



UNIVERSIDAD PERUANA  
**CAYETANO HEREDIA**

Facultad de  
**MEDICINA**

GAMMAGRAFÍA CARDÍACA CON  $^{99m}\text{Tc}$  - DIFOSFONATO EN EL  
DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS CARDÍACA

CARDIAC SCAN WITH  $^{99m}\text{Tc}$  -DIPHOSPHONATE IN THE DIAGNOSIS OF  
CARDIAC AMYLOIDOSIS

TRABAJO ACADÉMICO PARA OPTAR POR EL TÍTULO DE SEGUNDA  
ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN TECNOLOGÍA EN MEDICINA NUCLEAR  
MOLECULAR.

AUTORA

GABRIELA STEFANY CUEVAS RAVICHAGUA

ASESOR

AURELIO MENDOZA PAULINI

LIMA- PERÚ  
2025



**ASESOR DE TRABAJO ACADÉMICO**

Dr. Aurelio Mendoza Paulini.

Cardiólogo Nuclear

ORCID: 0000-0001-8091-5179

**DEDICATORIA:**

El presente trabajo lo dedico a mi familia y a mi hija Alessia Valentina, pues fueron mi apoyo incondicional e inspiración para superarme día a día.

### **AGRADECIMIENTOS:**

Agradezco infinitamente a Dios, quien fue mi guía durante todo mi proceso de formación profesional.

**FUENTES DE FINANCIAMIENTO:**

Este trabajo académico fue autofinanciado.

### **Declaración del autor**

La autora de investigación declara la originalidad del manuscrito titulado “GAMMAGRAFÍA CARDÍACA CON  $^{99m}\text{Tc}$  - DIFOSFONATO EN EL DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS CARDÍACA” así mismo, se declara no tener ningún de conflicto de intereses.

# RESULTADO DEL INFORME DE SIMILITUD

## 18% Similitud general

El total combinado de todas las coincidencias, incluidas las fuentes superpuestas, para ca...

### Filtrado desde el informe

- Bibliografía
- Texto citado

### Fuentes principales

- 15% Fuentes de Internet
- 8% Publicaciones
- 0% Trabajos entregados (trabajos del estudiante)

### Marcas de integridad

#### N.º de alertas de integridad para revisión

No se han detectado manipulaciones de texto sospechosas.

Los algoritmos de nuestro sistema analizan un documento en profundidad para buscar inconsistencias que permitan distinguirlo de una entrega normal. Si advertimos algo extraño, lo marcamos como una alerta para que pueda revisarlo. Una marca de alerta no es necesariamente un indicador de problemas. Sin embargo, recomendamos que preste atención y la revise.



UNIVERSIDAD PERUANA  
CAYETANO HEREDIA

Facultad de  
MEDICINA

D

GAMMAGRAFÍA CARDÍACA CON  $^{99m}\text{Tc}$ -DIFOSFONATO EN EL  
DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS CARDÍACA

D

CARDIAC SCAN WITH  $^{99m}\text{Tc}$  - DIPHOSPHONATE IN THE DIAGNOSIS OF  
CARDIAC AMYLOIDOSIS

D

TRABAJO ACADÉMICO PARA OPTAR POR EL TÍTULO DE SEGUNDA  
ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN TECNOLOGÍA EN MEDICINA NUCLEAR  
MOLECULAR

AUTORA

GABRIELA STEFANY CUEVAS RAVICHAGUA

ASESOR

AURELIO MENDOZA PAULINI

LIMA- PERÚ

2025

## TABLA DE CONTENIDOS

### RESUMEN

<b>INTRODUCCIÓN</b> .....	1
<b>OBJETIVOS</b> .....	2
<b>CUERPO</b> .....	3
<b>1. AMILOIDOSIS CARDÍACA</b> .....	3
<b>1.1. Definición</b> .....	3
<b>1.2. Tipos de amiloidosis que producen afectación cardíaca</b> .....	3
<b>1.3. Clínica cardiovascular</b> .....	4
<b>1.4. Clínica extracardíaca</b> .....	4
<b>1.5. Diagnóstico</b> .....	4
1.5.1 Imágenes de medicina nuclear .....	5
1.5.2 Tomografía por emisión de fotón único (SPECT).....	9
1.5.3 SPECT/TC .....	10
1.5.4 Aspectos técnicos y operativos de la gammagrafía con <sup>99m</sup> Tc- PYP/DPD/HMDP.....	13
<b>CONCLUSIONES</b> .....	18
<b>REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS</b> .....	19
<b>ANEXOS</b>	

## RESUMEN

**Antecedentes:** Actualmente, se dispone de herramientas diagnósticas de gran valor para la detección de la amiloidosis cardíaca; entre ellas, la gammagrafía cardíaca con  $^{99m}\text{Tc}$ -difosfonato, la cual ha demostrado tener una sensibilidad y especificidad elevada. Por ello, es de gran interés familiarizarse con dicha técnica, dado que permite un diagnóstico más temprano y exacto de la enfermedad.

**Objetivo:** El presente trabajo tiene como objetivo analizar el valor diagnóstico de la gammagrafía cardíaca con  $^{99m}\text{Tc}$ -difosfonato en la detección de la amiloidosis cardíaca.

**Materiales y Métodos:** Esta investigación ha sido elaborada a través de una revisión bibliográfica (artículos científicos, tesis, periódicos) de los diferentes motores de búsqueda en la red.

**Conclusiones:** La gammagrafía con  $^{99m}\text{Tc}$ -difosfonato ha demostrado ser una de las técnicas más prometedoras para el diagnóstico de la amiloidosis cardíaca y diferenciación entre enfermedades que transforman de manera anómala las proteínas precursoras y las depositan como estructuras fibrilares en el corazón y múltiples órganos o sistemas.

**Palabras clave:** Amiloidosis, gammagrafía, tecnecio Tc 99m, difosfonato (DeCS)

## ABSTRACT

**Background:** Currently, there are diagnostic tools of great value for the detection of cardiac amyloidosis; among them, cardiac scintigraphy with  $^{99m}\text{Tc}$ -diphosphonate, which has been shown to have a high sensitivity and specificity. Therefore, it is of great interest to become familiar with this technique, since it allows an earlier and more accurate diagnosis of the disease.

**Objective:** The present work aims to analyze the diagnostic value of cardiac scintigraphy with  $^{99m}\text{Tc}$ -diphosphonate in the detection of cardiac amyloidosis.

**Materials and Methods:** This research has been carried out through a bibliographic review (scientific articles, theses, newspapers) of the different search engines on the Internet.

**Conclusions:**  $^{99m}\text{Tc}$ -diphosphonate scintigraphy has proven to be one of the most promising techniques for the diagnosis of cardiac amyloidosis and differentiation between diseases that abnormally transform precursor proteins and deposit them as fibrillar structures in the heart and multiple organs or systems.

**Keywords:** Amyloidosis, scintigraphy, technetium Tc 99m, diphosphonate (MeSH)

## INTRODUCCIÓN

La amiloidosis cardíaca es una enfermedad infiltrativa suscitada por el depósito intersticial de amiloide en el tejido extracelular del corazón (1), frecuentemente sub diagnosticada o detectada en etapas avanzadas y con pronósticos sombríos (2). Este escenario se debe a las manifestaciones inespecíficas de la enfermedad, su relativa rareza, y la consecuente falta de experiencia clínica y diagnóstica en la identificación y evaluación de la amiloidosis(3). Si bien, la biopsia endomiocárdica es el estándar de oro para el diagnóstico de este tipo de amiloidosis, su uso no es habitual, debido al riesgo bajo pero persistente de complicaciones (4). Los especialistas prefieren usar la gammagrafía con  $^{99m}\text{Tc}$ -difosfonatos para detectar la amiloidosis cardíaca de manera no invasiva. Esta técnica, que combina imágenes planas con tomografía por emisión de fotón único, usa un radiofármaco intravenoso para visualizar depósitos de fibrillas proteicas en el corazón, permitiendo distinguir entre amiloidosis por transtiretina y amiloidosis de cadenas ligeras.(4,5).

A pesar de su utilidad, la evidencia sobre la gammagrafía nuclear para el diagnóstico de amiloidosis cardíaca proviene principalmente de estudios pequeños o multicéntricos limitados (3). A nivel nacional, se ha reportado que existen únicamente 6 tomógrafos híbridos SPECT-CT, mientras que la mayoría de los centros solo dispone de cámaras gamma con modalidad SPECT. Esto ha llevado a una falta de consenso, variabilidad en los enfoques hospitalarios y una mayor mortalidad en los pacientes (3). Por tanto, es imprescindible ejecutar una revisión narrativa, que permita identificar, analizar, valorar e interpretar el cuerpo de conocimientos alrededor de la amiloidosis cardíaca y su diagnóstico con gammagrafía  $^{99m}\text{Tc}$ -difosfonato.

## **OBJETIVOS**

### **Objetivo general:**

El presente trabajo tiene como objeto analizar el valor diagnóstico de la gammagrafía cardíaca con  $^{99m}\text{Tc}$ -difosfonato en la detección de la amiloidosis cardíaca.

### **Objetivos específicos:**

- Explicar los conceptos claves de la amiloidosis cardíaca, clasificación y clínica cardiovascular y extracardíaca.
- Examinar las principales pruebas diagnósticas de la amiloidosis cardíaca.
- Identificar los aspectos técnicos y operativos de la gammagrafía cardíaca con  $^{99m}\text{Tc}$ -difosfonato, así como su utilidad.

