

CARRERA DE MEDICINA

Nombre del Ensayo

## AMILOIDOSIS CARDIACA “SÍNDROME DEL CORAZÓN RÍGIDO”

Autor

Diego Xavier Mero Alvia

Curso & Paralelo

Cuarto “A”

Asignatura

Fisiopatología

Fecha

17-06-2017

Manta- Manabí - Ecuador



## Resumen

El término amiloidosis cardiaca hace referencia a la afección del corazón como consecuencia del depósito de amiloide en el tejido cardiaco, ya sea en el contexto de una afección sistémica o de una forma localizada. Diversas proteínas proamiloidóticas pueden dar lugar a depósitos amiloides en el corazón. (Pablo García Pavía 2011)

Esta proteína puede tener diversos orígenes y dar lugar a subtipos de amiloidosis con diferente pronóstico y manejo terapéutico. Para el diagnóstico se debe tener sospecha clínica de la enfermedad. (Manuel Gómez-Bueno 2009) El pronóstico suele ser sombrío, especialmente en la forma primaria, a pesar de los avances terapéuticos actuales. (Ferreiro Regueiro s.f.)

Los fármacos utilizados habitualmente en la insuficiencia cardiaca son poco eficaces en la amiloidosis, y la indicación de trasplante cardiaco es controvertida porque la enfermedad afecta a múltiples órganos y por la probabilidad de recidiva en el órgano trasplantado. (Manuel Gómez-Bueno 2009)

## Abstract

The term "cardiac amyloidosis" refers to the condition of the heart as a consequence of the deposition of amyloid in cardiac tissue, either in the context of a systemic or localized condition. Several proamiloidotic proteins can lead to amyloid deposits in the heart. (Pablo García Pavía 2011) This protein can have diverse origins and give rise to subtypes of amyloidosis with different prognosis and therapeutic management. For the diagnosis one must have clinical suspicion of the disease. (Manuel Gómez-Bueno 2009)

The prognosis is often bleak, especially in the primary form, despite current therapeutic advances. (Ferreiro Regueiro s.f.) Drugs commonly used in heart failure are poorly effective in amyloidosis, and the indication for heart transplantation is controversial because the disease affects multiple organs and because of the likelihood of relapse in the transplanted organ. (Manuel Gómez-Bueno 2009)

**Palabras Claves:** Amiloidosis Cardiaca, Miocardiopatía Restrictiva, Amiloide

## Introduccion

La amiloidosis se conoce desde hace más de 300 años. El término «amiloide» fue acuñado en 1838 por Mathias Schleiden, botánico alemán, para describir un constituyente normal de las plantas. En 1854, Rudolf Vichow observó algunas propiedades tincionales similares al amiloide en autopsias de hígado. En la actualidad se considera no como una sola enfermedad sino como un conjunto de enfermedades que comparten un hecho común: el depósito extracelular de proteínas fibrilares insolubles patológicas en órganos y tejidos. (Arévalo 2012)

Amiloidosis es un término genérico que hace referencia al depósito extracelular de fibrillas anormales insolubles compuestas por diferentes subunidades de bajo peso molecular. Estos depósitos proceden de proteínas solubles que, tras sufrir cambios conformacionales, adoptan una estructura predominante de hoja plegada beta alineadas de forma antiparalela. (Pablo García Pavía 2011)

La amiloidosis cardiaca (AC) está causada por el depósito de un material proteináceo insoluble, la sustancia amiloide, en el intersticio del corazón. Esta proteína anómala puede tener diferentes orígenes y composición molecular, y así da lugar a los distintos tipos de amiloidosis. La AC puede formar parte de una enfermedad sistémica y coexistir con la afección de otros órganos o, más raramente, puede afectar exclusivamente al corazón. Suele presentarse como una miocardiopatía restrictiva que lleva a la muerte por insuficiencia cardiaca en la mayoría de los pacientes. (Manuel Gómez-Bueno 2009)

