

## INTRODUCCION:

La amiloidosis es una enfermedad infiltrativa que se caracteriza por el depósito de proteínas amiloides en el miocardio ventricular. Aunque en el pasado se consideró una enfermedad rara, los datos obtenidos en la última década sugieren que esta subdiagnosticada como causa de enfermedades o sd clínicos habituales, como la IC-FEC, la EAO o la HVI de causa desconocida. Los casos mas frecuentes corresponden a los tipos AL o TTR, ya sea en su forma hereditaria (ATTRv) o adquirida (ATTRwt), esta ultima es la mas común. El tto con tafamidis en AC-TTR redujo las hospitalizaciones y la mortalidad por cualquier causa.

## CASO CLINICO:

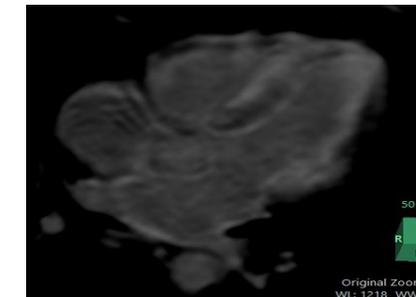
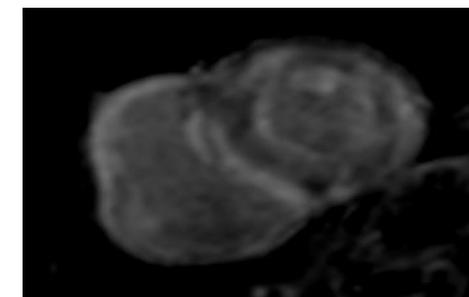
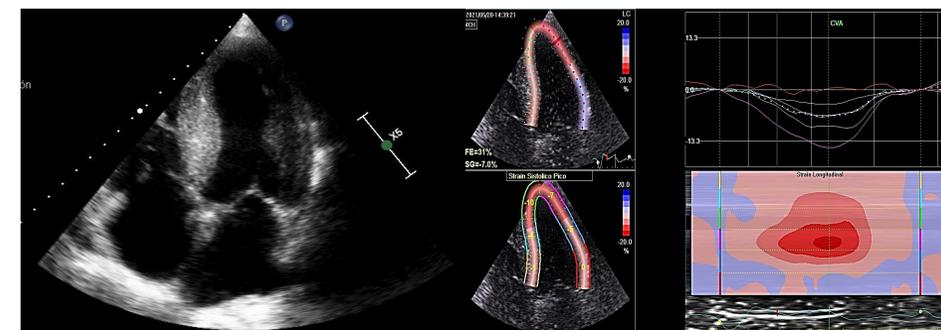
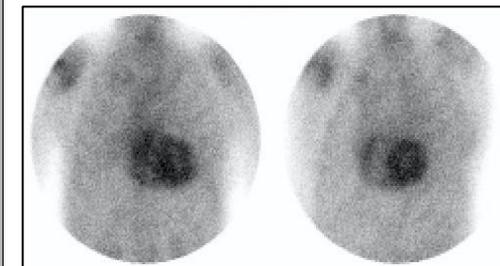
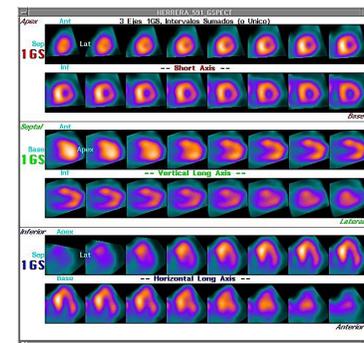
Masculino, 76 años, HTA y DBT. En seguimiento cardiologico durante varios años con ecocardiograma y ECG sin hallazgos significativos. Evolucionaba de manera rápidamente progresiva con disnea, perdida de CF, cambios en el ECG (BRDHH + HAI + BAV 1° grado), síntomas de congestión cardiaca, fibrilación auricular paroxística y 2 internaciones consecutivas por ICD. Se deriva a servicio de Insuficiencia cardiaca e hipertensión pulmonar.

- **ETT 2021:** VI no dilatado. Hipertrofia severa simétrica (EPP y ES 17 mm). FEVI 48%. Hipoquinesia de segmentos basales. Dilatación biauricular. Patrón diastólico restrictivo. VD no dilatado, hipertrofico con función normal. PSP 90 mmHg . VCI dilatada con colapso menor al 50%. SGL disminuido con patrón sugestivo de amiloidosis
- **CCG:** Arterias sin enfermedad aterosclerótica obstructiva
- **GAMAGRAFIA V/Q:** baja probabilidad para TEP
- **RMN CARDIACA :** Hallazgos compatibles con amiloidosis cardíaca con FE biventricular conservada. Espesor máximo de 20 mm. Realce tardío con patrón característico con afección biventricular y biauricular. Mínimo derrame pericárdico.
- **GAMAGRAFIA CARDIACA CON TC PYP:** Captación miocárdica difusa tanto en VI como en VD con índice corazón Pulmon contralateral >1,5.
- **INMUNOFIJACION ELECTROFORÉTICA:** gammaglobulina en suero y orina no muestra bandas de condensación proteicas homogéneas. Cadenas liviana Kappa y Lambda en suero (Kappa 390 mg/dl - Lambda 232 mg/dl). Cociente Kappa/Lambda en suero 1,68
- ESTUDIO GENETICO:** No se detectaron variantes en el número de copias (CNVs) en el gen TTR.