## **CUERPO**

### **1. AMILOIDOSIS CARDÍACA**

#### **1.1. Definición**

La amiloidosis cardíaca se caracteriza por el depósito extracelular de proteínas mal plegadas en el tejido cardíaco, principalmente en el intersticio y los miocitos, lo que lleva al endurecimiento del miocardio y a una miocardiopatía restrictiva (6). Se clasifica en amiloidosis localizada, que afecta a un solo órgano, y amiloidosis sistémica, que involucra múltiples órganos (7). Las proteínas fibrilares deben pasar un proceso de revisión para ser incluidas en la Nomenclatura Oficial de la Sociedad Internacional de Amiloidosis (Tabla 1). (8,9) Los depósitos amiloides bajo microscopía de luz se visualizan como un material hialino amorfo celular (10). Se tiñe de diferentes colores según la tinción utilizada (Figura 1; Figura 2) (11,7).

#### **1.2. Tipos de amiloidosis que producen afectación cardíaca**

La amiloidosis cardíaca presenta diversas formas según la estructura molecular de las proteínas amiloides implicadas (6). Entre ellas se destacan: la amiloidosis primaria o de cadena ligera (AL), que se origina por la acumulación de cadenas ligeras de inmunoglobulinas y suele ser progresiva y menos frecuente en varones; la amiloidosis secundaria (AA), causada por la proteína amiloide A sérica, que afecta al corazón en el 5% de los casos y está asociada con afecciones extracardíacas como nefropatía y hepatomegalia; las amiloidosis hereditarias, que resultan de mutaciones genéticas en proteínas como Apo-A1, fibrinógeno A y transtiretina (TTR); y la amiloidosis senil, que involucra el

depósito de transtiretina salvaje (TTR wt) y es predominante en hombres mayores de 78 años (12,13,14).

### **1.3. Clínica cardiovascular**

La amiloidosis cardíaca se caracteriza por el engrosamiento gradual de las paredes ventriculares, disfunción diastólica e insuficiencia cardíaca con fracción de eyección preservada. Los síntomas incluyen edema en miembros inferiores, congestión hepática, disnea y ascitis. Los pacientes con amiloidosis primaria o fibrilación auricular tienen un alto riesgo de tromboembolismo debido al acúmulo de amiloide en las paredes cardíacas. En la amiloidosis senil y la estenosis aórtica, se observa depósito de transtiretina y miocardiopatía restrictiva (6).

### **1.4. Clínica extracardíaca**

Implican desde manifestaciones inespecíficas (pérdida de apetito, adelgazamiento y fatiga) hasta manifestaciones inherentes a cada tipo de amiloidosis, que afectan el riñón, el hígado, el sistema nervioso, el tracto gastrointestinal y el sistema musculoesquelético que pueden provocar una morbilidad significativa y un deterioro de la calidad de vida (6,18)

### **1.5. Diagnóstico**

La amiloidosis cardíaca requiere un alto grado de sospecha para su diagnóstico, ya que no puede ser confirmada solo con pruebas rutinarias. Se necesitan pruebas de laboratorio y de imágenes específicas, que solo se solicitan si existe una sospecha fundamentada. La detección temprana es crucial para mejorar la supervivencia y preservar la función cardíaca. Los avances recientes en

diagnóstico y tratamiento, junto con el apoyo de sociedades médicas, han elevado la importancia de esta enfermedad en la práctica médica. (19).

El diagnóstico es inicialmente clínico, pues reporta una serie de sintomatología característica (Tabla 3). Las manifestaciones extracardíacas de la amiloidosis cardíaca incluyen proteinuria, hematomas en la piel, macroglosia y síndrome del túnel carpiano. Las manifestaciones cardíacas abarcan miocardiopatía restrictiva, insuficiencia cardíaca, engrosamiento de las paredes ventriculares con función ventricular y valvular aparentemente normal, hipotensión o normotensión, y derrame pericárdico idiopático. Además, un incremento persistente de la troponina y problemas tempranos en el sistema de conducción pueden señalar el desarrollo de amiloidosis cardíaca (20).

Los exámenes imagenológicos también contribuyen con el diagnóstico y diferenciación de los tipos más comunes de amiloidosis; estos exámenes incluyen Electrocardiograma, ecocardiograma y resonancia magnética (9).

### **1.5.1 Imágenes de medicina nuclear**

El diagnóstico de la amiloidosis cardíaca suele ser tardío debido a sus variadas manifestaciones clínicas, la falta de biomarcadores específicos y la ausencia de técnicas diagnósticas no invasivas. Aunque la ecocardiografía y la resonancia magnética cardíaca pueden detectar cambios estructurales y funcionales, no distinguen entre amiloidosis y otras enfermedades cardíacas hipertróficas ni entre amiloidosis ATTR y AL (22,19). Las técnicas de imagen molecular nuclear, como la gammagrafía cardíaca con trazadores que se unen a los depósitos de amiloide en los huesos, pueden detectar la infiltración de amiloide

en el corazón antes de que aparezcan cambios visibles en las ecocardiografías, lo que les da un importante valor pronóstico (22). Siendo la única modalidad de imagen que puede diagnosticar con precisión la miocardiopatía amiloide por transtiretina (ATTR-CM) sin la necesidad de una biopsia cardíaca invasiva es la gammagrafía cardíaca (23).

La gammagrafía cardíaca es crucial para el diagnóstico de amiloidosis. Es fundamental realizar una evaluación de la proteína monoclonal junto con el escaneo para evitar errores diagnósticos. La presencia o ausencia de esta proteína guía la selección de la ruta diagnóstica adecuada (19). Por tal, el cribado de proteínas monoclonales siempre debe acompañar a la gammagrafía nuclear en la evaluación diagnóstica (23)

En medicina nuclear, se utilizan radiotrazadores para evaluar parámetros afectados por la amiloidosis cardíaca, como inervación simpática, perfusión, metabolismo y acumulación de amiloide. Algunos de estos trazadores, basados en tecnecio, incluyen pirofosfato (Tc-PYP), ácido difosfono-1,2-propanodicarboxílico (Tc-DPD) y difosfonato de hidroximetileno (Tc-HMDP) (21). La mayoría de las sociedades de cardiología sugieren un algoritmo diagnóstico para la amiloidosis cardíaca que combina la gammagrafía (utilizando  $^{99m}\text{Tc}$ -PYP,  $^{99m}\text{Tc}$ -DPD o  $^{99m}\text{Tc}$ -HMDP) con la evaluación de proteínas monoclonales en suero y orina, así como la cuantificación de cadenas ligeras libres en suero (Figura 5) (22).

La gammagrafía con bifosfonatos, desempeña un papel clave en la identificación de la afectación miocárdica (25). La gammagrafía cardíaca utiliza

una dosis baja de radiación, entre 2 y 4 mSv por examen, y dura entre 1 y 3 horas en total. El procedimiento incluye una gammagrafía planar inicial, seguida de una gammagrafía específica con emisión de fotón único, y se realiza una imagen SPECT si la gammagrafía planar es positiva (18).

Los radiofármacos de exploración ósea marcados con Tecnecio-99m se utilizan para diferenciar entre amiloidosis de cadenas ligeras y amiloidosis por transtiretina debido a su bajo costo y precisión. El Tecnecio-99m se acumula en el miocardio y el fosfato en el radiofármaco absorbe el calcio en las fibras amiloides, mejorando la captación en la amiloidosis por transtiretina y facilitando la diferenciación entre los tipos de amiloidosis (21). El  $^{99m}\text{Tc}$ -PYP (pirofosfato) es el difosfonato más eficaz para detectar amiloidosis. Su interpretación puede ser visual o semicuantitativa, midiendo la relación entre la captación cardíaca y el hemitórax contralateral. Un índice mayor a 1.5 ofrece una sensibilidad del 97% y una especificidad del 100% para el diagnóstico de amiloidosis por transtiretina.(21).

La opinión unánime de un consenso de expertos coincidió en que, para facilitar la detección precoz de la amiloidosis cardíaca por transtiretina (ATTR), es esencial contemplar la evaluación de la captación miocárdica en la gammagrafía ósea en individuos con insuficiencia cardíaca, neuropatía de origen desconocido, historial familiar de amiloidosis o un aumento inexplicado en el grosor de la pared del ventrículo izquierdo en las pruebas de imagen convencionales (26). En este contexto, las indicaciones clínicas propuestas para imágenes nucleares cardíacas con  $^{99m}\text{Tc}$ -PYP, -DPD y -HMDP se recomiendan

en los siguientes contextos clínicos, según lo expuesto por la Sociedad Estadounidense de Cardiología Nuclear (ASNC) (27).

La gammagrafía ósea para amiloidosis cardíaca es especialmente indicada en personas con insuficiencia cardíaca y un engrosamiento inexplicado de la pared del ventrículo izquierdo, ancianos de ascendencia africana mayores de 60 años con insuficiencia cardíaca inexplicable o grosor ventricular superior a 12 mm, y en individuos mayores de 60 años con insuficiencia cardíaca inexplicable y fracción de eyección conservada. También, es aplicable para diagnosticar amiloidosis cardíaca ATTR en pacientes con resultados de resonancia magnética o ecocardiografía consistentes con la enfermedad, y en aquellos con contraindicaciones para resonancia magnética cardíaca, como problemas renales o dispositivos cardíacos implantables. (27)

En lo que respecta al método visual, los especialistas suelen usar la escala de Perugini, que faculta la asignación de los siguientes grados (21):

Grado 0: Ausencia de captación en el corazón.

Grado 1: Captación leve, inferior a la costilla.

Grado 2: Captación moderada, igual a la costilla.

Grado 3: Captación alta, superior a la costilla.

Para el diagnóstico de amiloidosis por depósito de transtiretina la sensibilidad del grado 1, 2 y 3 es superior a 99% y especificidad igual a 68%; no obstante, si solo se evalúan los grados 2 y 3, la especificidad se incrementa a 87% y la sensibilidad se mantiene elevada (91%) (21). En situaciones como el que un paciente presente una captación cardíaca de grado 2 o 3 en la gammagrafía ósea,

pero además se detecte una proporción anormal de cadenas ligeras o una proteína M en los análisis de inmunofijación en suero y/u orina, es necesario solicitar una consulta con un hematólogo, y en algunos casos, podría ser necesaria una biopsia cardíaca (23).

