

CARRERA DE MEDICINA

## Nombre del Ensayo

AL Amiloidosis: un subtipo de amiloidosis cardíaca

## Autor

Benavidez Paredes Bryan Ricardo

## Curso & Paralelo

4° Semestre "B"

## Asignatura

Fisiopatología

## Fecha

21 11 2018

Manta- Manabí - Ecuador



## **RESUMEN**

La amiloidosis cardíaca es la afección del corazón como consecuencia del depósito de proteínas mal plegadas, denominadas amiloide, en el tejido cardíaco, producto de la afección sistémica o localizada. Existen varias proteínas que inducen la formación de material amiloide, pero son pocas las que lo producen en el corazón, siendo los clones de inmunoglobulinas ligeras una de ellas. En el siguiente escrito, se detallará las anomalías que se producen en el corazón, sus manifestaciones clínicas más importantes, su correcto diagnóstico y por supuesto, su tratamiento.

**Palabras claves:** Amiloidosis cardíaca, AL amiloidosis, Insuficiencia cardíaca, Infiltración amiloide, Flujo restrictivo

## **SUMMARY**

Cardiac amyloidosis is the affection of the heart as a consequence of the deposition of misfolded proteins, called amyloid, in the cardiac tissue, product of the systemic or localized affection. There are several proteins that induce the formation of amyloid material, but there are few that produce it in the heart, being the clones of light immunoglobulins one of them. In the following writing, it will be detailed the abnormalities that occur in the heart, its most important clinical manifestations, its correct diagnosis and, of course, its treatment.

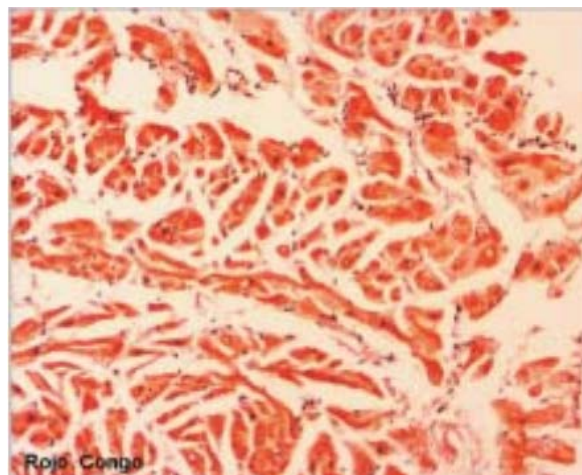
**Key words:** Cardiac amyloidosis, AL amyloidosis, Heart failure, Amyloid infiltration, Restrictive flow

## 1. INTRODUCCIÓN

Es importante mencionar, que la amiloidosis como tal, “*es un término genérico que hace referencia al depósito extracelular de fibrillas anormales insolubles compuestas por diferentes subunidades de bajo peso molecular*” (García-Pavía, Tomé-Esteban y Rapezzi 2011), procedentes de proteínas solubles que al poseer una estructura inestable se pliegan, agregan y depositan en tejidos. Lo que ocasiona la alteración estructural de dicho tejido con la consecuente disfunción del órgano o varios de ellos junto a sistemas.

Sin embargo, al referirnos solamente a este término, estaríamos generalizando. debido a que la enfermedad podría presentarse en cualquier parte del cuerpo, siendo los órganos frecuentemente más afectados: “*riñones (50%), corazón (40-50%) y nervios periféricos (25%)*” (Núñez-Torras, y otros 2012). Es por ello, que para delimitar se ha escogido la amiloidosis cardíaca, que es una enfermedad infiltrativa producida por la acumulación extracelular de proteínas (denominadas amiloide) en el tejido cardíaco, ya sea como consecuencia de una afección sistémica -la más frecuente- o de una forma localizada.

