

11205

Nº 1  
2 E;



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE-POSTGRADO  
DIVISION DE CARDIOLOGIA Y ANGIOLOGIA DEL  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO  
MEDICO NACIONAL "LA RAZA" IMSS

DEPARTAMENTO DE POSTGRADO  
MOMIX

AMILOIDOSIS CARDIACA  
HALLAZGOS CLINICO-PATOLOGICOS  
EN DIEZ PACIENTES

# TESIS DE POSTGRADO

PARA OBTENER EL TITULO DE  
**ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA**

P R E S E N T A

**DRA. AMANDA MARCELA CASTELAN OJEDA**  
E. PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CARDIOLOGIA  
DE POSTGRADO. UNAM

DR. ELIAS BADUI  
ASESORES DE TESIS:

DR. ELIAS BADUI  
DR. HUMBERTO CRUZ FERNANDEZ



**IMSS**

MEXICO, D. F.

1994

*Handwritten signature*



**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## **AGRADECIMIENTOS.**

**A mi esposo:**

**RANULFO TRUJILLO RAMOS, por aceptar el sacrificio de la distancia física, mas no espiritual, y por su amor y apoyo incondicional para alcanzar este logro.**

**A mi madre:**

**VIRGINIA OJEDA, por darme la vida, por su lucha eterna, y por sus grandes virtudes y deseos de que siempre salga adelante.**

**Al recuerdo de mi padre:**

**JUSTO CASTELAN, por la herencia de su firmeza y valor, por que su recuerdo fue el motor que me impulso a llegar a la meta.**

**A mis hermanas:**

**YOLANDA, MARINA y MEREYA, por haber estado conmigo a todo momento, por que siempre me brindaron su apoyo y palabras de aliento en los momentos difíciles.**

**A mis asesores de tesis:  
Dr. ELIAS BADUI, Dr. HUMBERTO CRUZ y  
Dr. PABLO RAMIREZ, por su gran cooperación a  
la realización de este trabajo.**

**A mis compañeros de generación:  
en especial a Carmen y Julio por haberme brindado  
su amistad y apoyo, por haber compartido triunfos  
y sinsabores juntos.**

**A todos aquellos que contribuyeron de alguna  
manera a mi formación académica.**

**Al Hospital de Especialidades, Centro Médico "La RAZA"  
; Gracias!**

## **INDICE**

	<b>pags.</b>
<b>ANTECEDENTES CIENTIFICOS</b>	<b>1</b>
<b>PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b>	<b>7</b>
<b>OBJETIVOS</b>	<b>8</b>
<b>MATERIAL Y METODOS</b>	<b>9</b>
<b>RESULTADOS</b>	<b>10</b>
<b>ANALISIS</b>	<b>15</b>
<b>CONCLUSION</b>	<b>20</b>
<b>BIBLIOGRAFIA</b>	<b>21</b>

## **ANTECEDENTES CIENTIFICOS.**

El amiloide es una sustancia amorfa vista al microscopio de luz, que tiende a depositarse en las paredes de los vasos sanguíneos y extracelularmente en varios órganos, cuando estos depósitos son extensos, interfieren con la función normal de los mismos <sup>1,2</sup>.

La amiloidosis cardiaca es una alteración poco frecuente y se encuentra con una incidencia del 5-10 % dentro de los desórdenes miocárdicos no coronarios y es clasificada como una enfermedad de origen metabólico <sup>2</sup>. Esta sustancia es capaz dañar el miocardio principalmente porque los depósitos intersticiales infiltrativos sustituyen a los elementos contráctiles normales. Esta forma de lesión constituye la característica de la típica amiloidosis cardiaca <sup>3</sup>.

El nombre de amiloidosis fue dado por Rudolph Virchow en 1854. En 1959, con la aparición del microscopio electrónico se dio el primer adelanto en la materia, al poderse conocer y analizar la estructura fibrilar del amiloide <sup>1,5,6</sup>. Posteriormente se pudieron solubilizar las fibras y determinar mejor sus proteínas constituyentes, ya que con microscopía de luz utilizando tinción con hematoxilina y eosina, adopta un color rosa <sup>3</sup>. Con las técnicas

químicas se obtuvo la tinción rojo congo con la que la amiloidosis adopta coloración naranja, y vista bajo luz polarizada, se obtiene la birrefringencia típica "verde manzana", distinguiéndose con el microscopio electrónico fibras con un diámetro de 70 a 100 Å, agregadas, sin ramificaciones, rígidas y lineales dispuestas en láminas con plegamiento beta a base de proteínas fibrilares <sup>1</sup>.

