

Amiloidosis cardíaca

Hallazgos en resonancia magnética cardíaca

Bettina Yaman**, Mario Embón**, Hernán Cohen Arazi*, Sergio V. Perrone*

Resumen

Se presentan las imágenes de la resonancia magnética cardíaca (RMC) de un paciente de 38 años portador de una amiloidosis cardíaca con clínica de insuficiencia cardíaca congestiva. La RMC debería considerarse ante la sospecha diagnóstica de amiloidosis cardíaca y podría ser útil para monitorizar la respuesta al tratamiento.

Rev Insuf Cardíaca 2009; (Vol 4) 4:190-193

Palabras clave: Amiloidosis cardíaca - Resonancia magnética cardíaca - Insuficiencia cardíaca congestiva - Miocardiopatía restrictiva

Summary

Cardiac amyloidosis. Findings in cardiovascular magnetic resonance

We present images of cardiac magnetic resonance (CMR) of a 38 years old patient carrying a cardiac amyloidosis with clinic of congestive heart failure. CMR should be considered before the suspected diagnosis of cardiac amyloidosis and may be useful to monitor treatment response.

Keywords: Cardiac amyloidosis - Cardiovascular magnetic resonance - Congestive heart failure - Restrictive cardiomyopathy

Resumo

Amiloidose cardíaca. Achados em ressonância magnética cardiovascular

Apresentamos imagens de ressonância magnética cardíaca (RMC) de um paciente de 38 anos carregando uma amiloidose cardíaca com clínica de insuficiência cardíaca congestiva. CMR deve ser considerado suspeito antes do diagnóstico de amiloidose cardíaca e pode ser útil para monitorar a resposta ao tratamento.

Palavras chave: Amiloidose cardíaca - A ressonância magnética cardiovascular - Insuficiência cardíaca congestiva - Cardiomiopatia restritiva

* Departamento de Cardiología y Cirugía Cardiovascular.

** Departamento de Diagnóstico por Imágenes.

Instituto FLENI. Ciudad Autónoma de Buenos Aires. República Argentina.

Correspondencia: Dra. Bettina Yaman. Montañeses 2325. CP: C1428AQK. Ciudad Autónoma de Buenos Aires. República Argentina.
E-mail: - Tel: 011-5777-3200

Recibido: 27/09/2009

Aceptado: 06/11/2009

Reporte del caso

Paciente de sexo masculino, 38 años, sin antecedentes patológicos. Se internó por insuficiencia cardíaca congestiva. El electrocardiograma mostró ritmo de aleteo auricular con conducción ventricular variable y bloqueo de rama derecha.

El ecocardiograma transtorácico mostró: hipertrofia biventricular. Dilatación biauricular. Aumento de la refringencia del miocardio. Deterioro de la función sistólica del ventrículo izquierdo y del ventrículo derecho. Hipocinesia global. Vena cava inferior dilatada con leve colapso inspiratorio. Derrame pericárdico leve posterior. Insuficiencia mitral leve, insuficiencia tricuspídea leve. Presión sistólica de la arteria pulmonar de 56 mm Hg.

Se realizó biopsia abdominal positiva para amiloidosis. El

Tabla 1. Valores de la resonancia magnética cardíaca

	VFD (ml)	VFS (ml)	VS (ml)	FE (%)	Masa (g)
VI	186 (83–187)	118 (18–66)	67 (57–125)	36 (57–81)	154 (42–150)
VD	119 (78–218)	77 (20–92)	41 (52–128)	35 (53–73)	

(Entre paréntesis figuran los valores normales).

VFD: volumen de fin de diástole. VFS: volumen de fin de sístole. VS: volumen sistólico. FE: fracción de eyección.

fondo de ojo fue normal. El proteinograma electroforético fue normal.

Se realizó resonancia magnética cardíaca (Tabla 1).

