



Ciencia Latina
Internacional

Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México.
ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), noviembre-diciembre 2024,
Volumen 8, Número 6.

https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i6

AMILOIDOSIS CARDIACA EN POBLACIÓN DE ALTO RIESGO

CARDIAC AMYLOIDOSIS IN A HIGH-RISK POPULATION

Andres Ernesto Arroyave Ibarra

Universidad Surcolombiana, Colombia

Jocelyn Elly Lozada Barona

Universidad Santiago de Cali, Colombia

William David Tarazona Sotelo

Corporación Universitaria Remington, Colombia

Patricia Paola Salas Bruges

Universidad Metropolitana, Colombia

María Alejandra Mingan Estrada

Universidad de Nariño, Colombia

David Sebastián Insuasty Insuasty

Universidad de Nariño, Colombia

Harold Steven Bautista Álvarez

Universidad de Ciencias Aplicadas y Ambientales UDCA, Colombia

Larry Mansur Meneses Rueda

Universidad Libre de Barranquilla, Colombia

Jimmy Andrés Sastoque Motta

Universidad Surcolombiana, Colombia

DOI: https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i6.14845

Amiloidosis Cardíaca en Población de Alto Riesgo

Andres Ernesto Arroyave Ibarra¹

Arroyaveandres744@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0003-8341-1533>

Médico General de la Universidad
Surcolombiana, Colombia

Jocelyn Elly Lozada Barona

jocelynlozada0205@hotmail.com

<https://orcid.org/0009-0002-1777-7855>

Médico General de la Universidad Santiago de
Cali, Colombia

William David Tarazona Sotelo

wtarazonasotelo@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0003-5414-3330>

Médico General de la Corporación Universitaria
Remington, Colombia

Patricia Paola Salas Bruges

patriciasalasbruges@gmail.com

Médico General de la Universidad
Metropolitana, Colombia

María Alejandra Mingan Estrada

alejandrame@unicauca.edu.co

Médico General de la Universidad de Nariño,
Colombia

David Sebastián Insuasty Insuasty

Médico General de la Universidad de Nariño,
Colombia

Harold Steven Bautista Álvarez

bautistaharold90@gmail.com

Médico General de la Universidad de Ciencias
Aplicadas y Ambientales UDCA, Colombia

Larry Mansur Meneses Rueda

larry.meneses@hotmail.com

Médico Internista de la Universidad Libre de
Barranquilla, Colombia

Jimmy Andrés Sastoque Motta

<https://orcid.org/0009-0002-3309-7382>

Médico General de la Universidad
Surcolombiana, Colombia

¹ Autor principal

Correspondencia: Arroyaveandres744@gmail.com

RESUMEN

Antecedentes: es una enfermedad sistémica infiltrativa causada por el depósito de proteínas mal plegadas en la matriz extracelular del miocardio, lo que genera alteraciones estructurales y funcionales que conducen a insuficiencia cardíaca, arritmias y otras complicaciones, tiene una relevancia particular en poblaciones de alto riesgo, como personas mayores, pacientes con predisponentes genéticos o con enfermedades como el mieloma múltiple. **Metodología:** Se realizó una revisión bibliográfica a través de diversas bases de datos desde el año 2016 al año 2024; la búsqueda y selección de artículos fue llevada a cabo en revistas indexadas en idioma inglés y español. Se utilizaron como palabras clave: amiloidosis, cardíaca, pacientes, alto riesgo. **Resultados:** El tratamiento de la amiloidosis cardíaca requiere un enfoque integral, dirigido tanto a la etiología subyacente como al manejo de las complicaciones cardiovasculares. Los avances terapéuticos, como tafamidis y las terapias basadas en ARN, han transformado el pronóstico de esta enfermedad, especialmente en formas hereditarias o relacionadas con transtiretina. Sin embargo, la clave del éxito sigue siendo la detección temprana, el tratamiento individualizado y el manejo en un entorno multidisciplinario. **Conclusión:** El diagnóstico precoz, el manejo adecuado y el protocolo de diferenciación con otras miocardiopatías son fundamentales para lograr mejorar la calidad de vida y los resultados de los pacientes afectados por esta patología.

