

OCULTA A SIMPLE VISTA

SOSPECHA DE CM-ATTR

El diagnóstico de Cardiomiopatía Amiloide por Trastiretina (CM-ATTR) a menudo se retrasa u omite^{1,3}. Las evaluaciones de rutina de insuficiencia cardiaca, como el ecocardiograma y el electrocardiograma (ECG)^{1,3}, junto con técnicas avanzadas de imágenes diagnósticas, puede apoyar el abordaje diagnóstico.¹ El médico debe integrar los hallazgos clínicos, físicos y de laboratorio para incrementar la sospecha de CM-ATTR.¹



CONSIDERE LAS SIGUIENTES PISTAS CLÍNICAS, ESPECIALMENTE CUANDO APARECEN JUNTAS, PARA SOSPECHAR CM-ATTR Y LA NECESIDAD DE PRUEBAS ADICIONALES

H	HFpEF	INSUFICIENCIA CARDIACA CON PRESERVACIÓN DE LA FRACCIÓN DE EYECCIÓN (ICFEP) normalmente en pacientes de 60 años en adelante. ⁴	O C U L T A
I	INTOLERANCE	INTOLERANCIA a los tratamientos estándar para la insuficiencia cardiaca, es decir, los IECA / BRA y los bloqueadores beta. ^{5,6}	
D	DISCORDANCE	DISCORDANCIA entre el voltaje del complejo QRS y el grosor de la pared del ventrículo izquierdo (VI). ⁵	
D	DIAGNOSIS	DIAGNÓSTICO de síndrome de túnel carpiano ⁷ o estenosis de la columna lumbar. ⁸	
E	ECHOCARDIOGRAPHY	ECOCARDIOGRAMA que muestra aumento en el grosor de la pared del VI. ⁵	
N	NERVOUS SYSTEM	SISTEMA NERVIOSO - disfunción del sistema nervioso autónomo, incluidas molestias gastrointestinales o pérdida de peso inexplicable. ⁹	

HFpEF: insuficiencia cardiaca con fracción de eyección preservada (ICFEP) normalmente en pacientes de 60 años en adelante⁴

- En la CM-ATTR, se produce un empeoramiento de la función diastólica debido a un patrón restrictivo¹⁻³, causado por infiltración tisular y toxicidad directa de las fibrillas³ lo que genera un engrosamiento de las paredes, contribuyendo a la rigidez ventricular y disfunción¹⁰, con una prolongación de la relajación del ventrículo izquierdo y una reducción del llenado ventricular¹¹. La fracción de eyección disminuye sólo en las últimas etapas de la CM-ATTR.¹⁰
- Las pistas de imágenes diagnósticas, como la reducción de la deformación (*strain*) longitudinal¹⁰ con preservación apical, podrían ayudar a aumentar la sospecha.³

INTOLERANCE: INTOLERANCIA a los tratamientos estándar para la insuficiencia cardiaca, es decir, los IECA / BRA y los bloqueadores beta.^{5,6}

- Los pacientes pueden desarrollar disminución del volumen sistólico, que puede producir presión arterial baja. Como resultado, pueden desarrollar intolerancia a medicamentos para bajar la presión arterial.⁶

NERVOUS SYSTEM: SISTEMA NERVIOSO - disfunción del sistema nervioso autónomo, incluidas molestias gastrointestinales o pérdida de peso inexplicable⁹

- Las molestias gastrointestinales ocasionadas por la disfunción del sistema nervioso autónomo incluyen diarrea y estreñimiento.⁹
- La hipotensión ortostática ocasionada por la disfunción del sistema nervioso autónomo es otro síntoma que podría presentarse con la CM-ATTR.⁹

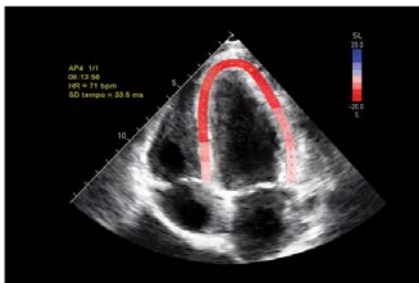
CONSIDERACIONES CLAVE ADICIONALES

Existen varios signos y/o síntomas adicionales que podrían considerarse pistas de amiloidosis cardíaca y CM-ATTR, éstas incluyen:

- **Imágenes de deformación (*strain*) que muestran preservación o conservación apical.**³
 - La deformación longitudinal observada en el ecocardiograma se reduce en los segmentos basal y medio de la pared; sin embargo, la deformación apical se preserva o conserva.¹³
- Antecedentes de ruptura del tendón del bíceps.¹⁰
- Diagnóstico de cardiomiopatía hipertrófica en la sexta década de la vida.³
- Arritmias tales como fibrilación auricular (la más frecuente) u otras anomalías de la conducción eléctrica que podrían requerir marcapasos.^{6,7,9}
- Podría presentarse estenosis aórtica (EA) de bajo flujo y CM-ATTR en pacientes con insuficiencia cardíaca con fracción de eyección preservada (ICFEp)¹²
- Artroplastia de cadera y rodilla.¹⁴

