

Radiología y medicina nuclear unidas en el diagnóstico de amiloidosis por transtiretina

García Sánchez Antonio José, Hermoso Torres Alberto, Sánchez Talavera Sara, Escobedo Araque Carmen M^ª, Carrillo Colmenero Ana M^ª, Arrebola Pascual M^ª Gracia.

Hospital Universitario de Jaén, Jaén.

OBJETIVOS

- Revisión bibliográfica de la literatura actual sobre el diagnóstico de la amiloidosis cardíaca por transtiretina
- Mostrar el algoritmo diagnóstico en vigor para el correcto diagnóstico de la enfermedad.
- Analizar los signos característicos de la amiloidosis cardíaca por transtiretina en las diferentes pruebas de imagen.

REVISION DEL TEMA

La amiloidosis consiste en un depósito extracelular de fibras proteicas en órganos que conduce a la alteración estructural y de su función. Aunque existen muchos tipos de amiloide, la patología cardíaca aparece en la forma primaria (cadenas ligeras; AL) y en la senil (Transtiretina; TTR) mayoritariamente. En cuanto a la forma senil o amiloidosis por transtiretina (ATTR), se afecta exclusivamente el corazón y produce una miocardiopatía restrictiva.

Centrándonos en la ATTR, en los últimos años han aparecido nuevas líneas de tratamiento, siendo una enfermedad rara sin tratamiento hasta hace poco. Su diagnóstico tiene implicaciones en cuanto al manejo de los pacientes y dado el desarrollo de nuevas terapias específicas que pueden retrasar o estabilizar el depósito y que son más eficaces en fases iniciales, su realización de manera precoz es importante.

Respecto al algoritmo diagnóstico, se emplean técnicas como el electrocardiograma, la ecocardiografía, la resonancia magnética o la gammagrafía.

Según los últimos estudios, se prefieren usar técnicas no invasivas ya que con signos característicos en la ecografía o resonancia magnética, una prueba gammagráfica positiva y la exclusión de proteína monoclonal, se obtiene un diagnóstico de amiloidosis cardíaca TTR con una sensibilidad y valor predictivo positivo del 100%.

Nos centraremos en el diagnóstico por imagen de la ATTR mediante resonancia magnética y gammagrafía.

RM:

- Alteraciones morfológicas:
 - Hipertrofia miocárdica: a nivel del ventrículo izquierdo (VI), septo interventricular (SIV) predominantemente. También se puede ver en otras cavidades como en el septo interauricular (SIA) y ventrículo derecho (VD). (*Imagen 1 y 2*).
La hipertrofia es más llamativa en la ATTR que en la forma primaria.
 - Dilatación auricular.
- Alteraciones funcionales:
 - Disfunción diastólica biventricular con función sistólica y fracción de eyección (FE) conservada. Con el curso de la enfermedad puede mostrar disfunción sistólica biventricular con FE disminuída.
 - Restricción del llenado diastólico.
- Realce miocárdico tardío del VI: (*Imagen 3 y 4*)
 - Patrones:
 - Patrón global transmural: El más frecuente en ATTR.
 - Patrón global subendocárdico: Aparece en un cuarto de los pacientes pero cuando se visualiza es prácticamente patognomónico de ATTR.
 - Patrón focal intramiocárdico.

Hay un 15% de pacientes con ATTR que no presentan realce tardío y un pequeño porcentaje de falsos negativos por causas técnicas.

También puede haber realce de otras cámaras: VD, aurículas y SIA.

