GMD
Facultad Cs. Médicas
Biblioteca
TFEM 2930

UNIVERSIDAD NACIONAL DE ROSARIO
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
POSGRADO DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

INSTITUTO GAMMA

UTILIDAD DE LA GAMMAGRAFÍA CARDÍACA CON Tc-99m-PIROFOSFATO ASOCIADA A SPECT-CT EN LA EVALUACIÓN DE LA AMILOIDOSIS CARDÍACA POR TRANSTIRETINA

Autora

Angela Alvarez

Director de tesis

Dr. Enrique Gabriel Yelin

Tesis de la Especialización en Diagnóstico por Imágenes

Rosario, Argentina

2026

AGRADECIMIENTOS

Expreso mi más sincero agradecimiento a mi tutor, el Dr. Gabriel Yelin, por su acompañamiento, guía y apoyo constante a lo largo de estos cuatro años de formación. Su generosidad en la transmisión de conocimientos, su dedicación docente y su permanente disposición para orientar este trabajo fueron fundamentales para la realización de esta tesis.

Agradezco especialmente al Dr. Carlos Dumont por su colaboración, disposición y valiosos aportes, que contribuyeron significativamente al desarrollo del estudio.

Asimismo, quisiera reconocer el trabajo y la colaboración del equipo técnico del servicio de Medicina Nuclear, en particular de los técnicos de cámara gamma, cuyo compromiso y profesionalismo fueron fundamentales para la realización de los estudios que hicieron posible este trabajo.

Finalmente, agradezco a mi familia por su apoyo incondicional, su paciencia y por acompañarme durante todo este proceso.

ÍNDICE

AGRADECIMIENTOS 2
INTRODUCCIÓN 4
OBJETIVOS 6
MARCO TEÓRICO 7
MATERIAL Y MÉTODOS 16
RESULTADOS 21
DISCUSIÓN 26
CASOS CLÍNICOS 29
CONCLUSIÓN 43
BIBLIOGRAFÍA 44

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis es un grupo heterogéneo de enfermedades sistémicas caracterizadas por el depósito extracelular de proteínas mal plegadas, organizadas en fibrillas insolubles, que se acumulan en distintos órganos y tejidos, alterando su estructura y función (1,2).

El compromiso cardíaco, conocido como amiloidosis cardíaca, representa una forma particularmente relevante por su asociación con miocardiopatía infiltrativa, insuficiencia cardíaca progresiva, trastornos de la conducción y arritmias, lo que condiciona un impacto significativo en la morbimortalidad (2).

Desde el punto de vista etiológico, las formas más relevantes de amiloidosis cardíaca son la amiloidosis por cadenas livianas (AL) y la amiloidosis por transtiretina (ATTR), esta última, en sus formas hereditaria y adquirida (wild-type o senil) (3,4). Si bien ambas entidades pueden presentar manifestaciones clínicas e imagenológicas superponibles, difieren de manera significativa en su pronóstico, abordaje terapéutico y evolución, lo que torna imprescindible un diagnóstico diferencial preciso (4).

Históricamente, el diagnóstico definitivo de la amiloidosis cardíaca se basó en la confirmación histológica mediante biopsia endomiocárdica, considerada patrón oro de referencia para demostrar la presencia de depósitos amiloides en el miocardio (5). Sin embargo, debido a su carácter invasivo y a las limitaciones asociadas a su realización, en las en las últimas décadas se han desarrollado técnicas de imagen no invasivas que permiten mejorar la detección y caracterización de la enfermedad (6,7).

En este contexto, las técnicas de imagen han adquirido un papel fundamental en la evaluación diagnósticas de la amiloidosis cardíaca. Entre ellas, la de medicina nuclear ha demostrado un valor particularmente relevante en la identificación no invasiva de depósitos miocárdicos de amiloide (7, 9).

En los últimos años, diversos radiofármacos óseos marcados con Tc-99m, como el pirofosfato, han demostrado elevada afinidad por los depósitos miocárdicos de amiloide de tipo transtiretina. En este contexto, la gammagrafía cardíaca con Tc-99m-pirofosfato, particularmente cuando se complementa con adquisición tomográfica mediante SPECT-CT, permite identificar la captación miocárdica característica de esta entidad y constituye una herramienta diagnóstica de gran utilidad (8,9).

La incorporación de la gammagrafía cardíaca con radiofármacos marcados con Tc-99m ha demostrados una elevada sensibilidad y especificidad para la detección de amiloidosis cardíaca por transtiretina en diferentes estudios clínicos. Su incorporación dentro de los algoritmos diagnósticos actuales ha permitido establecer el diagnostico no invasivo de esta entidad en pacientes con captación miocárdica significativa del radiotrazador. No obstante, dado que en algunos casos puede observarse captación miocárdica en pacientes con amiloidosis por cadenas livianas (AL), resulta fundamental descartar la presencia de gammapatía monoclonal mediante estudios de laboratorio como parte del abordaje diagnóstico (10,11).

En este contexto, resulta de interés evaluar la utilidad de la gammagrafía cardíaca con Tc-99-pirofosfato asociada a SPECT-CT en la identificación de depósitos miocárdicos de amiloide tipo transtiretina en pacientes con sospecha clínica o imagenológica de esta enfermedad.

OBJETIVOS

Objetivo general

Evaluar la utilidad de la gammagrafía cardíaca con Tc-99m-pirofosfato asociada a SPECT-CT en pacientes con sospecha de amiloidosis cardíaca por transtiretina.

Objetivos específicos

- Analizar la presencia e intensidad de la captación miocárdica del radiotrazador utilizando la escala visual de Perugini.
- Evaluar la captación miocárdica mediante análisis cuantitativo utilizando el índice corazón/contralateral (H/CL).
- Determinar el aporte del SPECT-CT para la confirmación anatómica de la captación miocárdica observada en la gammagrafía planar.
- Analizar la presencia de gammapatía monoclonal como parte del algoritmo diagnóstico de amiloidosis cardíaca.

MARCO TEÓRICO

Amiloidosis

La amiloidosis comprende un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por el depósito extracelular de proteínas mal plegadas que adoptan una estructura fibrilar insoluble denominada amiloide. Estas fibrillas presentan una organización estructural en láminas β plegadas que le confieren gran estabilidad y resistencia a la degradación proteolítica, lo que favorece su acumulación progresiva en diferentes órganos y tejidos (1).

El depósito de estas proteínas altera la arquitectura tisular normal y conduce a disfunción progresiva de los órganos involucrados. La presentación clínica depende del tipo de proteína precursora y del órgano predominantemente afectado (12).

Desde el punto de vista histopatológico, las fibrillas amiloides presentan afinidad por la tinción rojo Congo, mostrando birrefringencia verde manzana bajo luz polarizada, hallazgo considerable característico de estas entidades (2).

En las últimas décadas se han identificado más de treinta proteínas capaces de formar depósitos amiloides en humanos, lo que refleja la complejidad y heterogeneidad de estas enfermedades y ha permitido establecer diferentes sistemas de clasificación basados en la proteína precursora (3).

Clasificación de la amiloidosis

Las amiloidosis pueden clasificarse según la proteína precursora responsable de la formación de fibrillas amiloides. Entre las formas sistémicas más relevantes se encuentran la amiloidosis por cadenas ligeras de inmunoglobulina (AL) y la amiloidosis por transtiretina (ATTR), ambas asociadas a compromiso cardíaco (13). En la actualidad, la amiloidosis por transtiretina, particularmente en su forma salvaje (ATTRwt), se reconoce como la causa más frecuente de amiloidosis cardíaca en pacientes añosos.

Otros tipos, como la amiloidosis AA (derivados de la proteína sérica A asociada a procesos inflamatorios crónicos), o la amiloidosis asociada a beta-2 microglobulina presentan predominantemente compromiso de otros órganos y tejidos (especialmente riñón, huesos y articulaciones) y rara vez afectan el corazón (1).

De acuerdo con la nomenclatura propuesta por la International Society of Amyloidosis (ISA), se han identificado actualmente más de 30 tipos diferentes de amiloidosis. Cada uno de los cuales se designa mediante la letra "A", seguida de una abreviatura que identifica la proteína amiloidogénica responsable del depósito fibrilar (3).

La amiloidosis AL se origina a partir de la producción anómala de cadenas ligeras monoclonales por células plasmáticas y se asocia con enfermedades hematológicas como el mieloma múltiple. En esta entidad, el compromiso cardíaco es frecuente y constituye un importante determinante pronóstico (4).

Por otro lado, la ATTR se produce por el depósito de fibrillas derivadas de la proteína transtiretina, una proteína plasmática producida principalmente en el hígado. Esta entidad ha adquirido creciente relevancia en los últimos años debido al reconocimiento de su mayor prevalencia en adultos mayores y al desarrollo de terapias dirigidas. La ATTR puede presentarse en dos formas principales: una forma hereditaria asociada a mutaciones en el gen de la transtiretina y una forma adquirida o tipo salvaje (wild-type), que se observa predominantemente en adultos mayores (14).

Amiloidosis cardíaca

La amiloidosis cardíaca es una forma de miocardiopatía infiltrativa caracterizada por el depósito extracelular de proteínas amiloides en el miocardio. Este proceso genera un aumento progresivo del grosor de las paredes ventriculares, acompañado de rigidez miocárdica y deterioro de la función diastólica. A medida que la enfermedad progresa, puede producir también compromiso de la función sistólica, configurando un cuadro de miocardiopatía restrictiva progresiva. (13).

El compromiso cardíaco puede manifestarse clínicamente como insuficiencia cardíaca con fracción de eyección preservada, intolerancia al ejercicio, hipotensión y arritmias. Asimismo, es frecuente la presencia de trastornos de la conducción auriculoventricular y arritmias auriculares (16).

La amiloidosis cardíaca se ha considerado durante mucho tiempo una enfermedad poco frecuente; sin embargo, en los últimos años se ha reconocido que se encuentra subdiagnosticada, especialmente en pacientes añosos. Estudios recientes han demostrado que la amiloidosis por transtiretina, particularmente en su forma senil o wild-type, puede

estar presente en hasta el 10-15% de los pacientes mayores de 80 años con insuficiencia cardíaca con fracción de eyección preservada, asi como en un porcentaje significativo de pacientes con hipertrofia ventricular izquierda de etiología no aclarada (9).

El reconocimiento temprano de esta enfermedad resulta fundamental, dado que actualmente existen terapias específicas capaces de modificar su evolución natural (3).

En conjunto, estos cambios estructurales y funcionales determinan un cuadro clínico caracterizado por insuficiencia cardíaca progresiva, arritmias y trastornos de conducción, constituyendo una causa importante de miocardiopatía infiltrativa en adultos mayores (13, 14).

Amiloidosis por transtiretina

La amiloidosis cardíaca por transtiretina se produce por el depósito extracelular de fibrillas derivadas de la proteína transtiretina (TTR). Esta proteína es sintetizada en el hígado y participa en el transporte de tiroxina y del complejo retinol-proteína fijadora de retinol (17).

La patogénesis de la enfermedad se relaciona con la inestabilidad del tetrámero de transtiretina, que puede disociarse en monómeros susceptibles de agregarse y formar fibrillas amiloides insolubles. Estas fibrillas se depositan en diferentes tejidos, particularmente en el miocardio, produciendo infiltración progresiva y deterioro funcional (18).

Se reconocen dos formas principales de amiloidosis por transtiretina:

Amiloidosis por transtiretina hereditaria (ATTRv): Es causada por mutaciones en el gen que codifica la transtiretina (TTR), las cuales favorecen el plegamiento anómalo de la proteína y la formación de fibrillas amiloides (13).

Esta entidad se hereda con un patrón autosómico dominante con penetrancia variable. Hasta el momento se han identificado más de 120 mutaciones potencialmente amiloidogénicas en el gen TTR. Entre ellas, la mutación Val30Met (actualmente denominada p.Val50Met) es una de las más frecuentemente descritas y se asocia clásicamente a polineuropatía amiloidótica familiar, aunque también puede presentar compromiso cardíaco (18, 24).