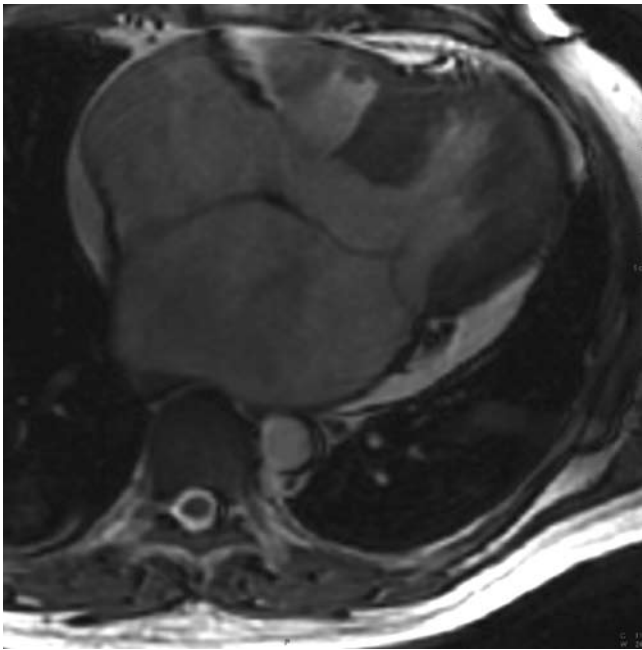


Figura 1. Cine corte axial en sístole. Dilatación severa biauricular.

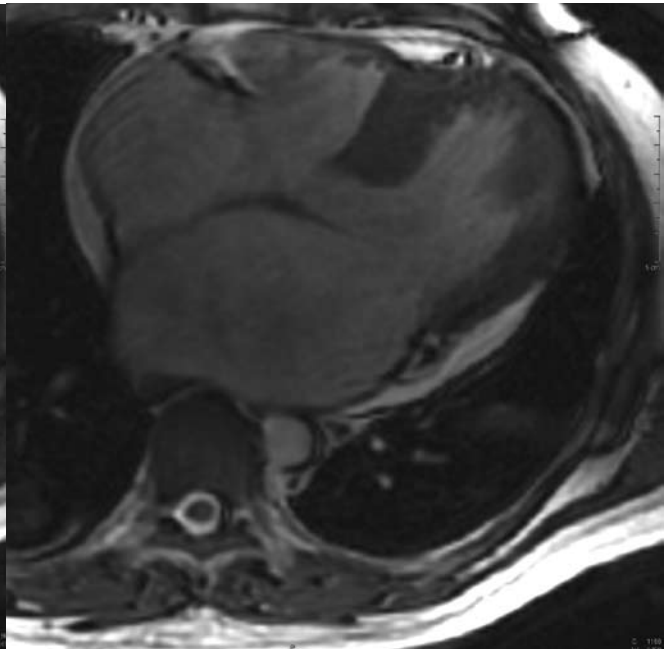


Figura 2. Cine corte axial en diástole. Hipertrofia del *septum* interventricular.

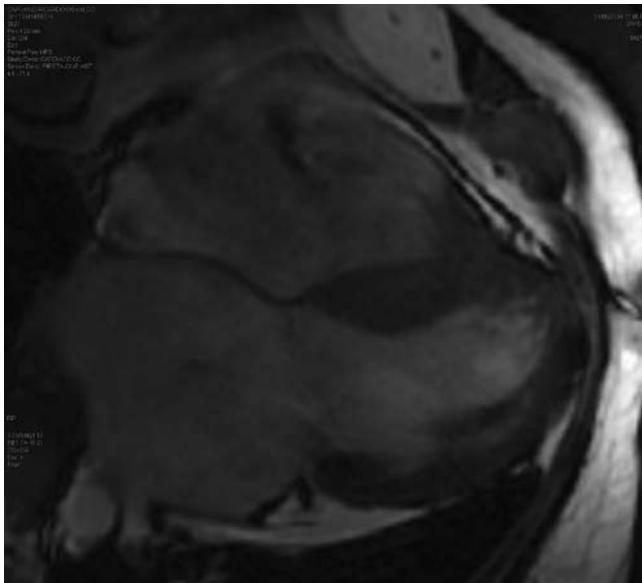


Figura 3. Cine 4 cámaras. Dilatación severa biauricular.

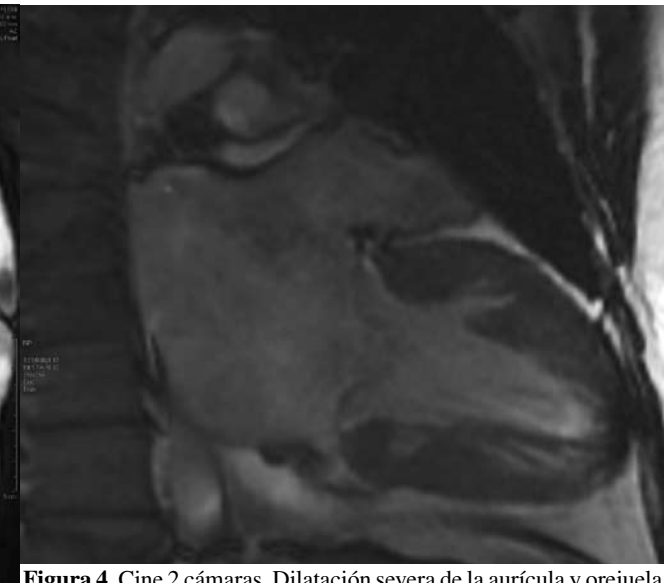


Figura 4. Cine 2 cámaras. Dilatación severa de la aurícula y orejuela izquierdas.

