

AMILOIDOSI CARDIACA ASSOCIATA A MIELOMA MULTIPLO: UN CASO CLINICO

Dott.ssa FRANCESCA PICCOLI (1), Dott.ssa SARA CARRER (1), Dott. STEFANO DE NATALI (1), Dott.ssa ALESSANDRA DEI (1), Dott. STEFANO BELLONE (2), Dott.ssa CARLA MARIA PESSINA (1)

(1) asst-rhodense, Servizio di Anestesia e Rianimazione, corso europa 250, Rho (mi), Italia.

(2) asst-rhodense, UO di Anatomia e Istologia Patologica, corso europa 250, Rho (mi), Italia.

Argomento: Funzione cardiovascolare in terapia intensiva

L'amiloidosi è una patologia molto rara, con numerose varianti; la forma primaria sistemica, con localizzazione cardiaca, può riscontrarsi nel mieloma multiplo con una incidenza di 0.2-1 caso/1.000.000/anno; deriva da un errato assemblaggio delle proteine (catene leggere del mieloma) che si depositano negli spazi interstiziali.

Il cuore macroscopicamente appare aumentato di volume, con pareti rigide. Microscopicamente: depositi focali subendocardici e intramiocardici, causanti compressione ed atrofia delle fibrocellule miocardiche. Quadro clinico: cardiomiopatia restrittiva con scompenso congestizio e aritmie da interessamento del tessuto di conduzione. Ecografia: miocardio "a vetro smerigliato". L'evoluzione è spesso rapida e infausta. Sono tuttora in fase di sperimentazioni protocolli di chemioterapia specifici.

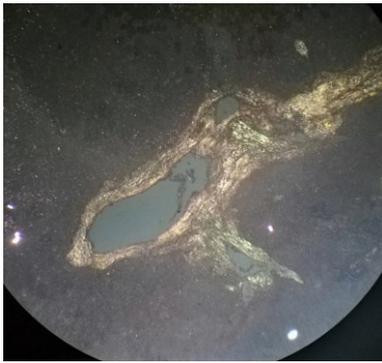
Paziente 70aa, affetta da mieloma multiplo (catene IgG lambda 8.8%) e amiloidosi in accertamento (ecocardio: miopatia infiltrativa, prelievo biotico nasale neg), ipotiroidismo. Ricoverata in Cardiologia per dispnea da versamento pleurico in IVS moderato-severa e disfunzione diastolica. Dopo 12h tachiaritmia da FA e IRA ingravescente; in 5°gg Shock Cardiogeno con severa IRA: sospetto di TEP massiva, anuria. Ricovero in UTI: trombolisi+eparina ev scoagulante (condizioni generali troppo impegnative per eseguire TC torace; ecocardio suggestivo). In 12h 3 episodi di ACC della durata di circa 3min. Gravissima acidosi metabolica, lattati 20mmol/l; inizia CVVH. Ripete ecocardio: severa disfunzione bi ventricolare, aspetto a vetro smerigliato, IT2, PAPS38, VCI non collassabile. Picco: CI1.0, SVI12, ELWI13, GEF11%, GEDI524, D02133 con NA 0.6mcg/kg/min+Dobutamina 3-5mcg/kg/min poi shiftato in Levosimendan. In 2a giornata UTI NA0.3mcg/lk/min+A0.6mcg/kg/min; a 36ore la paz decede.

L'autopsia rivela: Polmone non TEP; Cuore marcatamente aumentato (peso 950g), miocardio grigio-giallastro (depositi perivascolari e intraparenchimali di amiloide; positiva la reazione istochimica per rosso congo), grave coronarosclosi.

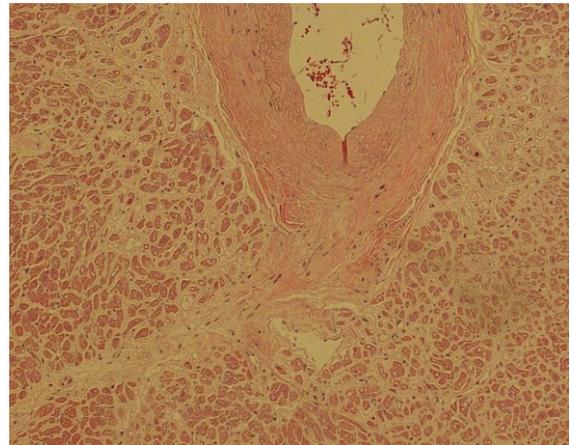
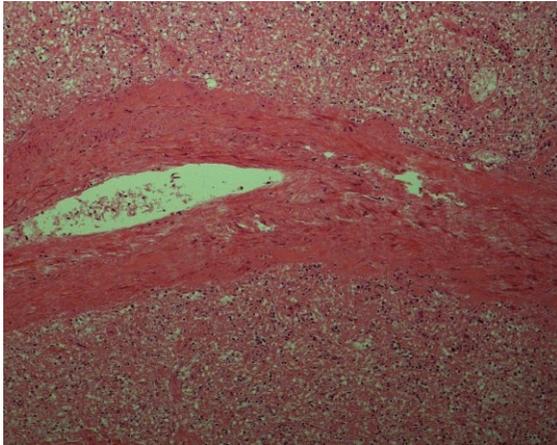
Nelle patologie rare la diagnosi è spesso tardiva, in molti casi post-mortem, sia perché i sintomi iniziali sono spesso aspecifici sia perché è tecnicamente difficile arrivare ad una diagnosi certa. La diffusione dei casi clinici può implementare la conoscenza di tali patologie.



foto macroscopiche del cuore



colorazione con ematossilina eosina



luce polarizzata e il rosso congo.