

## Síncope secundario a arritmia ventricular en paciente con amiloidosis. ¿Un DAI siempre es la respuesta?

Susana Patricia Cabrera-Huerta<sup>1</sup>, Francisco José Romero-Santana<sup>2</sup>, Natalia Marrero-Negrín<sup>1</sup>, José María Medina-Gil<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas). España

<sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas). España

Recibido: 26/07/2018

Aceptado: 14/08/2018

En línea: 31/08/2018

**Citar como:** Cabrera-Huerta SP, Romero-Santana FJ, Marrero-Negrín N, Medina-Gil JM. Síncope secundario a arritmia ventricular en paciente con amiloidosis. ¿Un DAI siempre es la respuesta? Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2018 (Ago); 3(2): 86-89.

**Autor para correspondencia:** Susana Patricia Cabrera-Huerta. [susicabrera\\_91@hotmail.com](mailto:susicabrera_91@hotmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Amiloidosis
- ▷ Síncope
- ▷ Arritmias
- ▷ Desfibrilador

### Keywords

- ▷ Amyloidosis
- ▷ Syncope
- ▷ Arrhythmias
- ▷ Defibrillator

### Resumen

Varón de 76 años que ingresa por insuficiencia cardíaca de debut con disfunción sistólica severa e hipertrofia ventricular. El estudio coronario no presenta lesiones, por lo que se da de alta como disfunción idiopática. Reingresa por síncope. Se mantiene monitorizado y se evidencia taquicardia ventricular monomorfa no sostenida que reproduce la clínica. Se amplía el estudio con resonancia magnética cardíaca y gammagrafía-Tc99, que resultan compatibles con amiloidosis cardíaca. No fue posible realizar biopsia confirmatoria. Se plantea el implante de desfibrilador automático implantable, descartándose por falta de evidencia. Finalmente, fallece por actividad eléctrica sin pulso.

### Abstract

A 76 year-old man was admitted to our hospital because of a first episode of heart failure, with severe left ventricular dysfunction and ventricular hypertrophy. We performed an angiography, which was normal, so he was discharged to be studied in an outpatient center. He is then readmitted because of syncope. In the electrocardiographic monitoring, non-sustained ventricular monomorphic tachyarrhythmia was observed. Cardiac magnetic resonance and scintigraphy with Tc99 were compatible with cardiac amyloidosis. Confirmatory biopsy was not possible. We thought about implanting an automatic defibrillator, finally discarding it because of lack of evidence. Finally, the patient died from pulseless electrical activity.

### Puntos destacados

- ▷ Se destaca el síncope como manifestación de arritmia ventricular en paciente con amiloidosis y la evidencia actual disponible en cuanto al implante de desfibrilador automático implantable en pacientes con cardiopatía amiloide y su repercusión sobre la supervivencia.

### Introducción

La afectación cardíaca en la amiloidosis primaria es del 50%, mientras que en la amiloidosis senil TTR es del 100%<sup>1</sup>, empeorando el pronóstico del paciente<sup>1</sup>. La manifestación más frecuente es la insuficiencia cardíaca (IC), pero puede tener otras manifestaciones como arritmias mortales<sup>1</sup>. En determinados casos de arritmias ventriculares puede implantarse un desfibrilador automático implantable (DAI) para la prevención de muerte súbita (MS). No obstante, en la amiloidosis cardíaca no existe suficiente evidencia para ello. Se presenta un caso de amiloidosis cardíaca y síncope como manifestación clínica de taquicardia ventricular monomorfa no sostenida (TVMNS), en el que se plantea la opción de implante de DAI como tratamiento.

### Historia clínica, enfermedad actual y exploración física

Se trata de un varón de 76 años de edad, diagnosticado de hipertensión, diabetes mellitus tipo 2 con nefropatía diabética, hiperuricemia y síndrome del túnel carpiano. Había estado ingresado recientemente por IC de debut con disfunción ventricular izquierda sin lesiones significativas en el estudio coronario. Acude nuevamente al Servicio de Urgencias por síncope, con mínimos pródromos previos, de inicio en reposo y asociado a relajación de esfínteres. Se repite en dos ocasiones en 48 horas, presentando traumatismo craneoencefálico (TCE) sin repercusión clínica en una de ellas.

A su llegada al hospital, se encuentra con regular estado general, tensiones en torno a 100/80 mmHg, frecuencia cardíaca de 80 y saturación de oxígeno 98%. Se encuentra normoperfundido y sin datos de ingurgitación venosa yugular. Los pulsos carotídeos y periféricos son palpables y simétricos. Presenta ruidos cardíacos rítmicos sin soplos y crepitantes bibasales con murmullo vesicular conservado. Destaca hematoma periorbitario izquierdo secundario al TCE, así como edema maleolar en miembros inferiores.