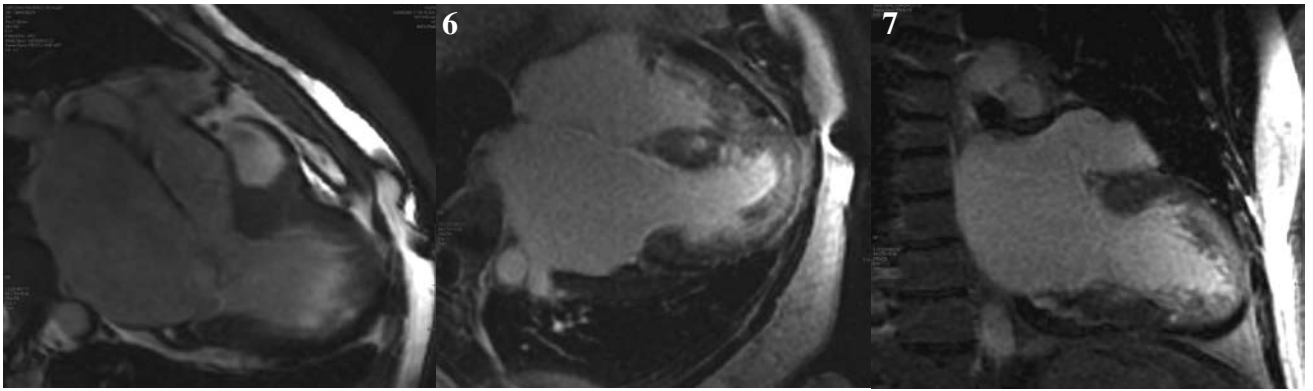


Figura 5. Cine 3 cámaras. Dilatación severa de la aurícula izquierda.

Figuras 6 y 7. Post infusión de gadolinio (secuencia de realce tardío) patrón característico en amiloidosis: realce difuso subendocárdico en el ventrículo izquierdo.

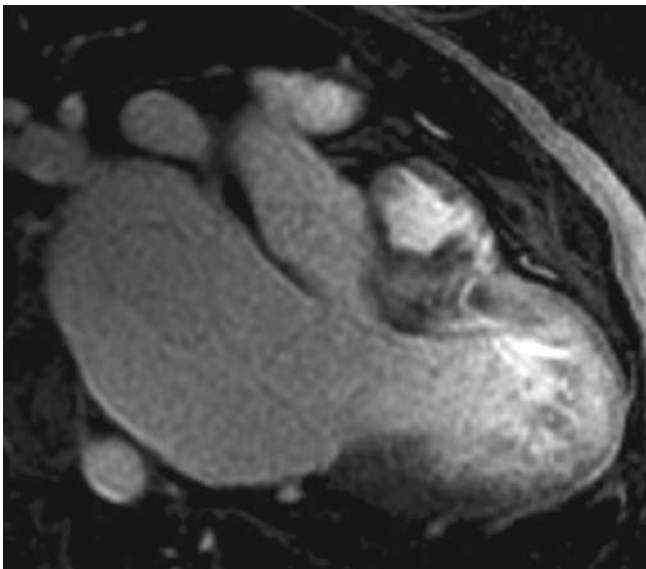


Figura 8. Post infusión de gadolinio (secuencia de realce tardío) patrón característico en amiloidosis: realce difuso subendocárdico en el ventrículo izquierdo.