La edad de inicio de la enfermedad es variable y depende de la mutación específica y de factores geográficos, particularmente de la presencia de focos endémicos en determinadas regiones donde ciertas mutaciones del gen TTR presentan mayor prevalencia (18).

Clásicamente se describen dos patrones de presentación: un inicio temprano (entre la tercera y cuarta década), más frecuentemente asociado a neuropatía periférica, y un inicio tardío (a partir de la quinta o sexta década), en el que el compromiso cardíaco suele ser más prominente (18, 19).

Amiloidosis por transtiretina de tipo natural o salvaje (ATTRwt): también denominada amiloidosis senil o sistémica, se produce por el depósito de transtiretina no mutada. Esta forma se observa predominantemente en adultos mayores, generalmente a partir de la sexta o séptima década de la vida, y presenta un marcado predominio en el sexo masculino.

En los últimos años se ha reconocido como una causa relevante de insuficiencia cardíaca con fracción de eyección preservada en esta población (13, 19).

Además del compromiso cardíaco, esta entidad puede asociarse a diversas manifestaciones extracardíacas relacionadas con el depósito de fibrillas amiloides en tejidos musculoesqueléticos y ligamentosos, particularmente en la forma de tipo salvaje. Entre ellas, el síndrome del túnel carpiano, frecuentemente bilateral, constituye una de las manifestaciones más características y puede preceder al diagnóstico cardíaco por varios años, incluso entre 5 y 10 años antes del desarrollo de la miocardiopatía infiltrativa (13). Asimismo, se han descrito otras alteraciones como estenosis del canal lumbar, rotura del tendón distal del bíceps y artropatías asociadas al depósito de transtiretina en estructuras periarticulares. Estas manifestaciones pueden actuar como signos clínicos tempranos que orientan a la sospecha diagnóstica antes del desarrollo de la miocardiopatía infiltrativa (9, 13).

En los últimos años, el reconocimiento de esta entidad ha aumentado de manera significativa debido al envejecimiento poblacional y a la disponibilidad de nuevas herramientas diagnósticas (13).

En este contexto, el reconocimiento temprano de la enfermedad resulta fundamental, lo que ha impulsado el desarrollo de estrategias diagnósticas cada vez más precisas. Entre ellas, las técnicas de imagen cardíaca desempeñan un papel central en la detección de la

infiltración miocárdica y en la orientación diagnóstica de la amiloidosis cardíaca por transtiretina (13).

Abordaje diagnóstico de la amiloidosis cardíaca

El diagnóstico de la amiloidosis cardíaca se basa en un enfoque multimodal que integra la evaluación clínica, estudios de laboratorio y métodos de imagen cardíaca. La sospecha diagnóstica suele surgir ante hallazgos clínicos o imagenológicos sugestivos de miocardiopatía infiltrativa, lo que conduce a la realización de estudios complementarios orientados a identificar el tipo de amiloidosis y establecer su etiología (9, 13).

El electrocardiograma constituye una herramienta inicial en la evaluación de la amiloidosis cardíaca. Entre los hallazgos más característicos se encuentran el bajo voltaje en derivaciones periféricas, el patrón de pseudoinfarto y diversos trastornos de conducción. Un hallazgo sugestivo es la discordancia entre el aumento del grosor parietal ventricular observado en los estudios por imagen y la presencia de voltajes bajos en el electrocardiograma (10).

El ecocardiograma suele ser el primer estudio de imagen en pacientes con sospecha de compromiso cardíaco. Entre los hallazgos más frecuentes se encuentran el aumento del grosor de las paredes ventriculares, la dilatación auricular y las alteraciones en la función diastólica (21). En muchos casos el hallazgo de aumento del grosor parietal ventricular en ausencia de hipertensión arterial significativa u otras causas evidentes de hipertrofia ventricular, como valvulopatías, debe hacer sospechar una enfermedad infiltrativa como la amiloidosis cardíaca. Este patrón ecocardiográfico constituye una de las principales señales de alarma (“red flags”) que orienta la evaluación diagnóstica hacia esta entidad (13).

La resonancia magnética cardíaca constituye una herramienta de gran utilidad en la evaluación de la amiloidosis cardíaca, ya que permite caracterizar el tejido miocárdico y detectar patrones sugestivos de infiltración. Un hallazgo característico es la presencia de realce tardío de gadolinio con distribución difusa o subendocárdica, asociada a expansión del espacio extracelular producida por el depósito de fibrillas amiloides (20).

Históricamente, la biopsia endomiocárdica fue considerada el método diagnóstico definitivo para confirmar la presencia de depósitos amiloides en el miocardio. Sin embargo,

su carácter invasivo ha impulsado el desarrollo de métodos diagnósticos no invasivos con adecuada precisión diagnóstica (8).

En la actualidad el diagnóstico de amiloidosis cardíaca se basa en un algoritmo que integra estudios de laboratorio y técnicas de imagen. Un paso fundamental consiste en descartar la presencia de gammapatía monoclonal mediante inmunofijación sérica y urinaria y determinación de cadenas livianas libres, con el objetivo de excluir la amiloidosis por cadenas livianas (AL), entidad cuyo tratamiento y pronóstico difieren significativamente de la amiloidosis por transtiretina. En ausencia de gammapatía monoclonal, la gammagrafía cardíaca con radiofármacos marcados con tecnecio-99m-pirofosfato ha demostrado una elevada precisión diagnóstica para la identificación no invasiva de depósitos miocárdicos de transtiretina (9, 13).

En este contexto, ante la sospecha de amiloidosis cardíaca, se recomienda realizar en forma simultánea la determinación de marcadores de gammapatía monoclonal y la gammagrafía cardíaca con radiofármacos marcados con tecnecio-99 (9).

La ausencia de evidencia de gammapatía monoclonal asociada a captación miocárdica significativa en la gammagrafía (grado 2 o 3 en la escala de Perugini) permite establecer el diagnóstico no invasivo de amiloidosis cardíaca por transtiretina. En cambio, cuando se detecta gammapatía monoclonal, incluso en presencia de captación miocárdica en la gammagrafía, no es posible diferenciar con certeza entre amiloidosis por cadenas livianas y amiloidosis por transtiretina, por lo que se requiere confirmación histológica mediante biopsia. Este enfoque ha permitido reducir significativamente la necesidad de biopsia endomiocárdica en pacientes con amiloidosis por transtiretina (9).

En este contexto, las técnicas de medicina nuclear han adquirido un papel central en la identificación no invasiva de depósitos miocárdicos de amiloide por transtiretina (13).

Métodos de medicina nuclear en la evaluación de la amiloidosis cardíaca por transtiretina

Gammagrafía cardíaca con radiofármacos marcados con tecnecio-99

En los últimos años, la gammagrafía ósea con radiofármacos marcados con tecnecio ha emergido como una herramienta fundamental en el diagnóstico no invasivo de la ATTR.

Entre estos radiofármacos, el tecnecio-99m-pirofosfato ha demostrado alta sensibilidad y especificidad para detectar depósitos miocárdicos de transtiretina (9, 16).

El mecanismo exacto de captación del radiofármaco en el miocardio infiltrado por amiloide no se encuentra completamente dilucidado. Sin embargo, se ha propuesto que estaría relacionado con la presencia de microcalcificaciones asociadas a depósitos amiloides y con diferencias en la composición y organización de las fibrillas amiloides en la amiloidosis por transtiretina, lo que favorecería la unión de estos radiofármacos al tejido miocárdico infiltrado (22).

Diversos estudios han demostrado que la captación miocárdica significativa en la gammagrafía con radiofármacos óseos es considerablemente mayor en la amiloidosis cardíaca por transtiretina que en la amiloidosis por cadenas livianas. En ausencia de evidencia de gammapatía monoclonal, este hallazgo presenta elevada especificidad diagnóstica y permite, en muchos casos, establecer el diagnóstico de amiloidosis cardíaca por transtiretina sin necesidad de realizar biopsia endomiocárdica (9).

Evaluación visual y escala de Perugini

La intensidad de la captación cardíaca del radiofármaco se evalúa habitualmente mediante la escala de gradación visual propuesto por Perugini, que compara la captación cardíaca con la captación ósea en una escala que va de 0 a 3 (23).

En esta escala (8, 9):

Grado 0: ausencia de captación miocárdica.

Grado 1: captación miocárdica menor que la captación ósea.

Grado 2: captación miocárdica similar a la captación ósea.

Grado 3: captación miocárdica mayor que la captación ósea, con atenuación o ausencia relativa de captación ósea).

El grado 1 no se considera sugestivo de amiloidosis cardíaca por transtiretina, ya que puede observarse también en otras formas de amiloidosis, particularmente en amiloidosis por cadenas livianas. En contraste, una captación grado 2 o 3 en ausencia de evidencia de gammapatía monoclonal se considera altamente sugestiva de amiloidosis cardíaca por transtiretina, lo que permite en muchos casos establecer el diagnóstico sin necesidad de realizar biopsia endomiocárdica (9).

Limitaciones de la gammagrafía planar

Si bien la gammagrafía planar constituye una herramienta diagnóstica de gran utilidad, presenta ciertas limitaciones. En algunos casos puede resultar difícil diferenciar entre captación miocárdica verdadera y actividad sanguínea residual o captación en estructuras adyacentes, particularmente las costillas, generando resultados falsamente positivos o dificultad en la interpretación del estudio (7).

Por este motivo, las guías actuales recomiendan complementar la gammagrafía planar con adquisiciones tomográficas mediante SPECT-CT, lo que permite mejorar la localización anatómica de la captación del radiofármaco y aumentar la precisión diagnóstica del estudio (9, 16).

Rol del SPECT-CT en la evaluación de la amiloidosis cardíaca por transtiretina

La incorporación de técnicas híbridas como el SPECT-CT ha permitido mejorar la precisión diagnóstica en la evaluación de la amiloidosis cardíaca por transtiretina (22).

Esta modalidad combina información funcional obtenida mediante tomografía por emisión de fotón único con la información anatómica proporcionada por la tomografía computarizada, lo que facilita la correcta localización de la captación del radiofármaco (7).

El uso de SPECT-CT permite diferenciar con mayor precisión la captación miocárdica verdadera de la actividad sanguínea residual en las cavidades cardíacas o de la captación en estructuras extracardíacas, reduciendo la probabilidad de resultados falsos positivos y aumentando la confiabilidad diagnóstica del estudio (23).

En este contexto, la gammagrafía cardíaca con radiofármacos marcados con tecnecio-99m-pirofosfato, particularmente cuando se asocia a SPECT-CT, ha adquirido un papel relevante en el diagnóstico no invasivo de la amiloidosis cardíaca por transtiretina (9).

La mejora en la precisión diagnóstica que ofrecen estas técnicas ha contribuido a optimizar el algoritmo diagnóstico de esta enfermedad y a favorecer su identificación en etapas más tempranos (7, 9, 13). En este contexto, resulta de interés evaluar la utilidad de estas herramientas en la práctica clínica, lo que constituye el fundamento del presente estudio.

Tratamiento y seguimiento de la amiloidosis cardíaca por transtiretina

En los últimos años se han desarrollado terapias específicas dirigidas que han modificado el manejo de la amiloidosis cardíaca por transtiretina. Entre ellas, tafamidis, un

estabilizador de la proteína transtiretina, ha demostrado reducir la mortalidad y las hospitalizaciones por insuficiencia cardíaca en pacientes con miocardiopatía por transtiretina. Otras estrategias terapéuticas incluyen fármacos que reducen la producción hepática de transtiretina mediante silenciamiento genético, como patisiran e inotersen, utilizados principalmente en la forma hereditaria de la enfermedad. En este contexto, el diagnostico precoz ha adquirido particular relevancia, ya que permite iniciar terapias modificadoras de la enfermedad en etapas más tempranas (9, 13).

El seguimiento de estos pacientes se basa en la evaluación clínica, estudios de imagen y la determinación de biomarcadores cardíacos, particularmente NT-proBNP y Tropina, los cuales se correlacionan con la progresión de la enfermedad y el pronóstico (9, 13).

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño del estudio

Se realizó un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y unicéntrico.

