

Anexo V del artículo:

Posadas Martinez ML, Nucifora E, Belziti C, Auteri MA, Pitzus AE, Dragonetti L, Perez de Arenaza D, Peuchot V, Aguirre MA. Guía de Práctica Clínica para el diagnóstico de compromiso orgánico de amiloidosis: Parte 2/3 . Año 2020: GPC compromiso orgánico en amiloidosis. Rev Fac Cien Med Univ Nac Córdoba 79(1). DOI: [10.31053/1853.0605.v79.n1.30897](https://doi.org/10.31053/1853.0605.v79.n1.30897)



© Universidad Nacional de Córdoba

**ANEXO V. ETD (2/3)**

**PREGUNTA 01**

**¿Debería usarse electrocardiograma para el diagnóstico de compromiso cardíaco en paciente con amiloidosis?**

<b>POBLACIÓN:</b>	Pacientes con amiloidosis
<b>INTERVENCIÓN:</b>	Electrocardiograma (ECG)
<b>PROPUESTA DE LA PRUEBA:</b>	Diagnóstico de compromiso cardíaco
<b>ROL DE LA PRUEBA:</b>	Ayudar al profesional a diagnosticar compromiso cardíaco en un paciente con amiloidosis.
<b>ENTORNO:</b>	Institución de alta complejidad
<b>ANTECEDENTES:</b>	<p>La amiloidosis cardíaca se caracteriza por la discordancia entre el aumento del grosor de la pared del ventrículo izquierdo y el voltaje del QRS. -El <b>hipovoltaje presenta una alta especificidad y baja sensibilidad para la amiloidosis cardíaca</b>, y varía entre métodos de medición. El voltaje en el QRS &lt;15mV presentó una sensibilidad y una especificidad para el diagnóstico de cardiopatía amiloidótica del 33% y 94%, respectivamente (1)</p> <p>La ausencia de bajo voltaje QRS no excluye la amiloidosis cardíaca, particularmente en pacientes con ATTRwt. La prevalencia de hipovoltaje varía según el tipo de amiloidosis (2,3). La prevalencia de hipovoltaje (QRS &lt;5 mm en todas las derivaciones de las extremidades.) fue en AL del 12% (IC95% 1-45) y en ATTR 15.4% (IC 95% 3-43). (4). La combinación de anomalía del DT (&lt;150 ms) con bajo voltaje diagnosticado mediante los Criterios de Carroll presentó una sensibilidad del 88% (IC 95% 71-97), especificidad 29% (IC 95% 14-36) (5)</p> <p>-Las <b>anormalidades en el ECG en la amiloidosis cardíaca se presentan con una prevalencia alta</b>. La amiloidosis presenta anomalías a anomalías en el ECG presentaron una sensibilidad y una especificidad para el diagnóstico de cardiopatía amiloidótica del 67% y 94% .(6) La prevalencia de anomalías en el ECG en fue del 96%(IC 95% 84-99) pacientes con ATTR y 94% ( IC 79-99) con AL (7) Alteraciones como <b>hipertrofia ventricular izquierda, bloqueo de rama izquierda, anormalidades en la conducción, patrones de pseudoinfarto, fibrilación auricular</b>. La presencia de bloqueo auriculoventricular (AV) en un paciente anciano con HVI debe provocar la consideración de la amiloidosis cardíaca. La fibrilación auricular presenta una prevalencia entre 11-40% en pacientes con amiloidosis cardíaca (ATTRwt 40%, ATTRm 11% y AL 9% (8) .</p>
<b>CONFLICTO DE INTERÉS:</b>	El equipo elaborador declara no presentar conflicto de interés.

**EVALUACIÓN**

<b>Problema</b> ¿El problema es una prioridad?		
JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Probablemente no <input type="radio"/> Probablemente si <input checked="" type="radio"/> Si <input type="radio"/> Varia <input type="radio"/> No lo sabemos		La documentación del compromiso cardíaco es un problema prioritario. El ECG es una práctica poco sensible, pero es útil para hacer diagnóstico cuando está alterado. Además, es una herramienta ampliamente disponible y de bajo costo.
<b>Precisión</b> ¿Cómo es la precisión del test?		
JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy imprecisa <input type="radio"/> Imprecisa <input type="radio"/> Precisa <input type="radio"/> Muy precisa <input checked="" type="radio"/> Varia <input type="radio"/> No lo sabemos		La precisión de ECG varía según los estadios de enfermedad o grado de compromiso. Nadie descarta compromiso cardíaco en amiloidosis con ECG normal. Pero si el ECG es patológico en etapa temprana puede inducir el diagnóstico. Permite aumentar la sospecha de cardiopatía.

		Es más preciso en etapa tardía. Es de utilidad evaluarlo junto otros hallazgos. Más allá del hipovoltaje, patrones como pseudoinfarto, ondas Q patológicas o fibrilación auricular son hallazgos frecuentes en pacientes con compromiso cardíaco por amiloidosis
--	--	--

**Efectos deseables**

¿Cuán sustanciales son los efectos deseables anticipados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Triviales</li> <li>○ Pequeños</li> <li>● Moderados</li> <li>○ Grandes</li> <li>○ Varían</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		Es impreciso. Depende del estadio de la enfermedad. Pero cuando es patológico, puede llegar a tener hallazgos muy específicos.

**Efectos indeseables**

¿Cuán sustanciales son los efectos indeseables anticipados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Grande</li> <li>○ Moderado</li> <li>○ Pequeño</li> <li>● Trivial</li> <li>○ Varia</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		Es una práctica segura.

**Certeza en la evidencia de la precisión del test**

¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre la precisión del test?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> <li>● Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>○ No incluimos estudios</li> </ul>	<p>El voltaje en el QRS &lt;15mV presentó una sensibilidad y una especificidad para el diagnóstico de cardiopatía amiloidótica del 33% y 94%, respectivamente (2).</p> <p>La combinación de anormalidad del DT (&lt;150 ms) con bajo voltaje diagnosticado mediante los Criterios de Carroll presentó una sensibilidad del 88% (IC 95% 71-97), especificidad 29% (IC 95% 14-36) (6)</p> <p>La amiloidosis cardíaca va acompañada de anormalidades en el ECG con una prevalencia alta. La prevalencia de anomalías en el ECG fue del 96% (IC 95% 84-99) en pacientes con ATTR y 94% (IC 79-99) con AL. ((3)</p>	La <i>confianza en el cuerpo de la evidencia es ALTA</i> , en cuanto a riesgo de que los resultados estén sesgados. Aplicando GRADE la <b>calidad de la evidencia es MODERADA</b> , debido a que en la mayoría de los trabajos el estimador y los límites inferiores del IC95% son inferiores al 65% o se trataba de evidencia indirecta.

**Certeza en la evidencia de los efectos de la prueba**

¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre cualquier beneficio directo crítico o importante y sobre efectos adversos del test?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> <li>○ Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>● No incluimos estudios</li> </ul>		Es una práctica segura y ampliamente aceptada. Es práctica de rutina, universalmente usada. Es barato, disponible, repetible, permite ver la velocidad de la evolución de la enfermedad retrospectivamente.

**Certeza en la evidencia del manejo de los efectos de la prueba**

¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre el efecto del manejo guiado por los resultados de la prueba?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> <li>○ Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>● No incluimos estudios</li> </ul>		Presenta falsos positivos y negativos. Requiere del resto de estudios para confirmar diagnóstico Indefectiblemente conduce a la necesidad de otros estudios para el diagnóstico de compromiso cardíaco. Permite una aproximación cuando es patológico

**Certeza de la evidencia del resultado/manejo de la prueba**

¿Qué tan Seguro es el vínculo entre los resultados de la prueba y la decisión en gestión?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> Baja <input type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios		
--	--	--

**Certeza de los efectos**

¿Cuál es la certeza general de la evidencia de los efectos de la prueba?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> Baja <input type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios		Indefectiblemente conduce a la necesidad de otros estudios para el diagnóstico de compromiso cardíaco. Permite una aproximación cuando es patológico

**Valores**

¿Hay incertidumbre importante o variable sobre cuánto valora la gente los resultados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Incertidumbre o variabilidad importante <input type="radio"/> Probablemente incertidumbre o variabilidad importante <input type="radio"/> Probablemente NO incertidumbre o variabilidad importante <input checked="" type="radio"/> NO Incertidumbre o variabilidad importante		Los pacientes aceptan y acceden fácilmente a la realización de un ECG. Es una práctica bien aceptada y tolerada.

**Balance de efectos**

¿El equilibrio entre efectos deseables e indeseables favorece la intervención o la comparación?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> A favor de la comparación <input type="radio"/> Probablemente a favor de la comparación <input type="radio"/> No favorece ni a la comparación, ni a la intervención <input type="radio"/> Probablemente favorece la intervención <input checked="" type="radio"/> Favorece la intervención <input type="radio"/> Varía <input type="radio"/> No lo sabemos		

**Recursos requeridos**

¿Cuán grandes son los recursos requeridos (costos)?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Costos grandes <input type="radio"/> Costos moderados <input checked="" type="radio"/> Costos y ahorros insignificantes <input type="radio"/> Ahorros moderados <input type="radio"/> Grandes ahorros <input type="radio"/> Variables <input type="radio"/> no lo sabemos		Los costos son mínimos: electricidad, papel, equipo y operador. Están en todos los centros. Son básicos Es una práctica accesible, bajo costo, inocua, Es el punto de partida

**Certeza en la evidencia de los recursos requeridos**

¿Cuál es la certeza de la evidencia de los recursos requeridos (costos)?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> baja <input type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input checked="" type="radio"/> No se incluyen estudios		
--	--	--

**Costo-efectividad**  
¿La costo-efectividad de la intervención es a favor de la intervención o de la comparación?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> A favor de la comparación <input type="radio"/> Probablemente a favor de la comparación <input type="radio"/> No favorece ni a la comparación, ni a la intervención <input type="radio"/> Probablemente favorece la intervención <input type="radio"/> Favorece la intervención <input type="radio"/> Varía <input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios		Es una práctica costo-efectiva (bajo costo - cierta efectividad)

**Equidad**  
¿Cuál es sería el impacto sobre la equidad en salud?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Reduce <input type="radio"/> Probablemente reduce <input checked="" type="radio"/> Probablemente no tenga impacto <input type="radio"/> Probablemente incremente <input type="radio"/> Incrementa <input type="radio"/> Varía <input type="radio"/> No lo sabemos		Es una práctica ampliamente distribuida, universalmente usada y accesible para todos los pacientes. Es de bajo costo, cumple con principios equidad

**Aceptabilidad**  
¿Es la práctica aceptable por todos los interesados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Probablemente no <input type="radio"/> Probablemente si <input checked="" type="radio"/> Si <input type="radio"/> Varía <input type="radio"/> No lo sabemos		SI

**Factibilidad**  
¿Es la intervención factible de ser implementada?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Probablemente no <input type="radio"/> Probablemente si <input checked="" type="radio"/> SI <input type="radio"/> Varía <input type="radio"/> No lo sabemos		Si

**RESUMEN DE JUICIOS**

	JUICIO						
PROBLEMA	No	Probablemente no	Probablemente si	Si		Varía	No lo sabemos
PRECISIÓN DE LA PRUEBA	Muy imprecisa	Imprecisa	Precisa	muy precisa		Varía	No lo sabemos
EFFECTOS DESEABLES	Trivial	Pequeño	Moderado	Grande		Varía	No lo sabemos
EFFECTOS INDESEABLES	Grande	Moderado	Pequeño	Trivial		Varía	No lo sabemos

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE LA PRECISIÓN DE LA PRUEBA</b>	Muy baja	Baja	<b>Moderada</b>	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE LOS EFECTOS DE LA PRUEBA</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTAINTY OF THE EVIDENCE OF MANAGEMENT'S EFFECTS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTAINTY OF THE EVIDENCE OF TEST RESULT/MANAGEMENT</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTEZA EN LOS EFECTOS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>VALORES</b>	Incertidumbre importante o variable	Probablemente Incertidumbre importante o variable	Probablemente no incertidumbre importante o variable	<b>No incertidumbre importante o variable</b>			
<b>BALANCE DE EFECTOS</b>	A favor de la comparación	Probablemente a favor de la comparación	Ni a favor de la intervención, ni la comparación	Probablemente a favor de la intervención	<b>A favor de la intervención</b>	Varia	No lo sabemos
<b>RECURSOS REQUERIDOS</b>	Costos Grandes	Costos moderados	<b>Ahorros y costos insignificantes</b>	Ahorros moderados	Ahorros grandes	Varia	No lo sabemos
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE RECURSOS REQUERIDOS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>COSTO-EFECTIVIDAD</b>	A favor de la comparación	Probablemente a favor de la comparación	Ni a favor de la intervención, ni la comparación	Probablemente a favor de la intervención	A favor de la intervención	Varia	No se incluyeron estudios
<b>EQUIDAD</b>	Reduce	Probablemente reduce	<b>Probablemente no tiene impacto</b>	Probablemente incrementa	Incrementa	Varia	No lo sabemos
<b>ACEPTABILIDAD</b>	No	Probablemente no	Probablemente si	<b>Si</b>		Varia	No lo sabemos
<b>FACTIBILIDAD</b>	No	Probablemente no	Probablemente si	<b>Si</b>		Varia	No lo sabemos

**TIPO DE RECOMENDACIÓN**

Fuerte recomendación contra la intervención	Recomendación condicional contra la intervención	Recomendación condicional para la intervención o la comparación	Recomendación condicional para la intervención	Fuerte recomendación para la intervención
○	○	○	○	○

**CONCLUSIONES**

**Recomendación**

Se **recomienda** la realización de un electrocardiograma como evaluación inicial a todo paciente con amiloidosis

- La precisión de ECG varía según los estadios de enfermedad o grado de compromiso.
- Un ECG normal, no descarta compromiso cardíaco. Pero si es patológico en etapa temprana puede inducir el diagnóstico. Permite aumentar la sospecha de cardiopatía.
- Es de utilidad evaluarlo junto otros hallazgos.
- Patrones como hipovoltaje, pseudoinfarto, ondas Q patológicas o fibrilación auricular son hallazgos frecuentes en pacientes con compromiso cardíaco por amiloidosis
- La frecuencia de hipovoltaje varía según el tipo de amiloidosis

**Justificación**

El grupo de especialistas consultados consideró la evidencia de investigación presentada, así como su experiencia clínica y emitió su juicio sobre la pregunta con lo que se elaboró posteriormente la recomendación.

