

# Trasplante cardiaco por amiloidosis. Manifestaciones clínicas e imagenológicas

## Heart transplantation in amyloidosis. Clinical and imaging manifestations

Santiago Decotto<sup>1\*</sup>, Eugenia Villanueva<sup>1</sup>, Diego Pérez de Arenaza<sup>1</sup>, Elsa M. Nucifora<sup>2</sup>, María A. Aguirre<sup>3</sup>, María L. Posadas-Martínez<sup>3</sup>, Ricardo G. Marenchino<sup>4,5</sup> y César A. Belziti<sup>1,5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología, Hospital Italiano de Buenos Aires; <sup>2</sup>Servicio de Hematología, Hospital Italiano de Buenos Aires; <sup>3</sup>Servicio de Clínica, Área de Investigación en Medicina Interna, Instituto de Medicina Traslacional e Ingeniería Biomédica, CONICET, Instituto Universitario del Hospital Italiano; <sup>4</sup>Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital Italiano de Buenos Aires; <sup>5</sup>Equipo de Trasplante Cardíaco de Adultos, Hospital Italiano de Buenos Aires. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

### Resumen

**Objetivo:** Describir las características clínicas e imagenológicas de los pacientes con trasplante cardiaco por amiloidosis en una institución de la comunidad. **Método:** Serie de casos descriptiva de pacientes consecutivos receptores de trasplante cardiaco con amiloidosis en un centro médico. Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de amiloidosis con compromiso cardiaco receptores de trasplante cardiaco en el periodo de noviembre de 2008 a febrero de 2021. **Resultados:** Se incluyeron 16 pacientes con una edad media de 59.9 años ( $\pm 10.2$ ) y el 81.25 % ( $n = 13$ ) eran de sexo masculino. Según el tipo de amiloidosis, 12 pacientes recibieron el trasplante por amiloidosis por cadenas livianas (AL) y 4 por amiloidosis por transtiretina (ATTR). Las formas más frecuentes de presentación clínica fueron sobrecarga izquierda (50 %) y shock cardiogénico (32 %). La mitad recibieron el trasplante estando en lista de emergencia. La fracción de eyección promedio previa al trasplante fue del 43% ( $\pm 16$ ). Presentaron disfunción del ventrículo derecho 14 de los 16 pacientes. El hallazgo más común en la resonancia magnética cardiaca fue el patrón de realce tardío de gadolinio subendocárdico difuso, con anulación del pool sanguíneo. La realización del trasplante cardiaco permitió a la mitad de los pacientes con amiloidosis AL ( $n = 6$ ) la posibilidad de recibir trasplante de médula ósea en un segundo tiempo. **Conclusiones:** En la actualidad, el trasplante cardiaco se ha convertido en una opción para pacientes con insuficiencia cardiaca por amiloidosis, tanto AL como ATTR. En los pacientes con amiloidosis AL incluso puede permitir en un segundo tiempo el trasplante de médula ósea.

**Palabras clave:** Amiloidosis. Trasplante cardiaco. Insuficiencia cardiaca.

### Abstract

**Objective:** To describe the clinical and imaging characteristics of heart transplantation patients due to amyloidosis in a community institution. **Method:** Descriptive case series of consecutive heart transplantation patients with amyloidosis in a medical center. All patients with diagnosis of amyloidosis with cardiac compromise receiving heart transplantation, performed in the period November 2008 to February 2021, were included in the analysis. **Results:** A total of 16 patients were included. The

### Correspondencia:

\*Santiago Decotto

E-mail: santiago.decotto@hospitalitaliano.org.ar

Fecha de recepción: 03-06-2021

Fecha de aceptación: 28-08-2021

DOI: 10.24875/ACM.21000191

Disponible en internet: 06-10-2021

Arch Cardiol Mex. (ahead of print)

www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2021 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

mean age was 59.9 years ( $\pm 10.2$ ). 81.25% ( $n = 13$ ) were male. According to the type of amyloidosis, 12 patients were transplanted for AL amyloidosis and 4 for ATTR amyloidosis. The most frequent clinical presentations were left overload (50%) and cardiogenic shock (32%). The mean ejection fraction prior to transplantation was 43% ( $\pm 16$ ), 14 of the 16 patients had right ventricular dysfunction. The most common finding on cardiac magnetic resonance was the diffuse subendocardial late gadolinium enhancement pattern, with cancellation of the blood pool. The heart transplantation gave 6 patients the chance to receive a bone marrow transplantation afterwards. Conclusions: Heart transplantation has become an option for patients with heart failure due to AL and ATTR amyloidosis. In patients with AL amyloidosis, it might even allow bone marrow transplantation in a second stage.

