

Amiloidosis cardíaca con obstrucción dinámica subaórtica

Cardiac Amyloidosis with Dynamic Subaortic Obstruction

ANÍBAL ARIAS^{†, 1}, CÉSAR BELZIT^{MTSAC, 1}, PABLO OBERT^{MTSAC, 1}, MARIANO FALCONI^{MTSAC, 1}, DIEGO PÉREZ DE ARENAZA^{MTSAC, 1},
RODOLFO PIZARRO^{MTSAC, 1}, HERNÁN GARCÍA RIVELLO², DOROTEA FANTL³, ARTURO CAGIDE^{MTSAC, 1}

Recibido: 13/10/2010

Aceptado: 20/12/2010

Dirección para separatas:

Dr. Anibal Arias

Perón 4190. Hospital Italiano de
Buenos Aires CABA

RESUMEN

La amiloidosis es una enfermedad infiltrativa sistémica que compromete el corazón y representa una causa importante de miocardiopatía restrictiva.

En esta presentación se describe el caso de una paciente con insuficiencia cardíaca (IC) secundaria a miocardiopatía infiltrativa por depósito amiloide y obstrucción dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

El diagnóstico hematológico fue de mieloma múltiple por cadenas livianas y se demostró amiloidosis en dos tejidos extracardíacos. El ecocardiograma reveló aumento de los espesores parietales con obstrucción dinámica subaórtica significativa y la resonancia cardíaca mostró un patrón compatible con infiltración amiloide. La biopsia endomiocárdica confirmó la amiloidosis cardíaca. La publicación de este caso constituye la primera comunicación en nuestro país de esta forma de presentación atípica de amiloidosis cardíaca.

REV ARGENT CARDIOL 2011;79:453-456.

Palabras clave >

Amiloidosis - Cardiomiopatía hipertrófica - Insuficiencia cardíaca - Diagnóstico - Biopsia endomiocárdica

Abreviaturas >

ECG Electrocardiograma

HVI Hipertrofia del ventrículo izquierdo

IC Insuficiencia cardíaca

RMC Resonancia magnética cardíaca

VI Ventrículo izquierdo

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis es una enfermedad infiltrativa sistémica que compromete el corazón y representa una causa importante de miocardiopatía restrictiva. En la amiloidosis por cadenas livianas, el compromiso cardíaco ocurre en hasta un 50% de los casos y su afectación aislada es rara. La presentación clínica más frecuente es la falla cardíaca derecha, aunque se puede presentar con falla izquierda por disfunción diastólica o sistólica con síndrome de bajo volumen minuto. (1) El diagnóstico de amiloidosis cardíaca se basa en la integración de datos de la historia clínica y de hallazgos electrocardiográficos, ecocardiográficos y de la resonancia magnética cardíaca (RMC). El diagnóstico diferencial se plantea en general con miocardiopatía hipertrófica no obstructiva, con otras formas de miocardiopatías infiltrativas y con pericarditis constrictiva. (2) En ocasiones es necesario realizar una biopsia endomiocárdica para arribar al diagnóstico definitivo y así poder planear un tratamiento específico. (3)

CASO CLÍNICO

La publicación de este caso constituye la primera comunicación en el país de esta forma atípica de amiloidosis cardíaca.

Paciente de 54 años, sexo femenino, sin factores de riesgo o antecedentes personales de enfermedad cardiovascular y con diagnóstico hematológico de mieloma múltiple por cadenas livianas. Ingresa al hospital con diagnóstico de insuficiencia cardíaca (IC) descompensada, por lo que recibe tratamiento con diuréticos intravenosos.

