

Amiloidosis como causa de insuficiencia cardiaca

Amyloidosis as a cause of heart failure

Caridad Chao Pereira, Manuel Delfín Pérez Caballero, Alexandra Villegas Tobon, Julio Martínez Figueroa

Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

RESUMEN

El término amiloidosis cardiaca hace referencia a la afección del corazón como consecuencia del depósito de amiloide en el tejido cardiaco, ya sea en el contexto de una afección sistémica o de una forma localizada. Se presenta un caso donde se analiza la fisiopatología y el diagnóstico de esta enfermedad. La miocardiopatía por amiloidosis es una enfermedad inflamatoria infiltrativa que con frecuencia no es sospechada. El ecocardiograma no siempre permite identificar el clásico patrón infiltrativo restrictivo.

Palabras clave: Amiloidosis; insuficiencia cardiaca; miocardiopatía.

ABSTRACT

The term cardiac amyloidosis refers to a heart affection which is a consequence of the accumulation of amyloid in the heart tissue that can appear in the context of a systemic affection or in a localized form. A case is presented and it is analyzed the physiopathology and the diagnosis of this disease. Miocardiopathy by amyloidosis is an infiltrative inflammatory disease that is not frequently suspected. Echocardiogram not always allows identifying the classic restrictive infiltrative pattern.

Keywords: amyloidosis; heart failure; miocardiopathy.

INTRODUCCIÓN

El término amiloidosis cardiaca hace referencia a la afección cardiaca como consecuencia del depósito amiloideo en el tejido cardiaco, ya sea en el contexto de una afección sistémica (como es más frecuente) o de una forma localizada.¹⁻³ Según los órganos afectados, las amiloidosis se pueden clasificar en formas sistémicas o formas localizadas.^{2,3} En las amiloidosis sistémicas, los depósitos se producen en múltiples órganos, en las paredes vasculares y en el tejido conectivo y dan lugar a una forma clínica de afección multiorgánica. En las formas localizadas, los depósitos se encuentran circunscritos a un solo órgano o tejido y, por lo tanto, su expresión clínica está limitada al sistema del que este forme parte.⁴

La afección miocárdica con amiloide es una causa común de miocardiopatía restrictiva secundaria. La incapacidad de los ventrículos para llenarse limita el gasto cardiaco y aumenta las presiones de llenado; así, la intolerancia al ejercicio y la disnea son síntomas prominentes. Como consecuencia de la elevación persistente de la presión venosa sistémica, estos pacientes por lo general tienen edema en regiones declive, ascitis y hepatomegalia dolorosa. A diferencia de la pericarditis constrictiva en la cual hay similitud con esta enfermedad en varios aspectos, el choque de punta suele ser palpable y es común la insuficiencia mitral. Tiene una incidencia anual de 6 a 10 casos por millón de habitantes.^{4,5} La presentación cardiaca aislada es poco frecuente.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 65 años, con antecedentes de salud, que comienza a presentar falta de aire a los esfuerzos físicos moderados y evolutivamente al reposo y edemas que dejan godet en ambos miembros inferiores, se le realiza un electrocardiograma en el cual se observa onda q patológica en D2 y D3 (Fig. 1).

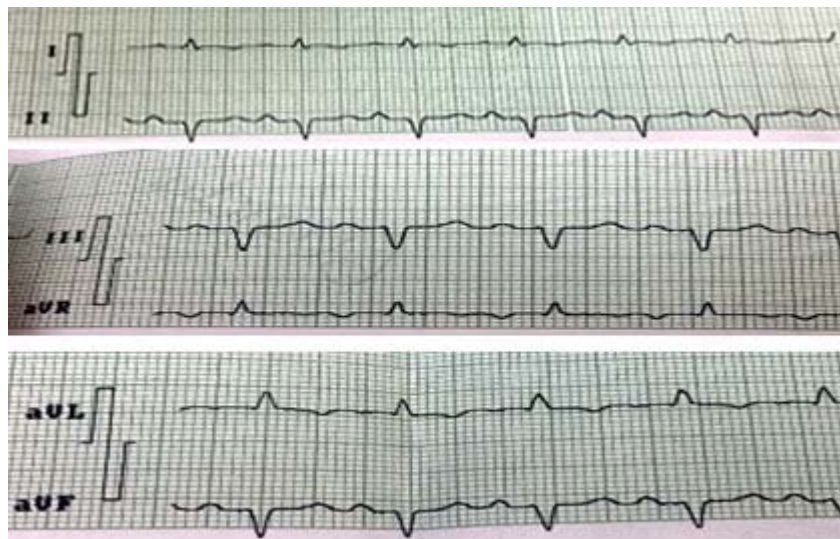


Fig. 1. Electrocardiograma del paciente.

