Rev Clin Esp. 2023;223(Supl 1):S70

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

765 - AMILOIDOSIS CARDÍACA POR TRANSTIRRETINA. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DE 71 PACIENTES

Rubén Darío Martínez Casás[1], *Ana Rodríguez Álvarez*[1], *Antia Pérez López*[1], *Yoana Besteiro Balado*[1], *Roi Suarez Gil*[1], *José Manuel Cerqueiro González*[1], *Álvaro Fernández Rial*[1], *Juan Carlos Piñeiro Fernández*[1] *y Zulema Nogareda Seoane*[2]

[1]*Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo.* [2]*Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo.*

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas y evolutivas de pacientes con amiloidosis cardíaca por transtirretina (AC-ATTR).

Métodos: Estudio retrospectivo realizado en el área de Lugo de 71 pacientes con diagnóstico de AC-ATTR mediante captación por gammagrafía cardíaca (grado 2 o superior).

Resultados: Se identificaron 71 pacientes, con una edad media 83,2 (4,7) años, en su mayoría (83,1%) varones. El motivo de evaluación más frecuente (69%) fue la ICC (cursando con FEP el 73,5% y NYHA avanzado (III-IV) el 50%), seguida de HVI (29%), alteraciones del ritmo (15,5%), ángor (8,5%), valvulopatía (7%) y síncope (6%). El 85,9% presentaban diagnósticos de cardiopatía alternativos previamente. El 97,2% de los pacientes mostraban un ecocardiograma compatible, y el 94,4% signos EKG característicos [11 (15,5%) HVI, 14 (19,7%) voltajes bajos, 36 (50,7%) bloqueos cardíacos y 7 (23,9%) patrón de seudoinfarto]. El 100% tenían NT-proBNP elevado [media de 5406,8 (6202,6)] y una troponina I patológica el 32,4%. Se realizó RMN al 22,5% de los pacientes mostrando en un 100% de ellos una resonancia compatible. Se realizó test genético a 32 (45,1%) pacientes, presentándose en 2 pacientes la mutación Val50Met, y en un paciente la mutación Ile88Leu. El 95,8% tenía comorbilidad y el 67,6% dependencia (95,8% leve). El año previo al diagnóstico, 15 (21,1%) pacientes habían ingresado por ICC [media nº episodios 0,24 (0,5)]; y el año siguiente, 19 (26,7%) [media 0,46 (0,9)]. Solo el 2,8% fueron tratados con tafamidis. Fallecieron 25 (35,2%) pacientes [mediana de supervivencia: 497 (136) días], 8 (11,3%) por ICC, 3 (4,2%) por muerte súbita y 14 (19,7%) por otras causas (7 infecciones, 1 neoplasia, 1 TCE, 1 ictus y 5 desconocidos).

Diagnósticos de cardiopatía previa	Total [61 (85,9) pacientes]
C. isquémica	14 (19,7)
C. hipertensiva	10 (14,1)
C. hipertrófica	19 (26,7)

C. restrictiva	9 (12,7)
C. valvular	26 (36,6)
ICC FEP	18 (25,3)
ICC FER	9 (12,7)

		Total (71 pacientes)	Fallecidos [24 (33,8%)]	Vivos [47 (66,2%)]	p
Edad		83,2 (4,7) Mediana = 84	82,5 (5,1)	84,4 (3,9)	0,086
Sexo	Mujer	12 (16,9)	4 (15,4)	8 (17,8)	0,536
	Varón	59 (83,1)	22 (84,6)	37 (82,2)	
FEVI al diagnóstico		52,8 (11,4)	53,5 (13)	52,3 (10,4)	0,689
NYHA al diagnóstico		2,3 (0,8)	2,5 (0,7)	2,1 (0,8)	0,014
NYHA I		13 (20%)	1 (4,2)	12 (29,3)	0,061
NYHA II		24 (36,9)	10 (41,7)	14 (34,1)	
NYHA III		27 (41,5)	12 (50)	15 (36,6)	
NYHA IV		1 (1,5)	1 (4,2)	0 (0)	
NT-proBNP al diagnóstico		5.406,8 (6.202,6)	6.613,8 (5.699,9)	4.565,5 (6.481,5)	0,217
TpI patológica al diagnóstico		23 (32,4)	11 (42,3)	12 (26,7)	0,175
Índice PROFUND		3,3 (3)	3,6 (2,6)	3,1 (3,3)	0,500
Índice de Charlson		6,3 (2)	6,7 (1,8)	6 (2,1)	0,145
Comorbilidad (índice de Charlson > 3)		68 (95,8)	26 (100)	42 (93,3)	0,464
Comorbilidades					
Tabaquismo		17 (23,9)	7 (26,9)	10 (22,2)	0,655
Abuso de alcohol		9 (12,7)	4 (15,4)	5 (11,1)	0,987
Hipertensión		50 (70,4)	20 (76,9)	30 (66,7)	0,521

Diabetes	18 (25,4)	7 (26,9)	11 (24,4)	1
Dislipemia	38 (53,5)	16 (61,5)	22 (48,9)	0,434
Obesidad	11 (15,5)	5 (19,2)	6 (13,3)	0,367
Fibrilación auricular	43 (60,6)	15 (57,7)	28 (62,2)	0,901
Marcapasos	10 (14,1)	4 (15,4)	6 (13,3)	1
Cardiopatía isquémica	14 (19,7)	8 (30,8)	6 (13,3)	0,142
Valvulopatías	26 (36,6)	11 (42,3)	15 (33,3)	0,617
Insuficiencia cardíaca (previa)	27 (38)	13 (50)	14 (31,1)	0,185
EPOC	9 (12,7)	7 (26,9)	2 (4,4)	0,10
Ictus	5 (7)	2 (7,7)	3 (6,7)	1
Enfermedad renal crónica	35 (49,3)	14 (53,8)	21 (46,7)	0,736
Anemia crónica (hemoglobina < 10 mg/dL)	11 (15,5)	5 (19,2)	6 (13,3)	0,367
Síndrome del túnel carpiano (EMG)	15 (21,1)	3 (11,5)	12 (26,7)	0,227
Otra neuropatía periférica (EMG)	9 (12,7)	2 (7,7)	7 (15,6)	0,470
Tendinopatía crónica (rotura manguito, bíceps proximal o cuádriceps; dedo en resorte; Dupuytren)	1 (1,4)	1 (3,8)	0 (0)	pNS
Estenosis del canal lumbar	6 (8,5)	1 (3,8)	5 (11,1)	0,404
Neoplasia activa	10 (12,1)	4 (15,4)	6 (13,3)	0,716
ETV	4 (5,6)	2 (4,4)	2 (7,7)	0,620
Demencia	4 (5,6)	4 (15,4)	0 (0)	0,015

Conclusiones: La amiloidosis es una entidad frecuente en nuestro medio y probablemente infradiagnosticada. El grupo objetivo lo constituye varones pluripatológicos de edad avanzada, con ICC FEP, NT-proBNP elevado y signos típicos en EKG e imagen. Es vital identificar a dichos pacientes dada la alta mortalidad y asentar la gammagrafía como prueba de certeza diagnóstica.

0014-2565 / © 2023, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.