

Varón de 44 años de edad con edema periférico, ascitis y fatiga

Brenda Crabtree,* Alejandro Zajarías,* Cynthia Portal,* Natalia Téllez,* José Halabe**

Resumen del caso

Hombre de 44 años de edad, que fue hospitalizado por edema periférico, ascitis y fatiga de 3 meses de evolución. Seis meses previos a su ingreso presentaba manifestaciones gastrointestinales caracterizadas por reflujo gastroesofágico y epigastralgia, por lo que se realizó endoscopia de vía digestiva alta detectando hernia hiatal y esófago de Barrett y el ultrasonido abdominal demostró presencia de litiasis vesicular.

Dado que la sintomatología no mejoró con tratamiento médico, se practicó funduplicatura y colecistectomía por vía laparoscópica. El paciente fue egresado a los tres días sin complicaciones.

Una semana después, regresó a la Consulta Externa por edema de miembros inferiores y ascitis. Fue valorado por el nefrólogo quien descartó patología renal. Tres días antes de su ingreso se agregaron al cuadro clínico disnea de medianos esfuerzos, astenia, adinamia y malestar general, por lo que fue hospitalizado para su estudio integral.

A la exploración física se le encontró con frecuencia cardiaca de 90 latidos por minuto, tensión arterial de 95/65 mmHg, frecuencia respiratoria de 14 en un minuto y temperatura de 36.7°C. Además de datos sugestivos de insuficiencia cardiaca derecha: ingurgitación yugular grado III, ascitis, hepatomegalia de 2 cm por debajo del borde costal total y edema de miembros inferiores.

A su ingreso se solicitaron biometría hemática, electrolitos séricos, pruebas de función renal, hepática y tiroidea que resultaron normales.

La teleradiografía de tórax mostró cardiomegalia grado I y derrame pleural derecho de 15%. El electrocardiograma mostró ritmo sinusal con frecuencia cardiaca de 85/min, bajo voltaje del complejo QRS en todas las derivaciones, eje de QRS a 115° con transición del vector en V3, QTc prolongado, alteraciones inespecíficas de la repolarización y ondas T aplanadas de V3 a V6 y en cara inferior. El

ecocardiograma transtorácico mostró datos de hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo (grosor de la pared de 15 mm). Disfunción diastólica con patrón restrictivo caracterizado por disminución en el diámetro bidimensional telediastólico de las cavidades (ventrículo izquierdo de 36 mm). Tiempo de desaceleración del llenado ventricular disminuido en 109 mseg (relación E:A de 2). Función sistólica conservada con fracción de eyección del 66% y leve hipertensión pulmonar de 39 mmHg. (Figuras 1 y 2)

Con los datos anteriores se pensó en la posibilidad de amiloidosis cardiaca. En vista de que tres meses antes el paciente había sido intervenido quirúrgicamente, se solicitó al Departamento de Patología la realización de tinción de rojo congo para búsqueda de amiloide en la vesícula biliar, la cual resultó positiva (Figura 3). La electroforesis de proteínas e inmunofijación sérica, aspiración de médula ósea y biopsia de grasa periumbilical, apoyaron el diagnóstico de amiloidosis primaria.

El paciente fue sometido a transplante de células hematopoyéticas y manejado con melfalán. Durante los siguientes 2 años evolucionó satisfactoriamente, sin embargo, 25 meses después del transplante, presentó deterioro sistémico (insuficiencia cardiaca y renal, principalmente) que le provocó la muerte.

Discusión

La miocardiopatía restrictiva (MCR), es una anomalía que puede ser ocasionada por infiltración de tejido amiloide al miocardio, entre otras muchas causas y produce alteración en la dinámica ventricular, incremento de la presión al final de la diástole y con ello la dilatación auricular.¹ Como consecuencia de las altas presiones diastólicas en todas las cavidades cardiacas, se produce congestión sistémica y pulmonar; la función sistólica es preservada en la mayoría de los casos, y el grosor de la pared puede encontrarse normal o aumentado, dependiendo de la causa.