Se planteó el diagnóstico de cardiopatía isquémica y se indicó tratamiento con nitrosorbide, espironolactona e hidroclorotiazida. El paciente mantiene la disnea y se ingresa con la sospecha de miocardiopatía restrictiva. Se realizan exámenes de laboratorio con resultados de hemoquímica sanguínea dentro de límites normales, en la radiografía de tórax se observan signos de cisuritis y cardiomegalia global, la tomografía de tórax mostró derrame pericárdico y pleural derecho ligero, el ecocardiograma evidenció disfunción sistólica biventricular moderada, fracción de eyección del ventrículo izquierdo en 37 %, insuficiencia diastólica grado 3, aumento de presiones de llenado del VI, ligero aumento de la presión pulmonar, pared posterior y tabique interventricular en 14 mm, y se informa como diagnóstico probable enfermedad infiltrativa miocárdica, a descartar componente isquémico. Se le realiza coronariografía, la cual se reporta sin ateromatosis coronaria significativa (Fig. 2) y se toma biopsia endomiocárdica.

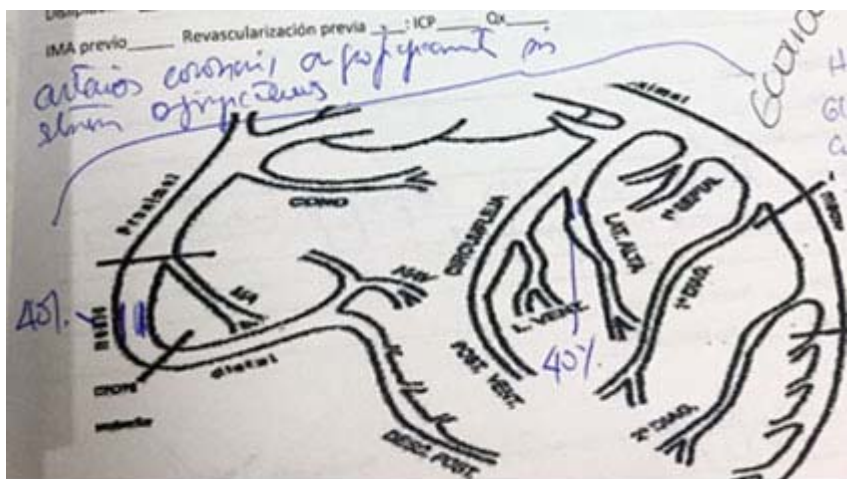


Fig. 2. Coronariografía del paciente.

Se estudiaron causas sistémicas que pudieran infiltrar el miocardio como lo es una discrasia de células plasmáticas y se solicitan electroforesis de proteínas con inmunofijación que, en este caso, fue positiva para IgG lambda. En Addis de 2 h reportaron proteinuria dosificable ++, en 24 h se reportó proteinuria en rango nefrótico. Se realizó *proteinuria de bence jones*, positiva para cadena lambda; survey óseo sin alteraciones y biopsia de medula ósea que no mostró infiltración de células plasmáticas. Los resultados del estudio histopatológico de la biopsia endomiocárdica fueron positivos a la tinción de cristal violeta, marcador de amiloidosis (Fig. 3).

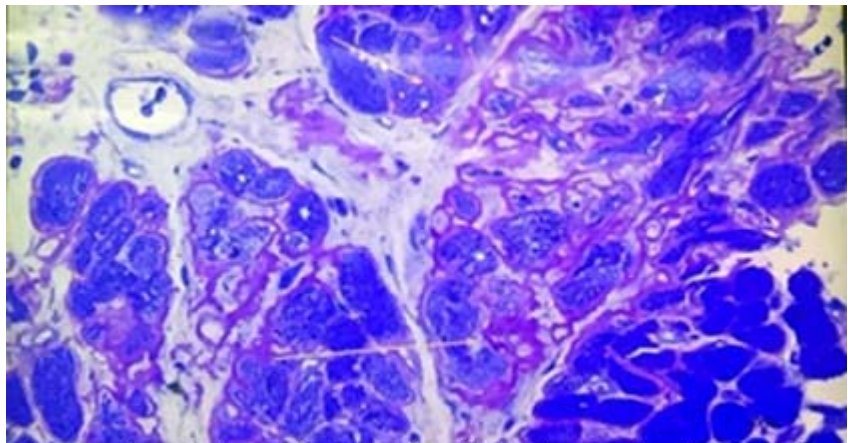


Fig. 3. Biopsia de endomiocardio del paciente, tinción de cristal violeta, marcador de amiloidosis.