### **1.5.2 Tomografía por emisión de fotón único (SPECT)**

Es un procedimiento de diagnóstico que permite obtener imágenes tridimensionales de la distribución de un radiofármaco administrado previamente al paciente. Se obtienen utilizando detectores especializados en radiación gamma, como cámaras gamma rotatorias o sistemas anulares multidetectores, y se procesan mediante métodos de reconstrucción tomográfica (29).

El elemento fundamental en la obtención de imágenes SPECT es el empleo de un trazador radiactivo, que se introduce en el cuerpo del paciente, comúnmente a través de una inyección. Este trazador es una sustancia que emite radiación gamma mientras se desintegra. Generalmente, está unido a una molécula que se dirige a órganos o tejidos específicos, permitiendo así la obtención de imágenes focalizadas de esas áreas (27). El protocolo de imagen para  $^{99m}\text{Tc}$ -PYP, -DPD y -HMDP incluye imágenes planares y SPECT, o solo SPECT si las imágenes planas son positivas. Las imágenes planas tienen limitaciones, como la dificultad para diferenciar la captación miocárdica de la captación en la sangre y la posible superposición de señales en las costillas, además de no permitir corrección por atenuación. El uso de SPECT resuelve estos problemas al ofrecer

una detección más precisa de lesiones y mejorar el contraste de la imagen al eliminar la información fuera del plano (27).

### **1.5.3 SPECT/TC**

El SPECT/CT es una técnica híbrida avanzada de imagen médica que integra la Tomografía por Emisión de Fotón Único (SPECT) con la Tomografía Computarizada (CT) para una evaluación diagnóstica más completa. En este procedimiento, se administra un radiofármaco al paciente, que emite radiación gamma detectada por el SPECT, permitiendo evaluar la distribución funcional del trazador en el cuerpo. Luego, se realiza un escaneo CT para obtener imágenes detalladas de la estructura anatómica. La combinación de SPECT y CT permite una interpretación más precisa al correlacionar la información funcional con la estructura anatómica, mejorando la localización de lesiones y la precisión diagnóstica. Esta modalidad híbrida es especialmente útil en el diagnóstico de enfermedades cardíacas (30).

Los avances en las cámaras gamma SPECT y su calibración estandarizada han incrementado la utilización de la gammagrafía SPECT/TC en la práctica clínica. La tecnología SPECT/TC ha demostrado ser superior a la gammagrafía planar, especialmente en la cuantificación miocárdica, al ofrecer una evaluación más precisa y objetiva. Esto reduce la dependencia de la habilidad del operador y de comparaciones con áreas extracardíacas (26). Los resultados falsos positivos en las imágenes planas suelen ser causados por errores al identificar la absorción de sangre acumulada, un problema que es más frecuente cuando el gasto

cardíaco es bajo. Esto resalta una de las ventajas de SPECT/TC, ya que es más eficaz para evitar estos errores y proporcionar diagnósticos más precisos (33).

Además, estos equipos híbridos incorporan una función esencial al permitir la evaluación de la calcificación coronaria mediante el score de calcio, el cual cuantifica la acumulación de calcio en los ventrículos. Este score se determina multiplicando el área de las placas calcificadas en las arterias por la densidad máxima de calcio en cada placa (34).

Por tal, guías multisociales recomendaron el uso de tomografía computarizada fusionada con las imágenes de SPECT para reducir el número de falsos positivos, pues dicha modalidad excluye los resultados falsos positivos que pueden encontrarse en la gammagrafía ósea plana, otorga la posibilidad de cuantificar la carga amiloide y evidencia buenas perspectivas para el seguimiento del tratamiento de la amiloidosis cardíaca por transtiretina, ya que compara los valores iniciales y de seguimiento (Figura 6) (26,33).

La gammagrafía cardíaca, que utiliza un radiofármaco administrado por vía intravenosa, requiere la captura de imágenes en modalidades planares y SPECT/CT entre 1 y 3 horas después de la inyección. Un problema potencial es la captación del radiotrazador en la cavidad ventricular, lo que puede confundirse con captación miocárdica en las imágenes planas. Para evitar errores diagnósticos, es crucial realizar imágenes SPECT adicionales para diferenciar entre la captación en el miocardio y la señal del radiotrazador en la sangre (19).

La evidencia científica refiere que la precisión diagnóstica de la gammagrafía de SPECT/TC, también depende del cumplimiento de ciertos parámetros (26):

- Ejecución de la prueba 3 horas después de la administración del radiotrazador, para reducir la absorción de la aglomeración de sangre y eludir los resultados falsos positivos (26).
- Uso del SUV<sub>máx.</sub> y de otros parámetros derivados del mismo (pico de SUV, SUV<sub>mín.</sub>, nSUV, SUV medio, índice de retención de SUV cardíaco) para normalizar la captación del miocardio hacia otros órganos que puedan o no estar involucrados en la amiloidosis cardíaca por transtiretina (Figura 7) (26).

Finalmente, se describirán los aspectos técnicos y operativos de la gammagrafía con <sup>99m</sup>Tc-PYP/DPD/HMDP:

La gammagrafía ósea para detectar amiloidosis cardíaca no requiere preparación especial ni ayuno y es una opción para pacientes que no pueden someterse a resonancia magnética cardíaca. Se administra una dosis de 10-25 mCi (370-925 MBq) por vía intravenosa, y las imágenes se capturan a la 1 hora después de la inyección, con imágenes adicionales a las 2-3 horas para <sup>99m</sup>Tc-DPD y <sup>99m</sup>Tc-HMDP, y a las 3 horas para <sup>99m</sup>Tc-PYP. El tiempo de absorción prolongado mejora la especificidad al permitir la acumulación del trazador en el tejido óseo y reducir su presencia en sangre y miocardio, aunque puede disminuir la sensibilidad.(35,27).

Se obtienen imágenes planares del corazón desde ángulos anteriores y oblicuos izquierdos, capturando 500,000 cuentas en matrices de 128 × 128 o 256 × 256,

el centro de atención está en el corazón, y el fotopico se ajusta a 140 con una ventana simétrica del 10% PHA. Esto permite evaluar y cuantificar la captación miocárdica comparada con la captación en las costillas. Si las imágenes planares son positivas, se realizan imágenes SPECT con una matriz de  $64 \times 64$  con 32 proyecciones (ángulos), cada uno de 20 segundos. Esto se hace para evitar la superposición de captación en huesos y evaluar la distribución regional del radiotrazador miocárdico, especialmente en el tabique interventricular, que suele ser afectado por la amiloidosis (35). En resumen, la confirmación de la ATTR mediante gammagrafía ósea se basa en la observación de una retención intensa y difusa del radiotrazador en el miocardio, específicamente con un grado de captación  $\geq 2$  en la evaluación visual y/o un índice H/CL  $\geq 1.5$  en el análisis semicuantitativo, en conjunto con una representación intensa y difusa durante el procesamiento SPECT (35).

#### **1.5.4 Aspectos técnicos y operativos de la gammagrafía con $^{99m}\text{Tc}$ -PYP/DPD/HMDP**

- No precisa de preparación específica, no precisa de ayuno (3), la dosis es de 10-20mCi (370-740 MBq) por vía intravenosa, la dosis de radiación es de 3 mSv (36), el tiempo entre la inyección y la adquisición de imágenes es de 2 o 3 horas (3,36), el tiempo entre la inyección y la adquisición de imágenes es de 1 hora (3,36).
- **Parámetros generales de imágenes (3):**

En el estudio, se abarca el corazón y el tórax, con corrección de atenuación centrada en el corazón. Se emplea una imagen “plana” para

el tórax (2 a 3 horas) y un escáner de tomografía computarizada por emisión de fotón único para el corazón. El paciente se posiciona en supina vertical, con una ventana de energía ajustada a 140 keV y un rango del 15-20%. Se utilizan colimadores de baja energía y alta resolución (LEHR), con una matriz de 256x256 y un SPECT/TC matricial de 128x128 (mínimo 64x64). El tamaño de pixel oscila entre 2.3 y 6.5 mm para una visualización precisa.

- **Parámetros específicos de imágenes planares (3):**

En el estudio, se utilizan vistas anteriores y laterales con detectores configurados a 90°. La imagen se captura con 750,000 cuentas y la magnificación es de 1.46 para sistemas grandes y 1.0 para sistemas pequeños, asegurando una visualización óptima.

- **Parámetros específicos de imágenes del SPECT/TC (3):**

La configuración del detector abarca un rango angular de 180°/90° sin sincronización con el electrocardiograma. Se utilizan 40 vistas por detector y 32 detectores, con tiempos de parada de 20 segundos para 180° y 25 segundos para 360°. La magnificación es 1.46 para 180° y 1.0 para 360°.

- **Procesamiento:** Para el análisis semicuantitativo de la captación del radiotrazador, se deben dibujar regiones de interés (ROI) circulares sobre el corazón en las imágenes planares, evitando el esternón y ajustando el tamaño para cubrir el corazón sin incluir el pulmón. La ROI debe ser igual en el tórax contralateral, excepto en el ventrículo derecho,

para ajustar el fondo y capturar las costillas, y el trazado debe realizarse por encima del diafragma. (3). La ROI permite calcular la relación corazón/pulmón contralateral e identificar el tipo de amiloidosis cardíaca, mediante la comparación de los recuentos medios de ROI del corazón con los del pulmón contralateral. (3).