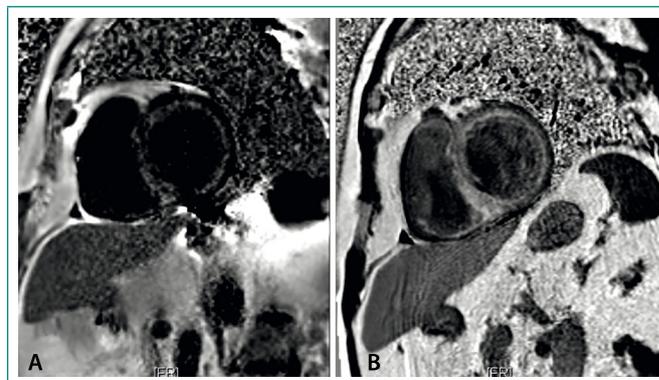
## Pruebas complementarias

En la analítica destaca NT-proBNP 8.551 pg/ml (0,0-500 pg/ml) y pico de troponina I 0,17 (0,0-0,04). En el electrocardiograma de llegada presenta ritmo sinusal con tiempos de conducción normales, QRS estrecho con múltiple extrasístola ventricular y signos de sobrecarga sistólica. La radiografía de tórax no presenta alteraciones. Durante su estancia en el Servicio de Urgencias se observan en la monitorización episodios repetidos de TVMNS, reproduciendo los síntomas.

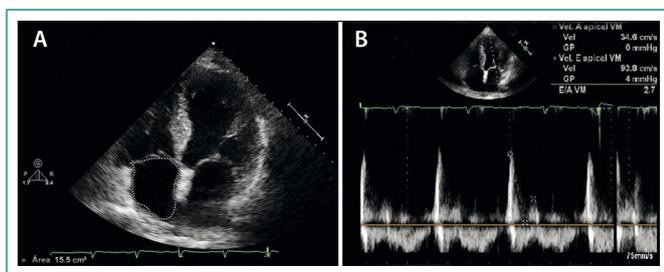
## Evolución

El paciente ingresa en Cardiología, y se repite el estudio ecocardiográfico transtorácico. Se describe una fracción de eyección del 32%, hipertrofia moderada del septo interventricular con aspecto en vidrio deslustrado y sin alteraciones segmentarias de la contractilidad. Se objetiva dilatación biauricular y engrosamiento del septo interauricular, con disfunción diastólica y patrón restrictivo (**Figura 1**).

Dada la sospecha de miocardiopatía infiltrativa, se solicita resonancia magnética (RM). En la misma se aprecia realce tardío de gadolinio subendocárdico difuso y concéntrico en aurícula y ventrículo izquierdos, compatibles con el diagnóstico de sospecha (**Figura 2**).