Se incluyeron pacientes con sospecha de amiloidosis cardíaca, evaluados mediante gammagrafía cardíaca con Tc-99m-pirofosfato asociada a SPECT-CT.

Población y muestra

La población de estudio estuvo constituida por pacientes con sospecha clínica y/o ecocardiográfica de amiloidosis cardíaca derivados para la realización de gammagrafía cardíaca con tecnecio-99m-pirofosfato asociada a SPECT-CT en el servicio de Medicina Nuclear del Instituto Gamma.

La muestra estuvo conformada por 31 pacientes consecutivos que fueron evaluados mediante este método diagnóstico durante el período comprendido entre 1º de octubre de 2021 y 31 de octubre de 2025.

Todos los pacientes incluidos en el estudio fueron evaluados mediante estudios de laboratorio para descartar la presencia de gammapatía monoclonal.

Criterios de inclusión

- Pacientes mayores de 18 años.
- Pacientes con sospecha clínica y/o imagenológica de amiloidosis cardíaca que fueron derivados para la realización de gammagrafía cardíaca con Tc-99m-pirofosfato asociada a SPECT-CT.
- Pacientes en quienes se disponía de estudios de laboratorio para la evaluación de gammapatía monoclonal, incluyendo inmunofijación sérica o urinaria y/o determinación de cadenas livianas libres.

Criterios de exclusión

- Estudios gammagráficos incompletos o técnicamente no evaluables.
- Pacientes en los que no se disponía de estudios de laboratorio para la evaluación de gammapatía monoclonal.

Radiofármaco

El radiofármaco utilizado en el presente estudio fue el pirofosfato marcado con tecnecio-99m (Tc-99m-pirofosfato).

El tecnecio-99m es un radionúclido metaestable ampliamente empleado en medicina nuclear debido a sus características físicas favorables, entre las que se destaca su vida media de aproximadamente 6 horas y la emisión de fotones gamma de 140 keV, lo que permite la obtención de imágenes de adecuada calidad con una baja dosis de radiación para el paciente (25).

El tecnecio-99m se obtiene a partir de un generador de Molibdeno-99/Tecnecio-99m y se eluye en forma de pertecnetato de sodio, el cual se utiliza para el marcado del pirofosfato, obteniéndose un complejo estable apto para su administración endovenosa (25).

Una vez obtenido el pertecnetato de sodio, se realizó el marcado del pirofosfato, obteniéndose un complejo estable apto para la administración endovenosa.

El radiofármaco se administró por vía endovenosa en dosis de 20 mCi (740MBq)

Protocolo de adquisición del SPECT/CT con Tc99m-pirofosfato

Tras la administración intravenosa del radiotrazador (Tc-99m-pirofosfato), se adquirieron imágenes gammagráficas utilizando una gammacámara híbrida General Electric Infinia HAWKEYE 4 equipada con colimadores de baja energía y alta resolución.

La adquisición inicial consistió en imágenes centellográficas de cuerpo entero en proyección anterior y posterior a los 15 minutos de la administración del radiofármaco, con el objetivo de evaluar el pool sanguíneo y la biodistribución inicial del radiotrazador. En esta fase es posible observar captación fisiológica a nivel de cavidades cardíacas, grandes vasos, pulmones, hígado y otros órganos bien perfundidos, correspondiente a la distribución vascular inicial del radiotrazador.

Posteriormente, a los 120 minutos de la administración del radiofármaco, se adquirieron imágenes planares de tórax, en proyección anterior y posterior, así como imágenes centellográficas de cuerpo entero en proyección anterior y posterior, con el fin de evaluar la captación miocárdica del radiotrazador. En esta fase tardía disminuye la actividad del pool sanguíneo, lo que permite una mejor valoración de la captación miocárdica.

A continuación, se realizó adquisición tomográfica mediante SPECT-CT torácico mediante rotación del detector alrededor del tórax del paciente, obteniéndose múltiples proyecciones para la reconstrucción tomográfica del estudio. Esta adquisición permitió obtener imágenes tridimensionales de la distribución del radiotrazador.

La tomografía computarizada asociada permitió la correlación anatómica de los hallazgos gammagráficos y la diferenciación entre captación miocárdica verdadera y actividad extracardíaca o sanguínea residual.

La adquisición SPECT se efectuó con una ventana de energía centrada en 140 keV, correspondiente a la emisión gamma del tecnecio-99m

Procesamiento y análisis de imágenes

Inicialmente se evaluaron las imágenes planares tardías del tórax, adquiridas a las 2 horas de la administración del radiofármaco, mediante análisis visual con el objetivo de determinar la presencia e intensidad de la captación miocárdica del radiotrazador.

La intensidad de la captación miocárdica se evaluó mediante el sistema de gradación visual propuesto por Perugini, que compara la captación miocárdica con la captación ósea en una escala que va de 0 a 3. En esta escala, el grado 0 corresponde a ausencia de captación miocárdica; el grado 1 a captación miocárdica menor que la ósea; el grado 2 a captación miocárdica similar a la ósea; y el grado 3 a captación miocárdica mayor que la ósea con reducción o ausencia de captación ósea (8).

La gradación visual según el score de Perugini se realizó sobre imágenes planares del tórax, de acuerdo con la metodología descrita originalmente para el sistema de clasificación (8).

El grado 1 no se considera diagnóstico de amiloidosis cardíaca por transtiretina, ya que puede observarse también en otras formas de amiloidosis, particularmente en amiloidosis por cadenas livianas. En ausencia de evidencia de gammapatía monoclonal, una

captación grado 2 o 3 se considera altamente sugestivo de amiloidosis cardíaca por transtiretina (9).

Además del análisis visual, se efectuó un análisis cuantitativo mediante la colocación de regiones de interés (ROI) sobre el área cardíaca y sobre el hemitórax contralateral, con el objetivo de calcular la relación corazón/contralateral (H/CL). Este índice permite cuantificar la captación del radiotrazador y se utiliza como método complementario en la evaluación de la captación miocárdica. En la literatura se han propuesto valores de corte de ≥ 1,5 para adquisiciones a una hora y de ≥ 1,3 para adquisiciones más tardías (16).

Posteriormente se analizaron las imágenes tomográficas obtenidas mediante SPECT-CT, con el objetivo de confirmar la localización anatómica de la captación del radiotrazador y diferenciar la captación miocárdica verdadera de actividad sanguínea residual o captación extracardíacas adyacentes, como costillas o esternón.

En las imágenes de cuerpo entero pueden observarse áreas de captación ósea a nivel de columna vertebral, costillas, esternón y articulaciones periféricas, las cuales se interpretan habitualmente como captación fisiológica o degenerativa relacionada con cambios artrósicos (26).

Variables estudiadas

Se registraron las siguientes variables:

Variables demográficas:

- Edad
- Sexo

Variables de laboratorio:

- Resultado de estudios de laboratorio para evaluación de gammapatía monoclonal (inmunofijación sérica y/o urinaria y determinación de cadenas livianas libres).

Variables de imagen:

- Grado de captación miocárdica según la escala visual de Perugini (0-3).
- Relación corazón/contralateral (H/CL) obtenida mediante análisis cuantitativo.

Clasificación del estudio gammagráfico:

- Estudios positivos: captación miocárdica grado 2 o 3.
- Estudios negativos: captación miocárdica grado 0 o 1.

Análisis estadístico

Se realizó análisis estadístico descriptivo.

Las variables cuantitativas se expresaron como media ± desvío estándar o mediana y rango, según correspondiera.

Las variables cualitativas se describieron mediante frecuencias absolutas y porcentajes.

Los resultados obtenidos en la gammagrafía cardíaca se analizaron de acuerdo con la escala visual de Perugini y la relación corazón/contralateral (H/CL) obtenida mediante análisis cuantitativo.

RESULTADOS

Características de la población

Durante el período comprendido entre el 1 de octubre de 2021 y el 31 de octubre de 2025 se incluyeron 31 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión establecidos.

La edad media de los pacientes fue de aproximadamente 73 años, con un rango entre 49 y 91 años.

En cuanto a la distribución por sexo, 28 pacientes (90,3%) correspondieron al sexo masculino y 3 pacientes (9,7%) al sexo femenino (Imagen 1).

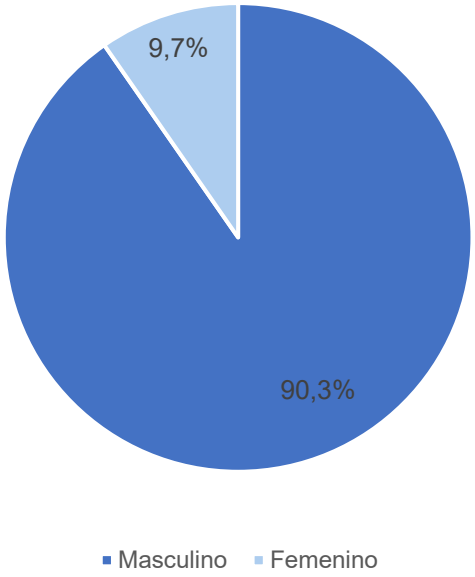


Imagen 1. Distribución de la población según sexo.

Distribución de los pacientes según la escala visual de Perugini

La captación miocárdica del radiotrazador fue evaluada mediante el análisis visual utilizando la escala de Perugini, cuya distribución se presenta en la tabla 1.

Grado de Perugini	n	%
0	1	3,2%
1	3	9,7%
2	2	6,5%
3	25	80,6%
Total	**31**	**100**

Tabla 1. Distribución de los pacientes según la escala visual de Perugini.

La mayoría de los pacientes presentó captación miocárdica intensa correspondiente al grado 3 de la escala de Perugini, observada en 25 pacientes (80,6%).

El grado 2 se observó en 2 pacientes (6,5%), mientras que el grado 1 se registró en 3 pacientes (9,7%).

Finalmente 1 paciente (3,2%) no presentó captación miocárdica, correspondiente al grado 0 de la escala de Perugini (Imagen 2).

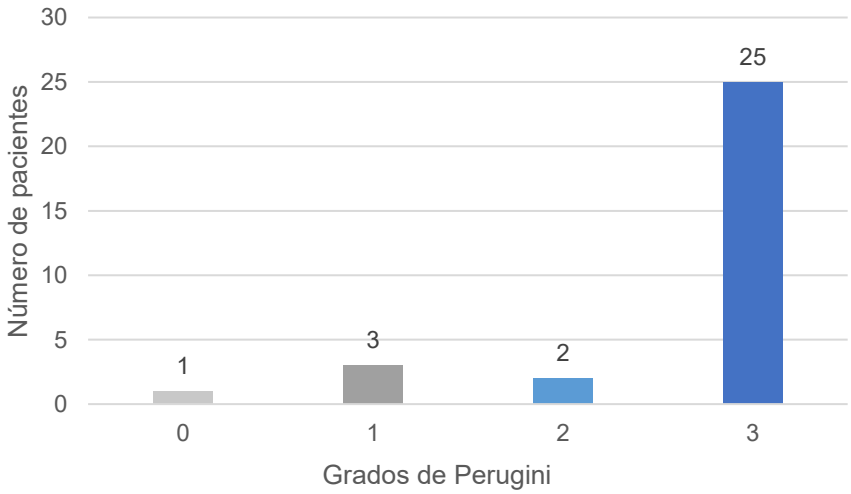


Imagen 2. Distribución de los pacientes según la visual de Perugini.

Análisis cuantitativo del índice corazón/contralateral (H/CL)

Además del análisis visual, se realizó un análisis cuantitativo de la captación miocárdica mediante el cálculo de la relación corazón/contralateral (H/CL) en las imágenes planares tardías.

Al analizar el índice H/CL según la intensidad de captación miocárdica evaluados mediante la escala de Perugini, se observó que los pacientes con captación significativa

(Perugini 2 y 3), presentaron valores promedio superiores (H/CL=14) que aquellos con captación no significativa (Perugini 0 y 1), como se muestra en la figura 3.