**SE CONFIRMA EL DIAGNOSTICO DE AMILOIDOSIS TTRwt CARDIACA.** Inicia tratamiento con TAFAMIDIS 61 mg, enalapril 5 mg cada 12 horas, dapaglifozina 10 mg/dia, apixaban 2,50 mg cada 12 hs, amiodarona 200 mg/dia.

A pesar de estricto seguimiento por servicio de IC y cumplimiento del tto instaurado, el paciente presenta evolución tórpida, con congestión recurrente, disnea CF II-III (NYHA), hipotensión arterial, intolerancia a fármacos, pérdida de peso, dolores abdominales, parestesia en MI y colocación de MCP bicameral por enfermedad avanzada del sistema de conducción.

**ETT actual:** VI no dilatado con hipertrofia simétrica (19 mm EPP y ES). FEVI 40%. Dilatación biauricular. VD no dilatado con función límite. HTP significativa. Paciente actualmente en CF II-III (NYHA). Sin nuevas internaciones por ICD.



# “Cuando el Corazon miente: La Amiloidosis cardiaca como gran simulador”

## INTRODUCCION:

La amiloidosis es una enfermedad infiltrativa que se caracteriza por el depósito de proteínas amiloides en el miocardio ventricular. Aunque en el pasado se consideró una enfermedad rara, los datos obtenidos en la última década sugieren que esta subdiagnosticada como causa de enfermedades o sd clínicos habituales, como la IC-FEC, la EAO o la HVI de causa desconocida. Los casos mas frecuentes corresponden a los tipos AL o TTR, ya sea en su forma hereditaria (ATTRv) o adquirida (ATTRwt), esta ultima es la mas común. El tto con tafamidis en AC-TTR redujo las hospitalizaciones y la mortalidad por cualquier causa.

## CASO CLINICO:

Masculino, 76 años, HTA y DBT. En seguimiento cardiologico durante varios años con ecocardiograma y ECG sin hallazgos significativos. Evolucionaba de manera rápidamente progresiva con disnea, perdida de CF, cambios en el ECG (BRDHH + HAI + BAV 1° grado), síntomas de congestión cardiaca, fibrilación auricular paroxística y 2 internaciones consecutivas por ICD. Se deriva a servicio de Insuficiencia cardiaca e hipertensión pulmonar.

- **ETT 2021:** VI no dilatado. Hipertrofia severa simétrica (EPP y ES 17 mm). FEVI 48%. Hipoquinesia de segmentos basales. Dilatación biauricular. Patrón diastólico restrictivo. VD no dilatado, hipertrofico con función normal. PSP 90 mmHg . VCI dilatada con colapso menor al 50%. SGL disminuido con patrón sugestivo de amiloidosis
- **CCG:** Arterias sin enfermedad aterosclerótica obstructiva
- **GAMAGRAFIA V/Q:** baja probabilidad para TEP
- **RMN CARDIACA :** Hallazgos compatibles con amiloidosis cardíaca con FE biventricular conservada. Espesor máximo de 20 mm. Realce tardío con patrón característico con afección biventricular y biauricular. Mínimo derrame pericárdico.
- **GAMAGRAFIA CARDIACA CON TC PYP:** Captación miocárdica difusa tanto en VI como en VD con índice corazón Pulmon contralateral >1,5.
- **INMUNOFIJACION ELECTROFORÉTICA:** gammaglobulina en suero y orina no muestra bandas de condensación proteicas homogéneas. Cadenas liviana Kappa y Lambda en suero (Kappa 390 mg/dl - Lambda 232 mg/dl). Cociente Kappa/Lambda en suero 1,68
- ESTUDIO GENETICO:** No se detectaron variantes en el número de copias (CNVs) en el gen TTR.

**SE CONFIRMA EL DIAGNOSTICO DE AMILOIDOSIS TTRwt CARDIACA.** Inicia tratamiento con TAFAMIDIS 61 mg, enalapril 5 mg cada 12 horas, dapaglifozina 10 mg/día, apixaban 2,50 mg cada 12 hs, amiodarona 200 mg/día.

A pesar de estricto seguimiento por servicio de IC y cumplimiento del tto instaurado, el paciente presenta evolución tórpida, con congestión recurrente, disnea CF II-III (NYHA), hipotensión arterial, intolerancia a fármacos, pérdida de peso, dolores abdominales, parestesia en MI y colocación de MCP bicameral por enfermedad avanzada del sistema de conducción.

**ETT actual:** VI no dilatado con hipertrofia simétrica (19 mm EPP y ES). FEVI 40%. Dilatación biauricular. VD no dilatado con función límite. HTP significativa. Paciente actualmente en CF II-III (NYHA). Sin nuevas internaciones por ICD.