**Key words:** Amyloidosis. Heart transplantation. Heart failure.

## Introducción

La amiloidosis sistémica es una patología producida por el depósito de proteínas amiloides anormales en diferentes tejidos. La evidencia de compromiso cardíaco en la amiloidosis conduce a una miocardiopatía infiltrativa de tipo restrictiva y desarrollo de insuficiencia cardíaca (IC) progresiva. Existen varios subtipos de amiloidosis. Las dos que con mayor frecuencia afectan al tejido cardíaco son la amiloidosis por cadenas livianas (AL) y la amiloidosis por transtiretina (ATTR). Estas variantes tienen diferente pronóstico y responden a diferentes estrategias terapéuticas. En general, ambos tipos se caracterizan por la escasa respuesta y tolerancia a las terapias convencionales para la IC<sup>1</sup>.

En la amiloidosis AL, la proteína amiloidogénica es producida por células plasmáticas monoclonales aberrantes. Distintos esquemas de quimioterapia supresora de la producción de cadenas livianas pueden prolongar la sobrevida de estos pacientes. El trasplante de médula ósea, en los pacientes elegibles, es el tratamiento que hasta el momento se asocia con una mayor sobrevida de los pacientes. Debido al retraso en el diagnóstico y a la rápida progresión de la enfermedad, solo el 30% de los pacientes con diagnóstico de amiloidosis AL son elegibles para trasplante autólogo de médula ósea en el momento del diagnóstico. El compromiso cardíaco es una limitante para las terapéuticas descritas y define el pronóstico de la patología, siendo la causa de más del 90% de la mortalidad de estos pacientes. En una serie europea con 341 pacientes con compromiso cardíaco por amiloidosis AL, la sobrevida media fue de 7.1 meses<sup>2</sup>. En general, la secuencia de tratamiento utilizada en los pacientes con compromiso cardíaco es la siguiente: supresión con agentes quimioterápicos, trasplante cardíaco y en tercera instancia nueva terapia supresora con agentes quimioterápicos seguida de trasplante de médula ósea<sup>3</sup>.

En la amiloidosis ATTR, la proteína anormal es producida por el hígado y existen dos variantes de la enfermedad: la variante genética o heredada (ATTRv) y la senil o «salvaje» (*wild type*, ATTRwt). Se desconoce su verdadera incidencia y se cree que está infradiagnosticada. Los estudios de autopsias en pacientes mayores de 80 años han demostrado la presencia de depósitos amiloides de transtiretina en el 25% de los casos y en más del 32% de los pacientes mayores de 75 años con diagnóstico de IC con fracción de eyección conservada<sup>4</sup>. Aunque con una mayor expectativa de vida que los pacientes con amiloidosis AL, estos también presentan mal pronóstico a corto o mediano plazo, con mala calidad de vida y una alta tasa de reinternamientos. La sobrevida media reportada en una cohorte de 360 pacientes con ATTRwt fue de 3.5 años<sup>5</sup>. Si bien en el último tiempo ha habido grandes avances en lo que respecta a fármacos con capacidad para modificar el curso de la enfermedad, aún existe incertidumbre sobre su efectividad<sup>6</sup>.

Hasta hace poco tiempo, el trasplante cardíaco no se consideraba una opción en esta patología por considerarla una enfermedad sistémica y con resultados poco alentadores. En la actualidad este concepto se ha modificado y la presencia de amiloidosis ha dejado de ser una contraindicación para el trasplante cardíaco. Sin embargo, son pocos los centros que admiten en lista de trasplante a estos pacientes. Para lograr este objetivo es necesario contar con un equipo multidisciplinario con amplia experiencia en el manejo de esta patología, para la que es crucial el trabajo conjunto de distintas especialidades y disciplinas, como cardiología (especialmente la sección de IC), cirugía cardiovascular, hematología, nefrología y hepatología<sup>1</sup>.

El objetivo de este trabajo es describir las características clínicas e imagenológicas de pacientes con amiloidosis cardíaca receptores de trasplante cardíaco.

