



Amiloidosis cardiaca: hallazgos en RM que ayudan a su diagnóstico

Patricia Oliveros Ordás, Paola de Jesús Aguirre Camino, Esther González López, Yumara Malo Rubio, Alain Weitz Morandini, David Petite Felipe, Jesús González Mirelis, Miguel Ángel Pastrana

Hospital Universitario Puerta de Hierro



Objetivos:

- Describir los hallazgos radiológicos más frecuentes en la amiloidosis cardiaca.
- Resaltar la importancia de la resonancia magnética como técnica para el diagnóstico precoz de la amiloidosis cardiaca.
- Presentar los hallazgos característicos en los casos diagnosticados en nuestro centro, haciendo especial hincapié en el papel de la RM en el algoritmo diagnóstico y en la valoración del diagnóstico diferencial.

Revisión del tema:

Introducción [1, 2, 3, 4]

La **amiloidosis cardíaca** (AC) es una enfermedad rara que causada por la deposición extracelular de material proteínico fibrilar insoluble en el miocardio que tiene la propiedad histológica patognomónica de birrefringencia verde tras teñir la muestra con rojo Congo cuando se observa bajo luz polarizada cruzada (Figura 1).

Se considera una patología con una prevalencia **infraestimada** debido al escaso conocimiento de la enfermedad y a una presentación clínica inespecífica que suele conllevar importante comorbilidad y mortalidad, por lo que su **diagnóstico precoz** debe ser una prioridad.

De todos los tipos conocidos de proteínas precursoras con potencial amiloidógeno, dos destacan en la mayoría de los casos de AC: la transtiretina amiloide (**ATTR**) que puede ser adquirida en individuos de edad avanzada o heredada en pacientes más jóvenes, o la de cadena ligera amiloide de inmunoglobulina monoclonal (**AL**) adquirida en pacientes con discrasia de células plasmáticas.

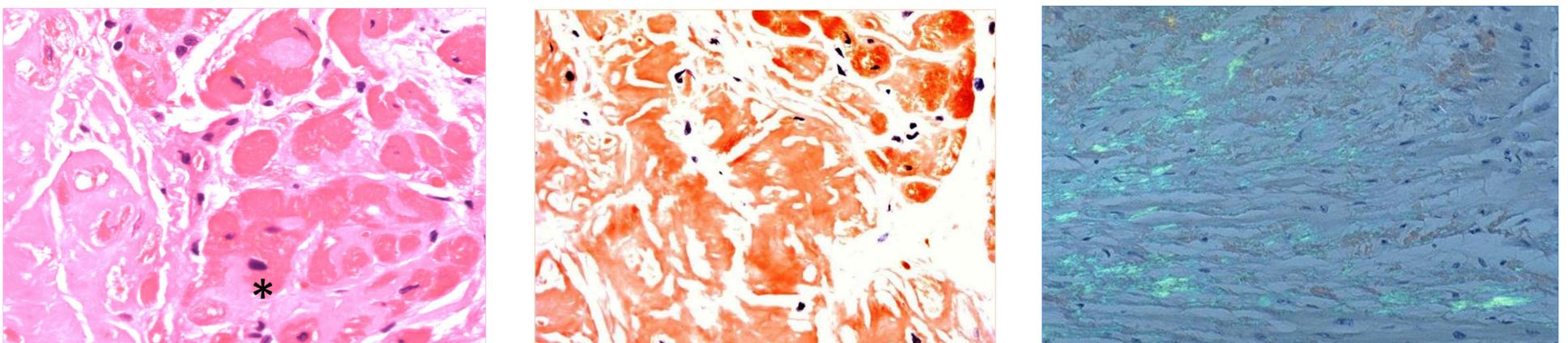


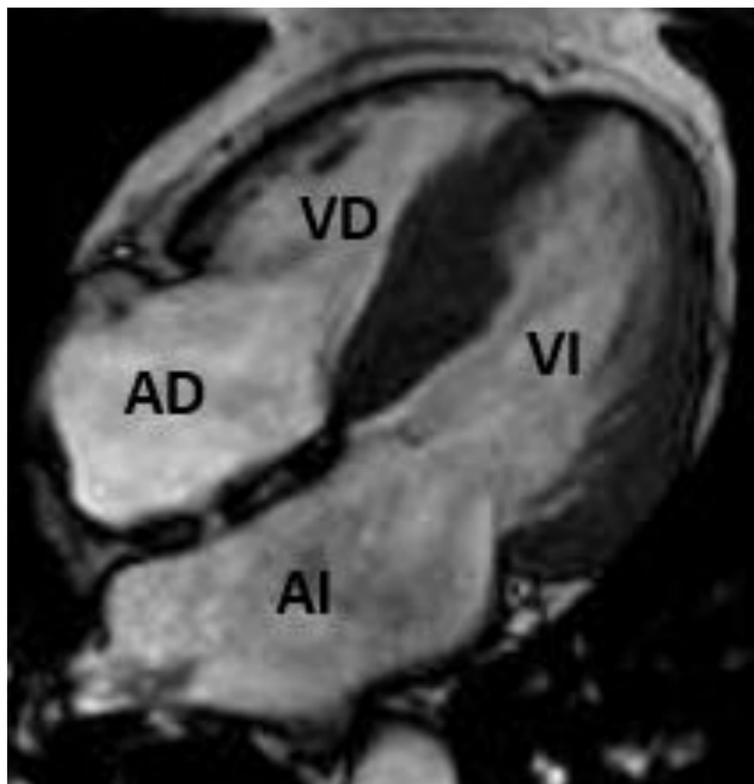
Figura 1. Cortes de biopsia endomiocárdica de paciente con AC analizados al microscopio, con tinciones hematoxilina-eosina, rojo Congo y rojo Congo tras la exposición a luz polarizada (de derecha a izquierda), donde se observa el depósito de amiloide (*). Cortesía de la Dra. Clara Salas del S. de Anatomía Patológica H.U. Puerta de Hierro.

Tradicionalmente, el diagnóstico de la AC se ha basado en **pruebas histológicas**, demostrando depósito de amiloide mediante procedimientos invasivos como la biopsia extracardíaca o endomiocárdica.

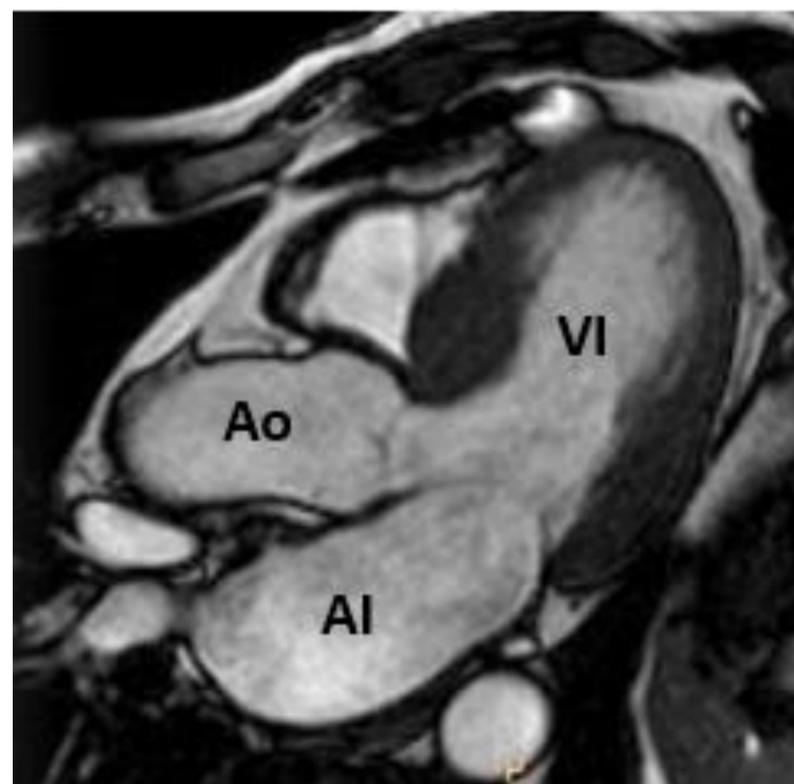
Recientemente, se ha adoptado un **enfoque no invasivo** para el diagnóstico de la amiloidosis cardíaca basado en una mezcla de un alto grado de sospecha clínica, alteraciones analíticas, mutaciones genéticas, ECG típico y características de imagen cardíaca.

En la actualidad, la importancia peso de la **resonancia magnética** en el diagnóstico de la AC es mayor, llegando a establecerse **criterios diagnósticos**. Según la reciente declaración “Position statement on CA from the European Society of Cardiology (ESC) Working group on myocardial and pericardial diseases”, el diagnóstico de la AC basado en dichos criterios de RM podría realizarse si incluyen la presencia de **realce tardío de gadolinio difuso subendocárdico o transmural** junto con una **cinética de gadolinio alterada** y, opcionalmente, un aumento del **volumen extracelular (VEC) > 0,4%**. [5]

Recuerdo anatómico del corazón por imagen: planos cardiacos



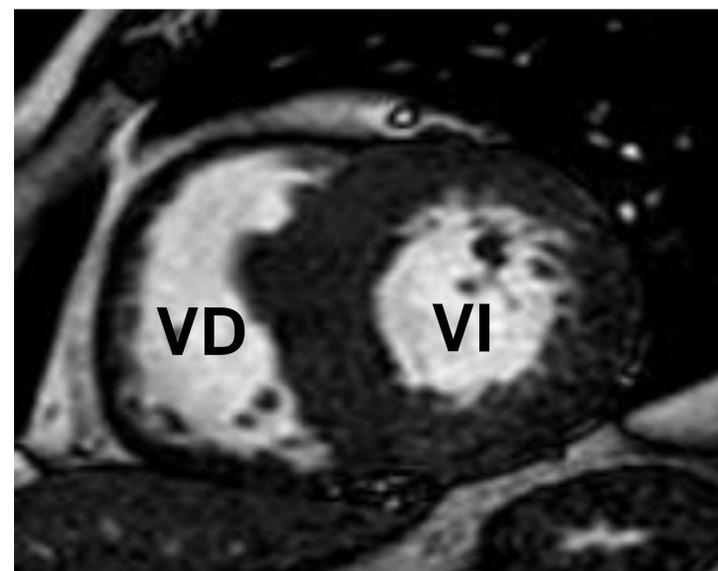
CUATRO CÁMARAS



TRES CÁMARAS



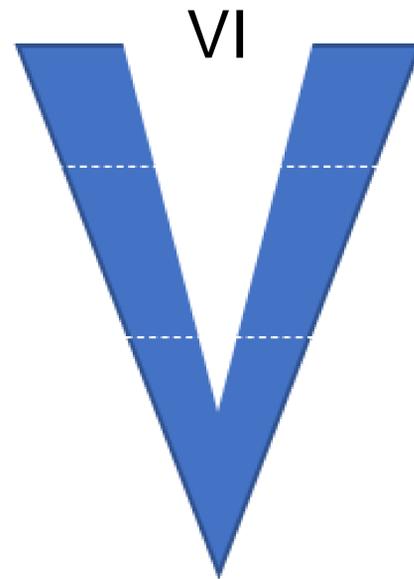
EJE LARGO



EJE CORTO

AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho; Ao: aorta

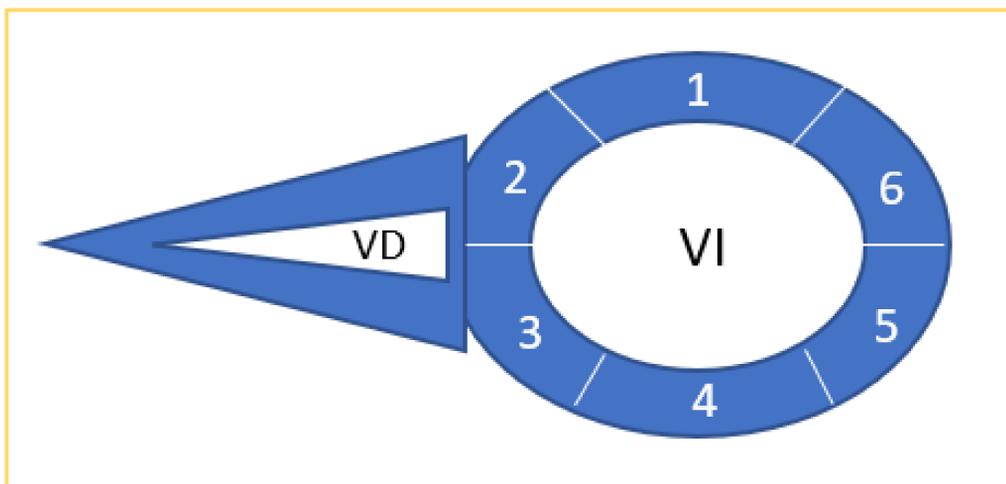
Recuerdo anatómico del corazón por imagen: segmentación del ventrículo izquierdo según anatomía coronaria