## **AMILOIDOSIS CARDIACA**

Es una enfermedad causada por el depósito de proteínas anormales (amiloide) en los tejidos. El depósito suele ser progresivo, el corazón se ve afectado en uno de cada tres o cuatro pacientes con amiloidosis. Es una enfermedad progresiva y grave, Es más frecuente en hombres que en mujeres y es excepcional antes de los 40 años. (Balaguer 2015). Es la causa más frecuente de miocardiopatía restrictiva de ciertos medios y puede manifestarse como insuficiencia cardiaca de difícil tratamiento. Se debe a una infiltración difusa del miocardio por la sustancia amiloide, que llega a rodear, comprimir e incluso sustituir a los miocitos. Aparece una hipertrofia del miocardio donde podemos identificar la sustancia amiloide por su carácter <sup>1</sup>birrefringente en el microscopio de luz polarizada. (Cuerpo de Funcionarios Técnicos de la Comunidad Autónoma de Aragón 2002).

### **1.1.1 ¿Qué es Amiloidosis Cardiaca?**

Es una forma de manifestación de una serie de patologías sistémicas. Es una entidad poco conocida y muchas veces subdiagnosticada, en la cual, aun contando con el diagnóstico de compromiso cardiaco, será necesario aclarar su origen debido a las múltiples causas e implicaciones en su manejo y pronóstico. (Mauricio Duque 2009)

Puede formar parte de una enfermedad sistémica y coexistir con la afección de otros órganos o, más raramente, puede afectar exclusivamente al corazón. Suele presentarse como una miocardiopatía restrictiva que lleva a la muerte por insuficiencia cardiaca en la mayoría de los pacientes (Manuel Gómez-Bueno 2009)

La presencia de amiloidosis cardiaca y su relativa predominancia, varía de acuerdo con el tipo de amiloidosis; así, la senil, la sistémica y algunas formas de amiloidosis asociadas a defectos en la <sup>2</sup>transtirretín afectan de manera invariable el corazón, en cambio otras tienen un comportamiento variable como es el caso de la amiloidosis derivada de precursores de cadenas ligeras que puede pasar inadvertida o desarrollar un cuadro severo y maligno de falla cardiaca. (Mauricio Duque 2009)

---

<sup>1</sup> Según Salud. Mapfre: Birrefringente.- Dícese de las sustancias en que se produce la doble refracción.

<sup>2</sup>Según Cun. Es: Transtirretin.- Proteína conocida anteriormente como prealbúmina transportadora de tiroxina.

Los depósitos de amiloide comprometen todas las estructuras cardiacas. El proceso infiltrante conduce a un engrosamiento de la pared biventricular sin generar dilatación ventricular, situación que altera los mecanismos de relajación diastólica y se asocia con el consiguiente aumento de la presión en las aurículas y como consecuencia con su dilatación. Se entiende entonces a la amiloidosis cardiaca como una entidad con compromiso multisistémico. (Mauricio Duque 2009)

En las fases iniciales, los depósitos producen una disfunción diastólica leve, pero según progresan se produce un engrosamiento de las paredes, con empeoramiento de la relajación y la distensibilidad del ventrículo. El aumento de presiones origina una fisiología restrictiva en las fases más avanzadas y una dilatación importante de las aurículas. Según progresa la enfermedad, se produce necrosis de los miocitos (en parte por efecto tóxico directo del amiloide) y desarrollo de fibrosis intersticial. Como resultado de todos estos fenómenos, en las fases avanzadas de la enfermedad, puede haber deterioro de la función sistólica. (Pablo García Pavía 2011)

### **1.1.2 ¿Qué es el Amiloide?**

Es una proteínas que tiene una estructura secundaria laminar con plegamiento beta y son identificadas en el estudio anatomopatológico por su afinidad de <sup>3</sup>tinción de rojo Congo y por su disposición en fibrillas rectilíneas en la microscopía electrónica. Hasta ahora se han identificado más de 25 proteínas precursoras de la sustancia mieloide, cada una de ellas asociadas a una patología concreta localizada en un solo órgano. (L. Hernando Avendaño 2009)

Estos depósitos independientemente de su estructura química, también contienen proteínas no específicas que contribuyen a la estabilización de las fibrillas: componente

