

Disnea en un paciente con trasplante hepático

C. Escobar, R. Echarri, A. Calderón y V. Barrios

Instituto de Enfermedades del Corazón. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Caso clínico

Se presenta el caso de un varón de 48 años de edad, que comienza con un cuadro de disnea progresiva de unos meses de evolución hasta hacerse de pequeños esfuerzos. En la exploración física presenta mínimos edemas bimaleolares y un tercer ruido en la auscultación cardíaca, sin otros hallazgos relevantes. En la historia clínica del paciente destaca el antecedente de trasplante hepático 4 años antes por una polineuropatía amiloide familiar. En el estudio que se realizó entonces el ecocardiograma era normal y el paciente únicamente refería en ese momento hipotensión ortostática y polineuropatía sensitiva. Tras el trasplante el paciente presentó una clara mejoría. Estaba tomando correctamente el tratamiento inmunosupresor.



Fig. 1. Ecocardiograma transtorácico. Plano apical de 4 cámaras que muestra engrosamiento de las paredes ventriculares junto con un aumento de la ecogenidad de aspecto «granulado» característico.

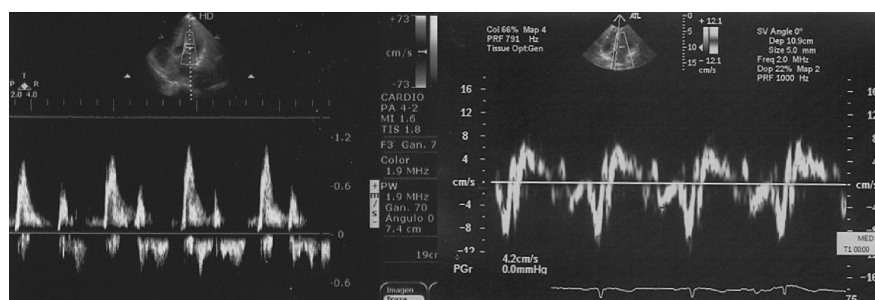


Fig. 2. Doppler pulsado del flujo de llenado mitral (imagen de la izquierda) y doppler tisular del anillo mitral que muestra una onda E' reducida, lo que es compatible con alteración del llenado ventricular (imagen de la derecha).

Evolución

En el electrocardiograma actual se objetiva una ligera disminución de los voltajes en las derivaciones de miembros, sin otros hallazgos relevantes. La radiografía de tórax muestra un índice cardiorádico normal, sin signos de redistribución capilar ni hipertensión pulmonar. Tampoco se observan masas ni infiltrados pulmonares. A continuación se realiza una prueba complementaria que permite el enfoque diagnóstico y terapéutico adecuado.

El ecocardiograma transtorácico muestra un engrosamiento de las paredes ventriculares sin dilatación de los ventrículos, con un aumento de la ecogenicidad (fig. 1). En cuanto al patrón de llenado ventricular, por doppler pulsado se identifica un patrón probablemente pseudonormalizado, mientras que en el estudio con doppler tisular se observa claramente una alteración de la relajación (fig. 2). Con el diagnóstico de amiloidosis cardíaca se inicia tratamiento convencional para la insuficiencia cardíaca, con mejoría parcial de los síntomas. El paciente se encuentra en la actualidad estable, realizando seguimientos periódicos de forma ambulatoria.

Diagnóstico

Amiloidosis cardíaca.

Discusión

Aunque la amiloidosis es una entidad infrecuente, la afectación cardíaca en pacientes con amiloidosis es relativamente común, si bien varía dependiendo del subtipo que sea. En la amiloidosis primaria y la del anciano es frecuente la infiltración de las fibrillas de amiloide. Ésta es más rara en las formas familiares y mucho más en las secundarias. La clínica cardiológica es muy variable. Se han descrito manifestaciones en forma de miocardiopatía restrictiva, insuficiencia cardíaca congestiva por disfunción sistólica, arritmias e incluso en formas más benignas simplemente hipotensión ortostática. Es muy importante el tratamiento precoz de esta entidad para mejorar el pronóstico de estos pacientes. En consecuencia, ante un sujeto con clínica de disnea sin una causa aparente que la justifique se debe pen-

sar en esta enfermedad. La amiloidosis familiar es una entidad de herencia autosómica dominante con penetrancia variable, cuya forma más frecuente en nuestro medio es la polineuropatía amiloidótica familiar tipo I. Esta enfermedad se asocia a mutaciones en el gen de la transtirretina (prealbúmina), localizado en la región 18q11.2-q12.1. La transtirretina anómala se deposita en forma de sustancia amiloide en diferentes órganos y causa neuropatía periférica (sensitiva y motora) y autosómica, desnutrición (por malabsorción intestinal secundaria a la neuropatía autosómica), miocardiopatía, opacidades vítreas y síndrome nefrótico con insuficiencia renal. Los síntomas iniciales se manifiestan como una polineuropatía mixta y progresiva que suele iniciarse en la tercera o cuarta décadas de la vida. Más tarde puede presentar afectación digestiva, cardiológica, renal y ocular. La supervivencia a partir del inicio de las manifestaciones clínicas (habitualmente una polineuropatía sensitivomotora que afecta a los miembros inferiores) es entre 7 y 10 años sin tratamiento. La transtirretina se produce principalmente en el hígado. Por tanto, el trasplante hepático induce una sustitución de la transtirretina anormal por otra normal y una rápida disminución de los títulos séricos de la transtirretina anómala. En consecuencia, el trasplante hepático precoz, antes de que se afecten otros órganos, puede ser potencialmente curativo. La supervivencia de los pacientes está en relación con el estado nutricional, la afectación cardíaca y con la duración de la enfermedad, por lo que es importante realizar una valoración cardiológica previa de estos pacientes, si bien se ha descrito progresión de la enfermedad cardíaca en algunos casos tras el trasplante hepático, sobre todo cuando está presente antes del trasplante. El caso que presentamos tiene la peculiaridad de que a pesar de que el trasplante hepático se hizo de forma precoz y el paciente no tenía afectación cardiológica conocida, a los 4 años del mismo se objetiva una cardiopatía amiloidea.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Benson, MD. The hereditary amyloidoses. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2003;17:909-27.
- Falk RH. Diagnosis and management of the cardiac amyloidoses. *Circulation*. 2005;112(13):2047-60.
- Falk RH, Comenzo RL, Skinner M. The systemic amyloidoses. *N Engl J Med*. 1997;337:898-909.
- Kholova I, Kautzner J. Current treatment in cardiac amyloidosis. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*. 2006;8:468-73.