### **Recomendaciones para la interpretación:**

#### **Paso 1: Interpretación visual**

Para evaluar la captación difusa del radiofármaco en el miocardio, se deben revisar tanto las imágenes planares como las obtenidas por SPECT/TC. Es crucial distinguir entre la captación miocárdica y la acumulación de sangre residual, hueso superpuesto o infarto focal en las imágenes SPECT/TC. En caso de observar un exceso de actividad sanguínea, se recomienda repetir la prueba a las 3 horas. Si se detecta captación del trazador en el SPECT/TC, se debe proceder al siguiente paso; si no se detecta, el grado visual se clasificará como 0 (3).

#### **Paso 2: Clasificación semicuantitativa para diferenciar la amiloidosis de cadenas ligeras de la amiloidosis por depósito de transtiretina (enfoque de 1 o 3 horas)**

La interpretación de imágenes con  $^{99m}\text{Tc}$ -PYP, -DPD y -HMDP se basa en comparar la captación en el miocardio con la captación en otros órganos, como huesos, cuerpo y pulmones, ya sea visualmente o mediante métricas semicuantitativas (27). Se debe analizar tanto las imágenes planares como las del SPECT/TC para determinar la captación relativa del trazador en el

miocardio, clasificándola en grados (0, 1, 2 y 3). Una captación miocárdica de grado 2 o 3, sin perturbación clonal, confirma el diagnóstico de amiloidosis cardíaca por depósito de transtiretina (Tabla 4)(Figura 9 y 10).

### **Paso 3: Evaluación de la tasa de captación del corazón/pulmón contralateral**

Una proporción corazón/pulmón contralateral de  $\geq 1.5$  a 1 hora identifica con precisión la amiloidosis cardíaca por transtiretina, confirmada visualmente en el SPECT-CT y excluyendo la amiloidosis de cadenas ligeras sistémica. A las 3 horas, una proporción de  $\geq 1.3$  también puede sugerir amiloidosis por transtiretina. Sin embargo, el diagnóstico no debe basarse únicamente en esta relación y el PYP. Si no hay captación miocárdica en el SPECT, no se debe usar la relación corazón/pulmón contralateral. En casos de grado visual 2 o 3, el diagnóstico se confirma sin necesidad de evaluar la relación corazón/pulmón, aunque esta puede ser útil para clasificar en caso de discrepancia (3).

Las diferencias en los resultados de la gammagrafía cardíaca pueden deberse a variaciones en las características de los pacientes, los protocolos de imagen y el tipo de radiotrazador utilizado. Cuando los hallazgos clínicos no coinciden con los resultados de las imágenes, una biopsia endomiocárdica podría ser necesaria para una detección más precisa, especialmente si hay falta de experiencia institucional en amiloidosis cardíaca. Integrar la gammagrafía cardíaca con trazadores óseos en los algoritmos de diagnóstico podría reducir los costos de atención médica en comparación con una biopsia endomiocárdica invasiva. (27).

Los hallazgos clínicos y de imagen que sugieren amiloidosis cardíaca deben llevar a los pacientes a centros especializados para una evaluación completa. Confirmar la causa subyacente es crucial para el pronóstico y tratamiento: la amiloidosis AL, una enfermedad maligna, requiere tratamiento inmediato, mientras que la ATTR, menos agresiva, afecta la esperanza y calidad de vida. La gammagrafía nuclear es esencial para guiar el tratamiento, especialmente en pacientes con ATTR, mejorando potencialmente los resultados (35).

## CONCLUSIONES

- La gammagrafía con  $^{99m}\text{Tc}$ -difosfonato ha demostrado ser una de las técnicas más prometedoras para el diagnóstico de la amiloidosis cardíaca y diferenciación entre enfermedades que plegan de forma anómala las proteínas precursoras y las depositan como estructuras fibrilares en el corazón y múltiples órganos o sistemas.
- La amiloidosis cardíaca es una entidad que agrupa a distintas enfermedades, caracterizadas por el depósito de proteína amiloide en el tejido extracelular cardíaco, como la amiloidosis de cadena ligera, secundaria, hereditaria y sénil.
- El diagnóstico inicial de la amiloidosis cardíaca es clínico y se suele complementar con pruebas de laboratorio, como las pruebas de péptidos natriuréticos, y exámenes imagenológicos, como el electrocardiograma, ecocardiografía, resonancia magnética e imágenes de medicina nuclear.
- La gammagrafía con  $^{99m}\text{Tc}$ -difosfonato se realiza en ausencia de preparación, con 10 a 20 mCi de solución radiomarcada y siguiendo la configuración correcta de detectores, número de vistas y magnificación, según el uso de imágenes planares o del escáner de tomografía computarizada por emisión de fotón único; además la técnica nuclear ha demostrado utilidad en el diagnóstico de la amiloidosis cardíaca, sobre todo si se utiliza el  $^{99m}\text{Tc}$ -PYP, que evidencia un elevada sensibilidad y especificidad en la detección y diferenciación de los tipos más frecuentes de amiloidosis cardíaca: amiloidosis de cadena ligera y por depósito de transtiretina.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Combarro-Eiriz M, González-López E, Martínez-Naharro A, Barge-Caballero G. Actualización en el abordaje diagnóstico y terapéutico de la amiloidosis cardiaca por transtirretina. REC: CardioClinics. 2022; 57(2): p. S19-S27. DOI: 10.1016/j.rccl.2022.07.006.
2. Viñas-Mendieta A, García-Saavedra M. Amiloidosis cardíaca: reporte de caso. Arch Peru Cardiol Cir Cardiovasc. 2022; 3(2): p. 121-126. DOI: 10.47487/apcyccv.v3i2.207.
3. Dorbala S, Ando Y, Bokhari S, Dispenzieri AFR, Ferrari V, Fontana M, et al. ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI Expert Consensus Recommendations for Multimodality Imaging in Cardiac Amyloidosis: Part 1 of 2—Evidence Base and Standardized Methods of Imaging. Circulation: Cardiovascular imaging. 2021; 14(7): p. e000029. DOI: 10.1161/hci.0000000000000029.
4. Costache I, Buburuz A, Crisu D, Statescu A, Ungureanu C, Aursulesei V. The role of echocardiography and 99mTc-HDP scintigraphy in non-invasive diagnosis of cardiac amyloidosis. Medicine (Baltimore). 2019; 98(38): p. e17256. DOI: 10.1097/MD.00000000000017256.
5. Gallini C, Tutino F, Martone R, Ciaccio A, Natalino E, Taborchi G, et al. Semi-quantitative indices of cardiac uptake in patients with suspected cardiac

- amyloidosis undergoing <sup>99m</sup>Tc-HMDP scintigraphy. *Journal of Nuclear Cardiology*. 2019;(28): p. 90-99. DOI: 10.1007/s12350-019-01643-w.
6. Napoli M, Costa A, Lobo L. Amiloidosis cardiaca. *Rev Fed Arg Car*. 2022; 51(1): p. 3-10.
  7. Kittleson M, Maurer M, Ambardekar M, Bullock-Palmer R, Chang P, Eisen H. Cardiac Amyloidosis: Evolving Diagnosis and Management. A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2020;(142): p. e7–e22. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000792.
  8. Benson M, Buxbaum J, Eisenberg D, Merlini G, Saraiva M, Sekijima Y, et al. Amyloid nomenclature 2020: update and recommendations by the International Society of Amyloidosis (ISA) nomenclature committee. *The Journal of Protein Folding Disorders*. 2020; 27(4): p. 217-222. DOI: 10.1080/13506129.2020.1835263.
  9. Jamal F, Rosenzweig M. Amyloidosis with Cardiac Involvement: Identification, Characterization, and Management. *Curr Hematol Malig Rep*. 2021; 16(4): p. 357-366. DOI: 10.1007/s11899-021-00626-4.
  10. Castillo-Velarde E. Amiloidosis primaria. *Rev Fac Med Hum*. 2019; 19(3): p. 81-85. DOI: 10.25176/RFMH.v19i3.2151.
  11. Martínez M, Aguirre M, Belziti C, Brouet E, Auteri M, Forte A, et al. Guía de Práctica Clínica para el diagnóstico de la amiloidosis. *Rev Fac Cien Med Univ Nac Córdoba*. 2021; 78(1): p. 74-82. DOI: 10.31053/1853.0605.v78.n1.30824.

12. De Haro-Del Moral F, Pubul-Núñez V, Csáns-Tormo I, Jiménez-Heffernan A, Ruano-Pérez R. Gammagrafía cardíaca con <sup>99m</sup>Tc-difosfonatos en la amiloidosis cardíaca. *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol.* 2020; 39(4): p. 1-16. DOI: 10.1016/j.remnm.2020.03.007.
13. Taylor G, Gilbertson J, Sayed R, Blanco A, Rendell N, Rowczenio D, et al. Proteomic Analysis for the Diagnosis of Fibrinogen Aa-chain Amyloidosis. *Kidney International Reports.* 2019;(4): p. 977-986.
14. Garcia-Pavia P, Domínguez F, Gonzalez-Lopez E. Amiloidosis cardíaca por transtiretina. *Medicina Clínica.* 2021; 156(3): p. 126-134. DOI: 10.1016/j.medcli.2020.06.064.
15. Arequipa J, Galarza A, Guerrero L, Escorza G, Calero S, Mattos B. Amiloidosis Cardíaca Familiar y la implicación de estudio genético. *Revista Ecuatoriana de Cardiología.* 2021; 4(3): p. 18-21.
16. De Luis D, Izaola O, Primo D, Aller R. Influencia de la variante rs670 del gen APOA1 en la respuesta HDL sérica a una dieta hipocalórica enriquecida con grasas poliinsaturadas frente a una enriquecida con grasas monoinsaturadas. *Nutr Hosp.* 2019; 36(6): p. 1288-1295. DOI: 10.20960/nh.02390.
17. Tiemi V, Pinto M, Fernandes F, M D, Gomes A, Mady C. Cardiac amyloidosis: non-invasive diagnosis. *Rev Assoc Med Brad.* 2020; 66(3): p. 345-352. DOI: 10.1590/1806-9282.66.3.345.