## Método

Se trata de una serie de casos de pacientes consecutivos receptores de trasplante cardiaco con amiloidosis en un hospital universitario de alta complejidad. En el análisis se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de amiloidosis y desarrollo de IC refractaria al tratamiento médico, receptores de trasplante cardiaco en el periodo de noviembre de 2008 a febrero de 2021. Todos fueron evaluados previamente al trasplante por un equipo multidisciplinario compuesto por expertos en amiloidosis. Algunos pacientes no fueron elegibles para tratamiento específico de la enfermedad de base y por ello ingresaron en lista de urgencia para trasplante cardiaco, constituyendo este la primera línea de tratamiento. Otros pacientes (tanto con AL como con ATTR) debieron ingresar en lista de espera a pesar de haber recibido algún tratamiento específico contra la producción o estabilización de la fibrilla amiloide. Todos los pacientes fueron evaluados con respecto al compromiso orgánico extracardiaco en la valoración pretrasplante para determinar su pronóstico.

La información clínica e imagenológica de los pacientes incluidos en el análisis fue recolectada de forma retrospectiva a través de la historia clínica electrónica.

Con respecto a los métodos estadísticos utilizados, se describen las variables categóricas con porcentaje y su frecuencia absoluta. Se evaluó la distribución de todas las variables numéricas continuas con el test de Shapiro-Wilk, tomando como distribución normal un valor  $> 0.05$ . Para aquellas variables con distribución normal o gaussiana se utilizó la media  $\pm$  desvío estándar, y para aquellas con distribución anormal, la mediana con sus correspondientes rangos intercuartílicos (RIC). Para el análisis se utilizó el *software* IBM SPSS Statistics versión 21.

## Resultados

En el análisis se incluyeron 16 pacientes con diagnóstico de amiloidosis cardiaca receptores de trasplante cardiaco. La media de edad en el momento del diagnóstico del compromiso cardiaco por amiloidosis fue de 58.5 años ( $\pm 10.1$ ) y en el momento del trasplante fue de 59.9 años ( $\pm 10.2$ ). El 81.25 % ( $n = 13$ ) eran de sexo masculino. En cuanto al compromiso de otros órganos, tres pacientes presentaban compromiso renal, un paciente compromiso del sistema nervioso periférico y otro compromiso intestinal. Únicamente un

paciente de la serie recibió trasplante combinado (cardiaco y renal) por afectación de ambos órganos y decisión interdisciplinaria. Uno de los pacientes había recibido un trasplante renal debido a poliquistosis previamente al trasplante cardiaco.

Según el tipo de amiloidosis, la prevalencia de AL fue del 75% ( $n = 12$ ) y la de ATTR fue del 25% ( $n = 4$ ). Los pacientes con AL eran más jóvenes, tres eran mujeres y predominó el compromiso por cadenas livianas lambda por sobre las kappa (8 vs. 4). Los pacientes con ATTR fueron más añosos y todos eran hombres. En los cuatro pacientes se llevó a cabo el test de secuenciación genética, que resultó positivo en dos de ellos.

Las formas más frecuentes de presentación clínica fueron sobrecarga izquierda (50%) y *shock* cardiogénico (32%). Otras formas menos frecuentes de presentación fueron sobrecarga derecha (12.5%) y edema agudo de pulmón (6.25%). La mitad de los pacientes recibieron el trasplante estando en lista de emergencia, es decir, con requerimientos de asistencia respiratoria mecánica o bien algún dispositivo de asistencia ventricular. La otra mitad recibió el trasplante estando en lista de urgencia, es decir, con requerimientos de inotrópicos intravenosos durante la internación.

En lo que respecta a las características en los estudios complementarios pretrasplante, los hallazgos más frecuentes en los electrocardiogramas basales fueron patrón de pseudoinfarto en dos tercios de los pacientes y fibrilación auricular en más de un tercio; solo se observó microvoltaje en cinco de ellos. En la [tabla 1](#) se presenta el resumen de las características clínicas, electrocardiográficas y de laboratorio de todos los pacientes de la serie según el tipo de amiloidosis.