**RESUMEN DE REFERENCIAS**

1. Di Bella G, Minutoli F, Piaggi P, Casale M, Mazzeo A, Zito C, et al. Usefulness of Combining Electrocardiographic and Echocardiographic Findings and Brain Natriuretic Peptide in Early Detection of Cardiac Amyloidosis in Subjects With Transthyretin Gene Mutation. *Am J Cardiol.* 2015 Oct;116(7):1122–7.
2. Mussinelli R, Salinaro F, Alogna A, Boldrini M, Raimondi A, Musca F, et al. Diagnostic and prognostic value of low QRS voltages in cardiac AL amyloidosis. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2013 May;18(3):271–80.
3. Cyrille NB, Goldsmith J, Alvarez J, Maurer MS. Prevalence and prognostic significance of low QRS voltage among the three main types of cardiac amyloidosis. *Am J Cardiol.* 2014 Oct 1;114(7):1089–93.
4. Moore PT, Burrage MK, Mackenzie E, Law WP, Korczyk D, Mollee P. The Utility of Tc-DPD Scintigraphy in the Diagnosis of Cardiac Amyloidosis: An Australian Experience. *Heart Lung Circ.* 2017 Nov;26(11):1183–90.
5. Austin BA, Tang WHW, Rodriguez ER, Tan C, Flamm SD, Taylor DO, et al. Delayed hyper-enhancement magnetic resonance imaging provides incremental diagnostic and prognostic utility in suspected cardiac amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2009 Dec;2(12):1369–77.
6. Di Bella G, Minutoli F, Piaggi P, Casale M, Mazzeo A, Zito C, et al. Usefulness of Combining Electrocardiographic and Echocardiographic Findings and Brain Natriuretic Peptide in Early Detection of Cardiac Amyloidosis in Subjects With Transthyretin Gene Mutation. *Am J Cardiol.* 2015 Oct;116(7):1122–7.
7. Rapezzi C, Quarta CC, Guidalotti PL, Longhi S, Pettinato C, Leone O, et al. Usefulness and limitations of 99mTc-3,3-diphosphono-1,2-propanodicarboxylic acid scintigraphy in the aetiological diagnosis of amyloidotic cardiomyopathy. *Eur J Nucl Med Mol Imaging.* 2011 Mar;38(3):470–8.
8. Longhi S, Quarta CC, Milandri A, Lorenzini M, Gagliardi C, Manuzzi L, et al. Atrial fibrillation in amyloidotic cardiomyopathy: prevalence, incidence, risk factors and prognostic role. *Amyloid.* 2015 Jun 5;22(3):147–55.

**PREGUNTA 02**

**¿Debería usarse ecocardiograma Doppler convencional para el diagnóstico de compromiso cardíaco en paciente con sospecha clínica de amiloidosis cardíaca?**

<b>POBLACIÓN:</b>	Pacientes con sospecha clínica de amiloidosis cardíaca
<b>INTERVENCIÓN:</b>	Ecocardiograma Doppler convencional
<b>PROPUESTA DE LA PRUEBA:</b>	Diagnóstico de compromiso cardíaco
<b>ROL DE LA PRUEBA:</b>	Ayudar al profesional a diagnosticar compromiso cardíaco ante paciente con amiloidosis.
<b>ENTORNO:</b>	Institución de alta complejidad
<b>ANTECEDENTES:</b>	<p>El ecocardiograma es la prueba no invasiva inicial de elección para la amiloidosis cardíaca dado que permite la evaluación estructural y funcional del corazón. El patrón estructural y funcional de la afectación cardíaca según el tipo de proteína depositada, y al no ser específicas puede haber superposición. Las imágenes ecocardiográficas se caracterizan por infiltración amiloide en las paredes ventriculares manifestado como hipertrofia con ventrículos no dilatados.</p> <p>Los hallazgos estructurales frecuentes son el engrosamiento de las válvulas, engrosamiento del tabique interauricular, apariencia moteada del miocardio, aurículas dilatadas son características pero inespecíficas de la amiloidosis.</p> <p>La combinación de aumento de la ecogenicidad miocárdica y aumento del grosor auricular fue 60% sensible y 100% específico para el diagnóstico de amiloidosis. (1) Las alteraciones funcionales de la amiloidosis cardíaca se asocia con un deterioro diastólico y sistólico, con una fracción de eyección del ventrículo izquierdo normal hasta la etapa final. (2) El índice de volumen sistólico (volumen sistólico dividido por el área de la superficie corporal) y la reducción de las velocidades máximas son marcadores tempranos de alteración funcional (3).</p> <p>La relajación temprana alterada es un marcador temprano de disfunción diastólica y el patrón restrictivo es más tardío. También son frecuentes otros hallazgos como la prevalencia de derrames pericárdicos (prevalencia 63%) y pleurales son elevadas, especialmente en la amiloidosis AL.</p>
<b>CONFLICTO DE INTERÉS:</b>	DE El equipo elaborador declara no presentar conflicto de interés.

**EVALUACIÓN**

<b>Problema</b>		
¿El problema es una prioridad?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Probablemente no <input type="radio"/> Probablemente si <input checked="" type="radio"/> Si <input type="radio"/> Varía <input type="radio"/> No lo sabemos		<p>ES importante porque brinda datos que ayudan al diagnóstico y aún al pronóstico</p> <p>No es invasivo, da mucha información, es comparable.</p> <p>Es muy útil ante compromiso cardíaco, confirma compromiso de depósito, da datos estructurales y funcionales. Es dinámico y permite ver avance y retroceso del amiloide</p> <p>Es importante porque contribuye junto a los hallazgos clínicos y el ECG a aumentar la sospecha de Cardiopatía</p>

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

		Permite una evaluación anatómica y funcional Será útil en el seguimiento.
<b>Precisión</b> ¿Cómo es la precisión del test?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy imprecisa</li> <li>○ Imprecisa</li> <li>● Precisa</li> <li>○ Muy precisa</li> <li>○ Varía</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>	<p>Las imágenes ecocardiográficas se caracterizan por infiltración amiloide en las paredes ventriculares manifestado como hipertrofia con ventrículos no dilatados.</p> <p>Los hallazgos estructurales frecuentes son el engrosamiento de las válvulas, engrosamiento del tabique interauricular, apariencia moteada del miocardio, aurículas dilatadas son características pero inespecíficas de la amiloidosis.</p>	<p>Un ecocardiograma normal prácticamente descarta amiloidosis cardiaca (no 100%)</p> <p>El eco Doppler permite determinar función ventricular y de esta manera poder diagnosticar insuficiencia cardiaca con fe preservada lo cual incrementa la sospecha de cardiopatía.</p>
<b>Efectos deseables</b> ¿Cuán sustanciales son los efectos deseables anticipados?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Triviales</li> <li>○ Pequeños</li> <li>○ Moderados</li> <li>● Grandes</li> <li>○ Varían</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		<p>El eco Doppler permite determinar función ventricular y de esta manera poder diagnosticar insuficiencia cardíaca con FE preservada lo cual incrementa la sospecha de cardiopatía.</p>
<b>Efectos indeseables</b> ¿Cuán sustanciales son los efectos indeseables anticipados?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Grande</li> <li>○ Moderado</li> <li>○ Pequeño</li> <li>● Trivial</li> <li>○ Varia</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		<p>Requiere equipo y personal entrenado.</p> <p>Sin efecto indeseable. Poco error diagnóstico, aunque es operador dependiente.</p>
<b>Certeza en la evidencia de la precisión del test</b> ¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre la precisión del test?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> <li>● Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>○ No incluimos estudios</li> </ul>		<p>La <i>confianza en el cuerpo de la evidencia es ALTA</i>, en cuanto a riesgo de que los resultados estén sesgados. Aplicando GRADE la <b>calidad de la evidencia es MODERADA</b>.</p>
<b>Certeza en la evidencia de los efectos de la prueba</b> ¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre cualquier beneficio directo crítico o importante y sobre efectos adversos del test?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> <li>○ Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>● No incluimos estudios</li> </ul>		<p>La certeza es alta en los casos negativos, ya que, ante un ecocardiograma normal, es poco probable que el paciente presente compromiso cardíaco.</p> <p>Aunque siempre debe evaluarse en un contexto y el diagnóstico depende de otros datos o factores, ya que es una práctica operador dependiente.</p>
<b>Certeza en la evidencia del manejo de los efectos de la prueba</b> ¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre el efecto del manejo guiado por los resultados de la prueba?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> <li>○ Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>● No incluimos estudios</li> </ul>		
<b>Certeza de la evidencia del resultado/manejo de la prueba</b>		

¿Qué tan Seguro es el vínculo entre los resultados de la prueba y la decisión en gestión?		
JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> Muy baja</li> <li><input type="radio"/> Baja</li> <li><input type="radio"/> Moderada</li> <li><input type="radio"/> Alta</li> <li><input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios</li> </ul>		Un ecocardiograma normal prácticamente descarta amiloidosis cardiaca
Certeza de los efectos ¿Cuál es la certeza general de la evidencia de los efectos de la prueba?		
JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> Muy baja</li> <li><input type="radio"/> Baja</li> <li><input type="radio"/> Moderada</li> <li><input type="radio"/> Alta</li> <li><input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios</li> </ul>		Un ecocardiograma normal prácticamente descarta amiloidosis cardiaca
Valores ¿Hay incertidumbre importante o variable sobre cuánto valora la gente los resultados?		
JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> Incertidumbre o variabilidad importante</li> <li><input type="radio"/> Probablemente incertidumbre o variabilidad importante</li> <li><input type="radio"/> Probablemente NO incertidumbre o variabilidad importante</li> <li><input checked="" type="radio"/> NO Incertidumbre o variabilidad importante</li> </ul>		Aceptada Sin dificultad
Balance de efectos ¿El equilibrio entre efectos deseables e indeseables favorece la intervención o la comparación?		
JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> A favor de la comparación</li> <li><input type="radio"/> Probablemente a favor de la comparación</li> <li><input type="radio"/> No favorece ni a la comparación, ni a la intervención</li> <li><input type="radio"/> Probablemente favorece la intervención</li> <li><input checked="" type="radio"/> Favorece la intervención</li> <li><input type="radio"/> Varía</li> <li><input type="radio"/> No lo sabemos</li> </ul>		Muchas veces los hallazgos no son específicos. Es un estudio de inicio. No debería faltar en la evaluación del paciente.
Recursos requeridos ¿Cuán grandes son los recursos requeridos (costos)?		
JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> Costos grandes</li> <li><input type="radio"/> Costos moderados</li> <li><input checked="" type="radio"/> Costos y ahorros insignificantes</li> <li><input type="radio"/> Ahorros moderados</li> <li><input type="radio"/> Grandes ahorros</li> <li><input type="radio"/> Variables DEF</li> <li><input type="radio"/> no lo sabemos</li> </ul>		El ecocardiograma Doppler convencional es una práctica muy disponible.
Certeza en la evidencia de los recursos requeridos ¿Cuál es la certeza de la evidencia de los recursos requeridos (costos)?		
JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> Muy baja</li> <li><input type="radio"/> baja</li> <li><input type="radio"/> Moderada</li> <li><input type="radio"/> Alta</li> <li><input checked="" type="radio"/> No se incluyen estudios</li> </ul>	El uso de ecocardiografía convencional es universal
--	---

**Costo-efectividad**  
¿La costo-efectividad de la intervención es a favor de la intervención o de la comparación?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> A favor de la comparación</li> <li><input type="radio"/> Probablemente a favor de la comparación</li> <li><input type="radio"/> No favorece ni a la comparación, ni a la intervención</li> <li><input type="radio"/> Probablemente favorece la intervención</li> <li><input checked="" type="radio"/> Favorece la intervención</li> <li><input type="radio"/> Varía</li> <li><input type="radio"/> No incluimos estudios</li> </ul>		El eco Doppler convencional es costo efectivo. Presenta un buen balance costo-efectividad en población general para aumentar la sospecha diagnóstica. Es una práctica barata.

**Equidad**  
¿Cuál es sería el impacto sobre la equidad en salud?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> Reduce</li> <li><input type="radio"/> Probablemente reduce</li> <li><input checked="" type="radio"/> Probablemente no tenga impacto</li> <li><input type="radio"/> Probablemente incrementa</li> <li><input type="radio"/> Incrementa</li> <li><input type="radio"/> Varía</li> <li><input type="radio"/> No lo sabemos</li> </ul>		El convencional es una práctica universal NO afecta la equidad

**Aceptabilidad**  
¿Es la práctica aceptable por todos los interesados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> No</li> <li><input type="radio"/> Probablemente no</li> <li><input type="radio"/> Probablemente si</li> <li><input checked="" type="radio"/> Si</li> <li><input type="radio"/> Varía</li> <li><input type="radio"/> No lo sabemos</li> </ul>		Es una práctica aceptada por todos los actores

**Factibilidad**  
¿Es la intervención factible de ser implementada?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> No</li> <li><input type="radio"/> Probablemente no</li> <li><input type="radio"/> Probablemente si DEF</li> <li><input checked="" type="radio"/> SI</li> <li><input type="radio"/> Varía</li> <li><input type="radio"/> No lo sabemos</li> </ul>		Es una práctica universalmente implementada.