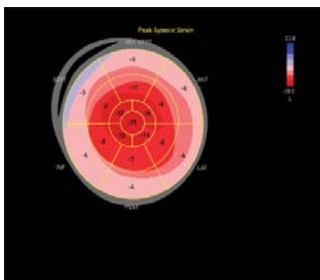
Ejemplos de Imágenes de Deformación que Muestran Preservación Apical

Conservación apical de una deformación longitudinal (denominada comúnmente preservación apical)¹



*Imagen ilustrativa

Diagrama de ojo de buey de una deformación longitudinal que muestra preservación apical. Esto a menudo se conoce como patrón de “cereza en la punta”.¹



*Imagen ilustrativa

REFERENCIAS

1. Narotsky DL, Castano A, Weinsaft JW, Bokhari S, Maurer MS. Wild-Type Transthyretin Cardiac Amyloidosis: Novel Insights From Advanced Imaging. *Can J Cardiol*. 2016;32(9):1166.e1-1166.e10. doi:10.1016/j.cjca.2016.05.008
2. Aljaroudi WA, Desai MY, Tang WHW, Phelan D, Cerqueira MD, Jaber WA. Role of imaging in the diagnosis and management of patients with cardiac amyloidosis: State of the art review and focus on emerging nuclear techniques. *J Nucl Cardiol*. 2014;21(2):271-283. doi:10.1007/s12350-013-9800-5
3. Rapezzi C, Lorenzini M, Longhi S, et al. Cardiac amyloidosis: the great pretender. *Heart Fail Rev*. 2015;20(2):117-124. doi:10.1007/s10741-015-9480-0
4. González-López E, Gallego-Delgado M, Guzzo-Merello G, et al. Wild-type transthyretin amyloidosis as a cause of heart failure with preserved ejection fraction. *Eur Heart J*. 2015;36(38):2585-2594. doi:10.1093/eurheartj/ehv338
5. Banyersad SM, Moon JC, Whelan C, Hawkins PN, Wechalekar AD. Updates in cardiac amyloidosis: A review. *J Am Heart Assoc*. 2012;1(2):1-13. doi:10.1161/JAHA.111.000364
6. Castaño A, Drachman BM, Judge D, Maurer MS. Natural history and therapy of TTR-cardiac amyloidosis: emerging disease-modifying therapies from organ transplantation to stabilizer and silencer drugs. *Heart Fail Rev*. 2015;20(2):163-178. doi:10.1007/s10741-014-9462-7
7. Nakagawa M, Sekijima Y, Yazaki M, et al. Carpal tunnel syndrome: A common initial symptom of systemic wild-type ATTR (ATTRwt) amyloidosis. *Amyloid*. 2016;23(1):58-63. doi:10.3109/13506129.2015.1135792
8. Westermark P, Westermark GT, Suhr OB, Berg S. Transthyretin-derived amyloidosis: Probably a common cause of lumbar spinal stenosis. *Ups J Med Sci*. 2014;119(3):223-228. doi:10.3109/03009734.2014.895786
9. Ando Y, Coelho T, Berk JL, et al. Guideline of transthyretin-related hereditary amyloidosis for clinicians. *Orphanet J Rare Dis*. 2013;8(1):1-18. doi:10.1186/1750-1172-8-31
10. Siddiqi OK, Ruberg FL. Cardiac amyloidosis: An update on pathophysiology, diagnosis, and treatment. *Trends Cardiovasc Med*. 2018;28(1):10-21. doi:10.1016/j.tcm.2017.07.004
11. Borlaug BA, Paulus WJ. Heart failure with preserved ejection fraction: Pathophysiology, diagnosis, and treatment. *Eur Heart J*. 2011;32(6):670-679. doi:10.1093/eurheartj/ehq426
12. Maurer MS, Elliott P, Comenzo R, Semigran M, Rapezzi C. Addressing common questions encountered in the diagnosis and management of cardiac amyloidosis. *Circulation*. 2017;135(14):1357-1377. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.116.024438
13. Phelan D, Collier P, Thavendiranathan P, et al. Relative apical sparing of longitudinal strain using two-dimensional speckle-tracking echocardiography is both sensitive and specific for the diagnosis of cardiac amyloidosis. *Heart*. 2012;98(19):1442-1448. doi:10.1136/heartjnl-2012-302353
14. Rubin J, Alvarez J, Teruya S, et al. Hip and knee arthroplasty are common among patients with transthyretin cardiac amyloidosis, occurring years before cardiac amyloid diagnosis: can we identify affected patients earlier? *Amyloid*. 2017;24(4):226-230. doi:10.1080/13506129.2017.1375908

La información contenida en esta sección se suministra exclusivamente al cuerpo médico con la intención de brindar información pertinente y actualizada sobre temas científicos de interés. Esta información no tiene la intención de apoyar, promocionar o recomendar indicaciones, dosificaciones o cualquier mensaje que no esté dentro de la información para prescribir aprobada de los productos de Pfizer en el país. ©Pfizer S.A.S. Todos los derechos reservados – Prohibida su reproducción total o parcial sin autorización del titular.