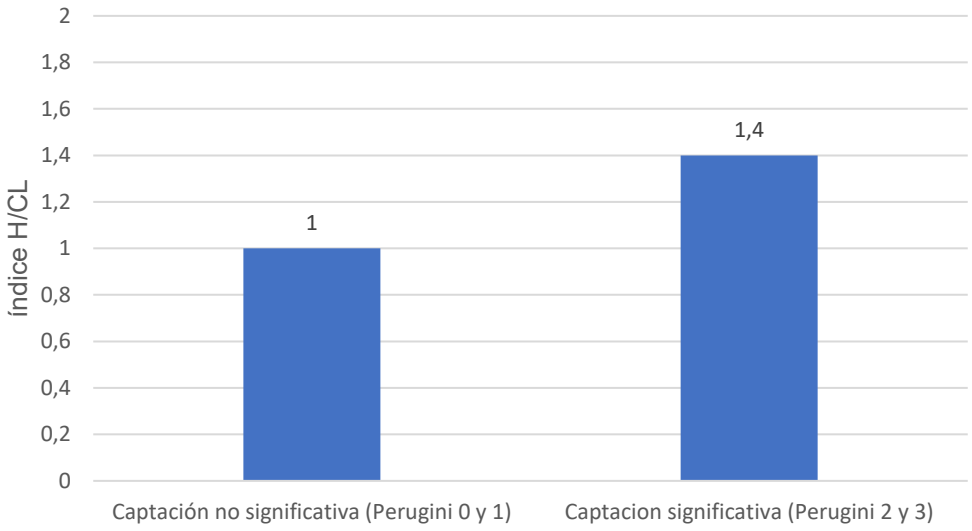


Imagen 3. Relación entre el índice H/CL y la captación miocárdica según escala de Perugini.

Resultados del SPECT-CT

Posteriormente se analizaron las imágenes tomográficas obtenidas mediante SPECT-CT, las cuales permitieron confirmar la localización anatómica de la captación del radiotrazador observada en las imágenes planares.

El uso de esta técnica híbrida facilitó la diferenciación entre captación miocárdica verdadera y actividad residual en el pool sanguíneo o captación en estructuras óseas adyacentes, como costillas o esternón.

En los pacientes con captación miocárdica en la gammagrafía planar, las imágenes tomográficas permitieron corroborar la localización miocárdica del radiotrazador, incrementando la certeza diagnóstica de estudio.

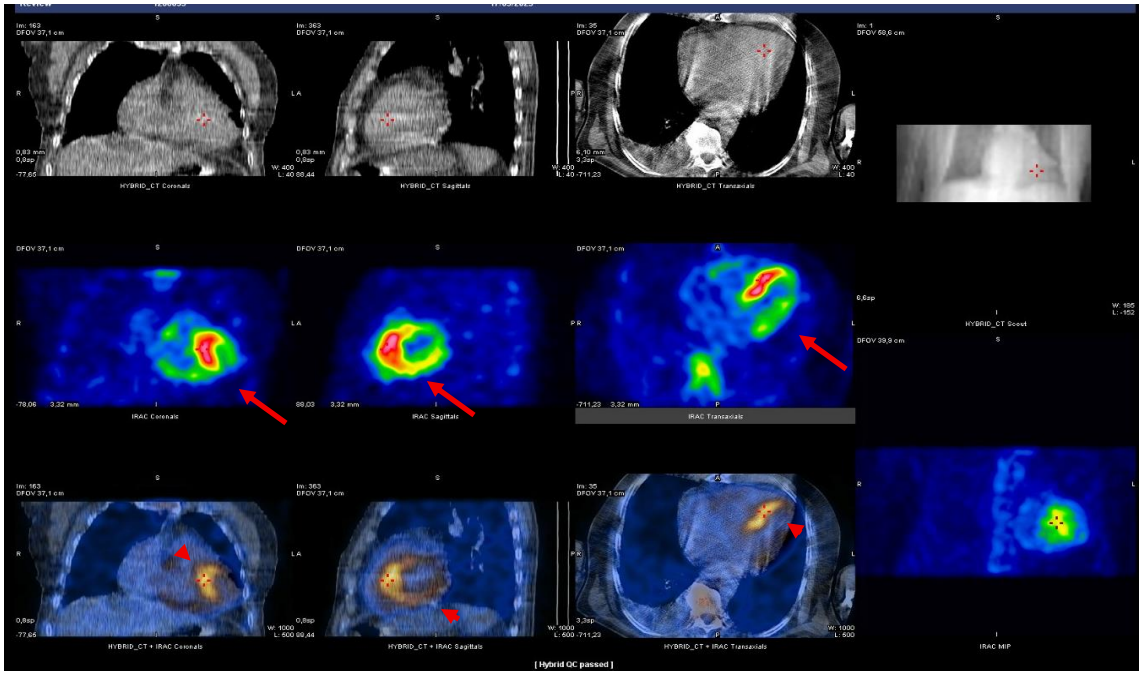


Imagen 4. Imágenes SPECT-CT cardíacas con tecnecio-99m pirofosfato que muestra captación cardíaca del radiotrazador. Las imágenes tomográficas y las reconstrucciones fusionadas permiten confirmar la localización miocárdica de la captación y diferenciarla de la actividad del pool sanguíneo o de estructuras óseas adyacentes. En este ejemplo se observa captación miocárdica del radiotrazador, la cual es más evidente en ventrículo izquierdo, tanto en su borde libre (flecha roja) como en topografía septal (punta de flecha roja).

Evaluación de la gammapatía monoclonal

En todos los pacientes incluidos en el estudio se realizó evaluación de laboratorio para descartar la presencia de gammapatía monoclonal, mediante inmunofijación sérica y/o urinaria y determinación de cadenas livianas.

La mayoría de los pacientes no presentó evidencia de gammapatía monoclonal, observándose resultados negativos en 30 de los 31 pacientes evaluados (96,8%).

En un paciente (3,2%) se detectó la presencia de gammapatía monoclonal. En este caso, a pesar de observarse captación miocárdica intensa en la gammagrafía cardíaca (grado 3 en la escala de Perugini), no fue posible establecer el diagnóstico no invasivo de amiloidosis por transtiretina, por lo que se requirió confirmación histológica mediante biopsia.

Estos hallazgos reflejan la importancia de la evaluación de gammapatía monoclonal dentro del algoritmo diagnóstico de la amiloidosis cardíaca.

DISCUSIÓN

La amiloidosis cardíaca constituye una miocardiopatía infiltrativa caracterizada por el depósito extracelular de fibrillas amiloides en el miocardio, lo que genera alteraciones estructurales y funcionales progresivas del corazón. Durante muchos años, el diagnóstico definitivo de esta entidad se basó en la confirmación histológica mediante biopsia endomiocárdica. Sin embargo, en la última década se han desarrollado estrategias diagnósticas no invasivas que integran estudios de laboratorio y métodos de imagen, lo que ha permitido mejorar significativamente la identificación de la amiloidosis cardíaca por transtiretina (ATTR) (2, 9).

En el presente estudio se evaluó la utilidad de la gammagrafía cardíaca con tecnecio-99m-pirofosfato asociada a SPECT-CT en pacientes con sospecha clínica y/o imagenológica de amiloidosis cardíaca. En la población analizada se incluyeron 31 pacientes, con una edad media de 73 años. Este hallazgo resulta concordante con lo descrito en la literatura, donde la amiloidosis cardíaca por transtiretina, particularmente en su forma salvaje (ATTRw), se presenta con mayor frecuencia en pacientes de edad avanzada (2, 4).

Asimismo, en la población estudiada en este trabajo, se observó un marcado predominio del sexo masculino, representando el 90,3% de los pacientes evaluados. Este hallazgo también coincide con lo reportado en diferentes estudios, donde la amiloidosis cardiaca por transtiretina tipo salvaje muestra una mayor prevalencia en varones (4).

En relación a la captación miocárdica del radiotrazador, la mayoría de los pacientes presentó captación intensa correspondiente al grado 3 de la escala de Perugini, observada en el 80,6% de los casos. Este hallazgo resulta de particular relevancia, ya que la presencia de captación miocárdica grado 2 o 3 en la gammagrafía cardíaca con radiofármacos óseos se considera altamente sugestiva de amiloidosis cardíaca por transtiretina en el contexto clínico adecuado (9).

En la actualidad, la combinación de captación miocárdica grado 2 o 3 en la gammagrafía cardíaca con radiofármacos óseos y la ausencia de gammapatía monoclonal permite establecer el diagnostico no invasivo de amiloidosis cardiaca por transtiretina, evitando en muchos casos la necesidad de confirmación histológica mediante biopsia endomiocárdica (9).

En relación con el análisis cuantitativo, se observó que los pacientes con captación miocárdica significativa según la escala visual de Perugini (grados 2 y 3) presentaron valores

promedio H/CL superiores a aquellos con captación no significativa (grados 0 y 1). Este hallazgo sugiere una concordancia entre la evaluación visual y el análisis cuantitativo de la captación del radiotrazador. Si bien la escala de Perugini continúa siendo el método principal para la interpretación de la gammagrafía cardiaca con radiofármacos óseos, el índice corazón/contralateral constituye una herramienta complementaria que permite objetivar la captación miocárdica y reforzar la interpretación del estudio, especialmente en aquellos casos en los que la valoración visual resulta ser menos concluyente (22).

Por otra parte, la incorporación de técnicas híbridas como el SPECT-CT ha permitido mejorar la precisión diagnóstica en la evaluación de la amiloidosis cardíaca. Las imágenes tomográficas facilitan la correcta localización anatómica de la captación del radiotrazador, permitiendo diferenciar la captación miocárdica verdadera de la actividad residual en el pool sanguíneo o de la captación en estructuras extracardíacas adyacentes, como costillas o esternón. De esta manera, el uso de SPECT-CT contribuye a aumentar la confiabilidad diagnóstica de la gammagrafía cardíaca (8).

En relación con la evaluación de laboratorio, en la mayoría de los pacientes de nuestra serie no se evidenció gammapatía monoclonal. Este paso resulta fundamental dentro del algoritmo diagnóstico actual, ya que la presencia de gammapatía monoclonal impide establecer el diagnóstico no invasivo de amiloidosis por transtiretina, incluso en presencia de captación miocárdica significativa en la gammagrafía, requiriendo en estos casos confirmación histológica mediante biopsia (9, 13).

Entre las limitaciones del presente estudio debe mencionarse el tamaño relativamente reducido de la muestra y su carácter retrospectivo, lo que puede limitar la generalización de los resultados. No obstante, los hallazgos obtenidos resultan consistentes con lo descrito en la literatura y reflejan la utilidad de la gammagrafía cardíaca con radiofármacos marcados con tecnecio-99m asociada a SPECT-CT en la evaluación de pacientes con sospecha de amiloidosis cardíaca.

En conclusión, los resultados de este estudio respaldan el papel fundamental de la gammagrafía cardíaca con tecnecio-99m pirofosfato en el diagnóstico no invasivo de la amiloidosis cardíaca por transtiretina. La integración del análisis visual mediante la escala de Perugini, el análisis cuantitativo del índice corazón/contralateral y la evaluación tomográfica mediante SPECT-CT permite mejorar la precisión diagnóstica del estudio y optimizar la evaluación de pacientes con sospecha de esta entidad (9, 7).

La identificación precoz de esta enfermedad resulta de particular importancia en el contexto actual, dado el desarrollo de terapias específicas dirigidas a la transtiretina, lo que resalta la necesidad de métodos diagnósticos accesibles y confiables (13).

CASOS CLÍNICOS

Con el objetivo de ilustrar la aplicación del algoritmo diagnóstico en distintos escenarios clínicos, se presentan a continuación una serie de casos representativos correspondientes a distintos grados de captación miocárdica según la escala visual de Perugini en la gammagrafía cardíaca con Tc-99m-pirofosfato, complementada con adquisición tomográfica mediante SPECT-CT.

CASO CLINICO 1

Paciente masculino de 47 años de edad derivado para evaluación por sospecha de miocardiopatía infiltrativa. El paciente presentaba antecedentes de disnea progresiva de esfuerzo y alteraciones ecocardiográficas caracterizadas por aumento del grosor parietal ventricular izquierdo, en ausencia de hipertensión arterial significativa que justificara dichos hallazgos.