**RESUMEN DE JUICIOS**

	JUICIO						
PROBLEMA	No	Probablemente no	Probablemente si	Si		Varia	No lo sabemos
PRECISIÓN DE LA PRUEBA	Muy imprecisa	Imprecisa	Precisa	muy precisa		Varia	No lo sabemos
EFFECTOS DESEABLES	Trivial	Pequeño	Moderado	Grande		Varia	No lo sabemos

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

<b>EFFECTOS INDESEABLES</b>	Grande	Moderado	Pequeño	<b>Trivial</b>		Varia	No lo sabemos
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE LA PRECISIÓN DE LA PRUEBA</b>	Muy baja	Baja	<b>Moderada</b>	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE LOS EFECTOS DE LA PRUEBA</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTAINTY OF THE EVIDENCE MANAGEMENT'S EFFECTS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTAINTY OF THE EVIDENCE OF TEST RESULT/MANAGEMENT</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTEZA EN LOS EFECTOS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>VALORES</b>	Incertidumbre importante o variable	Probablemente Incertidumbre importante o variable	Probablemente no incertidumbre importante o variable	<b>No incertidumbre importante o variable</b>			
<b>BALANCE DE EFECTOS</b>	A favor de la comparación	Probablemente a favor de la comparación	Ni a favor de la intervención, ni la comparación	Probablemente a favor de la intervención	<b>A favor de la intervención</b>	Varia	No lo sabemos
<b>RECURSOS REQUERIDOS</b>	Costos Grandes	Costos moderados	<b>Ahorros y costos insignificantes</b>	Ahorros moderados	Ahorros grandes	Varia	No lo sabemos
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE RECURSOS REQUERIDOS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>COSTO-EFECTIVIDAD</b>	A favor de la comparación	Probablemente a favor de la comparación	Ni a favor de la intervención, ni la comparación	Probablemente a favor de la intervención	<b>A favor de la intervención</b>	Varia	No se incluyeron estudios
<b>EQUIDAD</b>	Reduce	Probablemente reduce	<b>Probablemente no tiene impacto</b>	Probablemente incrementa	Incrementa	Varia	No lo sabemos
<b>ACEPTABILIDAD</b>	No	Probablemente no	Probablemente si	<b>Si</b>		Varia	No lo sabemos
<b>FACTIBILIDAD</b>	No	Probablemente no	Probablemente si	<b>Si</b>		Varia	No lo sabemos

**TIPO DE RECOMENDACIÓN**

Fuerte recomendación contra la intervención	Recomendación condicional contra la intervención	Recomendación condicional para la intervención o la comparación	Recomendación condicional para la intervención	<b>Fuerte recomendación para la intervención</b>
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

**CONCLUSIONES**

**Recomendaciones**

**Recomendación:** Se **recomienda** la realización de un ecocardiograma Doppler (convencional) como imagen inicial de elección para el diagnóstico de amiloidosis cardíaca en pacientes con sospecha de compromiso cardíaco por amiloidosis

Consideraciones ecocardiograma Doppler convencional

- Es importante porque contribuye junto a los hallazgos clínicos y el electrocardiograma a aumentar la sospecha de cardiopatía
- Permite una evaluación anatómica y funcional. Es un estudio de inicio, que no debería faltar en la evaluación del paciente.
- Es útil en el seguimiento.

- La certeza es alta en los casos negativos, ya que, ante un ecocardiograma normal, es poco probable que el paciente presente compromiso cardíaco. Aunque siempre debe evaluarse en un contexto y el diagnóstico depende de otros datos o factores, ya que es una práctica operador dependiente.
- Recomendaciones según (Dorbala et al. 2019) la ecocardiografía 2D integral debe realizarse en todos los pacientes, que incluye Doppler tisular cuantitativo y análisis de tensión con seguimiento de manchas (cuando esté disponible), con engrosamiento inexplicable de la pared del VI y una sospecha clínica de amiloidosis cardíaca. Para aumentar la identificación de esta enfermedad subdiagnosticada, cualquier anomalía ecocardiográfica sugestiva de amiloidosis cardíaca debe llevar a una evaluación adicional. Los parámetros ecocardiográficos deben combinarse con hallazgos electrocardiográficos, clínicos, de biomarcadores y otros hallazgos de imágenes para maximizar la precisión diagnóstica.
- Características establecidas (Dorbala et al. 2019) por ecocardiograma para amiloidosis ATTR/AL la presencia de y con exclusión de todas las otras causas de estas manifestaciones cardíacas, incluida la hipertensión.:
  - ◆ 1) espesor de la pared del ventrículo izquierdo > 12 mm
  - ◆ 2). Ahorro apical relativo de la radiación global de LS (promedio de LS apical / promedio de LS combinada media + basal > 1)
  - ◆ 3)Disfunción diastólica mayor o igual a grado 2

**Justificación**

El grupo de especialistas consultados consideró la evidencia de investigación presentada, así como su experiencia clínica y emitió su juicio sobre la pregunta con lo que se elaboró posteriormente la recomendación.

**RESUMEN DE REFERENCIAS**

1. Falk RH, Plehn JF, Deering T, Schick EC Jr, Boinay P, Rubinow A, et al. Sensitivity and specificity of the echocardiographic features of cardiac amyloidosis. Am J Cardiol. 1987 Feb 15;59(5):418–22.
2. Knight DS, Zumbo G, Barcella W, Steeden JA, Muthurangu V, Martinez-Naharro A, et al. Cardiac Structural and Functional Consequences of Amyloid Deposition by Cardiac Magnetic Resonance and Echocardiography and Their Prognostic Roles. JACC Cardiovasc Imaging. 2019 May;12(5):823–33.
3. Knight DS, Zumbo G, Barcella W, Steeden JA, Muthurangu V, Martinez-Naharro A, et al. Cardiac Structural and Functional Consequences of Amyloid Deposition by Cardiac Magnetic Resonance and Echocardiography and Their Prognostic Roles. JACC Cardiovasc Imaging. 2019 May;12(5):823–33.

**PREGUNTA 03**

**¿Debería usarse electrocardiograma Doppler con deformación (strain) para el diagnóstico de compromiso cardíaco en paciente con sospecha clínica de amiloidosis cardíaca?**

<b>POBLACIÓN:</b>	Pacientes con sospecha clínica de amiloidosis cardíaca
<b>INTERVENCIÓN:</b>	Ecocardiograma Doppler con deformación (strain)
<b>PROPUESTA DE LA PRUEBA:</b>	Diagnóstico de compromiso cardíaco
<b>ROL DE LA PRUEBA:</b>	Ayudar al profesional a diagnosticar compromiso cardíaco ante paciente con amiloidosis.
<b>ENTORNO:</b>	Institución de alta complejidad
<b>ANTECEDENTES:</b>	El ecocardiograma con deformación (strain) permite evaluar disfunción ventricular izquierda. La reducción de la deformación longitudinal global (una medida de la función sistólica) es marcador temprano de amiloidosis cardíaca y presenta un patrón característico de preservación apical relativa de la deformación longitudinal (la relación de la deformación longitudinal apical/promedio de la longitud media y basal longitudinal cepa > 1.0). Este patrón de alteración de la tensión longitudinal tiene una alta sensibilidad (93%) y especificidad (82%) para la amiloidosis cardíaca con utilidad para diferenciar la amiloidosis cardíaca de otras fenocopias hipertróficas.(Phelan et al. 2012; Phelan et al. 2014)
<b>CONFLICTO DE INTERÉS:</b>	El equipo elaborador declara no presentar conflicto de interés.

**EVALUACIÓN**

<b>Problema</b> ¿El problema es una prioridad?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Probablemente no <input type="radio"/> Probablemente si <input checked="" type="radio"/> Si <input type="radio"/> Varia <input type="radio"/> No lo sabemos		ES importante porque brinda datos que ayudan al diagnóstico y aún al pronóstico No es invasivo, da mucha información, es comparable. Es muy útil ante compromiso cardíaco, confirma compromiso de depósito, da datos estructurales y funcionales. Es dinámico y permite ver avance y retroceso del amiloide  Es importante porque contribuye junto a los hallazgos clínicos y el ECG a aumentar la sospecha de Cardiopatía Permite una evaluación anatómica y funcional Será útil en el seguimiento.
<b>Precisión</b> ¿Cómo es la precisión del test?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> Muy imprecisa</li> <li><input type="radio"/> Imprecisa</li> <li><input type="radio"/> Precisa</li> <li><input checked="" type="radio"/> Muy precisa</li> <li><input type="radio"/> Varía</li> <li><input type="radio"/> No lo sabemos</li> </ul>	<p>Un ecocardiograma normal prácticamente descarta amiloidosis cardíaca (no 100%)</p> <p>El eco Doppler permite determinar función ventricular y de esta manera poder diagnosticar insuficiencia cardíaca con FE preservada lo cual incrementa la sospecha de cardiopatía.</p> <p>El ecocardiograma con deformación es más preciso que el convencional y más específico. Es un segundo paso complementario ante un ecocardiograma convencional anormal.</p>
---	---

**Efectos deseables**  
¿Cuán sustanciales son los efectos deseables anticipados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> Triviales</li> <li><input type="radio"/> Pequeños</li> <li><input type="radio"/> Moderados</li> <li><input checked="" type="radio"/> Grandes</li> <li><input type="radio"/> Varían</li> <li><input type="radio"/> No lo sabemos</li> </ul>		<p>El eco Doppler permite determinar función ventricular y de esta manera poder diagnosticar insuficiencia cardíaca con fe preservada lo cual incrementa la sospecha de cardiopatía.</p>

**Efectos indeseables**  
¿Cuán sustanciales son los efectos indeseables anticipados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> Grande</li> <li><input type="radio"/> Moderado</li> <li><input type="radio"/> Pequeño</li> <li><input checked="" type="radio"/> Trivial</li> <li><input type="radio"/> Varía</li> <li><input type="radio"/> No lo sabemos</li> </ul>		<p>Requiere equipo y personal entrenado. Sin efecto indeseable. Poco error diagnóstico, aunque es operador dependiente.</p>

**Certeza en la evidencia de la precisión del test**  
¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre la precisión del test?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> Muy baja</li> <li><input type="radio"/> Baja</li> <li><input checked="" type="radio"/> Moderada</li> <li><input type="radio"/> Alta</li> <li><input type="radio"/> No incluimos estudios</li> </ul>		<p>La <b>confianza en el cuerpo de la evidencia es ALTA</b>, en cuanto a riesgo de que los resultados estén sesgados. Aplicando GRADE la <b>calidad de la evidencia es MODERADA</b>.</p>

**Certeza en la evidencia de los efectos de la prueba**  
¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre cualquier beneficio directo crítico o importante y sobre efectos adversos del test?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> Muy baja</li> <li><input type="radio"/> Baja</li> <li><input type="radio"/> Moderada</li> <li><input type="radio"/> Alta</li> <li><input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios</li> </ul>		<p>La certeza es alta en los casos negativos, ya que ante un ecocardiograma con deformación normal, es poco probable que el paciente presente compromiso cardíaco. Aunque siempre debe evaluarse en un contexto y el diagnóstico depende de otros datos o factores, ya que es una práctica operador dependiente.</p>

**Certeza en la evidencia del manejo de los efectos de la prueba**  
¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre el efecto del manejo guiado por los resultados de la prueba?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> Muy baja</li> <li><input type="radio"/> Baja</li> <li><input type="radio"/> Moderada</li> <li><input type="radio"/> Alta</li> <li><input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios</li> </ul>		

**Certeza de la evidencia del resultado/manejo de la prueba**  
¿Qué tan Seguro es el vínculo entre los resultados de la prueba y la decisión en gestión?

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> Baja <input type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios		Un ecocardiograma normal prácticamente descarta amiloidosis cardiaca

**Certeza de los efectos**  
¿Cuál es la certeza general de la evidencia de los efectos de la prueba?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> Baja <input type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios		Un ecocardiograma normal prácticamente descarta amiloidosis cardiaca

**Valores**  
¿Hay incertidumbre importante o variable sobre cuánto valora la gente los resultados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Incertidumbre o variabilidad importante <input type="radio"/> Probablemente incertidumbre o variabilidad importante <input type="radio"/> Probablemente NO incertidumbre o variabilidad importante <input checked="" type="radio"/> NO Incertidumbre o variabilidad importante		Aceptada Sin dificultad

**Balance de efectos**  
¿El equilibrio entre efectos deseables e indeseables favorece la intervención o la comparación?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> A favor de la comparación <input type="radio"/> Probablemente a favor de la comparación <input type="radio"/> No favorece ni a la comparación, ni a la intervención <input type="radio"/> Probablemente favorece la intervención <input checked="" type="radio"/> Favorece la intervención <input type="radio"/> Varía <input type="radio"/> No lo sabemos		El ecocardiograma con deformación es más preciso y específico que el convencional.

**Recursos requeridos**  
¿Cuán grandes son los recursos requeridos (costos)?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Costos grandes <input type="radio"/> Costos moderados <input type="radio"/> Costos y ahorros insignificantes <input type="radio"/> Ahorros moderados <input type="radio"/> Grandes ahorros <input checked="" type="radio"/> Variables <input type="radio"/> no lo sabemos		El ecocardiograma con deformación tiene limitada disponibilidad. En regiones del país, si bien es reconocida la importancia del strain longitudinal para detectar sparing apical no contamos en nuestro medio con software para realizar eco strain debidos a los altos costos que esto insume y al limitado uso que esta técnica aporta en la práctica habitual.

**Certeza en la evidencia de los recursos requeridos**  
¿Cuál es la certeza de la evidencia de los recursos requeridos (costos)?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> Muy baja</li> <li><input type="radio"/> baja</li> <li><input type="radio"/> Moderada</li> <li><input type="radio"/> Alta</li> <li><input checked="" type="radio"/> No se incluyen estudios</li> </ul>	<p>Para su instalación: Software, entrenamiento del personal Para indicación actualmente, hay pacientes que en algunas regiones del país deberían viajar muchos kilómetros para acceder a la práctica.</p>
--	--

**Costo-efectividad**  
¿La costo-efectividad de la intervención es a favor de la intervención o de la comparación?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> A favor de la comparación</li> <li><input type="radio"/> Probablemente a favor de la comparación</li> <li><input type="radio"/> No favorece ni a la comparación, ni a la intervención</li> <li><input type="radio"/> Probablemente favorece la intervención</li> <li><input checked="" type="radio"/> Favorece la intervención</li> <li><input type="radio"/> Varía</li> <li><input type="radio"/> No incluimos estudios</li> </ul>		<p>El eco Doppler con deformación es costo efectivo adecuadamente solicitado, no es forma masiva. sino en población específica en donde permite un diagnóstico más preciso.</p> <p>Su costo se justifica porque suma especificidad El costo dependerá también de cada centro y los métodos con los que dispongas</p>

**Equidad**  
¿Cuál es sería el impacto sobre la equidad en salud?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> Reduce</li> <li><input checked="" type="radio"/> Probablemente reduce</li> <li><input type="radio"/> Probablemente no tenga impacto</li> <li><input type="radio"/> Probablemente incremente</li> <li><input type="radio"/> Incrementa</li> <li><input type="radio"/> Varía</li> <li><input type="radio"/> No lo sabemos</li> </ul>		<p>Si bien es reconocida la importancia del strain longitudinal para detectar sparing apical no contamos en nuestro medio con software para realizar eco strain debidos a los altos costos que esto insume y al limitado uso que esta técnica aporta en la práctica habitual. Este se puede realizar en Centros especializados, a gran distancia de nuestra localidad. No todos los centros tienen strain en Argentina, sí un gran número en CABA y AMBA</p> <p>Las obras no lo cubren</p>

**Aceptabilidad**  
¿Es la práctica aceptable por todos los interesados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> No</li> <li><input type="radio"/> Probablemente no</li> <li><input type="radio"/> Probablemente si</li> <li><input checked="" type="radio"/> Si</li> <li><input type="radio"/> Varía</li> <li><input type="radio"/> No lo sabemos</li> </ul>		<p>Es una práctica aceptada por médicos y pacientes. Algunos prestadores de salud aún no lo cubren.</p>