La característica común de esta enfermedad es que: 1) los depósitos amiloideos aparecen como material hialino al teñirse con rojo Congo (figura 1), demostrando refringencia verde bajo luz polarizada, aunque también se puede emplear otras tinciones como tioflavina T y azul Alcían; 2) la clínica se caracteriza por signos de disfunción miocárdica o en el sistema de conducción.



**Figura 1.** Coloración rojo Congo que muestra la infiltración amiloidea en el miocardio. Tomado de: (Marin, y otros 2005)

Se han identificado más de 30 proteínas precursoras de depósitos amiloides en distintos tipos de tejidos, de las cuales solamente 5 lo hacen de forma significativa a nivel cardíaco:

- \* Cadenas ligeras de inmunoglobulinas (AL)
- \* Transtiretina (TTR)
- \* Apolipoproteína A (AApoA1)
- \* Fibrinógeno (AFib)
- \* Componente sérico A (AA)

Como es de imaginar, la presencia de amiloidosis cardíaca varía dependiendo del tipo de amiloidosis, y es por ello, que el cardiólogo debe estar orientado para poder realizar un diagnóstico precoz y empezar con el tratamiento adecuado, ya que hay casos en el que la amiloidosis puede pasar inadvertida y desarrollar un cuadro severo y maligno de falla cardíaca, como es en el caso de la AL amiloidosis que si no recibe tratamiento la supervivencia del sujeto es inferior a 6 meses.

La siguiente imagen muestra las principales proteínas precursoras amiloides junto a los órganos comprometidos, y como se puede observar, en todos se encuentra el corazón y en algunos junto a otros órganos, porque hay que recordar que la patología puede ser localizada -siendo exclusivamente en el corazón- o sistémica -que comprometa a más de un órgano-.

Tabla 1.  
RESUMEN DE LAS PRINCIPALES FORMAS DE AMILOIDOSIS Y EL COMPROMISO CARDIACO.

Nomenclatura	Precursor amiloide	Órgano comprometido	Tratamiento	Comentario
AL	Cadenas ligeras Inmunoglobulina	Corazón, riñón, hígado, nervios periféricos/autonómicos, tejidos blandos	Quimioterapia	Discrasia de células plasmáticas con o sin mieloma múltiple Falla cardíaca de progresión rápida
ATTR	Transtirretín mutante	Nervios periféricos/autonómicos y corazón	Transplante hepático	Autosómica dominante Puede ser refractaria al trasplante
AAPaA1	Apolipoproteína mutante	Riñón Corazón	Transplante hepático	Más frecuente el compromiso renal que el cardíaco
Senil sistémica	Forma salvaje de transtirretín	Corazón	Soporte	Exclusivo de hombres ancianos y de progresión lenta
AA	Amiloide sérica A	Riñón Corazón (raro)	Tratar el proceso inflamatorio basal	Raras veces hay compromiso cardíaco y menos frecuente sintomático
AANP	Péptido natriurético atrial	Aurícula	No requiere	Bastante común. Aumenta el riesgo de fibrilación auricular

**Figura 2.** Tomada de: (Duque, y otros 2009)

## **2. AMILOIDOSIS CARDÍACA**

La mayoría de pacientes con amiloidosis cardíaca se encuentran afectados por AL o ATTR, siendo la primera *“la forma más frecuente de amiloidosis en países desarrollados”* (Hinojosa, Sayago y López 2017), de allí por qué exista mayor información sobre este tipo de amiloidosis cardíaca. Sin embargo, el número de pacientes diagnosticados con ATTR también se ha incrementado tanto que inclusive *“se ha llegado a considerar que probablemente la ATTR es mucho más prevalente que la AL”* (González-López, López-Sains y Pava 2017). Es por esta mayor prevalencia en cuanto a tipo de amiloidosis, que el siguiente escrito se delimitará a la AL amiloidosis.