Como parte del algoritmo diagnóstico de amiloidosis cardíaca, se realizó estudio de laboratorio para descartar amiloidosis por cadenas livianas, con resultado negativo para gammapatía monoclonal.

Posteriormente se solicitó gammagrafía cardíaca con Tc-99-pirofosfato asociada a adquisición tomográfica mediante SPECT-CT.

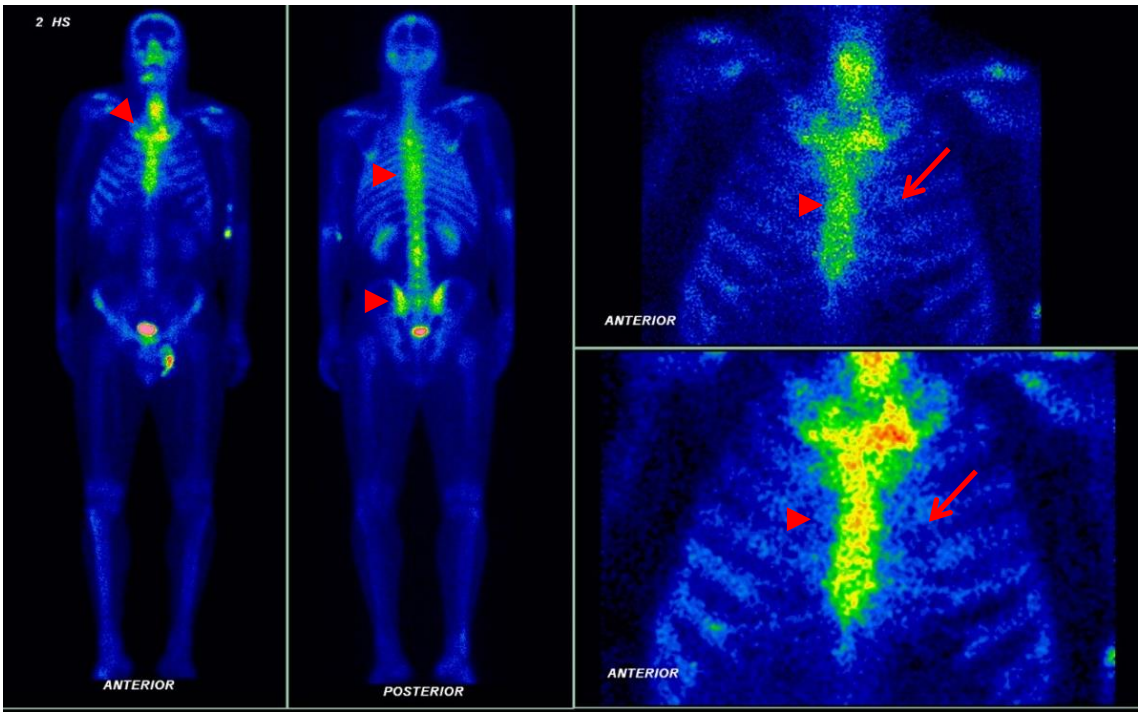


Imagen 5. Gammagrafía corporal total con Tc-99m-pirofosfato adquirida a las 2 horas postinyección, en proyección anterior y posterior, con ampliación del tórax en proyección anterior. No se evidencia captación miocárdica del radiotrazador (flecha roja), observándose únicamente la captación fisiológica ósea (puntas de flechas). Hallazgo compatible con grado 0 según la escala visual de Perugini.

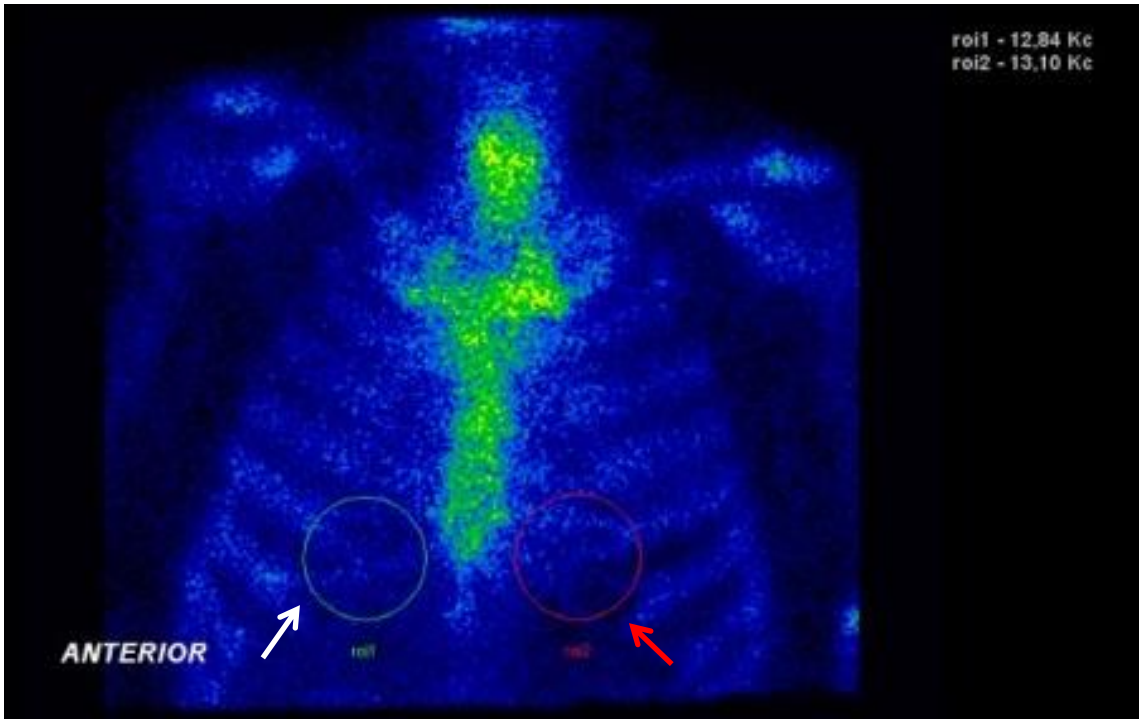


Imagen 6. Imagen planar de tórax utilizada para el análisis cuantitativo corazón/hemitórax contralateral. Los círculos (regiones de interés, ROI), delimitan el área cardíaca (flecha roja) y el hemitórax contralateral (flecha blanca), utilizados para el cálculo del índice H/CL, que es 0,9.

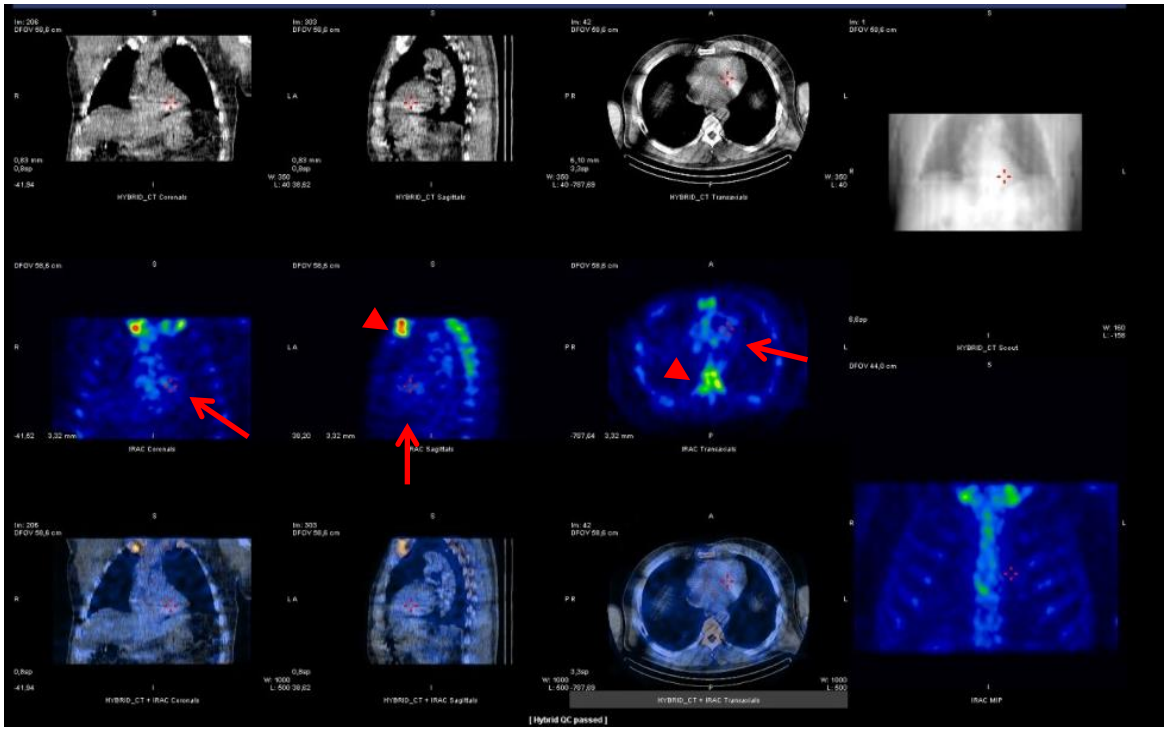


Imagen 7. Imágenes tomográficas SPECT-CT en planos coronal, sagital y axial. Las flechas rojas señalan el miocardio, donde no se observa captación significativa del radiotrazador, evidenciándose únicamente captación ósea adyacente (punta de flecha). Hallazgos compatibles con grado 0 según la escala visual de Perugini, sin evidencia de depósito miocárdico de amiloide por transtiretina.

En conjunto, los hallazgos obtenidos en la gammagrafía con Tc-99m-pirofosfato no demostraron captación miocárdica significativa del radiotrazador, correspondiendo a un estudio negativo para amiloidosis cardíaca (grado 0 según la escala visual de Perugini).

CASO CLINICO 2

Paciente de 78 años, con antecedentes de cáncer de colon tratado años previos y fibrilación auricular crónica, derivado para evaluación por disnea progresiva de esfuerzo.

En el contexto de la evaluación clínica se realizó un ecocardiograma doppler cardíaco, el cual evidenció función sistólica del ventrículo izquierdo conservada, con hipertrofia ventricular izquierda con predominio septal basal. Se observaron además signos de aumento de las presiones de llenado del ventrículo izquierdo y dilatación severa de la aurícula izquierda, así como dilatación de la aurícula derecha.

Estos hallazgos, particularmente en un paciente de edad avanzada con hipertrofia ventricular izquierda en ausencia de causa claramente explicable y fibrilación auricular, constituyen signos de alarma que orientan a la sospecha de miocardiopatía infiltrativa, motivo por el cual se indicó la realización de gammagrafía cardíaca con Tc-99m-pirofofato asociada a SPECT-CT.

En este paciente, los estudios de laboratorio descartaron la presencia de gammapatía monoclonal.

