Ateneo Clínico

Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich

Residencia de Cardiología

Sofía Pizarro

27/04/22

Paciente: R.N **Edad: 72 años**
Sexo: masculino

Fecha de ingreso: 19/07/2021
Fecha de egreso: 24/07/2021 **Días de internación: 5**

MOTIVO DE CONSULTA

Edema de miembros inferiores, disnea progresiva.

ENFERMEDAD ACTUAL

Comienza cuadro clínico caracterizado por edema de miembros inferiores de una semana de evolución. Por agregar disnea progresiva a CF III consulta al Hospital de San Miguel donde se interpreta cuadro como insuficiencia cardiaca descompensada y se decide su internación en Unidad Coronaria.

ANTECEDENTES

FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR:

- Sedentarismo.
- Dislipemia (diagnosticada hace 5 años).
- Sobrepeso (27 kg/m2).

ANTECEDENTES PERSONALES:

- Serología positiva para Chagas.
- Espondiloartritis axial con polineuritis diagnosticada en 2020.

MEDICACIÓN HABITUAL

- Metotrexato 15 mg por semana.
- Naproxeno 500 mg cada 12hs.
- Ácido fólico 5 mg por semana.
- Vitamina D 1000 UI cada 15 días.
- Atorvastatina 40 mg por día.