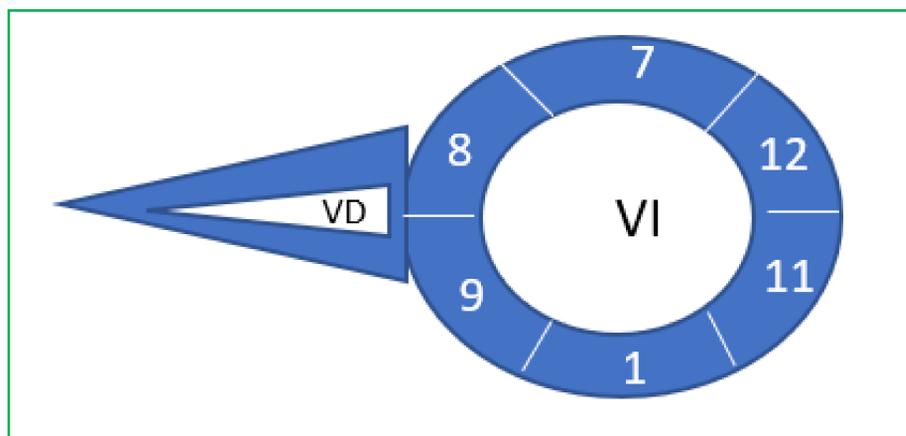
Basal

Medio

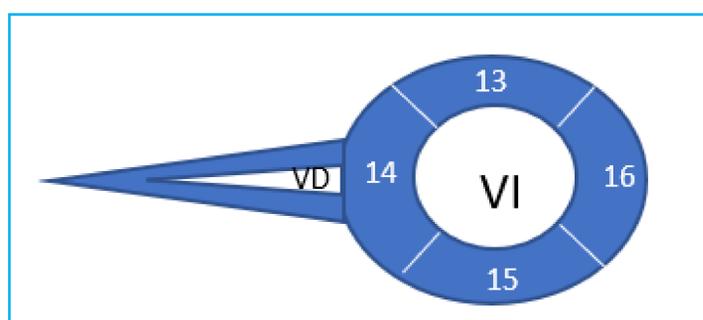
Apical



- 1. Basal anterior
- 2. Basal anteroseptal
- 3. Basal inferoseptal
- 4. Basal inferior
- 5. Basal inferolateral
- 6. Basal anterolateral



- 7. Medio anterior
- 8. Medio anteroseptal
- 9. Medio inferoseptal
- 10. Medio inferior
- 11. Medio inferolateral
- 12. Medio anterolateral



- 13. Apical anterior
- 14. Apical septal
- 15. Apical inferior
- 16. Apical lateral

Protocolo de estudio de amiloidosis cardiaca

A continuación se resume de forma sencilla el protocolo habitual de RM utilizado para el estudio de la AC:

Imágenes Cine [6]

Adquisición en múltiples puntos en el tiempo a lo largo del ciclo cardíaco gracias a la sincronización con el ECG, que requiere técnicas rápidas que usen tiempos de repetición y de eco muy cortos; en nuestro centro se utiliza la secuencia **Balanced FFE** con reconstrucción retrospectiva.

Aporta información **morfológica y funcional segmentaria cardiaca**.

PSIR (phase sensitive inversion recovery) [7]

Secuencia de pulsos de **recuperación de inversión** que tiene en cuenta las polaridades positivas y negativas preservando la información de la magnetización del tejido durante la recuperación del pulso de inversión inicial de 180° y duplica el rango dinámico.

Los tejidos con magnetizaciones longitudinales más negativas aparecen más oscuros que los que tienen magnetizaciones más positivas.

Se realiza entre **10-15 min tras la administración de gadolinio**. Utilizada para adquirir:

- Secuencia Look-Locker → valoración de cinética de gadolinio utilizando una secuencia cine de eco de gradiente con un pulso de inversión no selectivo después de una onda R seguido de una adquisición de eco de gradiente segmentado.
- Realce precoz y tardío → valorar realce de gadolinio, que es el resultado de las diferencias en el volumen extracelular en los segmentos del miocardio y de los diferentes patrones de captación y lavado dentro del espacio extracelular.

Mapeo T1 [8]

Técnica usada para calcular el tiempo T1 de un determinado tejido y mostrar los vóxeles en un mapa paramétrico. Refleja los cambios en los **compartimentos intra y extracelulares**, viéndose afectado por el **agua**, el **colágeno**, las **proteínas**, los **lípidos** y el **hierro**.

El T1 nativo corresponde con el tiempo T1 medido en ausencia de contraste intravenoso y el T1 postcontraste medido tras la administración de gadolinio se utiliza para calcular el **volumen extracelular**.

Puede realizarse con varios métodos de adquisición diferentes basados en secuencias SSFP, que en nuestro caso es la secuencia **MOLLI**. Tras una inversión, se adquieren las imágenes corregidas en diferentes tiempos de recuperación de T1.

Mapeo T2 [9]

Es una técnica que se utiliza para calcular los tiempos T2 de un determinado tejido y mostrar los vóxeles en un mapa paramétrico. Se ha utilizado para la caracterización tisular del **miocardio**.

Los valores T2 reflejan el **contenido de agua** en el tejido a estudio, en el caso del miocardio sirven principalmente para la evaluación del **edema miocárdico**. También se ha descrito su uso para valorar hemorragias miocárdicas o sobrecarga férrica en el miocardio.

En nuestro centro el mapeo de T2 se lleva a cabo mediante secuencias de mapeo de eco de espín de gradiente T2 (**T2-GraSE**).

El protocolo de RM utilizado y los valores de referencia usados en nuestro centro habitualmente se resumen en las tablas 1 y 2.

Tabla 1. Resumen del protocolo de RM cardiaca utilizado en nuestro centro

<p>Imágenes Cine</p> <p>Balanced FFE en 4 cámaras, 3 cámaras, 2 cámaras en ejes corto y largo. Información morfológica y funcional cardiaca.</p>
<p>PSIR</p> <p>4 cámaras, 3 cámaras y 2 cámaras en ejes corto y largo tras 8-15 min de la administración de gadolinio. Utilizada para valorar el realce tardío.</p>
<p>Mapeo T1</p> <p>T1 nativo y T1 con realce en dos cámaras eje corto. Usada para cálculo de valores T1 nativo y volumen extracelular del miocardio.</p>
<p>Mapeo T2</p> <p>Secuencia GraSe. Utilizada para valorar edema</p>

Tabla 2. Resumen de los valores estándar* básicos a considerar en un estudio de RM para el estudio de amiloidosis cardiaca

Ventrículo izquierdo	Grosor miocárdico: 0,7-1,2 cm Diámetro telediastólico: 3,7-5,3 cm FEVI: 50-70 %
Aurícula izquierda	Diámetro 1,9-4,0 cm Volumen indexado (depende del sexo, el peso y la talla)
Valor T1 nativo	Media de valores normales: 950 ± 21 ms en RM de 1.5 T
VEC	Valor normal: $25,3 \pm 3,5$ %
Valor T2	Valor normal: 52 ms en RM de 1.5 T

* Valores de referencia en nuestro centro realizados en RM 1,5 T Phillips Achieva

Hallazgos típicos de la amiloidosis cardiaca en RM

Hallazgos morfológicos y funcionales [10, 11]

En términos generales, la infiltración del miocardio por amiloide conduce a un aumento de la masa miocárdica lo que produce una disminución de la relajación ventricular, es decir, una disfunción diastólica. Con el tiempo, se desarrolla una disfunción sistólica que conlleva una reducción del volumen sistólico y finalmente de la fracción de eyección del VI (FEVI).

- Grosor ventrículo izquierdo

La alteración más frecuente en pacientes con AC es la **hipertrofia concéntrica del VI** (Figura 3) aunque en ocasiones puede existir una hipertrofia asimétrica siendo importante en esos casos un diagnóstico diferencial con la miocardiopatía hipertrófica. Se considera el **hallazgo más precoz**.

Puede asociar también engrosamiento de las paredes del ventrículo derecho y las aurículas.

- Diámetro telediastólico del ventrículo izquierdo

En fases iniciales de la enfermedad puede no estar alterado, mientras que cuando evoluciona suele existir una restricción al llenado diastólico. La **disfunción diastólica** es el **hallazgo por excelencia** que nos debe hacer pensar en AC.

- FEVI

En las **primeras fases** de la enfermedad **suele conservarse** la función en rangos normales (FEVI 50-80%). La disfunción sistólica (FEVI <50%) aparece en fases avanzadas de la enfermedad.

Hay evidencia que recomienda el uso del volumen del VI, que suele estar muy reducido, como una mejor medida de la función sistólica frente a la fracción de eyección.

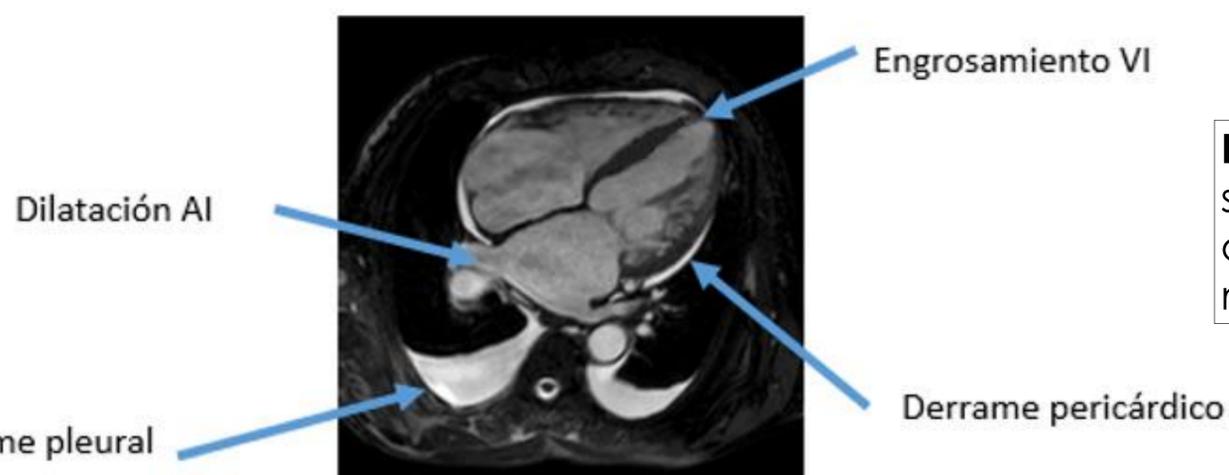


Figura 2. Imagen extraída de las secuencias Cine en cuatro cámaras donde se identifican hallazgos morfológicos asociados a AC.

