

Función ventricular derecha y pronóstico en pacientes con cardiopatía amiloidótica por transtiretina

Right Ventricular Function and Prognosis in Patients with Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy

PABLO ELISSAMBURU¹, ANA SPACCAVENTO¹, FRANCO BALLARI¹, LUCRECIA BURGOS¹, DIEGO CONDE¹, MARTÍN VIVAS¹, ALEJANDRO MERETTA¹, MIRTA DIEZ¹, JUAN PABLO COSTABEL¹

RESUMEN

Introducción: La cardiopatía amiloidótica por transtiretina (CA-TTR) es una enfermedad infiltrativa que compromete la función diastólica y sistólica del corazón, y afecta tanto las cavidades izquierdas como las derechas.

Objetivo: Evaluar la frecuencia de afectación de la función del ventrículo derecho (VD) y su impacto pronóstico.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de una cohorte de 154 pacientes con CA-TTR en un centro especializado en cardiología. Se recopilaron datos clínicos, de laboratorio y ecocardiográficos, factores de riesgo y eventos cardiovasculares. La relación de la función del VD con el pronóstico se evaluó mediante el modelo de riesgos proporcionales de Cox.

Resultados: La edad mediana fue 81 años (rango intercuartílico, RIC, 75-85), con 95 % de hombres. El 47 % presentó excursión sistólica del plano del anillo tricuspídeo (TAPSE) <17 mm y el 52 % onda S del VD <9,5 cm/s. La presión pulmonar media fue 40 mmHg (RIC 33-50), y el 21,7 % mostró insuficiencia tricuspídea moderada-grave. Durante una mediana de seguimiento de 528 días (RIC 159-1004), la mortalidad total fue 19,3 %, la mortalidad cardiovascular 11,8 %, la hospitalización por insuficiencia cardíaca (HIC) 30,5 %, y la incidencia de fibrilación auricular (FA) 30,4 %. El TAPSE fue predictor independiente de mortalidad total (HR 0,847, IC95 % 0,730-0,983, p=0,028), mortalidad cardiovascular (HR 0,725, IC95 % 0,600-0,875, p=0,001), HIC (HR 0,859, IC95 % 0,755-0,977, p=0,001) y FA (HR 0,841, IC95 % 0,727-0,972, p=0,019).

Conclusión: La disfunción del VD es frecuente en la CA-TTR. El TAPSE, como parámetro simple, predice independientemente mortalidad, eventos cardiovasculares y FA a mediano plazo.

Palabras clave: Amiloidosis cardíaca - Ventrículo derecho - Insuficiencia cardíaca

ABSTRACT

Background: Transthyretin amyloid cardiomyopathy (ATTR-CM) is an infiltrative disease that impairs the diastolic and systolic function of the heart, affecting both left and right chambers.

Objective: This study evaluated the frequency of right ventricle (RV) function involvement and its prognostic impact.

Methods: Analysis of a cohort of 154 patients with ATTR-CM in a specialized cardiology center. Clinical, laboratory and echocardiographic data, risk factors and cardiovascular events were collected. The relationship of RV function with prognosis was assessed using the Cox proportional hazards model.

Results: Median age was 81 years (interquartile range, IQR, 75-85), and 95% of patients were men. Forty-seven percent of cases had tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) <17 mm and 52% had RV S-wave <9.5 cm/s. Mean pulmonary pressure was 40 mmHg (IQR 33-50), and 21.7% showed moderate-severe tricuspid regurgitation. During a median follow-up of 528 days (IQR 159-1004), total mortality was 19.3%, cardiovascular mortality 11.8%, hospitalization for heart failure (HHF) 30.5%, and incidence of atrial fibrillation (AF) 30.4%. TAPSE was an independent predictor of total mortality (HR 0.847, 95% CI 0.730-0.983, p=0.028), cardiovascular mortality (HR 0.725, 95% CI 0.600-0.875, p=0.001), HHF (HR 0.859, 95% CI 0.755-0.977, p=0.001), and AF (HR 0.841, 95% CI 0.727-0.972, p=0.019).