Palabras claves: amiloidosis, cardíaca, pacientes, alto riesgo



Cardiac Amyloidosis in a High-Risk Population

ABSTRACT

Background: it is an infiltrative systemic disease caused by the deposition of misfolded proteins in the extracellular matrix of the myocardium, which generates structural and functional alterations that lead to heart failure, arrhythmias and other complications, it has a particular relevance in high-risk populations, such as the elderly, patients with genetic predispositions or with diseases such as multiple myeloma **Methodology:** A bibliographic review was carried out through various databases from 2016 to 2024; The search and selection of articles was carried out in indexed journals in English and Spanish. The following keywords were used: amyloidosis, cardiac, patients, high risk. **Results:** The treatment of cardiac amyloidosis requires a comprehensive approach, aimed at both the underlying etiology and the management of cardiovascular complications. Therapeutic advances, such as tafamidis and RNA-based therapies, have transformed the prognosis of this disease, especially in inherited or transthyretin-related forms. However, the key to success remains early detection, individualized treatment, and management in a multidisciplinary setting. **Conclusion:** Early diagnosis, appropriate management, and differentiation protocol with other cardiomyopathies are essential to improve the quality of life and outcomes of patients affected by this pathology.

Keywords: amyloidosis, cardiac, patients, high risk

Artículo recibido 09 septiembre 2024

Aceptado para publicación: 10 octubre 2024



INTRODUCCIÓN

La amiloidosis cardíaca es una enfermedad sistémica infiltrativa causada por el depósito de proteínas mal plegadas en la matriz extracelular del miocardio, lo que genera alteraciones estructurales y funcionales que conducen a insuficiencia cardíaca, arritmias y otras complicaciones, tiene una relevancia particular en poblaciones de alto riesgo, como personas mayores, pacientes con predisponentes genéticos o con enfermedades como el mieloma múltiple.(1) Por lo general es subdiagnosticada, su reconocimiento ha aumentado significativamente en los últimos años, gracias al desarrollo de herramientas diagnósticas avanzadas como la resonancia magnética cardíaca con realce tardío por gadolinio, la gammagrafía nuclear con trazadores específicos para transtiretina (PYP-scan) y la tipificación precisa mediante biopsia y estudios genéticos. Estos avances han permitido no solo diferenciar entre los principales subtipos de la enfermedad (amiloidosis por cadenas ligeras [AL] y por transtiretina [ATTR]), sino también redefinir su epidemiología y pronóstico. (2)

Por otro lado, existen las subpoblaciones específicas, como pacientes con insuficiencia cardíaca con fracción de eyección preservada (ICFEP) o aquellos con hallazgos inexplicables de hipertrofia ventricular en estudios de imagen, han mostrado una prevalencia inesperadamente alta de esta condición. Estas características subrayan la importancia de un enfoque clínico dirigido para la identificación temprana, especialmente en estas cohortes de riesgo elevado. (4)

En el ámbito terapéutico, el manejo de la amiloidosis cardíaca ha evolucionado significativamente. Para la amiloidosis AL, los avances en el tratamiento del mieloma múltiple, como los regímenes basados en bortezomib, han mejorado la supervivencia de los pacientes. En la amiloidosis ATTR, la introducción de agentes estabilizadores de transtiretina como el tafamidis, junto con terapias de silenciamiento génico como el patisiran y el inotersen, ha transformado el panorama terapéutico, proporcionando opciones dirigidas que no solo ralentizan la progresión de la enfermedad, sino que también mejoran los desenlaces clínicos. (4)

Pese a los avances que se ha tenido con el paso de los tiempos, esta enfermedad aun continúa siendo un reto difícil, porque sigue siendo subdiagnosticada en gran parte por su presentación clínica inespecífica y la falta de practica medica general, además de que siguen existiendo brechas en la comprensión de la



efectividad y la aplicabilidad de los tratamientos en los diferentes subgrupos, así como el impacto del diagnóstico precoz en la evolución de la enfermedad. (5)

El presente trabajo tiene como objetivo actualizar el conocimiento sobre la amiloidosis cardíaca, enfocándose en la epidemiología, el diagnóstico y el tratamiento en poblaciones de alto riesgo. Al integrar la evidencia más reciente, se pretende proporcionar una visión integral que permita optimizar el abordaje clínico, identificar oportunidades de mejora en la atención y promover la concienciación sobre la importancia de esta enfermedad en contextos de alta vulnerabilidad.