Para fines prácticos, existen dos grandes grupos en cuanto a clasificación de amiloidosis: Amiloidosis Primaria (AL), y Amiloidosis Secundaria (AA). En la primera, las fibras están constituidas por cadenas ligeras de inmunoglobulinas y que puede estar asociada a Mieloma Múltiple <sup>2</sup>. En el caso de la amiloidosis secundaria, las fibras están compuestas por proteínas que no son inmunoglobulinas, y en quienes se ha detectado un componente sérico con relación antigénica (SAA), que se comporta como reactivo de fase aguda y se eleva en procesos infecciosos o inflamatorios. Se cree que el amiloide o sus proteínas son producto de degradación de este. La amiloidosis secundaria se asocia a procesos infecciosos crónicos o enfermedades de tipo inflamatorio.

La clasificación más aceptada de acuerdo a las proteínas presentes en las fibras es la siguiente:

1. Amiloidosis Sistémica Primaria (inmunocítica) (AL).
2. Asociada a Mieloma Múltiple (inmunocítica) (AL).

3. **Sistémica Secundaria (reactiva) (AA).**
4. **Familiar autosómica recesiva (AA)**
5. **Reactiva inducida en animales (AA).**
6. **Familiar autosómica dominante, polineuropatía (Prealbúmina Transtiretina).**
7. **Cardiaca senil (prealbúmina transtiretina).**
8. **Asociada a Hemodiálisis. B2 microglobulina.**
9. **Sistema Nervioso Central.**
10. **Asociada a Tumores Endócrinos.**
11. **Cutánea, con amiloidosis sistémica localizada.**

La amiloidosis cardiaca puede manifestarse de diversas formas: como cardiomiopatía restrictiva, insuficiencia cardiaca inexplicable por disfunción diastólica; trastornos del ritmo y de la conducción, hipotensión ortostática, valvulopatía y cardiopatía isquémica<sup>4-6</sup>. La amiloidosis es un padecimiento que predomina en el sexo masculino, se presenta más comunmente en pacientes mayores de 30 años, siendo rara su aparición antes de esta edad tratándose de amiloidosis primaria. Los depósitos de amiloide en estudios de necropsias han sido reportados en 30 a 69 % en sujetos mayores de 60 años. Estos depósitos usualmente son pequeños y generalmente son hallazgos incidentales. Por otro lado, en adultos jóvenes con amiloidosis generalizada, estos depósitos generalmente son extensos y frecuentemente provocan



disfunción cardíaca fatal <sup>3</sup>. Se ha demostrado mayor afección cardíaca en casos de amiloidosis sistémica primaria, que en la amiloidosis secundaria <sup>4</sup>.

En relación a hallazgos patológicos se describe crecimiento leve de aurículas, sin dilatación ventricular significativa. Las paredes del corazón son firmes, duras, engrosadas y no distensibles, hay trombos en las orejuelas. El amiloide se encuentra presente entre las fibras miocárdicas, en ocasiones fragmentándolas y sustituyéndolas, además de incluir a veces el sistema de conducción y válvulas cardíacas; en las arterias coronarias intramurales existen depósitos de amiloide en la capa media y adventicia que pueden reducir significativamente la luz de los vasos ocasionando isquemia o necrosis <sup>1-4,7</sup>.

En la radiografía de tórax se encuentra cardiomegalia y congestión pulmonar.

El electrocardiograma muestra disminución del voltaje de los complejos; puede haber ondas R pequeñas o ausentes en precordiales, desviación del eje a la izquierda, o bien trastornos del ritmo y de la conducción, capaces de ocasionar muerte súbita <sup>7,8</sup>.

En la actualidad las técnicas de diagnóstico han evolucionado, lo cual ha permitido identificar esta patología en vida de los pacientes, aunque si bien, en la actualidad no existe aún terapéutica alguna que modifique su pronóstico, el cual es fatal. Se han ensayado diversas sustancias alquilantes como el Melfalán combinado con esteroides, sin encontrar éxito adecuado, así mismo, existen reportes de trasplante cardíaco, en los que se ha presentado recidivas del padecimiento <sup>18</sup>.

Desde luego, el diagnóstico definitivo lo establece la biopsia endocárdica utilizando tinción de rojo congo. Así mismo, cuando existe la enfermedad a nivel sistémico, se puede obtener el diagnóstico por biopsia de mucosa rectal, grasa periumbilical o de encías, también habido reportes de positividad de biopsias de glándulas salivales <sup>1-3,17-20</sup>.

