



Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

1379 - CARACTERÍSTICAS FENOTÍPICAS DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ATTR "WILD TYPE" EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

A. Martínez-Urrea Fortuño, M. Marine Guillem, L. Mena Rodríguez, S. Ibars Campaña, A. San Gil Betriu, T. Moreno Gómez, I. Gómez Veas y Ll. Simón Pascua

Hospital Universitario Mutua de Terrassa. Barcelona.

Resumen

Objetivos: La amiloidosis por transtirretina (ATTR) es una enfermedad de depósito de fibras proteicas inestables a nivel extracelular, principalmente a nivel cardíaco. Hasta hace poco la amiloidosis cardíaca más prevalente era la AL, pero gracias a las nuevas herramientas diagnósticas (la validación de la gammagrafía cardíaca) y al mayor conocimiento de la enfermedad por ATTR (tanto familiar como “wild type”) esta se está imponiendo. Actualmente se conocen características (“red flags”) que nos ayudan al diagnóstico. El objetivo es describir dichas “red flags” en los pacientes diagnosticados de ATTR “wild type” en nuestro centro.

Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes diagnosticados de amiloidosis cardíaca en un período de 12 meses (mayo 2020 a mayo 2021). Dichos pacientes fueron diagnosticados según el algoritmo de Gillmore et al., con la utilización de la gammagrafía cardíaca ^{99m}Tc-DPD. Se recogieron las *red flags* más prevalentes descritas en la literatura: hallazgos ecocardiográficos (FEVI, grosor del tabique interventricular en mm (TIV), strain en “apical sparing”, esclerosis valvular, derrame pericárdico mínimo y dilatación biauricular), hallazgos en ECG (bajos voltajes, fibrilación auricular (FA), patrón de pseudoinfarto u otra arritmia), características osteomusculares (síndrome del túnel del carpo (STC), rotura del tendón del bíceps (RB) o estenosis lumbar (EL) y hallazgos analíticos (FG, proBNP y troponinas).

Resultados: Se recogieron un total de 30 pacientes de los cuales 26 tenían diagnóstico de insuficiencia cardíaca. Todos los pacientes se diagnosticaron por gammagrafía cardíaca ^{99m}Tc-DPD siendo el score 3 de Perugini más prevalente (55%). Un paciente requirió de biopsia de grasa subcutánea para el diagnóstico por score de 1. La media de edad fue de 85,5 (de 74 años a 93 años) y el 93% de pacientes (27) fueron hombres. 23 pacientes desarrollaron algún tipo de arritmia: la FA fue la más prevalente (58%), seguido del patrón de pseudoinfarto (51%) y bloqueo auriculoventricular (27%). En 8 pacientes hubo que implantarles un marcapasos por BAV o FA bloqueadas. 11 pacientes presentaban patología osteomuscular. En cuanto a las características del ecocardiograma: el 93% tenían dilatación biauricular, un 27% tenían valvulopatía aórtica, un 20% strain en “apical sparing” y 3 derrame pericárdico ligero. La media del grosor del tabique fue de 17,2 mm. Prácticamente todos los pacientes presentaban alteraciones analíticas con una media de troponinas de 81,5 ng/L, proBNP de 4.654 ng/dL y FG de 57. Durante el seguimiento 4 pacientes fallecieron; 3 de ellos por insuficiencia cardíaca avanzada. Estos 3 pacientes presentaban proBNP, troponinas y FG más elevados que la media. 4 pacientes están en tratamiento con tafamidis.

Conclusiones: Esta serie de casos plasma las características descritas en la literatura. La ATTR debe ser una entidad a considerar en el diagnóstico diferencial de la insuficiencia cardíaca con FEVI preservada. Es obvio

que faltan estudios para acabar de fenotipar bien la enfermedad y establecer herramientas pronósticas.