- Tamaño aurícula izquierda

Frecuentemente está **dilatada**, de forma secundaria a la sobrecarga de volumen producida por la miocardiopatía hipertrófica causada por la AC, incluso en fases iniciales de la enfermedad. Se muestra un ejemplo en la Figura 5.

- Derrame pericárdico

Suele estar **presente**, generalmente debido a la propia enfermedad y en algunos casos secundario a la disfunción cardíaca que produce la AC. También es común la presencia de derrame pleural.

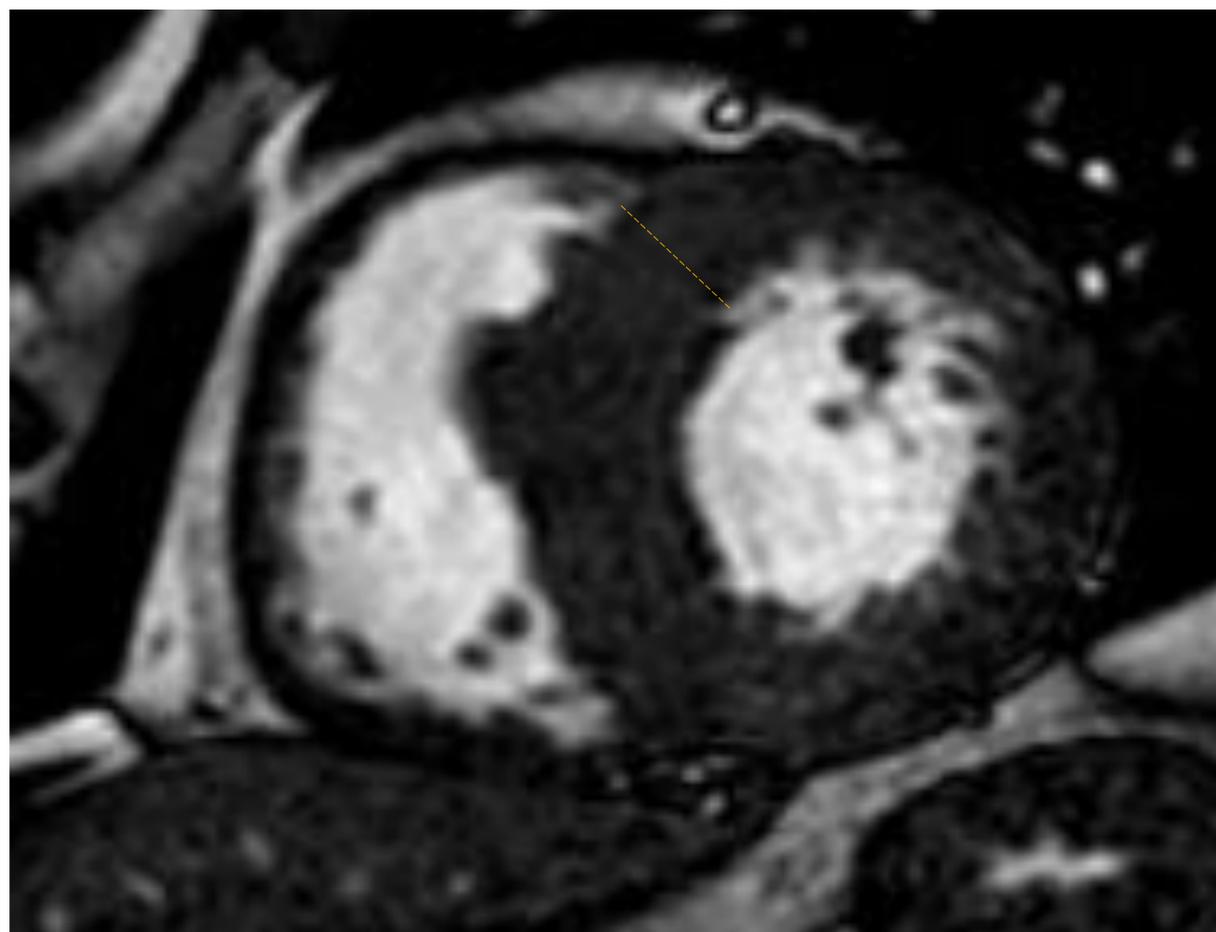
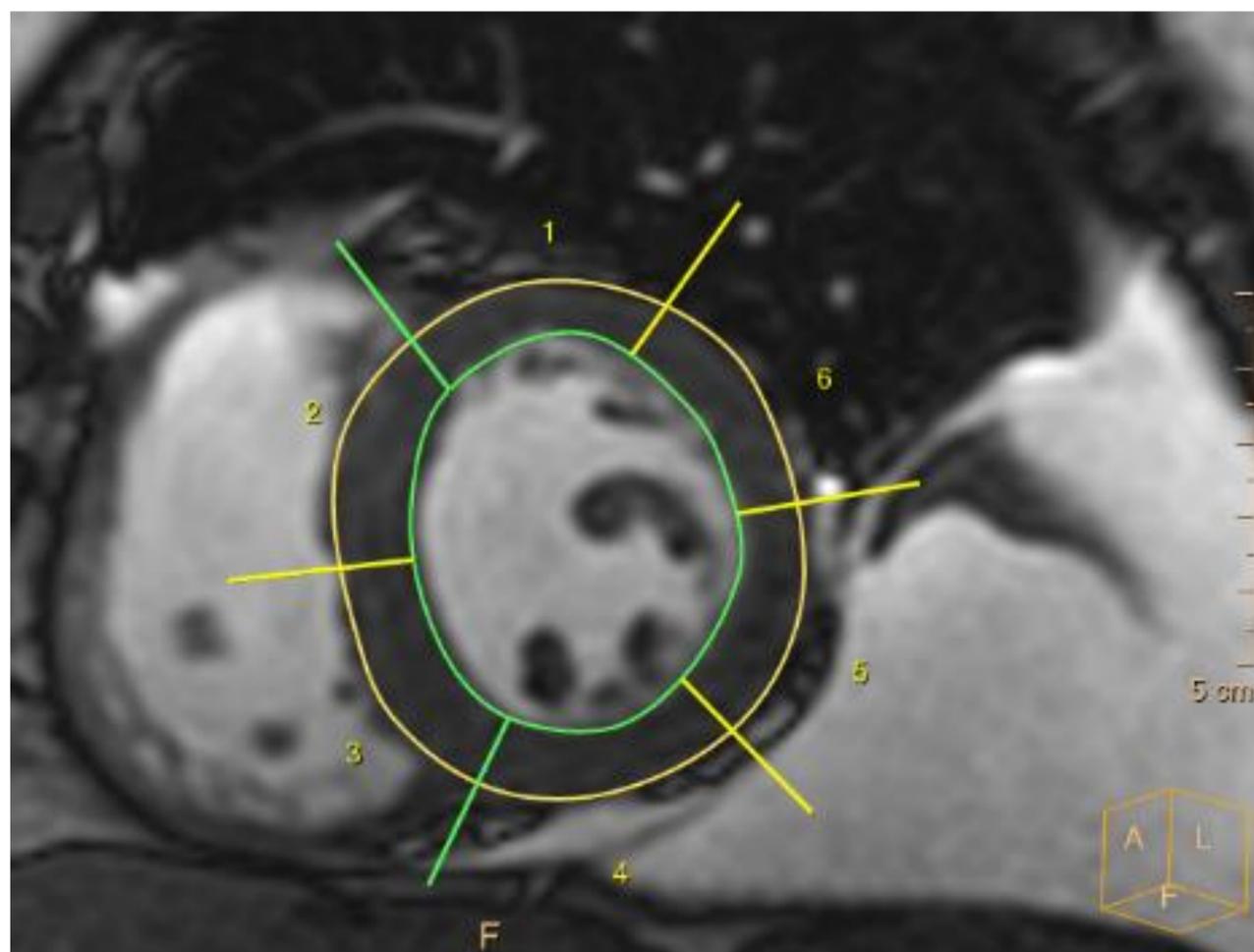


Figura 3. Varón de 79 años con amiloidosis ATTR. Presenta un engrosamiento miocárdico del VI con un grosor máximo anteroseptal de 1,9 cm (línea amarilla).



	Ventrículo izquierdo: resumen de resultados	
	Volumen endoscópico	Valores normales
Fracción de expulsión	42 %	65 . . . 83 %
Volumen sistólico	38.5 ml	65.0 . . . 136.0 ml
Rendimiento cardiaco	2.7 l/min	4.5 . . . 9.4 l/min
Índice sistólico	20.7 ml/m ²	33.0 . . . 67.0 ml/m ²
Índice cardiaco	1.4 l/(min*m ²)	2.3 . . . 4.6 l/(min*m ²)
Volumen telediastólico	91.4 ml	94.0 . . . 182.0 ml
Volumen telesistólico	52.9 ml	19.0 . . . 52.0 ml
Volumen ED / BSA	49.2 ml/m ²	48.0 . . . 90.0 ml/m ²
Volumen ES / BSA	28.5 ml/m ²	10.0 . . . 28.0 ml/m ²
Tiempo telediastólico	0.0 ms	N/A
Tiempo telesistólico	255.4 ms	N/A
Densidad cardiaca	1.05 g/ml	N/A
Masa de la pared telediastólica	94.7 g	72.0 . . . 127.0 g
Pared telediastólica + masa papilar	118.1 g	72.0 . . . 127.0 g
Masa de la pared ED / BSA	51.0 g/m ²	39.0 . . . 65.0 g/m ²
Pared telediastólica (ED) + masa papilar / BSA	63.6 g/m ²	39.0 . . . 65.0 g/m ²
Masa de la pared telesistólica	117.0 g	N/A
Pared telesistólica + masa papilar	140.7 g	N/A
Masa de la pared ES / BSA	63.0 g/m ²	N/A
Pared telesistólica (ES) + masa papilar / BSA	75.8 g/m ²	N/A
BSA	1.86 m ² (Mostellar)	
Frecuencia cardiaca	69 bpm	

Figura 4. Varón de 75 años con amiloidosis AL. Cálculo de FEVI y volúmenes mediante la técnica de Simpson. Se observa una función sistólica disminuida.