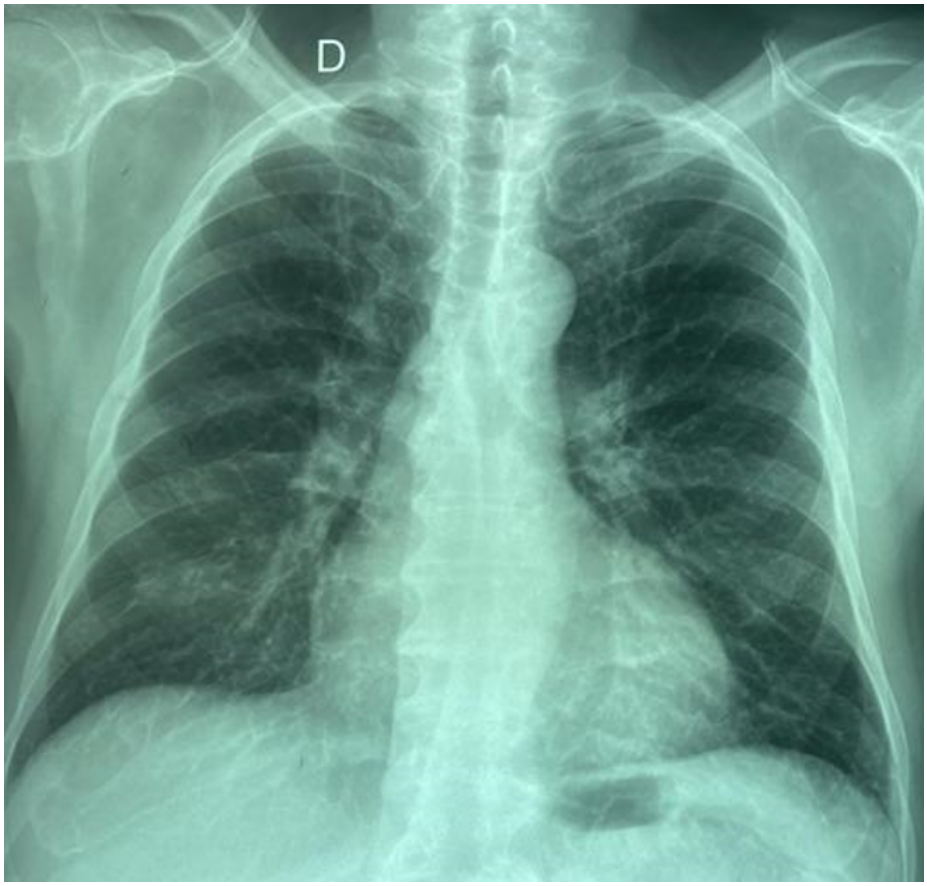
INGRESO A UNIDAD CORONARIA 19/07/2021

EXÁMEN FÍSICO DE INGRESO

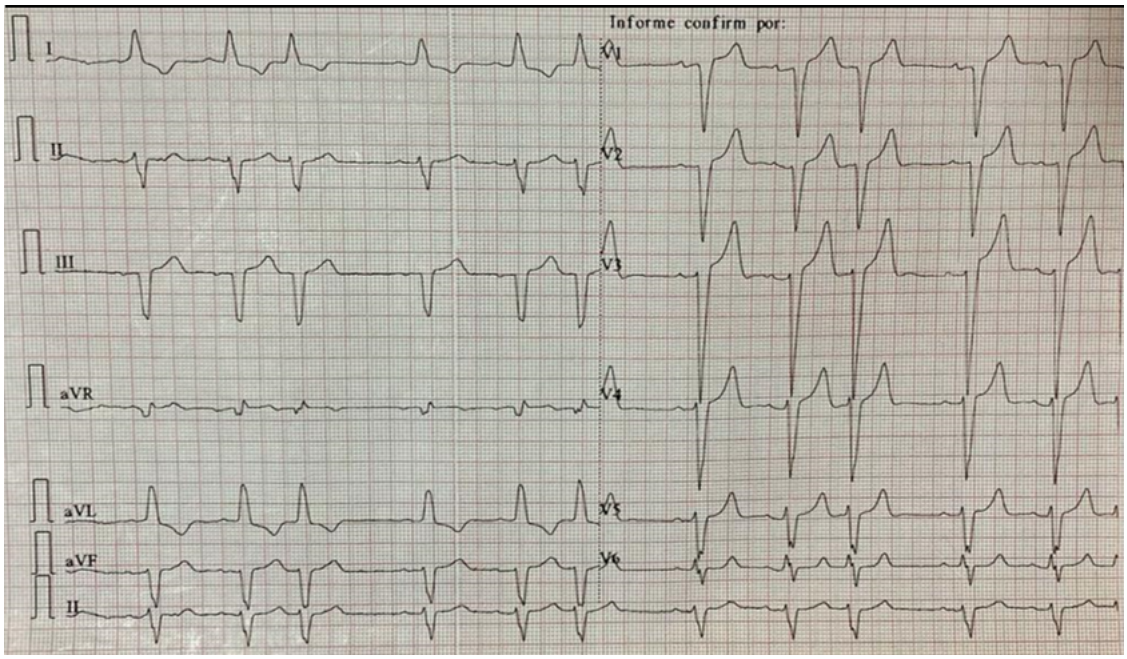
TA	FC	FR	Tº	Sp02	Peso	Talla	IMC
130/70 mmHg	75 lpm	20 cpm	36 ºC	95% (0.21)	79 kg	1.69 mts	27 kg/m2

- **<u>Aspecto cardiovascular:</u>** adecuada perfusión periférica con pulsos presentes y simétricos. R1 y R2 en 4 focos; **soplo sistólico eyectivo en foco aórtico 2/6 que irradia a cuello.** Ingurgitación yugular 2/3 con RHY presente, edemas en miembros inferiores 5/6, signo de Godet positivo.
- **<u>Aspecto respiratorio:</u>** mecánica ventilatoria sincrónica con buena entrada de aire bilateral y rales crepitantes bibasales.
- **<u>Aspecto abdominal:</u>** abdomen blando, depresible, con hepatomegalia dolorosa, ruidos hidroaéreos conservados.
- **<u>Aspecto neurológico:</u>** lúcido, sin signos de foco motor ni meníngeos. Parestesia y dolor urente en miembros inferiores.

RADIOGRAFÍA DE TÓRAX DE INGRESO (19/07/2021)



ELECTROCARDIOGRAMA DE INGRESO (19/07/2021)



EVOLUCIÓN EN UNIDAD CORONARIA (19/07/21-24/07/21)

- Para estudio etiológico de cuadro cardiovascular se realiza ecocardiograma transtorácico:

DDVI	DSVI	SIV	PP	AI
48 mm.	-	15 mm.	12 mm.	42 mm.

