

Embolia periférica en la miocardiopatía no amiloidótica por depósito de cadenas ligeras

Daniel Saura^a, David Bixquert^b, José J. Montoya^c, Federico Soria^a, Águeda Bas^d y Mariano Valdés^a

^aServicio de Cardiología. Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia. ^bServicio de Medicina Intensiva.

Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia. ^cServicio de Medicina Interna. Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia.

^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

La miocardiopatía no amiloidótica por cadenas ligeras es secundaria a paraproteinemia. A diferencia de la amiloidosis, puede ser completamente reversible con tratamiento específico. Presentamos un caso fatal de enfermedad por depósito de cadenas ligeras libres manifestada por miocardiopatía y que presentó como complicación embolias arteriales en ritmo sinusal.

Palabras clave: Paraproteinemias. Miocardiopatía. Embolia.

Peripheral Embolism in Nonamyloidotic Light-Chain Deposition Cardiomyopathy

Nonamyloidotic light-chain cardiomyopathy is a paraproteinemia-induced disorder. Unlike amyloidosis, light chain deposition may be reversible with appropriate treatment. We report a case of fatal light chain deposition disease manifested as cardiomyopathy, which was complicated by arterial embolism despite the maintenance of sinus rhythm.

Key words: Paraproteinemias. Cardiomyopathy. Embolism.

Full English text available at: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

La afección cardíaca por cadenas ligeras se ocasiona por el depósito de paraproteína producida por una discrasia monoclonal de células plasmáticas. La expresión clínica es similar a las manifestaciones de la amiloidosis inmunocítica, entidad con características histopatológicas definidas¹. En la enfermedad por cadenas ligeras la infiltración no es de naturaleza fibrilar, y puede ser reversible tras la remisión de la enfermedad hematológica²⁻⁴. Describimos un caso fatal de esta enfermedad que presentó isquemia arterial periférica de probable origen cardioembólico.

CASO CLÍNICO

Una mujer de 47 años ingresó por isquemia arterial aguda del miembro inferior izquierdo. Había sido seguida durante 8 meses en una consulta extrahospitalaria por una clínica progresiva de insuficiencia cardíaca congestiva. El estudio ambulatorio reveló signos clínicos y radiológicos de insuficiencia cardíaca congestiva crónica de causa no evidente, y se instauraron diuréticos y vasodilatadores. La analítica, que incluía estudios

de coagulación, fue normal, salvo proteinuria de 2,1 g/l. El electrocardiograma mostró taquicardia sinusal y alteraciones inespecíficas de la conducción intraventricular. Un ecocardiograma reveló engrosamiento concéntrico ventricular con miocardio refringente y función sistólica mínimamente deprimida. Una biopsia rectal descartó depósito amiloide. La paciente experimentó súbitamente dolor, palidez y frialdad en el miembro inferior izquierdo, con disminución de los pulsos distales, por lo que fue hospitalizada por primera vez y anticoagulada con heparina. Se encontraba disneica en reposo y con signos de insuficiencia cardíaca congestiva grave. Los análisis mostraron valores séricos normales de hormonas tiroideas, ferritina y enzima de conversión de la angiotensina. La creatinina era normal y la velocidad de sedimentación globular de 80 mm/h. La inmunolectroforesis del suero demostró un pico monoclonal de cadenas ligeras lambda y valores bajos de inmunoglobulinas IgG, IgA e IgM. La proteinuria de Bence-Jones fue positiva y la inmunolectroforesis de orina confirmó el pico monoclonal de cadenas ligeras lambda (3,5 mg/dl). En la figura 1 se detallan los hallazgos ecocardiográficos. La situación evolucionó desfavorablemente, produciéndose el fallecimiento por rápido avance de la insuficiencia cardíaca en 5 días pese al tratamiento médico agresivo. La necropsia reveló un depósito no amiloidótico de cadenas ligeras lambda en miocardio (fig. 2), riñones, páncreas y bazo. Asimismo, se encontró un infarto renal reciente de origen embólico y trombos murales en ambas aurículas.

Correspondencia: Dr. D. Saura Espín.
Puerta de Orihuela, 3 bis; 7.º D. 30003 Murcia. España.
Correo electrónico: danielsaura@secardiologia.es

Recibido el 17 de febrero de 2003.

Aceptado para publicación el 31 de marzo de 2003.



Fig. 1. Ecocardiograma transtorácico. A: plano apical de cuatro cámaras. Engrosamiento ventricular de aspecto refringente. Se demostró ecocontraste espontáneo, no apreciable en la imagen estática. B: Doppler pulsado del flujo mitral con escasa contribución mecánica auricular pese al ritmo sinusal.

culas, parcialmente organizados en la derecha. El aspecto celular de la médula ósea fue normal.