El ecocardiograma revela engrosamiento de las paredes ventriculares, cavidades ventriculares pequeñas y aurículas dilatadas, así como disfunción del ventrículo izquierdo, es común encontrar derrame pericárdico. La imagen ecocardiográfica es espumosa y granulosa <sup>9-14</sup>.

El gamagrama con tecnecio 99 muestra positividad y este se correlaciona con el grado de extensión del proceso <sup>15-17</sup>.

En la amiloidosis sistémica primaria se ha visto mayor frecuencia de afección cardíaca, siendo la principal causa de muerte encontrada la insuficiencia cardíaca <sup>1,2</sup>.

Existen reportes previos de incidencia cardíaca y otras manifestaciones de enfermedad cardíaca, pero estas han variado debido a que se incluyen pacientes con mínimos y extensos depósitos de amiloide <sup>3</sup>.

Debido a las diversas maneras de manifestación del padecimiento, puede ser confundido con otras entidades, de ahí la importancia de realizar un diagnóstico preciso, a pesar de que el tratamiento aún no es efectivo.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

La amiloidosis cardiaca es una entidad poco frecuente, su forma de manifestación más común es la insuficiencia cardiaca inexplicable y rebelde a tratamiento, algunos casos son catalogados erróneamente como pericarditis constrictiva, otros como valvulopatías o como enfermedad aterosclerosa coronaria al presentarse en forma de cardiopatía isquémica; o bien, trastornos del ritmo y/o conducción que no son explicados ampliamente en cuanto a su origen. Por estos razonamientos resulta interesante el estudio de este padecimiento, conocer a fondo sus características y efectuar el diagnóstico certero durante la vida del paciente, teniendo la sospecha clínica y los métodos diagnósticos de los que se dispone en la actualidad.

## **OBJETIVOS**

- 1. Revisar y conocer la prevalencia de amiloidosis cardiaca en la población tratada en el Centro Médico "La Raza".**
- 2. Identificar la correlación entre clínica y hallazgos patológicos en el grupo de casos estudiados.**
- 3. Profundizar en el conocimiento del padecimiento para poder identificar a los pacientes con sospecha del mismo y dirigir su tratamiento adecuadamente.**

## **MATERIAL Y METODOS**

Se efectuó una revisión de 12,000 autopsias realizadas en el Centro Médico Nacional "La Raza", de 1957 a 1993, encontrándose 10 casos de amiloidosis cardiaca, ya sea en la forma primaria o secundaria. En todos se analizaron los hallazgos patológicos y se llevó a cabo una correlación clínica.

### **Criterios de Inclusión:**

- Autopsias de pacientes tratados en Centro Médico "La Raza" de 1957 a 1993.
- Ambos sexos.
- Con diagnóstico anatomopatológico de amiloidosis cardiaca, primaria o secundaria, con tinción rojo congo positivo.

### **Criterios de Exclusión:**

- Se excluyeron del estudio autopsias de pacientes con amiloidosis generalizada, la cual no involucraba corazón.
- Biopsias positivas aisladas para amiloidosis de grasa periumbilical, mucosa rectal o encías.

## **RESULTADOS**

Se estudiaron 10 casos, de los cuales, 4 fueron hombres y 6 mujeres, con un rango de edad de 24 a 69 años (promedio de 53.2 años). En 7 pacientes la amiloidosis no estuvo asociada con alguna enfermedad sistémica, por lo que fué catalogada como amiloidosis primaria y en 3 pacientes se catalogó como amiloidosis secundaria, debida a: adenocarcinoma tiroideo en uno, pielonefritis crónica en otro, y en el tercero a artritis reumatoide. En 9 pacientes, la amiloidosis estuvo presente en varios órganos (amiloidosis sistémica) y en un paciente solamente se localizó en corazón (amiloidosis aislada). En todos los casos el diagnóstico definitivo fué establecido postmortem, a través del estudio anatomopatológico.

### **Hallazgos Clínicos**

**Manifestaciones cardiacas:** Nueve de los 10 pacientes tuvieron signos y síntomas de insuficiencia cardiaca, con un tiempo de evolución que fué de tres días a 10 meses (promedio 2.9 meses) antes de la muerte; un paciente tuvo insuficiencia cardiaca tres años antes de su muerte. Sólo uno de los 10 casos no presentó dato alguno de insuficiencia cardiaca. Un paciente tuvo angor pectoris y manifestaciones de infarto del miocardio inferior,