Hipertrofia concéntrica moderada. **Función sistólica del ventrículo izquierdo deprimida en grado leve. Hipoquinesia global. Válvula aórtica esclerocalcificada, con apertura reducida** (velocidad pico: 3.37 m/s, gradiente máximo: 45 mmHg, medio: 20 mmHg). Aurícula derecha levemente dilatada. Función sistólica del ventrículo derecho deprimida en grado leve. Derrame pericárdico leve.

- Realiza balance negativo con adecuada respuesta y por buena evolución clínica, el 24/07 se otorga el alta hospitalaria.

- Continúa seguimiento de manera ambulatoria para estudio y tratamiento.

LABORATORIOS

	19/07/21 (INGRESO)	24/07/21 (EGRESO)
HTO (%) /Hb (g/dL)	42/14,4	47/15,9
Leucocitos /mm3	5.930	6.400
Plaquetas /mm3	124.000	232.000
BT/GOT/GPT (U/L)	1,7/33/29	0.99/27/18
Glucemia (mg/dL)	96	81
Urea (mg/dL)	49	24
Creatinina (mg/dL)	1.19	0.84
NA/K/CK (mmol/L)	139/4.4/101	141/4.5/103
TP (%) /KPTT (seg)	63/39	67/38
CPK/CPK MB (UI/l)	343/11	416/21
TnI US (pg/ml)	13	9

Otros
TG 115 mg/dl
CT 152 mg/dl
HDL 50 mg/dl
LDL 82 mg/dl
HbA1c 6.5%
TSH 1.36 mcUI/ml

INDICACIONES AL ALTA

- Furosemida 40 mg por día.
- Enalapril 5 mg por día.
- Carvedilol 3.125 mg por día.
- Omeprazol 20 mg por día en ayunas.
- Atorvastatina 40 mg por día.

SEGUIMIENTO AMBULATORIO

Para continuar estudio realiza seguimiento en ICBA donde solicitan serologías, perfil reumatológico y, para caracterización de la afección cardíaca, resonancia magnética nuclear con realce tardío con gadolinio:

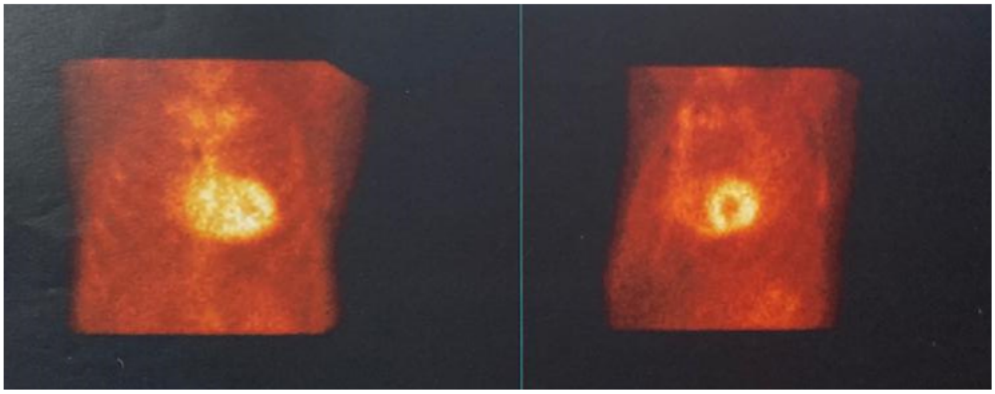
DETERMINACIÓN	VALOR OBTENIDO
Factor reumatoideo	<10
FAN	Negativo
Cadenas livianas en suero	Kappa 777 mg/dl. Lambda 445 mg/dl
Cadenas livianas en orina	Kappa 2.49 mg/dl. Lambda <5 mg/dl
Pro BNP	3170 pg/ml.
TSH	1.36 mcUI/ml
Proteinograma electroforético	Sin particularidades.
Anticuerpo anti CCP	<8 UI/ml
HLA B27	Negativo
HIV	Negativo
HBV y HCV	No reactivo

