

#059 | AMILOIDOSIS CARDÍACA POR TRANSTIRETINA, DESDE EL DIAGNÓSTICO AL TRATAMIENTO. REPORTE DE UN CASO CLÍNICO.

Nicolás Consolandich ¹ ; Agustín Pereira ² ; Manuela Laporte ² ; Andrea Simeone ³

1 - Residente de segundo año, Servicio de Cardiología, Hospital Maciel. 2 - Médico, Servicio de Cardiología, Hospital Maciel. 3 - Jefa del Servicio de Cardiología, Hospital Maciel.

Introducción:

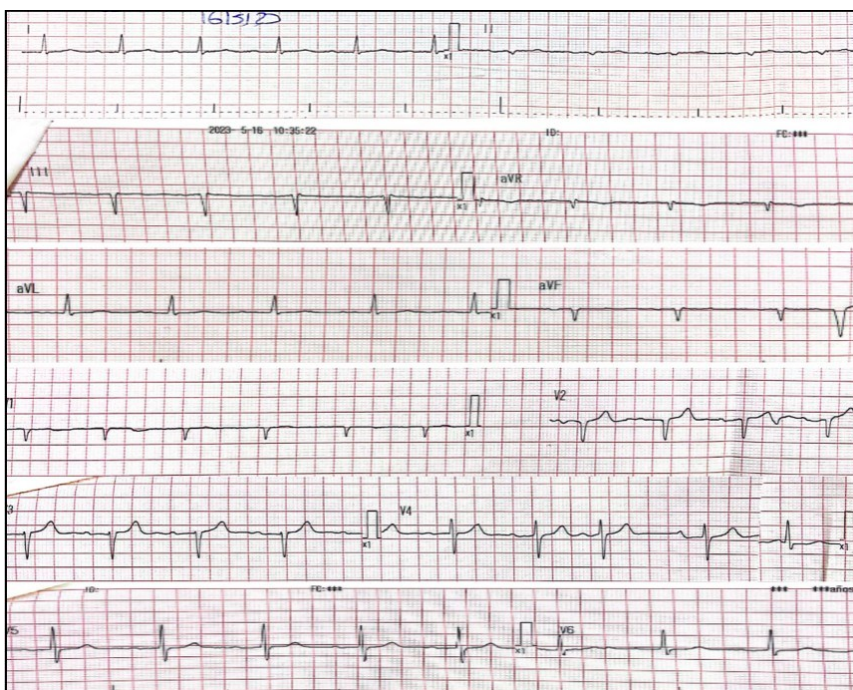
La amiloidosis cardíaca es una miocardiopatía infiltrativa por depósito de amiloide. Es una enfermedad subdiagnosticada, considerada una enfermedad rara que en los últimos años ha tenido un aumento en su tasa de diagnóstico. La identificación de la proteína precursora es esencial para definir el tipo de amiloidosis, informar el pronóstico y guiar la terapia. Se presenta el caso de un paciente con Amiloidosis Cardíaca por transtiretina, el proceso desde el diagnóstico hasta el tratamiento, el proceso de solicitud de Tafamidis y la respuesta del paciente al mismo.

Historia clínica:

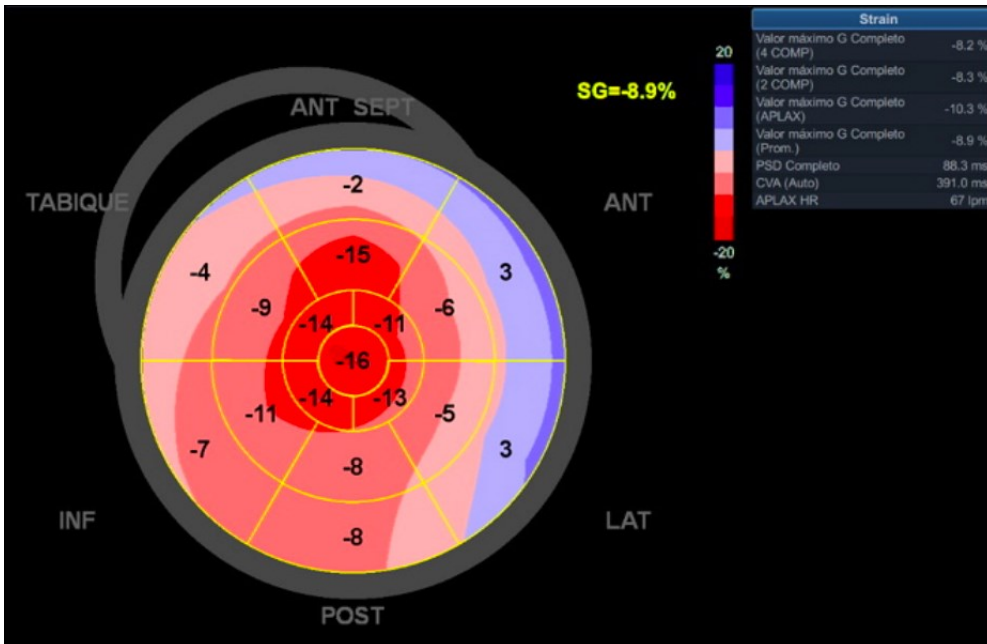
Sexo masculino, 82 años con antecedentes de; DM tipo II; HA; Dislipemia; IC con FEVI levemente reducida. En tratamiento con: Metformina; Losartán; Atorvastatina; Ácido acetilsalicílico; Carvedilol y Dapaglifozina. Enfermedad actual: Disnea de esfuerzo CFNYHA II de años de evolución. Examen físico: Lúcido, buen estado general, eupneico, normocoloreado, bien hidratado y perfundido. CV: ritmo regular, FC 70, primer y segundo ruidos conservados, no soplos, no edemas de miembros inferiores, no ingurgitación yugular ni reflujo hepatoyugular.