## **3. FISIOPATLOÍA DE LA AMILOIDOSIS CARDÍACA**

Aunque hay varios tipos de amiloides que pueden infiltrar en el corazón, sólo la variedad senil, la AA, la AL, y algunas formas hereditarias (ATTR, AAPoA1 y Afib) pueden producir clínica significativa. Todas ellas, poseen el mismo patrón infiltrativo y pueden afectar tanto en la contractilidad del corazón, como en el flujo vascular y la conducción eléctrica. *“El mecanismo fisiopatológico por el cual el depósito amiloide causa daño en los tejidos, no es del todo conocido”* (Moscoso y Arévalo 2012), pero lo que sí se sabe, es que el amiloide no solo está compuesto por fibrillas, sino también por proteoglicanos, componente P y factor liberador de amiloide, al cual se le ha atribuido la activación celular, la formación amiloidea y el daño subsiguiente.

Estos depósitos comprometen todas las estructuras cardíacas, distribuyéndose en forma de agregados nodulares con ramificaciones que envuelven y aíslan a los miocitos, produciéndose una disfunción diastólica leve en los estadios iniciales y con el progresar del tiempo llegando a engrosar la pared ventricular con empeoramiento de la relajación y distensibilidad del ventrículo. Además, según avanza la enfermedad se produce necrosis de los miocitos por el efecto tóxico de los amiloides y afectación de la microvasculatura -resultante de la infiltración-, generando numerosos focos isquémicos y de micro infartos miocárdicos.

Dando como resultado fibrosis intersticial, aparición de patrón de llenado restrictivo severo y alteraciones de la función sistólica (contracción ventricular izquierda reducida); algo curioso es que la combinación de estos dos últimos puede ocasionar el llamado *“síndrome de corazón rígido”*. Esto sumado a la denervación adrenérgica

del sistema de conducción, “favorecen la aparición de arritmias supraventriculares, bloqueos del sistema de conducción y, con menos frecuencia, arritmias ventriculares” (Hinojosa, Sayago y López 2017).

Citando a Gómez, y lo demás colegas que trabajaron en el escrito *Cardiac amyloidosis: a review 2017*, se sabe que puede surgir amiloidosis cardíaca relacionada a transtirretín de dos formas: 1) por ATTR mutante -de la cual se han descrito al menos 110 mutaciones-; 2) TTR de tipo salvaje, que es la causante de amiloidosis cardíaca senil en 100% de los casos. La forma en que actúa esta proteína, es que posee una capacidad innata de agregarse y causar toxicidad en los tejidos y las células, produciendo expansión del espacio intersticial, inflamación debido al depósito amiloide y con ello la migración de otras proteínas al sitio de lesión tales como vimentina, vitronectina, pentraxina, suero amiloide P, lipoproteínas Apo y glucosaminoglucanos. Todo esto conlleva a que poco a poco se pierdan células miocárdicas, se engruesen los ventrículos, haya disminución en el gasto cardíaco y aparezca neuropatía autónoma en estadios más avanzados de la enfermedad.

En cuanto a las anormalidades electrofisiológicas, las anomalías no son clínicamente significativas, pero puede haber casos en los que conlleve a fibrilación auricular, muerte súbita y arritmias severas. Marin, y otros, en su escrito sobre *cardiomiopatía amiloidea 2005*, indican que el sistema His-Purkinje es la sección más afectada del sistema de conducción con mayor proporción al nodo sinusal que también puede afectarse patológicamente. Su base científica fue un estudio en el que descubrieron que la función sinusal y nodal se mantuvo en muchos pacientes, sin embargo, los tiempos de conducción infra hisianos estaban prolongados. Gracias a esto, se sabe que la amiloidosis cardíaca produce activación miocárdica retardada debido al compromiso del sistema Purkinje, del miocardio ventricular y de la aparición de potenciales eléctricos tardíos.