Conclusion: Right ventricular dysfunction is frequent in ATTR-CM. TAPSE, as a simple parameter, independently predicts mortality, cardiovascular events and AF in the mid-term.

Key words: Cardiac amyloidosis - Right ventricle - Heart failure

REV ARGENT CARDIOL 2025;93:186-191. <https://doi.org/10.7775/rac.es.v93.i3.20896>

Recibido: 17/01/2025 - Aceptado: 14/03/2025

Dirección para correspondencia: Juan P. Costabel, Cardiología, Instituto Cardiovascular de Buenos Aires, Blanco Encalada 1543 (1428) Capital Federal, Argentina. Correo electrónico: jpcostabel@icba.com.a



<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

INTRODUCCIÓN

La cardiopatía amiloidótica (CA) se caracteriza por el depósito de proteínas mal plegadas en el tejido cardíaco, lo que lleva a una disfunción progresiva del corazón. En su forma asociada a transtiretina (CA-TTR), estas proteínas adoptan un plegamiento anormal y forman agregados fibrilares que se acumulan principalmente en el miocardio. Este proceso afecta inicialmente la función diastólica y, en etapas avanzadas, conduce a insuficiencia cardíaca (IC), con un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes. (1-3)

Históricamente, la atención en la CA se ha centrado en la función del ventrículo izquierdo (VI), caracterizada por el desarrollo de una miocardiopatía con fisiología restrictiva. (4,5) La importancia del ventrículo derecho (VD) ha sido subestimada, a pesar de su creciente reconocimiento como un determinante clave del pronóstico en esta enfermedad. (6,7) La disfunción del VD no solo agrava la congestión venosa sistémica, sino que, junto con la insuficiencia tricuspídea y las elevadas presiones pulmonares, contribuye al deterioro funcional y clínico de los pacientes. (8,9)

En este contexto, el objetivo de nuestro trabajo fue evaluar la frecuencia de disfunción sistólica del VD en pacientes con CA-TTR y su impacto pronóstico. Una comprensión más profunda de esta alteración podría mejorar la estratificación del riesgo y favorecer la implementación de estrategias terapéuticas más efectivas, orientadas a optimizar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño del estudio

Se realizó un estudio observacional retrospectivo, a partir de datos obtenidos prospectivamente de la historia clínica electrónica de pacientes del Instituto Cardiovascular de Buenos Aires. Se incluyeron pacientes que se encontraban en seguimiento ambulatorio por médicos de la Clínica de miocardiopatías de la institución entre enero de 2011 y marzo de 2024, con diagnóstico de CA-TTR de acuerdo con los criterios diagnósticos usuales vigentes en ese período. (10)

Se recabaron datos demográficos, clínicos, de laboratorio y ecocardiográficos basales, así como factores de riesgo y eventos cardiovasculares previos y luego del diagnóstico de amiloidosis.

Confirmación de la amiloidosis cardíaca por transtiretina.

La CA-TTR se definió como la combinación de características típicas de imagen en ecocardiografía (por ejemplo, espesor parietal ≥ 12 mm) con captación cardíaca de grado 2 o 3 en el centellograma con ^{99m}Tc -HMDP (hidroximetileno difosfonato), además de la exclusión de discrasia clonal mediante el ensayo de cadenas livianas libres en suero (*Freelite*, *Binding Site*) e inmunofijación en sangre y orina para detectar un componente monoclonal. (11,12) Se realizó centellograma en todos los pacientes con 20 mCi de ^{99m}Tc -HMDP administrado por vía intravenosa, tomando imágenes planas 2 horas después de la administración de la dosis. El grado de captación cardíaca en relación con el tejido óseo se evaluó utilizando dos métodos: 1) Semicuantitativo, siguiendo la escala visual de Perugini, donde la captación cardíaca se comparó con el esternón: grado

0 = captación ausente, 1 = captación cardíaca menor que el esternón, 2 = captación cardíaca igual que el esternón, 3 = captación cardíaca mayor que el esternón; y 2) Cuantitativo: relación corazón-pulmón.