18. Yilmaz A, Bauersachs J, Bengel F, Büchel R, Kindermann I, Klingel K, et al. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: position statement of the German Cardiac Society (DGK). *Clin Res Cardiol.* 2021; 110(4): p. 479-506.
19. Kittleson M, Ruberg F, Ambardekar A, Brannagan T, Cheng R, Clarke J, et al. 2023 ACC Expert Consensus Decision Pathway on Comprehensive Multidisciplinary Care for the Patient With Cardiac Amyloidosis: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee. *J Am Coll Cardiol.* 2023; 81(11): p. 1076-1126.
20. García-Pavia P, Rapezzi C, Adler Y, Arad M, Basso C, Brucato A, et al. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis. A position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *European Journal of Heart Failure.* 2021; 23(4): p. 512-526. DOI: 10.1002/ejhf.2140.
21. Beretta M, Ramírez J, Kapitán M, López A, Mut F. Amiloidosis cardíaca: valor del diagnóstico molecular con radiotrazadores. Reporte de caso. *RevUrugCardiol.* 2018; 33(2): p. 236-240. DOI: 10.29277/cardio.33.2.8.
22. Pubul V. *Cardiología Hoy.* Estado del arte de la imagen nuclear en la amiloidosis cardíaca por transtirretina. [Online].; 2019. Available from: <https://secardiologia.es/blog/10759-estado-del-arte-de-la-imagen-nuclear-en-la-amiloidosis-cardiaca-por-transtirretina>.

23. Ruberg F, Grogan M, Hanna M, Kelly J, Maurer M. Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol.* 2019; 73(22): p. 2872-2891.
24. Tshori S, Livschitz S, Volodarsky I, Goland S, Shimoni S, Fabrikant J, et al. Transthyretin Cardiac Amyloidosis Scintigraphy Using Planar D-SPECT on Dedicated Cardiac CZT Camera. *Journal of Nuclear Cardiology* volume. 2022; 1(1): p. 1995-2000.
25. Schatka I, Bingel A, Schau F, Bluemel S, Messroghli D, Frumkin D, et al. An optimized imaging protocol for [99mTc]Tc-DPD scintigraphy and SPECT/CT quantification in cardiac transthyretin (ATTR) amyloidosis. *Journal of Nuclear Cardiology.* 2021; 28: p. 2483-2496.
26. Gherhe M, Lazar A, Sterea M, Spiridon P, Motas N, Nicoleta L, et al. Quantitative SPECT/CT Parameters in the Assessment of Transthyretin Cardiac Amyloidosis—A New Dimension of Molecular Imaging. *J Cardiovasc Dev Dis.* 2023; 10(6): p. 242. DOI: 10.3390/jcdd10060242.
27. Singh V, Falk R, Di Carli M, Kijewski M, Rapezzi C, Dorbala S. State-of-the-art radionuclide imaging in cardiac transthyretin amyloidosis. *J Nucl Cardiol.* 2019; 26(1): p. 158-173.
28. Jain A, Zahra F. Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy (ATTR-CM): StatPearls; 2023.

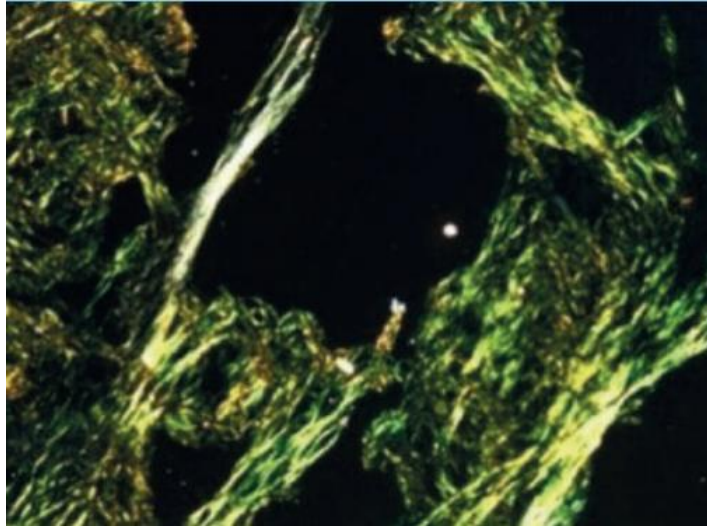
29. Dorbala S, Ananthasubramaniam K, Armstrong S, Chareonthaitawee P, DePuey G, Einstein A, et al. Single Photon Emission Computed Tomography (SPECT) Myocardial Perfusion Imaging Guidelines: Instrumentation, Acquisition, Processing, and Interpretation. *Journal of Nuclear Cardiology* [Internet]. 2018[Citado 22 de Agosto del 2024]; 25(5): p. 1784-1846. Disponible en:<https://doi.org/10.1007/s12350-018-1283-y>.
30. Technological Advances in SPECT and SPECT/CT Imaging. *Research Update on Nuclear Medicine* [Internet]. 2024 [Citado 22 de Agosto del 2024]; 14(13): p. 1-20. [doi.org/10.3390/diagnostics14131431](https://doi.org/10.3390/diagnostics14131431).
31. Montangie L, Sanz V, Illanes L. *Imágenes en Medicina Nuclear: Verificación de su validez en la práctica cotidiana Argentina: Editorial de la Universidad de La Plata*; 2019.
32. Ren C, Ren J, Tian Z, Du Y, Hao Z, Zhang Z, et al. Assessment of cardiac amyloidosis with <sup>99m</sup>Tc-pyrophosphate (PYP) quantitative SPECT. *EJNMMI Physics*. 2021; 1(1): p. 1-16.
33. Hanna M, Ruberg F, Maurer M, Dispenzieri A, Dorbala S, Falk R, et al. Cardiac Scintigraphy With Technetium-99m-Labeled Bone-Seeking Tracers for Suspected Amyloidosis: JACC Review Topic of the Week. *JACC*. 2020; 75(22): p. 2851-2862.

34. Lluberas N. Score de calcio coronario en la estratificación de riesgo cardiovascular. *Rev.Urug.Cardiol.* [Internet]. 2019. [Citado 22 de Agosto del 2024]; 34(3): p. 341-348. doi.org/10.29277/cardio.34.3.23.
35. Bistola V, Parissis J, Foukarakis E, Valsamak P, Anastasakis A, Koutsis G, et al. Practical recommendations for the diagnosis and management of transthyretin cardiac amyloidosis. *Heart Failure Reviews.* 2021; 1(1): p. 1-19.
36. Embry-Dierson M, Beth M, Schockling E, Warren J, Jerome S. Cardiac Amyloidosis Imaging, Part 1: Amyloidosis Etiology and Image Acquisition. *Journal of Nuclear Medicine Technology.* 2023; 51(2): p. 83-89.
37. Castañía F, Massardo T, Álvarez J, Jalil J, Greig D, McNab P, et al. Cardiomiopatía amiloídea por transtiretina: Diagnóstico y manejo en la actualidad. *Rev Chil Cardiol.* 2021;(40): p. 148-160.
38. Grupo de Estudio de Gammopatías Monoclonales de Castilla y León y la Sociedad Castellano-Leonesa de Hematología y Hemoterapia. Amiloidosis de cadenas ligeras. *Hematoguía Versión 1.0 - 2022.* España.; 2022.
39. Fayyaz A, Bois M, Dasari S, Padmanabhan D, Vrana J, Stulak J, et al. Amyloidosis in surgically resected atrial appendages: a study of 345 consecutive cases with clinical implications. *Modern Pathology.* 2020;(33): p. 764-774. DOI: 10.1038/s41379-019-0407-5.

40. Saad J, Ahmed A, Anugula D, Han Y, Alfaara M, Al-Mallah M. It Takes a Village: Multimodality Imaging of Cardiac Amyloidosis. *Methodist Debaquey Cardiovasc J.* 2022; 18(2): p. 47-56. DOI: 10.14797/mdcvj.1072.

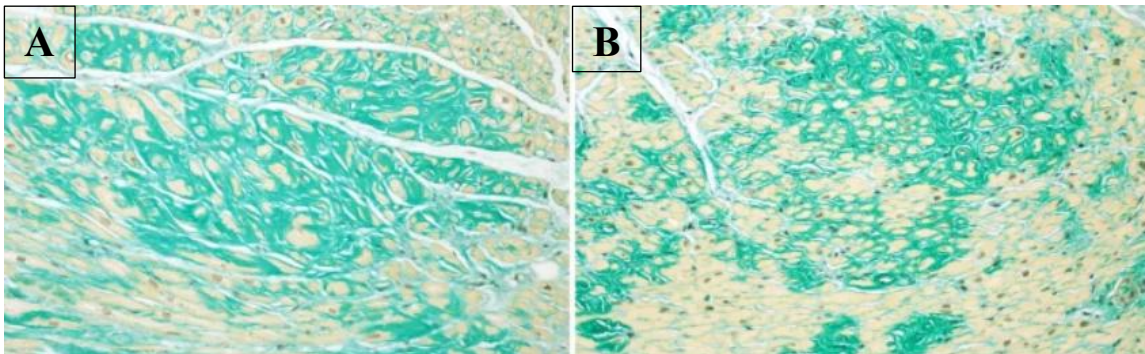
## ANEXOS

**Figura 1.** Amiloidosis cardíaca, tinción de tioflavina T.



**Nota:** Hematología Versión 1.0 – 2022: Amiloidosis de cadenas ligeras del Grupo de Estudio de Gammopatías Monoclonales de Castilla y León, y de la Sociedad Castellano-Leonesa de Hematología y Hemoterapia (38).

**Figura 2.** Amiloidosis auricular con tinción azul alcian sulfatado



*(A) Tinción de apéndices auriculares con azul alcian sulfatado x400 y (B) x200.*

**Nota:** Amiloidosis en apéndices auriculares resecados quirúrgicamente: Estudio de 345 casos consecutivos con implicaciones clínicas de Fayyaz et al. (39).