#### **4. AL AMILOIDOSIS**

Es la forma más común de amiloidosis en los países desarrollados, llegándose a diagnosticar “2000 a 2500 nuevos casos cada año en EEUU” (Antileo, y otros 2015). Se produce por el depósito amiloide procedente de un clon celular que produce cadenas ligeras de inmunoglobulinas de forma anormal, o más específicamente como lo describe Gómez, Ragle y Gonzáles, y otros en su artículo *Amiloidosis senil 2017*,

es un trastorno proliferativo de células plasmáticas que produce cadenas ligeras monoclonales *kappa* o *lambda*, las cuales se depositan en varios tejidos incluyendo el corazón; que por curioso que sea, esta enfermedad habitualmente es sistémica/multiorgánica, y tan solo el 5% de los casos el corazón es el único órgano afectado, por lo tanto, se puede decir que su afección aislada es rara.

Como la AL amiloidosis se asocia a la discrasia de células plasmáticas, basta cualquier discrasia que afecte a los linfocitos B -como el mieloma múltiple, linfoma, macroglobulinemia, gammapatías monoclonales benignas- para que se dé la enfermedad. De hecho, el mieloma múltiple es la que más se relaciona con la AL amiloidosis, tanto así que solamente un número pequeño de individuos desarrollan ambas patologías.

Existe un 50% de compromiso cardíaco en los casos de AL amiloidosis, y en más del 50% de ellos, la falla cardíaca es la manifestación clínica inicial. Tal parece, que la enfermedad *“ocurre después de los 40 años, y a menudo, es rápidamente progresiva y letal sin tratamiento”* (Pedroso, y otros 2017), aunque hay otros autores que aseguran que normalmente aparece por encima de los 50 años y que la distribución por sexo es similar, aunque con ligero predominio por los varones. En cuanto a la letalidad de la patología sin tratamiento, muchos autores aseguran que la supervivencia es menor a 6 meses, unos que son 10 meses en promedio y otros que baja a 4 meses si ya hay signos de insuficiencia cardíaca. Esto nos demuestra, que la AL amiloidosis es letal cuando afecta al corazón y no es diagnosticada a tiempo para realizar su tratamiento adecuado, por ello es que la afección cardíaca es el peor factor pronóstico

## **5. MANIFESTACIONES CLÍNICAS**

Es importante mencionar que, aunque en el 90% de casos existan depósitos amiloides en el corazón, tan sólo el 50% presenta síntomas. Esto se debe primordialmente a que la amiloidosis inicialmente es asintomática, y es a medida que avanza la cardiopatía amiloide, que van apareciendo síntomas y signos relacionados inicialmente con la hipertensión sistémica y venosa pulmonar, a su vez relacionada a los ventrículos rígidos y su bajo cumplimiento en cuanto a trabajo.

Ahora bien, la insuficiencia cardíaca diastólica es la manifestación más representativa, con predominio de signos congestivos. También se encuentra la

disnea, que es muy común y que se debe a la elevación de las presiones de llenado en las cavidades del lado derecho del corazón, aunque cabe aclarar, que también se aumentan las presiones en el ventrículo izquierdo y que, a pesar de ello, el edema pulmonar es infrecuente; esto último lo defienden varios autores, sin embargo, Marín y los demás autores de *Cardiomiopatía amiloidea*, aseguran que si se produce edema pulmonar junto a fatiga, daño en la perfusión orgánica y bajo gasto cardíaco con disfunción renal.

La pérdida de peso puede representar dos posibilidades, la primera que sea efecto de la enfermedad sistémica, o dos, que sea la manifestación de la caquexia cardíaca. Los cuadros de angina se presentan por el compromiso de la microcirculación cardíaca originada por la infiltración amiloide vascular (normalmente los vasos afectados son los intramiocárdicos y las arterias coronarias, excluyendo los pericárdicos); esto *“puede producirse en ausencia de engrosamiento de la pared ventricular en el ecocardiograma”* (Duque, y otros 2009). El síncope y la presencia de mareos, es un síntoma común producto de la combinación de la disfunción autonómica y/o arritmias (bradiarritmias/taquiarritmias) con un corazón que posee poca reserva funcional.