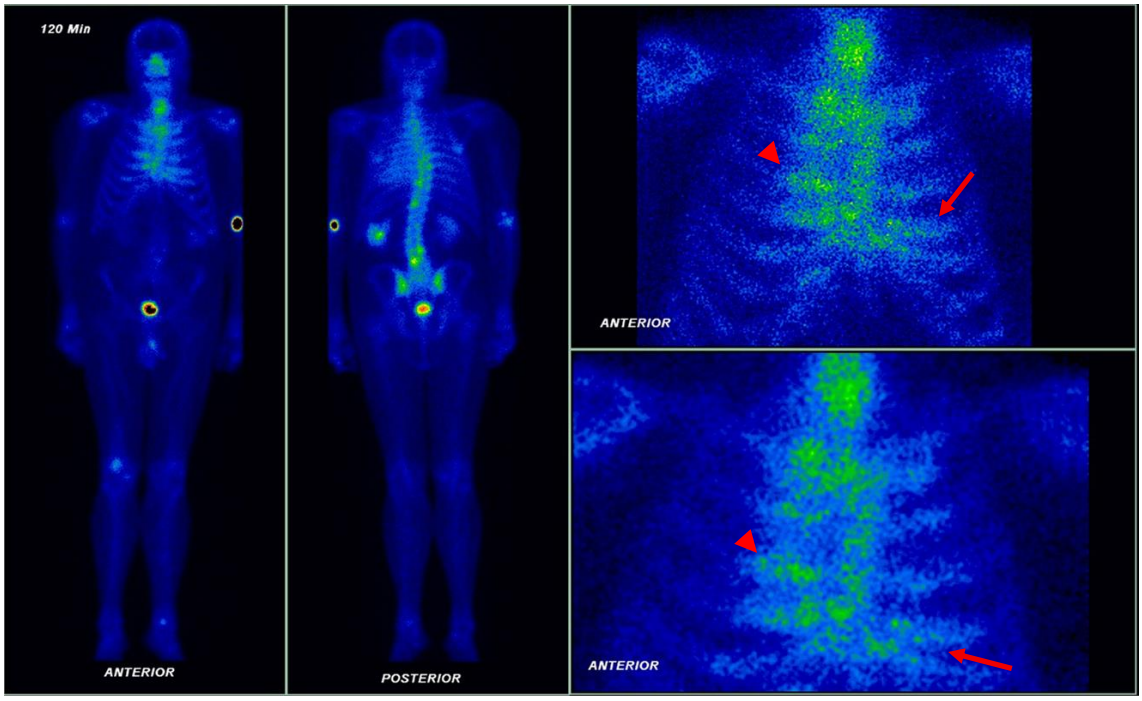


Imagen 8. Gammagrafía corporal total con Tc-99m-pirofosfato adquirida a las 2 horas postinyección, en proyección anterior y posterior, con ampliación del tórax en proyección anterior. Las flechas rojas señalan captación miocárdica leve del radiotrazador, inferior a la captación ósea costal adyacente (puntas de flecha). Hallazgo compatible con grado 1 de la escala visual de Perugini.

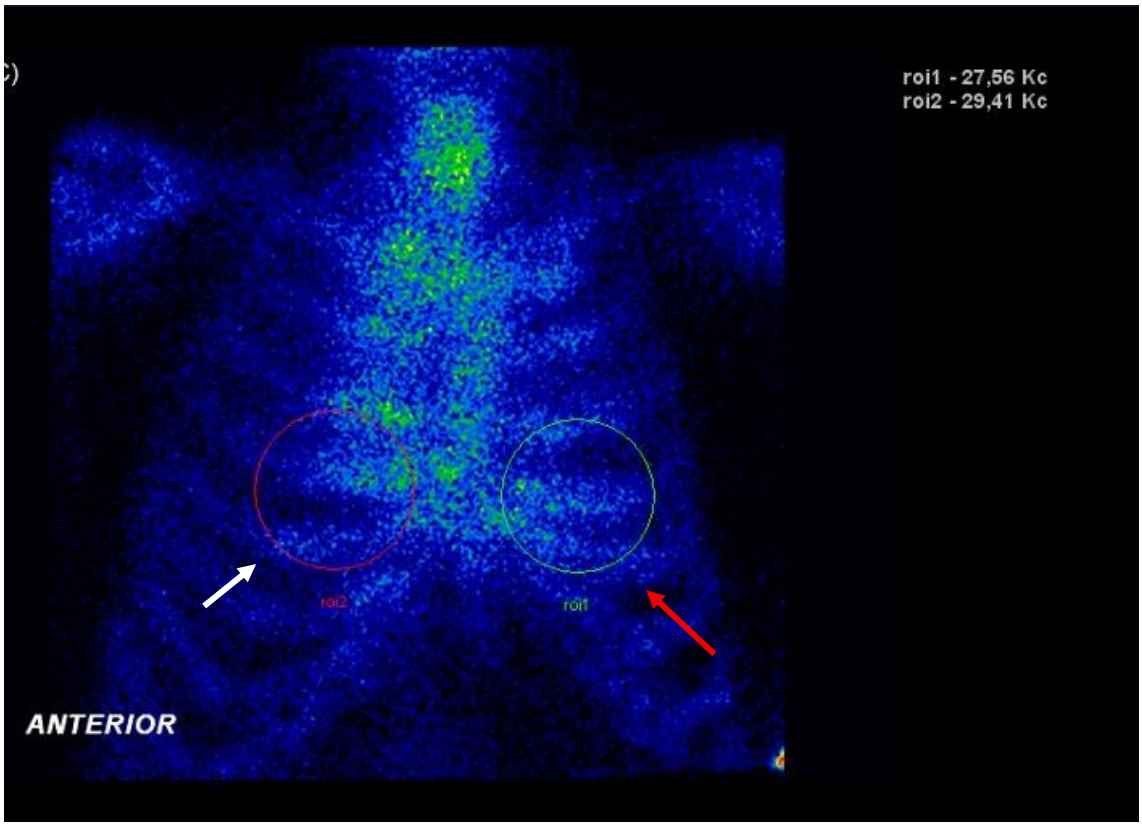


Imagen 9. Análisis semicuantitativo de la captación miocárdica mediante regiones de interés (ROI) en gammagrafía cardíaca con Tc-99m-pirofosfato.

Se delimita una ROI sobre el área cardíaca (flecha roja) y otra en el hemitórax contralateral (flecha blanca) para el cálculo del índice corazón/contralateral (H/CL), obteniéndose un índice de 0,94, valor que no evidencia captación miocárdica significativa del radiotrazador en el análisis cuantitativo.

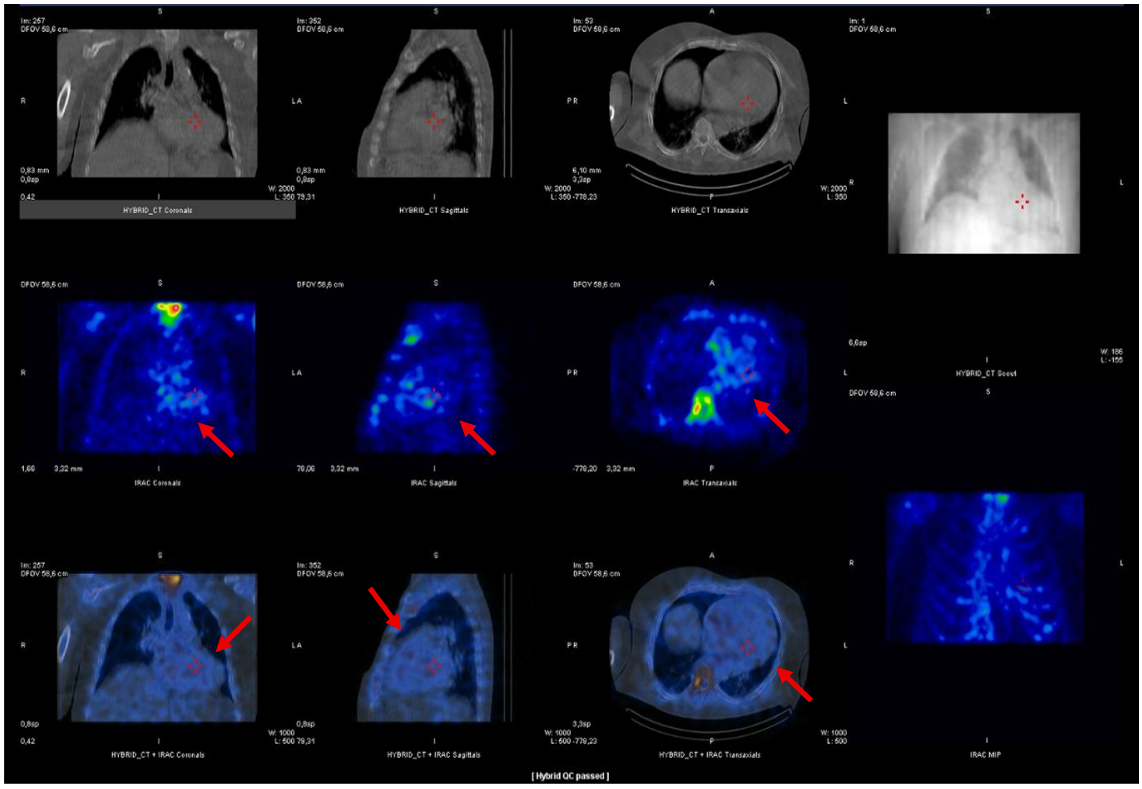


Imagen 10. Imágenes tomográficas SPECT-CT en planos coronal, sagital y axial. Las imágenes fusionadas no evidencian captación significativa del radiotrazador en el miocardio (flechas rojas), confirmando la ausencia de compromiso cardíaco observada en las imágenes planares.

En conjunto, las imágenes planares tardías, el análisis semicuantitativo mediante índice corazón/contralateral y las imágenes tomográficas fusionadas con SPECT-CT no evidenciaron captación miocárdica significativa del radiotrazador. La captación observada corresponde a grado 1 de la escala de Perugini, caracterizada por actividad miocárdica menor que la captación ósea.

Estos hallazgos, junto con el resultado negativo de laboratorio para gammapatía monoclonal, resultan no compatibles con amiloidosis cardíaca por transtiretina, constituyendo un estudio negativo para esta entidad en el contexto clínico del paciente.

Este caso ilustra la utilidad del estudio con Tc-99m-pirofosfato para descartar amiloidosis cardíaca por transtiretina en pacientes con hipertrofia ventricular izquierda y síntomas de insuficiencia cardíaca.

CASO CLINICO 3

Paciente de 78 años, con antecedente de síndrome de túnel carpiano bilateral operado, que consulta por disnea de esfuerzo progresiva.

El ecocardiograma Doppler evidenció hipertrofia miocárdica concéntrica severa del ventrículo izquierdo, dilatación severa de la aurícula izquierda y disfunción diastólica grado III, hallazgos sugestivos de posible enfermedad infiltrativa.

Como parte del algoritmo diagnóstico se realizaron estudio de laboratorio para descartar gammapatía monoclonal, con resultados negativos.

Posteriormente se indicó la realización de gammagrafía cardíaca con Tc-99m-pirofosfato, asociada a adquisición tomográfica mediante SPECT-CT.

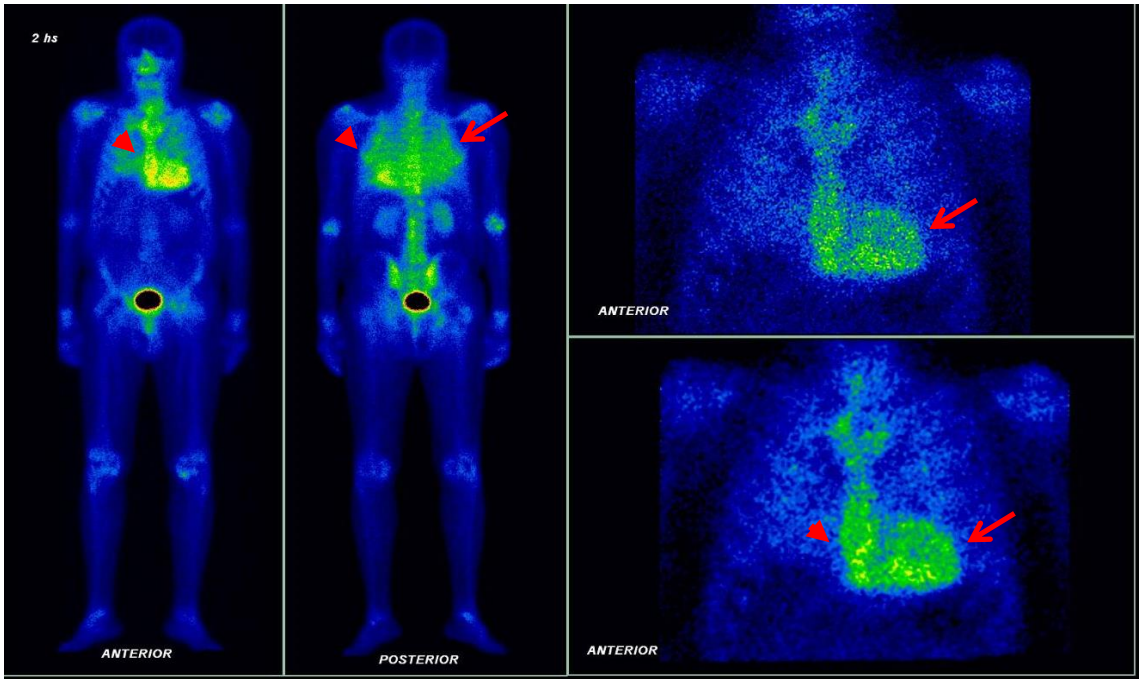


Figura 11. Gammagrafía corporal total con Tc-99m-pirofosfato adquirida a las 2 horas postinyección, en proyección anterior y posterior, con ampliación del tórax en proyección anterior. Se observa captación miocárdica del radiotrazador (fechas rojas), de intensidad similar a la captación ósea costal (punta de flechas), hallazgo compatible con grado 2 según la escala visual de Perugini.