Pruebas complementarias:

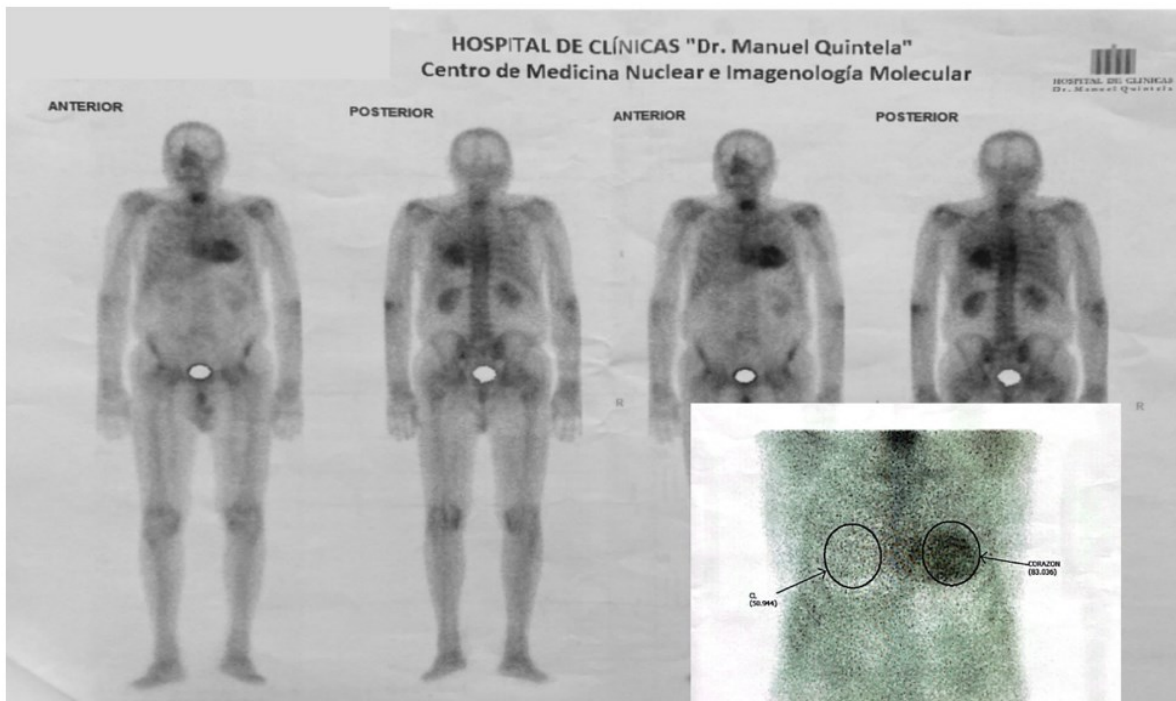
- ECG: RS 75 cpm, SAI, BAV de 1er grado, hemibloqueo anterior izquierdo, QRS 100 ms, QS en DII, DIII y aVF, V1 y V2 compatible con patrón de pseudoinfarto. (FIGURA 1)



- ETT con Strain Longitudinal: hallazgos compatibles con miocardiopatía infiltrativa probable Amiloidosis (HVI moderada, septum interventricular engrosado, FEVI 43%, strain longitudinal global reducido -8,9% con patrón de bandera de Japón). (FIGURA 2)



- Centellograma de perfusión miocárdica sensibilizado con Dipyridamol negativo para isquemia.- CR: Edema subendocárdico global apical en T2, T1 mapping aumentado de 1200 ms y secuencia de realce tardío con gadolinio donde no se logra invertir miocardio.- Centellograma con captación con Pirofosfato de Tecnecio que muestra hipercaptación intensa del radiotrazador a nivel de miocardio e Índice Corazón/Tórax contralateral > 1.5. (FIGURA 3)



Cadenas livianas en suero: normales.

Diagnóstico: Amiloidosis Cardíaca por transtiretina

Discusión: La amiloidosis cardíaca es una entidad de difícil reconocimiento diagnóstico por parte del médico cardiólogo. En primer lugar, la enfermedad se percibe generalmente como rara y presenta características clínicas e imagenológicas asociadas con enfermedades más comunes. En segundo lugar, era, hasta hace poco, una enfermedad intratable con un pronóstico negativo que daba lugar a la falta de propósito terapéutico. En tercer y último lugar, el proceso diagnóstico requería una biopsia endomiocárdica, un procedimiento no apropiado para realizar screening. Los recientes descubrimiento en epidemiología, los avances en el diagnóstico por imagen y el desarrollo de nuevas terapias han invalidado estas concepciones. Sin embargo, persisten retrasos significativos en el reconocimiento de la enfermedad dado la baja sospecha por parte de los médicos tratantes. Por otra parte la llegada de agentes modificadores de la enfermedad, específicamente en nuestro país el tratamiento con Tafamidis como estabilizador de la transtiretina, ha mejorado el panorama en estos pacientes, reduciendo no solo la mortalidad por todas las causas, sin también las hospitalizaciones por causa cardiovascular así como también mejorando la capacidad funcional y la calidad de vida. Desafortunadamente se trata de un medicamento costoso que en nuestro medio el acceso solo es posible a través del Fondo Nacional de Recursos.