El diagnóstico final de CA-TTR se realizó con base en los resultados de la evaluación clínica, electrocardiogramas, ecocardiogramas y centellograma, tras la exclusión de enfermedad de células plasmáticas (cadenas ligeras libres, inmunofijación en suero y orina). (6,7) Se realizó resonancia magnética con gadolinio en pacientes seleccionados. En los casos inconclusos, se realizó biopsia de tejidos.

Objetivo

Evaluar la frecuencia de afectación de la función sistólica del VD en nuestra población con amiloidosis cardíaca por TTR y su impacto pronóstico

Definición de afectación de la función ventricular derecha por ecocardiograma. (Figura 1)

- Excursión sistólica del plano del anillo tricuspídeo (TAPSE) < 17 mm
- Onda S del VD medida por Doppler tisular (TDI) $< 9,5$ cm/s. (13)

Eventos analizados en el seguimiento

- Hospitalización o visita urgente al servicio de emergencias por IC
- Desarrollo de fibrilación auricular (FA)
- Muerte cardiovascular
- Muerte por todas las causas

Análisis estadístico

Las variables discretas se expresaron como porcentajes, mientras que las variables continuas se describieron utilizando la media y desviación estándar (DE) o mediana y rango intercuartílico (RIC), de acuerdo con que la distribución fuera normal o no normal respectivamente. La normalidad de la distribución se evaluó con el método de Kolmogorov-Smirnov. Las variables categóricas se analizaron utilizando la prueba de Chi-cuadrado (χ^2) o la prueba exacta de Fisher, y las variables cuantitativas con la prueba t de Student o la prueba U de Mann-Whitney, dependiendo de la distribución.

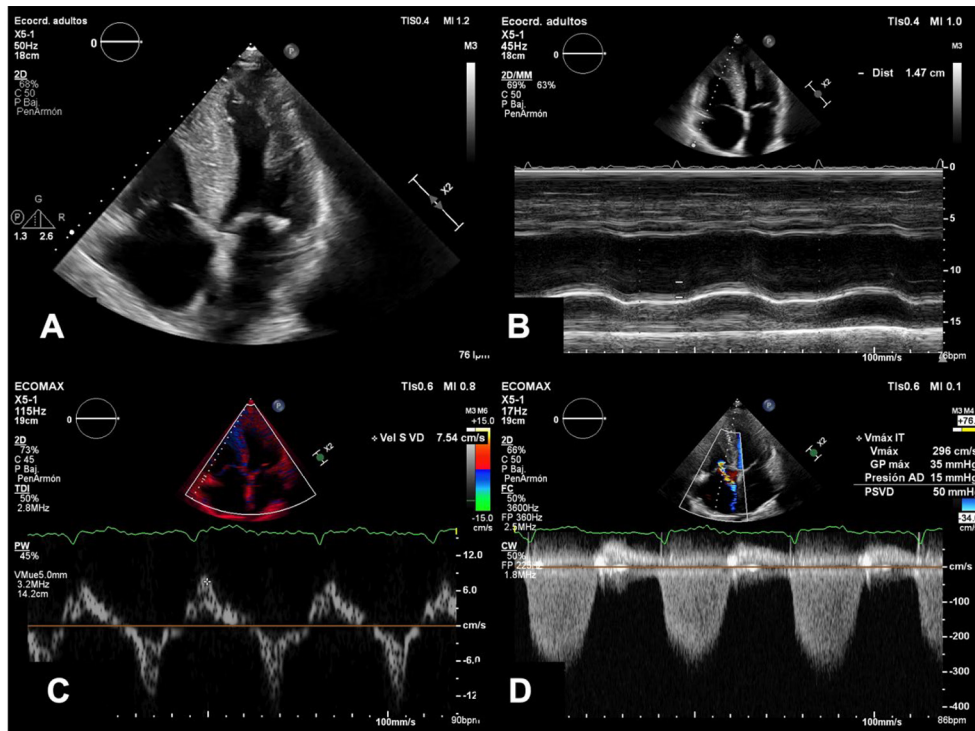
Se realizó un análisis univariado con regresión de Cox, con inclusión de todas las variables biológicamente relevantes para el evento. Después de confirmar la significación estadística, se realizó una regresión de Cox múltiple utilizando una estrategia de selección hacia atrás, basada en el valor Z asociado con cada variable (prueba de Wald), estimado a partir de la razón de cada coeficiente sobre su error estándar. En este análisis multivariado se incluyeron las variables con un nivel de significación estadística en el análisis univariado con $p < 0,10$.