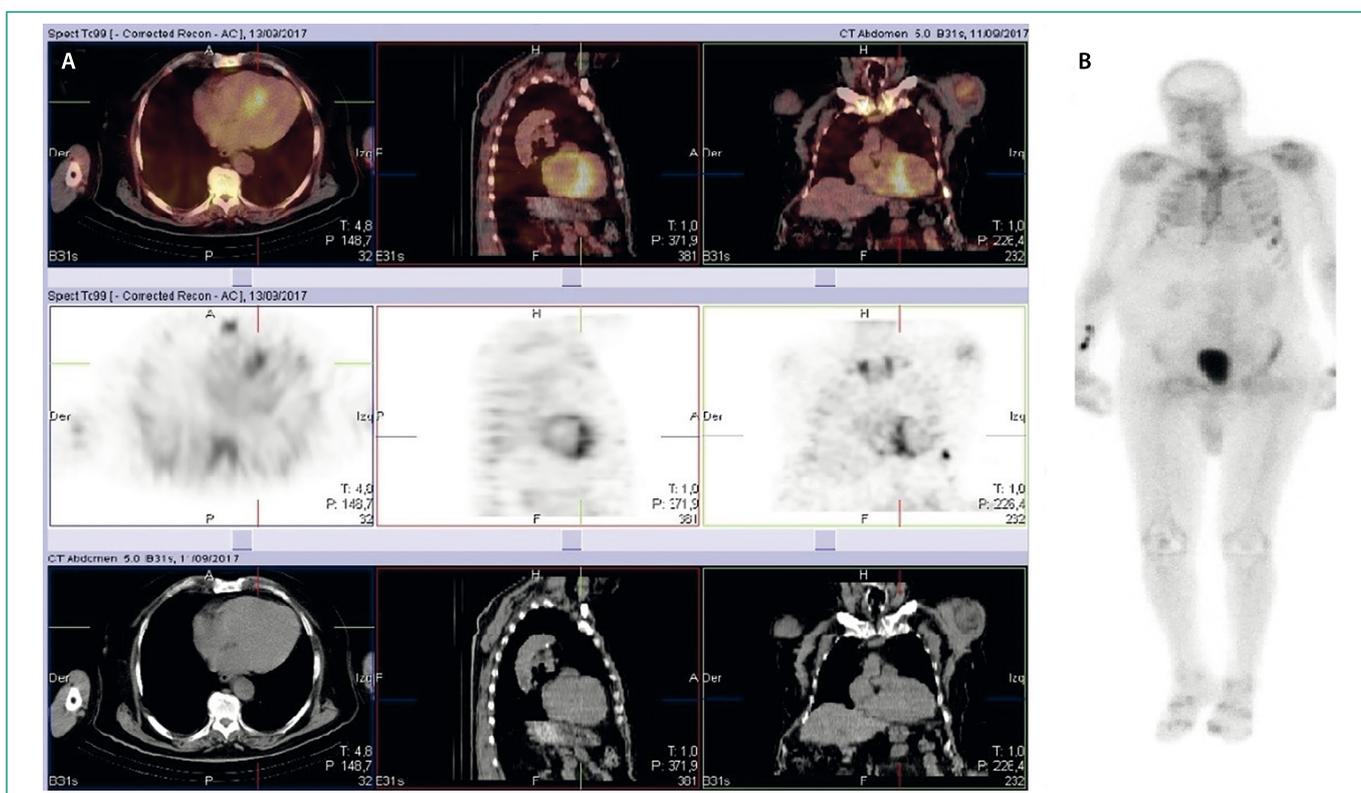


**Figura 2.** Eje corto



**Figura 1. A:** proyección cuatro cámaras, dilatación biauricular e hipertrofia septal. **B:** patrón diastólico restrictivo

Para completar el estudio, se realiza proteinograma, orina de 24 horas y biopsia de médula ósea. En dichas pruebas se objetiva un aumento de cadenas kappa libres en suero de 2.020 (3,3-19,4), con relación kappa/lambda de 739 (0,26-1,65), proteinuria de Bence Jones y 23% de células plasmáticas, cumpliendo un criterio citológico menor de diagnóstico de mieloma. Por dificultades técnicas no se realizó espectrofotometría de la biopsia para completar el diagnóstico de amiloidosis AL. La biopsia de grasa subcutánea fue negativa para tinción con rojo congo, pero no se hizo biopsia rectal, de glándula salival ni endomiocárdica por negación del paciente. Por tanto, no se pudo filiar mediante anatomía patológica. Para intentar discernir el tipo de amiloidosis, se decide realizar gammagrafía-Tc99 DPD y HMDP, que fue compatible con amiloidosis pero con resultado mixto entre los patrones AL y TTR (**Figura 3**).



**Figura 3.** Captación DPD interventricular (A) e imagen HMDP con captación difusa menos intensa (B)

Paralelamente a las pruebas, el paciente presenta episodios de TVMNS que reproducen la clínica (Figura 4). Se plantea el implante de DAI, pero dada la evidencia disponible, no está demostrado que disminuya la mortalidad, por lo que se decide no implantarlo e instaurar tratamiento betabloqueante. Finalmente, el paciente fallece por actividad eléctrica si pulso (AESP) a los 3 meses del alta.

## Diagnóstico

Síncopa secundario a TVMNS en contexto de probable amiloidosis primaria secundaria a mieloma múltiple con afectación cardíaca.

## Discusión y conclusiones

A pesar de no llegar al diagnóstico mediante el *gold standard* establecido, las pruebas realizadas van a favor de una amiloidosis sistémica con afectación

miocárdica. La clínica de presentación suele ser de IC diastólica por infiltración restrictiva<sup>2</sup>. No obstante, puede debutar con clínica menos frecuente como son los síncope secundarios a arritmias. En este caso se correlacionaron cronológicamente el síncope y la arritmia como desencadenante del mismo, así como se descartó origen isquémico.

