



1. Respecto a la amiloidosis es cierto que:
 - a.) El mieloma múltiple puede ser causa de amiloidosis
 - b.) Las neoplasias pueden originar amiloidosis tipo AL.
 - c.) Existen amiloidosis hereditarias.
 - d.) Todas afectan preferentemente al corazón.
 - e.) El trasplante cardiaco es el tratamiento definitivo.

2. ¿Cual de las siguientes no es causa de miocardiopatía restrictiva?
 - a.) Amiloidosis
 - b.) Hemocromatosis
 - c.) Sarcoidosis
 - d.) Enolismo
 - e.) Neoplasias

3. ¿Cual de los siguientes hallazgos NO es compatible con el diagnóstico de miocardiopatía restrictiva secundaria a amiloidosis?
 - a.) Patrón moteado en el ecocardiograma.
 - b.) Bajo voltaje en el ECG
 - c.) Morfología Dip Plateau en la curva de presión ventricular.
 - d.) Patrón de miocardiopatía hipertrófica, incluso con movimiento anterior de la válvula mitral, hasta en el 50% de los casos.
 - e.) Birrefringencia verde manzana tras tinción con rojo congo del tejido biopsiado.

4. Respecto a la inestabilidad intraoperatoria en pacientes con amiloidosis, ¿cual es falsa?
 - a) Los pacientes con amiloidosis pueden sufrir vasodilatación por neuropatía autonómica con buena respuesta a reposición de volumen y agonistas alfa-1.
 - b) Los pacientes con amiloidosis pueden sufrir bradiarritmias por denervación cardiaca que remiten fácilmente con atropina.
 - c) La miocardiopatía restrictiva secundaria a amiloidosis puede ser causa de arritmias e hipotensión.
 - d) La amiloidosis puede ser causa de cardiopatía isquémica.
 - e) Si se utiliza algún fármaco inotrópico negativo la monitorización hemodinámica invasiva es imprescindible.

5. ¿Cual de los siguientes tratamientos estaría contraindicado de entrada en pacientes con insuficiencia cardiaca secundaria a amiloidosis cardiaca?
 - a) Beta bloqueantes

- b) Digoxina
- c) Diuréticos
- d) Anticoagulantes
- e) IECA

RESPUESTAS

- 1.)
 - Respuesta a y c son correctas.
 - Las neoplasias producen amiloidosis AA.
 - En la amiloidosis tipo AA la afectación del corazón es rara. El trasplante cardiaco no detiene el curso de la enfermedad sistémica.
Diagnosis and Management of the cardiac Amyloidoses. Circulation 2005, 112 2047-2060. Rodney H. Falk
- 2.) Respuesta d. El enolismo produce característicamente miocardiopatía dilatada.
- 3.) Respuesta d. Un 5% simula miocardiopatía hipertrófica, incluso a veces con movimiento anterior de válvula mitral, encontrando en el ecocardiograma una función ventricular izquierda ligeramente hiperdinámica con voltaje normal en el ECG.
Diagnosis and Management of the Cardiac Amyloidoses. Rodney H. Falk. Circulation 2005;112;2047-2060
- 4.) Respuesta b. En la denervación cardiaca existe ausencia o disminución de la respuesta a la atropina, usar Isoproterenol.
Myocardial Muscarinic Receptor Upregulation and Normal Response to Isoproterenol in Denervated Hearts by Familial Amyloid Polyneuropathy André Syrota and Pascal Merlet et al. Circulation 2001;104;2911-2916
- 5.) Respuesta a.

Precaución con:

- IECA , los receptores de angiotensina juegan un papel importante en el mantenimiento de la PA y cuando existe neuropatía autónoma su papel es aún mayor. Si se introducen debe ser con dosis muy bajas e idealmente monitorizando al paciente.

Digoxina: se une fuertemente a las fibrillas de amiloide por lo que ,incluso en niveles (séricos) terapéuticos puede existir toxicidad. A pesar de ello, si existe una FA con respuesta ventricular rápida, una introducción cautelosa de la digoxina puede ser segura.

Los fármacos recomendados

- Diuréticos: el pilar del tratamiento cuando existe insuficiencia cardiaca son los diuréticos, son necesarios a dosis altas ya que suele coexistir con síndrome nefrótico por la afectación renal de la amiloidosis. En pacientes con anasarca a menudo se usan i.v porque la absorción de los diuréticos puede estar afectada.

- Anticoagulación: la fibrilación auricular es una fuerte indicación de anticoagulación salvo si existen contraindicaciones mayores. Incluso en ritmo

sinusal cuando existe amiloidosis severa la aurícula está infiltrada y puede haber trombos auriculares por disfunción de ésta. Sería prudente anticoagular a pacientes con amiloidosis severa.

Contraindicados:

- Betabloqueantes (salvo en casos puntuales): tienen un efecto inotrópico negativo que puede empeorar la función cardíaca.