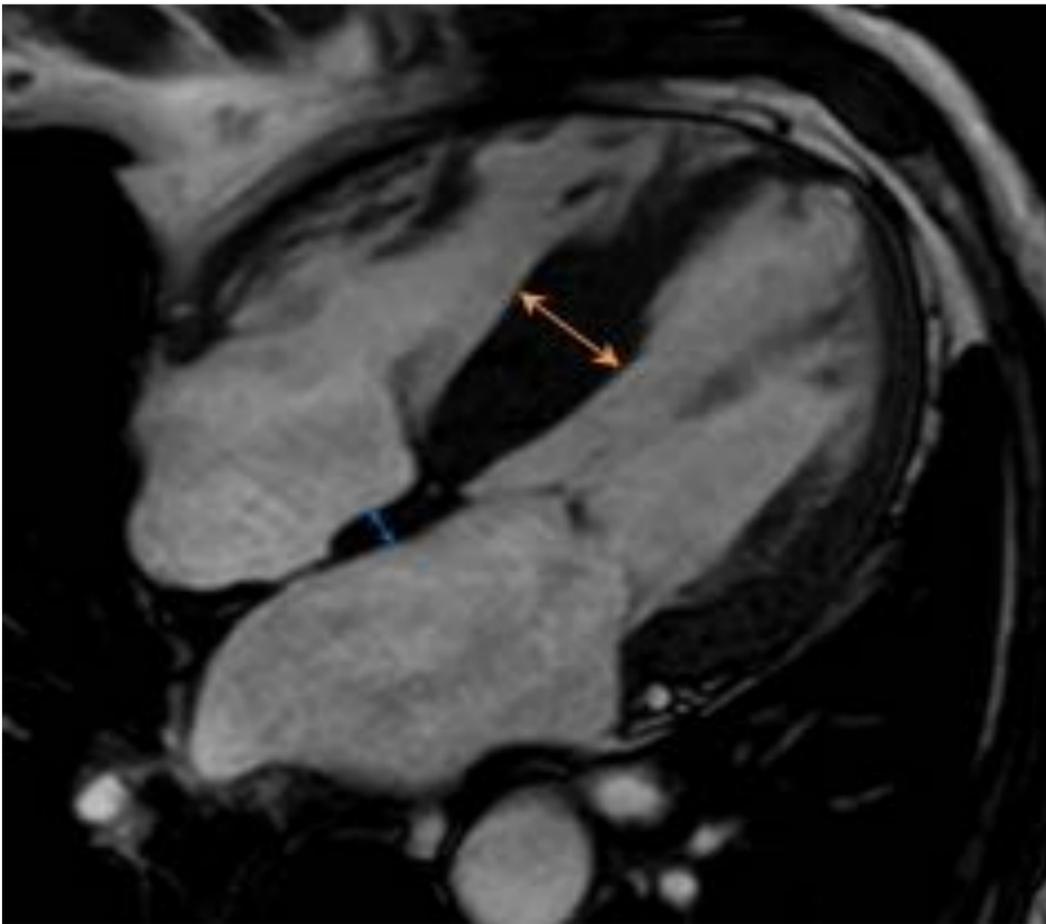
- Alteración cinética del gadolinio:
 - Lavado precoz del contraste endocavitario. (*Imagen 3*)
 - Dificultad para ajustar el tiempo de inversión (TI) y obtener imágenes con anulación de señal miocárdica.
- Alteración en secuencias paramétricas: (*Imagen 5*)
 - Valores elevados de T1 nativa y del volumen extracelular (VEC).
 - Al ser valores cuantitativos son de utilidad para el diagnóstico precoz, el seguimiento clínico y la evaluación post tratamiento.
 - Los valores más elevados de VEC suelen ser característicos de la ATTR, mientras que los de T1 de la forma primaria (AL).
- Otros hallazgos:
 - Derrame pericárdico/pleural

Gammagrafía:

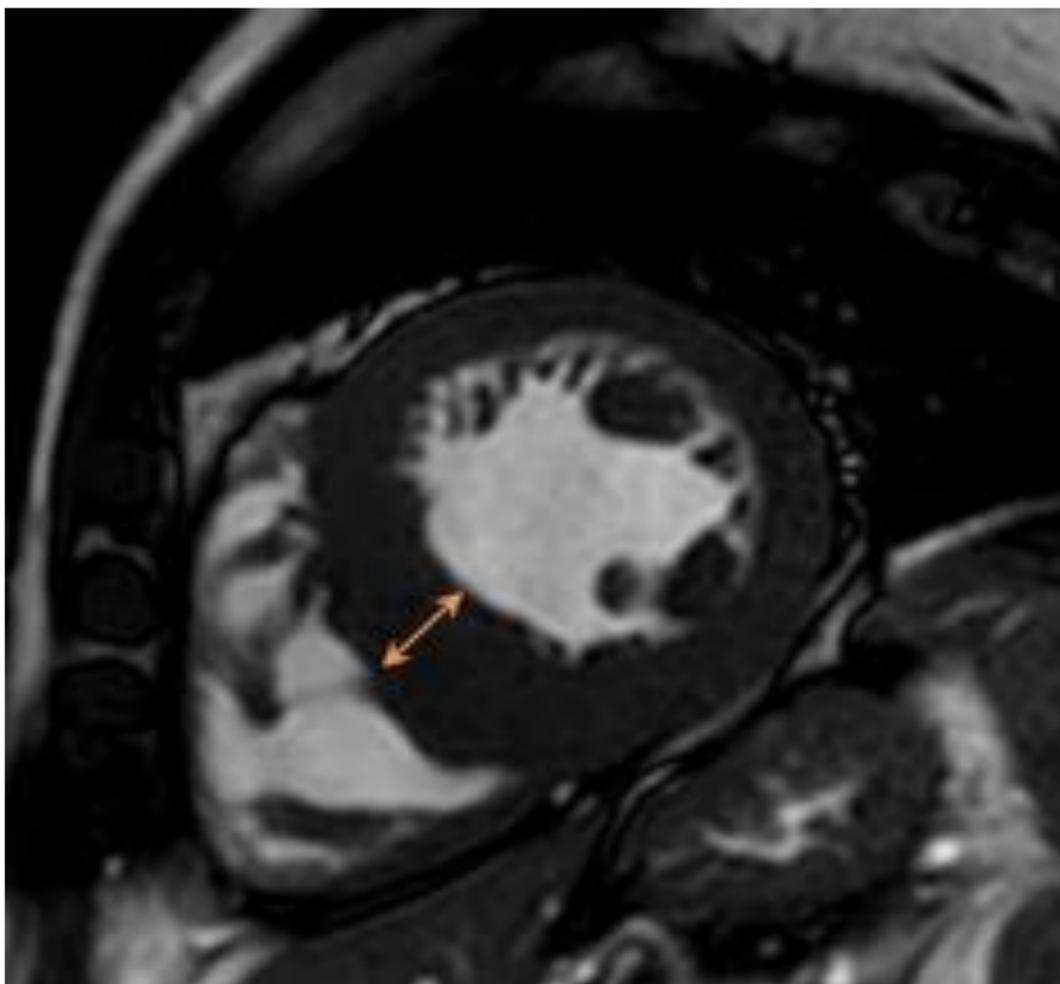
Se ha demostrado que Tc-99m-DPD, Tc-99m-HMDP y Tc-99m-PYP tienen alta sensibilidad y especificidad para la ATTR. Se realiza gammagrafía planar +/- SPECT-TC para identificar captación. (*Imagen 6*)

- Análisis a la hora (Visual-Cuantitativo)
 - Patrones: ausente, focal, difuso
 - Cuantitativo: Relación H/CL: > 1,5 se considera positivo para ATTR.
- Análisis a las tres horas (Visual)
 - Escala de Perugini: Comparación de la captación miocárdica con la costilla.
 - Grado 0: No captación (Improbable)
 - Grado 1: Capta menos que la costilla (AL o ATTR)
 - Grado 2: Capta igual que la costilla (ATTR +)
 - Grado 3: Capta más que la costilla (ATTR +)