**Factibilidad**  
¿Es la intervención factible de ser implementada?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="radio"/> No</li> <li><input type="radio"/> Probablemente no</li> <li><input type="radio"/> Probablemente si DEF</li> <li><input checked="" type="radio"/> SI</li> <li><input type="radio"/> Varía</li> <li><input type="radio"/> No lo sabemos</li> </ul>		<p>Es una práctica universalmente implementada.</p>

**RESUMEN DE JUICIOS**

PROBLEMA	JUICIO						
	No	Probablemente no	Probablemente si	Si		Varia	No lo sabemos
<b>PRECISIÓN DE LA PRUEBA</b>	Muy imprecisa	Imprecisa	Precisa	muy precisa		Varia	No lo sabemos
<b>EFFECTOS DESEABLES</b>	Trivial	Pequeño	Moderado	Grande		Varia	No lo sabemos

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

<b>EFFECTOS INDESEABLES</b>	Grande	Moderado	Pequeño	Trivial		Varia	No lo sabemos
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE LA PRECISIÓN DE LA PRUEBA</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE LOS EFECTOS DE LA PRUEBA</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTAINTY OF THE EVIDENCE MANAGEMENT'S EFFECTS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTAINTY OF THE EVIDENCE OF TEST RESULT/MANAGEMENT</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTEZA EN LOS EFECTOS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>VALORES</b>	Incertidumbre importante o variable	Probablemente Incertidumbre importante o variable	Probablemente no incertidumbre importante o variable	No incertidumbre importante o variable			
<b>BALANCE DE EFECTOS</b>	A favor de la comparación	Probablemente a favor de la comparación	Ni a favor de la intervención, ni la comparación	Probablemente a favor de la intervención	A favor de la intervención	Varia	No lo sabemos
<b>RECURSOS REQUERIDOS</b>	Costos Grandes	Costos moderados	Ahorros y costos insignificantes	Ahorros moderados	Ahorros grandes	Varia	No lo sabemos
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE RECURSOS REQUERIDOS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>COSTO-EFECTIVIDAD</b>	A favor de la comparación	Probablemente a favor de la comparación	Ni a favor de la intervención, ni la comparación	Probablemente a favor de la intervención	A favor de la intervención	Varia	No se incluyeron estudios
<b>EQUIDAD</b>	Reduce	Probablemente reduce	Probablemente no tiene impacto	Probablemente incrementa	Incrementa	Varia	No lo sabemos
<b>ACEPTABILIDAD</b>	No	Probablemente no	Probablemente si	<b>Si</b>		Varia	No lo sabemos
<b>FACTIBILIDAD</b>	No	Probablemente no	Probablemente si	<b>Si</b>		Varia	No lo sabemos

**TIPO DE RECOMENDACIÓN**

Fuerte recomendación contra la intervención	Recomendación condicional contra la intervención	Recomendación condicional para la intervención o la comparación	Recomendación condicional para la intervención	<b>Fuerte recomendación para la intervención</b>
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

**CONCLUSIONES**

**Recomendaciones**

**Recomendación:** Se recomienda, en centros especializados o en los pacientes que cuenten con un ecocardiograma convencional previo alterado, un ecocardiograma con deformación (strain) para el diagnóstico de amiloidosis cardíaca en pacientes con sospecha de amiloidosis cardíaca.

**Consideraciones ecocardiograma doppler con deformación**

- No todos los centros tienen strain en Argentina.
- No todas las obras sociales lo cubren
- El ecodoppler con deformación es costo efectivo adecuadamente solicitado, no es forma masiva, sino en población específica en donde permite un diagnóstico más preciso.

- Recomendaciones según (Dorbala et al. 2019) la ecocardiografía 2D integral debe realizarse en todos los pacientes, que incluye Doppler tisular cuantitativo y análisis de tensión con seguimiento de manchas (cuando esté disponible), con engrosamiento inexplicable de la pared del VI y una sospecha clínica de amiloidosis cardíaca. Para aumentar la identificación de esta enfermedad subdiagnosticada, cualquier anomalía ecocardiográfica sugestiva de amiloidosis cardíaca debe llevar a una evaluación adicional. Los parámetros ecocardiográficos deben combinarse con hallazgos electrocardiográficos, clínicos, de biomarcadores y otros hallazgos de imágenes para maximizar la precisión diagnóstica.
- Características establecidas (Dorbala et al. 2019) por ecocardiograma para amiloidosis ATTR/A la presencia de y con exclusión de todas las otras causas de estas manifestaciones cardíacas, incluida la hipertensión.:
  - ◆ 1) LV espesor de la pared > 12 mm
  - ◆ 2). Ahorro apical relativo de la radiación global de LS (promedio de LS apical / promedio de LS combinada media + basal > 1)
  - ◆ 3) Disfunción diastólica mayor o igual a grado 2

**Justificación**

El grupo de especialistas consultados consideró la evidencia de investigación presentada, así como su experiencia clínica y emitió su juicio sobre la pregunta con lo que se elaboró posteriormente la recomendación.

**RESUMEN DE REFERENCIAS**

1. Gillmore JD, Wechalekar A, Bird J, Cavenagh J, Hawkins S, Kazmi M, Lachmann HJ, Hawkins PN, Pratt G; BCSH Committee. Guidelines on the diagnosis and investigation of AL amyloidosis. Br J Haematol. 2015 Jan;168(2):207-18. doi: 10.1111/bjh.13156.
2. Di Bella G, Minutoli F, Piaggi P, Casale M, Mazzeo A, Zito C, Oreto G, Baldari S, Vita G, Pingitore A, Khandheria BK, Carerj S. Usefulness of Combining Electrocardiographic and Echocardiographic Findings and Brain Natriuretic Peptide in Early Detection of Cardiac Amyloidosis in Subjects With Transthyretin Gene Mutation. Am J Cardiol. 2015 Oct 1;116(7):1122-7. doi: 10.1016/j.amjcard.2015.07.008.
3. Rahman JE, Helou EF, Gelzer-Bell R, Thompson RE, Kuo C, Rodriguez ER, Hare JM, Baughman KL, Kasper EK. Noninvasive diagnosis of biopsy-proven cardiac amyloidosis. J Am Coll Cardiol. 2004 Feb 4;43(3):410-5. doi: 10.1016/j.jacc.2003.08.043.
4. Cheng Z, Kang L, Tian Z, Chen W, Guo W, Xu J, Chen T, Fang L, Zeng Y, Cheng K, Fang Q. Utility of combined indexes of electrocardiography and echocardiography in the diagnosis of biopsy proven primary cardiac amyloidosis. Ann Noninvasive Electrocardiol. 2011 Jan;16(1):25-9. doi: 10.1111/j.1542-474X.2010.00403.x.
5. Gustavsson S, Granåsen G, Grönlund C, Wiklund U, Mörner S, Henein M, Suhr OB, Lindqvist P. Can echocardiography and ECG discriminate hereditary transthyretin V30M amyloidosis from hypertrophic cardiomyopathy? Amyloid. 2015;22(3):163-70. doi: 10.3109/13506129.2015.1037831.
6. Falk RH, Plehn JF, Deering T, Schick EC Jr, Boinay P, Rubinow A, Skinner M, Cohen AS. Sensitivity and specificity of the echocardiographic features of cardiac amyloidosis. Am J Cardiol. 1987 Feb 15;59(5):418-22. doi: 10.1016/0002-9149(87)90948-9.
7. Phelan D, Collier P, Thavendiranathan P, Popović ZB, Hanna M, Plana JC, Marwick TH, Thomas JD. Relative apical sparing of longitudinal strain using two-dimensional speckle-tracking echocardiography is both sensitive and specific for the diagnosis of cardiac amyloidosis. Heart. 2012 Oct;98(19):1442-8. doi: 10.1136/heartjnl-2012-302353.
8. Pagourelis ED, Mirea O, Duchenne J, Van Cleemput J, Delforge M, Bogaert J, Kuznetsova T, Voigt JU. Echo Parameters for Differential Diagnosis in Cardiac Amyloidosis: A Head-to-Head Comparison of Deformation and Nondeformation Parameters. Circ Cardiovasc Imaging. 2017 Mar;10(3):e005588. doi: 10.1161/CIRCIMAGING.116.005588.

**PREGUNTA 04**

**¿Debería usarse resonancia magnética con gadolinio para el diagnóstico de compromiso cardíaco en paciente con sospecha clínica de amiloidosis cardíaca o amiloidosis sistémica confirmada por biopsia?**

<b>POBLACIÓN:</b>	Pacientes con sospecha clínica de amiloidosis cardíaca o amiloidosis sistémica confirmada por biopsia,
<b>INTERVENCIÓN :</b>	Resonancia magnética con gadolinio y/o resonancia
<b>PROPUESTA DE LA PRUEBA:</b>	Diagnóstico de compromiso cardíaco
<b>ROL DE LA PRUEBA:</b>	Ayudar al profesional a diagnosticar compromiso cardíaco ante paciente con amiloidosis.
<b>ENTORNO:</b>	Institución de alta complejidad
<b>ANTECEDENTES:</b>	La resonancia permite identificar la presencia y extensión de compromiso cardíaco tanto estructural como funcional, sin embargo no sirve para diferencia AL de ATTR(18) Consideración especial, contraindicado el gadolinio en pacientes con insuficiencia renal que es muy frecuente en pacientes con AL. La resonancia magnética con gadolinio se caracteriza por un realce tardío (LGE) subendocárdico temprano y un transmural posterior asociado con una cinética anormal de gadolinio que puede manifestarse como anulación miocárdica y sanguínea simultánea o anulación miocárdica subóptima En una revisión sistemática que incluyó 7 estudios se encontró que la sensibilidad combinada de LGE para la amiloidosis cardíaca fue del 85 % (IC 77-91 %) y la especificidad agrupada fue del 92 % (IC 83-97 %) con una precisión diagnóstica alta (área bajo la curva de 0.9)(19). Esto es bastante sugestivo de amiloidosis y muy raro visto en otras cardiopatías
<b>CONFLICTO DE INTERÉS:</b>	El equipo elaborador declara no presentar conflicto de interés.

**EVALUACIÓN**

<b>Problema</b>
¿El problema es una prioridad?

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Probablemente no <input type="radio"/> Probablemente si <input checked="" type="radio"/> Si <input type="radio"/> Varía <input type="radio"/> No lo sabemos		El patrón de realce tardío por difusión es muy específico Informa la naturaleza de la infiltración (amiloide, grasa, fibrosis, etc) Sirve para diagnóstico y para seguimiento de progresión, pero NO es para todos, pues los renales no pueden acceder

**Precisión**

¿Cómo es la precisión del test?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy imprecisa <input type="radio"/> Imprecisa <input type="radio"/> Precisa <input type="radio"/> Muy precisa <input checked="" type="radio"/> Varía <input type="radio"/> No lo sabemos		Hay patrones específicos que se confunden con otras patologías, en especial, en etapas precoces

**Efectos deseados**

¿Cuán sustanciales son los efectos indeseables anticipados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Triviales <input type="radio"/> Pequeños <input type="radio"/> Moderados <input checked="" type="radio"/> Grandes <input type="radio"/> varían <input type="radio"/> No lo sabemos		Una RMC con gadolinio normal, aleja la chance de compromiso cardíaco

**Efectos indeseables**

¿Cuán sustanciales son los efectos indeseables anticipados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Grande <input checked="" type="radio"/> Moderado <input type="radio"/> Pequeño <input type="radio"/> Trivial <input type="radio"/> Varía <input type="radio"/> No lo sabemos		La práctica en sí no es cruenta. No es confortable para algunos pacientes con claustrofobia. La claustrofobia que a veces requiere sedación No es confortable. Puede llevar hasta 1h de permanencia en el equipo. Está reportado que el gadolinio puede presentar como evento adverso el desarrollo de disfunción renal por fibrosis nefrogénica. Que, si bien es muy poco frecuente, es grave.

**Certeza en la evidencia de la precisión del test**

¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre la precisión del test?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> Baja <input checked="" type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input type="radio"/> No incluimos estudios	<p>La resonancia permite identificar la presencia y extensión de compromiso cardíaco tanta estructural como funcional, sin embargo, no sirve para diferencia AL de ATTR(18)</p> <p>La RM con gadolinio se caracteriza por un realce tardío (LGE) subendocárdico temprano y un transmural posterior asociado con una cinética anormal de gadolinio que puede manifestarse como anulación miocárdica y sanguínea simultánea o anulación miocárdica subóptima</p> <p>En una revisión sistemática que incluyó 7 estudios se encontró que la sensibilidad combinada de LGE para la amiloidosis cardíaca fue del 85 % (IC 77-91 %) y la especificidad agrupada fue del 92 % (IC 83-97 %) con una precisión diagnóstica alta (área bajo la curva de 0.9)(19)</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>El área bajo la curva (ABC) de miocardio nativo T2 para el diagnóstico de cardiopatía por AL vs ATTR fue de 0.94 (95% CI: 0.86–1, p &lt; 0.001).</li> <li>Para el score QALE, el ABC para distinguir entre pacientes ATTR y AL fue 0,64 (IC 95% 0,48 a 0,81, p = 0,1). Con un punto de corte de 59,2 ms, la sensibilidad y especificidad de la T2 nativa miocárdica fue del 83% y 95% , respectivamente. El 100% de especificidad se</li> </ol>	<p>La <b>confianza en la evidencia es ALTA</b>, en cuanto a riesgo de que los resultados estén sesgados. Aplicando GRADE la <b>calidad de la evidencia es MODERADA</b>, siendo poco probable que Investigación adicional tenga un impacto importante en nuestra confianza en la estimación del efecto y puede cambiar la estimación.</p>

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

	<p>obtuvo con un corte de 63 ms (sensibilidad 42%).</p> <p>3. El ABC del miocardio nativo T1 para el diagnóstico de cardiopatía por AL vs ATTR fue de 0.77 (IC95% 0.62–0.91, p = 0.03).</p> <p>4. Para el score QALE, T1 con un punto de corte de 1092 ms, para distinguir entre pacientes ATTR y AL, la sensibilidad y especificidad fue del 71% y 75%, respectivamente. El 100% de especificidad se obtuvo con un corte de 1130 ms (sensibilidad 37%).</p> <p>5. El miocardio nativo en T1 y T1 presentaron rendimientos similares para discriminar entre pacientes y sujetos sanos. (ABC 0.95, (95% CI: 0.90–1, p &lt; 0.001).<a href="#">(20)</a></p> <p>La sensibilidad y especificidad es alta comparada con biopsia La precisión diagnóstica de DHE-CMR en pacientes con biopsia endomiocárdica fue la siguiente: sensibilidad 88% (IC95% 69-97), especificidad 90% (IC95% 75-97), valor predictivo positivo 88% y valor predictivo negativo 90%. (Verdadero positivo 15, verdadero negativo 19, falso positivo 2, falso negativo 2)<a href="#">(4)</a></p>	
--	--	--

**Certeza en la evidencia de los efectos de la prueba**

¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre cualquier beneficio directo crítico o importante y sobre efectos adversos del test?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> Baja <input checked="" type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios		No se incluyeron estudios, pero al ser una práctica muy difundida se considera la certeza en los efectos alta, tanto en los positivos como negativos.

