

DISCORDANCIA ENTRE EL VOLTAJE DEL ELECTROCARDIOGRAMA Y EL GROSOR PARIETAL DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO. CLAVE DIAGNÓSTICA EN AMILOIDOSIS CARDÍACA.

INCONSISTENCY BETWEEN VOLTAGE OF THE ELECTROCARDIOGRAM AND THE LEFT VENTRICULAR WALL THICKNESS. DIAGNOSTIC KEY IN CARDIAC AMYLOIDOSIS

Alejandro Contreras ¹, Eduardo Brenna ¹, Gustavo Parisi ², Roberto Chamale ², Eugenia Beacon ², Fernanda Gilardi ², María Virginia Bürgesser³, Oscar Salomone ¹.

Resumen

La miocardiopatía restrictiva es la forma menos frecuente de cardiomiopatía, y la enfermedad que con mayor frecuencia la origina, es la amiloidosis sistema. Presentamos un paciente de 62 años, con antecedentes de insuficiencia cardiaca, que en su evaluación, destaca la discordancia entre el escaso voltaje de los complejos ventriculares en el electrocardiograma y la severidad del grosor parietal del ventrículo izquierdo en el ecocardiograma, siendo dicha discordancia, la fuente de sospecha y posterior confirmación de amiloidosis sistémica con compromiso cardiaco.

Palabras clave: Miocardiopatía restrictiva – amiloidosis – bajo voltaje

Abstract

Restrictive cardiomyopathy is the least common form of cardiomyopathy, and the disease that most often cause it, is the system amyloidosis. We present a 62-year-old with a history of heart failure, which in its assessment highlights the discrepancy between the low voltage ventricular complexes in the electrocardiogram and the severity of left ventricular wall thickness on echocardiography. This discrepancy was the source of suspicion and subsequent confirmation of systemic amyloidosis with cardiac involvement.

Key words: Restrictive cardiomyopathy – amyloidosis - low voltage

- 1.- Médico de Planta Servicio de Cardiología
 - 2.- Médico Residente Servicio de Cardiología²,
 - 3.- Médico Residente Servicio de Anatomía Patológica
- Hospital Privado Centro Médico de Córdoba. Córdoba. Argentina

Correspondencia: Alejandro Contreras, Hospital Privado Centro Médico de Córdoba. Naciones Unidas 346. CP 5016. TE: 3514688220. FAX: 3514688818. Email: aletreras@hotmail.com

Introducción

La miocardiopatía restrictiva es la forma menos frecuente de cardiomiopatía y no tiene criterios diagnósticos uniformemente aceptados. Las características anatómicas clásicas son: un ventrículo izquierdo pequeño (no dilatado) con función sistólica conservada y marcada dilatación auricular, en ausencia de enfermedad pericárdica⁽¹⁾.

La amiloidosis sistémica es la causa más común de miocardiopatía restrictiva.

Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente masculino de 62 años de edad, quien consulta por disnea clase funcional 3, con antecedentes de insuficiencia cardíaca de 1 año de evolución. Al ingreso, el electrocardiograma (ECG) muestra ritmo sinusal y bloqueo completo de rama derecha (Figura 1). Se realiza ecocardiograma, donde llama la atención una severa hipertrofia del ventrículo izquierdo (VI) (discordante con el voltaje del ECG), con deterioro moderado de la función sistólica y aurícula izquierda dilatada (Figuras 2). Se decide realizar cinecoronariografía y biopsia endomiocárdica (BEM), hallándose lesión intermedia en tercio proximal de arteria descendente anterior y presiones de llenado del VI severamente aumentadas.

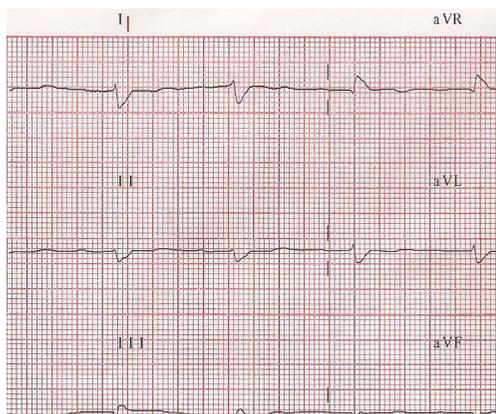


Figura 1. Electrocardiograma. Ritmo sinusal. Bloqueo de rama derecha e imagen de pseudoinfarto inferior. Bajo voltaje general.

La BEM (Hematoxilina-eosina y de rojo congo) revela presencia de depósitos fibrilares intersticiales compatibles con amiloidosis cardíaca (Figura 3). Se solicita una inmunofijación en orina donde se evidencia banda monoclonal Kappa. Se confirma la presencia de amiloidosis AL con biopsia de medula ósea que informa aumento de células plasmáticas monoclonales para cadena ligera kappa ocupando el 40% de la muestra (Figura 4). Se discute la posibilidad de trasplante cardíaco, descartándose por el riesgo a corto plazo debido a compromiso de otros órganos (riñón e hígado) e imposibilidad de recibir quimioterapia y/o trasplante de médula ósea por insuficiencia cardíaca avanzada. Bajo tratamiento de insuficiencia cardíaca, fundamentalmente diuréticos, fallece a los 6 meses del diagnóstico debido a insuficiencia cardíaca terminal.