RMN cardíaca con gadolinio

VENTRÍCULO IZQUIERDO: volúmenes conservados con marcado **aumento del espesor parietal a nivel septal** (máximo a nivel del septum medio de 23 mm). Sin alteraciones de la motilidad parietal, FEy 73%.
Luego de la inyección de gadolinio se **evidencia realce tardío del mismo en forma difusa lo cual sugiere inflamación o fibrosis de patrón no isquémico necrótico.**
AURÍCULAS: **AI 27 cm2**. AD dentro de límites normales.
VÁLVULA AÓRTICA: tricúspide con signos de fibrosis y calcificación y **reducción de su apertura que impresiona de grado significativo.**
VENTRÍCULO DERECHO: volúmenes conservados, sin alteraciones de la motilidad parietal. FEy 61 %. Luego de la inyección de gadolinio no se evidencia realce tardío del mismo.
VÁLVULA TRICÚSPIDE Y MITRAL: sin alteraciones.
PERICARDIO: leve derrame.
CONCLUSIÓN:
Hallazgos morfológicos sugestivos de cardiopatía infiltrativa, posiblemente de tipo amiloidosis.
Fibrocalcificación de válvula aórtica con restricción significativa de su apertura.

SEGUIMIENTO AMBULATORIO

Con los hallazgos encontrados sumado a la alta sospecha clínica de amiloidosis se realiza centellograma cardíaco con HDP Tc-99m:



INFORME

- Captación miocárdica GRADO 3 de escala de Perugini.
- Índice de captación cardíaca/contralateral: 2,10.
- Captación del ventrículo derecho ausente.

CONCLUSIÓN

Estudio compatible con amiloidosis cardíaca por transtiretina.

SEGUIMIENTO AMBULATORIO

Una vez hecho el diagnóstico, se solicitó test genético para determinar la variante de la misma el cual informa la presencia de variante heterocigótica Val30Met.

Se indica estudio genético al resto de la familia presentando la misma variante uno de sus hijos.

Con todo lo mencionado se realiza diagnóstico definitivo de amiloidosis cardíaca ATTR, variante hereditaria.

Continúa seguimiento en esta institución por Servicio de Neurología, Clínica Médica y Cardiología.

ECOCARDIOGRAMA CONTROL (02/02/22)

DDVI	DSVI	SIV	PP	AI
49 mm.	31 mm.	20 mm.	14 mm.	23 cm2.

VI no dilatado, con **grosor parietal severamente aumentado** y textura en **vidrio esmerilado**. FEy 55-60%. **Strain longitudinal global -11.4%, con preservación del ápex**. Patrón de llenado **seudonormalizado, E/e´ 36**. AI levemente dilatada. PSAP 47mmHg. VD no dilatado, con grosor parietal normal, TAPSE 17mm; S´10cm/s. AD levemente dilatada. VCI 26mm con colapso mínimo.

Estenosis valvular aórtica moderada, con bajo flujo/bajo gradiente. Insuficiencia mitral y tricuspídea leves. No se observa derrame pericárdico.

SEGUIMIENTO AMBULATORIO

- Se inicia recurso de amparo para solicitar cobertura por PAMI de tafamidis, la droga indicada para su tratamiento, recibiéndose rechazo formal del mismo.
- Actualmente se le afreció participar en un estudio doble ciego con patisirán, fármaco que hasta el momento sería eficaz en neuropatía por amiloidosis y se encuentra en fase III.
- Se tomará una decisión en función de las probabilidades de obtener tafamidis.

MEDICACIÓN ACTUAL

- Eplerenona 25 mg por día.
- Carvedilol 3.125 mg cada 12hs.
- Metotrexato 15 mg por semana.
- Gabapentín 300 mg cada 8hs.
- Furosemida 20 mg por día.
- Atorvastatina 40 mg por día.
- Consumo de epigalocatequina-3 galato (té verde).