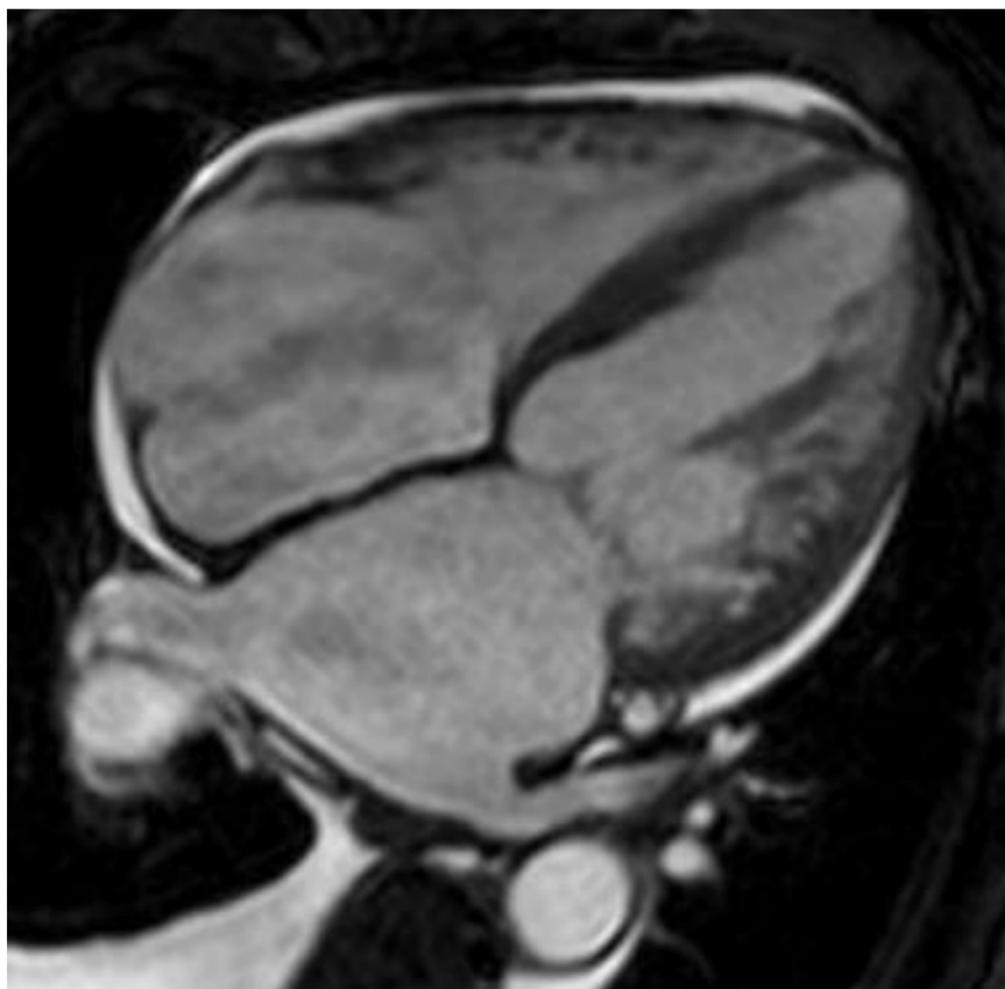
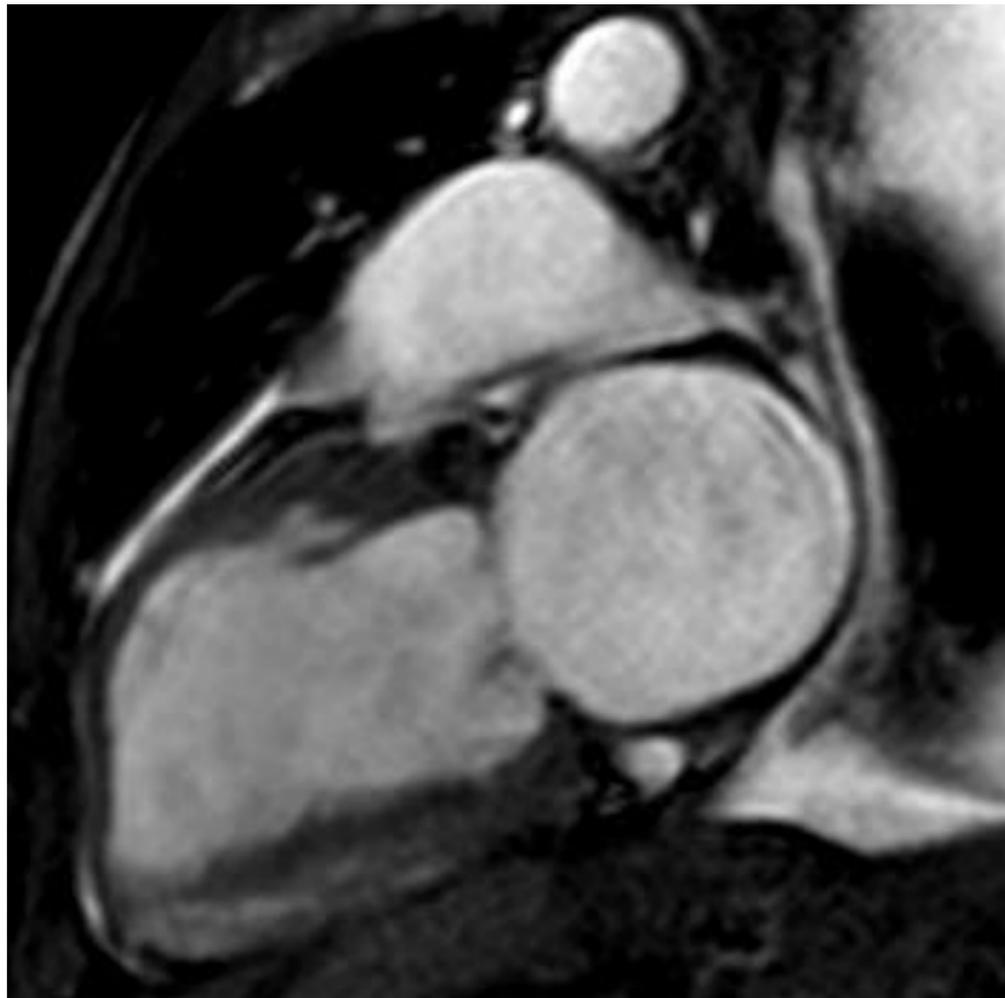


Figura 5. Mujer de 76 años con amiloidosis AL. Presenta dilatación biauricular, mínimo derrame pericárdico y derrame pleural.

Hallazgos de caracterización tisular

Las alteraciones más frecuentes en pacientes con AC incluyen habitualmente una alteración de la cinética del gadolinio, un realce tardío tras la administración de gadolinio de tipo subendocárdico difuso y valores elevados de T1 nativo y de volumen extracelular (VEC).

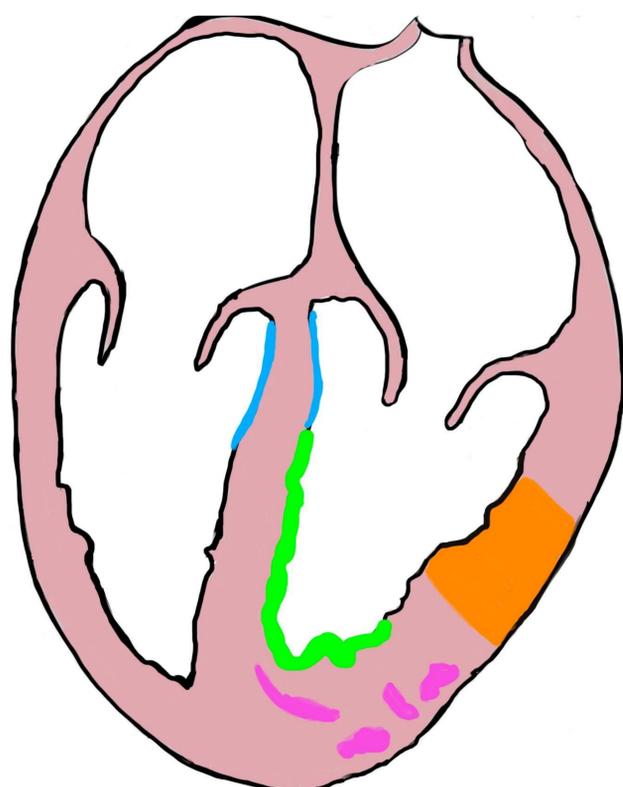
•Cinética del gadolinio [11, 12]

En el caso de la AC la cinética de gadolinio está **alterada**, identificando tiempos de inversión de la sangre y el miocardio similares, por el depósito del contraste en tejidos infiltrados por amiloide que condiciona una rápida desaparición del contraste circulante en la sangre.

•Realce tardío tras la administración de gadolinio [11, 12]

La mayoría de pacientes con AC presentan realce tardío tras la administración de gadolinio, siendo el **patrón subendocárdico difuso** el más frecuente, seguido del transmural. Los realces atípicos/parcheados y pacientes que no presentan realce son poco frecuentes.

El realce tardío suele ser **más extenso** en pacientes con **AC-ATTR**. De hecho, estos paciente suelen presentar con mayor frecuencia realce de las paredes del ventrículo derecho, un patrón transmural de realce del VI y un gradiente de realce basal-apical. Se muestran ejemplos en la Figura 6.



Tipos de realce tardío:

- Subendocárdico (verde)
- Transmural (naranja)
- Parcheado/atípico (rosa)
- En "raíl de tren" (azul)

• Mapeo T1 y volumen extracelular (VEC) [12, 13]

El T1 nativo se considera una variable que indica la **carga de amiloide** y **edema miocárdico**.

El VEC se considera una variable diagnóstica superior en la AC, estando aumentado en todos los pacientes mientras que el T1 nativo puede presentar valores normales.

Sin embargo, estudios afirman que los valores de **T1 nativo** tienen una alta sensibilidad (92%) y especificidad (91%) para establecer el diagnóstico de AC en el contexto clínico adecuado, lo que resulta especialmente **útil** en pacientes con **contraindicación a la administración de contraste intravenoso**.

Los valores de T1 nativo y VEC se asocian a la extensión del realce tardío tras la administración de gadolinio valorado en la secuencia PSIR.

• Mapeo T2 [14]

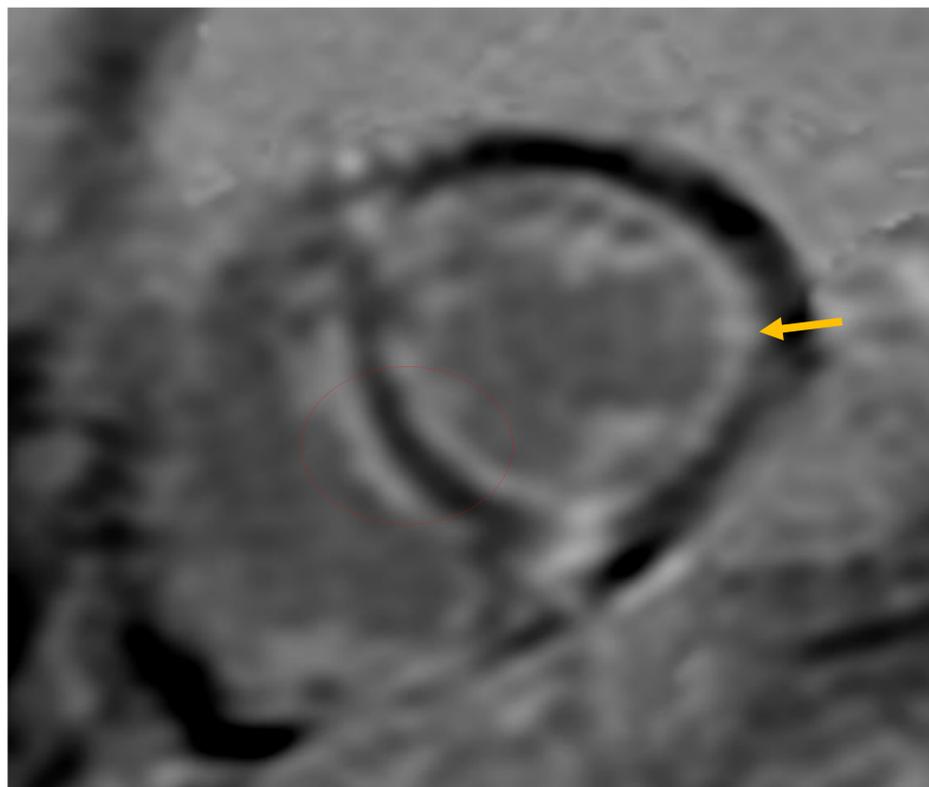
El valor T2 es más específico para el **edema**, demostrando que existe un mecanismo diferente de daño miocárdico además del depósito de amiloide.