DISCUSIÓN

La enfermedad no amiloidótica por depósito de cadenas ligeras libres es una causa de miocardiopatía restrictiva secundaria a paraproteinemia, rara pero infradiagnosticada². Tiene mejor pronóstico que otras miocardiopatías infiltrativas o por depósito si se instaura tratamiento específico^{3,4}. El cuadro cardiológico puede ser la primera manifestación de la enfermedad⁴. Se han demostrado fenómenos cardioembólicos en ritmo sinusal en la amiloidosis cardíaca, pero no hasta ahora en la enfermedad por cadenas ligeras. Este fenómeno se ha atribuido a la fisiología restrictiva y al fallo mecánico auricular por infiltración, recomendándose la anticoagulación⁵. La expresión clínica típica de isquemia arterial periférica, el hallazgo de un infarto renal embólico y trombos intrauriculares en la necropsia y el ecocontraste espontáneo en ritmo sinusal apoyan fuertemente el diagnóstico de complicación cardioembólica. El estudio de la miocardiopatía por cadenas ligeras debe ser prioritario en el diagnóstico diferencial de las miocardiopatías presunta-

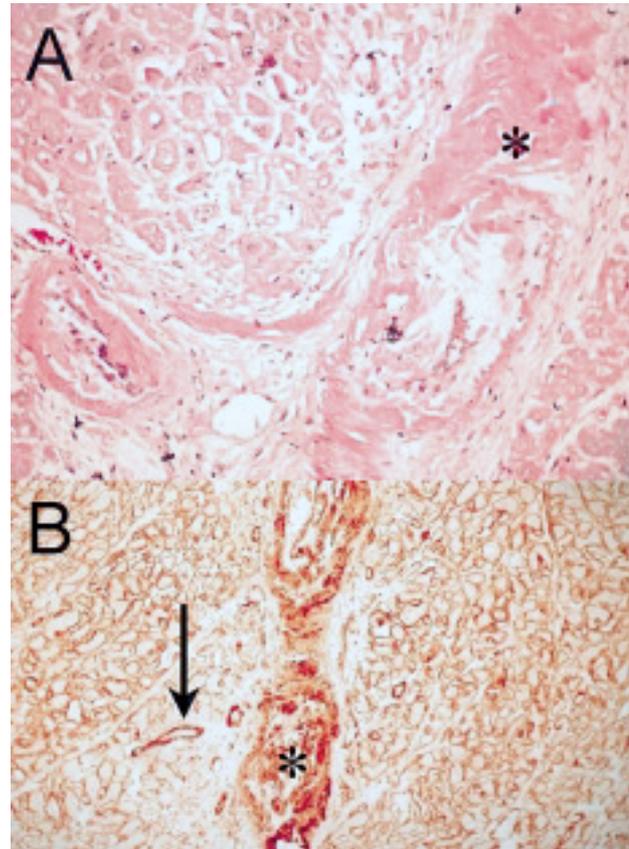


Fig. 2. Microfotografías (x200) de las muestras de miocardio. A: depósito amorfo eosinófilo extracelular rojo Congo negativo (asterisco). B: el mismo espécimen muestra inmunotinción positiva (color pardo) para cadenas ligeras lambda perivascular (flecha) y en un depósito amorfo extracelular (asterisco).

mente infiltrativas o por depósito, dado que el tratamiento de la enfermedad hematológica causante le confiere un mejor pronóstico que al resto^{3,4}. En el estudio rutinario de esta presentación clínica sería imprescindible descartar una paraproteinemia y evaluar la posible afección de otros órganos. En los especímenes de biopsia estudiados deben practicarse inmunotinciones específicas para cadenas ligeras. En caso de fallo mecánico auricular pese al mantenimiento del ritmo normal, debería vigilarse la aparición de tromboembolia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Anguita P, García Touchard A, Castro R. Amiloidosis cardíaca. *Rev Esp Cardiol* 2002;55:763.
2. Buxbaum JN, Genega EM, Lazowski P, Kumar A, Tunick PA, Krozon I, et al. Infiltrative nonamyloidotic monoclonal immunoglobulin light chain cardiomyopathy: an underappreciated manifestation of plasma cell dyscrasias. *Cardiology* 2000;93:220-8.
3. Nakamura M, Satoh M, Kowada S, Satoh H, Tashiro A, Sato F, et al. Reversible restrictive cardiomyopathy due to light-chain deposition disease. *Mayo Clin Proc* 2002;77:193-6.
4. Jego P, Paillard F, Ramee MP, Grosbois B. Congestive heart failure: revealing light chain deposition disease. *Eur J Intern Med* 2000; 11:101-3.
5. Dubrey S, Pollak A, Skinner M, Falk RH. Atrial thrombi occurring during sinus rhythm in cardiac amyloidosis: evidence for atrial electromechanical dissociation. *Br Heart J* 1995;74:541-4.