



Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

1541 - EXPERIENCIA EN EL DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS CARDÍACA TTR EN UNA UNIDAD MONOGRÁFICA DE INSUFICIENCIA CARDÍACA

Javier Oliver Ortega¹, Mario Cereza Latre², Carlos Eduardo Aizpurúa Martínez², Fernando Aguilar Rodríguez², Palacio Tamari², Lucía Jorge Huerta², Encarnación Oliveira Ramírez² y Daniel Ferreiro López²

¹Hospital Universitario de La Princesa, Madrid. ²Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Resumen

Objetivos: La amiloidosis cardíaca es una enfermedad caracterizada por el depósito extracelular de fibras de proteínas. La transtirretina produce una de las formas más frecuentes a nivel cardíaco, en su forma hereditaria (ATTRh) o adquirida (ATTRwt). Los avances en criterios clínicos y diagnóstico por imagen han permitido un mejor reconocimiento de la enfermedad, y la aparición de nuevas opciones terapéuticas apremia a realizar un diagnóstico precoz. Nuestro objetivo es describir las características de los pacientes diagnosticados de amiloidosis cardíaca durante el seguimiento en una unidad monográfica de insuficiencia cardíaca.

Métodos: Se trata de un estudio descriptivo retrospectivo sobre un grupo de pacientes en seguimiento en la unidad monográfica de insuficiencia cardíaca del Hospital Universitario 12 de Octubre desde el año 2018 hasta la actualidad. Se incluyeron pacientes que cumplieron criterio de sospecha por grosor del septo en ecocardiografía mayor a 12 mm, así como al menos un criterio clínico compatible según lo indicado en las guías de la European Society of Cardiology 2021.

Resultados: Se incluyeron 40 pacientes con una media de edad de 85,4 años. De ellos, 28(70%) fueron hombres. Presentaron en su mayoría algún factor de riesgo cardiovascular: hipertensión (29 pacientes, 73%), dislipemia (21,53%) y diabetes (5,13%). Al diagnóstico presentaron una estimación del filtrado glomerular media de 49,6 mL/min, teniendo un 53% (21) diagnóstico de enfermedad renal crónica. Un 15% (6) habían presentado cardiopatía isquémica, mientras que un 40% (24) tenían fibrilación auricular. En cuanto a la presentación clínica, 31 pacientes (78%) fueron diagnosticados de insuficiencia cardíaca (IC); habiendo ingresado previamente un 30% (12) por dicho motivo. La mayoría se encontraba en una clase funcional II de la NYHA (23,58%), un 20% (8) en clase III, un 18% (7) en clase I y un 5% (2) en clase IV. En cuanto a datos clínicos compatibles con amiloidosis, fueron prevalentes la tendencia a la hipotensión o intolerancia a antihipertensivos en un 28% (11), el síndrome del túnel carpiano en un 28% (11), menos frecuente la estenosis de canal (7,18%) y las alteraciones electrocardiográficas típicas: patrón de pseudoinfarto (11,28%), bloqueo auriculoventricular (10,25%) y bajos voltajes (5,13%). La media del grosor del septo en ecocardiografía fue 16,4 mm, presentando una media de fracción de eyección de ventrículo izquierdo (FEVI) de 52%. En 20% (8) se identificó estenosis aórtica degenerativa. En solo un paciente se realizó RMNc, mientras que en todos se realizó gammagrafía de difosfonatos, presentando todos captación compatible con grado 3. A 18 (45%) se solicitó estudio de inmunofijación, con hallazgo de banda monoclonal en 4 (22%), en todos ellos con estudio compatible con gammapatía monoclonal de significado incierto. A un 50% (20) de los pacientes se solicitó estudio genético, siendo positivo únicamente en 1 paciente, con detección de la mutación Val142Ile.

Conclusiones: La amiloidosis cardíaca todavía es una entidad en descubrimiento. Nuestro trabajo refleja la mayor sospecha clínica de la enfermedad en la actualidad, pero también las limitaciones para el seguimiento de los algoritmos diagnósticos. Todavía es necesario un avance en el conocimiento de la misma y la implementación de un diagnóstico sistemático con el fin de evitar el infradiagnóstico e identificar a los pacientes candidatos a los prometedores nuevos tratamientos.