Puede utilizarse en pacientes con insuficiencia renal ya que **no requiere de la administración de contraste intravenoso**.

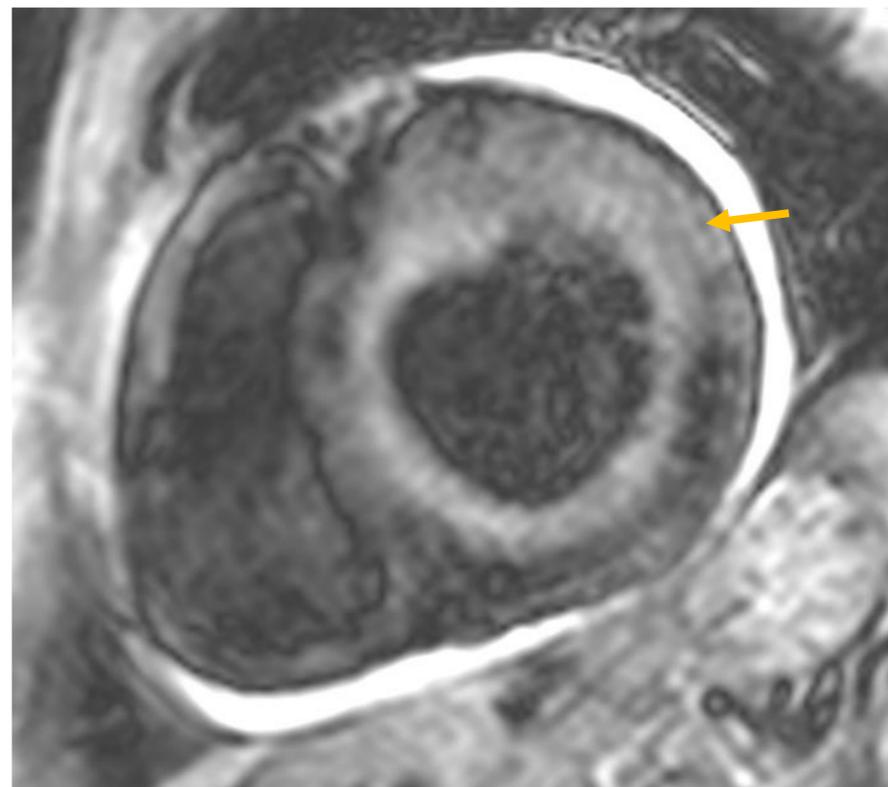
Se demuestra la presencia de elevación T2 tanto en pacientes con amiloidosis cardiaca ATTR como AL, sin embargo los pacientes con **amiloidosis cardiaca AL** presentan mayor aumento del T2, siendo un **valor predictivo del pronóstico** de la enfermedad.

Esto explica la paradoja por la que la amiloidosis ATTR suele considerarse más grave por la presencia de una mayor infiltración por amiloide, sin embargo la amiloidosis AL presenta mayor mortalidad.

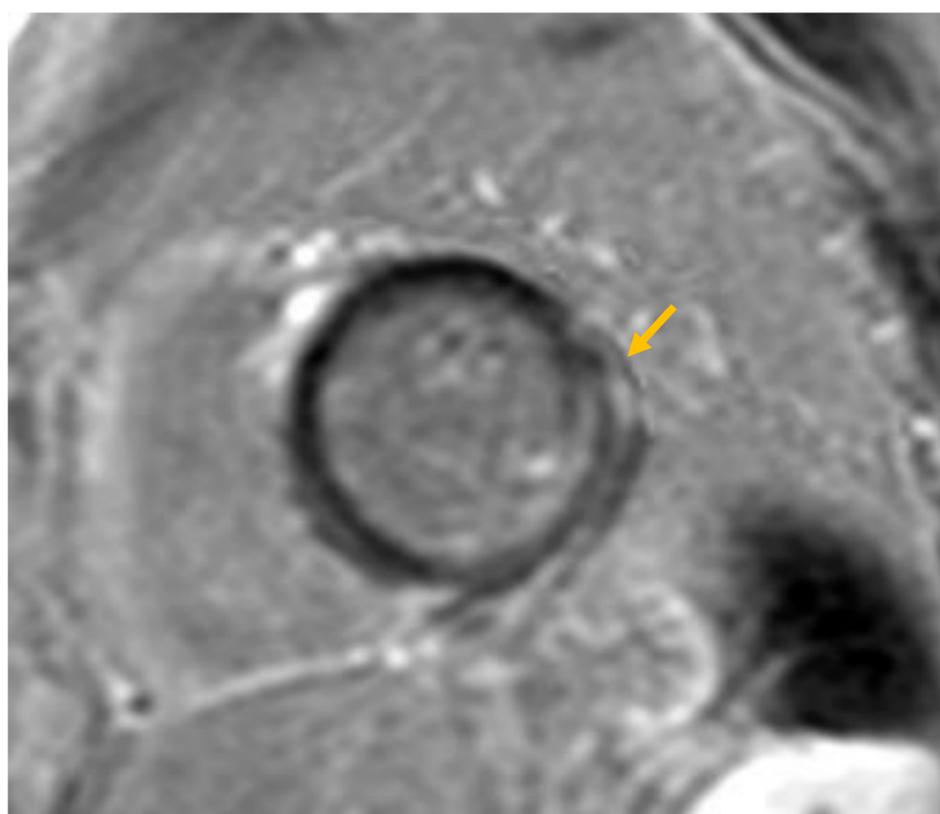
a.



b.



c.



d.

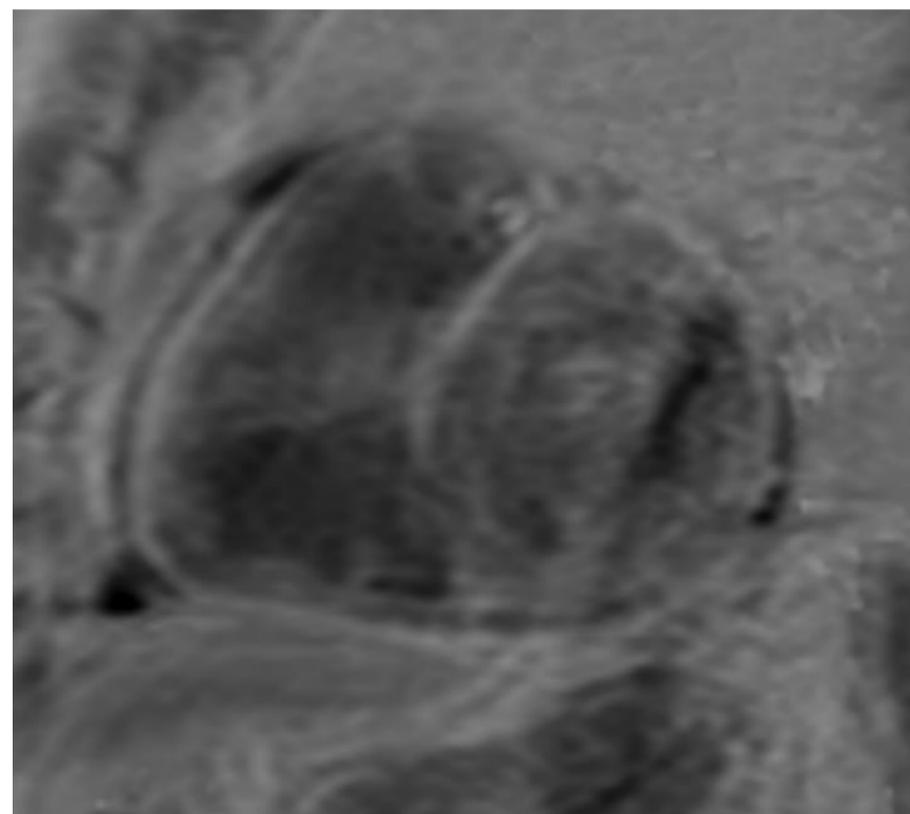
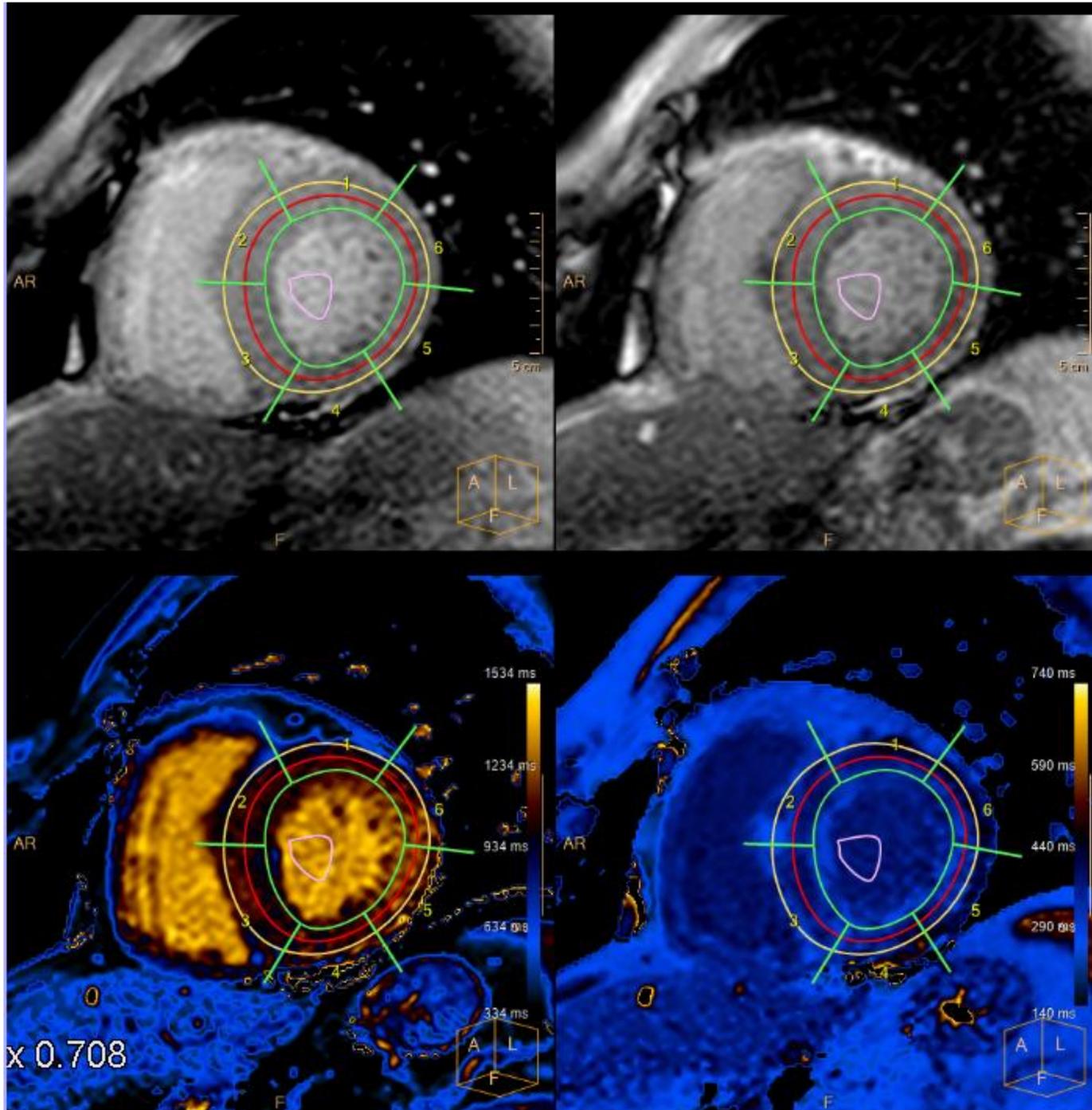


Figura 6. Tipos de realces. Imágenes PSIR en eje corto-dos cámaras de diferentes pacientes con AC que presentan: a) realce subendocárdico, que se identifica a ambos lados del septo interventricular produciendo el «signo de raíl de tren» (círculo rojo) b) realce transmural. c) realce parcheado atípico. d) sin realce.