**Tabla 1.** Nomenclatura amiloide 2020: Proteínas de fibrillas amiloide y sus precursores humanos.

Proteína de fibrilla amiloide	Proteína precursora	Sistémico y/o localizado	Adquirida o hereditaria	Órganos objetivos
AL	Cadena ligera de inmunoglobulina	S, L	A, H	Todos los órganos, excepto el SNC
AH	Cadena pesada de inmunoglobulina	S, L	A	Todos los órganos, excepto el SNC
AA	(Apo) amiloide sérico A	S	A	Todos los órganos, excepto el SNC
ATTR	Transtiretina, tipo salvaje	S	A	Corazón principalmente en hombres, pulmón, ligamentos, tenosinovio.
	Transtiretina, variante	S	H	SNP, SNA corazón, ojo, leptomeninges,
A $\beta$ 2M	$\beta$ 2-microglobulina, tipo salvaje	S	A	Sistema musculoesquelético
	$\beta$ 2-microglobulina, variantes	S	H	Respuesta
AApoAI	Apolipoproteína AI, variantes	S	H	Corazón, hígado, riñón, SNP, testículos, laringe (variantes C terminal), piel (variantes C terminal)
AApoAII	Apolipoproteína AII, variantes	S	H	Riñón
AApoAIV	Apolipoproteína AIV, tipo salvaje	S	A	Médula renal y sistémica
AApoCII	Apolipoproteína C II, variantes	S	H	Riñón
AApoCIII	Apolipoproteína C III, variantes	S	H	Riñón
AGel	Gelsolina, variantes	S	H	SNP, riñón, córnea
ALys	Lisozima, variantes	S	H	Riñón
ALECT2	Factor quimiotáctico de leucocitos-2	S	A	Riñón, principalmente
AFib	Fibrinógeno $\alpha$ , variantes	S	H	Riñón, principalmente
ACys	Cistatina C, variantes	S	H	SNC, SNP, piel
ABri	ABriPP, variantes	S	H	SNC
ADan <sup>b</sup>	ADanPP, variantes	L	H	SNC
A $\beta$	Precursor de proteína A $\beta$ , precursor de proteína A $\beta$ de tipo salvaje, variantes	L	A	SNC
		L	H	SNC
A $\alpha$ Syn	$\alpha$ -sinucleína	L	A	SNC
ATau	Tau	L	A	SNC
APrP	Proteína priónica, tipo salvaje	L	A	ECJ, insomnio fatal
	Variantes de proteína priónica	L	H	ECJ, síndrome SGSS, insomnio fatal
	Variante de proteína priónica	S	H	SNP

ACal	(Pro) calcitonina	L S	A A	Tumores tiroideos de células C Riñón
AIAPP	Polipéptido amiloide de los islotes <sup>c</sup>	L	A	Islotes de Langerhans, insulinomas
AANF	Factor natriurético auricular	L	A	Aurículas cardíacas
APro	Prolactina	L	A	Prolactinomas pituitarias, pituitaria envejecida
AIns	Insulina	L	A	Inyección local iatrogénica
ASPC <sup>d</sup>	Proteína surfactante pulmonar	L	A	Pulmón
ACor	Corneodesmosina	L	A	Epitelio cornificado, folículos pilosos
AMed	Lactadherina	L	A	Aórtica senil, media
AKer	Querato-epitelina	L	A	Córnea, hereditaria
ALac	Lactoferrina	L	A	Córnea
AOAAP	Proteína asociada a ameloblastos odontogénicos	L	A	Tumores odontogénicos
ASem1	Semenogelina 1	L	A	Vesícula seminal
AEnf	Enfurvitida	L	A	Iatrogénico
ACatK <sup>e</sup>	Catepsina K	L	A	Asociados a tumor
AEFEMP1 <sup>e</sup>	Proteína de matriz extracelular tipo fibulina que contiene EGF1 (EFEMP1)	L	A	Venas porta Envejecimiento asociado

<sup>a</sup> Las proteínas se enumeran cuando es posible, según su relación; por tanto, las apolipoproteínas se agrupan, al igual que las hormonas polipeptídicas.

<sup>b</sup> ADan es el producto del mismo gen que ABri.

<sup>c</sup> También llamada amilina.

<sup>d</sup> No probado por análisis de secuencia de aminoácidos.

<sup>e</sup> Se debe establecer la secuencia completa de aminoácidos.

SNC, sistema nervioso central; SNA, sistema nervioso autónomo; SNP, sistema nervioso periférico; ECJ, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob; SGSS, síndrome de Gerstmann-Straussler-Scheinker.

**Nota:** Nomenclatura amiloide 2020: Actualización y recomendaciones del comité de nomenclatura de la Sociedad Internacional de Amiloidosis (SIA) de Benson et al. (8).

**Tabla 2.** Tipo de amiloidosis que afectan el corazón.

Tipo de amiloidosis	Proteína	Afectación cardíaca	Mediana de supervivencia (meses)	Afectación extracardíaca
Primaria (AL)	Inmunoglobulina sérica	50%	13 (4 si existe insuficiencia cardíaca)	Nefropatía, proteinuria, disfunción autonómica, STC, neuropatía, macroglosia, purpura.
Secundaria (AA)	Amiloide A sérico	5%	24.5	Nefropatía, proteinuria, hepatomegalia
Hereditaria TTR(ATTR)	Transtiretina	Variable según mutación	70	Nefropatía, disfunción autonómica
Hereditaria Apo-A1 (AApoA1)	Apolipoproteína A-1	Variable según mutación	Sin datos	Nefropatía
Hereditario fibrinógeno A (AFib)	Fibrinógeno	Variable, rara	Sin datos	Nefropatía
Sénil (ATTRwt)	Transtiretina	100%	75	Síndrome de túnel carpiano

**Nota:** Gammagrafía cardíaca con  $^{99m}\text{Tc}$ -difosfonatos en la amiloidosis cardíaca de De Haro-Del Moral et al. (12).

**Tabla 3.** Banderas rojas de la amiloidosis cardíaca (Signos y síntomas cardíacos y extracardíacos)

	Tipo	Banderas rojas	Amiloidosis donde se encuentra con mayor frecuencia
Extracardíaca	Clinica	Polineuropatía Disautonomía Moretones en la piel Decoloración de la piel Cutis laxo Macroglosia Sordera Síndrome de túnel carpiano bilateral Tendón del bíceps roto Estenosis raquídea lumbar Depósitos vítreos Distrofia reticular corneal Historia familiar	AA, AL, ATTRh, AGel ATTR, AL AL AApoAI AGel AL ATTRwt ATTRh, ATTRwt
	Laboratorio	Insuficiencia renal	AL, AA, AApoAI, AApoAII, AApoAIV, A $\beta$ 2M, AFib

Cardíaca	Clínica	Proteinuria	AL, AA, AApoAI, AApoAii, Afib
		Hipotensión o normotensión	ATTR, AL
	Electrocardiograma	Patrón de pseudoinfarto	Todos
		Voltaje QRS bajo/disminuido al grado de espesor IV Enfermedad de la conducción auriculoventricular	Todos
	Laboratorio	NT-proBNP muy elevado - insuficiencia cardíaca	Todos
Niveles elevados y persistentes de troponina		ATTR, AL	
Ecocardiograma	Espumoso granular de miocardio	Todos	
	Incremento del grosor de la pared del ventrículo derecho	Todos	
	Incremento del grosor de la válvula	Todos	
	Derrame pericárdico	Todos	
Resonancia magnética cardíaca	Tensión longitudinal reducida con patrón de preservación apical	Todos	
	Realce subendocárdico tardío de gadolinio	Todos	
	Valores nativos de T1 elevados	Todos	
	Incremento del volumen extracelular	Todos	
		Cinética anómala del gadolinio	Todos

*AA, amiloidosis sérica de amiloide A; AApoAI, amiloidosis por apolipoproteína AI; AApoAII, amiloidosis por apolipoproteína A-II; AApoAIV, amiloidosis por apolipoproteína A-IV; Aβ2M, amiloidosis de β2-microglobulina; AFib, amiloidosis por fibrinógeno; AGel, amiloidosis por gelsolina; AL, amiloidosis de cadena ligera; ATTRh, amiloidosis hereditaria por depósito de transtiretina; ATTRwt, amiloidosis por depósito de transtiretina de tipo salvaje; NT-proBNP, N-terminal propéptido natriurético tipo B.*

**Nota:** Diagnóstico y tratamiento de la amiloidosis cardíaca. Declaración de posición del Grupo de Trabajo de la Sociedad Europea de Cardiología sobre enfermedades del miocardio y el pericardio de García et al. (20).

**Tabla 4.** Clasificación semicuantitativa del grado de captación miocárdica

<b>Grados</b>	<b>Captación miocárdica</b>
0	Sin captación miocárdica y captación ósea normal.
1	Captación miocárdica menor que la captación costal.
2	Captación miocárdica igual a la captación costal
3	Captación miocárdica mayor que la captación costal con captación costal leve/ausente.

**Nota:** Recomendaciones del consenso de expertos de ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI para imágenes multimodales en amiloidosis cardíaca: Parte 1 de 2: base de evidencia y métodos estandarizados de imágenes de Dorbala et al. (3).