MATERIALES Y METODOS

Se llevó a cabo una revisión bibliográfica, en la que se realizaron búsquedas en las bases de datos de PubMed, Scielo y ScienceDirect, entre otras. La recopilación y selección de artículos fue llevada a cabo en revistas indexadas en idioma inglés y español de los años 2016 a 2024. Como palabras clave, se emplearon en las bases de datos según la metodología DeCS y MeSH los términos: “amiloidosis, cardíaca, pacientes, alto riesgo.”. En esta revisión se identificaron 100 publicaciones originales y de revisión relacionadas con la temática estudiada, de los cuales, 20 artículos cumplieron con los requisitos de inclusión especificados, tales como, artículos que estuvieran en un rango no menor al año 2016, que fueran artículos de texto completo, indexados y originales que informaran sobre el “Amiloidosis cardíaca en población de alto riesgo.”

RESULTADOS

La amiloidosis cardíaca es una patología infiltrativa por depósito extracelular de fibrillas de proteínas en el miocardio, por lo cual estas proteínas al adoptar una configuración estructural beta-plegada, generan depósitos extracelulares que alteran la arquitectura y función normal de los tejidos comprometidos lo que genera insuficiencia cardíaca, arritmias y otro tipo de alteraciones y en algunos casos, la muerte. (6)

Fisiopatología

La amiloidosis se produce por:

Producción de proteínas amiloidogénicas: las proteínas precursoras como cadenas ligeras de inmunoglobulina, transtiretina o proteína amiloide A, se producen en exceso o presentan defectos estructurales.

Mal plegamiento: estas proteínas se pliegan incorrectamente, formando así estructuras beta- plegadas que son resistentes a la degradación.

Formación de fibrillas: las proteínas mal plegadas se agregan en fibrillas insolubles.

Deposito extracelular: las fibrillas se depositan en los tejidos, causando daño estructural, inflamación y disfunción del órgano afectado. (7)

Clasificación y tipos de amiloidosis

Tipos de amiloidosis	Proteína amiloidogénica	Causa/subtipo	Órganos afectados principales	Características clínicas
Amiloidosis AL	Cadenas ligeras de inmunoglobulinas	Trastornos de células plasmáticas (mieloma múltiple, plasmocitoma)	Corazón, riñones, hígado, sistema nervioso periférico	Insuficiencia cardíaca, proteinuria, neuropatía periférica
Amiloidosis ATTR	Transtiretina	- Hereditarias (ATTRv): Mutaciones en el gen TTR - Senil (ATTRwt): Transtiretina normal	Corazón, sistema nervioso periférico y autonómico	Cardiomiopatía restrictiva, neuropatía sensitivo-motora y autonómica
Amiloidosis AA	Proteínas amiloide A sérica	Inflamación crónica (artritis reumatoide, enfermedades autoinmunes, infecciones)	Riñones, hígado, bazo	Proteinuria, síndrome nefrótico, insuficiencia renal.
Amiloidosis Aβ2M	Beta-microglobulina	2 Diálisis a largo plazo	Articulaciones, huesos	Artritis amiloidea, túnel carpiano, lesiones óseas
Amiloidosis asociada a Alzheimer	Beta-amiloide	Depósitos localizados en el cerebro	Cerebro	Deterioro cognitivo, demencia.
Amiloidosis localizada	varía según el órgano afectado	Producción local de amiloide en un tejido específico	Piel, tráquea, vejiga, pulmones	Tumores o nódulos locales
Amiloidosis hereditaria TTR	Diversas proteínas no mutadas	Mutaciones genéticas raras	Depende de la mutación	Síntomas variables según la mutación

Fuente: Lacouture-Fierro, J. A., Mejía-Buriticá, L., & Ribero-Vargas, D. A. (2022). Amiloidosis AL: conceptos actuales. Medicina & Laboratorio, 26(2), 119-139.

Epidemiología

la amiloidosis cardiaca es una enfermedad con una incidencia y prevalencia desconocida, sin embargo, se estima que la amiloidosis AL es de 1/95.800 siendo mas predominante en el sexo masculino de 40 años hacia adelante, la estimación de la amiloidosis ATTR hereditaria es de 1/450.00 a nivel global siendo igualmente predominante en el sexo masculino, por otro lado, la incidencia de la amiloidosis AA es de 1-2/1.000,00 sin embargo, no se ha observado una tendencia especifica.

