

#021 | Estrategia terapéutica en Amiloidosis Cardíaca por Transtiretina (TTR): Enfoque multidisciplinario y tratamiento específico

Encis Cisneros ¹; Santiago Garrido ¹; Soledad Murguía ¹; Federico Ferrando ¹

¹ - Unidad Académica de Cardiología, Hospital de Clínicas Dr. Manuel Quintela.

Introducción:

La amiloidosis cardíaca es un trastorno causado por el depósito de amiloide en el espacio extracelular miocárdico. El origen de la proteína mal plegada suele ser las cadenas ligeras de inmunoglobulina monoclonal (AL) o la transtiretina (TTR). Las técnicas de imagen y las pruebas de proteínas monoclonales permiten un diagnóstico no invasivo preciso de amiloidosis cardíaca transtiretina, sin la necesidad de biopsia endomiocárdica.

Historia clínica:

Mujer, 72 años, relata disnea de esfuerzo CF II-III de 2 años de evolución, astenia y fatigabilidad. ETT: espesor parietal del VI severamente aumentado, aumento de la refringencia miocárdica sugestivo de infiltración, FEVI: 40%, disfunción diastólica severa, biauriculomegalia. Se inicia tratamiento médico para IC, mal tolerado por hipotensión sintomática.

Pruebas complementarias:

Cadenas livianas libres kappa 23.14 mg/l, lambda 14.73 mg/l, relación kappa/lambda: 1.57, proteinograma electroforético sin pico monoclonal.

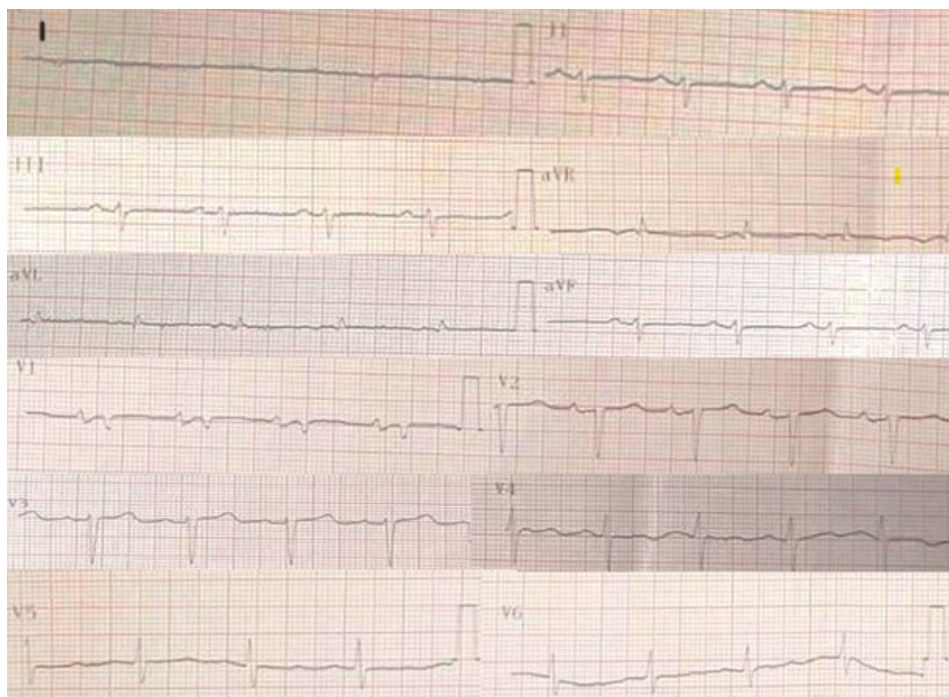


Figura 1. ECG. RS 75 cpm, SAI, PR 220 ms, hemibloqueo anterior izquierdo, microvoltajes en el plano frontal, QRS 80 ms, patrón de pseudoinfarto, onda T aplanada en cara lateral, QTc: 479 ms