**Certeza en la evidencia del manejo de los efectos de la prueba**

¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre el efecto del manejo guiado por los resultados de la prueba?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> Baja <input type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios		

**Certeza de la evidencia del resultado/manejo de la prueba**

¿Qué tan Seguro es el vínculo entre los resultados de la prueba y la decisión en gestión?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> Baja <input type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios		Si bien no se incluyeron estudios. Una RMC anormal define la conducta. Una RMC normal no descarta compromiso cardíaco.

**Certeza de los efectos**

¿Cuál es la certeza general de la evidencia de los efectos de la prueba?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> Baja <input type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios		

**Valores**

¿Hay incertidumbre importante o variable sobre cuánto valora la gente los resultados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Incertidumbre o variabilidad importante <input checked="" type="radio"/> Probablemente incertidumbre o variabilidad importante <input type="radio"/> Probablemente NO		La práctica puede generarle al paciente sensaciones de intolerancia, disconfort, claustrofobia, miedos, etc.

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

incertidumbre o variabilidad importante o NO Incertidumbre o variabilidad importante		
<b>Balance de efectos</b> ¿El equilibrio entre efectos deseables e indeseables favorece la intervención o la comparación?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>o A favor de la comparación</li> <li>o Probablemente a favor de la comparación</li> <li>o No favorece ni a la comparación, ni a la intervención</li> <li>o Probablemente favorece la intervención</li> <li>● Favorece la intervención</li> <li>o Varía</li> <li>o No lo sabemos</li> </ul>		
<b>Recursos requeridos</b> ¿Cuán grandes son los recursos requeridos (costos)?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>o Costos grandes</li> <li>o Costos moderados</li> <li>o Costos y ahorros insignificantes</li> <li>o Ahorros moderados</li> <li>o Grandes ahorros</li> <li>● Variables</li> <li>o no lo sabemos</li> </ul>	En centros de alta complejidad	Depende de cada centro. Los equipos son caros. Puede haber problemas de aprobación con algunos financiadores. Es de difícil acceso en algunos puntos de nuestro país, que implican costos de traslado.
<b>Certeza en la evidencia de los recursos requeridos</b> ¿Cuál es la certeza de la evidencia de los recursos requeridos (costos)?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>o Muy baja</li> <li>o baja</li> <li>o Moderada</li> <li>o Alta</li> <li>● No se incluyen estudios</li> </ul>		Si bien no se han incluido estudios, los costos variarán según las instalaciones con las que cuente cada centro y la cobertura de los distintos prestadores de servicios de salud.
<b>Costo-efectividad</b> ¿La costo-efectividad de la intervención es a favor de la intervención o de la comparación?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>o A favor de la comparación</li> <li>o Probablemente a favor de la comparación</li> <li>o No favorece ni a la comparación, ni a la intervención</li> <li>o Probablemente favorece la intervención</li> <li>● Favorece la intervención</li> <li>o Varía</li> <li>o No incluimos estudios</li> </ul>		<p>En zonas de nuestro país el uso de RMC se ve limitado al no contar con los equipos adecuados ni la experiencia necesaria para realizar los estudios en amiloidosis.</p> <p>Entre una biopsia y una RMC con gadolinio es preferible la resonancia: no es cruenta, no es riesgosa y da mucha más información. Hay evidencia que la suma de cadenas livianas y la RMC evita la biopsia endomiocárdica.</p>
<b>Equidad</b> ¿Cuál sería el impacto sobre la equidad en salud?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Reduce</li> <li>○ Probablemente reduce</li> <li>○ Probablemente no tenga impacto</li> <li>○ Probablemente incremente</li> <li>○ Incrementa</li> <li>● Varía</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		En zonas de nuestro país el uso de RMC se ve limitado al no contar con los equipos adecuados ni la experiencia necesaria para realizar los estudios en amiloidosis.
--	--	---

**Aceptabilidad**  
¿Es la práctica aceptable por todos los interesados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ No</li> <li>○ Probablemente no</li> <li>○ Probablemente si</li> <li>○ Si</li> <li>● Varía</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		La aceptabilidad para los pacientes es variable por lo antes expuesto en efectos indeseables. La práctica no es aceptada en la actualidad por todos los prestadores.

**Factibilidad**  
¿Es la intervención factible de ser implementada?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ No</li> <li>○ Probablemente no</li> <li>○ Probablemente si</li> <li>○ SI</li> <li>● Varía</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		Puede ser una práctica no factible en pacientes muy obesos o por condiciones clínicas que sean no trasladables. El estado del paciente puede ser una limitante, ya que debe tolerar 1 hora acostado y con periodos de apneas. No puede realizarse en pacientes con insuficiencia renal.

**RESUMEN DE JUICIOS**

PROBLEMA	JUICIO						
	No	Probablemente no	Probablemente si	Si		Varia	No lo sabemos
<b>PRECISIÓN DE LA PRUEBA</b>	Muy imprecisa	Imprecisa	Precisa	muy precisa		<b>Varia</b>	No lo sabemos
<b>EFFECTOS DESEABLES</b>	Trivial	Pequeño	Moderado	<b>Grande</b>		Varia	No lo sabemos
<b>EFFECTOS INDESEABLES</b>	Grande	<b>Moderado</b>	Pequeño	Trivial		Varia	No lo sabemos
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE LA PRECISIÓN DE LA PRUEBA</b>	Muy baja	Baja	<b>Moderada</b>	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE LOS EFECTOS DE LA PRUEBA</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTAINTY OF THE EVIDENCE OF MANAGEMENT'S EFFECTS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTAINTY OF THE EVIDENCE OF TEST RESULT/MANAGEMENT</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTEZA EN LOS EFECTOS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>VALORES</b>	Incertidumbre importante o variable	<b>Probablemente Incertidumbre importante o variable</b>	Probablemente no incertidumbre importante o variable	No incertidumbre importante o variable			
<b>BALANCE DE EFECTOS</b>	A favor de la	Probablemente a	Ni a favor de la	Probablemente a	<b>A favor de la</b>	Varia	No lo sabemos

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

	comparación	favor de la comparación	intervención, ni la comparación	favor de la intervención	<b>intervención</b>		
<b>RECURSOS REQUERIDOS</b>	Costos Grandes	Costos moderados	Ahorros y costos insignificantes	Ahorros moderados	Ahorros grandes	<b>Varia</b>	No lo sabemos
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA RECURSOS REQUERIDOS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			<b>No se incluyeron estudios</b>
<b>COSTO-EFECTIVIDAD</b>	A favor de la comparación	Probablemente a favor de la comparación	Ni a favor de la intervención, ni la comparación	Probablemente a favor de la intervención	<b>A favor de la intervención</b>	Varia	No se incluyeron estudios
<b>EQUIDAD</b>	Reduce	Probablemente reduce	Probablemente no tiene impacto	Probablemente incrementa	Incrementa	<b>Varia</b>	No lo sabemos
<b>ACEPTABILIDAD</b>	No	Probablemente no	Probablemente si	Si		<b>Varia</b>	No lo sabemos
<b>FACTIBILIDAD</b>	No	Probablemente no	Probablemente si	Si		<b>Varia</b>	No lo sabemos

**TIPO DE RECOMENDACIÓN**

Fuerte recomendación contra la intervención	Recomendación condicional contra la intervención	Recomendación condicional para la intervención o la comparación	Recomendación condicional para la intervención	Fuerte recomendación para la intervención
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

**CONCLUSIONES**

**Recomendaciones**

**Recomendación:** Se **recomienda** la realización de resonancia magnética (RM) cardíaca con gadolinio n para el diagnóstico de amiloidosis cardíaca en pacientes con estudios previos sugestivos o indeterminados de amiloidosis

Consideraciones para la implementación de la Resonancia Magnética Nuclear con gadolinio

- El patrón de realce tardío por difusión es muy específico. Informa la naturaleza de la infiltración (amiloide, grasa, fibrosis, etc).
- El gadolinio se encuentra contraindicado en pacientes con insuficiencia renal que es muy frecuente en pacientes con AL.
- Puede ser una práctica no factible en pacientes muy obesos o por condiciones clínicas que sean no trasladables.
- El estado del paciente puede ser una limitante, ya que debe tolera 1 hora acostado y con periodos de apneas.
- Entre una biopsia endomiocárdica y una RMC con gadolinio es preferible la resonancia: no es cruenta, no es riesgosa y da mucha más información.
- En zonas de nuestro país el uso de RMC se ve limitado al no contar con los equipos adecuados ni la experiencia necesaria para realizar los estudios en amiloidosis.
- Características establecidas(Dorbala et al. 2019) por RM para amiloidosis ATTR/AL la presencia de y con exclusión de todas las otras causas de estas manifestaciones cardíacas, incluida la hipertensión.
  - ◆ 1) Espesor de la pared del ventrículo izquierdo mayor al límite superior normal por referencia para sexo en cine SSFP CMR (para mujeres/varones 7mm/9mm eje largo y 7mm/8mm para eje corto respectivamente)
  - ◆ 2) ECV global> 0.40
  - ◆ 3) LGE difusa
  - ◆ 4) Cinética de gadolinio anormales típicos para la amiloidosis, anulación miocárdica antes de la anulación del grupo sanguíneo
- La RM cardíaca es útil para el diagnóstico de amiloidosis cardíaca, particularmente cuando los hallazgos cardiográficos son sugestivos o indeterminados.(Dorbala et al. 2019)
- En pacientes con amiloidosis sistémica comprobada por biopsia, la presencia de los siguientes hallazgos hace diagnóstico de amiloidosis cardíaco: LGE difuso, anulación del miocardio antes o al mismo tiempo de inversión que el grupo sanguíneo, y la extensa expansión del VCE se combinan con hallazgos estructurales de aumento del grosor de la pared y masa miocárdica.(Dorbala et al. 2019)
- En ausencia de amiloidosis sistémica documentada, las características típicas de la RMC deberían provocar una evaluación adicional de la amiloidosis cardíaca.(Dorbala et al. 2019) la RMC generalmente no es capaz de distinguir definitivamente AL de la amiloidosis cardíaca ATTR. Los parámetros de la RMC deben combinarse con electrocardiografía , hallazgos clínicos, biomarcadores y otros de imágenes para maximizar la precisión diagnóstica.

**Justificación**

El grupo de especialistas consultados consideró la evidencia de investigación presentada, así como su experiencia clínica y emitió su juicio sobre la pregunta con lo que se elaboró posteriormente la recomendación.

**RESUMEN DE REFERENCIAS  
PREGUNTA 05**

¿Debería usarse resonancia magnética con técnica de mapeo T1 y medición del volumen extracardíaco para el diagnóstico de compromiso cardíaco en paciente con sospecha clínica de amiloidosis cardíaca o amiloidosis sistémica confirmada por biopsia ?

<b>POBLACIÓN:</b>	Pacientes con sospecha clínica de amiloidosis cardíaca o amiloidosis sistémica confirmada por biopsia.
<b>INTERVENCIÓN :</b>	Resonancia magnética con técnica de mapeo T1 y medición del volumen extracelular
<b>PROPUESTA DE LA PRUEBA:</b>	Diagnóstico de compromiso cardíaco
<b>ROL DE LA PRUEBA:</b>	Ayudar al profesional a diagnosticar compromiso cardíaco ante paciente con amiloidosis.
<b>ENTORNO:</b>	Institución de alta complejidad
<b>ANTECEDENTE S:</b>	El mapeo T1 permite cuantificar el tiempo de relajación del T1 miocárdico. El volumen extracelular (VEC) permite identificar y cuantificar la carga de amiloide. La T1 miocárdica nativo aumenta con la infiltración amiloide. EL VEC presenta y tiene una precisión diagnóstica del 85% para la detección de compromiso cardíaco Amiloidótico..(21) También el VEC se correlaciona con marcadores de disfunción sistólica y diastólica(22)
<b>CONFLICTO DE INTERÉS:</b>	El equipo elaborador declara no presentar conflicto de interés.

**EVALUACIÓN**

**Problema**  
¿El problema es una prioridad?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Probablemente no <input type="radio"/> Probablemente si <input checked="" type="radio"/> Si <input type="radio"/> Varia <input type="radio"/> No lo sabemos		Es útil en los pacientes con requerimiento de una RMC con gadolinio para su estudio, pero con contraindicación de la práctica por enfermedad renal. Podría servir para definir extensión y seguimiento (regresión). Para el ECV es difícil determinar los valores de referencia de cada equipo/lugar

**Precisión**  
¿Cómo es la precisión del test?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy imprecisa <input type="radio"/> Imprecisa <input checked="" type="radio"/> Precisa <input type="radio"/> Muy precisa <input type="radio"/> Varia <input type="radio"/> No lo sabemos		El punto de corte varía según las series en la técnica de mapeo T1. En la medición de ECV el punto de corte muy elevado El mapeo, respecto al clásico realce tardío permite un diagnóstico más precoz

**Efectos deseables**  
¿Cuán sustanciales son los efectos indeseables anticipados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Triviales <input type="radio"/> Pequeños <input type="radio"/> Moderados <input checked="" type="radio"/> Grandes <input type="radio"/> varían <input type="radio"/> No lo sabemos		Un estudio normal aleja la chance de compromiso cardíaco

**Efectos indeseables**  
¿Cuán sustanciales son los efectos indeseables anticipados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Grande <input checked="" type="radio"/> Moderado <input type="radio"/> Pequeño <input type="radio"/> Trivial <input type="radio"/> Varia <input type="radio"/> No lo sabemos		La práctica es incruenta, indolora, no operador dependiente. Puede requerir sedación en caso de claustrofobia. En caso de ECV, requiere que el paciente permanezca recostado en una camilla hasta 1hora.  El cálculo del ECV requiere contraste con gadolinio.

Certeza en la evidencia de la precisión del test

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

**¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre la precisión del test?**

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> Baja <input checked="" type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input type="radio"/> No incluimos estudios		La <i>confianza en la evidencia es ALTA</i> , en cuanto a riesgo de que los resultados estén sesgados. Aplicando GRADE la <i>calidad de la evidencia es MODERADA</i> , siendo poco probable que Investigación adicional tenga un impacto importante en nuestra confianza en la estimación del efecto y puede cambiar la estimación.