Si el individuo presenta síncope de esfuerzo, significa que hay una alta posibilidad de que tenga miocardiopatía restrictiva severa, lo que conllevaría a la muerte del paciente en los 3 meses siguientes normalmente por muerte súbita. También es frecuente: 1) alteraciones en la regulación adrenérgica del corazón, su regulación basal y la estimulación neuro hormonal debido a los depósitos; y 2) el desarrollo de hipotensión ortostática severa asociada a la neuropatía autonómica. Por su contraparte, la hipertensión arterial es inusual y los pocos casos cursan resolución espontánea.

La muerte súbita es una causa común de mortalidad en pacientes con falla cardíaca terminal secundaria a AL amiloidosis, que se produce *“por una disociación electromecánica ventricular debido a una progresión de la disfunción ventricular”* (Hinojosa, Sayago y López 2017), esto quiere decir, que se origina porque el ventrículo no se contrae (por pérdida de miocitos necróticos debido la toxicidad del material amiloide, rigidez, engrosamiento) o hay un gasto cardíaco mínimo (signo que se corrobora con una baja presión sanguínea) a pesar de que la actividad eléctrica se



encuentra normal; demostrando así ,que la muerte súbita no es producto de las arritmias ventriculares como podría pensarse.

En el caso de los pacientes que sufren de insuficiencia cardíaca menos severa, Duque menciona que, aunque es muy rara, la forma de presentación está acompañada de taquicardia ventricular sostenida o reanimación posterior a un episodio de fibrilación ventricular.

Hay algunos autores que indican que las arritmias ventriculares y supraventriculares son comunes, mientras que otros aseveran que las arritmias ventriculares, en especial la trombosis venosa profunda, tienen menor frecuencia. La existencia de TVP junto a amiloidosis solo se ha registrado en un caso, y en base a éste, se planteado que su aparición de deba a la existencia de posdespolarizaciones tardías consecuente a la *“disregulación de los canales de calcio, disregulación autonómica y heterogeneidad tisular de causa multifactorial”* (Hinojosa, Sayago y López 2017).

En cuanto a taquiarritmias auriculares, la más frecuente es la fibrilación auricular con un 10-15% de ocurrencia en los pacientes, provocando un aumento del riesgo tromboembólico. Sin embargo, la formación de trombos en pacientes en ritmo sinusal no es habitual, a menos que se encuentre con amiloidosis cardíaca avanzada, donde la aurícula se encuentra infiltrada y con disfunción, favoreciendo así la formación de trombos incluso en ritmo sinusal.

El sistema de conductibilidad eléctrica del corazón también puede verse afectado, siendo el sistema de Purkinje -ocasionado por bloqueos a nivel de las ramas de His, siendo la rama derecha la más comprometida-, el más común después del nodo sinusal, dando como consecuencia la activación miocárdica retardada. Además, los electrocardiogramas demuestran que frecuentemente existe bajo voltaje y en la mayoría de casos puede asociarse a una desviación importante del eje del corazón. Junto a esto, tenemos otras manifestaciones como: elevación de la presión venosa yugular, derrames pleurales bilaterales asociados al cuadro de falla cardíaca, taponamiento cardíaco por depósito amiloide en el pericardio, depósito amiloide en el septo interventricular que asemeja una miocardiopatía hipertrófica (otorgándole al miocardio una textura anormal y “granular”), y la disminución ligera de la fracción de eyección (por lo general se mantiene normal o cercano a lo normal).