La supervivencia libre de eventos durante el seguimiento se analizó utilizando la prueba Log-Rank, y se representó gráficamente en las curvas de Kaplan-Meier. Se consideró significación estadística con $p < 0,05$ (bilateral). Todos los análisis de datos se realizaron utilizando el software IBM SPSS versión 29.0.

Consideraciones éticas

Este estudio fue evaluado y aprobado por el Comité de Ética de la institución. El estudio fue registrado en la plataforma PRIISA.BA del Ministerio de Salud de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires, y se llevó a cabo de acuerdo con las normas nacionales e internacionales para la protección de los sujetos de investigación, como la última versión de la Declaración de Helsinki, (14) la Resolución 1480/2011 del Ministerio

Fig. 1. Evaluación del ventrículo derecho. A: Vista de 4 cámaras de un paciente con cardiopatía amiloide. B: Excursión sistólica del plano del anillo tricuspídeo (TAPSE). C: Onda S del ventrículo derecho. D: Estimación de la presión sistólica de la arteria pulmonar.



de Salud de la Nación, la Ley 3301 de la Ciudad de Buenos Aires, la Resolución 6677/10 de ANMAT y sus enmiendas 4008 y 4009

RESULTADOS

Se incluyeron 154 pacientes en el estudio, de género masculino en un 95 % (n=147), con una edad mediana de 81 años (RIC 75-85). La mayoría de los pacientes presentaban comorbilidades: el 77 % tenía hipertensión arterial, el 17 % diabetes, el 58 % dislipidemia y el 41 % antecedentes de tabaquismo o extabaquismo. En cuanto a otras condiciones relevantes, el 25 % tenía enfermedad coronaria y el 8 % cirugía de revascularización miocárdica (CRM) previa. Un 27 % de los pacientes tenía marcapasos definitivo (MCPD) y solo un paciente contaba con un cardiodesfibrilador implantable (CDI). En relación con las arritmias, el 53 % presentaba FA antes del diagnóstico. Dentro de las banderas rojas asociadas a la CA-TTR, el 6 % tenía neuropatía, el 29 % presentaba síndrome del túnel carpiano y el 6,5 % canal medular estrecho.

Los parámetros de laboratorio mostraron una mediana de fragmento N terminal del propéptido B (NT-proBNP) de 3800 ng./L (RIC 1200-7600) y troponina T de alta sensibilidad de 62 ng/L (RIC 42-91), junto con un filtrado glomerular estimado de 54 ml/min/1,73 m² (RIC 40-68).

En cuanto a las características ecocardiográficas, la mediana de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) fue 50 % (RIC 42-60), la del septum interventricular (SIV) de 16 mm (RIC 14-19) y la de la pared posterior de 13 mm (RIC 12-15).

El TAPSE presentó una mediana de 17 mm (RIC 14-19), y la onda S del VD fue de 9 cm/s (RIC 8-10). La mediana del área de la aurícula izquierda (AI) fue de 29 cm² (RIC 26-32). Respecto de la insuficiencia tricuspídea (IT), el 47 % de los pacientes (n=67) presentó grado leve, el 17 % (n=25) moderado y el 4,2 % (n=6) grave. El 6,2 % (n=9) tenía estenosis aórtica leve, el 10,3 % (n=15) moderada y el 5,5 % (n= 8) grave. Un 60 % (n=85) tenía insuficiencia mitral leve, el 17,5 % (n=25) moderada, y no hubo casos de insuficiencia mitral grave (Tablas 1 y 2).

Con respecto al objetivo del estudio, el 47 % presentó un valor de TAPSE <17 mm y el 52 % una onda S del VD <9,5 cm/s.