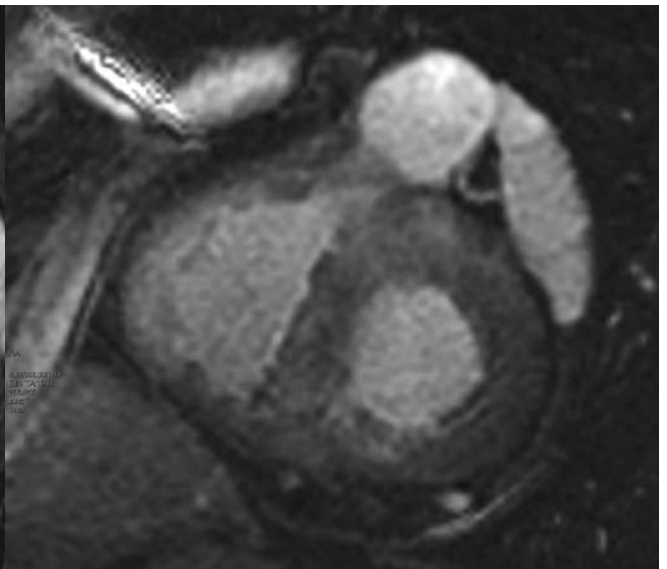
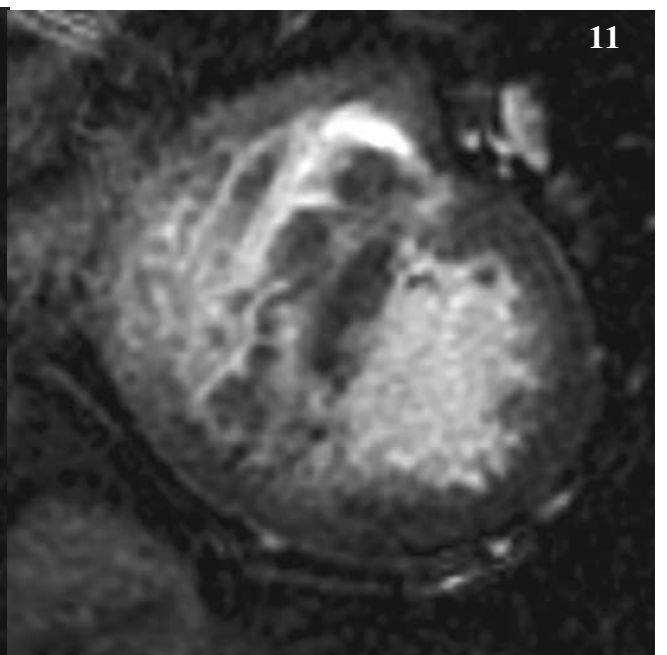
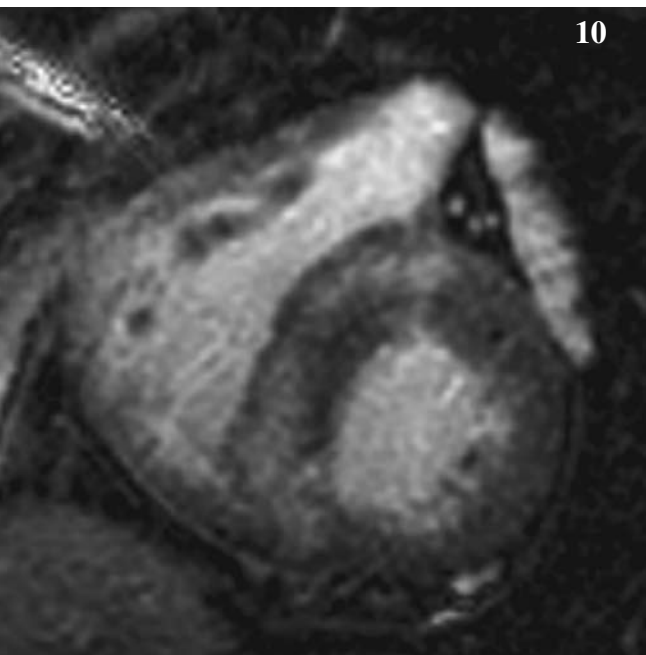
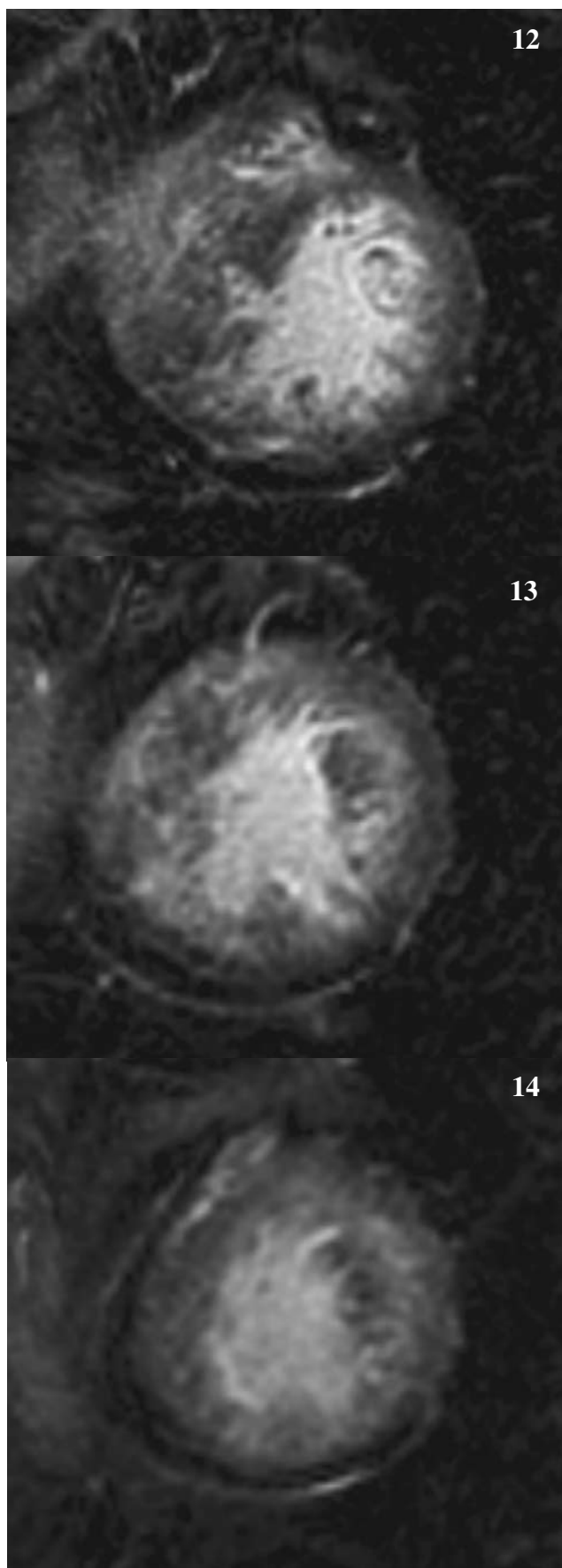


