



Comunicación breve

Utilidad de la estimulación cardíaca en paciente con amiloidosis TTR-wt y obstrucción severa en tracto de salida de ventrículo izquierdo



Usefulness of cardiac stimulation in patient with TTR-wt amyloidosis and severe obstruction in left ventricular outflow tract

Lidia Martínez Fernández*, Pablo Avanzas, Fernando López Iglesias, Roi Bangueses Quintana, Olivia Concepcion Fernandez Cimadevilla e Ines Möller Bustinza

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario San Agustín, Avilés, Asturias, España

La amiloidosis cardíaca TTR «senil o wild-type» es una enfermedad cuya prevalencia real no se conoce exactamente, debido a un probable infradiagnóstico, existiendo estudios que indican una prevalencia de hasta el 25% de depósito de TTR en autopsias de pacientes mayores de 80 sin diagnóstico previo¹. La edad de presentación suele ser los 60-70 años, y afecta predominantemente a varones. Su presentación clínica es variable, siendo la principal insuficiencia cardíaca, las arritmias auriculares y los trastornos de conducción; como alteración extracardíaca destaca el síndrome del túnel carpiano (sobre todo bilateral)¹. Supone un porcentaje nada desdeñable de los pacientes diagnosticados de insuficiencia cardíaca con FEVI preservada, con una prevalencia de hasta el 13% detectados por gammagrafía ⁹⁹Tc-DPD². Esta entidad, a pesar de la investigación al respecto, no dispone aún de tratamientos que modifiquen su pronóstico, probablemente por ser muy heterogénea englobando diferentes enfermedades.

Recientemente han sido publicados los datos del estudio ATTR-ACT: disminución de mortalidad total y hospitalización, enlentecimiento en el deterioro de la capacidad funcional y en la pérdida de calidad de vida en pacientes con amiloidosis TTR-wt a tratamiento con tafamidis vs. placebo³. Esto supone una nueva vía terapéutica para estos pacientes, en los que hasta ahora, el tratamiento sintomático o el trasplante hepático, en casos muy seleccionados, era la única alternativa. Pero, como contrapartida, presenta un alto coste de tratamiento (unos 11.602,20€/mes de tratamiento).

Se presenta el caso de un paciente de 78 años, sin enfermedades de interés salvo túnel carpiano bilateral, que consulta por ángor progresivo, destacando en la exploración física un soplo sistólico en foco aórtico III/VI. En el ECG destaca: Bradicardia sinusal con BAV

de primer grado, bloqueo completo de rama derecha y hemibloqueo anterior izquierdo. Se realiza un ecocardiograma que muestra: hipertrofia concéntrica de ventrículo izquierdo severa (septo interventricular de 27 mm), con función sistólica conservada. Disfunción diastólica compatible con seudonormalización. Gradiente en TSVI de hasta 120 mmHg en reposo con apertura de la válvula aórtica conservada. Movimiento sistólico anterior de ambos velos mitrales y aparato subvalvular que condiciona una insuficiencia mitral moderada (fig. 1a) (video1 material suplementario). Con estos datos se interpreta el ángor como secundario a la obstrucción severa de TSVI en probable contexto de amiloidosis cardíaca (como primera sospecha debido al antecedente de síndrome de túnel carpiano bilateral). Por ello, se solicita proteinograma que resulta normal), PAAF de grasa abdominal que resulta ser negativa para amiloide y RM cardíaca. En la RM se objetiva: Ventrículo izquierdo levemente dilatado con función sistólica normal e hipertrofia asimétrica de predominio septal con realce tardío intramiocárdico a distintos niveles (compatible con miocardiopatía hipertrófica) (fig. 2). Se decide realizar una gammagrafía ⁹⁹Tc-DPD que muestra captación patológica (grado 3) compatible con depósito de TTR. Se realiza test genético de TTR que resulta negativo, estableciéndose el diagnóstico de amiloidosis cardíaca por TTR variante senil. El paciente es dado de alta con dosis bajas de betabloqueantes debido a la mala tolerancia por bradicardia e hipotensión. En revisión clínica nos indica la persistencia de angina limitante. Debido a ello se decide buscar alternativas terapéuticas. Si bien es cierto que la cardiopatía que presenta podría ser un «overlap» entre miocardiopatía hipertrófica (debido al desarrollo de gradiente tan severo en TSVI y el patrón de realce) y amiloidosis cardíaca, o bien una amiloidosis cardíaca que haya adquirido este comportamiento, la literatura al respecto no nos aporta soluciones salvo que extrapolemos este caso como si se tratase de una miocardiopatía hipertrófica.

En ese caso disponemos de diferentes alternativas respecto al manejo: la asociación de disopiramida o verapamilo al

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lidiamf87@gmail.com (L. Martínez Fernández).