El pronóstico es esta patología es prometedor y depende en gran medida del paciente y del tipo de amiloidosis que padezca, gracias al desarrollo de terapias se ha mejorado en gran medida la perspectiva de los pacientes, en pacientes con amiloidosis AL perspectiva de vida es superior a 6 años con 1 de cada 3 logra una supervivencia alrededor de los 10 años, se espera que las terapias modificadoras de la enfermedad la cuales ha sido introducidas recientemente mejoren el pronóstico en gran medida, (8)

Características clínicas de la amiloidosis cardiaca

Determinante de la amiloidosis cardiaca	La amiloidosis cardíaca se clasifica según el tipo de proteína precursora, la distribución tisular y la cantidad de amiloide, lo que provoca cardiomiopatía restrictiva.
Presentación clínica inicial	Se presenta inicialmente con fibrilación auricular y alteraciones en la conducción cardíaca, pero puede ser difícil de diagnosticar debido a su alta prevalencia por otras causas.
Hallazgos diagnósticos	La sospecha aumenta cuando se detectan hipertrofia ventricular en ecocardiografía, bajo voltaje en el electrocardiograma, y síntomas como síncope y arritmias. (10)
Discordancia entre diagnóstico por ECG y ecocardiografía	Se observa una discrepancia entre el ECG, que puede mostrar bajo voltaje o un patrón de pseudoinfarto, y la ecocardiografía, que revela engrosamiento de las paredes ventriculares.
Progresión y diferencias con otras miocardiopatías	La disfunción diastólica es la primera en aparecer, mientras que la función sistólica se preserva hasta los estadios finales. El engrosamiento de válvulas y paredes del ventrículo derecho ayuda a diferenciar la amiloidosis de otras miocardiopatías.

Fuente: de Asúa, D. R., Costa, R., Contreras, M. M., Gutiérrez, Á., Filigghedu, M. T., & Armas, M. (2013). Características clínicas de los pacientes con amiloidosis sistémicas en el periodo 2000-2010. *Revista Clínica Española*, 213(4), 186-193.

Medios diagnósticos

Es de relevancia mencionar que el diagnostico de la amiloidosis cardiaca se comprende como un reto para el personal de la salud debido a varios factores, uno de ellos es el solapamiento clínico con otro tipo de patologías que tienen consecuentemente las mismas características como el engrosamiento del miocardio, la hipertensión, estenosis aortica entre otras anomalías en la estructura del órgano, también porque es una enfermedad poco frecuente y el persona no esta familiarizado con el protocolo diagnostico



por consecuente el tratamiento definitivo. Entre las técnicas diagnósticas más importantes tenemos las siguientes:

Diagnostico ecocardiográfico: la ecocardiografía es una herramienta fundamental para el diagnostico inicial y monitoreo de la amiloidosis cardiaca debido a la capacidad para evaluar la funcionalidad cardiaca y las anomalías en la estructura del órgano, ayudando con hallazgos morfológicos como el aumento del grosor de la pared del ventrículo, generalmente causado por la infiltración de material amiloide cuando no se encuentra razón aparente, otros hallazgos que se pueden detectar con este medio diagnostico son el tamaño de la cavidad de VI, disfunción de las aurículas, engrosamiento del tabique interauricular, derrame pericárdico, aunque no se indica su capacidad para identificar características típicas de esta condición la hace indispensable para la práctica clínica. (11,12)

Resonancia magnética: es una técnica avanzada que permite analizar en detalle las características estructurales y funcionales del corazón, con la capacidad de diferenciar tejidos según sus propiedades específicas. Es particularmente útil en pacientes donde la ecocardiografía no logra proporcionar imágenes claras debido a limitaciones técnicas. Su capacidad para detectar infiltración miocárdica se basa en patrones distintivos de realce con contraste, y también es eficaz para medir los volúmenes de las cámaras cardíacas.

A pesar de sus ventajas, el uso de gadolinio, esencial en el realce tardío de tejidos, está contraindicado en personas con insuficiencia renal, una complicación común en pacientes con amiloidosis. La RMN está indicada principalmente en casos de engrosamiento ventricular identificado por ecocardiografía y en pacientes con sospecha o confirmación de amiloidosis sistémica. (13)

Diagnostico con biopsia: El estándar de oro para diagnosticar la amiloidosis cardíaca es la biopsia de endomiocardio (EMB), respaldada con una recomendación clase IIa según las guías del American College of Cardiology. Este procedimiento utiliza la tinción de rojo Congo, la cual revela birrefringencia verde bajo luz polarizada, un hallazgo distintivo de esta enfermedad. Aunque altamente específica para detectar amiloide en el tejido cardíaco, la EMB es una técnica invasiva asociada a riesgos significativos, como arritmias, perforación, neumotórax y taponamiento cardíaco. (14)