La fracción de eyección ventricular izquierda media previa al trasplante fue del 43% ( $\pm 16$ ). En seis pacientes se calculó el valor de *strain* longitudinal global, siendo el promedio de  $-8.8$  ( $\pm 3.1$ ), y se observó gradiente apical-basal en todos los pacientes. Se halló disfunción sistólica del ventrículo derecho en el 87% de los pacientes. En 11 pacientes se realizó resonancia magnética cardiaca y el hallazgo más común fue el patrón de realce tardío de gadolinio subendocárdico difuso (con compromiso de los 17 segmentos) y anulación del *pool* sanguíneo. Por otro lado, los cuatro pacientes con amiloidosis ATTR presentaron en el centellograma óseo con pirofosfato un *score* visual a los 60/90 minutos de 3 y un índice corazón/contralateral  $> 1.5$  (media:  $2 \pm 0.3$ ). En cinco de los pacientes con amiloidosis AL se

**Tabla 1.** Hallazgos clínicos, electrocardiográficos y de laboratorio en pacientes receptores de trasplante cardiaco con amiloidosis en el periodo de noviembre de 2008 a febrero de 2021

	Global (n = 16)	AL (n = 12)	ATTR (n = 4)
Edad (años)	59.9 (± 10.2)	56.6 (± 9.4)	69.7 (± 5.1)
Antecedente de FA	43.7% (n = 7)	41.6% (n = 5)	50% (n = 2)
Antecedente de ACV	25% (n = 4)	25% (n = 3)	25% (n = 1)
Antecedente de coronariopatía	12.5% (n = 2)	-	50% (n = 2)
Presentación clínica			
Sobrecarga izquierda	50% (n = 8)	58.5% (n = 7)	25% (n = 1)
Shock cardiogénico	31.5% (n = 5)	16.6% (n = 2)	75% (n = 3)
Sobrecarga derecha	12.5% (n = 2)	16.6% (n = 2)	0
Edema agudo de pulmón	6.25% (n = 1)	8.3% (n = 1)	0
Electrocardiograma			
Patrón pseudoinfarto	68.75% (n = 11)	66% (n = 8)	75% (n = 3)
Microvoltaje	31.25% (n = 5)	41.6% (n = 5)	0
FA/flutter	37.5% (n = 6)	33.3% (n = 4)	50% (n = 2)
Laboratorio			
Creatinina basal (mg/dl)	1.29 (± 0.4)	1.28 (± 0.5)	1.34 (± 0.8)
proBNP al ingreso en lista (ng/dl)	6520 (4748-9675)	6520 (4566-9895)	6087 (4817-8505)
Troponina ultrasensible (ng/dl)	104.9 (± 60)	95.5 (± 64)	130 (± 58)
Proteinuria orina (%)	68.75 (n = 11)	83.3 (n = 10)	25 (n = 1)
Cadenas kappa (mg/l)	-	20 (8.95-29.5)	-
Cadenas lambda (mg/l)	-	178.5 (42-367)	-

ACV: accidente cerebrovascular; AL: amiloidosis por cadenas livianas; ATTR: amiloidosis por transtiretina; FA: fibrilación auricular; proBNP: propéptido natriurético tipo B.

realizó dicho estudio y en todos el *score* visual fue de 1 y la media del índice corazón/contralateral fue de 1.39 (± 0.7); en ninguno se halló un resultado > 1.5 (valor considerado positivo). En la [tabla 2](#) se resumen las características de los estudios de multiimagen cardiovasculares de todos los pacientes según el tipo de amiloidosis.

A todos los pacientes se les realizaron mediciones por cateterismo derecho previas al trasplante. El índice cardiaco fue en promedio de 1.7 ml/min/m<sup>2</sup> (RIC: 1.4-2). En la [tabla 3](#) se resumen los valores del cateterismo derecho de todos los pacientes de la serie según el tipo de amiloidosis.

La mortalidad global en el posoperatorio inmediato fue del 19%. De los tres pacientes que fallecieron, dos pacientes tenían amiloidosis AL y uno amiloidosis ATTR. Las causas fueron disfunción biventricular, sepsis e isquemia arterial de miembros inferiores secundaria al requerimiento de un balón de contrapulsación intraaórtico.

Por último, cabe destacar que haber recibido el trasplante cardiaco permitió a la mitad (n = 6) de los pacientes con amiloidosis AL de esta serie someterse posteriormente a un trasplante de médula ósea.