La mediana de seguimiento fue de 528 días (RIC 159-1004), durante los cuales la mortalidad total fue 19,3 %, y la mortalidad cardiovascular 11,8 %. Además, el 30,5 % de los pacientes fueron hospitalizados por IC y el 30,4 % de los que estaban libres de FA al inicio desarrollaron esta arritmia durante el seguimiento.

El análisis univariado identificó al TAPSE como un predictor independiente de eventos clínicos adversos. Incluso después de ajustar por múltiples variables

Tabla 1. Características de la población

Variable	Valor
Sexo masculino	147 (95,2%)
Edad, años	81 (75-85)
Hipertensión arterial	126 (77,3%)
DM	29 (17,8%)
Dislipidemia	95 (58,3%)
Tabaquismo	66 (41,3%)
ACV / AIT	20 (12,4%)
ATC	34 (21,1%)
CRM	14 (8,7%)
Coronariopatía	41 (25,5%)
MCPD	44 (27%,3)
CRV	10 (6,3%)
CDI	1 (0,6%)
TRC	2 (1,3%)
FA previa	82 (50,9%)
Neuropatía	9 (6,2%)
Túnel carpiano	46 (29,3%)
Canal medular estrecho	10 (6,5%)

ACV: accidente cerebrovascular; AIT: accidente isquémico transitorio; ATC: angioplastia transluminal coronaria; CDI: cardiodesfibrilador implantable; CRM: cirugía de revascularización miocárdica; CRV: cirugía de reemplazo valvular; DM: diabetes mellitus; FA: fibrilación auricular; MCPD: marcapasos definitivo; TRC: terapia de resincronización cardíaca.

Las variables cualitativas se presentan como frecuencia y porcentaje y las cuantitativas como mediana y rango intercuartílico.

ecocardiográficas (FEVI, SIV, Onda S lateral y medial del VI, patrón de llenado, presión sistólica pulmonar, onda S del VD, relación E/e´), demográficas (edad, sexo) y clínicas (IC previa, diabetes, MCPD, coronariopatía previa, FA previa) el TAPSE se mantuvo como un predictor independiente de mortalidad total (HR 0,847; IC95 % 0,730-0,983, p=0,028), mortalidad cardiovascular (HR 0,725; IC95 % 0,600-0,875, p=0,001), hospitalización por IC (HR 0,859; IC95 % 0,755-0,977, p=0,001) y desarrollo de FA (HR 0,84; IC95 % 0,727-0,972, p=0,019). (Figura 2).

DISCUSIÓN

En este estudio se evaluó una cohorte de pacientes diagnosticados con CA-TTR en seguimiento por médicos del servicio de miocardiopatías de un único centro de Argentina. Se analizó la frecuencia de la afectación de la función sistólica del VD en esta población y se investigó su impacto pronóstico. Consideramos importante destacar tres aspectos de nuestro trabajo.

En primer lugar, es relevante conocer cuál es la prevalencia de la afectación del VD en nuestra población. Hemos encontrado en el ecocardiograma TAPSE menor a 17 mm en el 47 % de los pacientes y onda S

