

LA GENESI INFILTRATIVA DI UNO SCOMPENSO CARDIACO A FRAZIONE D'IEIEZIONE CONSERVATA"

Anna Chiara Baroncini¹, E. Carrassi¹, C. Ghiara¹, A. Herbst¹, A. Lo Forte¹, A. Pratesi¹, M. Di Bari², A. Ungar², F. Orso², S. Baldasseroni²

1Università degli Studi di Firenze, Firenze, Italia, 2 Azienda Ospedaliero-Universitaria Careggi (AOUC), Dipartimento di medicina e geriatria, Firenze, Italia.

Presentazione del caso: Uomo, 90 anni, con storia di ipertensione arteriosa, dislipidemia, insufficienza renale cronica stadio G2 KDIGO, sindrome del tunnel carpale bilaterale. Dal 2015 diagnosi di fibrillazione atriale permanente (AF) con dimostrazione ecocardiografica di ingrandimento atriale sinistro, ipertrofia ventricolare sinistra (LVH) (spessore del setto interventricolare (IVS) 14 mm, spessore della parete posteriore 14 mm), minimo versamento pericardico circonferenziale. Nel 2016 comparsa e progressivo peggioramento di segni e sintomi di scompenso cardiaco (SC) e, nel giugno 2017, il paziente è stato indirizzato presso il nostro ambulatorio per la diagnosi e la cura dello SC: all'elettrocardiogramma (ECG) presentava fibrillazione atriale a bassa risposta ventricolare con complesso QRS ipovoltato nelle derivazioni periferiche, all'ecocardiogramma dilatazione atriale sinistra, progressione dell'ipertrofia ventricolare sinistra (setto interventricolare 17 mm, parete posteriore 16 mm), disfunzione diastolica, lieve versamento pericardico ed insufficienza mitralica moderata. Abbiamo quindi trattato segni e sintomi di scompenso cardiaco mediante un'ottimizzazione della terapia medica e, vista la rapida progressione dell'ipertrofia ventricolare sinistra associata ai reperti elettro ed ecocardiografici, nel sospetto di una patologia infiltrativa, abbiamo avviato il successivo iter diagnostico. In particolare, i valori di Troponina I ed il pannello per la ricerca di una componente monoclonale sono risultati ai limiti superiori della norma mentre la scintigrafia con 99mTcPYP ha mostrato una significativa e diffusa captazione di 99mTcPYP a livello cardiaco. Inoltre, nel luglio 2017, visto il rilievo all'Holter ECG di fibrillazione atriale a bassa risposta ventricolare con numerosi eventi pausali, il paziente è stato sottoposto ad impianto di pace maker monocamerale. Infine, in considerazione dell'anamnesi, dei reperti elettro ed ecocardiografici e della diffusa captazione cardiaca alla scintigrafia miocardica con 99mTcPYP, è stata posta diagnosi di amiloidosi cardiaca da transtiretina (ATTR-CA).

Conclusioni: L'ATTR-CA è una patologia progressiva che colpisce tipicamente uomini bianchi adulti, determinando una significativa riduzione della sopravvivenza e della qualità della vita. La variante acquisita wild-type (ATTRwt-CA) rappresenta frequentemente una causa misconosciuta di scompenso cardiaco a frazione d'ieiezione conservata dovuta alla presenza di ipertrofia miocardica restrittiva, spesso scambiata per una cardiopatia ipertensiva od una cardiomiopatia ipertrofica. L'ATTRwt-CA si associa ad un aumentato rischio di sviluppare fibrillazione atriale, blocchi di branca e blocchi AV di vario grado, degenerazione valvolare, minimo versamento pericardico ed angina con arterie coronarie indenni. La sindrome del tunnel carpale spesso precede di molti anni la comparsa di segni e sintomi di scompenso cardiaco. Un'ipertrofia miocardica di nuovo riscontro in un paziente anziano deve far nascere il sospetto di ATTRwt-CA, le cui caratteristiche principali sono rappresentate dalla combinazione tra basso voltaggio diffuso del complesso QRS all'elettrocardiogramma ed incremento dello spessore ventricolare sinistro all'ecocardiogramma; i test di laboratorio e l'imaging cardiaco, in particolare la scintigrafia miocardica con 99mTcPYP, sono utilizzati per confermare la diagnosi. Il trattamento include la gestione dei sintomi cardiaci ed il trattamento del processo amiloidotico sottostante; significativi progressi sono stati compiuti e, poiché attualmente l'ATTRwt-CA risulta più facilmente diagnosticabile e meglio curabile, la diagnosi precoce e l'inizio del trattamento farmacologico durante le fasi iniziali di malattia risultano particolarmente importanti.