

Bloqueo auriculoventricular completo y taquicardia ventricular polimorfa como manifestación inicial de amiloidosis secundaria

César Romero-Menor, David López-Gómez, Emili Iráculis, Francesc García*, Xavier Sabaté y Enric Esplugas

Servicios de Cardiología y *Anatomía Patológica. Ciutat Sanitària i Universitària de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

La afectación cardíaca es una característica frecuente en la amiloidosis primaria, en la senil y en la relacionada con el mieloma. Dicha afectación es poco frecuente en la amiloidosis secundaria. Presentamos un caso de bloqueo auriculoventricular completo y taquicardia ventricular polimórfica como manifestación inicial de amiloidosis secundaria que se evidenció por posterior necropsia.

Palabras clave: Amiloide. Bloqueo cardíaco. Torsade de pointes.

COMPLETE ATRIOVENTRICULAR BLOCK AND POLYMORPHIC VENTRICULAR TACHYCARDIA AS INITIAL MANIFESTATION OF SECONDARY AMYLOIDOSIS

Cardiac injury is a frequent characteristic in primary, senile and myeloma related amyloidosis, but it is unusual in secondary amyloidosis. We report a patient with complete atrioventricular block and polymorphic ventricular tachycardia as the initial manifestation of secondary amyloidosis. Necropsy demonstrated amyloidosis deposits in the specific conduction system.

Key words: Amyloid. Cardiac block. Torsade de pointes.

(*Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 1.157-1.158)

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis es una enfermedad sistémica causada por la acumulación intracelular de material amiloide a distintos niveles. Los órganos más frecuentemente afectados son riñón, corazón, tracto digestivo, piel y nervios periféricos. La infiltración cardíaca, bastante frecuente en la amiloidosis primaria, en la relacionada con el mieloma y en la senil, es sensiblemente más rara en la secundaria¹. Dentro del amplio espectro clínico, los trastornos de la conducción, las arritmias ventriculares y la muerte súbita son excepcionales como manifestación inicial de una amiloidosis cardíaca secundaria².

CASO CLÍNICO

Mujer de 38 años con antecedentes de artritis crónica juvenil diagnosticada a los 10 años, que dos meses

antes de acudir a urgencias inició proteinuria que estaba pendiente de ser estudiada. Consultó en el servicio de urgencias por un cuadro de pérdida súbita del conocimiento, convulsiones tonicoclónicas y relajación de esfínteres sin evidencia de período poscrítico. La exploración neurológica fue normal. Una analítica no evidenció alteraciones iónicas en sangre. En el electrocardiograma se observó ritmo sinusal sin alteraciones valorables. Se realizó un electroencefalograma en las siguientes 6 h, que demostró un foco irritativo temporal, motivo por el cual fue tratada con clonazepam.

Cuarenta y ocho horas más tarde la paciente reingresó en nuestro centro por haber presentado dos episodios similares en las últimas 8 h. La exploración física demostró bradicardia severa a 32 lat/min y mala perfusión periférica. En el electrocardiograma se observó un bloqueo auriculoventricular completo con ritmo de escape ventricular lento e intervalo QT largo. La analítica no demostró alteraciones iónicas. La paciente sufrió un episodio similar al descrito anteriormente, observándose en el monitor la presencia de una taquicardia ventricular polimorfa que revirtió espontáneamente a los 20 s.

A pesar de una correcta estimulación con un marcapasos intracavitario, la paciente presentó múltiples episodios de *torsade de pointes*, que finalmente de-

Correspondencia: Dr. C. Romero-Menor.
Servicio de Cardiología. Ciutat Sanitària i Universitària de Bellvitge.
Feixa Llarga, s/n. 08907 L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

Recibido el 14 de diciembre de 1998.
Aceptado para su publicación el 8 de julio de 1999.

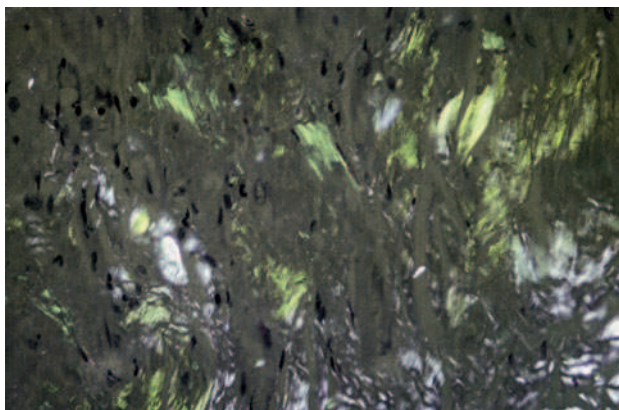


Fig. 1A. Miocardio. Depósito de amiloide, permanganato-sensible (rojo congo-luz polarizada, $\times 63$).

