



Ateneo Clínico

Dr. Julián Colla
Hospital Dr. Cosme Argerich
22/05/2019

Paciente: F.Z.	Edad: 73 años	Sexo: Masculino
----------------	---------------	-----------------

Fecha de ingreso: 08-03-19

Fecha de egreso: 05-04-19

- **Motivo de consulta:** Sincope

- **Enfermedad actual:**

Paciente que presenta en los últimos 2 meses, 3 episodios de pérdida de conocimiento con restitución ad-integrum asociado a relajación de esfínteres, sin pródromos, no relacionado a esfuerzos ni a cambio de decúbito.

Consulta a médico de cabecera quien decide su internación en sala de Cardiología para estudio de eventos sincopales.

ANTECEDENTES

Factores de riesgo cardiovascular: No presenta

Antecedentes de enfermedad Actual:

- Insuficiencia Cardíaca a predominio retrogrado derecho, en seguimiento por consultorios externos.
- Sincope en 2010, con estudio tilt-test positivo.

Otros antecedentes:

- Cáncer de próstata que realizó tratamiento con radioterapia local (2012).

Medicación habitual

- Furosemida 40 mg / día
- Espironolactona 25mg / día

EXAMEN FISICO DE INGRESO A SALA DE CARDIOLOGIA

TA: 110/65 mmHg FC: 75 lpm FR: 16 cpm T°: 36,3 °C SatO2: 97% (0,21%)

Peso: 68 kg Altura: 1,70 mts IMC: 23,5

- **Cardiovascular:** Buena perfusión periférica. Ingurgitación yugular 3/3, sin colapso inspiratorio. Latido apexiano en 5° EIC LMC. R1 y R2 normofonéticos en 4 focos. Presencia de R3. Silencios libres. Pulsos regulares y simétricos.
- **Respiratorio:** Buena mecánica respiratoria; buena entrada de aire bilateral. Sin ruidos agregados.
- **Neurológico:** Lúcido, sin foco motor ni meníngeo.
- **Abdomen:** Blando, depresible, indoloro. Hígado palpable 2 traveses de dedo por debajo de reborde costal. Ruidos hidroaereos positivos.
- **Piel y partes blandas:** Edemas en miembros inferiores 2/6, signo de godet positivo. Dermatitis ocre bilateral en miembros inferiores.

ECG de ingreso – Sala de Cardiología



Evolución en Sala de Cardiología 8-03 al 5-04

- Evolucionada hemodinámicamente estable, realizando balance negativo con diuréticos vía oral.
- El día 8-03-19 se realiza ecocardiograma transtorácico.

Ecocardiograma Transtorácico

DDVI: 41 mm DSVI: 26 mm SIV: 14 PP: 11 mm

- **Estudio ecocardiográfico compatible con Amiloidosis cardiaca:**
 - Marcado aumento del espesor de las paredes del VI, con dimensiones y función sistólica global y regional ventricular conservadas (FEy 65%).
 - La relación E mitral / E tisular de 24, indica aumento de la PFDVI.
 - Leve engrosamiento de las 4 válvulas, con solo regurgitación aórtica leve
 - Engrosamiento del septum interauricular
 - Leve dilatación biauricular (AI: área: 25 cm², volumen: 42 ml/m². AD: área: 24, volumen: 44 ml/m²). Presión sistólica en arteria pulmonar: 27 mmHg
 - No se observa derrame pericárdico. Ventrículo derecho no dilatado, con función sistólica conservada (TAPSE: 16 MM, velocidad sistólica tisular: 11 cm/seg
-
- El día 11-03 es evaluado por servicio de Electrofisiología, que por episodios de síncope recurrente sin pródromos, asociado a ECG que evidencia bloqueo auriculo-ventricular de 1er grado y bloqueo completo de rama derecha en paciente con sospecha de amiloidosis, se decide la indicación de marcapasos DDDR.
 - Para estudio de enfermedad de base, se decide realizar proteinograma electroforético, biopsia de mucosa yugal y centellograma cardíaco con pirofosfato.

➤ Proteinograma electroforético:

Fracciones	%	g/dl	V. Ref g/dl
Albumina	58,6	3,93	3,90 - 5,00
Alfa 1	3,5	0,23	0,21 - 0,33
Alfa 2	12,7	0,85	0,50 - 0,96
Beta 1	7,2	0,48 (<)	0,50 - 0,70
Beta 2	4,4	0,29	0,15 - 0,65
Gamma	13,6	0,91	0,70 - 1,60

Resultado: Normal

➤ Estudio histopatológico:

Material: Mucosa Yugal

Examen Macroscópico: fragmento de mucosa yugal que exhibe epitelio escamoso no queratinizado levemente acantótico. A nivel del tejido conectivo subyacente se observa depósito de material amorfo acelular que se dispone en intersticio y en las pared vascular. Se observa leve edema intersticial. Con técnica de rojo Congo se observaron con microscopio de luz polarizada depósitos coloración verdosa característicos en paredes vasculares.