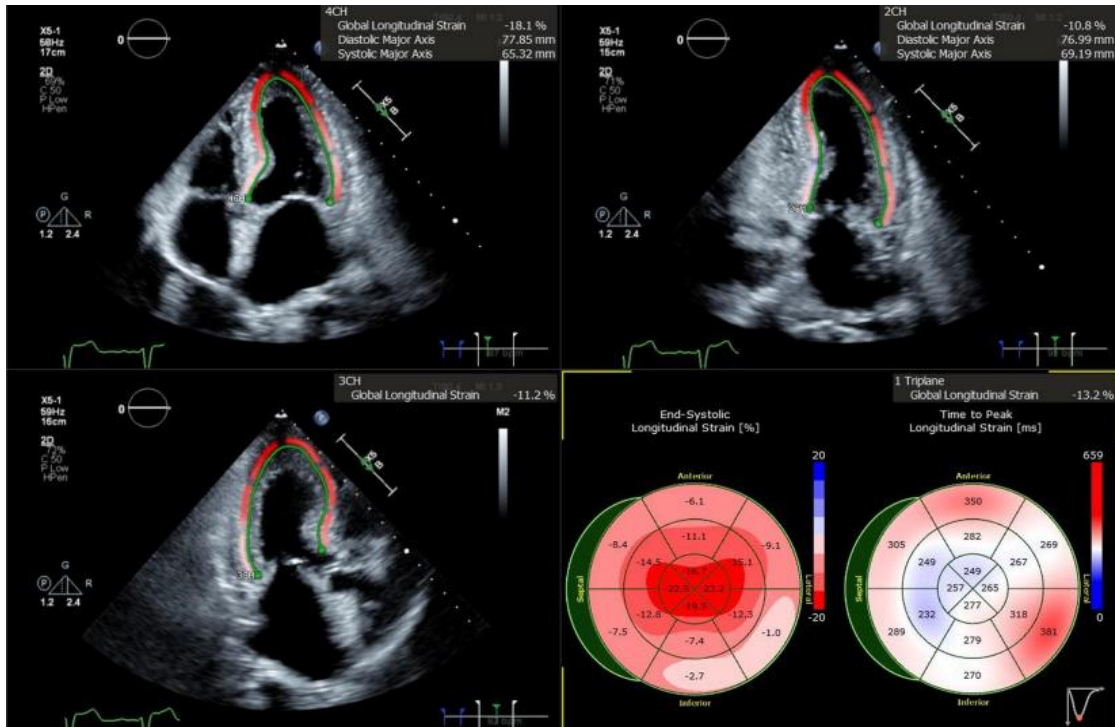
**Figura 3.** Hipertrofia ventricular izquierda



*Las vistas paraesternales del eje largo (izquierda) y del eje corto (derecha) del corazón muestran hipertrofia ventricular izquierda significativa con miocardio ventricular izquierdo brillante y centellante. También es evidente un derrame pericárdico posterior al ventrículo izquierdo.*

**Nota:** Amiloidosis con compromiso cardíaco: Identificación, caracterización y manejo de Jamal y Rosenzweig (9).

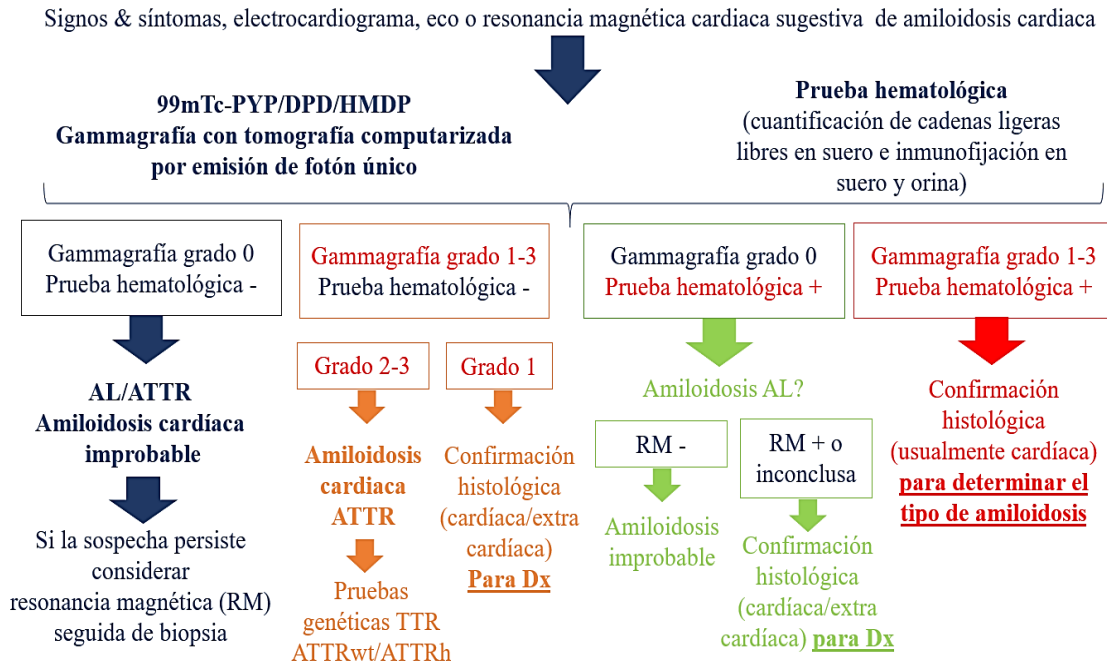
**Figura 4.** Tensión longitudinal global y vértice del ventrículo izquierdo (VI)



Se muestran tres vistas estándar del corazón, tomadas desde el vértice del VI. Los contornos verdes reflejan el cálculo de la deformación longitudinal global (GLS). Los valores GLS están codificados por colores, rojo brillante para tensión longitudinal normal y tonos oscuros y más claros de rosa para reducción del GLS. El vértice del corazón está a salvo, ya que el contorno rojo es evidente en segmentos apicales, mientras que la tensión se reduce en segmentos ventriculares basales y medios. El cuadrante inferior derecho muestra un gráfico en ojo de buey del VI, dividido en 16 segmentos; la tensión longitudinal saludable en el vértice da como resultado un patrón “guinda en la parte superior”, patognomónico de la amiloidosis cardíaca

**Nota:** Amiloidosis con compromiso cardíaco: Identificación, caracterización y manejo de Jamal y Rosenzweig (9).

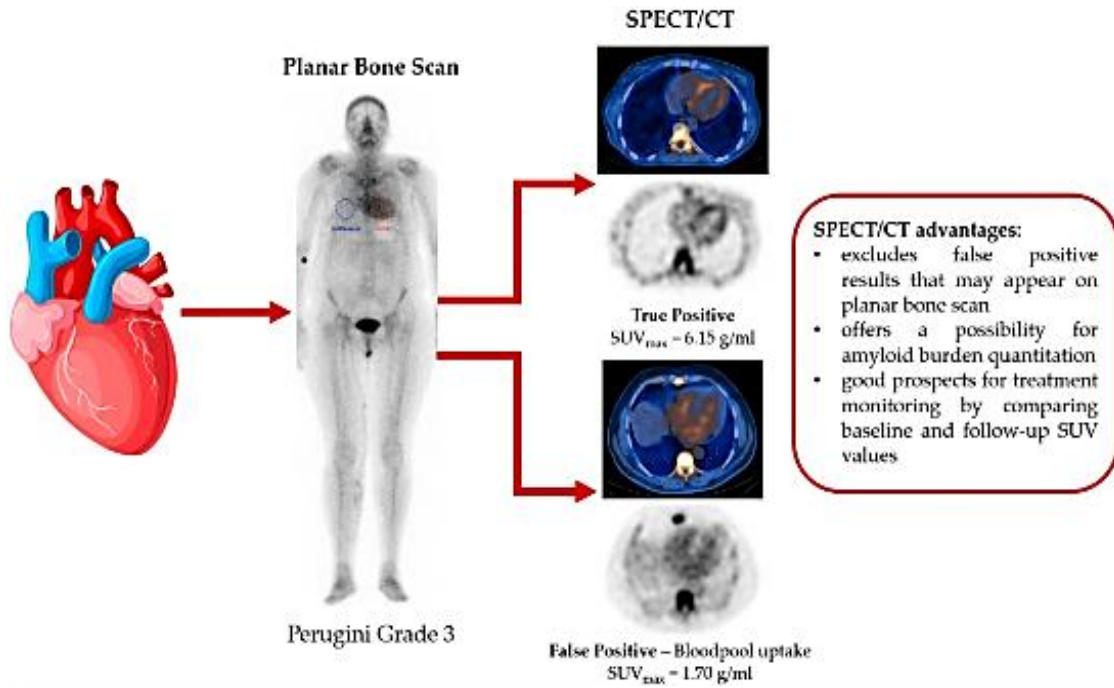
**Figura 5.** Algoritmo diagnóstico de la amiloidosis cardíaca



*Dx, diagnóstico; ATTR, amiloidosis por transtiretina; ATTRh, amiloidosis hereditaria por transtiretina; ATTRwt, amiloidosis por transtiretina de tipo salvaje; AL, amiloidosis de cadena ligera; TTR, transtiretina.*

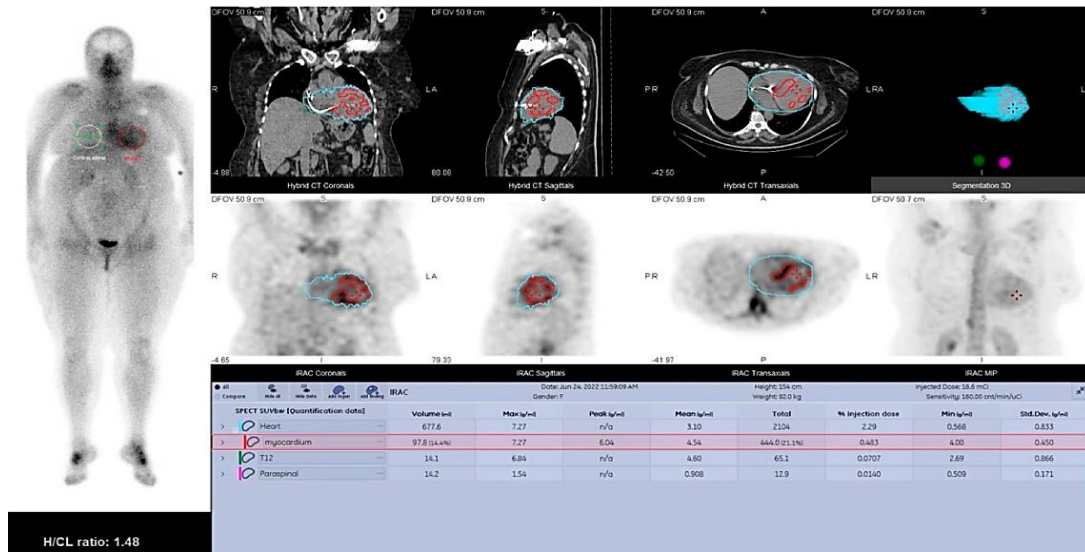
**Nota:** Diagnóstico y tratamiento de la amiloidosis cardíaca. Declaración de posición del Grupo de Trabajo de la Sociedad Europea de Cardiología sobre enfermedades del miocardio y el pericardio de García et al. (20).