DISCUSIÓN

La amiloidosis es una enfermedad infrecuente caracterizada 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, la localización cardíaca es poco frecuente.^{6,7} La fisiopatología se caracteriza por la infiltración progresiva del amiloide extracelular y microvasculatura en todo el corazón, lo que produce el engrosamiento de las paredes de ambos ventrículos sin generar dilatación de estos, pero con alteración de manera gradual de los mecanismos de la función diastólica y sistólica en las fases avanzadas.^{8,9}

El diagnóstico es difícil y plantea un reto a los internistas. Los síntomas pueden ser variables y simular otros trastornos mucho más frecuentes como insuficiencia cardíaca de causa isquémica o hipertensiva. El EKG puede mostrar un patrón de seudoinfarto que se puede interpretar como un infarto isquémico silente; este hallazgo lleva a una angiografía coronaria que siempre es negativa (salvo que coincida con arteriopatía coronaria). La ecocardiografía puede mostrar un aspecto brillante granular típico y un engrosamiento de las paredes cardíacas infiltradas por amiloide, a menudo se interpreta como indicativa de hipertrofia ventricular izquierda, secundaria a hipertensión silente o miocardiopatía hipertrófica.^{2,3} En la electroforesis de proteínas puede existir aumento de cadenas ligeras lambda.

La confirmación del diagnóstico de amiloidosis cardíaca requiere la demostración de depósito amiloide en una biopsia que no tiene que ser necesariamente cardíaca. Otros tejidos, más accesibles que el cardíaco y habitualmente utilizados son la mucosa rectal (sensibilidad de 75-85 %) o el aspirado de grasa abdominal, que es incluso más sensible (84-88 %) y no tiene riesgo de sangrado o perforación. Se ha utilizado en ocasiones la biopsia de glándula salival con excelentes resultados, incluso en pacientes con aspirado de grasa abdominal negativo. Si la biopsia de otros tejidos es negativa y la sospecha persiste, la biopsia cardíaca es necesaria (con tinción con rojo congo o cristal violeta cuando el primero no esté disponible).⁵

Puede concluirse que la miocardiopatía por amiloidosis es una enfermedad inflamatoria infiltrativa que con frecuencia no es sospechada. El ecocardiograma no siempre permite identificar el clásico patrón infiltrativo restrictivo y la biopsia es indispensable para confirmar su diagnóstico.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Banyersad SM, Moon JC, Whelan C, Hawkins PN, Wechalekar AD. Updates in cardiac amyloidosis: a review. *J Am Heart Assoc.* 2012;1(2):364.
2. Idiazabal U, García-Pavía P, Azcárate PM, Idoate SF, Mercado MR. Amiloidosis cardíaca por transtiretina: la gammagrafía mostró el camino. *Rev Colomb Cardiol.* 2016 [citado 15 mar 2018];23(1):71e1-e5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rccar.2015.06.008>

3. González-López E, Gallego-Delgado M, Guzzo-Merello G, de Haro-Del Moral FJ, Cobo-Marcos M, Robles C, et al. Amiloidosis senil: más frecuente de lo que imaginamos. Soc Esp Cardiol. 2015 [citado 15 mar 2018];28:338. Disponible en: <https://secardiologia.es/multimedia/blog/6605-amiloidosis-senil-mas-frecuente-de-lo-que-imaginabamos>
4. Navarro Ulloa OD, Conde Cardona G, Gamero Tafur JA, Ibarra Jiménez G. Miocardiopatía restrictiva por amiloidosis. Rev Colomb Cardiol. 2016 [citado 15 mar 2018];23:525e1-e5. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0120563316000619>
5. Rendón ID, Acevedo AM, Buitrago AF, Lombo B, Jaramillo M, Barrera CE. Cardiomiopatía restrictiva como presentación de amiloidosis. Acta Méd Colomb. 2010;35(3):126-31.
6. Rapezzi C, Merlini G, Quarta CC, Riva L, Longhi S, Leone O, et al. Systemic cardiac amyloidoses: disease profiles and clinical courses of the 3 main types. Circulation. Medline. 2009;120:1203-12.
7. García-Pavía P, Tomé-Esteban MT, Rapezzi C. Amiloidosis. También una enfermedad del corazón. Rev Esp Cardiol. 2011;64(9):797-808.
8. Núñez LE, Chacón S. Amiloidosis cardíaca: presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Colomb Cardiol. 2012;19:37-41.
9. Liu Z, Lv Y, Zhao N, Guan G, Wang J. Protein kinaseR-like ER kinase and its role in endoplasmic reticulum stress-decided cell fate. Cell Death Dis. 2015 [cited 15 mar 2018];6:1822. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/cddis.2015.183>

Recibido: 8 de abril de 2018.

Aprobado: 28 de junio de 2018.

Caridad Chao Pereira. Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

Correo electrónico: caridad.chao@infomed.sld.cu