Estudio Inmunohistoquímico: Tioflavina: positivo a nivel parietal vascular.

Diagnostico:

Presencia de depósitos Rojo Congo y tioflavina positivos vinculables con sustancia amiloide.

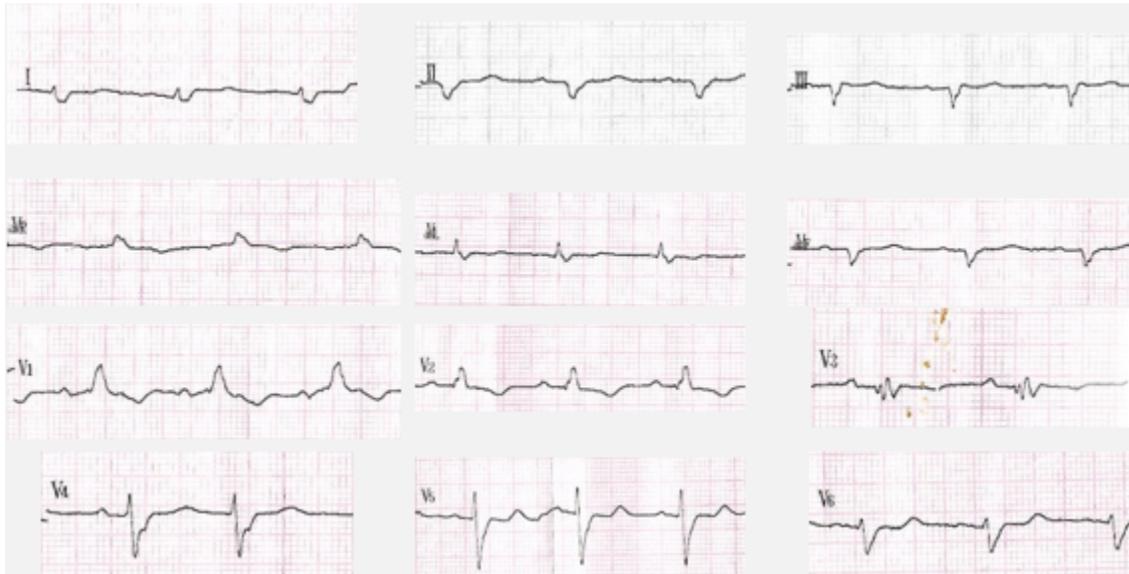
➤ Centellograma cardiaco con pirofosfato:

Se observa según clasificación de Perugini captación grado 1 del radiotrazador.

Estudio negativo para amiloidosis tipo TTR.

- El día 4/04 se realiza colocación de marcapaso DDDR exitosa y reingresa a sala de Cardiología.

ECG post-colocación de MCP



- El día 5/04 se otorga alta hospitalaria y seguimiento ambulatorio por servicio de Electrofisiología, y de Hematología para seguimiento de enfermedad de base.
- **Medicación al alta:**
 - Furosemida 40mg/d vía oral.

Laboratorios

	8-03-19	4-05-19
Hto (%)	39	40
GB (/mm ³)	4300	8000
Plaquetas (/mm ³)	247000	222000
Glucemia	99	109
Urea	49	46
Creatinina	1,25	1,12
TP/KPTT/RIN	84/31/1,07	90/35/1,03
Bt (mg/dl)	0,87	0,76
Got/Gpt (U/L)	30/24	35/25
Na/K/Cl	138/3,73/98	141/3,53/97
Lactato	6	10

Seguimiento ambulatorio - Estudio histopatológico

- Biopsia de medula ósea

Examen microscópico. Celularidad global del 20% y relación mieloeritroide de 2:1 aproximadamente. Serie mieloide en todos sus estadios madurativos. Serie eritroide dispuesta en nidos y en forma dispersa. Serie megacariocítica disminuida en número.

Incremento en el número de plasmocitos de hasta un 8% de los espacios medulares con inmunofenotipo lambda.

Con la técnica de Gomori no se observa incremento en la trama reticulínica. –con la técnica de Perls no se observa incremento en los depósitos de hierro. Con la técnica de rojo congó no se observan depósitos de amiloide.

Estudio inmunohistoquímico: CD71: positivo en serie eritroide. CD34: positivo en blastos menor al 1%. CD 138: positivo hasta un 8% de células plasmáticas. Kappa: positivo en aislados y esvasos plasmocitos. Lambda: positivo hasta un 8% de células plasmáticas

Diagnostico:

Médula ósea con incremento en el numero de células plasmáticas de hasta un 8% de los espacios medulares con inmunofenotipo lambda. Técnica rojo congo negativa para amiloide.