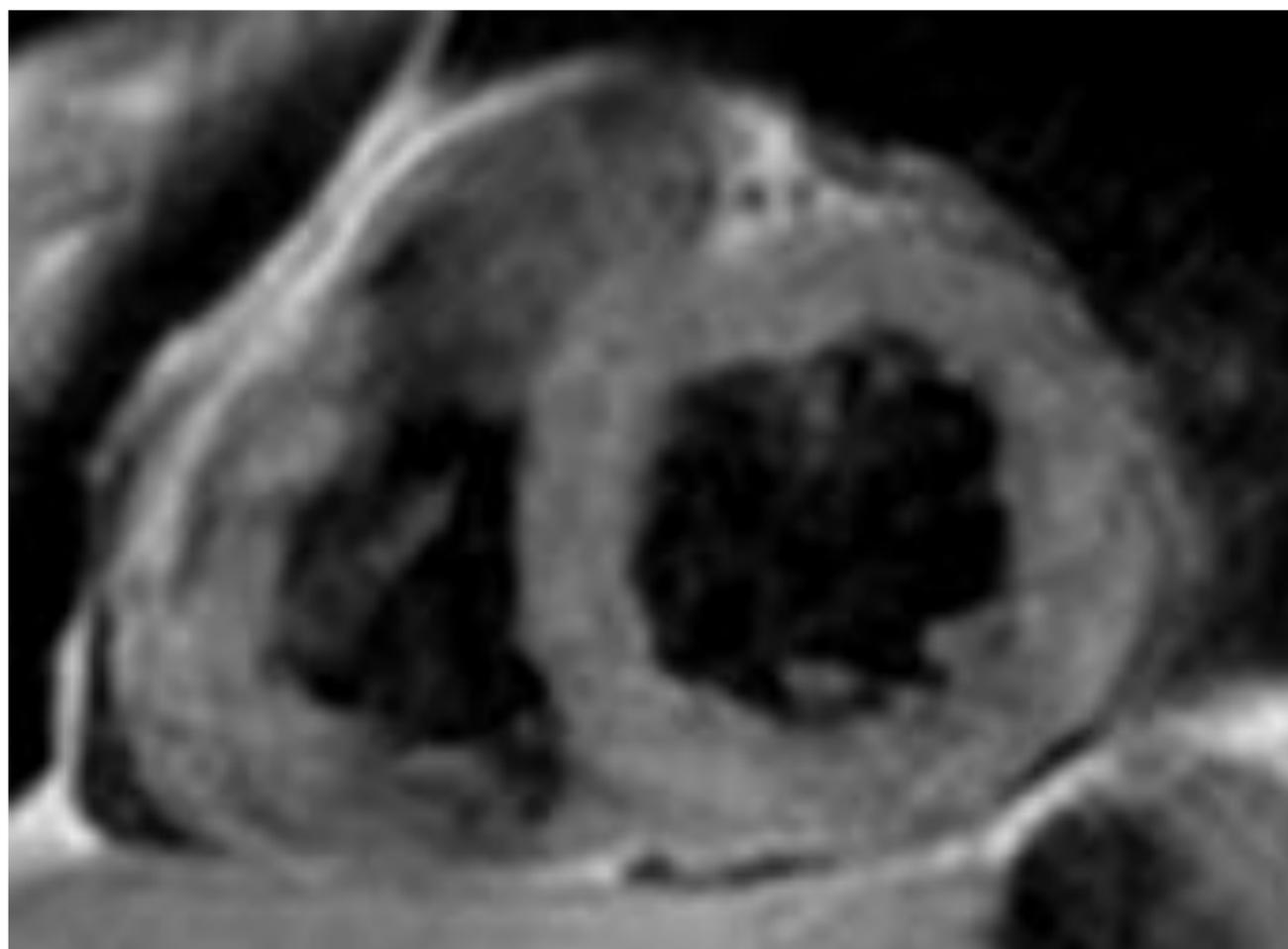
a)



b)

	T1 mejorada: Resultado regional-2901, N.º corte: 1						
	Segment...	Segment...	Segment...	Segment...	Segment...	Segment...	Resumen
T1 nativa	1001±72....	1003±59....	1018±58....	1029±62....	1150±71....	1107±92....	1042±8...
R1 nativa	1.00±0.0...	1.00±0.0...	0.99±0.0...	0.98±0.0...	0.87±0.0...	0.91±0.0...	0.97±0....
T1 mejorada	377±33.4...	350±34.5...	350±29.5...	359±37.1...	342±33.2...	366±39.9...	356±35....
R1 mejorada	2.68±0.2...	2.89±0.3...	2.88±0.2...	2.82±0.3...	2.95±0.2...	2.77±0.2...	2.84±0....
ε	45.4 %	51.1 %	51.5 %	49.8 %	56.3 %	50.2 %	50.6 %
Área nativa de la ROI	350 mm ²	412 mm ²	542 mm ²	262 mm ²	273 mm ²	271 mm ²	2111 mm ²
Área mejorada de la ROI	350 mm ²	412 mm ²	542 mm ²	262 mm ²	272 mm ²	272 mm ²	2111 mm ²
Hematocrito	47.0 %	47.0 %	47.0 %	47.0 %	47.0 %	47.0 %	47.0 %
Intensidad del campo	1.5 Su	1.5 Su	1.5 Su	1.5 Su	1.5 Su	1.5 Su	1.5 Su

Figura 7. Paciente varón de 80 años con amiloidosis ATTR. a) Mapa T1 con imágenes de T1 nativo y T1 tras la administración de gadolinio. b) Tabla con valores donde se objetiva un T1 nativo y VEC elevados (rectángulos rojos).



Asignación T2: Resultado regional-801, N.º corte: 1							
	Segmento 1	Segmento 2	Segmento 3	Segmento 4	Segmento 5	Segmento 6	Resumen
T2	59.3±7.09 ms	53.1±6.30 ms	57.9±6.46 ms	66.7±8.06 ms	60.8±10.3 ms	56.2±6.15 ms	58.6±8.47 ms
R2	17.1±2.05 Hz	19.1±2.42 Hz	17.5±1.97 Hz	15.2±1.80 Hz	16.9±2.78 Hz	18.0±1.91 Hz	17.4±2.47 Hz
Área ROI	248 mm ²	307 mm ²	321 mm ²	211 mm ²	263 mm ²	262 mm ²	1612 mm ²
Intensidad del campo	1.5 Su						

Figura 8. Varón de 88 años con amiloidosis AL. a) Imagen de secuencia GraSe y tabla con valores resumen con un valor T2 medio de 58,6 ms, elevado (rectángulo rojo).

Nuevos criterios de diagnóstico de la AC [5]

Según el reciente “Position statement on CA from the European Society of Cardiology (ESC) Working group on myocardial and pericardial diseases”, el **diagnóstico de la AC mediante requisitos de RM** debe incluir los dos primeros criterios, y opcionalmente el tercero:

- La presencia de realce tardío de gadolinio difuso subendocárdico o transmural
- Alteración de la cinética de gadolinio
- Un aumento del VEC > 0,4%

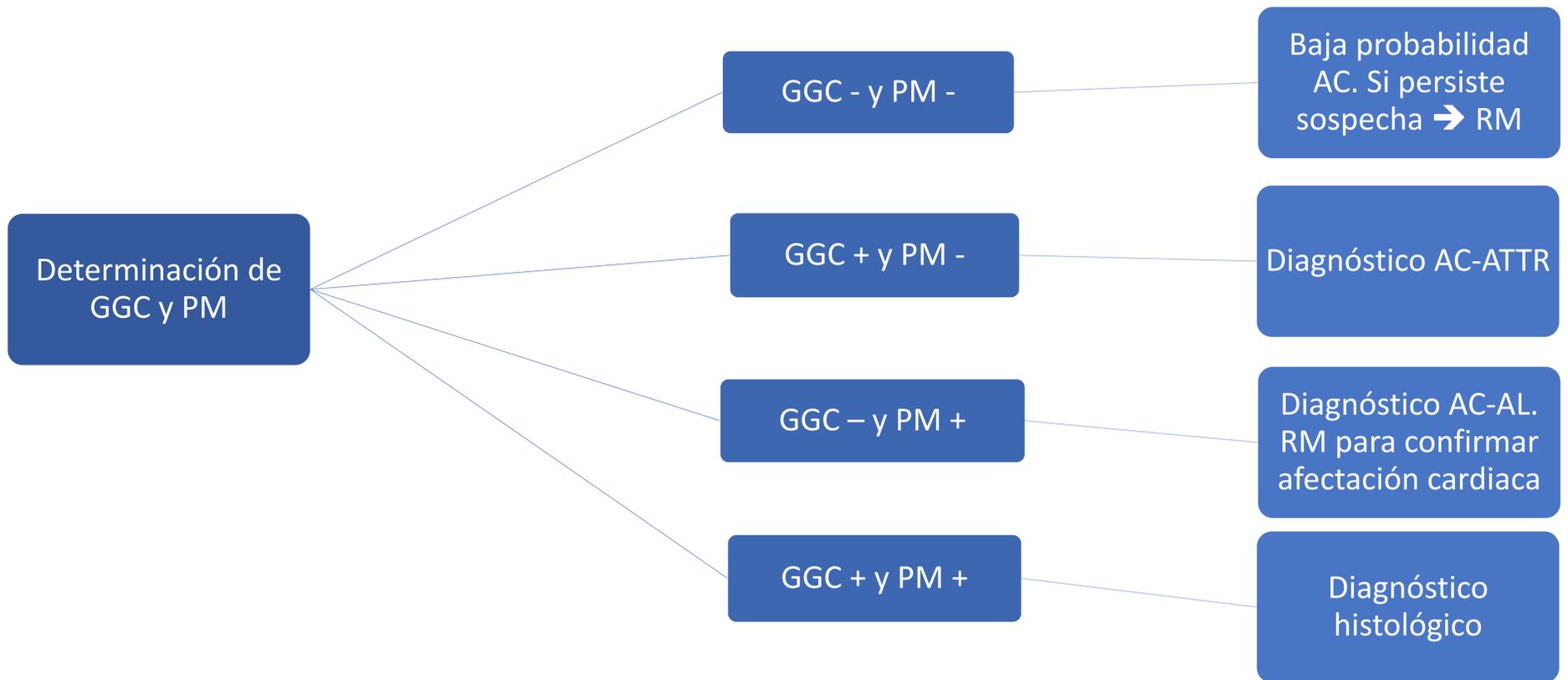
De este modo, proponen un **algoritmo diagnóstico** que parte de la realización de una gammagrafía cardiaca (GGC), generalmente positiva en AC-ATTR, y un análisis para detectar proteínas monoclonales (PM) en sangre, asociado a AC-AL.

