

054 | Amiloidosis cardíaca por transtiretina y estenosis aórtica severa, una asociación frecuente y tratable en el anciano?

Daniela Barranco Guimaraens¹; Osvaldo Davyt²; Gustavo Vignolo¹; Jorge Mayol¹
1 - Sanatorio Americano.2 - CAMOC.

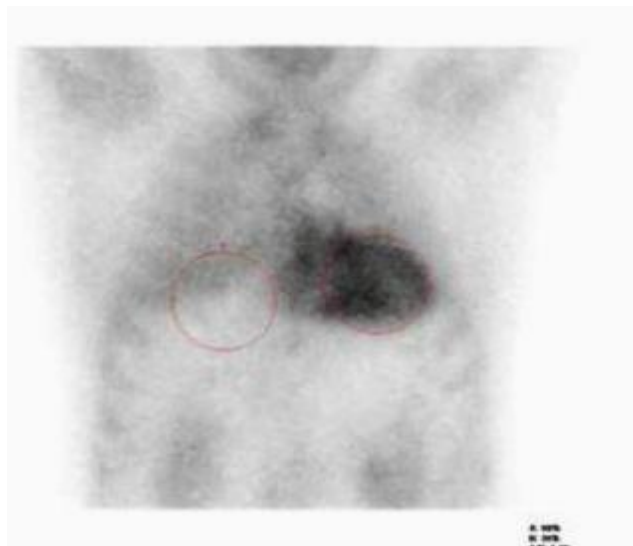
Introducción:

La amiloidosis cardíaca (AC) por Transtiretina (TTR) se reconoce y diagnostica cada vez con mayor frecuencia, siendo una enfermedad con mayor incidencia en los ancianos. Las fibrillas de amiloide no solo infiltran el miocardio, sino también otras estructuras cardíacas como las válvulas. Se ha reportado una coexistencia de ACTTR y EAO entre 4 y 16% en mayores de 65 años, más en los que van a sustitución valvular aórtica por transcáteter (TAVI), y su prevalencia conjunta aumenta con la edad. El desafío diagnóstico de la ACTTR está en mantener la alta sospecha clínica en pacientes con "banderas rojas" y en la forma de presentación de la EAO cuando está asociada a esta enfermedad, presentándose más frecuentemente como "bajo flujo - bajo gradiente" o FEVI disminuida. El algoritmo diagnóstico actual del tipo de amiloidosis facilita la búsqueda de la misma. Presentamos el caso de un paciente con ACTTR y EAO severa que recibió tratamiento dirigido a ambas patologías.

Historia clínica:

Hombre 90 años, auto válido, dirige su propia empresa. IAM hace 20 años tratado con ATC de ACD. Historia reciente de disnea CFNYHA II y pre- sincopes. Se constata soplo de EAO. ECG muestra RS de 78 cpm, SAI, BAV de primer grado, hemibloqueo anterior izquierdo. NT Pro-BNP de 2836 pg/ml.

Pruebas complementarias:



Se realiza ETT que muestra HVI severa, con miocardio con aspecto granular y brillante del septum interventricular, aquinesia inferior, FEVI 45%, dilatación biauricular severa con aumento de relación E/e' de 24. Strain longitudinal disminuido en sectores basales y mantenido en ápex compatible con miocardiopatía amiloidótica. (Figura 1) \ Válvula aortica intensamente calcificada con EAo severa, bajo flujo (34 ml/m²), bajo gradiente (pico de 40 mmHg y medio de 26 mmHg), área de 0,8cm². Angiotomografía multicorte mostró score de calcio valvular aórtico de 3914 UA. CACG mostró ADA con lesión severa distal y ACX ocluida crónica. Centellograma miocárdico con pirofosfatos confirma ACTTR con captación Grado 2 de Perugini. (Figura 2) Test genético para TTR negativo. Cadenas ligeras en sangre y orina normales, relación Kappa/Lambda 1,36 que descarta amiloidosis AL.

Diagnóstico:

Amiloidosis cardíaca por Transtiretina señil con estenosis aórtica severa sintomática.

Discusión:

Discutido en ateneo multidisciplinario, siendo un paciente de 90 años que a pesar de su edad presenta un buen estado general, con escala de fragilidad de Edmonton de 6 (vulnerable); se solicitó y colocó prótesis aórtica transcater sin complicaciones, no requirió marcapaso. En cuanto a su ACTTR, el paciente aceptó pagar el mismo el Tafamidis 61 mg día. En 6 meses ha evolucionado hacia la mejoría de la CFNYHA, sin reiterar pre-sincope y con NT Pro-BNP en descenso. El pronóstico de los pacientes con EAo severa y ACTTR es peor que en los pacientes con EAo sola. La sustitución valvular, sea quirúrgica o mejor por transcater mejora el pronóstico. El Tafamidis es el único fármaco aprobado para la ACTTR, sea genética o señil, ha logrado mejorar la calidad de vida y sobrevida, así como disminuir internaciones por IC, con pocos efectos adversos pero con elevado costo que no permite una accesibilidad global para todos los pacientes.\