acompañado de datos de bajo gasto. En dos pacientes hubo presencia de soplo cardiaco a nivel de foco mitral. Se identificó la presencia de derrame pericárdico en tres pacientes, ninguno de ellos con datos de taponamiento cardiaco; en dos más, se encontro por autopsia 200 cc. de líquido de derrame pericárdico. El derrame pleural estuvo presente en tres casos. Ocho de los pacientes que presentaron insuficiencia cardiaca recibieron digital y diurético, cabe mencionar que en ninguno de ellos la falla cardiaca mejoró. En cuanto a los trastornos del ritmo y la conducción, un paciente presentó aumento del automatismo auricular y ventricular, ritmo nodal y finalmente fibrilación ventricular, otro paciente también con fibrilación ventricular. Dos pacientes con síncope. En un caso hubo alteraciones del ritmo, como aumento del automatismo auricular, ventricular y fibrilación ventricular secundarios a manifestaciones de infarto del miocardio de localización inferior, pero también tuvo datos de insuficiencia cardiaca severa y refractaria a tratamiento.

En 7 pacientes la causa de la muerte fue debida a insuficiencia cardiaca, de estos, tres con cuadro urémico secundario a insuficiencia renal crónica. Dos pacientes con enterocolitis aguda.

Otros hallazgos consistieron en vómito y diarrea en dos pacientes, pérdida de peso progresiva e importante en cuatro pacientes, que



varió de 8 a 20 kilos. Tres pacientes tuvieron insuficiencia renal crónica y dos alteraciones del estado de conciencia (tabla I).

Debido a que no todos los casos fueron tratados por el servicio de Cardiología, no se encuentran descripciones electrocardiográficas mas que en dos pacientes, en uno, con cambios compatibles con infarto del miocardio inferior y en dos casos se refieren voltaje pequeño y falta de progresión del primer vector de V1 a V3 (fig 1).

### **Hallazgos anatomopatológicos**

**Miocardio:** El peso de los corazones oscilaron entre 300 y 550 grs con un promedio de 424 grs. En cinco casos hubo presencia de dilatación biventricular. En cinco casos con aumento del espesor medio de la pared libre del ventrículo izquierdo que varió de 1.2 a 1.5 cm. En ventrículo derecho, 6 pacientes tuvieron un engrosamiento de la pared libre del mismo de 0.4 a 0.8 cm. Todos los corazones presentaron aumento de su consistencia.

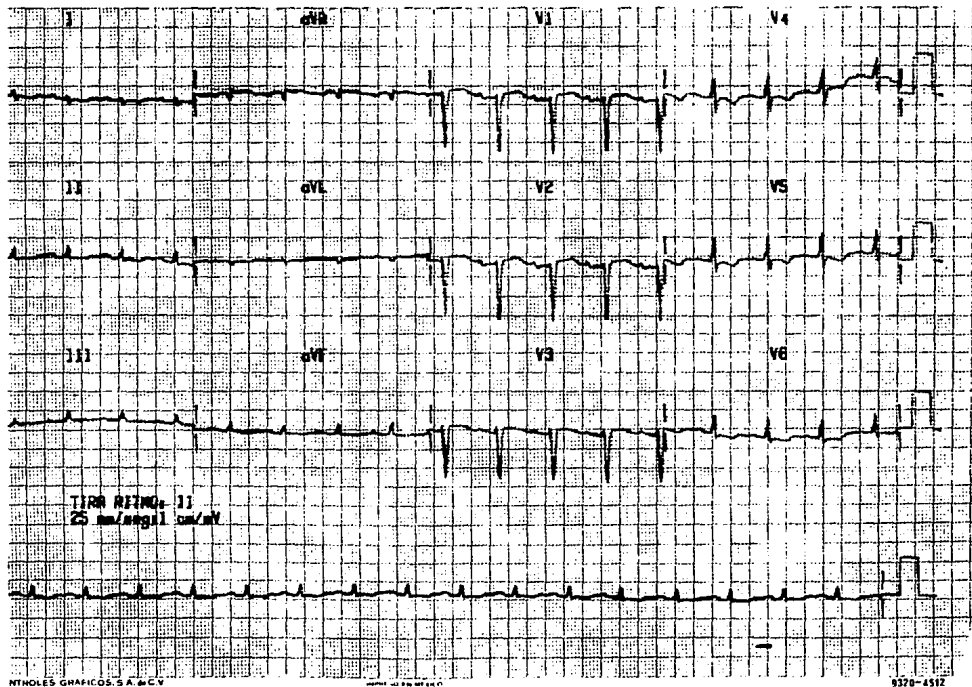
Histológicamente se encontró amiloide en todos los corazones, observándose depositos del mismo reemplazando áreas de miocardio. En tres casos, los músculos papilares se encontraron involucrados.