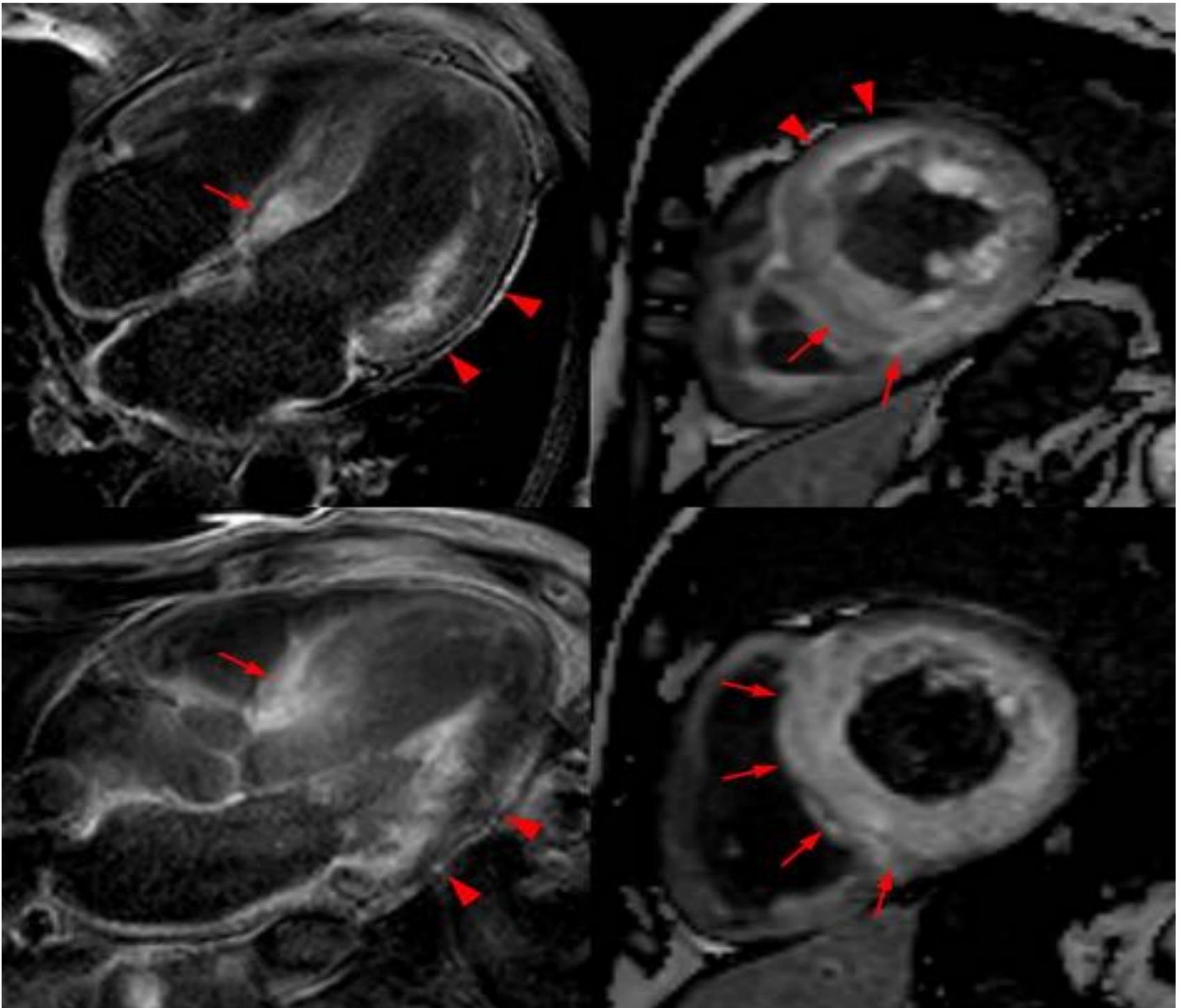
Imágenes:



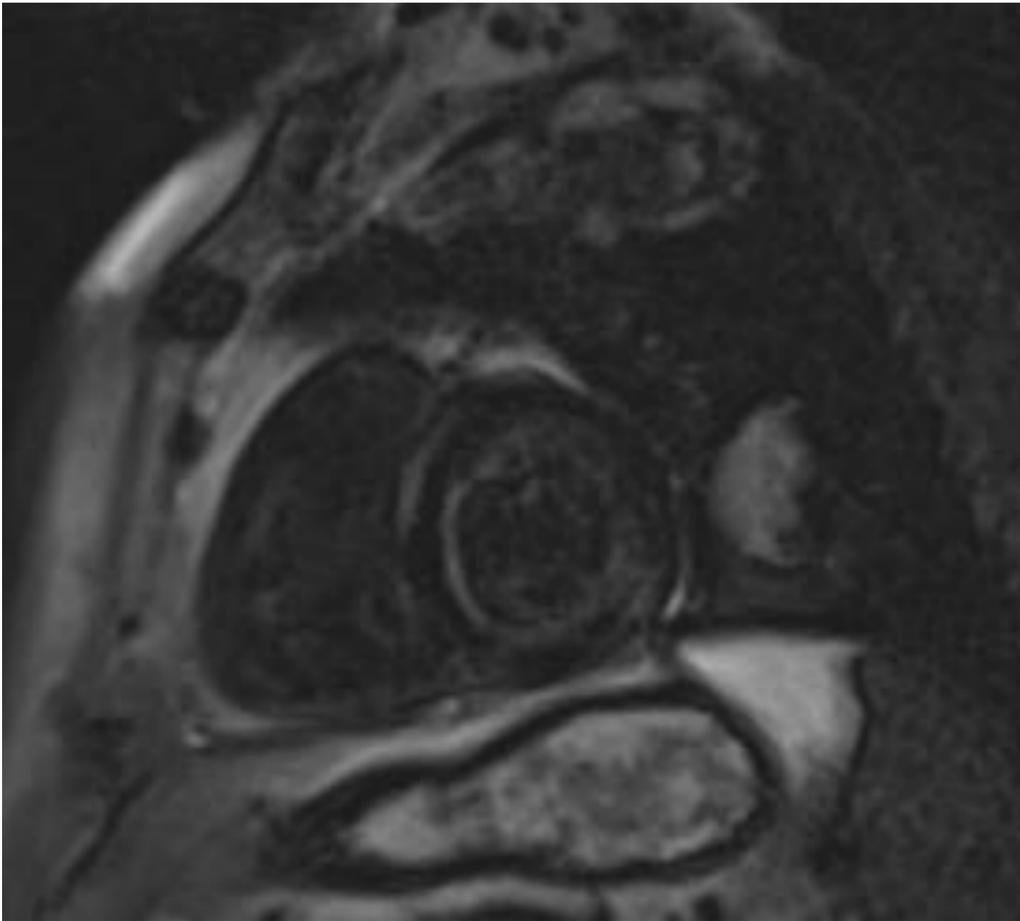
1. Hipertrofia del VI y SIA en paciente con ATTR. Foramen oval persistente.