---

<sup>3</sup> Según Ecuared: tinción de rojo Congo.- es una molécula colorante (diazónica). Cada vez se utiliza menos en la industria textil porque es un colorante tóxico. Sirve, sobretodo, como indicador del pH

amiloide <sup>4</sup>P sérico de la familia de la <sup>5</sup>proteína C reactiva, proteoglicanos, glucosaminoglicanos y apolipoproteínas. (L. Hernando Avendaño 2009)

La amiloidosis se debe a un trastorno del metabolismo de las proteínas en el que se produce el depósito extracelular de un material proteico fibrilar (amiloide) que es el responsable de la insolubilidad de los depósitos amiloides y de su resistencia a la digestión proteolítica. El amiloide ocasiona de forma progresiva el fracaso lento y gradual del órgano afectado. (Ferreiro Regueiro s.f.)

### **1.1.3 Patogenia de la Amiloidosis**

Un avance importante en la patogenia de la amiloidosis ha sido el hallazgo de las proteínas precursoras, pero se desconoce el mecanismo por el cual se produce la transformación de esa proteína en fibrilla amiloide y su depósito en los tejidos. Pocos de los pacientes con niveles altos de las cadenas ligeras de ALA desarrollan amiloidosis. Son necesarios otros factores que produzcan los depósitos. (L. Hernando Avendaño 2009)

El tipo más frecuente es la Amiloidosis AL que se asocia a discrasias de las células plasmáticas, la más común es el mieloma múltiple. En esta forma el corazón se ve afectado entre el 30% a 50% de los casos. (Gascó 2007)

### **1.1.4 Amiloidosis Como Enfermedad Genética**

La importancia de la herencia en la expresión de las enfermedades amiloidóticas se conoce desde hace años. Algunas amiloidosis se deben en exclusiva a defectos genéticos pero, además, en el desarrollo de algunas amiloidosis adquiridas probablemente influyan otros factores también determinados genéticamente. Tres tipos de anomalías genéticas se han identificado en relación con las proteínas amiloidóticas: polimorfismos, mutaciones y modificaciones postraslacionales

---

<sup>4</sup> Según Bvs.BR: P. Sérico.- Glicoproteína pequeña, no fibrilar, que se encuentra en el suero normal y en todos los depósitos amiloides. Tiene una estructura pentagonal (pentaxina)

<sup>5</sup> Según Medline Plus: Proteína C reactiva.- es producida por el hígado. El nivel de CRP se eleva cuando hay inflamación en todo el cuerpo.

determinadas genéticamente. Se han encontrado grandes diferencias en la presentación y el curso clínico de la amiloidosis entre sujetos con el mismo defecto genético. Este hecho indica, por lo tanto, que los factores ambientales y los genes modificadores tienen un importante papel en la expresión de esta enfermedad. (Pablo García Pavía 2011)

### **1.1.5 Fisiopatología**

El mecanismo fisiopatológico por el cual el depósito de amiloide causa daño en los tejidos, no es del todo conocido. Estudios recientes demuestran que existen más de veinte proteínas que pueden formar depósitos fibrilares extracelulares. El amiloide no está compuesto sólo por fibrillas sino por <sup>6</sup>proteoglicanos, componente P y factor liberador de amiloide. Este último parece ser el punto precipitante de la activación celular, la formación amiloidea y el daño subsiguiente (Arévalo 2012)

### **1.1.6 Epidemiología**

Es difícil de precisar. Se estima una incidencia ajustada por edad y género de entre 5,1 y 12,8 /millón/persona/año, lo que significa aproximadamente entre 1.275 y 3.200 nuevos casos al año, en los Estados Unidos. No existen datos registrados en Latinoamérica la mayor cantidad de registros corresponde a revisiones de casos y estudios pos-mortem. La afectación cardíaca en la amiloidosis primaria es de relativa frecuencia ya que en algunas series llega casi al 50% de casos y la falla cardíaca congestiva es la manifestación clínica inicial en cerca de la mitad de estos pacientes. A pesar de que haya disfunción predominante en otros órganos, la presencia la amiloidosis cardíaca es con frecuencia, el peor factor pronóstico. Una vez instalada la falla cardíaca el tiempo promedio de supervivencia es menor de seis meses en pacientes no tratados. (Arévalo 2012)