**Tabla 1**  
**Características clínicas de los pacientes**

Caso No.	Edad	Sexo	Signos y síntomas			Soplos sist.	
			angor	ICC	EGI		IR
1	24a	M	-	-	+	-	-
2	44a	M	-	+	-	+	-
3	69a	M	-	+	-	+	-
4	48a	M	-	+	-	-	-
5	65a	F	-	+	-	+	-
6	63a	F	-	+	+	-	-
7	53a	F	-	+	-	-	-
8	69a	F	-	+	-	-	-
9	39a	F	+	+	-	-	<b>FM</b>
10	58a	F	-	+	-	-	<b>FM</b>

IC= insuficiencia cardíaca  
 EGI= Enfermedad gastrointestinal  
 IR= Insuficiencia renal  
 FM= foco mitral

figura 1. Electrocardiograma típico de amiloidosis cardíaca. Ritmo sinusal con FC de 110x', AQRS a + 90°, complejos de bajo voltaje y falta de progresión del primer vector de V1 a V3.



**Endocardio:** En endocardio se encontró invadido por amiloide en tres pacientes, se encontró trombo mural en aurícula derecha en dos casos y fibrosis subendocárdica de aurícula izquierda en dos más.

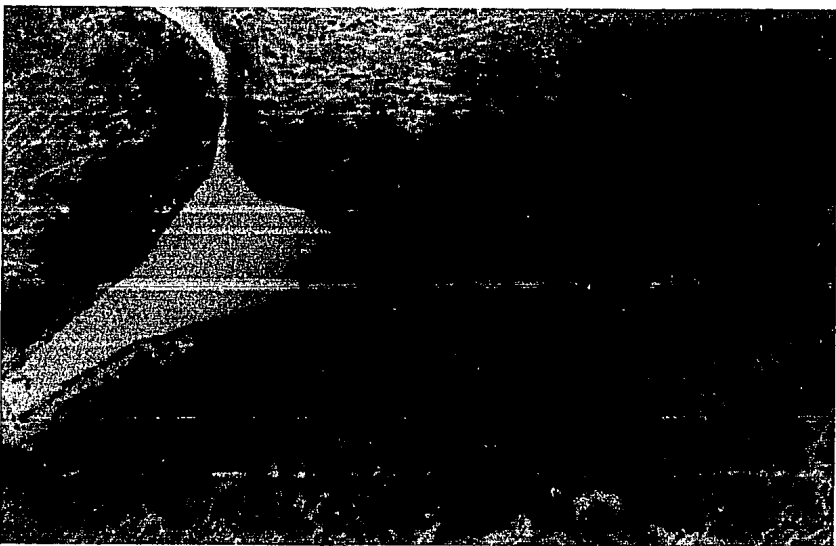
**Válvulas auriculoventriculares:** Una o mas válvulas cardiacas estuvieron afectadas en cada paciente , pero no ocasionaron disfunción en ningun caso. En algunos pacientes el aspecto macropicó era normal, sin embargo, al estudio microscópico se encontraron depósitos de amiloide. En los casos en que el aspecto microscópico se apreciaba con engrosamiento valvular y amarillento, al microscópico invasión por amiloide. En cinco casos hubo afección de la válvula mitral, en cuatro de la tricúspide, en dos de la aorta y en dos de la pulmonar.

**Pericárdio:** En pericárdio se encontró con hemorragia en un caso y con depósitos de amiloide en el pericárdio visceral en dos más.

**Vasos coronarios:** Hubo depósitos de amiloide en la capa media de los vasos íntermurales en dos casos y en urio en los vasos pericárdicos. Cabe señalar que en ningún caso se demostró la presencia anatomopatológica de infarto del miocardio (tabla II) (fig 2-4).



figura 2. Vista macroscópica de corazón con amiloidosis cardiaca. Se aprecia engrosamiento septal interventricular.