Tabla 2. Características basales de laboratorio y ecocardiograma

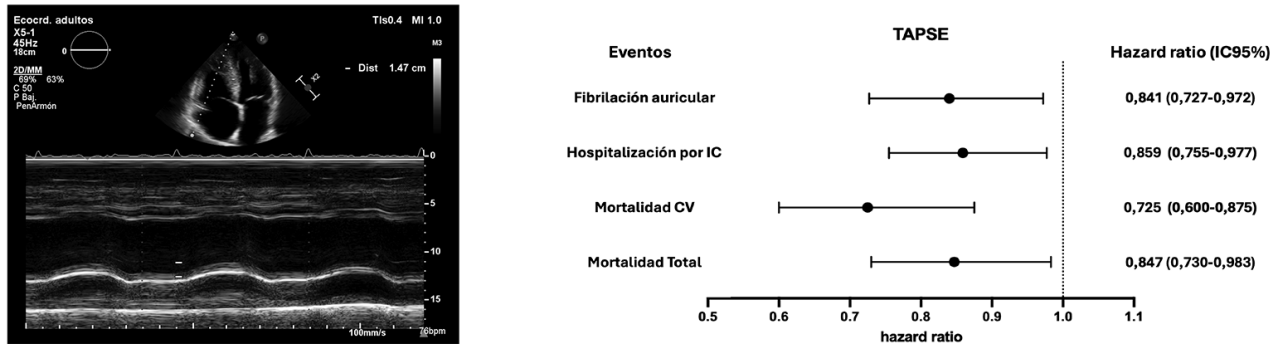
Variable	Valor
Laboratorio	
NT-proBNP, ng/L	3800 (1200-7600)
Filtrado glomerular, mL/min/1,73 m ²	54 (40-68)
Troponina T ultrasensible, ng/L	62 (42-91)
Características ecocardiográficas	
FEVI, %	50 (42-60)
SIV, mm	16 (14-19)
PP, mm	13 (12-15)
DDVI, mm	44 (40-49)
DSVI, mm	30 (25-25)
Onda S lateral, cm/s	5,8 (5- 6,8)
Onda S medial, cm/s	4,65 (3,9- 5,4)
AI, cm ²	29 (26-32)
Patrón de llenado	
Relajación prolongada	8 (5,6 %)
Pseudonormal	41 (29 %)
Restrictivo	34 (24 %)
Monofásico	57 (40 %)
TAPSE , mm	17 (14-19)
PSAP, mmHg	40 (33-50)
Onda S VD, cm/s	9 (8-10)
Relación E/e´	16 (12-19)
E septal, cm/s	5 (4-5,3)
E lateral, cm/s	6,7 (5,3-8)
Insuficiencia tricuspídea	
L	67 (47 %)
M	25 (17 %)
G	6 (4,2 %)
Estenosis aórtica	
L	9 (6,2 %)
M	15 (10,3 %)
G	8 (5,5 %)
Insuficiencia mitral	
L	85 (60 %)
M	25 (17,5 %)
G	0 (0 %)

AI: aurícula izquierda; DDVI: diámetro diastólico del ventrículo izquierdo; DSVI: diámetro sistólico del ventrículo izquierdo; FEVI: fracción de eyección ventricular izquierda; G: grave; L: leve; M: moderada; NT-proBNP: fragmento aminoterminal del péptido B; PP: pared posterior; PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar; SIV: septum interventricular; TAPSE: excursión sistólica del plano del anillo tricuspídeo; VD: ventrículo derecho

Las variables cualitativas se presentan como frecuencia y porcentaje y las cuantitativas como mediana y rango intercuartílico.

del VD menor a 9,5 cm/s en el 52 %, como expresión de disfunción ventricular derecha. En el estudio de Diane Bodez et al. los no supervivientes mostraron en el

Fig. 2. Valor pronóstico del TAPSE (excursión sistólica del plano del anillo tricuspídeo) para eventos mayores



CV: cardiovascular; IC: insuficiencia cardíaca

ecocardiograma peor función sistólica del VD evaluada por TAPSE y la deformación de la pared libre del VD. De manera significativa, la deformación de la pared libre del VD se asoció de forma independiente con la mortalidad por todas las causas en varios modelos multivariados de regresión de Cox, con un valor pronóstico incremental sobre los parámetros convencionales de la función del VD. (15) La afectación del VD es frecuente en pacientes con amiloidosis cardíaca. (16) Se propone que esta disfunción puede estar mediada por la propia infiltración de amiloide en la pared del VD, por aumento de la postcarga en casos de hipertensión pulmonar y por la interdependencia ventricular.

En segundo lugar, es crucial entender el papel del VD en el pronóstico de los pacientes con amiloidosis cardíaca. La disfunción del VD, a menudo subestimada en la práctica clínica, desempeña un papel crucial en la evolución de la IC y en la aparición de FA, probablemente debido a la sobrecarga de presión y la fibrosis inducida por la infiltración amiloide. El TAPSE, un parámetro ecocardiográfico simple y ampliamente disponible, emergió en nuestro estudio como un predictor independiente de eventos clínicos adversos incluso después de ajustar por otras variables demográficas y ecocardiográficas. Nuestros resultados se encuentran en la misma dirección de los datos publicados en pacientes con amiloidosis de cadenas ligeras (AL). (17-19) En 2007, Ghio y colaboradores reportaron la asociación de valores de TAPSE menores a 17 mm con elevación de BNP y mortalidad en pacientes con amiloidosis AL. (17)

Finalmente, los hallazgos de nuestro estudio, que muestran una asociación inversa entre el TAPSE y los eventos de IC, mortalidad y FA en pacientes con CA-TTR, refuerzan su posible valor como herramienta pronóstica en esta enfermedad. Contar con un parámetro sencillo de obtener y ampliamente disponible para estratificar el riesgo en esta población es clave.