De esta forma, quienes tienen un grosor de las paredes septal y posterior menor o igual a 12 mm tienen un promedio de vida de 2,4 años y habitualmente no sufren disfunción sistólica. Quienes tienen un grosor entre 12 a 15 mm presentan un promedio de vida de

---

<sup>6</sup> Según Idiomamedico: Proteoglicano.- Glicoproteína particular, que tiene un núcleo proteico, glicosilado por carbohidratos especializados ricos en nitrógeno y azufre

1,3 años y 35% de ellos presenta disfunción sistólica. Finalmente, aquellos con un grosor de las paredes mayor o igual a 15 mm, tienen un promedio de vida de 0,4 años y 70% de ellos tienen disfunción sistólica. (Arévalo 2012)

### 1.1.7 Causas

La amiloidosis cardíaca generalmente se presenta durante la amiloidosis primaria (amiloidosis tipo AL). La amiloidosis primaria a menudo se observa en personas con mieloma múltiple, un tipo de cáncer. La amiloidosis cardíaca (“síndrome del corazón rígido”), ocurre cuando los depósitos de amiloides toman el lugar del músculo cardíaco normal. Esta afección es el tipo más típico de miocardiopatía restrictiva. Este tipo de amiloidosis puede afectar la forma como las señales eléctricas se trasladan a través del corazón (sistema de conducción). Esto puede llevar a que se presenten arritmias y alteraciones en la conducción (bloqueo cardíaco). (Hare JM 2010)

El amiloide se acumula, principalmente, en el miocardio, pero puede existir participación de otras estructuras como el endocardio, las válvulas y el pericardio. La forma de presentación más habitual en la clínica es la de una insuficiencia cardíaca que se acompaña de disfunción sistólica. (Ferreiro Regueiro s.f.)

Otra forma común de amiloide es la que tiene como precursor al <sup>7</sup>péptido atrial natriurético. Esta forma se localiza exclusivamente en las aurículas y produce fibrilación auricular, La amiloidosis senil sistémica casi invariablemente afecta al corazón, mientras que las amiloidosis secundarias casi nunca lo hacen. (Gascó 2007)

### 1.1.8 Tipos De Amiloidosis Que Producen Afección Cardíaca

- **Amiloidosis AL.-** Es la forma más común en países desarrollados y se produce por depósito del dominio variable, o parte de él, procedente de una forma monoclonal de una cadena de inmunoglobulinas ligeras. Aparece normalmente por encima de los 50 años, pero puede aparecer antes. La distribución por sexos es

---

<sup>7</sup> Según (Manuel Gómez-Bueno 2009) Péptido natri urético Auriculares.- una hormona polipeptídica cíclica compuesta por 28 aminoácidos, sintetizada y secretada principalmente por las aurículas en el corazón adulto normal. Se almacena en forma de gránulos como prohormona de 126 aminoácidos (proANP)

similar o con ligero predominio en los varones, según las series. La afección multiorgánica es lo habitual. (Pablo García Pavía 2011)