## Discusión

Durante mucho tiempo, la amiloidosis cardiaca se consideró una contraindicación para el trasplante cardiaco en los pacientes con IC refractaria, por tratarse de una enfermedad sistémica<sup>7,8</sup>. De esta manera, la gran mayoría evolucionaba irremediamente al desarrollo de IC terminal con muy mal pronóstico a corto plazo. En la actualidad, con los avances en el campo de la quimioterapia y del trasplante de médula ósea, en el caso de amiloidosis AL, y el mayor conocimiento fisiopatológico y de la genética en el caso de la ATTR, el paradigma se ha modificado y en varias series internacionales se han demostrado resultados alentadores asociados al trasplante cardiaco<sup>8-11</sup>. Aquellos centros que cuentan con un equipo multidisciplinario de expertos en la patología y gran experiencia en trasplante cardiaco son capaces de llevarlo a cabo, modificando así el curso de la enfermedad. Sin embargo, aún son numerosas las dificultades para obtener buenos resultados en estos pacientes; entre ellas, el compromiso de otros órganos, como el riñón o el tracto gastrointestinal (sobre todo en la AL), la edad avanzada de los pacientes (sobre todo en la ATTR) y la referencia tardía

**Tabla 2.** Hallazgos en estudios multiimagen cardiovasculares en pacientes receptores de trasplante cardiaco con amiloidosis en el periodo de noviembre de 2008 a febrero de 2021

	Global (n = 16)	AL (n = 12)	ATTR (n = 4)
<b>Ecocardiograma</b>			
FEVI pretrasplante (%)	43 (± 16)	46.4 (± 16.5)	33.7 (± 12.2)
Espesor septal (cm)	1.75 (± 0.4)	1.6 (± 0.2)	2.1 (± 0.6)
Relación E/e' lateral	19.2 (± 10.2)	19.4 (± 10.6)	18.6 (± 10.9)
TAPSE (mm)	13.8 (± 3.8)	13.6 (± 4.4)	14.5 (± 2)
Volumen AI indexado a superficie corporal (ml/mt <sup>2</sup> )	51.2 (14.7)	45.9 (± 12.9)	64.4 (± 10.7)
Compromiso VD (%)	87.5 (n = 14)	83 (n = 10)	100 (n = 4)
Derrame pericárdico (%)	43.7 (n = 7)	41 (n = 5)	50 (n = 2)
<b>Resonancia magnética (n = 11)</b>			
FEVI (%)	47.2 (± 14.9)	53.1 (± 11.3)	31.6 (± 12.8)
VFD VI (ml)	139 (± 59)	116 (± 41)	187 (± 68)
VFS VI (ml)	59 (± 57)	52 (± 19)	133 (± 75)
Segmentos con RTG	16.4 (± 1.2)	16.7 (± 0.7)	15.6 (± 2.3)

AI: aurícula izquierda; AL: amiloidosis por cadenas livianas; ATTR: amiloidosis por transtiretina; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho; VFD: volumen de fin de diástole; VFS: volumen de fin de sístole; VI: ventrículo izquierdo; RTG: realce tardío de gadolinio; TAPSE: desplazamiento sistólico del plano del anillo tricúspideo.

**Tabla 3.** Características en los cateterismos derechos previos al trasplante cardiaco en pacientes con amiloidosis en el periodo de noviembre de 2008 a febrero de 2021

	Global (n = 16)	AL (n = 12)	ATTR (n = 4)
<b>Perfil hemodinámico previo al trasplante</b>			
Aurícula derecha (mmHg)	12 (9.5-17)	11 (8-15)	17 (13.5-20)
Presión sistólica pulmonar (mmHg)	45 (32.5-53)	45 (31.5-52)	48 (38-53)
Presión diastólica pulmonar (mmHg)	23 (17-29.5)	21.5 (16.5-24)	32 (24.5-33)
Presión media pulmonar (mmHg)	31 (22-36)	30.5 (21.5-33)	37.5 (29-39.5)
Índice cardiaco (ml/min/m <sup>2</sup> )	1.7 (1.4-2)	1.8 (1.4-2)	1.6 (1.4-2)
Presión capilar (mmHg)	20 (14-22)	19 (13-22)	21.5 (18-25)
Resistencias vasculares sistémicas (dinas.s/cm <sup>-5</sup> )	1649 (1312-1819)	1649 (1190-1765)	1708 (1454-1983)
Resistencias vasculares pulmonares (dinas.s/cm <sup>-5</sup> )	333 (262-339)	336 (262-373)	293 (261-328)

AL: amiloidosis por cadenas livianas; ATTR: amiloidosis por transtiretina.  
Los resultados se expresan como medianas y sus respectivos rangos intercuartiles.

al especialista. Otro inconveniente es la elevada mortalidad en lista de espera reportada en estos pacientes, que en algunas series es cercana al 40%<sup>8</sup>.