Figura 9. Eje corto de base a ápex (secuencia de realce tardío) patrón característico en amiloidosis: realce difuso subendocárdico en el ventrículo izquierdo.



Figuras 10 y 11. Eje corto de base a ápex (secuencia de realce tardío) patrón característico en amiloidosis: realce difuso subendocárdico en el ventrículo izquierdo.



Figuras 12 a 14. Eje corto de base a ápex (secuencia de realce tardío) patrón característico en amiloidosis: realce difuso subendocárdico en el ventrículo izquierdo.

Evolucionó favorablemente con vasodilatadores y diuréticos.

Discusión

La amiloidosis representa un grupo diverso de patologías caracterizadas por el depósito extracelular de proteína fibrilar llamada *amiloide* como resultado del mal plegamiento de las proteínas producidas en diversos estados patológicos. En los pacientes con amiloidosis primaria, un 25-50% tienen afectación cardíaca sintomática¹, que se asocia con un mal pronóstico. El depósito de amiloide puede comprometer tanto al miocardio auricular como al ventricular, llevando a la dilatación biauricular y a una miocardiopatía dilatada o restrictiva. La afectación pericárdica podría dar lugar a derrame pericárdico o taponamiento cardíaco.

Las características clínicas de la insuficiencia cardíaca son predominantemente del lado derecho, con frecuencia un patrón de pseudo-infarto y bajo voltaje en el electrocardiograma². El depósito de amiloide también se asocia a anomalías del sistema de conducción³, a insuficiencia coronaria, a disfunción valvular y a trombosis auricular⁴. Este caso muestra algunas de las características de la amiloidosis cardíaca valoradas por resonancia magnética cardíaca: dilatación biauricular severa, alteración de la función sistólica biventricular, hipertrofia del *septum* interventricular, derrame pericárdico leve, y el hallazgo más importante del realce subendocárdico generalizado que representa la infiltración con la proteína amiloide⁵.

Conclusión

La resonancia magnética cardíaca debería considerarse ante la sospecha diagnóstica de amiloidosis cardíaca y podría ser útil para monitorizar la respuesta al tratamiento.

Referencias bibliográficas

1. Pascali E. Diagnosis and treatment of primary amyloidosis. *Crit Rev Oncol Hematol* 1995;19: 149-181.
2. Falk RH, Comenzo RL and Skinner M. The systemic amyloidoses. *N Engl J Med* 1997;337: 898-909.
3. Ridolfi BL, Bulkley BH and Hutchins GM. The conduction system in cardiac amyloidosis: clinical and pathologic features of 23 patients. *Am J Med* 1977; 62: 677-686.
4. Kholova I and Niessen HWM. Amyloid in the cardiovascular system: a review. *J Clin Pathol* 2005; 58: 125-133.
5. Maceira AM, Joshi J, Prasad SK et al. Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis. *Circulation* 2005; 111: 186-193.