## 6. DIAGNÓSTICO

El primer método que todo cardiólogo debe emplear, es el examen clínico; ya que, si el paciente presenta insuficiencia cardíaca diastólica, miocardiopatía restrictiva o engrosamiento de las paredes ventriculares sin alteraciones valvulares o presencia de hipertensión arterial, debe orientar el diagnóstico a una amiloidosis cardíaca. Pero, para confirmar tal diagnóstico se debe emplear exámenes que detecten las anomalías cardíacas producto de los depósitos amiloideos, como:

- ☞ **ELECTROCARDIOGRAFÍA:** El hallazgo más común es observar disminución en el voltaje de las derivaciones de las extremidades y precordiales (ocurriendo aproximadamente en un 50% de los pacientes, en especial aquellos con AL). Se puede encontrar signos de hipertrofia ventricular, patrones de pseudoinfartos, anomalías de la conducción (bloqueos auriculoventriculares de II y III grado, bloqueo de rama de His), fibrilación auricular y arritmias ventriculares. Todas estas anomalías no son específicas del subtipo de amiloidosis cardíaca, sin embargo, la prevalencia de bajos voltajes es mucho mayor en pacientes con amiloidosis AL frente a amiloidosis por TTR (50 frente al 30%), dato que contribuye a sospechar específicamente de este subtipo.
- ☞ **ECOCARDIOGRAFÍA:** Con este examen se pueden encontrar diferentes signos de esta enfermedad, pero los clásicos sólo son propios en fases avanzadas. El engrosamiento de la pared ventricular izquierda es el hallazgo más precoz, pero no diagnostica la enfermedad ya que también puede presentarse en otras patologías cardíacas. El hallazgo más distintivo es la apariencia granular del miocardio como resultado de la presencia de nódulos de colágeno y amiloide en el corazón, pero al igual que en lo anterior, no es específico porque otras enfermedades infiltrativas también lo pueden ocasionar. En cambio, la disfunción diastólica es el hallazgo por antonomasia de esta enfermedad y el más común, precediendo a la disfunción sistólica. En fases avanzadas, la evaluación Doppler, muestra un patrón de llenado restrictivo con fuerte dominancia de la onda E y corto tiempo de desaceleración. El uso de *strain rate*, permite diagnosticar precozmente la afección cardíaca en base al deterioro en la función contráctil longitudinal. De allí, otros hallazgos pueden ser: valvas engrosadas, dilatación auricular,

engrosamiento del septo auricular, cámaras ventriculares pequeñas y ligero derrame pericárdico.

☞ **RESONANCIA MAGNÉTICA:** Se realiza en base al realce tardío con gadolinio, puesto que el depósito amiloide afecta la cinética de su distribución entre la sangre y el miocardio. Entonces, sí tras la administración de gadolinio se encuentra mayor acortamiento del T1 subendocárdico y diferencia entre a señal en T1 subendocárdico y sangre, se establece como diagnóstico de amiloidosis cardíaca; porque si existe diferencia se considera que hay rápida captación de gadolinio por los depósitos amiloides del miocardio y su desaparición rápida de la sangre. Sin embargo, hay casos de pacientes que aun teniendo depósitos amiloides no muestran captación alguna de gadolinio, y por ello, este examen debe asociarse con otras técnicas para tener un mayor papel diagnóstico.

Aunque tenemos varios exámenes que corroboran al diagnóstico de la enfermedad, la confirmación del diagnóstico requiere la demostración de depósito amiloide en una biopsia endomiocárdica. Sin embargo, se puede obtener de otros tejidos como la mucosa rectal o el aspirado de grasa abdominal; y si hay signos ecocardiográficos típicos más presencia de depósito amiloide en otros tejidos, el diagnóstico de amiloidosis cardíaca se puede dar como válido sin la necesidad de tomar una muestra miocárdica.