Si bien nuestro diseño observacional no permite establecer causalidad, la detección de disfunción del VD podría motivar una vigilancia clínica más estrecha, favoreciendo la detección precoz de eventos como la FA, en cuyo caso una intervención oportuna –como el inicio de anticoagulación– podría tener impacto clínico relevante. (20,21)

LIMITACIONES

El carácter retrospectivo y unicéntrico del estudio limita la generalización de los resultados, lo que resalta la necesidad de reproducirlos en otras cohortes. Además, no fue posible evaluar parámetros de deformación miocárdica en todos los pacientes, lo que impidió incluir esta variable, a pesar de su reconocido valor diagnóstico y pronóstico, al igual que la fracción de eyección del ventrículo derecho por método tridimensional. No obstante, el hecho de que parámetros simples y accesibles, como el TAPSE, demuestren valor pronóstico, refuerza su relevancia clínica.

CONCLUSIONES

La afectación ecocardiográfica del VD es común en pacientes con CA-TTR, y el TAPSE, como parámetro ecocardiográfico sencillo y accesible, se destaca por su capacidad predictiva en la evolución clínica de estos pacientes. Un TAPSE reducido se asocia con un mayor riesgo de mortalidad total y cardiovascular, hospitalizaciones por IC y desarrollo de FA a mediano plazo, subrayando la importancia de su evaluación en la práctica clínica para una mejor estratificación del riesgo y manejo de la enfermedad.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

(Véase formularios de conflictos de interés de los autores en la Web).

