



## CARDIOLOGÍA DEL ADULTO – PRESENTACIÓN DE CASOS

# Miocardopatía restrictiva por amiloidosis



Orlando D. Navarro-Ulloa<sup>a,\*</sup>, Giancarlo Conde-Cardona<sup>b</sup>,  
José A. Gamero-Tafur<sup>c</sup> y Gabriel Ibarra-Jiménez<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Cardiología, Universidad del Sinú, Seccional Cartagena, Cartagena, Colombia Instituto de Cardiología del Caribe, Clínica Cartagena del Mar, Cartagena, Colombia

<sup>b</sup> Departamento de Neurología Clínica, Universidad del Sinú, Clínica Cartagena del Mar, Seccional Cartagena, Colombia

<sup>c</sup> Facultad de Medicina, Corporación Universitaria Rafael Núñez, Cartagena, Colombia

<sup>d</sup> Medicina Interna Universidad del Sinú, Seccional Cartagena, Cartagena, Colombia

Recibido el 1 de diciembre de 2015; aceptado el 24 de enero de 2016

Disponible en Internet el 12 de marzo de 2016

### PALABRAS CLAVE

Amiloidosis cardiaca;  
Miocardopatía restrictiva;  
Falla cardiaca;  
Disfunción diastólica;  
Corazón

**Resumen** La miocardopatía restrictiva es una presentación infrecuente de la amiloidosis y la forma más rara de las miocardopatías. Hay depósito del amiloide en las paredes del corazón que limita su llenado y contribuye a largo plazo, a la insuficiencia cardiaca. Se presenta un caso, análisis de la fisiopatología, los métodos diagnósticos y su tratamiento.

© 2016 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### KEYWORDS

Cardiac amyloidosis;  
Restrictive cardiomyopathy;  
Heart failure;  
Diastolic dysfunction;  
Heart

### Restrictive cardiomyopathy caused by amyloidosis

**Abstract** Restrictive cardiomyopathy is an uncommon presentation of amyloidosis and the rarest form of cardiomyopathies. There is amyloid deposition on the heart walls that limit its filling and is a long-term contributing factor to heart failure. A case where pathophysiology analysis, diagnostic and treatments methods are analyzed is presented.

© 2016 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

La amiloidosis es una patología asociada a muchos trastornos de etiología hereditaria e inflamatoria, en la cual los depósitos extracelulares de las proteínas fibrilares son los

\* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: [onu1954@gmail.com](mailto:onu1954@gmail.com),  
[institutodecardiologia@hotmail.com](mailto:institutodecardiologia@hotmail.com) (O.D. Navarro-Ulloa).

causantes del daño tisular y del compromiso funcional y hemodinámico<sup>1-3</sup>.

La amiloidosis tiene una incidencia anual de 6 a 10 casos por millón de habitantes en el Reino Unido y Estados Unidos<sup>1</sup>. Se cree que la forma sistémica es la diagnosticada con más frecuencia. La amiloidosis debido al depósito de transtiretina (TTR), principalmente en el corazón, es muy común en autopsias de personas ancianas<sup>1</sup>. Aunque el síndrome clínico asociado conocido como amiloidosis sistémica senil, poco se diagnóstica en la vida, cada vez hay más pruebas que este trastorno es subdiagnosticado<sup>1,2</sup>.

## Presentación del caso

Paciente masculino de 90 años de edad, con antecedentes de: hipertensión arterial diagnosticada hace 10 años, insuficiencia cardíaca e hipotiroidismo desde hace 3 años, quien consultó por síntomas de 3 meses de evolución, consistentes en aumento progresivo del perímetro abdominal y edema en miembros inferiores, asociado a disnea de medianos a pequeños esfuerzos.

En el examen físico el paciente presenta: presión arterial de 120/70 mmHg, frecuencia cardíaca (FC) 80 lpm, frecuencia respiratoria 24 rpm, temperatura 36.5° c, SaO<sub>2</sub> 96%. Peso 80 kg, talla 178 cm, IMC 25.5 kg/m<sup>2</sup>. Consciente, orientado en persona, tiempo y espacio; regular estado músculo nutricional, exoftalmos, tinte icterico en la piel y las conjuntivas, tolera la posición decúbito supino, ingurgitación yugular moderada a 45°, soplo sistólico grado II/VI mitral, no irradiado; murmullo vesicular normal con estertores crepitantes escasos; abdomen globoso, distendido, hepatomegalia leve con reflejo hepatoyugular positivo y onda ascítica; miembros inferiores con edema grado III, fóvea positiva y dermatitis ocre.