Entre las principales limitaciones de esta prueba están: el riesgo inherente de complicaciones, la necesidad de un especialista capacitado para realizarla, la imposibilidad de evaluar todo el tejido

cardíaco para determinar la carga total de amiloide, y la falta de información suficiente sobre la extensión de la enfermedad o el tipo de amiloidosis presente. Además, no se considera adecuada para evaluar la progresión de la patología ni para medir la respuesta al tratamiento. En pacientes mayores con múltiples comorbilidades, la biopsia cardíaca no suele ser recomendada.

Por otro lado, biopsias de otros tejidos, como grasa abdominal, mucosa gingival o rectal, presentan menor especificidad para identificar amiloidosis sistémica, tanto del tipo AL como ATTR, pero pueden ofrecer alternativas menos invasivas en ciertos casos.

Gammagrafía ósea: mientras que medios diagnósticos como la ECO o la RMN son útiles para detectar y poder diagnosticar la amiloidosis cardíaca, estos no son capaces de diferenciar entre el AL y ATTR. La gammagrafía ósea es hoy en día la prueba que permite la detección y clasificación. Esta utiliza radiotrazadores óseos con imágenes planares y estudios SPECT que es capaz de diferenciar entre el ATTR y AL, las técnicas de diagnóstico nuclear generan resultados prometedores en el diagnóstico precoz y específico de la AC. (15)

Manejo de la amiloidosis cardíaca

El tratamiento y prevención de complicaciones abarca diferentes aspectos clínicos, incluyendo el tratamiento de la insuficiencia cardíaca, las arritmias, el tromboembolismo, los trastornos de la conducción y la presencia concomitante de estenosis aórtica, por lo que es de suma importancia detener o retrasar la deposición de amiloide mediante un tratamiento específico para cada paciente, el tratamiento del proceso de amiloide debe concentrarse en la producción de proteína precursora de amiloide o en el ensamblaje de fibrillas de amiloide.

Amiloidosis AL (cadenas ligeras): Esta es causada por la acumulación de cadenas ligeras de inmunoglobulina generadas por un clon anormal de células plasmáticas, con base en esto su tratamiento tiene como función principal detener la producción de cadenas ligeras para evitar la formación de depósitos de amiloide, entre las opciones de tratamiento principales están las siguientes:

- Quimioterapia basada en bortezomib: este es un inhibidor de la proteasoma, se administra en combinación con ciclofosfamida y dexametasona (régimenes como CyBorD) lo que ha demostrado tasas relevantes de remisión hematológica y mejorías en la tasa de supervivencia,

en los pacientes más jóvenes y con buena reserva orgánica se puede proceder con un trasplante de células madres autólogas. (16)

- Trasplante autólogo de médula ósea (ASCT): abarca un procedimiento que elimina las células plasmáticas aberrantes, haciéndole un alto a la producción de cadenas ligeras, sin embargo, no todos los pacientes son candidatos para este procedimiento ya que no es adecuado en personas con insuficiencia cardíaca avanzada.
- Control de insuficiencia cardíaca: es de mucha importancia realizar el control de insuficiencia cardíaca con el uso de diuréticos como la furosemida, torasemida entre otros, los cuales se emplean en dosis bajas para manejar la congestión, pero se debe ajustar según la necesidad de cada paciente para evitar la hipotensión y el deterioro renal.

Amiloidosis ATTR (transtiretina)

La amiloidosis ATTR puede ser de origen hereditario debido a las mutaciones en el gen de la transtiretina, también puede ser adquirida por lo general en la población masculina, dentro del manejo el objetivo se enfoca en la estabilización de la transtiretina y reducir los depósitos de amiloide, entre ella tenemos las siguientes opciones:

- Estabilizadores de transtiretina: tenemos el tafamidis el cual es un estabilizador de TTR que inhibe la formación de fibrillas amiloides, en recientes estudios ha demostrado que es capaz de disminuir la progresión de la enfermedad mejorando así la calidad de vida, en especial en aquellos pacientes con insuficiencia cardíaca leve o moderada.
- Silenciadores genéticos: en este caso existen terapias basadas en el ARN que reducen la producción hepática de transtiretina como Patisiran e inotersen, lo cual son terapias efectivas en pacientes con amiloidosis hereditaria y síntomas multisistémicos, incluida la afección cardíaca.
- Trasplante hepático: en pacientes donde existe la predominación genética el trasplante hepático puede ser una opción para eliminar la producción de transtiretina mutada, sin embargo, su nivel de efectividad es limitado si ya existe depósitos avanzados de amiloide.