BIBLIOGRAFÍA

1. Grogan M, Scott CG, Kyle RA, Grogan M, Scott CG, Kyle RA, Zeldenrust SR, Gertz MA, Lin G, et al. Natural history of wild-type transthyretin cardiac amyloidosis and risk stratification using a novel staging system. *J Am Coll Cardiol* 2016;68:1014–20. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.06.033>
2. Binder C, Duca F, Stelzer PD, Nitsche C, Retzl R, Aschauer S, et al. Mechanisms of heart failure in transthyretin vs. light chain amyloidosis. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2019;20:512–24. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jej225>
3. González-López E, Gallego-Delgado M, Guzzo-Merello G, de Haro-Del Moral FJ, Cobo-Marcos M, Robles C, et al. Wild-type transthyretin amyloidosis as a cause of heart failure with preserved ejection fraction. *Eur Heart J* 2015;36:2585–94. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv338>
4. Kein AL, Hatle LK, Taliercio CP, Taylor CL, Kyle RA, Bailey KR, et al. Serial Doppler echocardiographic follow-up of left ventricular diastolic function in cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:1135–41. [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(90\)90545-Z](https://doi.org/10.1016/0735-1097(90)90545-Z)
5. Bellavia D, Pellikka PA, Abraham TP, Al-Zahrani GB, Dispenzieri A, Oh JK, et al. Evidence of impaired left ventricular systolic function by Doppler myocardial imaging in patients with systemic amyloidosis and no evidence of cardiac involvement by standard two-dimensional and Doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 2008;101:1039–45. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2007.11.047>
6. Konstam MA, Kiernan MS, Bernstein D, Bozkurt B, Jacob M, Kapur NK, Kociol RD, et al. Evaluation and management of right-sided heart failure: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2018;137:e578–e622. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000560>
7. Cappelli F, Porciani MC, Bergesio F, Perlini S, Attanà P, Moggi Pignone A, et al. Right ventricular function in AL amyloidosis: characteristics and prognostic implication. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2012;13:416–22. <https://doi.org/10.1093/ejehocard/jejer289>
8. Haddad F, Doyle R, Murphy DJ, Hunt SA. Right ventricular function in cardiovascular disease, part II: Pathophysiology, clinical importance, and management of right ventricular failure. *Circulation* 2008;117:1717–31. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.107.653584>
9. Friedberg MK, Redington AN. Right versus left ventricular failure: Differences, similarities, and interactions. *Circulation* 2014;129:1033–44. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.001375>
10. Gillmore JD, Maurer MS, Falk RH, Merlini G, Damy T, Dispenzieri A, et al. Nonbiopsy diagnosis of cardiac transthyretin amyloidosis. *Circulation* 2016;133:2404–12. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.116.021612>
11. Garcia-Pavia P, Rapezzi C, Adler Y, Arad M, Basso C, Brucato A. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 2021;42:1554–68. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab072>
12. Brito D, Albrecht FC, de Arenaza DP, Bart N, Better N, Carvajal-Juarez I, et al. World heart federation consensus on transthyretin amyloidosis cardiomyopathy (ATTR-CM). *Glob Heart* 2023;18:59. <https://doi.org/10.5334/gh.1262>
13. Zaidi A, Knight DS, Augustine DX, Harkness A, Oxborough D, Pearce K, et al. Echocardiographic assessment of the right heart in adults: A practical guideline from the British Society of echocardiography. *Echo Res Pract* 2020;7:G19–G41. <https://doi.org/10.1530/ERP-19-0051>
14. World Medical Association. World Medical Association Declaration of Helsinki: Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects. *JAMA*. 2013;310:2191 <https://doi.org/10.1001/jama.2013.281053>
15. Bodez D, Ternacle J, Guellich A, Galat A, Lim P, Radu C, et al. Prognostic value of right ventricular systolic function in cardiac amyloidosis. *Amyloid* 2016;23:158–67. <https://doi.org/10.1080/13506129.2016.1194264>
16. Arvidsson S, Henein MY, Wikström G, Suhr OB, Lindqvist P. Right ventricular involvement in transthyretin amyloidosis. *Amyloid* 2018;25:160–6. <https://doi.org/10.1080/13506129.2018.1493989>
17. Ghio S, Perlini S, Palladini G, Marsan NA, Faggiano G, Vezzoli M, et al. Importance of the echocardiographic evaluation of right ventricular function in patients with AL amyloidosis. *Eur J Heart Fail* 2007;9:808–13. <https://doi.org/10.1016/j.ejheart.2007.05.006>
18. Bellavia D, Pellikka PA, Dispenzieri A, Scott CG, Al-Zahrani GB, Grogan M, et al. Comparison of right ventricular longitudinal strain imaging, tricuspid annular plane systolic excursion, and cardiac biomarkers for early diagnosis of cardiac involvement and risk stratification in primary systemic (AL) amyloidosis: a 5-year cohort study. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2012;13:680–9. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jees009>
19. Cappelli F, Porciani MC, Bergesio F, Perlini S, Attanà P, Moggi Pignone A, et al. Right ventricular function in AL amyloidosis: characteristics and prognostic implication. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2012;13:416–22. <https://doi.org/10.1093/ejehocard/jejer289>
20. Donnellan E, Elshazly MB, Vakamudi S, Wazni OM, Cohen JA, Kanj M, et al. No association between CHADS-VASc score and left atrial appendage thrombus in patients with transthyretin amyloidosis. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;5:1473–4. <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2019.10.013>
21. El-Am EA, Dispenzieri A, Melduni RM, Ammash NM, White RD, Hodge DO, et al. Direct current cardioversion of atrial arrhythmias in adults with cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol* 2019;73:589–97. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.10.079>
20. Donnellan E, Elshazly MB, Vakamudi S, et al. No association between CHADS-VASc score and left atrial appendage thrombus in patients with transthyretin amyloidosis. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;5:1473–4. <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2019.10.013>
21. El-Am EA, Dispenzieri A, Melduni RM, et al. Direct current cardioversion of atrial arrhythmias in adults with cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol* 2019;73:589–97. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.10.079>