**Certeza en la evidencia de los efectos de la prueba**

**¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre cualquier beneficio directo crítico o importante y sobre efectos adversos del test?**

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> Baja <input type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios		No se incluyeron estudios, pero al ser una práctica muy difundida se considera la certeza en los efectos alta, tanto en los positivos como negativos.

**Certeza en la evidencia del manejo de los efectos de la prueba**

**¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre el efecto del manejo guiado por los resultados de la prueba?**

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> Baja <input type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios		

**Certeza de la evidencia del resultado/manejo de la prueba**

**¿Qué tan Seguro es el vínculo entre los resultados de la prueba y la decisión en gestión?**

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> Baja <input type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios		Un estudio anormal define la conducta y descarta en la mayoría de los casos el diagnóstico de amiloidosis. Frente a un estudio de RM convencional normal, el mapping podría detectar más precozmente amiloide. Un estudio normal, descarta compromiso cardíaco de amiloidosis Aunque la RMC de negativa, si tengo disponibilidad, hago igual un mapping para diagnóstico precoz

**Certeza de los efectos**

**¿Cuál es la certeza general de la evidencia de los efectos de la prueba?**

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> Baja <input type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input checked="" type="radio"/> No incluimos estudios		

**Valores**

**¿Hay incertidumbre importante o variable sobre cuánto valora la gente los resultados?**

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Incertidumbre o variabilidad importante <input checked="" type="radio"/> Probablemente incertidumbre o variabilidad importante <input type="radio"/> Probablemente NO incertidumbre o variabilidad importante <input type="radio"/> NO Incertidumbre o variabilidad importante		La práctica puede generarle al paciente sensaciones de intolerancia, discomfort, claustrofobia, miedos, etc.

**Balance de efectos**

**¿El equilibrio entre efectos deseables e indeseables favorece la intervención o la comparación?**

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ A favor de la comparación</li> <li>○ Probablemente a favor de la comparación</li> <li>○ No favorece ni a la comparación, ni a la intervención</li> <li>○ Probablemente favorece la intervención</li> <li>● Favorece la intervención</li> <li>○ Varía</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		

**Recursos requeridos**  
**¿Cuán grandes son los recursos requeridos (costos)?**

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Costos grandes</li> <li>○ Costos moderados</li> <li>○ Costos y ahorros insignificantes</li> <li>○ Ahorros moderados</li> <li>○ Grandes ahorros</li> <li>● Variables</li> <li>○ no lo sabemos</li> </ul>	En centros de alta complejidad	Depende de cada centro. Son caros tanto los equipos como los softwares.

**Certeza en la evidencia de los recursos requeridos**  
**¿Cuál es la certeza de la evidencia de los recursos requeridos (costos)?**

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ baja</li> <li>○ Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>● No se incluyen estudios</li> </ul>		alta

**Costo-efectividad**  
**¿La costo-efectividad de la intervención es a favor de la intervención o de la comparación?**

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ A favor de la comparación</li> <li>○ Probablemente a favor de la comparación</li> <li>○ No favorece ni a la comparación, ni a la intervención</li> <li>○ Probablemente favorece la intervención</li> <li>● Favorece la intervención</li> <li>○ Varía</li> <li>○ No incluimos estudios</li> </ul>		<p>En zonas de nuestro país si bien se realiza RMN, no cuentan con la técnica T1 mapping y la experiencia en esta enfermedad es escasa.</p> <p>No todos los equipos que cuentan con RM cardíaca convencional tienen técnicas de mapping que ayudan a arribar a un diagnóstico más precoz sin la utilización de contraste. En caso de poder administrarlo el estudio Mapping T1 se complementa con la medición de volumen extracelular (VEC) post contraste.</p> <p>El estudio de mapeo se usa cuando no puedo usar gadolinio, pero su valor diagnóstico es más pobre. La medición del ECV no tiene sentido sin gadolinio</p> <p>Con RMN normal se hace mapping para hacer diagnóstico precoz.</p> <p>Hay zonas del país en donde su indicación condiciona traslado para el paciente.</p>

**Equidad**  
**¿Cuál es sería el impacto sobre la equidad en salud?**

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Reduce</li> <li>○ Probablemente reduce</li> <li>○ Probablemente no tenga impacto</li> </ul>		En zonas de nuestro país si bien se realiza RMN, no cuentan con la técnica T1 mapping y la experiencia en esta enfermedad es escasa.

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Probablemente incremente</li> <li>○ Incrementa</li> <li>○ Varía</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		
--	--	--

**Acceptabilidad**  
¿Es la práctica aceptable por todos los interesados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ No</li> <li>○ Probablemente no</li> <li>○ Probablemente si</li> <li>○ Si</li> <li>● Varía</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		<p>La aceptabilidad para los pacientes es variable por lo antes expuesto en efectos indeseables.</p> <p>La práctica no es aceptada en la actualidad por todos los prestadores.</p>

**Factibilidad**  
¿Es la intervención factible de ser implementada?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ No</li> <li>○ Probablemente no</li> <li>○ Probablemente si</li> <li>○ SI</li> <li>● Varía</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		<p>No todos los resonadores aceptan pacientes con más de 150 kg, puede ser una práctica no factible en pacientes por condiciones clínicas que sean no trasladables.</p> <p>El estado del paciente puede ser una limitante, ya que debe tolerar 1 hora acostado y con periodos de apneas.</p> <p>Hay zonas del país en donde su indicación condiciona traslado para el paciente.</p>

**RESUMEN DE JUICIOS**

	JUICIO						
<b>PROBLEMA</b>	No	Probablemente no	Probablemente si	<b>Si</b>		Varia	No lo sabemos
<b>PRECISIÓN DE LA PRUEBA</b>	Muy imprecisa	Imprecisa	<b>Precisa</b>	muy precisa		Varia	No lo sabemos
<b>EFFECTOS DESEABLES</b>	Trivial	Pequeño	Moderado	<b>Grande</b>		Varia	No lo sabemos
<b>EFFECTOS INDESEABLES</b>	Grande	<b>Moderado</b>	Pequeño	Trivial		Varia	No lo sabemos
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE LA PRECISIÓN DE LA PRUEBA</b>	Muy baja	Baja	<b>Moderada</b>	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE LOS EFECTOS DE LA PRUEBA</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTAINTY OF THE EVIDENCE OF MANAGEMENT'S EFFECTS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTAINTY OF THE EVIDENCE OF TEST RESULT/MANAGEMENT</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTEZA EN LOS EFECTOS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>VALORES</b>	Incertidumbre importante o variable	<b>Probablemente Incertidumbre importante o variable</b>	Probablemente no incertidumbre importante o variable	No incertidumbre importante o variable			
<b>BALANCE DE EFECTOS</b>	A favor de la comparación	Probablemente a favor de la comparación	Ni a favor de la intervención, ni la comparación	Probablemente a favor de la intervención	<b>A favor de la intervención</b>	Varia	No lo sabemos

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

<b>RECURSOS REQUERIDOS</b>	Costos Grandes	Costos moderados	Ahorros y costos insignificantes	Ahorros moderados	Ahorros grandes	<b>Varia</b>	No lo sabemos
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA RECURSOS REQUERIDOS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			<b>No se incluyeron estudios</b>
<b>COSTO-EFECTIVIDAD</b>	A favor de la comparación	Probablemente a favor de la comparación	Ni a favor de la intervención, ni la comparación	Probablemente a favor de la intervención	<b>A favor de la intervención</b>	Varia	No se incluyeron estudios
<b>EQUIDAD</b>	<b>Reduce</b>	Probablemente reduce	Probablemente no tiene impacto	Probablemente incrementa	Incrementa	Varia	No lo sabemos
<b>ACEPTABILIDAD</b>	No	Probablemente no	Probablemente si	Si		<b>Varia</b>	No lo sabemos
<b>FACTIBILIDAD</b>	No	Probablemente no	Probablemente si	Si		<b>Varia</b>	No lo sabemos

**TIPO DE RECOMENDACIÓN**

Fuerte recomendación contra la intervención	Recomendación condicional contra la intervención	Recomendación condicional para la intervención o la comparación	Recomendación condicional para la intervención	Fuerte recomendación para la intervención
○	○	○	○	○

**CONCLUSIONES**

**Recomendaciones**

**Recomendación 13:** Se recomienda la realización de RM cardíaca con técnica de mapeo T1 para el diagnóstico de amiloidosis cardíaca en pacientes con estudios previos sugestivos de amiloidosis y; disfunción renal o contraindicación para recibir gadolinio, como alternativa a la RM con gadolinio.

**FUERTE (calidad de evidencia moderada)**

**Recomendación 14:** Se recomienda, de estar disponible, la realización de una RM cardíaca con técnica de mapeo T1, medición de volumen extracelular y la cuantificación de la extensión del compromiso cardíacos para el diagnóstico y medición del compromiso cardíaco por amiloidosis en pacientes con estudios previos sugestivos de amiloidosis.

**FUERTE (calidad de evidencia moderada)**

**Recomendación 15:** Se sugiere la realización de una RM cardíaca con técnica de mapeo T1 y medición del volumen extracelular para el diagnóstico precoz por amiloidosis en pacientes con estudios previos sugestivos de amiloidosis.

**DÉBIL (calidad de evidencia baja)**

Consideraciones para la implementación Resonancia Magnética Nuclear con técnica de mapeo T1

- Consideración especial, es una alternativa a la RM con gadolinio en pacientes con insuficiencia renal que es muy frecuente en pacientes con AL.
- Requiere rangos de referencia específicos del centro para la detección temprana de la enfermedad
- VEC aumenta antes que la hipertrofia ventricular y biomarcadores
- En zonas de nuestro país si bien se realiza RMN, no cuentan con la técnica T1 mapping y la experiencia en esta enfermedad es escasa.
- Características establecidas (Dorbala et al. 2019) por RM para amiloidosis ATTR/AL la presencia de y con exclusión de todas las otras causas de estas manifestaciones cardíacas, incluida la hipertensión.
  - ◆ 1) Espesor de la pared del ventrículo izquierdo mayor al límite superior normal por referencia para sexo en cine SSFP CMR (para mujeres/varones 7mm/9mm eje largo y 7mm/8mm para eje corto respectivamente)
  - ◆ 2) ECV global > 0.40
  - ◆ 3) LGE difusa
  - ◆ 4) Cinética de gadolinio anormales típicos para la amiloidosis, anulación miocárdica antes de la anulación del grupo sanguíneo

- La RM cardíaca es útil para el diagnóstico de amiloidosis cardíaca, particularmente cuando los hallazgos ecocardiográficos son sugestivos o indeterminados. [\(Dorbala et al. 2019\)](#)
- En pacientes con amiloidosis sistémica comprobada por biopsia, la presencia de los siguientes hallazgos hace diagnóstico de amiloidosis cardíaca: Realce tardío difuso, anulación del miocardio antes o al mismo tiempo de inversión que el grupo sanguíneo, y la extensa expansión del VCE se combinan con hallazgos estructurales de aumento del grosor de la pared y masa miocárdica. [\(Dorbala et al. 2019\)](#)
- En ausencia de amiloidosis sistémica documentada, las características típicas de la RMC deberían provocar una evaluación adicional de la amiloidosis cardíaca. [\(Dorbala et al. 2019\)](#) la RMC generalmente no es capaz de distinguir definitivamente AL de la amiloidosis cardíaca ATTR. Los parámetros de la RMC deben combinarse con electrocardiografía, hallazgos clínicos, biomarcadores y otros de imágenes para maximizar la precisión diagnóstica.

**Justificación**

El grupo de especialistas consultados consideró la evidencia de investigación presentada, así como su experiencia clínica y emitió su juicio sobre la pregunta con lo que se elaboró posteriormente la recomendación.

**PREGUNTA 06**

**¿Debería usarse péptido natriurético (BNP o proBNP) para el diagnóstico de compromiso cardíaco en paciente con sospecha amiloidosis cardíaca?**

<b>POBLACIÓN:</b>	Pacientes con sospecha de amiloidosis cardíaca
<b>INTERVENCIÓN:</b>	Péptido natriurético tipo B (BNP o proBNP)
<b>PROPUESTA DE LA PRUEBA:</b>	Diagnóstico de compromiso cardíaco
<b>ROL DE LA PRUEBA:</b>	Ayudar al profesional a diagnosticar compromiso cardíaco ante paciente con amiloidosis.
<b>ENTORNO:</b>	Institución de alta complejidad
<b>ANTECEDENTES:</b>	El BNP se produce dentro de las cámaras de bombeo de su corazón cuando se acumula presión debido a una insuficiencia cardíaca. El péptido natriurético suele estar elevados en pacientes con amiloidosis cardíaca La elevación suele ser más pronunciada en la AL que en ATTR. Este marcador puede aparecer antes que los síntomas
<b>CONFLICTO DE INTERÉS:</b>	El equipo elaborador declara no presentar conflicto de interés.

**EVALUACIÓN**

**Problema**  
¿El problema es una prioridad?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Probablemente no <input type="radio"/> Probablemente si <input checked="" type="radio"/> Si <input type="radio"/> Varia <input type="radio"/> No lo sabemos		Sirve para detección temprana, niveles altos aumentan la sospecha. Es muy sensible para el diagnóstico de compromiso cardíaco. Se sugiere en pacientes con banda monoclonal

**Precisión**  
¿Cómo es la precisión del test?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input checked="" type="radio"/> Muy imprecisa <input type="radio"/> Imprecisa <input type="radio"/> Precisa <input type="radio"/> Muy precisa <input type="radio"/> Varia <input type="radio"/> No lo sabemos		Muy sensible para compromiso cardíaco, poco específico para diagnóstico de amiloidosis. Su interpretación debe ser acompañada de una evaluación clínica y otros estudios. El punto de corte aumenta especificidad, en pacientes con insuficiencia renal, como puede ser el caso de pacientes con AL puede variar. Los valores de corte pueden variar según tipo de kit BNP o Pro-BNP

**Efectos deseables**  
¿Cuán sustanciales son los efectos deseables anticipados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Triviales <input type="radio"/> Pequeños		BNP normal descarta compromiso cardíaco en un paciente con estudios de imágenes negativas.