El electrocardiograma mostraba ritmo sinusal sin signos de hipertrofia del ventrículo izquierdo (HVI), sin cambios isquémicos agudos y ausencia de microvoltaje (Figura 1). Debido a la enfermedad hematológica y a la presencia de IC se efectuaron una biopsia de riñón y otra de duodeno, con resultado positivo en ambas para el diagnóstico de amiloidosis por cadenas livianas. El ecocardiograma Doppler informó diámetros y función sistólica del ventrículo izquierdo (VI) conservados, con

Hospital Italiano de Buenos Aires

MTSAC Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

[†] Para optar a Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

¹ Servicio de Cardiología

² Servicio de Anatomía Patológica

³ Jefa de la Sección de Hematología

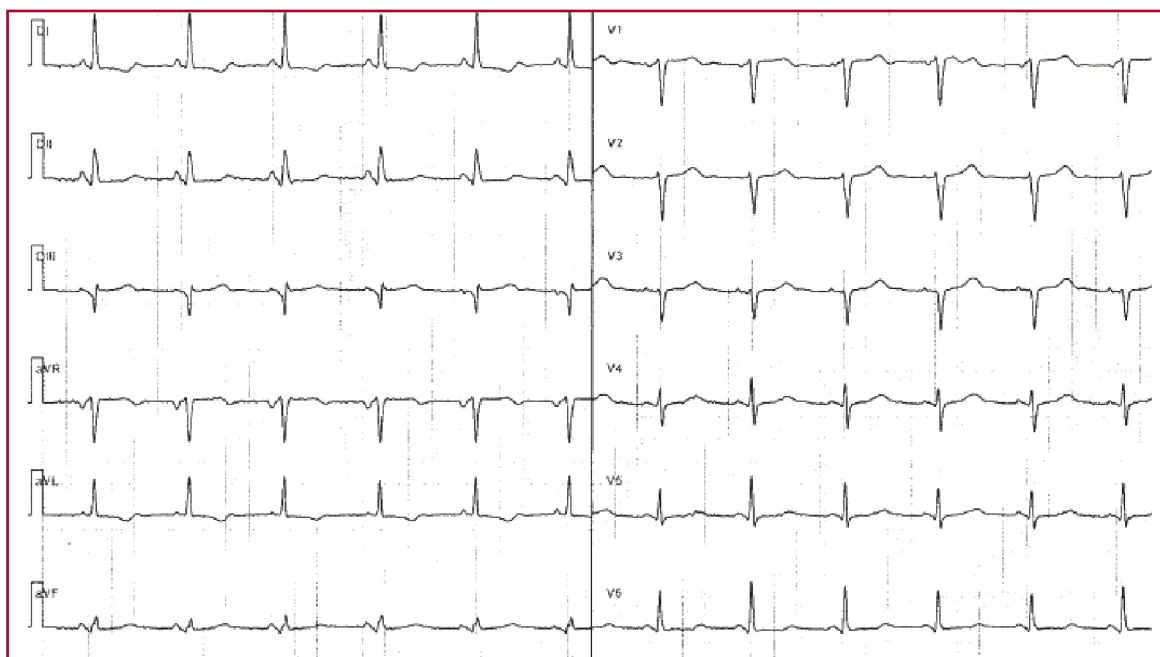


Fig. 1. Electrocardiograma de ingreso con mala progresión de R en derivaciones precordiales y ausencia de microvoltaje.

hipertrofia concéntrica, patrón de llenado ventricular izquierdo seudonormal, dilatación biauricular e insuficiencia mitral leve y, además, movimiento anterior sistólico de la valva anterior y obstrucción dinámica del tracto de salida del VI con un gradiente subaórtico de 60 mm Hg (luego de la maniobra de Valsalva) (Figura 2). La RMC evidenció hallazgos compatibles con infiltración amiloide con captación tardía y difusa de gadolinio subendocárdico y una reducción acentuada de la señal del *pool* sanguíneo al suprimir la señal del miocardio normal (Figura 3).

La biopsia endomiocárdica del ventrículo derecho con tioflavina reveló el diagnóstico de amiloidosis cardíaca (Figura 4).

La paciente fue externada y en el seguimiento ambulatorio se registraron cambios en el valor del gradiente subaórtico conforme se modificaban las condiciones de carga. Desde el punto de vista hematológico fue tratada con dexametasona, bortezomid y ciclofosfamida, con excelente respuesta.