Discusión

La amiloidosis AL compromete el tejido cardíaco en el 90% de los casos. Por el contrario, la amiloidosis AA raramente lo afecta. El depósito de amiloide se inicia en el subendocardio y posteriormente se extiende al miocardio entre las fibras musculares. Las fibras musculares permanecen normales, pero el depósito de amiloide interfibrilar lleva a un incremento en el grosor de la pared ventricular. El

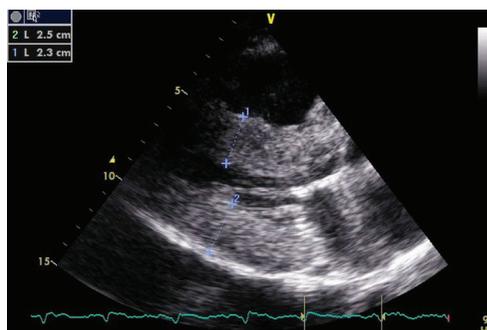


Figura 2. Ecocardiograma. Eje largo paraesternal con severo engrosamiento de septum y pared posterior de ventrículo izquierdo.

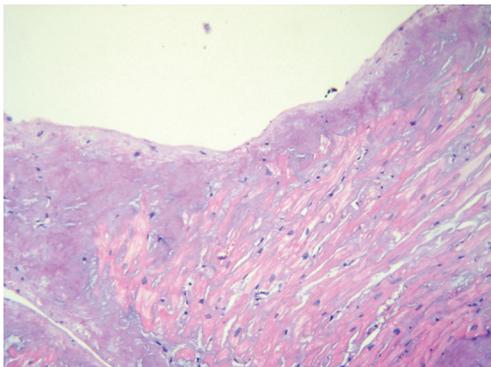


Figura 3. Biopsia endomiocárdica. Microfotografía (H/E-10x). Extenso depósito de sustancia acelular homogénea en subendocardio y entre las fibras musculares cardíacas

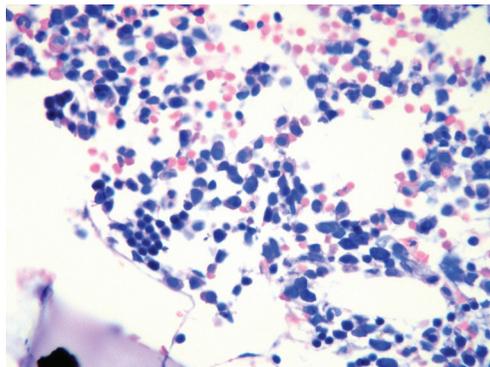


Figura 4. Biopsia de médula ósea. Microfotografía (Giemsa-40x). Infiltración de cilindro ósea por células plasmáticas maduras.

hallazgo ecocardiográfico más frecuente, por lo tanto, es la presencia de engrosamiento de las paredes ventriculares (incluso del ventrículo derecho) ⁽¹⁾.

No existe un patrón electrocardiográfico típico de esta enfermedad, pero la discordancia entre el voltaje y el grosor del ventrículo puede ser la llave diagnóstica. En un estudio de 196 pacientes con sospecha de amiloidosis, a los que les realizaron biopsia endomiocárdica que confirmó compromiso cardíaco en 58 pacientes (29%), la combinación de bajo voltaje y engrosamiento del septum interventricular mayor de 1,98 cm, tuvo una sensibilidad de 72% y especificidad de 91% para el diagnóstico de amiloidosis ⁽²⁾.

Esta es una enfermedad de mal pronóstico y con alta mortalidad a mediano plazo incluso postrasplante cardíaco, debido a recidiva de la enfermedad ⁽³⁾, sin embargo, en casos seleccionados, sin compromiso multiorgánico, el tratamiento de la enfermedad de base, trasplante cardíaco y posterior trasplante de médula ósea, muestran algunos resultados esperanzadores ^(4,5).

Tanto la cardiopatía restrictiva como la amiloidosis, son enfermedades de difícil diagnóstico. La importancia del presente artículo radica en que la discordancia entre el escaso voltaje de los complejos

ventriculares en el electrocardiograma y la severidad del grosor parietal del ventrículo izquierdo en el ecocardiograma, fue la fuente de sospecha y posterior confirmación de amiloidosis sistémica con compromiso cardíaco.

Referencias

1. Nihoyannopoulos P, Dawson D. Restrictive cardiomyopathies. *Eur J Echocardiogr* 2009;8:iii23-33
2. Rahman J, Helou E, Gelzer-Bell R et al. Noninvasive diagnosis of biopsy-proven cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:410-5
3. Dubrey S, Burke M, Hawkins P, Banner N. Cardiac transplantation for amyloid heart disease: the United Kingdom experience. *J Heart Lung Transplant* 2004;23:1142-53
4. Lacy M, Dispenzieri A, Hayman S et al. Autologous stem cell transplant after heart transplant for light chain amyloid cardiomyopathy. *J Heart Lung Transplant* 2008;27:823-9
5. Belziti C, Bagnati R, Torres Bianqui C, et al. Trasplante cardíaco y de médula ósea en un paciente con amiloidosis AL e insuficiencia cardíaca refractaria. *Rev Argent Cardiol* 2009;77:309-11