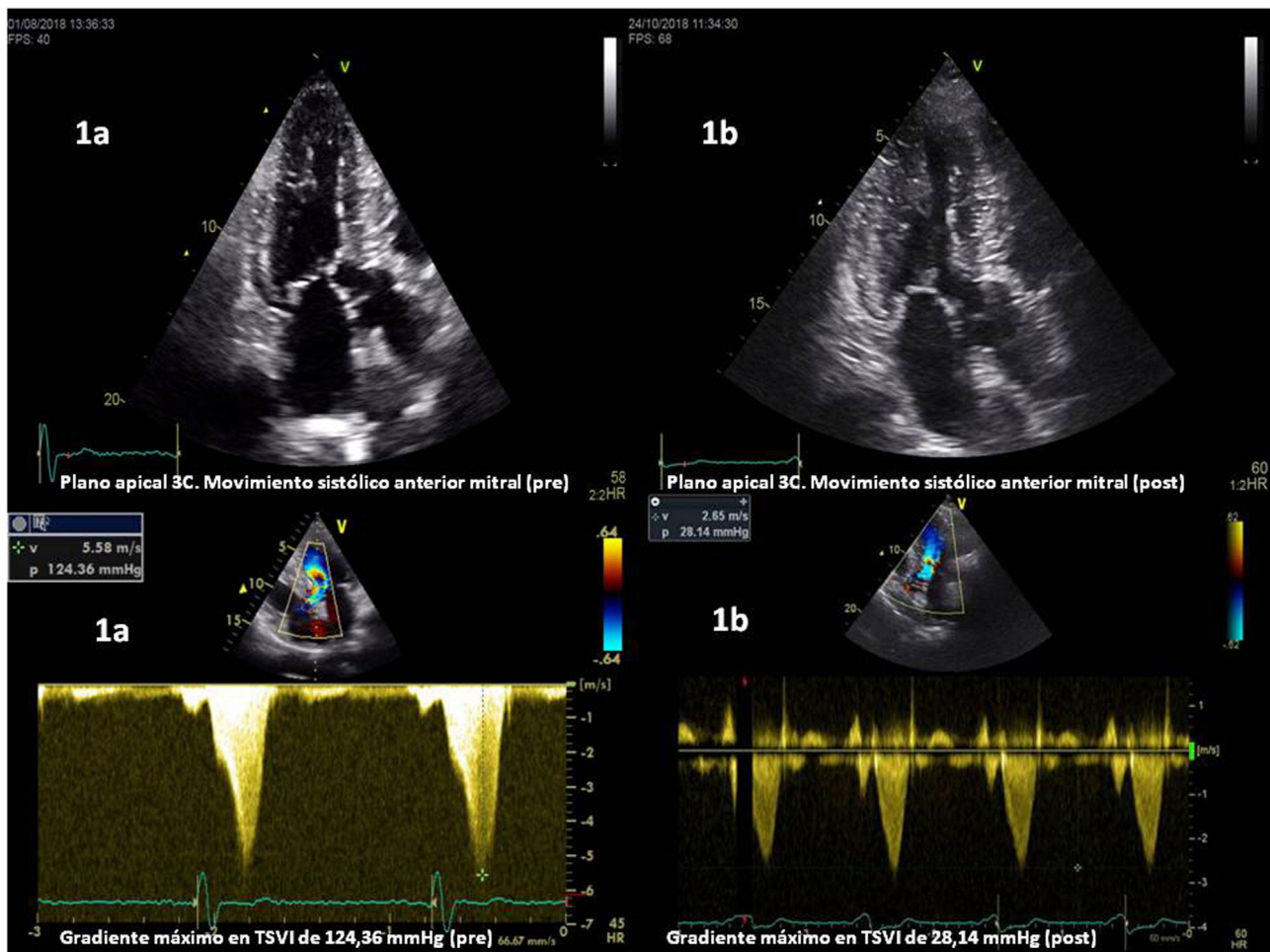


Figura 1. a) Ecocardiograma plano apical 3 cámaras, movimiento sistólico anterior mitral y gradiente en tracto de salida de ventrículo izquierdo antes del tratamiento; b) Ecocardiograma plano apical 3 cámaras, movimiento sistólico anterior mitral y gradiente en tracto de salida de ventrículo izquierdo tras el implante de marcapasos e inicio de tratamiento.

betabloqueante (IB), en nuestro paciente no es posible por la bradicardia e hipotensión; dosis bajas de diuréticos (IIb, C) en nuestro caso se encontraba a tratamiento con 40 mg/día de furosemida. En cuanto al manejo invasivo disponemos de la reducción septal (quirúrgica vs. ablación con alcohol) para la mejoría de los síntomas de pacientes con gradiente máximo en TSVI ≥ 50 mmHg a pesar de tratamiento médico a dosis máximas toleradas (IIa, C). Por otro lado, respecto a las recomendaciones de estimulación cardíaca: se puede considerar la estimulación secuencial AV, con intervalo AV óptimo para reducir el gradiente del TSVI o facilitar el tratamiento médico de pacientes seleccionados con obstrucción de TSVI provocada o en reposo con gradiente ≥ 50 mmHg, ritmo sinusal y síntomas refractarios, contraindicación para reducción septal o con alto riesgo de BAV después de la misma (IIb, C)⁴.