**figura 3. Vista microscópica de miocardio con tinción rojo de congo, la cual tinte en color naranja y se aprecia fragmentación y sustitución de fibras miocárdicas por amiloide, con pérdida total de la estructura normal.**

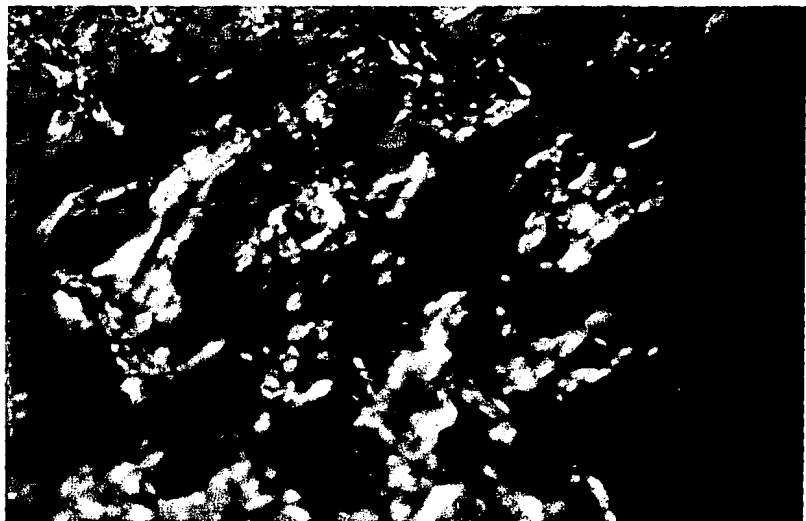


figura 4. Con tinción rojo congo, bajo luz polarizada, corte microscópico de corazón, dando la birrefringencia "verde manzana".

**Otros órganos:** Nueve pacientes tuvieron amiloidosis en otros órganos: 7 en hígado, 6 en bazo, 8 en riñones, 3 en estómago, 3 en forma intestinal, 2 en pulmón, 2 en lengua, uno en esófago, uno vascular sistémico, 4 en suprarrenales, 2 en tiroides, uno en linfáticos y uno en páncreas.



**Tabla 2**

**Hallazgos anatomopatológicos**

<b>Caso No.</b>	<b>Peso corazón (g).</b>	<b>Trombo mural cardíaco.</b>	<b>Depósitos de amiloide</b>		
			<b>coronario</b>	<b>valvular</b>	<b>SC</b>
1	300	-	-	M,T	-
2	500	-	-	-	-
3	450	-	-	M	-
4	450	AD	+	M,T	-
5	550	-	-	M,T,A,P	-
6	400	-	-	-	-
7	450	AD	-	-	-
8	500	-	-	-	-
9	300	-	+	M,T,A,P	+
10	340	-	+	-	+

a

AD= aurícula derecha  
M= mitral  
T= tricúspide  
A= aórtica  
P= pulmonar  
SC= Sistema de conducción

## **ANALISIS**

El aspecto importante del presente trabajo, es el de correlacionar la extensión de la amiloidosis en el corazón histológicamente, con las manifestaciones clínicas del paciente.

Por principio, encontramos en este trabajo una incidencia mayor de amiloidosis en el sexo femenino correspondiendo aun 60 % del total de casos, contrario a lo reportado en la literatura <sup>1,3</sup>. Por otro lado, la prevalencia de amiloidosis cardiaca en el Centro Médico "La Raza" es pequeña considerando que no todos los pacientes bajo sospecha clínica del padecimiento llegan a ser confirmados por medio de necropsia. Además tomando en cuenta que el padecimiento puede adoptar diversas formas de manifestación y puede ser confundido con otros padecimientos.

Tanto este estudio, como reportes previos <sup>1-3</sup>, muestran que la mayoría de pacientes con amiloidosis cardiaca presentan datos de insuficiencia cardiaca refractaria al tratamiento, en este caso, el 90 % de los pacientes tuvieron como sintomatología principal datos de insuficiencia cardiaca. Otras alteraciones frecuentes son las del ritmo y la conducción presentes sólo en el 20 % de nuestros pacientes, así mismo, la presencia de derrame pericárdico (50 %

de los casos), que puede llevar al paciente al taponamiento cardiaco, lo cual no ocurrió en ninguno de los pacientes estudiados.

La gravedad de la insuficiencia cardiaca en los pacientes que la presentaron, va en relación a la extensión del proceso y a que el resultado de la invasión del amiloide en el miocardio da a este una gran firmeza en su textura, disminución de la complianza, lo cual conlleva a disfunción cardiaca <sup>6</sup>. De esta manera, a menor invasión miocárdica por amiloide las manifestaciones de insuficiencia cardiaca serán menores.

Otro dato importante es la presencia electrocardiográfica de complejos de bajo voltaje, así como la falta de progresión del primer vector de V1 a V3, lo cual sólo se consigna en el 20 % de nuestros pacientes.

Se menciona en la literatura que el tejido de conducción puede verse involucrado por el padecimiento <sup>7</sup> en forma selectiva y dar manifestaciones clínicas sin tener necesariamente gran extensión de la infiltración por amiloide miocárdico.