** Departamento de Medicina Interna. Correspondencia: brendcrabtree@hotmail.com

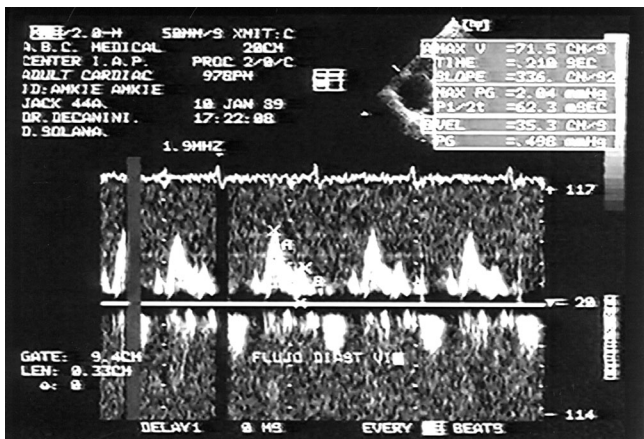


Figura 1. Imagen de eco-doppler en donde se observa un patrón restrictivo por el índice E: A incrementado (E=llenado diastólico temprano, A=llenado auricular) durante el flujo diastólico del ventrículo izquierdo.

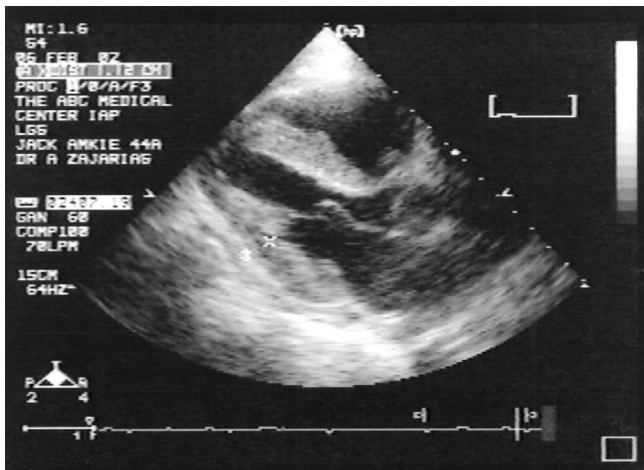


Figura 2. Aproximado paraesternal, eje largo de ecocardiograma en donde se observa aumento en el grosor de paredes del ventrículo izquierdo.

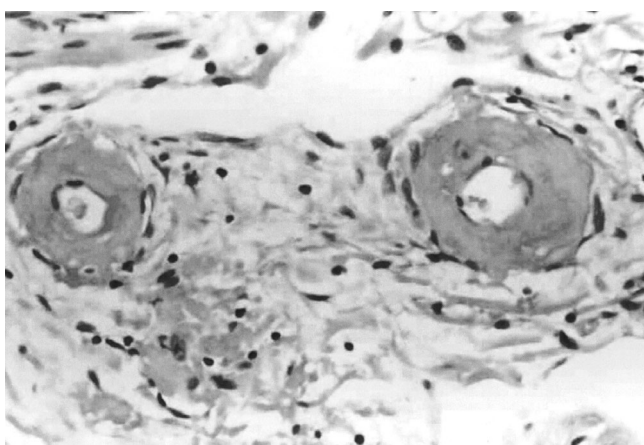


Figura 3. Tinción de rojo congo positiva en las arterias de la vesícula biliar.

La MCR puede causar síntomas y signos de falla ventricular, tanto derecha como izquierda, pero usualmente predominan los síntomas relacionados con la insuficiencia cardiaca derecha, con ingurgitación yugular, derrame pleural, ascitis y edema periférico, como en el caso que aquí se presenta.

La afección cardiaca por amiloide es más común en la amiloidosis primaria (AL), y es causada por la producción de cadenas ligeras de inmunoglobulinas por células plasmáticas de la médula ósea, tal como ocurrió en este paciente. La MCR es el resultado del daño tisular como consecuencia de reemplazo de elementos contráctiles del miocardio por depósitos intersticiales infiltrativos.² Debe de sospecharse en pacientes que presentan retención de líquidos importante con o sin cardiomegalia y debe realizarse un diagnóstico diferencial con pericarditis constrictiva de otra etiología.⁴

A pesar de que el examen físico no arroja datos patognomónicos, es importante buscar signos claros como: marcado choque del ápex, presencia de un tercer ruido a la auscultación precordial, pulso periférico débil, signo de Kussmaul, derrame pleural, hepatomegalia y ascitis. La teleradiografía de tórax muestra silueta cardiaca normal y se puede observar congestión pulmonar, edema del intersticio con líneas B de Kerly y derrame pleural; en el caso aquí informado destacó la cardiomegalia grado I y el derrame pleural derecho. El electrocardiograma se caracteriza por bajo voltaje, ondas Q en cara anterior, aumento del tamaño auricular izquierdo y retraso en la conducción, tal como se presentó en el caso aquí descrito.⁵