En este trabajo se describen las principales características clínicas e imagenológicas de los pacientes con amiloidosis receptores de trasplante cardiaco. Esta



información resulta relevante para conocer el estado clínico con que se presentan los pacientes con amiloidosis en el momento del trasplante.

En primer lugar, llama la atención el promedio de edad alto al recibir el trasplante. Es importante recalcar que la media de edad al diagnosticar el compromiso cardiaco por amiloidosis fue prácticamente la misma que al recibir el trasplante. Esto puede dar idea de la derivación tardía al especialista en la patología, probablemente por retardo en el diagnóstico y desconocimiento de la evolución de la enfermedad. Otro dato que apoya la referencia tardía es que un alto porcentaje de los pacientes (32%) se presentó clínicamente con *shock* cardiogénico e ingresaron en lista de emergencia de trasplante cardiaco. Además, los valores del cateterismo derecho mostraron índices que se corresponden con un bajo volumen minuto. Los datos expuestos son indicativos de un compromiso cardiaco avanzado.

Cabe destacar, además, que al tratarse de una miocardiopatía de tipo restrictivo, los pacientes presentan IC refractaria con valores de fracción de eyección del ventrículo izquierdo superiores a los que se observan en otras miocardiopatías avanzadas. La disfunción diastólica en el contexto de un gran componente infiltrativo, que genera restricción del llenado ventricular, tiene un papel fisiopatológico fundamental en este grupo. Esta característica particular también puede ser motivo del contacto tardío con el especialista en IC y el consecuente retardo en el ingreso a lista de trasplante.

Existen características ecocardiográficas comunes en estos pacientes que deberían suscitar la sospecha diagnóstica de la patología y así mejorar los tiempos de derivación al especialista. Entre ellas se encuentran el compromiso de las cavidades derechas, el aumento del espesor septal de gran cuantía y los volúmenes biauriculares aumentados. En tanto, el *strain* longitudinal global es otra herramienta que debe tenerse en cuenta ante la sospecha para el diagnóstico temprano de amiloidosis cardiaca. Si bien presenta limitaciones, como la presencia de mala ventana acústica en algunos pacientes y las variaciones interobservador, la descripción de un valor disminuido con gradiente apical-basal tiene una alta especificidad diagnóstica. En nuestra serie, todos los pacientes en que se realizó este estudio presentaron las características mencionadas.

La resonancia magnética con imágenes tardías de gadolinio demostró ser una herramienta útil y confiable para el correcto diagnóstico de estos pacientes. En este análisis, todos los pacientes que fueron sometidos a dicho estudio presentaron hallazgos concordantes. Aunque no se han descrito en este trabajo, las

novedosas técnicas de T1 *mapping* y cuantificación del volumen extracelular son sumamente útiles y presentan un alto grado de especificidad diagnóstica<sup>12</sup>. Las mediciones del tiempo de T1 nativo cobran mayor relevancia en los pacientes con disfunción renal y contraindicación de utilización de contraste. El centellograma óseo con pirofosfato también ha demostrado ser fundamental para confirmar el diagnóstico de amiloidosis ATTR. Todos los pacientes con esta variante presentaron hallazgos similares. Si bien en esta serie todos los pacientes con amiloidosis AL que se realizaron dicho estudio tuvieron valores considerados negativos, se han descrito falsos positivos en este grupo. Consideramos que la solicitud de estos dos estudios de forma temprana en los pacientes en que se sospecha la patología es indispensable para un diagnóstico precoz.