Se ha reportado que las válvulas cardiacas puede ser involucradas por el mismo proceso <sup>8</sup>. En este estudio el 50 % de los pacientes

tuvieron algún tipo de afección valvular, aunque en ninguno de ellos con repercusión hemodinámica.

**Diagnóstico diferencial:** La amiloidosis cardiaca, frecuentemente simula otras formas de enfermedad cardiaca, particularmente, cardiomegalia idiopática, ambas enfermedades se caracterizan por insuficiencia cardiaca y cardiomegalia. El trombo mural intracardiaco es frecuente en la cardiomegalia idiopática y ocurrió en dos de nuestros 10 pacientes.

Existe una similitud clínica entre pacientes con amiloidosis cardiacas y pacientes con pericarditis constrictiva y endocarditis constrictiva, tal como fibroelastosis endocárdica y fibrosis endomiocárdica <sup>6</sup>. La amiloidosis cardiaca extensa produce un miocardio firme, con pérdida de la complianza miocárdica, los pacientes con amiloidosis cardiaca extensa tienen características similares a aquellos con pericarditis constrictiva: alteración en el llenado diastólico e incapacidad para incrementar el volumen latido en respuesta a estímulos fisiológicos o bien, alteraciones eléctricas 9-10.

También la amiloidosis cardiaca extensa, puede simular cardiopatía isquémica <sup>8</sup>. En el presente estudio sólo un paciente presentó angor y datos de infarto del miocardio en evolución en la

cara inferior, sin embargo, el estudio anatomopatológico no demostró áreas de necrosis y las arterias coronarias se encontraron permeables, aunque con la luz disminuida por la presencia de grandes depósitos de amiloide en la capa media de las mismas, en dos pacientes más también se encontró afección coronaria, por el padecimiento, pero ninguno de ellos tuvo angor. Se menciona que es frecuente encontrar lo referido en el primer caso y que probablemente se deba a la gran invasión miocárdica de amiloide y a la pérdida de la estructura anatómica normal que no permite una circulación coronaria normal, a pesar de haber coronarias permeables <sup>8</sup>. Aunque si bien esto no excluye la posibilidad de infarto del miocardio, debido a que la mayoría de los pacientes afectados por amiloidosis cardíaca son personas de edad avanzada, puede coexistir en ellos la aterosclerosis coronaria y tener realmente necrosis miocárdica pero por esta causa.

**Consecuencias del depósito de amiloide cardíaco:** El mecanismo de depósito de amiloide en el corazón es desconocido. Los depósitos de amiloide inicialmente rodean las células miocárdicas y los capilares. Después, los depósitos intersticiales van desplazando las fibras miocárdicas y pueden llegar a abarcar grandes áreas miocárdicas, esta misma degeneración del tejido acarrea alteraciones en la función.

**Mecanismo de insuficiencia cardiaca:** La insuficiencia cardiaca congestiva ocurre con mayor frecuencia en pacientes con amiloidosis cardiaca extensa. Algunos autores han considerado que la afección por el proceso del pulmón contribuye a perpetuar la insuficiencia cardiaca, pero esta teoría no está comprobada <sup>3</sup>. En los diez casos de estudio se encontró amiloidosis pulmonar sólo en dos pacientes y sin embargo, la insuficiencia cardiaca se manifestó en 9 pacientes.

**Afección valvular y de músculos papilares:** 5 de los pacientes tuvieron afectación de las válvulas cardiacas, se menciona que esto puede contribuir a exacerbar más la falla cardiaca. En ninguno de nuestros casos esto causó disfunción valvular. Las consecuencias de los depósitos de amiloide en los músculos papilares es incierta, en nuestros casos, tres pacientes tuvieron participación de los mismos, pero sin provocar disfunción.

**Significancia de la afección endocárdica:** Se ha mencionado que tiene mayor importancia la afección endocárdica ventricular que la auricular <sup>2</sup>. Cuatro de nuestros pacientes tuvieron participación endocárdica a nivel ventricular y cuatro a nivel auricular; esto contribuye más a las características del corazón con amiloidosis e interfiere con su adecuada función.

## **CONCLUSION**

La amiloidosis cardiaca es una entidad poco frecuente, como una de sus principales formas de manifestarse es la insuficiencia cardiaca y esto a su vez va relacionada en cuanto a gravedad, a lo extenso que sean los depósitos de amiloidosis en el corazón, así mismo otras manifestaciones cardiacas del padecimiento dependen de las estructuras cardiacas afectadas traduciéndose esto en datos de cardiopatía isquémica, trastornos del ritmo y la conducción entre otros.