DISCUSIÓN

La miocardiopatía infiltrativa por depósito amiloide es una enfermedad de mal pronóstico con una supervivencia menor al año en pacientes sin tratamiento. (1)

El diagnóstico de amiloidosis cardíaca se basa en la integración de datos de la historia clínica y de hallazgos electrocardiográficos, ecocardiográficos y de la RMC. (2) La presentación clínica más frecuente es la falla cardíaca derecha, aunque se puede presentar con falla izquierda por disfunción diastólica o sistólica con síndrome de bajo volumen minuto. (1) El ecocar-

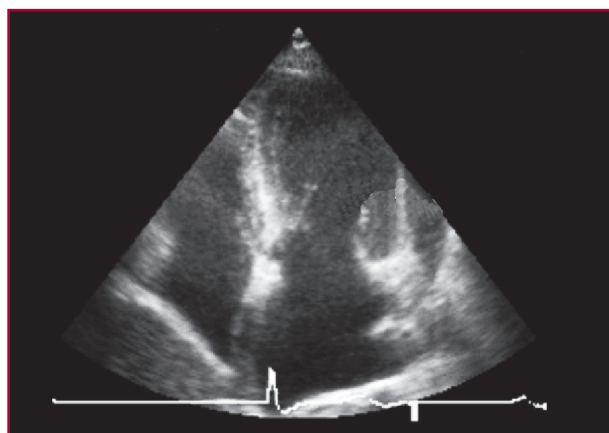


Fig. 2. Ecocardiograma de ingreso. Además de los hallazgos descriptos, es de notar la ausencia de moteado del *septum* interventricular característico de esta enfermedad. Se observa también derrame pericárdico leve.

diograma bidimensional puede demostrar espesor parietal aumentado del VI y del ventrículo derecho, dilatación de ambas aurículas, infiltración de las válvulas auriculoventriculares, infiltración del *septum* interauricular y derrame pericárdico. (4) Con respecto a la hiperrefringencia del miocardio, el patrón moteado del *septum* interventricular puede observarse en otras causas de HVI. Si bien algunos estudios comunicaron una especificidad relativamente elevada (71-81%), hay que destacar que se trataba de una población muy seleccionada al ser pacientes con alta sospecha

Fig. 3. Resonancia magnética cardíaca. **A.** Imágenes de cinerresonancia al final de la diástole a nivel basal (A1), medio (A2) y apical (A3). **B.** Imágenes de cinerresonancia al final de la sístole a nivel basal (B1), medio (B2) y apical (B3). Se aprecia que la función sistólica del ventrículo izquierdo está conservada. **C.** Imágenes de realce tardío con gadolinio. Se observa realce subendocárdico difuso que se hace transmural a nivel del septum inferior basal con anulación acentuada de la señal del *pool* sanguíneo.

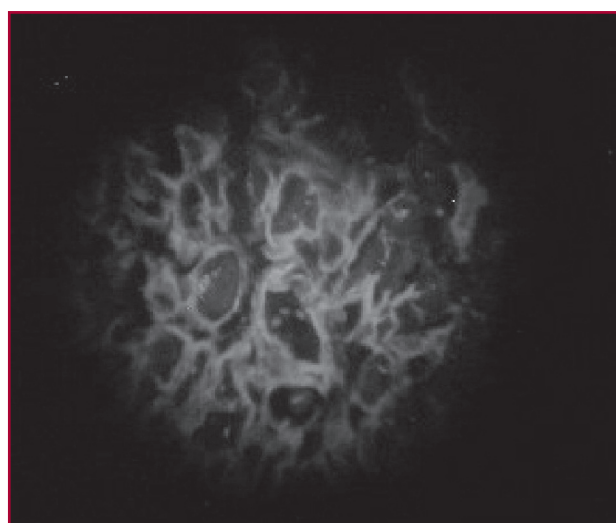
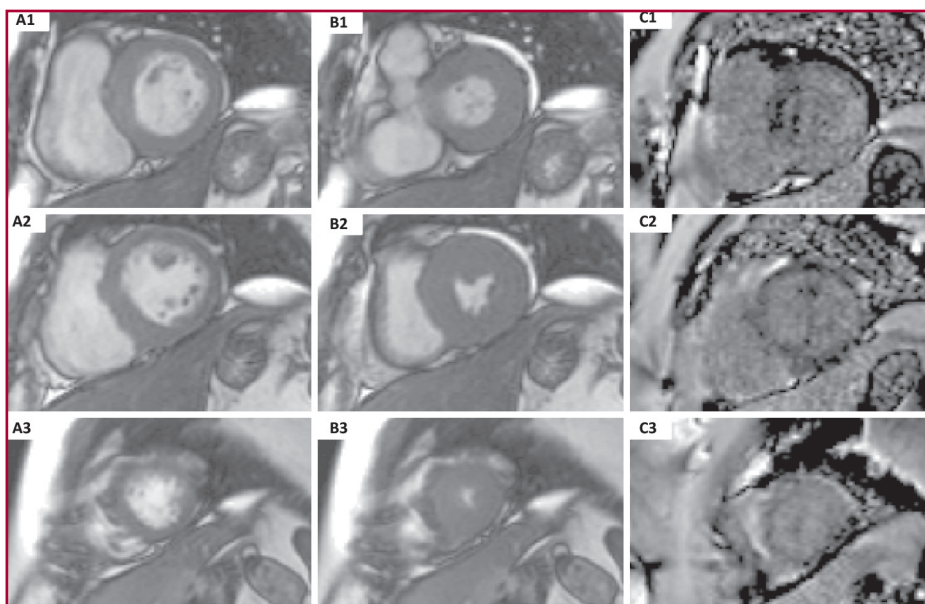