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

<ul style="list-style-type: none"> <li>● Moderados</li> <li>○ Grandes</li> <li>○ varían</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		
<b>Efectos indeseables</b>		
¿Cuán sustanciales son los efectos indeseables anticipados?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Grande</li> <li>○ Moderado</li> <li>○ Pequeño</li> <li>● Trivial</li> <li>○ Varia</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		Venopunción riesgo mínimo de complicación.
<b>Certeza en la evidencia de la precisión del test</b>		
¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre la precisión del test?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> <li>● Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>○ No incluimos estudios</li> </ul>	<p>Un valor de BNP &gt;129 pg/ml (13/18) como punto de corte, presentó una sensibilidad del 67% (IC95% 48-69), con una especificidad del 94%, VPP 92 y VPN 73. Area bajo la curva de 0.85, (IC95% 0.69 a 0.95).</p> <p>Di Bella G y colaboradores, (2)</p>	<p>La <i>confianza en la evidencia es ALTA</i>, en cuanto a riesgo de que los resultados estén sesgados. Aplicando GRADE la <i>calidad de la evidencia es MODERADA</i>, debido a que el límite inferior del IC está por debajo del 65%.</p>
<b>Certeza en la evidencia de los efectos de la prueba</b>		
¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre cualquier beneficio directo crítico o importante y sobre efectos adversos del test?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> <li>○ Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>● No incluimos estudios</li> </ul>		
<b>Certeza en la evidencia del manejo de los efectos de la prueba</b>		
¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre el efecto del manejo guiado por los resultados de la prueba?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> <li>○ Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>● No incluimos estudios</li> </ul>		<p>El valor numérico de la práctica establece pronóstico y con ello se define conducta</p> <p>Hay scores de clasificación de riesgo basados en BNP</p> <p>Dosaje es complemento de otros estudios, su normalidad descarta compromiso cardíaco, pero no diagnóstico de amiloidosis.</p> <p>Elevación persistente indica compromiso cardíaco</p>
<b>Certeza de la evidencia del resultado/manejo de la prueba</b>		
¿Qué tan Seguro es el vínculo entre los resultados de la prueba y la decisión en gestión?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> <li>○ Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>● No incluimos estudios</li> </ul>		<p>El compromiso cardíaco en amiloidosis es tan importante que deben hacerse siempre más de uno o dos estudios</p> <p>Un BNP normal con alta sospecha de compromiso cardíaco no agota la batería de estudios diagnósticos.</p> <p>No hay una única prueba que sea categórica con la excepción de la biopsia. el diagnóstico es clínico siempre</p> <p>Si los estudios por imágenes son negativos y el pro-BNP es normal uno se queda tranquilo de que el paciente puede tener algún grado de infiltración amiloide pero este grado de infiltración no va a ser clínicamente significativo y no va a comprometer el funcionamiento cardíaco.</p>
<b>Certeza de los efectos</b>		
¿Cuál es la certeza general de la evidencia de los efectos de la prueba?		
<b>JUICIO</b>	<b>EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN</b>	<b>CONSIDERACIONES ADICIONALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> </ul>		Si los estudios por imágenes son negativos y el pro BNP es normal uno se queda tranquilo de que el paciente puede tener

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>● No incluimos estudios</li> </ul>		<p>algún grado de infiltración amiloide pero este grado de infiltración no va a ser clínicamente significativo y no va a comprometer el funcionamiento cardíaco.</p> <p>La secuencia diagnóstica que sigamos va a depender del valor pretest que tenga el paciente de tener o no amiloidosis con compromiso cardíaco. BNP normal en un paciente puede finalizar el estudio y en otro no</p>
---	--	---

**Valores**  
¿Hay incertidumbre importante o variable sobre cuánto valora la gente los resultados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Incertidumbre o variabilidad importante</li> <li>○ Probablemente incertidumbre o variabilidad importante</li> <li>● Probablemente NO incertidumbre o variabilidad importante</li> <li>○ NO Incertidumbre o variabilidad importante</li> </ul>		<p>Aceptada por el paciente</p>

**Balance de efectos**  
¿El equilibrio entre efectos deseables e indeseables favorece la intervención o la comparación?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ A favor de la comparación</li> <li>○ Probablemente a favor de la comparación</li> <li>○ No favorece ni a la comparación, ni a la intervención</li> <li>○ Probablemente favorece la intervención</li> <li>● Favorece la intervención</li> <li>○ Varía</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		<p>Útil en diagnóstico y seguimiento. Pronóstico</p>

**Recursos requeridos**  
¿Cuán grandes son los recursos requeridos (costos)?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Costos grandes</li> <li>● Costos moderados</li> <li>○ Costos y ahorros insignificantes</li> <li>○ Ahorros moderados</li> <li>○ Grandes ahorros</li> <li>○ Variables</li> <li>○ no lo sabemos</li> </ul>		<p>Es una práctica cara. Pocos financiadores la cubren</p>

**Certeza en la evidencia de los recursos requeridos**  
¿Cuál es la certeza de la evidencia de los recursos requeridos (costos)?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ baja</li> <li>○ Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>● No se incluyen estudios</li> </ul>		<p>Puede generarle costos “de bolsillo” a los pacientes, ya que hay algunos prestadores en Argentina que no lo cubren.</p> <p>Pero el problema es que no tiene otra práctica que la sustituya.</p>

**Costo-efectividad**  
¿La costo-efectividad de la intervención es a favor de la intervención o de la comparación?

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ A favor de la comparación</li> <li>○ Probablemente a favor de la comparación</li> <li>○ No favorece ni a la comparación, ni a la intervención</li> <li>○ Probablemente favorece la intervención</li> <li>● Favorece la intervención</li> <li>○ Varía</li> <li>○ No incluimos estudios</li> </ul>		Diagnóstico, seguimiento y pronóstico

**Equidad**

¿Cuál es sería el impacto sobre la equidad en salud?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Reduce</li> <li>○ Probablemente reduce</li> <li>○ Probablemente no tenga impacto</li> <li>○ Probablemente incremente</li> <li>○ Incrementa</li> <li>○ Varía</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		No lo cubren la mayoría de los financiadores en ámbitos ambulatorios

**Aceptabilidad**

¿Es la práctica aceptable por todos los interesados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ No</li> <li>○ Probablemente no</li> <li>○ Probablemente si</li> <li>○ Si</li> <li>● Varía</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		Aceptada por el médico y los pacientes. En la actualidad no es aceptada por muchos prestadores.

**Factibilidad**

¿Es la intervención factible de ser implementada?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ No</li> <li>○ Probablemente no</li> <li>○ Probablemente si</li> <li>● SI</li> <li>○ Varía</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		Biomarcador muy difundido, se utiliza en otras patologías.

**RESUMEN DE JUICIOS**

PROBLEMA	JUICIO						
	No	Probablemente no	Probablemente si	Si		Varia	No lo sabemos
<b>PRECISIÓN DE LA PRUEBA</b>	Muy imprecisa	Imprecisa	Precisa	<b>muy precisa</b>		Varia	No lo sabemos
<b>EFFECTOS DESEABLES</b>	Trivial	Pequeño	<b>Moderado</b>	Grande		Varia	No lo sabemos
<b>EFFECTOS INDESEABLES</b>	Grande	Moderado	Pequeño	<b>Trivial</b>		Varia	No lo sabemos
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE LA PRECISIÓN DE LA PRUEBA</b>	Muy baja	Baja	<b>Moderada</b>	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE LOS EFECTOS DE LA PRUEBA</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios

GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V

<b>CERTAINTY OF THE EVIDENCE OF MANAGEMENT'S EFFECTS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTAINTY OF THE EVIDENCE OF TEST RESULT/MANAGEMENT</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTEZA EN LOS EFECTOS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>VALORES</b>	Incertidumbre importante o variable	Probablemente Incertidumbre importante o variable	<b>Probablemente no incertidumbre importante o variable</b>	No incertidumbre importante o variable			
<b>BALANCE DE EFECTOS</b>	A favor de la comparación	Probablemente a favor de la comparación	Ni a favor de la intervención, ni la comparación	Probablemente a favor de la intervención	<b>A favor de la intervención</b>	Varia	No lo sabemos
<b>RECURSOS REQUERIDOS</b>	Costos Grandes	<b>Costos moderados</b>	Ahorros y costos insignificantes	Ahorros moderados	Ahorros grandes	Varia	No lo sabemos
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA RECURSOS REQUERIDOS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>COSTO-EFECTIVIDAD</b>	A favor de la comparación	Probablemente a favor de la comparación	Ni a favor de la intervención, ni la comparación	Probablemente a favor de la intervención	<b>A favor de la intervención</b>	Varia	No se incluyeron estudios
<b>EQUIDAD</b>	<b>Reduce</b>	Probablemente reduce	Probablemente no tiene impacto	Probablemente incrementa	Incrementa	Varia	No lo sabemos
<b>ACEPTABILIDAD</b>	No	Probablemente no	Probablemente si	<b>Si</b>		Varia	No lo sabemos
<b>FACTIBILIDAD</b>	No	Probablemente no	Probablemente si	<b>Si</b>		Varia	No lo sabemos

TIPO DE RECOMENDACIÓN

Fuerte recomendación contra la intervención	Recomendación condicional contra la intervención	Recomendación condicional para la intervención o la comparación	Recomendación condicional para la intervención	Fuerte recomendación para la intervención
○	○	○	○	○

CONCLUSIONES

**Recomendaciones**

**Recomendación:** Se **recomienda** la medición de péptidos natriurético (BNP o Pro-BNP) para el rastreo y diagnóstico de amiloidosis cardíaca

Consideraciones para la implementación de la medición del Péptido Natriurético tipo B

- Su interpretación debe ser acompañada de una evaluación clínica y otros estudios.
- En un paciente con estudios por imágenes negativas y el BNP/Pro-BNP es normal, el paciente puede tener algún grado de infiltración amiloide pero este grado de infiltración no va a ser clínicamente significativo y no va a comprometer el funcionamiento cardíaco.
- Su dosaje es complemento de otros estudios, su normalidad descarta compromiso cardíaco, pero no diagnóstico de amiloidosis.
- En la actualidad en nuestro país, es una práctica no aceptada por muchos prestadores.
- Los biomarcadores cardíacos (N terminal-péptido natriurético cerebral, NT-proBNP y troponinas) se usan para estadificación con diferentes puntos de corte.
- En la amiloidosis AL, NT-proBNP tiene 99% de sensibilidad diagnóstica, y todos los pacientes con afección cardíaca tienen una elevación mayor a 332 ng / L NT-proBNP. [\(Palladini et al. 2003\)](#)

**Justificación**

El grupo de especialistas consultados consideró la evidencia de investigación presentada, así como su experiencia clínica y emitió su juicio sobre la pregunta con lo que se elaboró posteriormente la recomendación.

PREGUNTA 07

¿Debería usarse centellograma con pirofosfato para el diagnóstico de compromiso cardíaco en paciente con sospecha de amiloidosis ATTR?

<b>POBLACIÓN:</b>	Pacientes con sospecha de amiloidosis ATTR
<b>INTERVENCIÓN :</b>	Centellograma con pirofosfato
<b>PROPUESTA DE LA PRUEBA:</b>	Diagnóstico de compromiso cardíaco
<b>ROL DE LA PRUEBA:</b>	Ayudar al profesional a diagnosticar compromiso cardíaco ante paciente con amiloidosis ATTR.
<b>ENTORNO:</b>	Institución de alta complejidad
<b>ANTECEDENTE S:</b>	El centellograma con 99mTc-DPDo es útil para el diagnóstico diferencial entre amiloidosis cardiaca por TTR y AL. La presencia de un scan con radionucleotido grado 2 o 3 en un paciente sin proteína monoclonal (con una relación de la cadena ligera libre normal y los resultados de inmunofijación en suero y orina normales) es muy específica para el amiloide cardíaco ATTR suficiente para hacer diagnóstico de ATTR y evitar biopsia endocárdica con un valor predictivo positivo del 100 (IC 98-100)( <a href="#">Gillmore et al. 2016</a> ) La presencia de un grado 2 o 3 en un paciente sin proteína monoclonal (con una relación de la cadena ligera libre normal y los resultados de inmunofijación en suero y orina normales) es muy específica para el amiloide cardíaco ATTR suficiente para hacer diagnóstico de ATTR y evitar biopsia endocárdica con un valor predictivo positivo del 100 (IC 98-100)( <a href="#">Gillmore et al. 2016</a> ) La ausencia de cuantificación del amiloide para evaluar respuesta a tratamiento. ( <a href="#">Di Bella et al. 2015</a> ) ( <a href="#">de Haro-del Moral et al. 2012</a> )
<b>CONFLICTO DE INTERÉS:</b>	El equipo elaborador declara no presentar conflicto de interés.

EVALUACIÓN

**Problema**  
¿El problema es una prioridad?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Probablemente no <input type="radio"/> Probablemente si <input checked="" type="radio"/> Si <input type="radio"/> Varia <input type="radio"/> No lo sabemos		Es importante en la práctica, ya que es necesario en la evaluación inicial del paciente. Presenta alta sensibilidad y especificidad. Permite hacer diagnóstico de TTR

**Precisión**  
¿Cómo es la precisión del test?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input checked="" type="radio"/> Muy imprecisa <input type="radio"/> Imprecisa <input type="radio"/> Precisa <input type="radio"/> Muy precisa <input type="radio"/> Varia <input type="radio"/> No lo sabemos		Es muy preciso  Presenta alto rédito diagnóstico, en

**Efectos deseables**  
¿Cuán sustanciales son los efectos deseables anticipados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Triviales <input type="radio"/> Pequeños <input type="radio"/> Moderados <input checked="" type="radio"/> Grandes <input type="radio"/> varían <input type="radio"/> No lo sabemos		Los efectos deseables son altos, es importante. Siempre vale la pena realizarla ya que presenta casi un 100% de especificidad en grados de captación 2 o 3 Pierde algo de especificidad en grados de menor captación Los efectos deseables son grandes. ya que simplifica diagnóstico diferencial, es simple, bien tolerada, diagnóstica TTR con precisión

**Efectos indeseables**  
¿Cuán sustanciales son los efectos indeseables anticipados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Grande</li> <li>○ Moderado</li> <li>● Pequeño</li> <li>○ Trivial</li> <li>○ Varia</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		<p>En resultados grises puede haber falsos positivos o error en la interpretación (se mide señal sobre parrilla costal). De cualquier manera, son bajos falsos positivos</p> <p>Es un estudio que puede presentar falsos positivos y negativos. Es operador dependiente</p>
--	--	---