En nuestro caso, el paciente fue presentado en sesión médico-quirúrgica, decidiéndose completar estudio con coronariografía, sin objetivarse lesiones coronarias significativas, y presentando una rama septal de calibre adecuado para una eventual ablación septal.

Debido al pronóstico incierto de su cardiopatía, fue rechazado para cirugía, decidiéndose implante de marcapasos bicameral y en función de evolución clínica, plantear ablación septal con alcohol. Se llevó a cabo el implante, con programación de intervalo AV corto, se aumentó la dosis de betabloqueante y se solicitó un nuevo ecocardiograma. El paciente experimentó hipotensión por lo que redujo la dosis de betabloqueante por su cuenta, presentado aun así mejoría clínica llamativa, encontrándose en grado funcional II de la NYHA, con reducción del gradiente de reposo a 30 mmHg y con Valsalva a 50 mmHg (fig. 1b) (video2material suplementario).

Actualmente se está intentando un aumento más progresivo en la dosis de betabloqueante, a la espera de nuevo control. Se pretende mostrar la posibilidad de plantear este tipo de estimulación, a pesar de un nivel de recomendación y evidencia pobre, en pacientes con amiloidosis TTR-wt y obstrucción severa en TSVI, actualmente con pronóstico incierto y cuyo tratamiento específico supone un alto coste, probablemente no asumible por nuestro sistema sanitario.

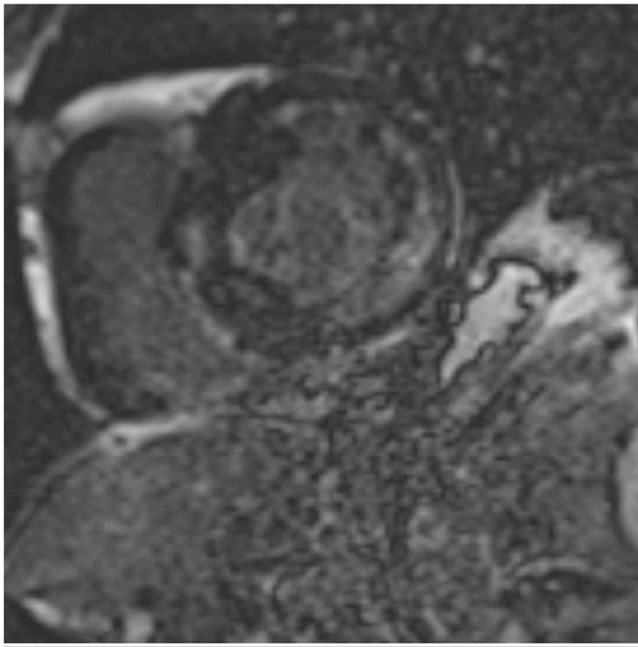


Imagen de RM cardíaca: eje corto, realce tardío gadolinio intramiocárdico a distintos niveles

Figura 2. Imagen de RM cardíaca: eje corto con realce tardío de gadolinio a diferentes niveles.

Anexo. Material adicional

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en [doi:10.1016/j.mcpsp.2019.03.002](https://doi.org/10.1016/j.mcpsp.2019.03.002).

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Maurer MS, Elliott P, Comenzo R, Semigran M, Rapezzi C. Addressing common questions encountered in the diagnosis and management of cardiac amyloidosis. *Circulation* 2017;**135**:1357–77.
2. González-López E, Gallego-Delgado M, Guzzo-Merello G, de Haro-del Moral FJ, Cobo-Marcos M, Robles C, et al. Wild-type transthyretin amyloidosis as a cause of heart failure with preserved ejection fraction. *Eur Heart J* 2015;**36**:2585–94.
3. Maurer MS, Schwartz JH, Gundapaneni B, Elliott PM, Merlini G, Waddington-Cruz M, et al. Tafamidis Treatment for Patients with Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2018;**379**:1007–16.
4. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. Guía de práctica clínica de la ESC 2014 sobre el diagnóstico y manejo de la miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol* 2015;**68**:e1–52.