Son necesarios un seguimiento más largo y un mayor número de pacientes para realizar análisis de mortalidad postrasplante o hacer comparaciones con pacientes con la misma patología que no ingresaron en lista de trasplante cardiaco. Sin embargo, el análisis de los datos aportados en esta serie nos permite conocer las características clínicas de un grupo de pacientes no habituales candidatos a trasplante cardiaco en nuestra región. Uno de los aspectos más relevantes que deben analizarse se encuentra en el grupo de pacientes con amiloidosis de tipo AL. En estos, seis de los 12 receptores de trasplante cardiaco pudieron, en segunda instancia, someterse a trasplante de médula ósea, logrando así la posibilidad de mejorar considerablemente el pronóstico de la patología, objetivo que hubiese sido imposible con el grado de compromiso cardiaco previo.

Si bien la amiloidosis es una enfermedad sistémica y compleja que requiere un manejo multidisciplinario, el compromiso cardiaco marca el pronóstico de estos pacientes. Este reporte permite sentar las bases para su mejor conocimiento, para interpretar el estado de los pacientes que llegan a lista de trasplante y para comprender que el trasplante cardiaco es una opción a considerar fuertemente en este grupo de pacientes.

## Conclusiones

El trasplante cardiaco es actualmente una opción terapéutica válida en los pacientes con amiloidosis cardiaca. La descripción de las características clínicas e imagenológicas de los pacientes de esta serie permite un mayor conocimiento sobre el estado en que estos ingresan a lista de trasplante cardiaco. La información brindada es útil para tomar conciencia sobre la

importancia del diagnóstico y la derivación temprana al especialista, para así mejorar los resultados de estos pacientes.

## Financiamiento

El presente trabajo no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores público, comercial o sin ánimo de lucro.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Bibliografía

1. Sousa M, Monohan G, Rajagopalan N, Grigorian A, Guglin M. Heart transplantation in cardiac amyloidosis. *Heart Fail Rev.* 2017;22:317-27.
2. Wechalekar AD, Schonland SO, Kastritis E, Gillmore JD, Dimopoulos MA, Lane T, et al. A European collaborative study of treatment outcomes in 346 patients with cardiac stage III AL amyloidosis. *Blood.* 2013;121:3420-7.
3. Falk RH, Alexander KM, Liao R, Dorbala S. AL (light-chain) cardiac amyloidosis: a review of diagnosis and therapy. *J Am Coll Cardiol.* 2016;68:1323-41.
4. Maurer MS, Elliott P, Comenzo R, Semigran M, Rapezzi C. Addressing common questions encountered in the diagnosis and management of cardiac amyloidosis. *Circulation.* 2017;135:1357-77.
5. Grogan M, Scott CG, Kyle RA, Zeldenrust SR, Gertz MA, Lin G, et al. Natural history of wild-type transthyretin cardiac amyloidosis and risk stratification using a novel staging system. *J Am Coll Cardiol.* 2016;68:1014-20.
6. Kittleson MM, Maurer MS, Ambardekar AV, Bullock-Palmer RP, Chang PP, Eisen HJ, et al. Cardiac amyloidosis: evolving diagnosis and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2020;142:e7-22.
7. Chih S, McDonald M, Dipchand A, Kim D, Ducharme A, Kaan A, et al. Canadian Cardiovascular Society/Canadian Cardiac Transplant Network position statement on heart transplantation: patient eligibility, selection, and post-transplantation care. *Can J Cardiol.* 2020;36:335-56.
8. Gray Gilstrap L, Niehaus E, Malhotra R, Ton VK, Watts J, Seldin DC, et al. Predictors of survival to orthotopic heart transplant in patients with light chain amyloidosis. *J Heart Lung Transplant.* 2014;33:149-56.
9. Maurer MS, Raina A, Hesdorffer C, Bijou R, Colombo P, Deng M, et al. Cardiac transplantation using extended-donor criteria organs for systemic amyloidosis complicated by heart failure. *Transplantation.* 2007;83:539-45.
10. Kpodonu J, Massad MG, Caines A, Geha AS. Outcome of heart transplantation in patients with amyloid cardiomyopathy. *J Heart Lung Transplant.* 2005;24:1763-5.
11. Davis MK, Kale P, Liedtke M, Schrier S, Arai S, Wheeler M, et al. Outcomes after heart transplantation for amyloid cardiomyopathy in the modern era. *Am J Transplant.* 2015;15:650-8.
12. Nativi-Nicolau J, Maurer MS. Amyloidosis cardiomyopathy: update in the diagnosis and treatment of the most common types. *Curr Opin Cardiol.* 2018;33:571-9.