Desgraciadamente los recursos terapéuticos a nuestro alcance aún no son efectivos en contra de esta gran enfermedad por lo que queda abierta la puerta a la investigación del objetivo siempre buscado: la salud del paciente.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.- Stone M: *Amyloidosis: A final common pathway for protein deposition in tissues.* Blood. 1990; 75 (3): 531-545.
- 2.- Janssen H, Rijswijk V, Lie K: *Amyloid cardiomyopathy in systemic non hereditary amyloidosis.* Eur Heart Jou. 1990; 13:623-627.
- 3.- Buja M, Khoi N, Roberts W: *Clinically significant cardiac amyloidosis.* Am J Cardiol. 1970; 26:394-405.
- 4.- Smith R, Hutchins G: *Ischemic heart disease secondary to amyloidosis of intramyocardial arteries.* Am J Cardiol. 1979; 44: 413-417.
- 5.- Gertz M, Kyle R: *Secondary systemic amyloidosis: reponse and survival in 64 patients.* Medicine. 1991; 70(4):246-256.
- 6.- Ip J, Lotvin A, Schwetzer P, Tepper D: *Constrictive disease?. A case of amyloid cardiomyopathy.* CVR&R Rounds. 1992;1: 60-62.
- 7.- Allen D: *Sudden death in a patient with amyloidosis of the cardiac conduction system.* Br Heart J. 1984; 51: 233-236.
- 8.- Saffitz J, Sazama K, Roberts W: *Amyloidosis limited to small arteries causing angina pectoris and sudden death.* Brief Reports. 1992;11: 1234-1235.
- 9.- Swanton H, Brooksby I, Davies M, Colart J: *Systolic and diastolic ventricular function in cardiac amyloidosis.* Am J Cardiol. 1990; 39:658-664.



- 10.- Appleton C, Hatle L, Popp R: *Demonstration of restrictive ventricular physiology by Doppler ecocardiography*. Am J Cardiol. 1988; 11:757-768.
- 11.- Falk R, Plehn J, Deering T, Schick E, Boinay P, Rubinow A, "et al": *Sensitivity and especificity of the echocardiographic features of cardiac amyloidosis*. J Am Coll Cardiol. 1987; 59:418-422.
- 12.- Hammer J, Janssen S, Lie K: *Cardiomyopathy in systemic non hereditary amyloidosis. Cincical echocardiographic and electrocardiographic findings in 30 patients with AA and 24 patients with AL amyloidosis*. Eur Heart J. 1992; 13(5):623-627.
- 13.- Nishikawa H, Nishiyama S, Nishimura S, Kondo K, Imai S, Kato K, "et al": *Ecocardiographics findings in nine patient with cardiac amyloidosis; their correlation with necropsy findings*. J Cardiol. 1988; 18(1): 121-133.
- 14.- Klein A, Hatle K, Burstow DJ, Seward JB, Bailey KR, Luscher TF, "et al": *Doppler characteritation of left ventricular diastolic function in cardiac amyloidosis*. J Am Coll Cardiol. 1989; 13(5): 1017-1026.
- 15.- Otha H, Takashi O, Yutaka F, Yamamoto K, Miyaki Y, Kotoura H, "et al": *Tc 99 (V) DMSA uptake in cardiac amyloidosis*. Clin Nuc Med. 1991; 16: 673-675.
- 16.- Guy JM, Lamaud M, Segura C, Bertiaud T, Duranton B, Verneyre H: *Echocardiography and scintigraphy using technetium 99m pyrophosphate in the diagnosis of cardiac amyloidosis*. J Am Coll Cardiol. 1989; 38(4): 215-218.

- 17.-Takezaki M, Ishida Y: *Non invasive diagnosis of cardiac involvement by technetium 99m pyrophosphate myocardial scintigraphy in 2 cases of familial amyloid polineuropathy and 1 case of secondary amyloidosis.* J Cardiol. 1989;26(12):1537-1543.
- 18.- Hosenpud J, Kannan P: *Progression of systemic disease and reduced long-term survival in patients with cardiac amyloidosis undergoing heart transplantation. Folow-up results of multicenter survey.* Circulation. 1991;84 (5Suppl): P III 338-343.
- 19.- Cohen A, Husby G, Skinner M: *Minisymposium. Amyloidosis.* J of Intern Med 1992; 232: 507-532.
- 20.- Daubert J, Gaebe J, Cohen J: *A fatal case of constrictive pericarditis due to a marked, selective pericardial accumulation of amyloid.* Am J Med 1993; 94: 335-340.