Todo esto contribuye a detectar amiloidosis cardíaca, pero como ya se ha mencionado, existen 5 subtipos que afectan al corazón, y cada uno de ellos presenta pronósticos y tratamientos diferentes, por lo tanto, es de vital importancia que el cardiólogo conozca frente a que subtipo se encuentra. Por ejemplo, una forma para diagnosticar específicamente AL amiloidosis, es emplear *kits* de detección de cadenas ligeras libres *kappa* y *lambda* en el plasma, y luego realizar la relación *kappa/lambda*. Si la relación es  $> 0,26$  indica la presencia de una población clonal productora de cadenas *lambda*, mientras que la proporción  $> 1,65$  sugiere la producción clonal de cadenas *kappa*. La combinación de esta técnica junto a la reacción de inmunofijación positiva, tienen un 99% de sensibilidad para el diagnóstico de esta enfermedad.

## 7. TRATAMIENTO

Consta de dos facetas: el tratamiento dirigido a la sintomatología cardíaca, y un tratamiento sobre el pilar de la enfermedad.

- ❖ **TRATAMIENTO CARDÍACO:** Se basa principalmente en la administración de diuréticos por vía endovenosa para controlar los síntomas congestivos, pero se necesita el uso de dosis más altas de lo normal para lograr el mismo efecto clínico, debido a que muchas veces coexiste síndrome nefrótico asociado. No existen datos de eficacia sobre el uso de beta-bloqueadores, pero su uso es limitado por la insuficiencia cardíaca refractaria y porque puede provocar hipotensión y bradicardia. En cuanto a los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y antagonistas de los receptores de angiotensina II, son poco tolerados y debe administrarse en dosis muy bajas, como el captopril, ya que producen hipotensión. Tanto la digoxina como los antagonistas de calcio están contraindicados debido a que tienen una alta afinidad por la molécula amiloide, pues se pueden unir y producir mayor toxicidad. El uso de anticoagulantes como Warfarina se empleará ante la presencia de fibrilación auricular.
- ❖ **TRATAMIENTO DE LA BASE DE LA ENFERMEDAD:** El tratamiento definitivo para tratar la enfermedad de raíz es la administración de quimioterapia con el fin de eliminar o controlar la producción de la paraproteína amiloidótica. El esquema con mayor tasa de éxito y de mayor elección en la AL amiloidosis, es el uso de altas dosis de melfalán endovenoso asociado al trasplante de médula ósea. Si embargo, al referirnos a “mayor tasa de éxito” no quiere decir que todos los pacientes se curen, de hecho, estos solo representan un 40% de los pacientes que sobreviven al primer año de la quimioterapia. De allí que se coloque la palabra en comillas, pues no todos los individuos que empiezan la quimioterapia sobreviven (existe el 30% de mortalidad peri-tratamiento), ya sea por la afección cardíaca avanzada al momento del diagnóstico o porque el sujeto no resista las altas dosis de melfalán. Aunque recientemente se ha utilizado bajas dosis y se evidencia respuesta hematológica en siete de trece individuos. Otra alternativa es el trasplante cardíaco, pero solo se efectuaría en casos muy seleccionados.

## **8. CONCLUSIÓN**

La amiloidosis cardíaca es una enfermedad poco usual, basándonos específicamente en su localización aislada -ya que el 5% es restringida al corazón-; pues la amiloidosis como tal, comprende el depósito de material amiloide de forma sistemática en muchos tejidos. Pero a pesar de ello, si han existido casos que demuestran amiloidosis puramente cardíaca sin comprometimiento de otros órganos, el único inconveniente, es que existen hasta 5 subtipos que atacan el corazón, entre ellos se encuentra la AL amiloidosis provocada por un clon celular que produce cadenas ligeras de inmunoglobulinas.

La importancia médica que tiene esta patología reside en el conocimiento que posea el cardiólogo para poder diagnosticar, en primer lugar, la amiloidosis cardíaca, y en segundo lugar el subtipo que se encuentra presente. Pero, ante todo, identificar AL amiloidosis tiene mayor relevancia, debido a que es una enfermedad de pronóstico infausto, y su diagnóstico precoz puede contribuir a emplear un tratamiento óptimo y mejorar el pronóstico del paciente en relación a la enfermedad.