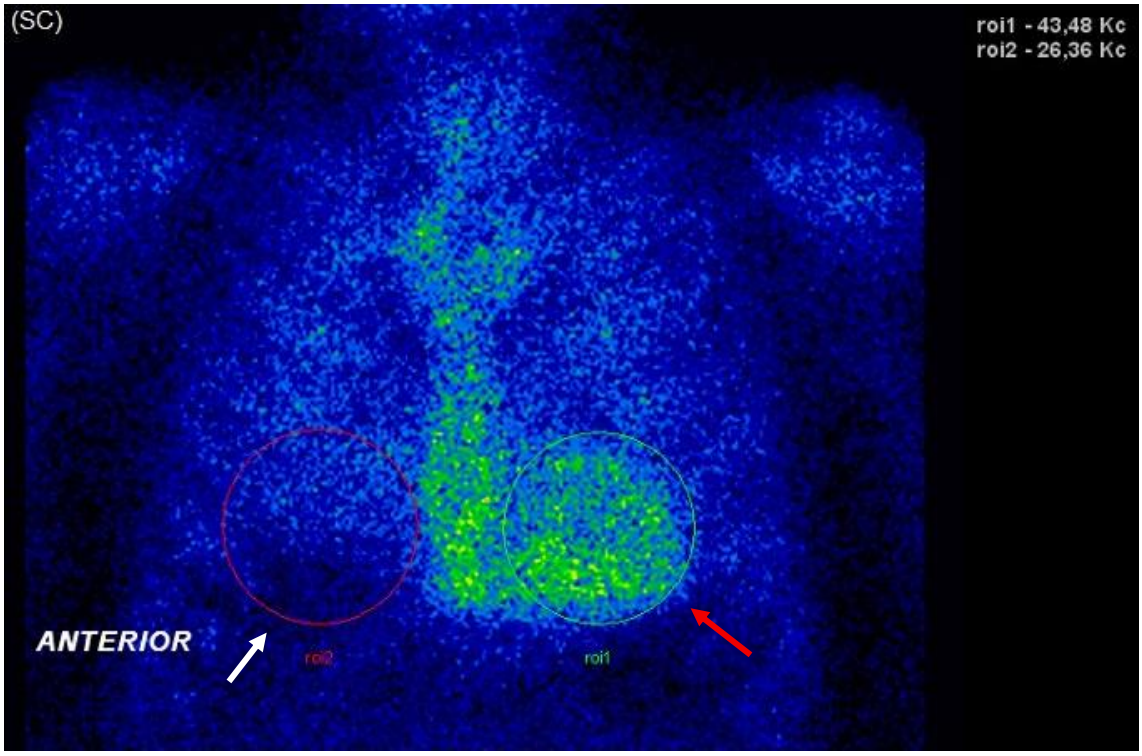


Figura 12. Análisis semicuantitativo de la captación miocárdica mediante regiones de interés (ROI) en gammagrafía cardíaca con Tc-99m-pirofosfato.
Se delimita una ROI sobre el área cardíaca (flecha roja) y otra en el hemitórax contralateral (flecha blanca) para el cálculo del índice corazón/contralateral (H/CL), obteniéndose un índice de 1,6, valor superior al punto de corte diagnóstico, lo que indica captación miocárdica significativa del radiotrazador.

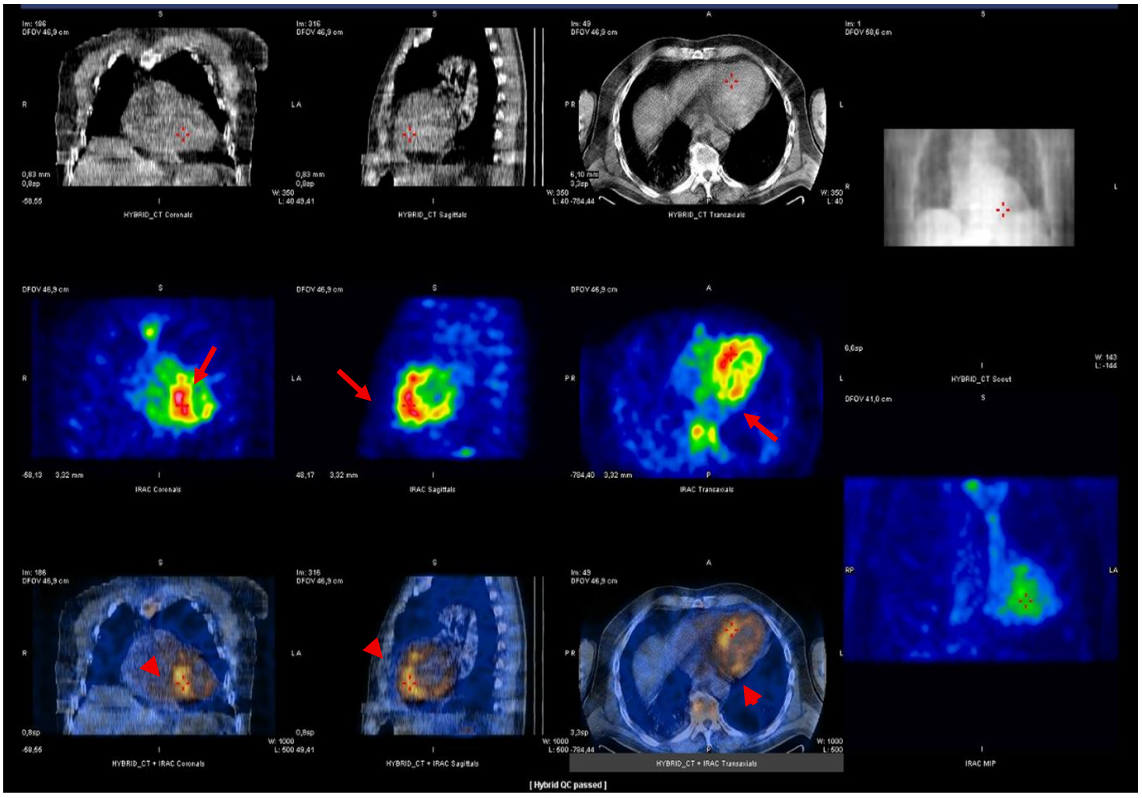


Imagen 13. Imágenes tomográficas SPECT-CT en planos coronal, sagital y axial.
Las imágenes SPECT muestran captación intensa del radiotrazador en el miocardio del ventrículo izquierdo (flechas rojas). Las cabezas de flechas señalan en las imágenes fusionadas de SPECT-CT captación del radiotrazador en el septum interventricular, ápex y parel lateral.

En conjunto, las imágenes planares tardías, el análisis semicuantitativo mediante índice corazón/contralateral y las imágenes tomográficas fusionadas SPECT-CT evidencian captación miocárdica significativa del radiotrazador, con intensidad similar a la captación ósea, correspondiente al grado 2 de la escala de Perugini.

El índice H/CL de 1.6, superior al valor de corte diagnóstico, y la ausencia de gammapatía monoclonal en los estudios de laboratorio permiten establecer un diagnóstico no invasivo de la amiloidosis cardíaca por transtiretina.

CASO CLÍNICO 4

Paciente masculino de 78 años, derivado para evaluación por disnea progresiva de esfuerzo.

En el contexto de la evaluación clínica se realizó ecocardiograma Doppler cardíaco, el cual evidenció fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada (66%), asociada hipertrofia miocárdica y signos de disfunción diastólica.

Dado el contexto clínico y los hallazgos ecocardiográficos sugestivos de miocardiopatía infiltrativa, se indicó la realización de estudios de laboratorio para descartar gammapatía monoclonal, los cuales resultaron negativos.

Posteriormente se solicitó gammagrafía cardíaca con Tc-99m-pirofofato, asociada a adquisición tomográfica mediante SPECT-CT.

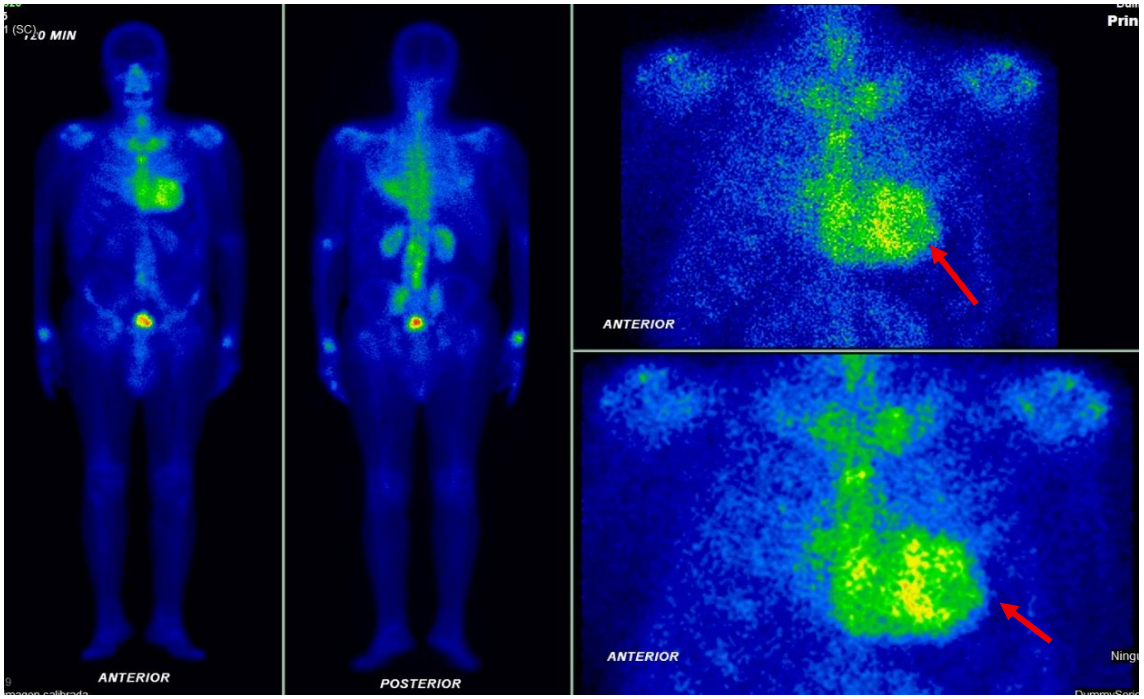


Imagen 14. Gammagrafía corporal total con Tc-99m-pirofosfato adquirida a las 2 horas postinyección, en proyección anterior y posterior, con ampliación del tórax en proyección anterior. Se observa intensa captación miocárdica del radiotrazador (flechas rojas), superior a la captación ósea costal, hallazgo compatible con grado 3 según la escala visual de Perugini.