En caso de que ambas pruebas resulten negativas, la probabilidad de AC es muy baja, pero si la sospecha persiste se recomienda la realización de RM.

Sin embargo si la gammagrafía resulta positiva, se podría proceder con el diagnóstico de AC-ATTR.

En caso de que se encuentren proteínas monoclonales en sangre, se recomienda realizar una RM para confirmar la afectación cardiaca de la amiloidosis AL.

Si las dos pruebas resultaran positivas, tanto la AC tipo ATTR como la AL son probables, por lo que el diagnóstico final será histológico tomando una muestra por biopsia endomiocárdica.



Algoritmo resumen del proceso de diagnóstico en la AC según la "Position statement on CA from the European Society of Cardiology (ESC) Working group on myocardial and pericardial diseases" [5]

Dificultades diagnósticas y pitfalls [15]

Aunque la resonancia magnética cardiaca pueda detectar hallazgos específicos de AC, la presencia de alteraciones atípicas como un realce tardío con gadolinio con anulación subóptima de la señal miocárdica o un realce tardío parcheado tras la administración de gadolinio puede presentarse en algunos pacientes con AC.

La presencia de **anulación subóptima de la señal miocárdica** puede deberse a un uso de un tiempo de inversión incorrecto o a problemas técnicos en el momento de la realización de la prueba, sin embargo debemos tener en cuenta que una dificultad para lograr una anulación adecuada de la señal miocárdica bajo los correctos estándares técnicos debe hacernos plantear la posibilidad de amiloidosis aunque no este siendo estudiado específicamente por amiloidosis, en especial si la sangre es muy oscura.

El **realce focal** tras la administración de gadolinio, especialmente si es atípico para la AC o el paciente no presenta datos clínicos/radiológicos que apoyen esta sospecha, debe plantear un diagnóstico diferencial con otras patologías cardiacas que cursen con fibrosis y cambios inflamatorios.

Principales diagnósticos diferenciales [16]

Debido a la complejidad y a la afectación multisistémica de la amiloidosis cardíaca, se debe tener un **alto índice de sospecha** de esta enfermedad, especialmente en los pacientes que presentan insuficiencia cardíaca y fracción de eyección preservada.

Deben excluirse otras causas comunes de miocardiopatía, y debe considerarse la amiloidosis cardíaca en pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva sin antecedentes de valvulopatía, hipertensión de larga duración o isquemia miocárdica.

La AC debe diferenciarse de otras patologías con afectación miocárdica como:

- Miocardiopatías por depósito (Enf. de Fabry, Enf. de Danon)
- Miocardiopatía hipertensiva
- Miocardiopatía hipertrófica
- Sarcoidosis cardíaca

El principal diagnóstico diferencial debe establecerse con la miocardiopatía hipertensiva, ya que su prevalencia es mucho mayor, especialmente en pacientes ancianos.

→ La **cardiopatía hipertensiva** (CH) es el resultado de una hipertensión arterial de larga duración que produce una remodelación estructural del miocardio. Esto produce el desarrollo de hipertrofia ventricular izquierda con FEVI disminuida y volúmenes cardíacos aumentados así como fibrosis intersticial difusa que produce la aparición de un realce tardío tras la administración de gadolinio parcheado generalmente en el segmento basal del septo interventricular. [17]

→ La **miocardiopatía hipertrófica** (MCH) es una enfermedad hereditaria autosómica dominante que se define como una hipertrofia miocárdica (≥ 15 mm), generalmente asimétrica, que surge sobre un VI no dilatado. Muestra habitualmente una función hiperdinámica con FEVI conservada y un realce tardío en los sitios de inserción septal del VD y un realce parcheado que involucra las regiones de mayor hipertrofia. [16, 18]

La **sarcoidosis cardiaca** (SC) [19] es una manifestación de la sarcoidosis, una enfermedad sistémica caracterizada por la presencia de granulomas no caseificantes. Las anomalías de función son inespecíficas y pueden variar. Presenta dos fases:

- Fase inflamatoria: en la que puede objetivarse un aumento en la intensidad de señal T2 o un aumento del realce precoz en los tejidos inflamados.
- Fase tardía: caracterizada por la presencia de daño miocárdico (necrosis y fibrosis) en la que se observa un adelgazamiento parietal y la presencia de realce tardío de gadolinio generalmente parcheado y multifocal que respeta el borde endocárdico y suele localizarse en los segmentos basales del septo y la pared lateral, aunque también puede ser transmural o aparecer en el VD/músculos papilares.

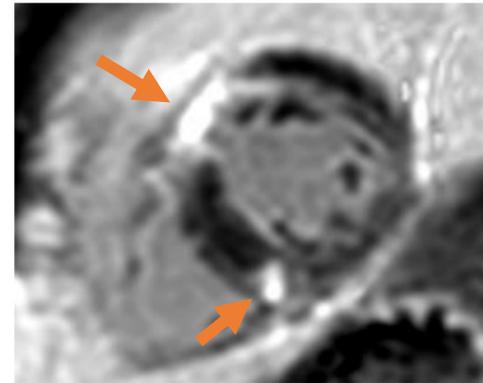
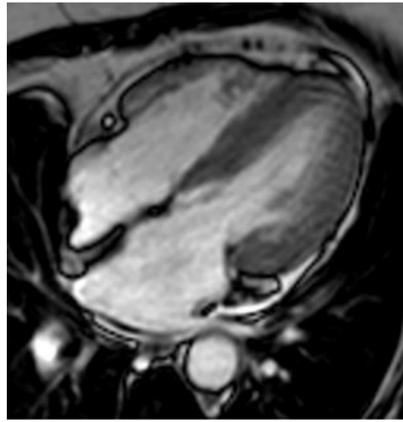
Miocardopatías por depósito infrecuentes, incluyendo la enfermedad de Fabry (EF) y la enfermedad de Danon (ED), son enfermedades hereditarias ligadas al X caracterizadas por un almacenamiento lisosomal anómalo.

Las alteraciones cardiacas más frecuentes en la EF de esta enfermedad incluyen la hipertrofia del VI y un realce tardío típicamente basal inferolateral con valores de T1 nativos más bajos en comparación con sujetos sanos. [16, 20]

En la ED se produce frecuentemente una hipertrofia del ventrículo izquierdo simétrica con un realce tardío de gadolinio (indicativo de fibrosis) variable, aunque con mayor frecuencia subendocárdico, con afectación típicamente de la pared lateral, sobre todo a nivel apical, respetando la porción basal del septo. [21, 22, 23]

Tabla 3. Resumen del diagnóstico diferencial de las miocardiopatías con hipertrofia del ventrículo izquierdo que debemos distinguir de la AC.

	Amiloidosis cardiaca	MC. hipertensiva	MC. hipertrófica	Sarcoidosis cardiaca	Enfermedades por depósito
Función y morfología ventricular	+ frecuente hipertrofia concéntrica -ATTR: más septal -AL: más difusa Típico disfunción diastólica	Hipertrofia difusa, tanto concéntrica como excéntrica FEVI disminuida y volúmenes cardiacos aumentados	Hipertrofia septal, apical, focal o difusa Función hiperdinámica habitualmente	Hipertrofia septal > difusa Las anomalías de función son inespecíficas y pueden variar	EF: + frecuente hipertrofia concéntrica con músculos papilares hipertróficos ED: + frecuente hipertrofia simétrica
Realce tardío más habitual	Subendocárdico difuso 	Parcheado en el segmento basal del septo 	En los sitios de inserción septal del VD y parcheado involucrando las regiones de mayor hipertrofia 	Parcheado y multifocal en segmentos basales del septo y la pared lateral. También puede ser transmural o aparecer en el VD/músculos papilares 	EF: Basal inferolateral ED: subendocárdico; sobre todo apical. Puede respetar el septo.
Mapeo T1 y VEC	T1 nat: ↑↑↑ VEC: ↑↑↑	T1 nat: ↑ VEC: ↑	T1 nat: ↑ VEC: ↑↑	Típico ↑↑↑ T2 con T1 nat ↓ en fases tempranas	Inicialmente T1 nat ↓ por depósito lipídico, en fases tardías con fibrosis ↑↑



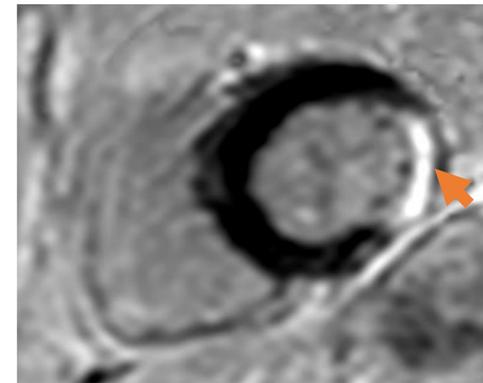
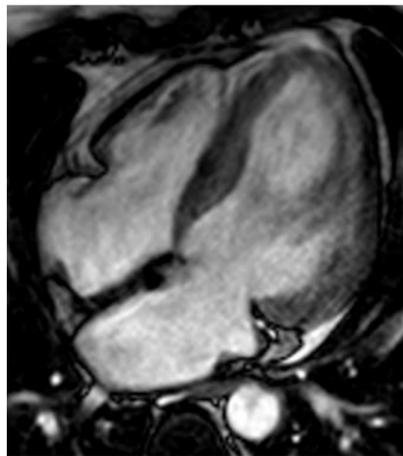
Miocardiopatía hipertensiva

Ejemplos de diagnóstico diferencial de la AC, incluyendo otras causas de hipertrofia de ventrículo izquierdo.

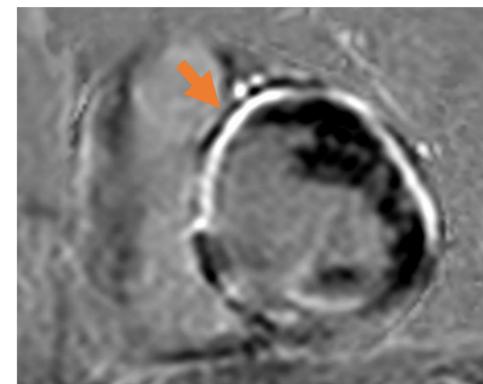
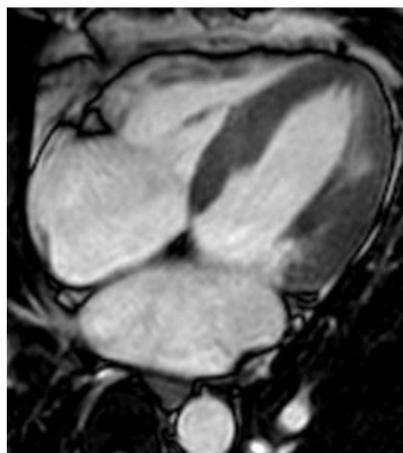
Se exponen secuencias Cine y de realce tardío tras la administración de gadolinio.