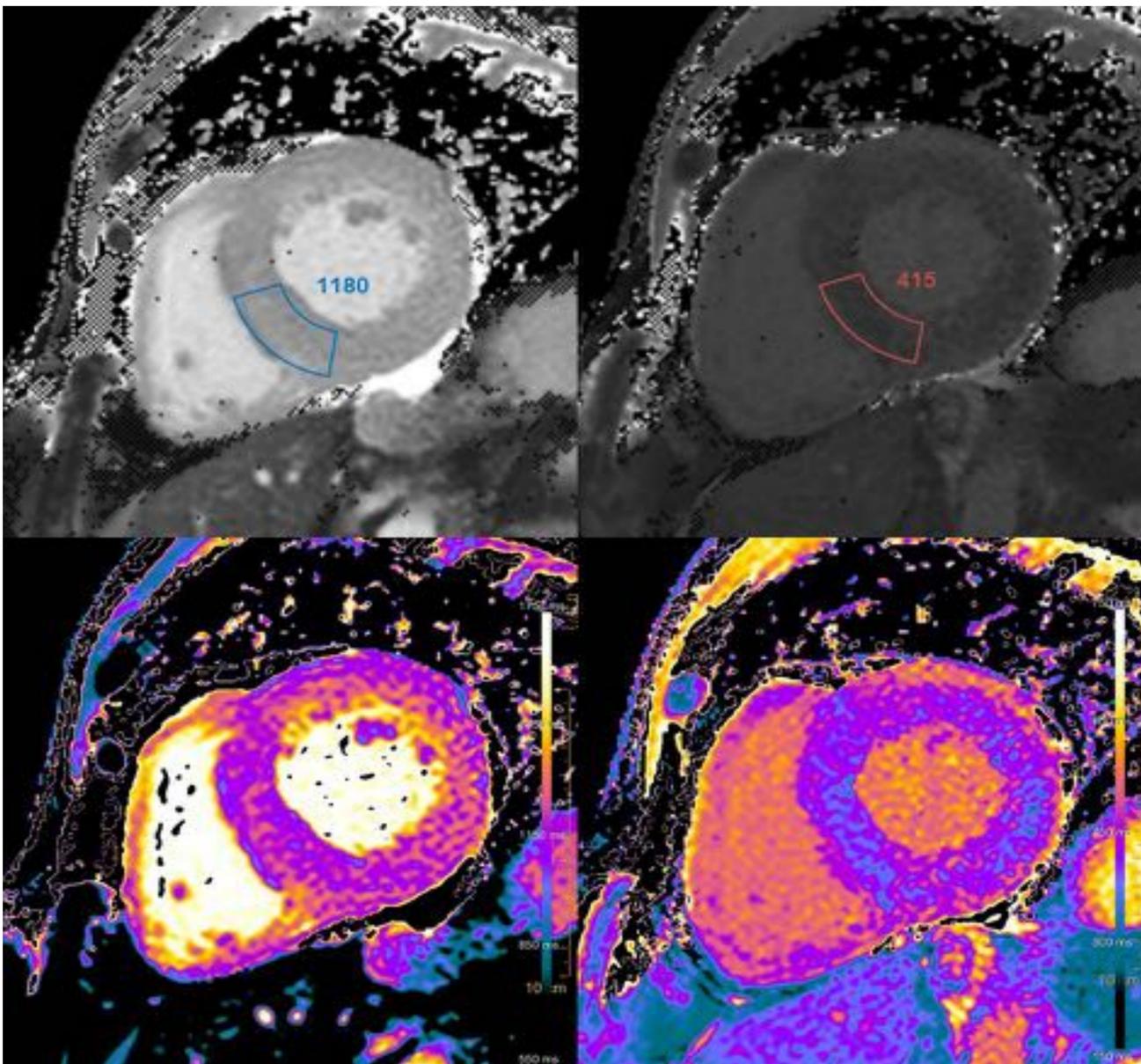
2. Hipertrofia del VI en paciente con ATTR.