Es conocido que la amiloidosis cardíaca produce síncope por disfunción autonómica<sup>1</sup>, o bien éstos son de esfuerzo por bajo gasto<sup>1,2</sup>, pero en ocasiones se deben a arritmias. Las arritmias más frecuentes son las de origen supraventricular, como la fibrilación y el *flutter* auricular (hasta un 20%<sup>3</sup>) pues se producen alteraciones estructurales auriculares<sup>1,2</sup>. También está descrita la taquicardia ventricular (TV), pero con menor incidencia (1%<sup>3</sup>).

Fisiopatológicamente, las TV ocurren porque cuando el gasto cardíaco disminuye, se produce una respuesta adrenérgica por parte del sistema nervioso autónomo para contrarrestarlo, pero en el corazón amiloide, al existir una denervación miocárdica debido a los depósitos y la inflamación circundante, se genera un estado de hipersensibilidad catecolaminérgica que acaba desencadenando la TV<sup>4</sup>. Si a esto le sumamos una reserva funcional escasa<sup>1</sup>, ante la hipoperfusión se desencadenará un síncope o incluso la MS. Por ello, se evaluó la indicación de implante de DAI para prevenir la MS, dado que ésta tiene una incidencia del 10-30% en la amiloidosis cardíaca<sup>5</sup>.

Diversos estudios<sup>6-8</sup> han tratado de dilucidar si el implante del DAI en pacientes con amiloidosis aumenta la supervivencia. De éstos, derivan las siguientes conclusiones, independientemente del tipo de amiloidosis y de la función ventricular:

Diversos estudios<sup>6-8</sup> han tratado de dilucidar si el implante del DAI en pacientes con amiloidosis aumenta la supervivencia. De éstos, derivan las siguientes conclusiones, independientemente del tipo de amiloidosis y de la función ventricular:

1. Los síncope y las arritmias ventriculares, aunque son factores de riesgo de MS en las cardiopatías, en el caso de la amiloidosis cardíaca no predicen el riesgo de MS de origen arritmico, pero sí son factores predictores de peor pronóstico por relacionarse con enfermedad cardíaca avanzada<sup>6,7</sup>.
2. La mortalidad generalmente se debe a IC terminal (16%<sup>6</sup>, 70%<sup>8</sup>) o a AESP<sup>3,5,6</sup> (4%<sup>6</sup>, 85%<sup>7</sup>, 17%<sup>8</sup>).
3. El DAI suprime las arritmias ventriculares exitosamente en un porcentaje alto de pacientes (26%<sup>6</sup>, 11%<sup>7</sup>, 32%<sup>8</sup>), aunque esto no implica diferencias en la supervivencia<sup>8</sup>. Este fenómeno podría ser explicado porque las TV suprimidas por el DAI no iban a ser mortales, o bien porque el DAI no evita causas de muerte más frecuentes (IC terminal o AESP)<sup>8</sup>.
4. Hacen falta estudios que determinen factores predictores de MS arritmica para guiar el implante del DAI<sup>6-8</sup>.

El síncope como signo de presentación de arritmias ventriculares es una manifestación poco frecuente de la afectación miocárdica amiloidótica y con implicaciones pronósticas al asociarse a enfermedad cardíaca avanzada. Además, el implante de DAI en estos pacientes no ha demostrado mejorar la supervivencia según la evidencia disponible. Por ello, hacen falta más estudios que determinen factores predictores de MS arritmica para guiar su implante.