Manejo de la insuficiencia cardíaca: la insuficiencia cardíaca es una de las comorbilidades más predominantes en la amiloidosis cardíaca y su manejo requiere una optimización cuidadosa:



Diuréticos de asa y ahorradores de potasio: es la base de tratamiento para aliviar la congestión usándose con precaución para evitar complicaciones.

Restricción de sal y líquidos: seguir las indicaciones dietéticas para minimizar la sobrecarga de volumen.

Evitar el consumo de medicamentos convencionales: los medicamentos como los inhibidores de la ECA, antagonistas de receptores de angiotensina y betabloqueantes no son bien tolerados en estos pacientes dado al riesgo de empeorar la hipotensión y el bajo gasto cardiaco.

Manejo de las arritmias: son comunes en la amiloidosis cardiaca en especial la fibrilación auricular debido a la infiltración y fibrosis del tejido de conducción. Para el manejo de estas se tienen dos opciones, amiodarona y anticoagulación, la primera es un antidiarreico de elección para el control de arritmias supraventriculares debido a su eficacia y seguridad relativa, y la segunda es utilizada en los pacientes con fibrilación auricular, incluso sin la presencia de una dilatación auricular significativa debido al alto riesgo de tromboembolismo. (17)

Terapia de soporte avanzado: se utiliza en pacientes con insuficiencia cardiaca avanzada o refractaria donde se emplean dispositivos de asistencia ventricular sin embargo, muy poco se usa en pacientes con amiloidosis debido a su naturaleza sistémica, solo puede resultar de utilidad como intermediario hacia el trasplante en casos muy específicos, por otro lado, el trasplante cardiaco están indicado en paciente en fase terminal, llegándose a combinar con tratamiento hematológico pos trasplante para evitar la presencia de recurrencias.

DISCUSION

Dentro del manejo de la amiloidosis cardiaca en varios casos se han reportado un manejo individualizado dependiendo de la complejidad de cada paciente, en casos críticos, los pacientes pueden presentar insuficiencia cardiaca descompensada con signos como disfunción diastólica y engrosamiento del ventrículo izquierdo, con los medios diagnósticos como el ecocardiograma y la resonancia magnética cardiaca se facilita el diagnostico. El caso clínico presentado por la investigadora Flávia Zattar Piazero et al, donde se presenta el caso clínico de un hombre de 67 años el cual fue ingresado con insuficiencia cardiaca severa, anasarca y comprometido multisistémicamente por medio de la biopsia se confirmó amiloidosis AL, cuyo manejo consistió en terapia diurética intensiva para la congestión, inotrópicos para la mejora de la función cardiaca, quimioterapia basada en bortezomib utilizado para el control de la

producción de cadenas ligeras amiloidogénicas, cuyo resultado fue exitoso ya que el paciente mostro gran mejoría en los síntomas sin embargo, la progresión sistémica limitó la supervivencia a seis meses. (18)

Por otro lado, en el caso clínico presentado por Andreina Fernández et al, donde se presenta un paciente de 78 años con antecedentes de enfermedad renal crónica y fibrilación auricular que ingreso por insuficiencia cardiaca aguda descompensada de origen desconocido, a través del ecocardiograma transtorácico se determinó una función ventricular izquierda gravemente alterada con superposición fenotípica entre miocardiopatía hipertrófica y restrictiva, finalizando con el diagnóstico final que fue amiloidosis. Dentro del manejo se decidió iniciar tratamiento anticongestivo inotrópico positivo con levosimendán y ventilación no invasiva, terapia estándar para insuficiencia cardiaca con ajuste cuidadoso de diuréticos e inicio de tafamidis como estabilizador de transtiretina con lo que se evidencio una mejoría clínica progresiva estabilizando al paciente y dado de alta con mejora funcional, sin embargo, este paciente a los meses volvió a ingresar por insuficiencia cardiaca descompensada clase IV, con un notable deterioro de su estado de salud, lo que termino con la muerte del paciente por disociación electromecánica. (19)