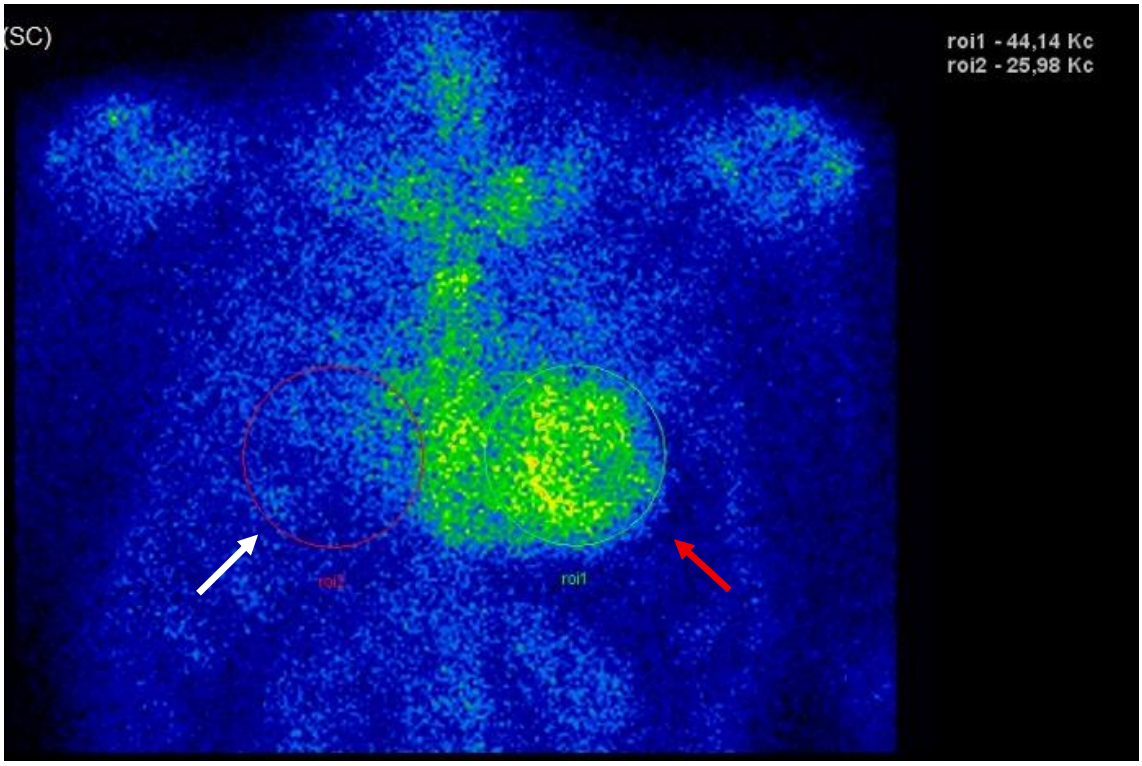


Imagen 15. Análisis semicuantitativo de la captación miocárdica mediante regiones de interés (ROI) en gammagrafía cardíaca con Tc-99m-pirofosfato.

Se delimita una ROI sobre el área cardíaca (flecha roja) y otra en el hemitórax contralateral (flecha blanca) para el cálculo del índice corazón/contralateral (H/CL), obteniéndose un índice de 1,7, valor superior al punto de corte diagnóstico, lo que indica captación miocárdica significativa del radiotrazador.

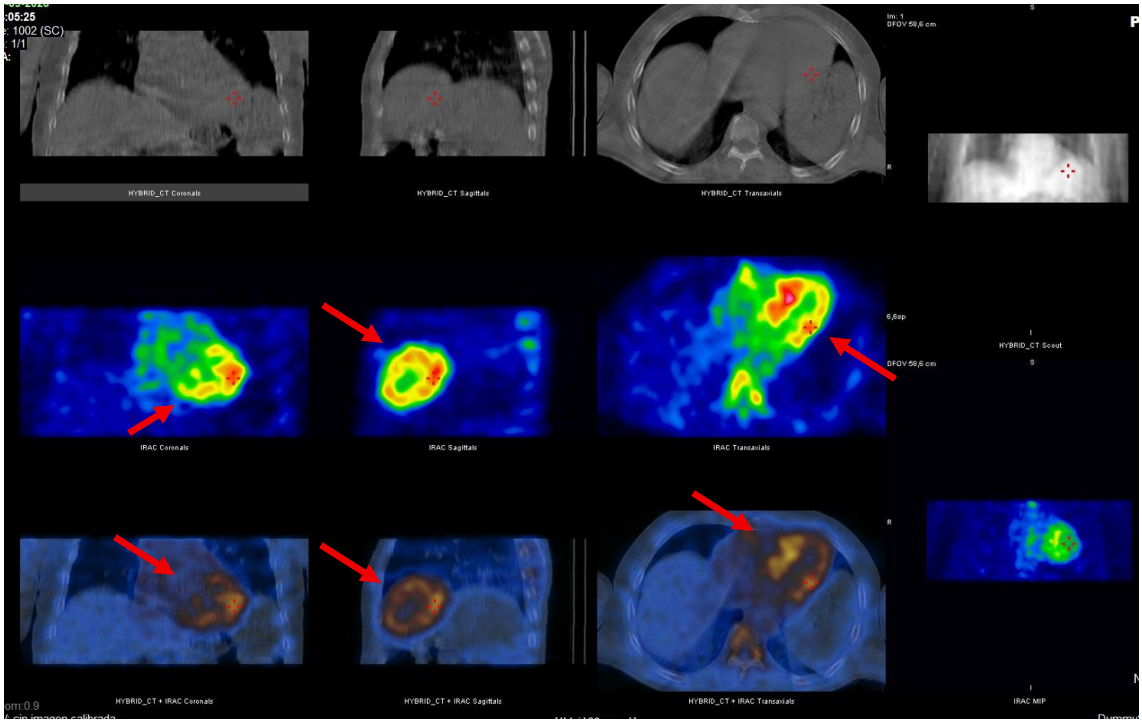


Imagen 16. Imágenes tomográficas SPECT-CT fusionadas en planos coronal, sagital y axial. Se observa intensa captación del radiotrazador en el miocardio del ventrículo izquierdo (flechas rojas), confirmando el compromiso miocárdico observado en las imágenes planares.

En conjunto, las imágenes planares tardías, el análisis semicuantitativo mediante índice corazón/hemitórax contralateral y las imágenes tomográficas fusionadas con SPECT-CT demostraron captación miocárdica intensa del radiotrazador, correspondiente al grado 3 según la escala visual de Perugini. En ausencia de gammapatía monoclonal, estos hallazgos son diagnósticos de amiloidosis cardíaca por transtiretina.

CONCLUSIÓN

Los resultados del presente estudio refuerzan la utilidad de la gammagrafía cardíaca con tecnecio-99m pirofosfato asociada a SPECT-CT como herramienta diagnóstica en la evaluación de pacientes con sospecha de amiloidosis cardíaca por transtiretina. La integración del análisis visual mediante la escala de Perugini con el análisis cuantitativo del índice corazón/contralateral (H/CL) permite mejorar la interpretación del estudio y aumentar la confiabilidad diagnóstica.

Asimismo, la adquisición de imágenes tomográficas mediante SPECT-CT facilita la correcta localización de la captación miocárdica. La integración de estos hallazgos con la evaluación de laboratorio para descartar gammapatía monoclonal permite establecer el diagnóstico no invasivo de amiloidosis cardíaca por transtiretina. En conjunto, estos hallazgos refuerzan el papel de la gammagrafía cardíaca con radiofármacos óseos dentro del algoritmo diagnóstico actual de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Merlini G, Bellotti V. Molecular mechanisms of amyloydosis. N Engl J Med. 2003; 349 (6): 583-596.

2. 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(12): 1323-1341.

3. Benson MD, Buxbaum JN, Eisenberg DS, Merlini G, Saraiva MJM, Sekijima Y, et al. Amyloid nomenclatura 2020: update and recommendations by the International Society of Amiloydosis. Amiloid. 2020; 27 (4): 217-222.

4. Ruberg FL, Berk JL. Transthyretin (TTR) cardiac amyloidosis. Circulation. 2012;126 (19): 1286-1300.

5. Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM, Frustaci A, Jessup M, Kuhl U, et al. The role of endomyocardinal biopsy in the management of cardiovascular disease. Circulation. 2007; 116(19): 2216-2233.

6. Martinez-Naharro A, Hawkins PN, Fontana M. Cardiac amiloydosis. Clin Med (Lond). 2018; 18 (suppl 2): s30-s35.

7. Dorbala S, Bokhari S, Miller Ej, Bullock-Palmer RP, Soman P, Thomson RC, et al. ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI expert consensus recommendations for multimodality imaginig in cardiac amyloidosis. J Nucl Cardiol. 2019;26 (6): 2065-2123.

8. Perugini E, Guidalotti PL, Salvi F, Cooke RMT, Pettinati C, Riva L, et al. Noninvasive etiologic diagnosis of cardiac amyloidosis using 99mTc-DPD scintigraphy. J Am Coll Cardiol. 2005; 4(6): 1076-1084.

9. Gillmore JD, Maurer MS, Falk RH, Merlini G, Damy T, Dispenziari A, et al. Noninvasive etiologicof cardiac transthyretin amyloidosis. Circulation. 2016; 133(24): 2404-2412.

10. Kittleson MM, Maurer MS, Ambardekar AV, Bullock-Palmer RP, Chang PP, Eisen HJ, et al.2020 ACC expert consensus decisión pathway on the management of heart failure with preserved ejection fraction and cardiac amyloidosis. J Am Coll Cardiol. 2020;76(23): 2872-2891.

11. Law WP, Wang WYS, Moore PT, Mollee PN, Ng ACT. Cardiac amyloid imaging with 99mTc-PYP: clinical utility anda diagnostic pitfalls. Heart Lung Circ. 2017;26(12):1285-1294.

12. Sipe JD, Benson MD, Buxbaum JN, et al. Amyloid fibril proteins and amyloidosis. Chemical identification and clinical classification. Amyloid. 2016;23(4):209-213.

13. Maurer MS, Elliot P, Merlini G, et al. Diagnosis and treatment of transthyretin cardiac amyloidosis. Circulation 2019;140(16):e705-e731.

14. Falk RH. Diagnosis and management of the cardiac amyloidoses. Circulation. 2005; 112(13):2047-2060.

15. Maurer MS, Schwartz JH, Gundapaneni B, et al. Tafamidis treatment for patients with transthyretin amyloid cardiomypathy. N Engl J Med. 2018;379(11):1007-1016.

16. Bokhari S, Castano A, Pozniakoff T, et al. 99mTc-pyrophosphate scintigraphy for differentiating light-chain cardiac amyloidosis from transthyretin-related cardiac amyloidosis. J Nucl Cardiol. 2013;20(2):240-247.

17. Sekijima Y. transthyretin (ATTR) amyloidosis: clinical spectrum, molecular pathogenesis and diseasse-modifyng treatments. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2015;86(9):1036-1043.

18. Adams D, Koike H, Slama M, Coelho T. Hereditary transthyretin amyloidosis: a modelo f medical progress for a fatal disease. Nat Rev Neurol. 2019;15(7):387-404.

19. Gonzalez-López E, Gallego-Delgado M, Guzzo-Merello G, et al. Wild-type transthyretin amyloidosis as a cause of heart failure with preserved ejection fraction. Eur Heart J. 2015;36(38):2585-2594.

20. Fontana M, Banypearsad SM, Treibel TA, Maestrini V, Sado DM, White SK, et al. Differential myocardial extracelular volumen in cardiac amyloidosis measured by cardiovascular magnetic resonance. Circulation. 2015;132(16):1570-1579.

21. Dubrey SW, Cha K, Anderson J, Chamarthi B, Reisinger J, Skinner M, et al. The clinical features of immunoglobulin light-chain (AL) amyloidosis with heart involvement. Br Heart J. 1998;80(5):523-527.

22. Dorbala S, Bokhari S, Miller EJ, Bullock-Palmer RP, Soman P, Thomson RC, et al. ASNC practice points for imaging cardiac amyloidosis. J Nucl Cardiol. 2020;28(2):659-673.

23. Slart RHJA, Glaudemans AWJM, Lancellotti P, Hyafil F, Blankstein R, Schwartz RG, et al. A joint procedural position statement on imaging in cardiac amyloidosis. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2019;20(11):1231-1241.

24. Caroll A, et al. Transthyretin amiloidosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2002;93(6):668-676

25. Cherry SR, Sorenson JA, Phelps ME Physics in Nuclear Medicine. 4th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012 p. 102-110.

26. Love C, Palestro CJ. Radionuclide bone imaging: an illustrative reviwe. Radiographics. 2004;24(2):341-358.

.