Fig. 4. Coloración con tioflavina (400). Se observan depósitos de sustancia amiloide perimiocíticos.

de amiloidosis. (5, 6) Además, la sensibilidad de este patrón es muy baja (26-36%). (6-8)

Con el Doppler transmitral se puede determinar el grado de disfunción diastólica; en los casos más avanzados es habitual la patente de llenado restrictivo. (9) El Doppler tisular pulsado a nivel de la pared lateral y septal puede ser útil al demostrar la presencia de velocidades bajas y de ese modo permite diferenciar a esta entidad de la pericarditis constrictiva. (10) Las nuevas técnicas de *strain* y de *strain rate* son más sensibles aún y pueden evidenciar una alteración de la contracción miocárdica longitudinal antes de que se manifieste una caída en la fracción de acortamiento. (11)

La captación tardía de gadolinio por RMC precede a los cambios morfológicos del aumento del espesor parietal en una proporción significativa de los pacien-

tes y de este modo podría convertirse en un método muy sensible de infiltración cardíaca. (12) El patrón de captación transmural o subendocárdico difuso se ha asociado con un depósito mayor de amiloide en el intersticio. (12)

En esta paciente en particular se planteó el diagnóstico diferencial con miocardiopatía hipertrófica obstructiva o bien la coexistencia de las dos enfermedades. La biopsia endomiocárdica determinó el diagnóstico de amiloidosis cardíaca, si bien no se realizó del *septum* interventricular (sitio de mayor rédito para el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica).

En varias comunicaciones de casos y en algunas series de casos se describió una forma atípica de la amiloidosis cardíaca caracterizada por obstrucción dinámica subaórtica. (13-15) Se cree que en estos casos el depósito de amiloide es regional, a diferencia de la afectación difusa descrita clásicamente. De este modo, la función contráctil se mantiene dentro o por encima de la normalidad y se crean las condiciones para la generación de un gradiente subaórtico. Hay que destacar que estos pacientes característicamente no presentan microvoltaje en el ECG.

Esta forma de presentación nos alerta sobre la posibilidad del mimetismo que existe entre estas miocardiopatías y la necesidad de realizar una biopsia endomiocárdica en casos seleccionados, tal como lo establecen las guías AHA/ACC. (3)

SUMMARY

Cardiac Amyloidosis with Dynamic Subaortic Obstruction

Primary amyloidosis is a systemic infiltrative disease that compromises the heart and represents an important cause of restrictive cardiomyopathy.

We describe the case of a patient with heart failure secondary to an infiltrative cardiomyopathy with amyloid deposition and dynamic left ventricular outflow tract obstruction.

The hematological diagnosis was light chain multiple myeloma with presence of amyloidosis in two extracardiac tissues. The echocardiogram revealed substantial wall thickening with significant dynamic subaortic obstruction; the magnetic resonance imaging showed a pattern suggestive of amyloid infiltration. An endomyocardial biopsy confirmed the diagnosis of cardiac amyloidosis. This is the first case of this atypical presentation of cardiac amyloidosis reported in our country.

