio mostrando realce tardío subendocárdico difuso que afecta a las aurículas.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5043827>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5043827>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)