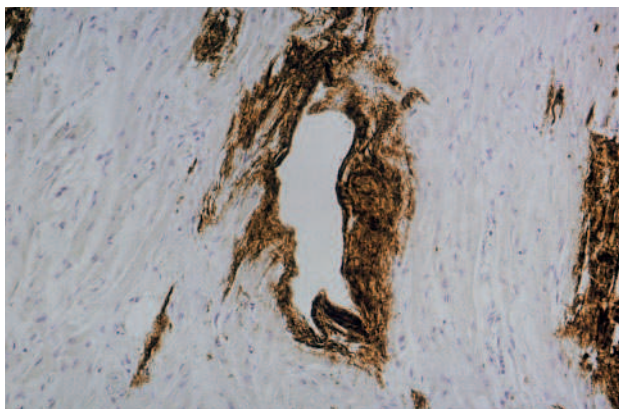


Fig. 1B. Depósito de amiloide tipo AA en el intersticio y en la pared de una arteria coronaria intramiocárdica (amiloide A, avidina-biotina-peroxidasa, $\times 100$).

generaron en fibrilación ventricular y asistolia, de la cual no pudo ser reanimada. El examen autopsico puso de manifiesto un corazón de aspecto normal, sin dilatación de cavidades y con coronarias sanas. Se localizó sustancia amiloide en riñones, hígado, bazo y en corazón. En el estudio histológico se apreciaban, en el nodo sinusal y en el resto del sistema de conducción cardíaco, extensos depósitos de material que adquirían un color pardo con la tinción de rojo Congo y que presentaban al examen con luz polarizada la birrefringencia verde-manzana típica del material amiloide (fig. 1A). La reacción con DAKO monoclonal prediluido fue positiva para amiloide AA (fig. 1B).

DISCUSIÓN

La implicación cardíaca llega hasta el 90-95% de los pacientes afectados por amiloidosis primaria, siendo la causa de muerte en un 30-50% de los casos¹. En la amiloidosis secundaria la afectación cardíaca alcanza hasta un 43% de los pacientes según algunos estudios autopsicos³. Dada la escasa extensión de estos depósitos, la clínica cardiovascular es muy infrecuente y suele presentarse en forma de insuficiencia cardíaca⁴. Mientras en los otros grupos de amiloidosis con afectación cardíaca la presencia de diferentes grados de bloqueo y de arritmias ventriculares alcanzan hasta un 45 y un 47%, respectivamente^{5,6}, en la amiloidosis secundaria la presencia de arritmias malignas es excepcional.

Esta paciente no presentaba datos clínicos de enfermedad cardíaca previa. El electrocardiograma inicial no presentaba anomalías de los intervalos de conducción ni tampoco datos indicativos de síndrome de Brugada⁷. La amiloidosis era probablemente secundaria a su artritis crónica. La infiltración cardíaca, corroborada por los hallazgos anatomopatológicos con la presencia de depósitos de amiloide AA en el sistema de conducción, provocó la aparición de bloqueo auriculoventricular completo. Las repetidas taquicardias ventriculares polimorfas observados podrían guardar relación con un QT largo secundario a la bradicardia severa. Este cuadro, que provocó la muerte de la enferma, es excepcional como inicio de la amiloidosis secundaria.

Creemos que la amiloidosis cardíaca debe ser considerada en pacientes con enfermedades crónicas, que se presentan con alteraciones del ritmo o síncope, a pesar de la infrecuente incidencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kyle RA. Amyloidosis. *Circulation* 1995; 91: 1.269-1.271.
2. Gertz MA, Kyle RA. Secondary systemic amyloidosis: response and survival in 64 patients. *Medicine* 1991; 70: 246-256.
3. Dahlin DC. Secondary amyloidosis. *Ann Intern Med* 1949; 31: 105-119.
4. Gertz MA, Kyle RA. Amyloidosis: prognosis and treatment. *Sem Arthritis Rheum* 1994; 24: 124-138.
5. Roberts WC, Waller BF. Cardiac amyloidosis causing cardiac dysfunction: analysis of 54 necropsy patients. *Am J Cardiol* 1983; 52: 137-146.
6. Falk RH, Rubinow A, Cohen AS. Cardiac arrhythmias in systemic amyloidosis: correlation with echocardiographic abnormalities. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3: 107-113.
7. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Síndrome del bloqueo de rama derecha, elevación del segmento ST de v1 a v3 y muerte súbita cardíaca. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 169-170.