Key words > Amyloidosis - Cardiomyopathy, Hypertrophic - Heart Failure- Diagnosis - Endomyocardial Biopsy

BIBLIOGRAFÍA

1. Hassan W, Al-Sergani H, Mourad W, Tabbaa R. Amyloid heart disease. New frontiers and insights in pathophysiology, diagnosis, and management. *Tex Heart Inst J* 2005;32:178-84.
2. Falk RH. Diagnosis and management of the cardiac amyloidoses. *Circulation* 2005;112:2047-60.
3. Hunt SA, Abraham WT, Chin MH, Feldman AM, Francis GS, Ganiats TG, et al; American College of Cardiology; American Heart Association Task Force on Practice Guidelines; American College of Chest Physicians; International Society for Heart and Lung Transplantation; Heart Rhythm Society. ACC/AHA 2005 Guideline Update for the Diagnosis and Management of Chronic Heart Failure in the Adult. A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Update the 2001 Guidelines for the Evaluation and Management of Heart Failure) Developed in Collaboration With the American College of Chest Physicians and the International Society for Heart and Lung Transplantation Endorsed by the Heart Rhythm Society. *Circulation* 2005;112:e154-235.
4. Siqueira-Filho AG, Cunha CL, Tajik AJ, Seward JB, Schattenberg TT, Giuliani ER. M-mode and two-dimensional echocardiographic features in cardiac amyloidosis. *Circulation* 1981;63:188-96.
5. Falk RH, Plehn JF, Deering T, et al. Sensitivity and specificity of the echocardiographic features of cardiac amyloidosis. *Am J Cardiol* 1987;59:418-22.
6. Rahman JE, Helou EF, Gelzer-Bell R, Thompson RE, Kuo C, Rodriguez ER, et al. Noninvasive diagnosis of biopsy-proven cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:410-5.
7. Cacoub P, Axler O, De Zuttere D, Hausfater P, Amoura Z, Walter S, et al. Amyloidosis and cardiac involvement. *Ann Med Intern* 2000;151:611-7.
8. Hongo M, Kono J, Yamada H, Misawa T, Tanaka M, Nakatsuka T, et al. Doppler echocardiographic assessments of left ventricular diastolic filling in patients with amyloid heart disease. *J Cardiol* 1991;21:391-401.
9. Klein AL, Hatle LK, Taliercio CP, Taylor CL, Kyle RA, Bailey KR, et al. Serial Doppler echocardiographic follow-up of left ventricular diastolic function in cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:1135-41.
10. Ha JW, Ommen SR, Tajik AJ, Barnes ME, Ammass NM, Gertz MA, et al. Differentiation of constrictive pericarditis from restrictive cardiomyopathy using mitral annular velocity by tissue Doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 2004;94:316-9.
11. Koyama J, Ray-Sequin PA, Falk RH. Longitudinal myocardial function assessed by tissue velocity, strain, and strain rate tissue Doppler echocardiography in patients with AL (primary) cardiac amyloidosis. *Circulation* 2003;107:2446-52.
12. Syed IS, Glockner JF, Feng D, Araoz PA, Martinez MW, Edwards WD, et al. Role of cardiac magnetic resonance imaging in the detection of cardiac amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2010;3:155-64.
13. Mookadam F, Haley JH, Olson LJ, Cikes M, Mookadam M. Dynamic left ventricular outflow tract obstruction in senile cardiac amyloidosis. *Eur J Echocardiogr* 2006;7:465-8.
14. Velazquez-Cecea JL, Lubell DL, Nagajothi N, Al-Masri H, Siddiqui M, Khosla S. Syncope from dynamic left ventricular outflow tract obstruction simulating hypertrophic cardiomyopathy in a patient with primary AL-type amyloid heart disease. *Tex Heart Inst J* 2009;36:50-4.
15. Dinwoodey DL, Skinner M, Maron MS, Davidoff R, Ruberg FL. Light-chain amyloidosis with echocardiographic features of hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2008;101:674-6.