

Imagen en cardiología

Afectación extracardiaca de la amiloidosis primaria

Extracardiac involvement of primary amyloidosis

Laia Arbós Junyent^{a,*}, Víctor García Hernando^b y Empar Sáez Artacho^c^aServicio de Medicina Interna, Consorci Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell, Barcelona, España^bServicio de Cardiología, Consorci Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell, Barcelona, España^cServicio de Anatomía Patológica, Consorci Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell, Barcelona, España

Recibido el 31 de julio de 2023; Aceptado el 22 de agosto de 2023



Figura 1.

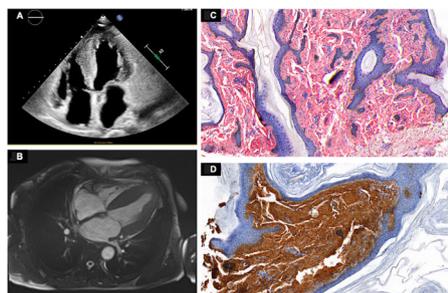


Figura 2.

Una mujer de 60 años, de Guinea Ecuatorial, consulta por disnea de 1 mes de evolución y edemas en extremidades inferiores. A la exploración se encuentra normotensa y ligeramente taquicárdica. Presenta signos de congestión biventricular, hepatomegalia y eritema periorbitario, macroglosia, distrofia ungueal y lesiones erosivas cutáneas subesternales (figura 1). La paciente firmó el consentimiento de adquisición de imágenes.

El electrocardiograma muestra voltajes bajos y en la ecocardiografía se identifica una hipertrofia biventricular con miocardio de aspecto moteado con patrón diastólico restrictivo, por lo que se la ingresa para estudio. Los análisis muestran NT-proBNP en 1.261 pg/ml, un proteinograma con una banda monoclonal en la zona beta y un aumento de cadenas ligeras lambda (80,47 mg/dl). El estudio de orina de 24 h muestra proteinuria en rango no nefrótico (1,93 g/l). En el ecocardiograma (figura 2A) se observa hipertrofia biventricular con función sistólica moderadamente reducida de características restrictivas y dilatación biauricular significativa. La resonancia magnética (figura 2B) muestra un engrosamiento extenso y difuso del ventrículo izquierdo, fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 45%, con fibrosis difusa y un volumen extracelular muy incrementado (53%) compatibles con una amiloidosis cardíaca evolucionada. La biopsia cutánea muestra una tinción de Rojo Congo positiva con perfil inmunohistoquímico positivo para cadenas ligeras lambda (figuras 2C,D). Por lo tanto, se confirma el diagnóstico de amiloidosis primaria sistémica y se inicia tratamiento quimioterápico.

Se trata de un caso que recoge las manifestaciones fenotípicas tanto cardíacas como extracardiacas de la amiloidosis primaria y permite sintetizar el diagnóstico clínico y con pruebas complementarias de esta entidad.

FINANCIACIÓN

Ninguna.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Se cuenta con los consentimientos informados pertinentes: la paciente entendió y aceptó la importancia de realizar las pruebas y obtener las fotos, vio las fotos, conocía el objetivo de publicar el caso y aceptó y firmó los consentimientos. Se han seguido las normas y pautas pertinentes para la realización del estudio. No se ha usado inteligencia artificial. Las consideraciones de sexo y género indicadas en las guías SAGER no son aplicables en este caso.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Todos los autores han contribuido a la adquisición de pruebas y la redacción de este manuscrito.

CONFLICTO DE INTERESES

No hay.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: laiaarbos@gmail.com (L. Arbós Junyent).

On-line el 1 de septiembre de 2023