**Figura 6.** Ventajas de la SPECT/TC respecto a la gammagrafía plana en la evaluación de la amiloidosis cardíaca por transtiretina.



**Nota:** Parámetros cuantitativos de SPECT/TC en la evaluación de la amiloidosis cardíaca por transtiretina: Una nueva dimensión de la imagen molecular de Gherghe et al (26).

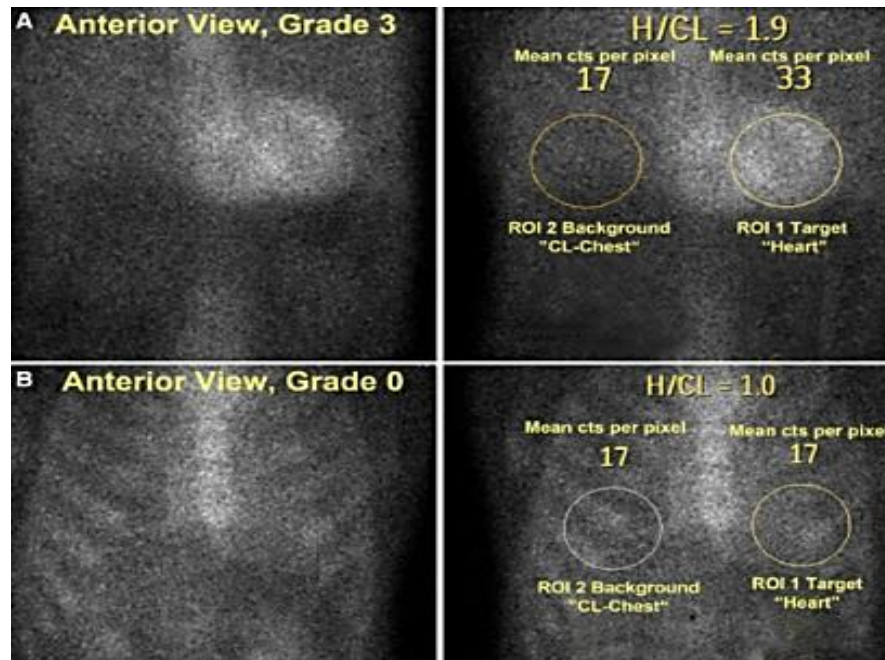
**Figura 7.** Paciente de 47 años con diagnóstico de ATTR familiar (Glu54Gln).



La gammagrafía ósea muestra una captación cardíaca de  $^{99m}\text{Tc-PYP}$  mayor que la captación ósea, lo que se transcribe en una puntuación de Perugini 3. La SPECT/TC cuantitativa confirma esta observación, y el miocardio muestra un SUV máximo de 7.27 g/ml, que es mayor que el de hueso (es decir, vértebras T12), con SUV máximo de 6.84 g/mL (Imágenes de nuestro laboratorio. La SPECT/CT cuantitativa se realizó utilizando el software *Q. VolumetrixAI*, proporcionado por General Electric Healthcare, en imágenes obtenidas 3 h después de la administración del radiotrazador. El volumen cardíaco se segmentó manualmente y se insertó y ajustó a la captación miocárdica una región de interés para medir el SUV máx del miocardio).

**Nota:** Parámetros cuantitativos de SPECT/TC en la evaluación de la amiloidosis cardíaca por transtiretina: Una nueva dimensión de la imagen molecular de Gherghe et al (26).

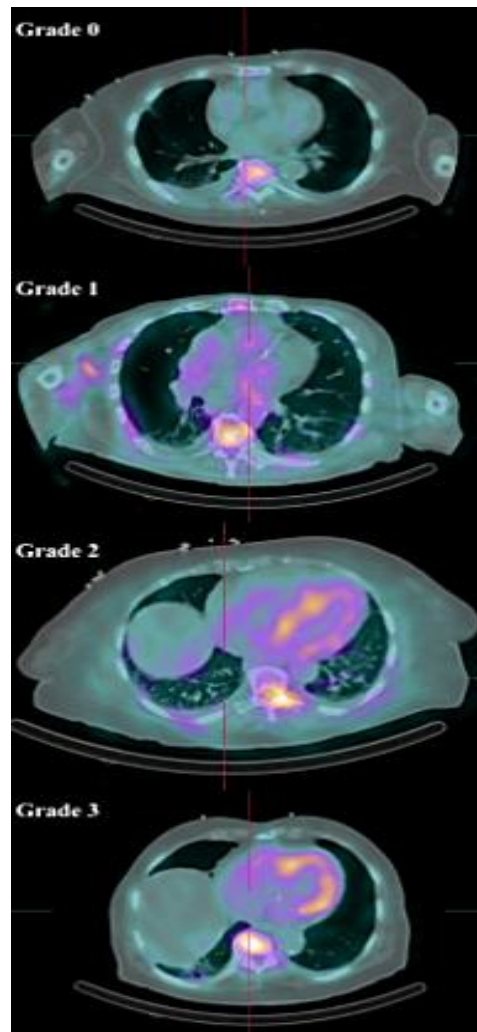
**Figura 8.** Aspecto característico de la amiloidosis cardíaca en las imágenes con  $^{99m}\text{Tc}$  PYP/DPD/HMDP



*Relación corazón/pulmón contralateral (H/CL) semicuantitativa en imágenes planares  $^{99m}\text{Tc-PYP}$ . Vistas planares anteriores del tórax una hora después de la inyección de  $^{99m}\text{Tc-PYP}$  en un paciente con grado 3 (A) y grado 0 (B) de captación. A la derecha se encuentra la metodología de relación pulmonar H/CL con la medición de recuentos medios por píxel para el corazón y el fondo (tórax contralateral). Como se muestra en esta figura, las ROI deben colocarse para minimizar la superposición con la captación esternal o costal focal y maximizar la cobertura del corazón sin incluir el pulmón adyacente.*

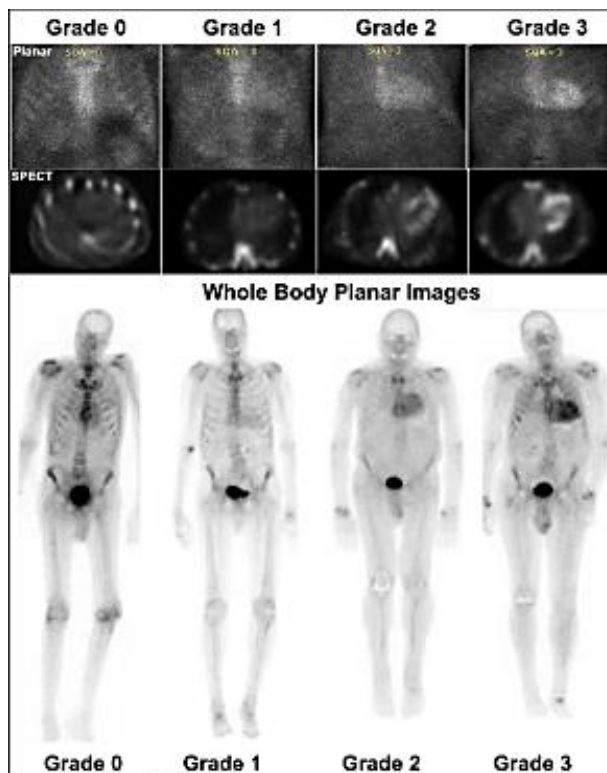
**Nota:** Recomendaciones del consenso de expertos de ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI para imágenes multimodales en amiloidosis cardíaca: Parte 1 de 2: base de evidencia y métodos estandarizados de imágenes de Dorbala et al. (3).

**Figura 9.** Gammagrafía cardíaca con  $^{99m}\text{Tc}$ -PYP mediante tomografía computarizada por emisión de foto única/puntuación visual de tomografía computarizada



**Nota:** Imágenes multimodales de la amiloidosis cardíaca de Saad et al. (40).

**Figura 10.**  $^{99m}\text{Tc}$ - PYP/DPD/HMDP



*Imágenes planares anteriores del tórax (fila superior), imágenes cardíacas del escáner de la tomografía computarizada con emisión de fotón único (fila central) e imágenes planares de todo el cuerpo (fila inferior). La captación cardíaca se compara visualmente con las costillas circundantes para obtener una puntuación de clasificación visual. Se muestran imágenes con captación miocárdica de grado 0, grado 1, grado 2 y grado 3 de  $^{99m}\text{Tc}$ -PYP. (Panel superior proporcionado por Puntos de práctica de amiloidosis cardíaca de la ASNC).*

**Nota:** Recomendaciones del consenso de expertos de ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI para imágenes multimodales en amiloidosis cardíaca: Parte 1 de 2: base de evidencia y métodos estandarizados de imágenes de Dorbala et al. (3).