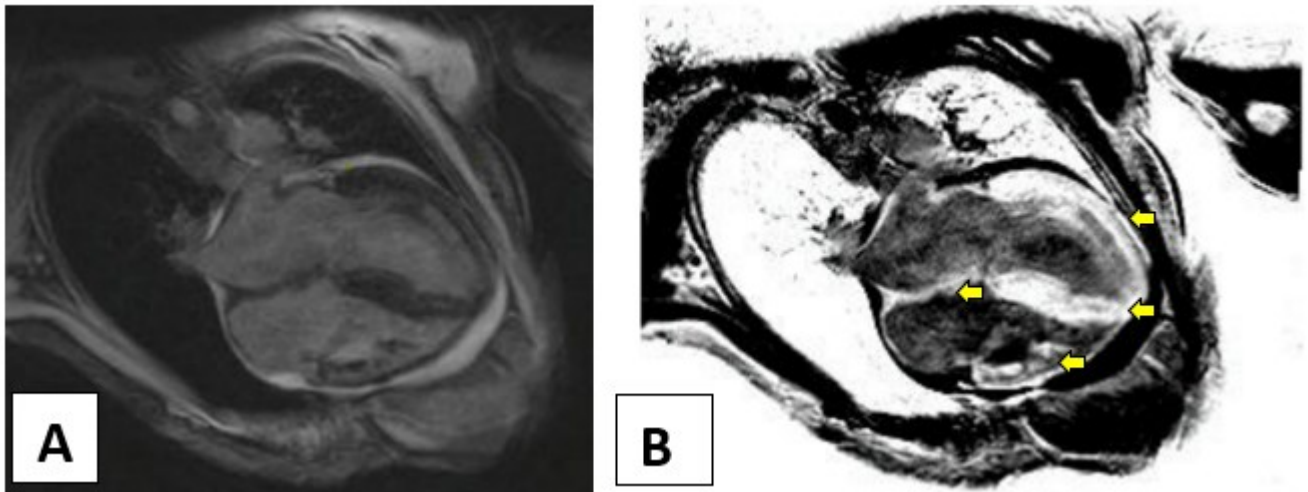


Figura 2. RNM cardíaca. A. Secuencia de T1 en 4 cámaras: dilatación biauricular, espesor parietal biventricular aumentado. B. Secuencia con realce tardío con gadolinio en 4 cámaras: extenso realce tardío transmural en ambos ventrículos (flechas amarillas) y tabique interauricular (flechas amarillas).

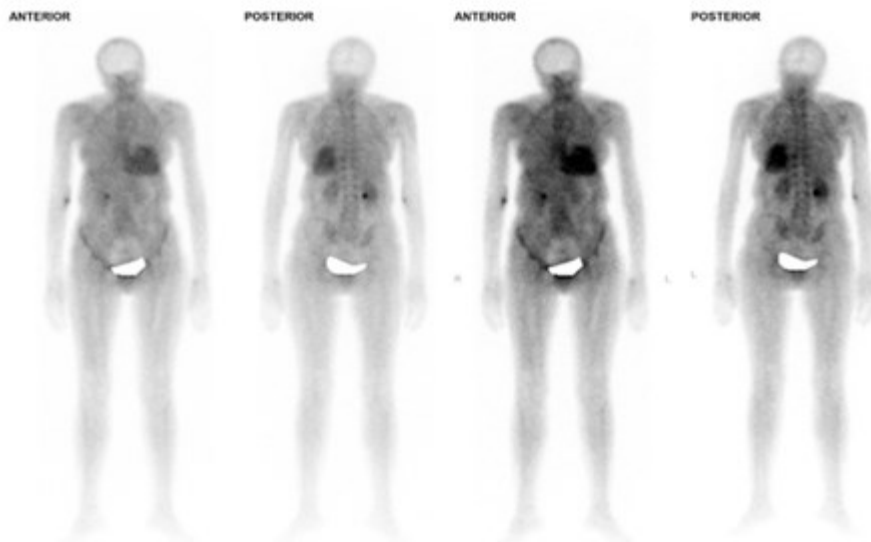


Figura 3. Centellograma miocárdico con ^{99m}Tc Pirofosfato: hipercaptación intensa del radiotrazador a nivel del VI, con menor intensidad en el VD. Índice H/CL a la hora: 1.6 (normal: < 1.5). Escala de Perugini: 3.

Diagnóstico:

En este contexto clínico-estructural, el resultado centellográfico Perugini 3 en presencia de cadenas livianas negativas confirma el diagnóstico de amiloidosis cardíaca por transtiretina.

Discusión:

La sospecha de amiloidosis cardíaca surge de síntomas IC en asociación con manifestaciones extracardíacas e imagenológicas sugestivas de una miocardiopatía infiltrativa. En pacientes frágiles y con múltiples comorbilidades, un adecuado algoritmo diagnóstico evita procedimientos invasivos y un subdiagnóstico; permitiendo el tratamiento específico con estabilizadores de la transtiretina como el tafamidis. Esta terapia previene el plegamiento incorrecto de la transtiretina, reduciendo la deposición de amiloide nuevo, abatiendo la mortalidad y hospitalizaciones cardiovasculares, al tiempo que mejora la calidad de vida y la capacidad funcional. En nuestro caso se realizó un abordaje imagenológico multimodal y multidisciplinario, llegando a un diagnóstico preciso. Actualmente cursa el tercer mes de

tratamiento con tafamidis y terapia médica de la IC a máximas dosis toleradas, sin descompensaciones agudas ni hospitalizaciones, con mejor tolerancia a su actividad diaria y manteniendo una clase funcional II. La multimodalidad en imagenología y un diagnóstico temprano son fundamentales para el manejo adecuado de enfermedades complejas como la amiloidosis. El diagnóstico preciso permite la instauración de tratamientos específicos, como el tafamidis; que mejoran significativamente el pronóstico y la evolución clínica de los pacientes, destacando la importancia de un abordaje integral para optimizar los resultados terapéuticos.