Además, en la actualidad ya no existen tantas excusas para pasar por desapercibido esta patología, debido a que existen tanto exámenes generales para detectar amiloidosis cardíaca como específicos para detectar el subtipo; sin mencionar el tratamiento, ya que se tienen bases fundamentales sobre la quimioterapia que a pesar de tener un porcentaje de curación reducido y un alto porcentaje de mortalidad pretratamiento, es el pilar para realizar investigaciones futuras sobre otras técnicas o medicamentos a emplear, para cumplir con el objetivo de eliminar la creación de proteínas procedentes de inmunoglobulinas.

## 9. BIBLIOGRAFÍA

- Antileo, Pablo, Sebastián Herrera, José Luis Winter, Ricardo Baeza, y Alejandro Paredes. «Amiloidosis cardíaca: a propósito de un caso.» *Scielo*. 2015. [https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0718-85602015000300007](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-85602015000300007).
- Duque, Mauricio, y otros. «Amiloidosis cardíaca.» *Scielo*. 2009. <http://www.scielo.org.co/pdf/rcca/v16n3/v16n3a5.pdf>.
- García-Pavía, Pablo, María Teresa Tomé-Esteban, y Claudio Rapezzi. «Amiloidosis. También una enfermedad del corazón.» *Revista Española de Cardiología*. 2011. <http://www.revespcardiol.org/es/amiloidosis-tambien-una-enfermedad-del/articulo/90025322/#bib15>.
- Gómez, Carlos Harrison, Derek Harrison Ragle, Francisco Sánchez Lezama, Humberto Guerrero Gonzáles, y Luis Gerardo Domínguez Carrillo. «Cardiac senile amyloidosis: a review.» *medigraphic*. 2017. <http://www.medigraphic.com/pdfs/cardio/h-2017/h174d.pdf>.
- Gómez, Carlos Harrison, Derek Harrison Ragle, Humberto Guerrero Gonzáles, y Francisco Sánchez Lezama. «Amiloidosis senil.» *medigraphic*. 2017. <http://www.medigraphic.com/pdfs/actmed/am-2018/am181j.pdf>.
- González-López, Esther, Ángela López-Sains, y Pablo García Pava. «Diagnóstico y tratamiento de la amiloidosis cardíaca por transtiretina. Progreso y esperanza.» *Revista Española de Cardiología*. 2017. <http://www.revespcardiol.org/es/diagnostico-tratamiento-amiloidosis-cardiaca-por/articulo/S0300893217303500/#bib54>.
- Hinojosa, William, Inés Sayago, y Javier López. «Ictus y tormenta arrítmica: presentación atípica de amiloidosis cardíaca.» *ScienceDirect*. 2017. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0025775317305754?via%3Dihub>.
- Marín, Jorge E., Mauricio Duque, Luis E. Medina, William Uribe, y Jorge E. Velásquez. «Cardiomiopatía amiloidea.» *Scielo*. 2005. <http://www.scielo.org.co/pdf/rcca/v11n8/v11n8a3.pdf>.
- Moscoso, Luis Enrique Núñez, y Sharlot Chacón Arévalo. «Amiloidosis cardíaca: presentación de un caso y revisión de la literatura.» *ScienceDirect*. 2012. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S012056331270102X>.
- Núñez-Torras, María, Nádía Martín-Alemany, Martí Vallés-Prast, y Xavier Albert-. «Debut de amiloidosis AL con afectación grave cardíaca y renal: una asociación poco frecuente de infausto pronóstico. A raíz de 2 casos.» *Revista de Nefrología*. 2012. <http://www.revistanefrologia.com/es-publicacion-nefrologia-articulo-debut-amiloidosis-al-con-afectacion-grave-cardiaca-renal-una-asociacion-X0211699512002118>.
- Pedroso, Wendy Fusté, y otros. «Amiloidosis cardíaca. A propósito de un caso.» *Scielo*. 2017. [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2078-71702017000100006](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2078-71702017000100006).