- **Amiloidosis AA.-** Se produce por depósito de proteína amiloide A sérica (AAs), un reactante de fase aguda que se encuentra elevado persistentemente en procesos infecciosos e inflamatorios crónicos. En nuestro medio suele aparecer asociada a la artritis reumatoide, la fiebre mediterránea familiar, infecciones crónicas y la enfermedad inflamatoria intestinal (Pablo García Pavía 2011)
- **Amiloidosis hereditarias.-** Se trata de condiciones autosómicas dominantes en las que los agregados amiloides son consecuencia del depósito de proteínas mutadas. De las distintas amiloidosis hereditarias sólo la apolipoproteína A-I, el fibrinógeno A y, con frecuencia mucho mayor, la TTR pueden depositarse en el corazón. (Pablo García Pavía 2011)
  - **Apolipoproteína A-I.-** El gen de la apolipoproteína A-I (APOA1) se localiza en el cromosoma 1, y hasta la fecha se han descrito 16 mutaciones en él. Las manifestaciones clínicas varían en función del tipo y la localización de la mutación en el gen. Además de la afección cardíaca, las manifestaciones descritas incluyen: nefropatía, neuropatía, depósitos cutáneos, afección hepática y <sup>8</sup>disfunción laríngea. (Pablo García Pavía 2011)
  - **Fibrinógeno A.-** El gen (FGA) se localiza en el cromosoma 4 y, por el momento, todas las mutaciones amiloidóticas descritas (una decena) se encuentran en el exón 5. Todos los pacientes presentan, casi exclusivamente, afección renal. Es raro que la afección cardíaca sea significativa, aunque puede ser grave. (Pablo García Pavía 2011)
  - **Transtiretina.-** La TTR o prealbúmina, al igual que la apolipoproteína A-I y el fibrinógeno A, es una proteína sintetizada fundamentalmente en el hígado. Su gen (TTR) se localiza en el cromosoma 18, y en él se han descrito más de 100 mutaciones. Las distintas mutaciones dan lugar a fenotipos diferentes. Se han comunicado formas neuropáticas, cardíacas, renales y oculares (por depósitos intravítreos). La afección cardíaca suele aparecer a partir de la quinta década

---

<sup>8</sup> Según Scielo: Disguncion laríngea: Es un síndrome caracterizado por crisis habitualmente autolimitadas de tos, sibilancias, disnea y estridor inspiratorio, presentados en forma brusca.

y parece más frecuente en varones, lo que ha llevado a plantear el posible papel protector del sexo femenino contra el desarrollo de esta enfermedad. (Pablo García Pavía 2011)

### **1.1.9 Signos y Manifestaciones clínicas**

La insuficiencia cardiaca secundaria a AL amiloidosis se presenta en la mayoría de los casos con signos y síntomas de una enfermedad rápidamente progresiva. La disnea es un síntoma muy común y casi siempre se asocia con evidencia de la elevación de las presiones de llenado en las cavidades del lado derecho. El edema periférico suele ser progresivo y de muy difícil manejo farmacológico. La pérdida de peso puede representar el efecto de la enfermedad sistémica o ser la manifestación de la caquexia cardiaca. (Mauricio Duque 2009)

No es infrecuente la ascitis. El examen físico cardiovascular revela ritmo sinusal con volumen de pulso radial normal o bajo. De igual manera, algunas formas de arritmias auriculares ocurren en 10% a 15% de pacientes. El pulso venoso yugular está marcadamente elevado. En raras ocasiones se presenta el <sup>9</sup>signo de Kussmaul. Usualmente el primero y segundo ruidos cardiacos son normales, y pocas veces se escucha un tercer ruido. Es común encontrar baja la presión sanguínea, incluso en ausencia de hipotensión postural; esto puede representar un gasto cardiaco disminuido junto con disfunción autonómica temprana. (Arévalo 2012)

Puede producir cuatro síndromes cardiovasculares solapados:

- Miocardiopatía restrictiva. Se caracteriza porque el corazón se vuelve muy rígido y tiene dificultades para llenarse. Clínicamente se traduce en insuficiencia cardiaca con fatigabilidad, intolerancia al esfuerzo y síntomas congestivos (hinchazón del vientre y de las zonas declives).
- Insuficiencia cardiaca congestiva sistólica. Caracterizada por un deterioro progresivo de la fuerza contráctil del corazón. También se traduce en

---

<sup>9</sup> Según Medciclopedia: signo de Kussmaul.- elevación paradójica de la presión venosa con distensión de las venas yugulares durante la inspiración, como se observa en la pericarditis constrictiva o los tumores del mediastino.

fatigabilidad, sensación de falta de aire y síntomas congestivos. Además los pacientes pueden presentar también angina de pecho.