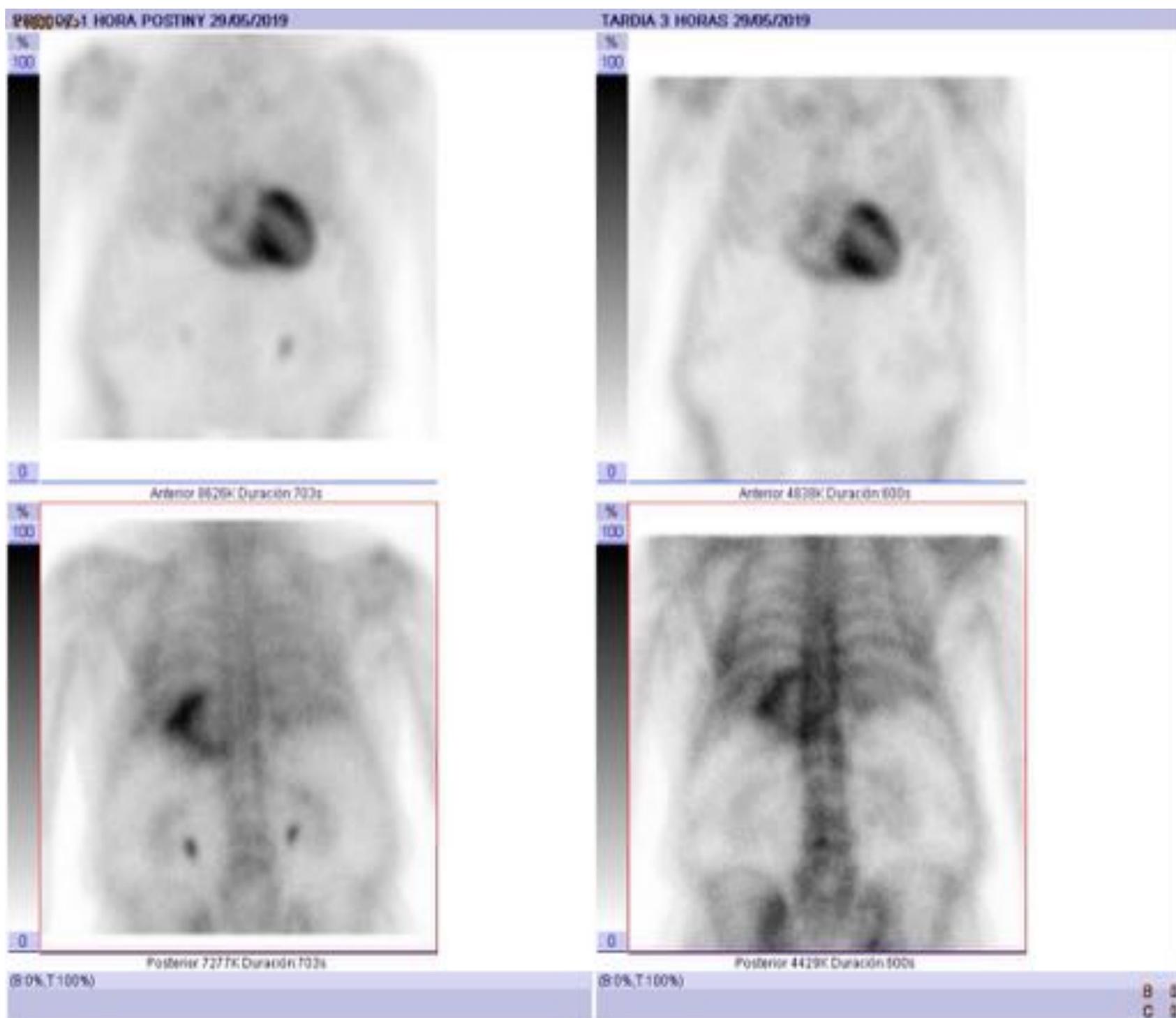
3. Realce tardío subendocárdico de gadolinio en una distribución arterial no coronaria (puntas de flecha rojas) en los segmentos medioventricular y basal , y un leve realce transmural de los segmentos septal e inferior basal (flechas rojas) en paciente con ATTR. La sangre endocavitaria tiene una señal más baja que el miocardio “suprimido” debido a la alta captación de gadolinio por parte del miocardio y al rápido lavado de sangre.



4. Realce subendocárdico difuso en paciente con ATTR.



5. Mapa T1 nativo y post contraste en paciente con ATTR. Presenta un T1 nativo aumentado y un VEC calculado intensamente aumentado (>60%). Hallazgos patológicos que van más a favor de ATTR que de AL.



6. Gammagrafía planar a la hora y a las tres horas: H/CL: 2,78 y grado 3 en la escala de Perugini. Positivo para ATTR.

CONCLUSION

- El diagnóstico precoz de la amiloidosis cardíaca por transtiretina es fundamental para que las nuevas líneas de tratamiento sean lo más efectivas posibles.
- Las técnicas no invasivas proporcionan un diagnóstico con una sensibilidad y valor predictivo positivo de la enfermedad del 100%.

BIBLIOGRAFÍA

- Pelletier-Galameau M. et al. Molecular imagen of cardiac amyloidosis. (2019) Nuclear Cardiology
- S. Maurer M. et al. Expert consensus recommendations for the suspicion and diagnosis of transthyretin cardiac amyloidosis. (2019). American heart association.
- Fontana M, Ćorović A, Scully P et-al. Myocardial Amyloidosis: The Exemplar Interstitial Disease. (2019) JACC. Cardiovascular imaging. 12 (11 Pt 2): 2345-2356.
- Galat A, Van der Gucht A, Guellich A et-al. Early Phase Tc-HMDP Scintigraphy for the Diagnosis and Typing of Cardiac Amyloidosis. (2017) JACC. Cardiovascular imaging. 10 (5): 601-603.
- Martinez-Naharro A, Treibel TA, Abdel-Gadir A et-al. Magnetic Resonance in Transthyretin Cardiac Amyloidosis. (2017) Journal of the American College of Cardiology. 70 (4): 466-477.
- González-López E. et al. Diagnóstico y tratamiento de la amiloidosis cardíaca por transtiretina: Progreso y esperanza. (2017). Revista española de Cardiología.