Se muestran diferentes patrones de realce miocárdico tras la administración de contraste intravenoso (flechas) correspondientes a cada enfermedad.

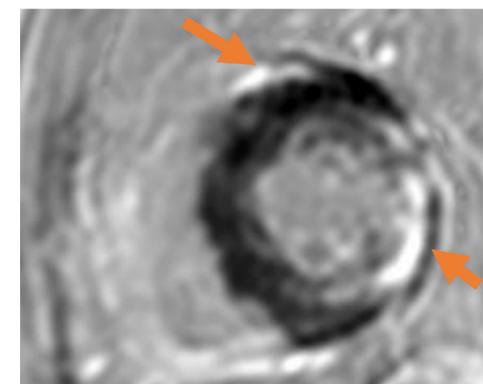
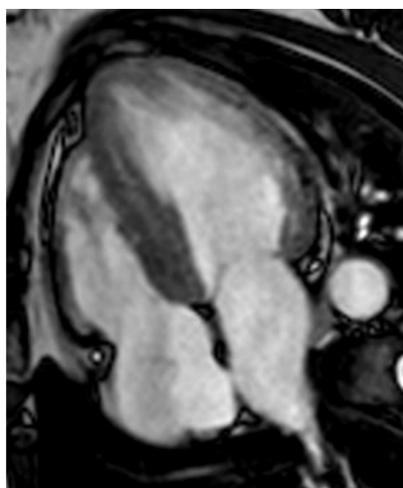
- **CH**: realce parcheado en el segmento basal del septo interventricular.
- **MCH**: realce transmural en segmento lateral basal en zona de grosor máximo.
- **SC**: realce medioventricular que recorre de forma anular los segmentos basales prácticamente de forma circunferencial.
- **EF**: realce medioventricular transmural inferolateral y anterior.
- **ED**: realce medioventricular transmural que es de mayor extensión en segmentos inferolaterales, respeta septo.



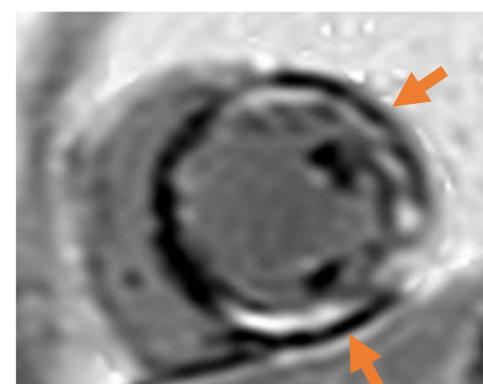
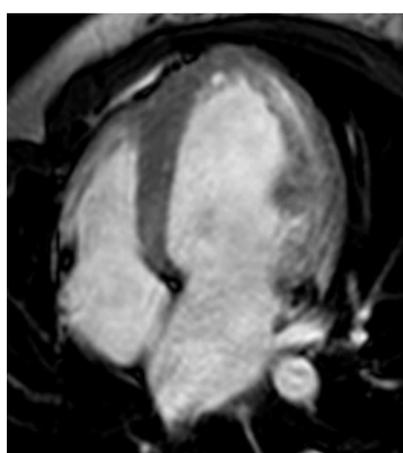
Miocardiopatía hipertrófica



Sarcoidosis cardíaca



Enfermedad de Fabry



Enfermedad de Danon

Conclusiones:

- La amiloidosis es una enfermedad sistémica con importante morbimortalidad cuyo diagnóstico requiere un conjunto de ítems incluyendo una alta sospecha clínica, alteraciones analíticas y diferentes hallazgos en pruebas de imagen.
- La afectación cardíaca por amiloidosis debe sugerirse si los hallazgos de RM muestran engrosamiento miocárdico con función sistólica preservada, aumento del volumen auricular y alteración de la cinética de gadolinio con presencia de realce tardío con un patrón subendocárdico/transmural.
- Hay que considerar la posibilidad de diagnóstico de amiloidosis cardíaca por criterios de RM si el patrón de realce tardío es claramente específico, considerando evitar pruebas confirmatorias ulteriores si el resto del caso clínico lo apoya.
- Aún así, debemos tener en cuenta que un patrón de realce tardío sin depósito de gadolinio puede ser un hallazgo en excepcionales amiloidosis cardíacas.
- Debemos recordar los diagnósticos diferenciales más habituales de la AC en todo paciente que se presente con hipertrofia del ventrículo izquierdo.

Referencias:

- [1] Martínez-Naharro, A., Hawkins, P. N., & Fontana, M. (2018). Cardiac amyloidosis. *Clinical medicine (London, England)*, 18(Suppl 2), s30–s35. <https://doi.org/10.7861/clinmedicine.18-2-s30>
- [2] Kittleson, M. M., Maurer, M. S., Ambardekar, A. V., Bullock-Palmer, R. P., Chang, P. P., Eisen, H. J., Nair, A. P., Nativi-Nicolau, J., Ruberg, F. L., & American Heart Association Heart Failure and Transplantation Committee of the Council on Clinical Cardiology (2020). Cardiac Amyloidosis: Evolving Diagnosis and Management: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*, 142(1), e7–e22. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000792>
- [3] Wang, T., Abou Hassan, O. K., Jaber, W., & Xu, B. (2020). Multi-modality imaging of cardiac amyloidosis: Contemporary update. *World journal of radiology*, 12(6), 87–100. <https://doi.org/10.4329/wjr.v12.i6.87>
- [4] Papathanasiou, M., Carpinteiro, A., Rischpler, C., Hagenacker, T., Rassaf, T., & Luedike, P. (2020). Diagnosing cardiac amyloidosis in every-day practice: A practical guide for the cardiologist. *International journal of cardiology. Heart & vasculature*, 28, 100519. <https://doi.org/10.1016/j.ijcha.2020.100519>
- [5] Garcia-Pavia, P., Rapezzi, C., Adler, Y., Arad, M., Basso, C., Brucato, A., Burazor, I., Caforio, A., Damy, T., Eriksson, U., Fontana, M., Gillmore, J. D., Gonzalez-Lopez, E., Grogan, M., Heymans, S., Imazio, M., Kindermann, I., Kristen, A. V., Maurer, M. S., Merlini, G., ... Linhart, A. (2021). Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *European heart journal*, 42(16), 1554–1568. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab072>
- [6] Feger, J. Cine imaging (MRI). Reference article, Radiopaedia.org. <https://doi.org/10.53347/rID-80651>
- [7] Feger, J., Baba, Y. Phase-sensitive inversion recovery. Reference article, Radiopaedia.org. <https://doi.org/10.53347/rID-90198>

[8] Feger, J. T1 mapping - myocardium. Reference article, Radiopaedia.org. <https://doi.org/10.53347/rID-78604>

[9] Feger, J. T2 mapping - myocardium. Reference article, Radiopaedia.org. <https://doi.org/10.53347/rID-78608>

[10] Seitaro Oda, Masafumi Kidoh, Yasunori Nagayama, Seiji Takashio, Hiroki Usuku, Mitsuharu Ueda, Taro Yamashita, Yukio Ando, Kenichi Tsujita, and Yasuyuki Yamashita. Trends in Diagnostic Imaging of Cardiac Amyloidosis: Emerging Knowledge and Concepts. *RadioGraphics* 2020 40:4, 961-981

[11] Vanden Driesen, R. I., Slaughter, R. E., & Strugnell, W. E. (2006). MR findings in cardiac amyloidosis. *AJR. American journal of roentgenology*, 186(6), 1682–1685. <https://doi.org/10.2214/AJR.04.0871>

[12] Pan, J. A., Kerwin, M. J., & Salerno, M. (2020). Native T1 Mapping, Extracellular Volume Mapping, and Late Gadolinium Enhancement in Cardiac Amyloidosis: A Meta-Analysis. *JACC. Cardiovascular imaging*, 13(6), 1299–1310. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2020.03.010>

[13] Haaf, P., Garg, P., Messroghli, D. R., Broadbent, D. A., Greenwood, J. P., & Plein, S. (2016). Cardiac T1 Mapping and Extracellular Volume (ECV) in clinical practice: a comprehensive review. *Journal of cardiovascular magnetic resonance: official journal of the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance*, 18(1), 89. <https://doi.org/10.1186/s12968-016-0308-4>

[14] Kotecha T, Martinez-Naharro A, Treibel TA, et al. Myocardial Edema and Prognosis in Amyloidosis. *J Am Coll Cardiol*. 2018;71(25):2919-2931. doi:10.1016/j.jacc.2018.03.536

[15] Cuddy SAM, Dorbala S, Falk RH. Complexities and Pitfalls in Cardiac Amyloidosis. *Circulation*. 2020;142(4):409-415. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.120.046680

[16] Fadl SA;Revels JW;Rezai Gharai L;Hanneman K;Dana F;Proffitt EK;Grizzard JD; Cardiac MRI of hereditary cardiomyopathy [Internet]. *Radiographics : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc.* U.S. National Library of Medicine; Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35275782/>

[17] Maceira AM, Mohiaddin RH. Cardiovascular magnetic resonance in systemic hypertension. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2012;14(1):28. Published 2012 Jun 11. doi:10.1186/1532-429X-14-28. Published Online:Mar 11 2022. <https://doi.org/10.1148/rg.210147>

- [18] Amano Y, Kitamura M, Takano H, et al. Cardiac MR Imaging of Hypertrophic Cardiomyopathy: Techniques, Findings, and Clinical Relevance. *Magn Reson Med Sci.* 2018;17(2):120-131. doi:10.2463/mrms.rev.2017-0145
- [19] Hulten E, Aslam S, Osborne M, Abbasi S, Bittencourt MS, Blankstein R. Cardiac sarcoidosis-state of the art review. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2016;6(1):50-63. doi:10.3978/j.issn.2223-3652.2015.12.13
- [20] Morrissey RP, Philip KJ, Schwarz ER. Cardiac abnormalities in Anderson-Fabry disease and Fabry's cardiomyopathy. *Cardiovasc J Afr.* 2011;22(1):38-44.
- [21] Xiaoyu Wei, Lei Zhao, Jiajun Xie, Yang Liu, Zhicheng Du, Xiaomei Zhong, Weitao Ye, Yining Wang, Yucheng Chen, Minjie Lu, and Hui Liu. Cardiac Phenotype Characterization at MRI in Patients with Danon Disease: A Retrospective Multicenter Case Series. *Radiology* 2021 299:2, 303-310
- [22] Suzuki H, Morita Y, Saito R, et al. Detection of intracellular histological abnormalities using cardiac magnetic resonance T1 mapping in patients with Danon disease: a case series. *Eur Heart J Case Rep.* 2021;5(5):ytab145. Published 2021 May 4. doi:10.1093/ehjcr/ytab145
- [23] Wei X, Zhao L, Xie J, et al. Cardiac Phenotype Characterization at MRI in Patients with Danon Disease: A Retrospective Multicenter Case Series. *Radiology.* 2021;299(2):303-310. doi:10.1148/radiol.2021203996