- Hipotensión <sup>10</sup>ortostática. Producida por el depósito del material amiloide en los vasos sanguíneos y el sistema nervioso vegetativo. Puede producir mareos e incluso síncope (pérdida de consciencia transitoria) relacionados con el esfuerzo físico o la tensión emocional.
- Trastornos del sistema de conducción. Pueden aparecer arritmias, tanto taquiarritmias (>100 latidos por minuto) como bradiarritmias (<60 latidos por minuto (Balaguer 2015)

### 1.2.0 Diagnostico

- **Electrocardiograma.-** Durante el análisis del electrocardiograma el hallazgo más frecuente es el bajo voltaje generalizado y en la mayoría de los casos se asocia a desviación importante del eje. Se ha descrito la presencia de criterios de hipertrofia del ventrículo izquierdo demostrado en precordiales, pero en estos casos se asocia a una entidad secundaria como hipertensión arterial. (Mauricio Duque 2009)

Las principales alteraciones electrocardiográficas consisten en un complejo QRS de bajo voltaje y anomalías en la conducción auriculoventricular e intraventricular que pueden causar diferentes grados de bloqueo cardíaco. (Ferreiro Regueiro s.f.)

- **Ecocardiograma.-** Los hallazgos ecocardiográficos de la amiloidosis cardíaca avanzada, son múltiples. Se reconocen la hipertrofia concéntrica, el engrosamiento del ventrículo izquierdo, y del ventrículo derecho, la prominencia valvular y la infiltración del séptum atrial. La textura del miocardio es anormal y se describe como «granular» (Mauricio Duque 2009)

Los patrones ecocardiográficos en la amiloidosis cardíaca avanzada son distintivos y se describen como en «vidrio esmerilado». La fracción de eyección del ventrículo izquierdo es normal o cercana a lo normal. Además, existe una correlación entre los hallazgos ecocardiográficos y el pronóstico de los pacientes. (Arévalo 2012)

---

<sup>10</sup> Según Doctissimo: Presión ortostática.- Estado en el que se ha producido una disminución brusca de la presión arterial al pasar de una posición echada a estar de pie

- **Cateterismo cardiaco.**- Los estudios no invasivos son lo suficientemente eficientes para sugerir el diagnóstico de amiloidosis; por esto, la única indicación para realizar un procedimiento invasivo será para obtener una biopsia endomiocárdica que permita confirmar el diagnóstico histológico. (Mauricio Duque 2009)
- **La Biopsia** es el diagnóstico de certeza es decir, tomando una muestra de tejido del órgano afectado en la que se objetiva el depósito del material amiloide. Se puede hacer biopsia de la grasa abdominal, del recto, de las encías, de la médula ósea, del hígado o del riñón. La biopsia cardiaca da el diagnóstico de amiloidosis cardiaca, pero otras localizaciones también ofrecen resultados y resultan menos agresivas. (Balaguer 2015)
- **Otros tipos de estudios**  
Tomografía computarizada del tórax o del abdomen (éste se considera el procedimiento de referencia) <sup>11</sup>Angiografía coronaria  
Resonancia magnética (RM)  
<sup>12</sup>Gammagrafía cardíaca nuclear (MUGA, RNV). (Hare JM 2010)

### 1.2.1 Tratamiento

El tratamiento de la insuficiencia cardiaca se basa en los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, los diuréticos y los beta- bloqueadores. El implante de un cardiodesfibrilador para el tratamiento de la arritmia maligna es controvertido y hasta ahora no existe suficiente evidencia clínica que avale este tipo de conducta. (Mauricio Duque 2009)

El tratamiento definitivo es la terapia contra las células plasmáticas productoras de la paraproteína. Existe un variado número de regímenes quimioterapéuticos. Infortunadamente, la naturaleza avanzada de la enfermedad cardiaca en muchos pacientes al momento del diagnóstico contraindica el tratamiento tanto quimioterapéutico

---

<sup>11</sup> Según Medline Plus: Angiografía Coronaria.- Es un procedimiento en el que se utiliza un tinte especial (material de contraste) y rayos X para observar la forma en que fluye la sangre a través de las arterias en el corazón.