No es nuevo que la afectación cardiaca representa el pronóstico de la enfermedad en la amiloidosis AL impidiendo el uso de ciertas terapias de tratamiento como la quimioterapia en dosis altas seguidas, en el artículo de revisión del investigador Aldostefano Porcari et al, se presenta el caso de una mujer de 50 años que presento una cardiopatía de nueva aparición con fracción de eyección conservada, hipertrofia cardiaca con patrón de preservación, junto la biopsia y la grasa abdominal se diagnosticó amiloidosis AL debido a un mieloma macromolecular, la paciente fue evaluada como buena candidata para el TxC seguido del TAC, por lo que entro a lista de espera presentando dos episodios de síncope sin síntomas claros, aun así logro recibir un ciclo de quimioterapia lo que genero una reducción progresiva en los valores séricos de BNP y FLC, soporte con dispositivo de asistencia ventricular izquierda y terapia nutricional intensiva para contrarrestar el deterioro metabólico, después de un año con terapia con CyBorD, y en capacidad cardiológica la paciente se encontraba en una etapa funcional con un valor de BNP normal, gracias a esta mejoría se retiró de la lista de espera y se le suspendió la terapia con CyBorD, llegándose a la conclusión de que un buen diagnóstico y una detección temprana de la afectación

cardiaca en pacientes con AL permite tener un acceso mas grande de las opciones terapéuticas mejorando así la supervivencia. (20)

CONCLUSION

La amiloidosis cardiaca es una condición multifacética y compleja que debido a la diversidad de sus presentaciones y la dificultad para su diagnostico temprano, a menudo pasa desapercibida en pacientes críticos, por lo tanto, el diagnostico de esta enfermedad requiere un enfoque clínico y diagnostico minucioso, incluyendo las técnicas de imagen diagnósticas y cuando sea necesario biopsia para la confirmación de depósitos de amiloide.

En cuanto al tratamiento el manejo de la amiloidosis cardiaca en pacientes críticos requiere un enfoque interdisciplinario, en el cual se agrupen la gestión de las complicaciones cardiovasculares como los tratamientos dirigidos a la causa subyacente, ya que los avances en terapias específicas como los estabilizadores de transtiretina y la quimioterapia son opciones para mejorar los resultados, aun asi, el pronostico sigue dependiendo de la condición del paciente, del tiempo de detección y del tratamiento adecuado, que por lo general es personalizado según las características que presente cada paciente. Es decir, el diagnostico precoz, el manejo adecuado y el protocolo de diferenciación con otras miocardiopatías son fundamentales para lograr mejorar la calidad de vida y los resultados de los pacientes afectados por esta patología.

REFERENCIAS BIBLOGRAFICAS.

1. Amat-Santos, I. J., Delgado-Arana, J. R., Cruz-González, I., Gutiérrez, H., García-Bolao, I., Millán, X., ... & San Román, J. A. (2023). Amiloidosis cardiaca y cierre de aurícula izquierda. Estudio CAMYLAAC. Revista Española de Cardiología, 76(7), 503-510.
2. Salinas-Arce, J., Alca-Clares, R., Gonzales-Luna, A. C., Cabrera-Saldaña, M., Mendoza-Novoa, P., Solórzano-Altamirano, P., & Guevara-Valdivia, M. (2022). Las arritmias en la amiloidosis cardiaca. Archivos Peruanos de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, 3(2), 82.
3. Pérez Fernández, R. (2020). Papel de la gammagrafía ósea en la estimación de la incidencia de amiloidosis cardíaca.