El diagnóstico se basa en la presentación clínica junto con los resultados del electrocardiograma y ecocardiograma, así como la afección sistémica por la infiltración amiloidea, con la demostración de depósitos amiloides en la biopsia del órgano afectado, o bien en biopsia de tejido de grasa periumbilical con tinción de rojo congo. La biopsia miocárdica es definitiva para el diagnóstico, sin embargo no es estrictamente necesaria.^{6,2} En el paciente se detectó tejido amiloide en vesícula biliar, médula ósea y grasa periumbilical.

El pronóstico de los pacientes con amiloidosis primaria sistémica es malo, porque en general fallecen a los dos años y en los que tienen afección cardiaca la sobrevivida disminuye a seis meses.^{7,8}

La falla cardiaca congestiva responde inicialmente, de manera adecuada, a diuréticos en dosis bajas. La digoxina debe utilizarse con precaución, ya que es especialmente arritmogénica en estos pacientes y están contraindicados los calcio antagonistas y los beta bloqueadores.^{6,5} Los marcapasos pueden utilizarse en aquellos pacientes con gran afección del sistema de conducción y bradicardia sintomática.

En la amiloidosis se han utilizado el melfalán y la prednisona, los cuales han modificado parcialmente la

historia natural de la enfermedad, incrementando la supervivencia por unos meses más.⁹ Actualmente la alternativa de trasplante de células hematopoyéticas, ha demostrado ser la terapéutica más efectiva hasta ahora,¹⁰⁻¹³ ya que prolonga la vida por varios años.

En este paciente se practicó dicho procedimiento, desafortunadamente, con recurrencia de la enfermedad a los 25 meses.

Este caso de MCR secundaria a amiloidosis primaria es poco frecuente, no obstante los clínicos estamos obligados a pensar en ella cuando nos enfrentamos a todo paciente con insuficiencia cardíaca derecha.

Referencias

1. **Ammash NM, Seward JB, Bailey KR.** Clinical profile and outcome of idiopathic restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 2000;2490-2496.
2. **Zieman SJ, Fortuin NJ.** Hypertrophic and restrictive cardiomyopathies. *Cardiol Clin* 1999;17:159-170.
3. **Vaitkus PT, Kussmaul WG.** Constrictive pericarditis versus restrictive cardiomyopathy: a reappraisal and update of diagnostic criteria. *Am Heart J* 1991;122:1431-1441.
4. **Kabbani SS, LeWinter MM.** Diastolic heart failure. Constrictive, restrictive and pericardial. *Cardiol Clin* 2000;18(3):501-509.
5. **Kushawa S, Fallon JT, Fuster V.** Restrictive cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1997;336:267-276.
6. **Falk RH, Comenzo RL, Skinner M.** The systemic amyloidosis. *N Engl J Med* 1997;337:898-909.
7. **Duberey SW, Mendes L, Skinner M.** Resolution of the heart failure in patients with AL amyloidosis. *Blood* 1991;77:257-262.
8. **Duberey SW, Cha K.** Familial and primary (AL) cardiac amyloidosis: Echocardiographically similar diseases with different clinical outcomes. *Heart* 1997;78:74-82.
9. **Kyle RA, Gertz MA, Griep PR.** A trial of three regimens for primary amyloidosis: colchicine alone, melphalan and prednisone, prednisone and colchicine. *N Engl J Med* 1997;336:1202-1207.
10. **Comenzo RL.** Hematopoietic cell transplantation for primary systemic amyloidosis: what have we learned. *Leuk lymphoma* 2000;37:245-248.
11. **Comenzo RL, Vosburgh E, Falk.** Does intensive melphalan with blood stem-cell support for treatment of AL amyloidosis: survival and responses in 25 patients. *Blood* 1998;9:3662-3670.
12. **Gerts MA, Lacy MQ, Gastineau DA.** Blood stem-cell transplantation as a therapy for primary systemic amyloidosis. *Bone Marrow Transplant* 2000;26:963-969.
13. **Rives S, Martinez C, Carreras E.** High dose melphalan treatment followed by hematopoietic progenitor cell rescue in primary amyloidosis. *Med Clin* 2000;115:216-220.