Un ecocardiograma 5 meses antes, había informado: hipertrofia concéntrica severa ventricular izquierda con disfunción diastólica restrictiva e hipoquinesia global moderada con disfunción sistólica moderada y FE 36%, insuficiencia mitral moderada e insuficiencias aórtica y tricúspide de grado leve, hipertensión arterial pulmonar moderada, derrame pericárdico leve (150 ml). Un nuevo ecocardiograma confirmó los datos anteriores, agregando: dilatación biauricular severa, insuficiencia tricúspide severa y enfermedad miocárdica infiltrativa.

El electrocardiograma (EKG) resultó con bajo voltaje generalizado y la radiografía de tórax resultó con AP cardiomegalia grado I.

El Holter cardiaco registró: fibrilación auricular con FC 76 a 130 lpm, sin pausas significativas; 3 episodios de taquicardia ventricular monomorfa no sostenida. QTc normal.

La ecografía abdominal total y el Doppler documentaron: ascitis masiva, nefropatía crónica no obstructiva, quistes renales simples pequeños; además, signos de hipertensión portal.

La ecografía de la glándula tiroides reveló: bocio e ingurgitación de vasos venosos del cuello. Se solicitaron pruebas de TSH 11 µU/mL, T3 2.94 µU/mL, T4 19.3 µU/mL, fosfatasa alcalina 154 UI/L.

Análítica: creatinina sérica 1.5 mg/dL, BUN 34 mg/dL, bilirrubina total 2.63 mg/dL, bilirrubina directa 2.23 mg/dL, bilirrubina indirecta 0.4 mg/dL; proteínas séricas,

hemograma e índices globulares, electrolitos séricos, pruebas de coagulación, glucemia y transaminasas normales.

El estudio de líquido ascítico resultó ser trasudado.

La biopsia de grasa periumbilical describió: cortes de piel con ortoqueratosis, epidermis de características usuales y dermis papilar con material fibrilar positivo para amiloide con la coloración de rojo Congo. Dermis media y profunda de aspecto usual. Biopsia compatible con la amiloidosis.

Se optimizó el manejo de la falla cardíaca y al décimo día de estancia hospitalaria, el paciente se encontró estable, con disminución del edema en miembros inferiores y de la ascitis, sintiéndose mucho mejor; fue egresado con control por consulta externa para estudios de inmunohistoquímica y tipificación de la amiloidosis. No obstante, varias semanas después falleció.

## Discusión

Rudolph Virchow en el año 1854, adoptó el término "amiloide", introducido por Schneider en el año 1838 para describir una sustancia semejante a la celulosa cuando se expone al yodo<sup>4-6</sup>. Hoy sabemos que el almidón no está relacionado con esta patología<sup>7</sup>.

La amiloidosis es un trastorno infrecuente caracterizado por el mal plegamiento de las proteínas que tienden a depositarse como fibrillas en el espacio extracelular; dichos depósitos pueden presentarse en un órgano, o en forma sistémica, siendo más frecuentes en el riñón (~80%), el corazón, el tracto gastrointestinal, la lengua, la piel, el sistema nervioso y el músculo-esquelético<sup>7-9</sup>. Más de 24 proteínas anormales han sido documentadas en humanos. Esta patología se caracteriza por un fallo en el sistema ubiquitina-proteosoma y/o en el mecanismo de degradación por macrófago. La clasificación de la amiloidosis se basa en el precursor de fibrillas de amiloide implicado, siendo las más comunes la AL (cadena ligera de inmunoglobulina) y la transtiretina (TTR)<sup>8</sup> normal o mutante (proteína intermedia-ria en el transporte de las hormonas tiroideas y retinol).

La amiloidosis cardíaca, es una entidad poco conocida y la miocardiopatía restrictiva es la forma menos frecuente de las miocardiopatías y la única sin criterios diagnósticos específicos según la WHO/ISFC Task Force<sup>4</sup>. Es necesario aclarar su origen debido a las múltiples causas e implicaciones en su manejo y pronóstico, porque esta no solo es una miocardiopatía infiltrativa, sino un fenómeno sistémico inflamatorio infiltrante con efecto tóxico para los órganos, incluyendo al corazón<sup>4,7</sup>. La amiloidosis secundaria (AA) por el amiloide A sérico afecta el corazón en el 5%, la amiloidosis primaria (AL) lo hace en el 50% y la amiloidosis senil TTR en el 100%. Otros subtipos como los hereditarios TTR, Apo-A1 y fibrinógeno A comprometen al corazón en forma variable según la mutación de la proteína, y en estos pacientes el trasplante cardíaco podría ser una opción. Así, cada una tiene un curso, pronóstico y tratamiento diferentes.

La fisiopatología se caracteriza por la infiltración progresiva del amiloide extracelular en todo el corazón, en forma de nódulos con ramificaciones que van envolviendo y separando los miocitos, produciendo el engrosamiento de las paredes de ambos ventrículos<sup>4</sup> sin generar dilatación de los mismos, pero alterando de manera gradual y consistente los mecanismos de la función diastólica, iniciando

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5620355>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5620355>

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