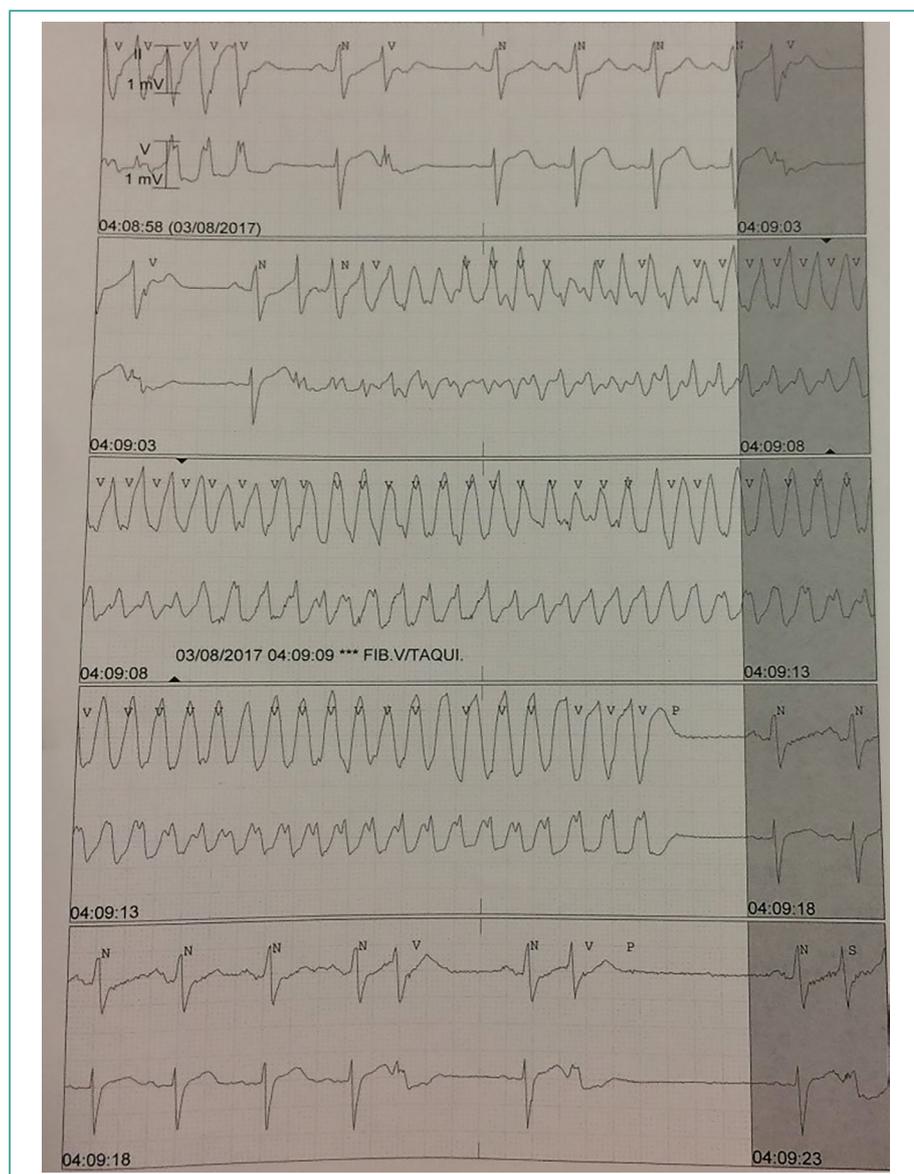


Figura 4. TVMNS

## Bibliografía

1. García-Pavía P, Tomé-Esteban M, Rapezzi C. Amiloidosis. También una enfermedad de corazón. *Rev Esp Cardiol*. 2011; 64(9): 797-808.
2. Falk RH, Alexander KM, Liao R, Dorbala S. AL (light-chain) cardiac amyloidosis. A review of diagnosis and therapy. *J Am Coll Cardiol*. 2016 Sep 20; 68(12): 1323-1341. [Doi: 10.1016/j.jacc.2016.06.053](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.06.053).
3. Min-I S, Jui-Peng T, Sheng-Hsiung C, Cheng-Huang S. Cardiac amyloidosis presenting as recurrent syncope. *Acta Cardiol Sin*. 2014; 30(1): 86-89.
4. Goldsmith YB, Liu J, Chou J, et al. Frequencies and types of arrhythmias in patients with systemic light-chain amyloidosis with cardiac involvement undergoing stem cell transplantation on telemetry monitoring. *Am J Cardiol*. 2009; 104: 990-999.
5. Kojima T, Imai Y, Fujii K, Suzuki T, Sugiyama H, Asada K, et al. Anti-arrhythmic device therapy has limits in improving the prognosis of patients with cardiac amyloidosis. *J Arrhythm*. 2012; 28: 242-246.
6. Hamon D, Algalarrondo V, Gandjbakhch E, Extramiana F, Marijon E, Elbaz N, Selhane D, et al. Outcome and incidence of appropriate implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with cardiac amyloidosis. *Int. J. Cardiol*. 2016 Nov 1; 222: 562-568. [Doi: 10.1016/j.ijcard.2016.07.254](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2016.07.254).
7. Kristen AV, Dengler TJ, Hegenbart U, Schonland SO, Goldschmidt H, Sack FU, et al. Prophylactic implantation of cardioverter-defibrillator in patients with severe cardiac amyloidosis and high risk for sudden cardiac death. *Heart Rhythm*. 2008 Feb; 5(2): 235-240. [Doi: 10.1016/j.hrthm.2007.10.016](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2007.10.016).
8. Lin G, Dispenzieri A, Kyle R, Grogan M, Brady PA. Implantable cardioverter defibrillators in patients with cardiac amyloidosis. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2013 Jul; 24(7): 793-798. [Doi: 10.1111/jce.12123](https://doi.org/10.1111/jce.12123).