<sup>12</sup> Según Radioly. Info: Gammagrafía cardíaca nuclear.- evalúan el corazón para identificar la enfermedad coronaria de las arterias y la cardiomiopatía.

como el reemplazo con células madre autólogas; además, la mortalidad peritratamiento puede ser de hasta 30%. Finalmente, en pacientes seleccionados puede considerarse el trasplante cardíaco (Arévalo 2012)

La <sup>13</sup>amiodarona suele tolerarse bien si se decide su uso para intentar mantener el ritmo sinusal. La indicación de marcapasos, por su parte, debe seguir las recomendaciones generales. Sin embargo, dado que en estos pacientes coexisten otros factores que agravan episodios de bajo gasto cardíaco (neuropatía autonómica e hipoalbuminemia), el umbral para implantar estos dispositivos suele ser muy bajo. (Pablo García Pavía 2011)

### **1.2.2 Nuevas terapias**

Varias moléculas que actúan sobre los depósitos de amiloide se han presentado en los últimos años como potenciales tratamientos para estos pacientes. Algunas actúan eliminando el <sup>14</sup>componente SAP de los depósitos de amiloide con el fin de que esto reduzca los agregados de amiloide y facilite su eliminación. Estudios para evaluar la dosis y la tolerabilidad de alguna de estas moléculas están en marcha actualmente. (Pablo García Pavía 2011)

---

<sup>13</sup> Según Medline Plus: Amiodarona.- se usa para tratar y prevenir ciertos tipos graves y posiblemente mortales de arritmia ventricular (ritmo cardíaco anormal) cuando otros medicamentos no dieron resultado o el paciente no los tolera.

<sup>14</sup> Según (Arévalo 2012) Componente SP.- componente sérico amiloide

## **Conclusión**

La amiloidosis Cardíaca es un trastorno provocado por depósitos de una proteína anormal (amiloide) en el tejido cardíaco, lo que dificulta el trabajo apropiado del corazón. Es una enfermedad progresiva y grave que se caracteriza por otorgarle una rigidez al corazón, una de sus características es manifestarse como una insuficiencia cardíaca, disnea y una elevación de las presiones de llenado en el lado derecho, desarrollar una disfunción diastólica temprana, el edema periférico es una de las complicaciones de difícil manejo, son constantes los bloqueos y problemas en la conducción.

El diagnóstico suele ser muy difícil pero no imposible. El electrocardiograma nos muestra signos evidentes como una desviación del eje y un complejo QRS de baja intensidad, la ecografía muestra signos evidentes de hipertrofia ventricular y prominencia de las válvulas. La biopsia es la prueba ideal que nos confirma el diagnóstico. El tratamiento consiste en atender los síntomas cardíacos y la enfermedad de fondo, los diuréticos y los inhibidores de la Angiotensina II corresponden al primero. La terapia contra las células plasmáticas productoras de la paraproteína es utilizada para atacar la enfermedad a fondo.

## Bibliografía

- En *Cuerpo de Funcionarios Tecnicos de la Comunidad Autonoma de Aragon*, 220. Mad, 2002.
- Arévalo, Luis Enrique Núñez Moscos. Sharlot Chacón. «Amiloidosis cardiaca: presentación de un caso y revisión de la literatura.» *Cardiología del Adulto*, 2012: 39.
- Balaguer, Dr. Vicente Montagud. *Fundacion Español del Corazon*. Febrero de 2015. <http://www.fundaciondelcorazon.com/informacion-para-pacientes/enfermedades-cardiovasculares/amiloidosis.html> (último acceso: 16 de 06 de 2017).
- En *Amiloidosis*, de Cabana Gonzalez, L Lado Ferreiro Regueiro, 137. Santiago, s.f.
- Gascó, Francisco Javier Chorro. *Cardiología Clínica*. Valencia, 2007.
- Hare JM, Libby P, Bonow RO, Mann DL, Zipes DP. *CLINICA DAM*. 06 de 01 de 2010. <https://www.clinicadam.com/salud/5/000193.html> (último acceso: 17 de 06 de 2017).
- En *Nefrología clínica*, de Hernando L. Hernando Avendaño, 441. Madrid : Panamericana, 2009.
- Manuel Gómez-Bueno, Javier Segovia, Pablo García-Pavía, Juan M Barceló, Isabel Krsnik, Víctor Sánchez-Turrión, Clara Salas, Luis Alonso-Pulpón. «Revista española de Cardiología .» 06 de 2009. <http://www.revespcardiol.org/es/content/articulo/13137607/> (último acceso: 07 de 06 de 2017).
- Mauricio Duque, J. Velasquez, Jmarin, J. Aristizabal, V Astudillo. «Amiloidosis Cardiaca.» *Cardiología del Adulto*, 2009: 121.
- Pablo García Pavía, María Teresa Tomé Esteban, Claudio Rapezzi. *Revista de Cardiología Española*. 09 de 2011. <http://www.revespcardiol.org/es/content/articulo/90025322/> (último acceso: 17 de 06 de 2017).