**Certeza en la evidencia de la precisión del test**  
 ¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre la precisión del test?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> <li>○ Moderada</li> <li>● Alta</li> <li>○ No incluimos estudios</li> </ul>	<p>La presencia de un grado 2 o 3 de depósito de tecnecio 99 en un paciente sin proteína monoclonal (con una relación de la cadena ligera libre normal y los resultados de inmunofijación en suero y orina normales) es muy específica para el amiloide cardíaco ATTR suficiente para hacer diagnóstico de ATTR y evitar biopsia endocárdica con un valor predictivo positivo del 100 (IC 98-100)(<a href="#">Gillmore et al. 2016</a>)</p> <p>La sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de amiloidosis cardíaca fue del 88% (IC95% 84–92%) y del 87% (IC95% 73–95%), respectivamente.</p> <p>La sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de depósito en amiloidosis cardíaca ATTR fue del 91% (IC95% 87–94%) y 87% (IC95% 79–92%) respectivamente.</p> <p>En pacientes con biopsia de endomiocardio: el scan de radionucleotido grado 2 o 3 + la ausencia de clones tuvo una sensibilidad del 70% (IC95% 64–75%) y una especificidad del 100% (IC95% 96–100%) para el diagnóstico de ATTR.</p> <p>En pacientes con biopsia de otros órganos: el scan de radionucleotido grado 2 o 3 + la ausencia de clones tuvo una sensibilidad del 74% (IC95% 70-77%) y una especificidad del 100% (IC95% 99–100%) para el diagnóstico de ATTR.</p> <p>El grupo con cardiopatía presentó acumulación del 100% (18/18) y el que no tenía cardiopatía NO acumuló en el 100% (17/17). (<a href="#">Di Bella et al. 2015</a>)</p> <p>La existencia de depósito de 99mTc-DPD de intensidad moderada-intensa (grados 2-3) y de distribución biventricular, en los pacientes con TTR obtuvieron valores de sensibilidad del 100% (IC95% 93,7-100%), especificidad del 100% (IC95%, 95,4-100%), valor predictivo positivo del 100% (IC95%, 93,75-100%), valor predictivo negativo del 100% (IC95%, 95,45-100%), y exactitud diagnóstica (valor general de la prueba) de 1, 100%. (IC95%, 97,37-100%).(<a href="#">de Haro-del Moral et al. 2012</a>)</p>	<p>La <b>confianza en la evidencia es ALTA</b>, en cuanto a riesgo de que los resultados estén sesgados. Aplicando GRADE la <b>calidad de la evidencia es ALTA</b>, siendo poco probable que Investigación adicional tenga un impacto importante en nuestra confianza en la estimación del efecto y puede cambiar la estimación.</p>

**Certeza en la evidencia de los efectos de la prueba**  
 ¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre cualquier beneficio directo crítico o importante y sobre efectos adversos del test?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> <li>○ Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>● No incluimos estudios</li> </ul>		<p>Si bien no se han incluido estudios, al ser una práctica conocida se sabe que la evidencia es muy buena sobre su utilidad para la detección de compromiso cardíaco.</p>

**Certeza en la evidencia del manejo de los efectos de la prueba**  
 ¿Cuál es la certeza general de la evidencia sobre el efecto del manejo guiado por los resultados de la prueba?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> <li>○ Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>● No incluimos estudios</li> </ul>		<p>Si bien no se han incluido trabajos, creemos que la evidencia de los efectos es clara y suficiente para la toma de decisión.</p>

**Certeza de la evidencia del resultado/manejo de la prueba**  
 ¿Qué tan Seguro es el vínculo entre los resultados de la prueba y la decisión en gestión?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> <li>○ Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>● No incluimos estudios</li> </ul>		<p>Si bien no se han incluido trabajos, creemos que la evidencia de los efectos es clara y suficiente para la toma de decisión. Puede mostrar afección cardíaca cuando el ecocardiograma y la RMC todavía son normales. Puede evitar la práctica innecesaria de biopsia intramiocárdica o en otros sectores.</p>
---	--	--

**Certeza de los efectos**  
¿Cuál es la certeza general de la evidencia de los efectos de la prueba?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Muy baja</li> <li>○ Baja</li> <li>○ Moderada</li> <li>○ Alta</li> <li>● No incluimos estudios</li> </ul>		<p>Si bien no se han incluido estudios generales de la prueba, si la captación es baja pero positiva (mayor a 1.5) y el paciente está muy crítico debemos sospechar fuertemente AL. Algunas entidades pueden dar falsos positivos, como el infarto de miocardio agudo/subagudo, la oxalosis y la miocarditis. Permite el hallazgo precoz de afectación cardíaca cuando el ecocardiograma o la RMC son normales Puede evitar la práctica innecesaria de biopsia intramiocárdica o en otros sectores</p>

**Valores**  
¿Hay incertidumbre importante o variable sobre cuánto valora la gente los resultados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Incertidumbre o variabilidad importante</li> <li>○ Probablemente incertidumbre o variabilidad importante</li> <li>● Probablemente NO incertidumbre o variabilidad importante</li> <li>○ NO Incertidumbre o variabilidad importante</li> </ul>		<p>Es aceptada</p>

**Balance de efectos**  
¿El equilibrio entre efectos deseables e indeseables favorece la intervención o la comparación?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ A favor de la comparación</li> <li>○ Probablemente a favor de la comparación</li> <li>○ No favorece ni a la comparación, ni a la intervención</li> <li>○ Probablemente favorece la intervención</li> <li>● Favorece la intervención</li> <li>○ Varía</li> <li>○ No lo sabemos</li> </ul>		<p>A favor de la práctica Es una herramienta muy útil de bajo costo Es importante destacar que se evita una práctica, como la biopsia de miocardio que presenta eventos adversos mayores.</p>

**Recursos requeridos**  
¿Cuán grandes son los recursos requeridos (costos)?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Costos grandes</li> <li>○ Costos moderados</li> <li>○ Costos y ahorros insignificantes</li> <li>● Ahorros moderados</li> <li>○ Grandes ahorros</li> <li>○ Variables</li> <li>○ no lo sabemos</li> </ul>		<p>Es importante difundirla porque para los centros que trabajan en centellografía no es agregar mucho y sí es mucho el aporte diagnóstico Herramienta muy útil de bajo costo Un centro que ya tiene centellograma, es muy poco el costo adicional. En un centro donde no hay centellograma el costo es variables</p>

**GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V**

**Certeza en la evidencia de los recursos requeridos**  
¿Cuál es la certeza de la evidencia de los recursos requeridos (costos)?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Muy baja <input type="radio"/> baja <input type="radio"/> Moderada <input type="radio"/> Alta <input checked="" type="radio"/> No se incluyen estudios		Se considera variable de acuerdo al centro, si ya tiene incorporado la centellografía, el costo es bajo

**Costo-efectividad**  
¿La costo-efectividad de la intervención es a favor de la intervención o de la comparación?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> A favor de la comparación <input type="radio"/> Probablemente a favor de la comparación <input type="radio"/> No favorece ni a la comparación, ni a la intervención <input type="radio"/> Probablemente favorece la intervención <input checked="" type="radio"/> Favorece la intervención <input type="radio"/> Varía <input type="radio"/> No incluimos estudios		Costo-beneficio es muy bueno.

**Equidad**  
¿Cuál es sería el impacto sobre la equidad en salud?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> Reduce <input type="radio"/> Probablemente reduce <input checked="" type="radio"/> Probablemente no tenga impacto <input type="radio"/> Probablemente incremente <input type="radio"/> Incrementa <input type="radio"/> Varía <input type="radio"/> No lo sabemos		Accesible y difundido, el centellograma se utiliza mucho para otras enfermedades como cáncer, screening de osteoporosis

**Aceptabilidad**  
¿Es la práctica aceptable por todos los interesados?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Probablemente no <input type="radio"/> Probablemente si <input checked="" type="radio"/> Si <input type="radio"/> Varía <input type="radio"/> No lo sabemos		Ampliamente utilizada en oncología

**Factibilidad**  
Es la intervención factible de ser implementada ?

JUICIO	EVIDENCIA DE INVESTIGACIÓN	CONSIDERACIONES ADICIONALES
<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Probablemente no <input type="radio"/> Probablemente si <input checked="" type="radio"/> SI <input type="radio"/> Varía <input type="radio"/> No lo sabemos		Es poco factible sólo en casos con gran insuficiencia cardíaca en que no se pueda trasladar Es importante difundirla porque para los centros que trabajan en centellografía no es agregar mucho y sí es mucho el aporte diagnóstico

**RESUMEN DE JUICIOS**

PROBLEMA	JUICIO						
	No	Probablemente no	Probablemente si	Si		Varía	No lo sabemos

GPC DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS – Anexo V

<b>PRECISIÓN DE LA PRUEBA</b>	Muy imprecisa	Imprecisa	Precisa	<b>muy precisa</b>		Varia	No lo sabemos
<b>EFFECTOS DESEABLES</b>	Trivial	Pequeño	Moderado	<b>Grande</b>		Varia	No lo sabemos
<b>EFFECTOS INDESEABLES</b>	Grande	Moderado	<b>Pequeño</b>	Trivial		Varia	No lo sabemos
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE LA PRECISIÓN DE LA PRUEBA</b>	Muy baja	Baja	Moderada	<b>Alta</b>			No se incluyeron estudios
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA DE LOS EFECTOS DE LA PRUEBA</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTAINTY OF THE EVIDENCE MANAGEMENT'S EFFECTS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTAINTY OF THE EVIDENCE OF TEST RESULT/MANAGEMENT</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>CERTEZA EN LOS EFECTOS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>VALORES</b>	Incertidumbre importante o variable	Probablemente Incertidumbre importante o variable	<b>Probablemente no incertidumbre importante o variable</b>	No incertidumbre importante o variable			
<b>BALANCE DE EFECTOS</b>	A favor de la comparación	Probablemente a favor de la comparación	Ni a favor de la intervención, ni la comparación	Probablemente a favor de la intervención	<b>A favor de la intervención</b>	Varia	No lo sabemos
<b>RECURSOS REQUERIDOS</b>	Costos Grandes	Costos moderados	Ahorros y costos insignificantes	<b>Ahorros moderados</b>	Ahorros grandes	Varia	No lo sabemos
<b>CERTEZA EN LA EVIDENCIA RECURSOS REQUERIDOS</b>	Muy baja	Baja	Moderada	Alta			No se incluyeron estudios
<b>COSTO-EFECTIVIDAD</b>	A favor de la comparación	Probablemente a favor de la comparación	Ni a favor de la intervención, ni la comparación	Probablemente a favor de la intervención	<b>A favor de la intervención</b>	Varia	No se incluyeron estudios
<b>EQUIDAD</b>	Reduce	Probablemente reduce	<b>Probablemente no tiene impacto</b>	Probablemente incrementa	Incrementa	Varia	No lo sabemos
<b>ACEPTABILIDAD</b>	No	Probablemente no	Probablemente si	<b>Si</b>		Varia	No lo sabemos
<b>FACTIBILIDAD</b>	No	Probablemente no	Probablemente si	<b>Si</b>		Varia	No lo sabemos

TIPO DE RECOMENDACIÓN

Fuerte recomendación contra la intervención	Recomendación condicional contra la intervención	Recomendación condicional para la intervención o la comparación	Recomendación condicional para la intervención	Fuerte recomendación para la intervención
○	○	○	○	○

CONCLUSIONES

Recomendaciones

**Recomendación:** Se recomienda la realización de un centellograma con pirofosfato para el diagnóstico inicial de pacientes con sospecha de amiloidosis cardíaca, diferenciando ATTR (positiva) del resto.

Consideraciones para la implementación del centellograma con pirofosfato

- Permite el hallazgo precoz de afectación cardíaca cuando el paciente está asintomático o cuando el ecocardiograma o la RMC son normales
- Sirve para screening para amiloidosis cardíaca en pacientes con insuficiencia cardíaca
- Sirve para seguimiento ante nuevos o empeoramiento de los síntomas cardíacos ([Dorbala et al. 2019](#); [Dorbala et al. 2019](#))
- Puede evitar practicar una biopsia de endomiocardio, que es un procedimiento que presenta eventos adversos mayores
- Requiere testeo previo sugestivo de amiloidosis cardíaca. Algunas entidades pueden dar falsos positivos, como el infarto de miocardio agudo/subagudo, la oxalosis y la miocarditis.
- Diagnóstico clínico de amiloidosis cardíaca ATTR: La presencia de un grado 2 o 3 de captación miocárdica con la exclusión de célula plasmática clonal (IFE sérica y urinaria y cadenas livianas libres) e imagen cardíaca típica de amiloidosis permite hacer diagnóstico de ATTR ([Dorbala et al. 2019](#); [Dorbala et al. 2019](#))
- Centellograma con pirofosfato normal no excluye amiloidosis cardíaca ATTR
- La captación ávida del marcador no excluye AL.
- Baja sensibilidad para ciertas formas de amiloidosis ATTR cardíaca
- Es importante la difusión de la práctica, ya que para los centros que trabajan en centellografía no genera grandes costos y es mucho el aporte diagnóstico

### Justificación

El grupo de especialistas consultados consideró la evidencia de investigación presentada, así como su experiencia clínica y emitió su juicio sobre la pregunta con lo que se elaboró posteriormente la recomendación.

### RESUMEN DE REFERENCIAS

1. -Di Bella G, Minutoli F, Piaggi P, Casale M, Mazzeo A, Zito C, Oreto G, Baldari S, Vita G, Pingitore A, Khandheria BK, Carerj S. Usefulness of Combining Electrocardiographic and Echocardiographic Findings and Brain Natriuretic Peptide in Early Detection of Cardiac Amyloidosis in Subjects With Transthyretin Gene Mutation. *Am J Cardiol.* 2015 Oct 1;116(7):1122-7. doi: 10.1016/j.amjcard.2015.07.008.
2. -Gillmore JD, Maurer MS, Falk RH, Merlini G, Damy T, Dispenzieri A, Wechalekar AD, Berk JL, Quarta CC, Grogan M, Lachmann HJ, Bokhari S, Castano A, Dorbala S, Johnson GB, Glaudemans AW, Rezk T, Fontana M, Palladini G, Milani P, Guidalotti PL, Flatman K, Lane T, Vonberg FW, Whelan CJ, Moon JC, Ruberg FL, Miller EJ, Hutt DF, Hazenberg BP, Rapezzi C, Hawkins PN. Nonbiopsy Diagnosis of Cardiac Transthyretin Amyloidosis. *Circulation.* 2016 Jun 14;133(24):2404-12. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.116.021612.
3. -de Haro-del Moral FJ, Sánchez-Lajusticia A, Gómez-Bueno M, García-Pavía P, Salas-Antón C, Segovia-Cubero J. Role of cardiac scintigraphy with <sup>99m</sup>Tc-DPD in the differentiation of cardiac amyloidosis subtype. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed).* 2012 May;65(5):440-6. English, Spanish. doi: 10.1016/j.recesp.2011.12.015.