



204/127 - INSUFICIENCIA CARDIACA: AMILOIDOSIS ATTR

J. Andino López^a, L. Obando Silva^a, V. Acosta Ramón^a, J. Villar Ramos^a, M.P. Carlos González^b, A.B. García Garrido^c, M. Montes Pérez^a, R. Segura Granda^a y A.M. González Pedraja^d

^aMédico de Familia; ^dFEA Urgencias. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ^bMédico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. CS Cazoña. Santander. ^cMédico de Familia. CS Camargo Interior. Santander.

Resumen

Descripción del caso: Varón 77 años consulta a urgencias por disnea progresiva de mínimos esfuerzos, ortopnea, oliguria y edema de miembros inferiores. APP: Exfumador de 140 paq/año, FA persistente, cardiopatía isquémica (2008), claudicación intermitente, HPB.

Exploración y pruebas complementarias: TA 116/61 mmHg, Temperatura 35,6 °C, FC 61 lpm, FR 14 rpm, SatO₂ 90%. Cardiopulmonar: Ruidos cardiacos arrítmicos, 3^{er} ruido. Crepitantes bibasales mínimos. Extremidades inferiores: edemas discretos. ECG: FA 68 lpm. Rx de tórax: cardiomegalia, no derrame pleural. Hilios engrosados. Eco TT: hipertrofia VI grave. Sugiere posible enfermedad de depósito del anciano (amiloidosis, enf. Fabry). Dilatación biauricular grave. HAP ligera. Disfunción sistólica de VI grave. Hipertrofia septal difusa grave. Aquinesia postero-basal. IT moderada-grave, IM ligera. FE global 30%. Ecografía abdominal: hepatopatía crónica con parénquima heterogéneo y lóbulo caudado voluminoso. Próstata voluminosa. Espirometría: FVC 131%, FEV1 55%, FVC/FEV1 31,6. Coronariografía: FEVI 40-45%, coronarias normales, PCP 30 mmHg, PAD 8 mmHg, PCP 16 mmHg, toman biopsia de VD. Biopsia intestino grueso y recto: rojo Congo negativo, no amiloidosis. Biopsia cardiaca: amiloidosis cardiaca ATTR positivo. Se pauta tratamiento con candesartán, espirolactona, bisoprolol, atorvastatina, tamsulosina, nitroglicerina, sintrom, furosemida con buena respuesta y seguimiento por consulta externa.

Juicio clínico: 1. Amiloidosis cardiaca. 2. Insuficiencia cardiaca congestiva. 3. EPOC grave.

Diagnóstico diferencial: Edema agudo de pulmón. Embolia pulmonar. Exacerbación del EPOC. Hemocromatosis: depósito de hierro a nivel cardiaco asociado a disfunción hepática, diabetes y aumento de pigmentación de la piel. Enfermedad de Fabry cuadro hereditario recesivo ligado al cromosoma X por déficit enzimática con acumulación intracelular de glucoesfingolípidos produciendo afectación multiorgánica (predominio de piel, riñones, miocardio).

Comentario final: La amiloidosis es un depósito extracelular de fibrillas compuestas por subunidades de proteínas de bajo peso molecular característicamente se tiñen con rojo Congo. El pronóstico de la miocardiopatía amiloide varía según el tipo de amiloide. Los más frecuentes son AL (primaria), ATTR (familiar o senil), AA (secundaria), las tasas altas de mortalidad se asocian a AL y en segundo lugar a ATTR. La manifestación clínica habitual es la insuficiencia cardiaca, pudiendo

afectar el sistema de conducción. La proteína ATTR se produce casi exclusivamente en el hígado. El tratamiento se basa en la terapia de la insuficiencia cardiaca y de la enfermedad subyacente. Los diuréticos de asa son fundamentales en el tratamiento, los betabloqueantes y los IECAS a menudo no son tolerados, los calcio-antagonistas están contraindicados. La anticoagulación está indicada en casos asociados a FA y se considera un riesgo muy alto en el CHAD2VA2SC. La eficacia del DAI es incierta, la muerte súbita cardiaca es secundaria a disociación electromecánica. El trasplante de hígado puede ser opción en pacientes con ATTR, aunque si existe afectación cardiaca es recomendable el trasplante cardio-hepático.

BIBLIOGRAFÍA

1. McKenna GB, Yeon S. Clinical manifestations and diagnosis of amyloid cardiomyopathy. Uptodate, 2016.
2. McKenna W, Kyle R, Yeon S. Treatment of amyloid cardiomyopathy. Uptodate, 2015.