4. González-López, E., López-Sainz, Á., & Garcia-Pavia, P. (2017). Diagnóstico y tratamiento de la amiloidosis cardiaca por transtiretina. Progreso y esperanza. *Revista Española de Cardiología*, 70(11), 991-1004.
5. Salinas-Arce, J., Alca-Clares, R., Gonzales-Luna, A., Cabrera-Saldaña, M., Mendoza-Novoa, P., Solórzano-Altamirano, P., & Guevara-Valdivia, M. (2023). Las arritmias en la amiloidosis cardiaca Cardiac arrhythmias and amyloidosis. *Archivos Peruanos de Cardiología y Cirugía Cardiovascular*, 3(2), 82-97.
6. González-Robledo, G., Buitrago-Sandoval, A. F., & González-López, E. Amiloidosis cardiaca.
7. Decotto, S., Corna, G., Villanueva, E., Pérez-de Arenaza, D., Seropian, I., Falconi, M., ... & Pizarro, R. (2024). Prevalencia de estenosis aórtica moderada-grave en pacientes con amiloidosis cardiaca en un centro de referencia. *Archivos de cardiología de México*, 94(1), 71-78.
8. Aguirre, M. A., & González, B. D. Q. F. (2014). Afección cardíaca en pacientes con amiloidosis. *Revista del Hospital Italiano de Buenos Aires*, 34, 36-40.
9. Salinas-Arce, J., Alca-Clares, R., Gonzales-Luna, A., Cabrera-Saldaña, M., Mendoza-Novoa, P., Solórzano-Altamirano, P., & Guevara-Valdivia, M. (2023). Las arritmias en la amiloidosis cardiaca Cardiac arrhythmias and amyloidosis. *Archivos Peruanos de Cardiología y Cirugía Cardiovascular*, 3(2), 82-97.
10. Fernandes, F. CONSENSO ECUATORIANO DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE AMILOIDOSIS CARDIACA.
11. Murillo-Moreno, M., Naranjo-Restrepo, S., López-Arroyave, M., Basto-Campo, L., & Guzmán-Martelo, D. (2024). Fibrilación auricular en amiloidosis por transtirretina. *Revista Colombiana de Cardiología*, 31(1), 48-56.
12. Barranco, D., Spinelli, A., & Benedetto, V. (2022). Primer uso de tafamidis en amiloidosis cardíaca TTR en Uruguay. *Revista Uruguay de Cardiología*, 37(1).
13. Cantero Lozano, D., Andrés Sánchez, A., Morlanes Gracia, P., Salvador Casabón, J. M., Pinillos Francia, G., Escota Villanueva, J., & Riaño Ondiviela, A. (2017). Amiloidosis cardíaca por transtiretina. avances en diagnóstico y terapéutica (No. ART-2017-122935).



14. Castañeda, R. V., Juárez, E. I. C., & Rosas, E. A. (2023). Prevalencia de amiloidosis cardíaca ATTR, tamizaje por gammagrafía en un centro cardiológico de referencia en el periodo 2019-2023. *Memorias del Concurso Lasallista de Investigación, Desarrollo e innovación*, 10(1), 18-24.
15. Garcia-Pavia, P., Domínguez, F., & Gonzalez-Lopez, E. (2021). Amiloidosis cardíaca por transtiretina. *Medicina Clínica*, 156(3), 126-134.
16. DÍAZ, M. J. (2021). AMILOIDOSIS CARDIACA: CARACTERÍSTICAS DE LA POBLACIÓN EN UN TERCER NIVEL DE ATENCIÓN (Doctoral dissertation, INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ).
17. Alvarado-Giménez, J. S., Bertín, J. H., Farez, B. G., & Vega, G. G. (2023). Manejo ambulatorio de pacientes con amiloidosis cardiaca por cadenas livianas. *Revista Colombiana de Cardiología*, 30(1), 45-56.
18. Zattar Piazero, F., Dornas Xavier, L., Wynona Rosário Cunha, N., dos Santos, T. N., & Antônio de Souza Damaceno, A. F. (2024). The challenge of clinical diagnosis of cardiac amyloidosis: Case report and literature review. *International Journal of Case Reports and Images*, 15(2), 10–14. <https://doi.org/10.5348/101461z01fp2024c>
19. Fernandes, A., Caetano, F., Almeida, I., Paiva, L., Gomes, P., Mota, P., Trigo, J., Botelho, A., Cachulo, M. do C., Alves, J., Francisco, L., & Leitão Marques, A. (2016). Amiloidose cardíaca – abordagem diagnóstica, a propósito de um caso clínico. *Revista portuguesa de cardiologia [Portuguese journal of cardiology]*, 35(5), 305.e1-305.e7. <https://doi.org/10.1016/j.repc.2016.01.004>
20. Aldostefano Porcari, Linda Pagura, Maddalena Rossi, Marika Porrazzo, Franca Dore, Rossana Bussani, Marco Merlo, Gianfranco Sinagra, Amiloidosis cardíaca de cadenas ligeras: informe de un caso de respuesta patológica extraordinariamente sostenida a la terapia combinada con ciclofosfamida, bortezomib y dexametasona, *European Heart Journal - Case Reports* , Volumen 6, Número 4, abril de 2022, ytac130, <https://doi.org/10.1093/ehjcr/ytac130>