## Anexos



Figura 1. Electrocardiograma que demuestra bajo voltaje generalizado, con trastornos de la repolarización en derivaciones precordiales que comprometen de V3 a V6.

(Mauricio Duque 2009)

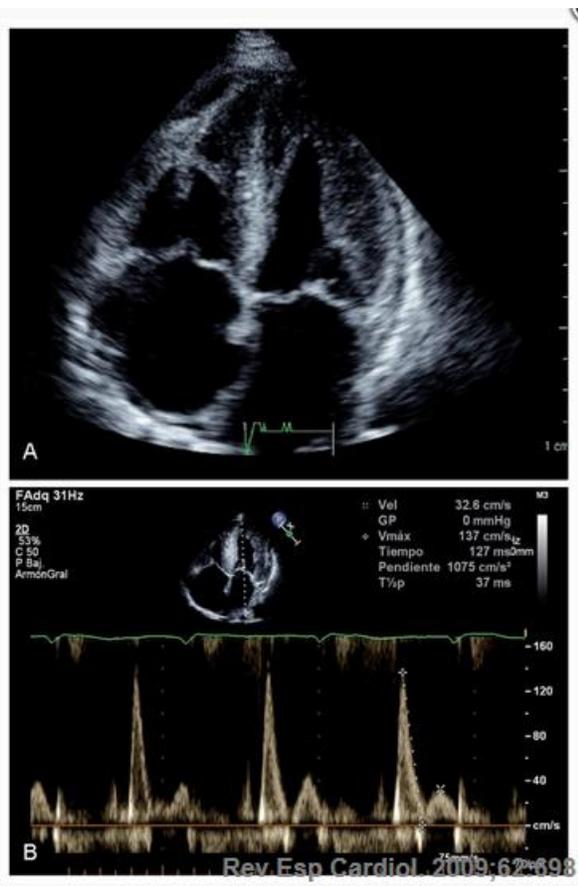


Fig. 1. Ecocardiograma del paciente 1. A: dilatación de ambas aurículas con aumento de grosor del septo interauricular. Ventrículo izquierdo con engrosamiento de paredes y ecogenicidad aumentada. Válvulas engrosadas. B: Doppler mitral con datos de restricción severa. (Manuel Gómez-Bueno 2009)

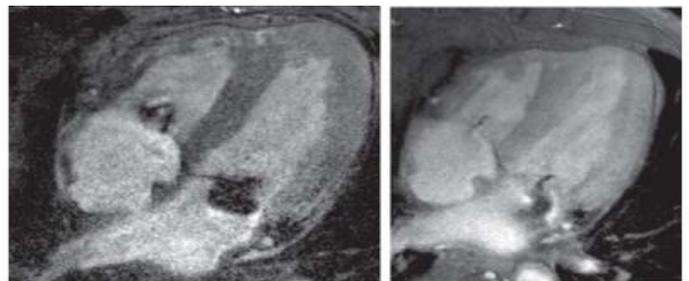


Figura 3. Imagen de resonancia magnética cardiaca que demuestra hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo y realce heterogéneo difuso que compromete ambos ventrículos.

(Mauricio Duque 2009)