Rev Clin Esp. 2023;224(Supl 2):S916

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

# 530 - AMILOIDOSIS AL CON AFECTACIÓN CARDIACA

*Bárbara Soler Bonafont, Carlos Rodríguez López, Elia Asensi Díaz, Paula Asensio Matthews, Marina Bernal Palacios, Raquel Bravo Ruiz, Jorge Balaguer Germán, Alberto Albiñana Pérez, María José Díez Medrano, Marta del Palacio Tamarit, Luis Nieto Roca y Álvaro Aceña Navarro*

*Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España.*

## Resumen

*Objetivos:* Análisis descriptivo retrospectivo de las características de 10 pacientes con diagnóstico confirmado de amiloidosis AL con afectación cardíaca en la unidad de Hematología y Cardiología del Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz.

*Métodos:* Estudio retrospectivo de 10 pacientes con diagnóstico confirmado de amiloidosis AL con afectación cardiaca (según algoritmo 2021, “ESC Working group on Myocardial and Pericardial Diseases”), valorados consecutivamente desde enero de 2022 en los servicios de Hematología y/o Cardiología del Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España. Se realizó estadística descriptiva de variables epidemiológicas, clínicas, analíticas y de imagen al diagnóstico.

*Resultados:* Características epidemiológicas y comorbilidades se describen en la tabla. 50% tenían insuficiencia cardíaca (80% clase funcional I y 20% II, escala NYHA). Ningún paciente presentaba síndrome del túnel carpiano, tendinopatías ni estenosis del canal lumbar, 40% manifestaba debilidad muscular, 20% pérdida de peso, 20% neuropatía y 20% hipotensión ortostática. Ninguno presentó diarrea ni disfunción eréctil. Únicamente un 20% tenía voltajes bajos en electrocardiograma. Tomaban IECA un 40%, ARAII un 10% y β-bloqueantes un 20%. El 100% tenían FEVI > 40%, mediana de 57,5% (P25-75:54,75 - 61,25). Se realizó RM cardíaca en un 70%, mediana de *strain* del VI -9,75 (-17,68, -8,65) (resto ver tabla). La mediana de troponina I fue 0,085 ng/ml (0,04-0,12) y del proBNP 2.325 pg/ml (1.537,75-3.460). El 60% tenían componente monoclonal (20% IgG, 20% IgM y 20% IgA). En 50% la cadena ligera responsable era lambda, índice de 4,215 (0,055-48,08), cumplían criterios de mieloma un 50%. 80% presentaba afectación renal con UCAC 1.848,9 mg/g (1.072,45- 2.564,75), 30% afectación hepática y 10% afectación intestinal.

| Descripción pacientes | Total (n=10) |
|---|---|
| Edad (años) | 59 (51 – 70,5) |
| Mujer, n (%) | 4 (60) |
| Diabetes, n (%) | 1 (10) |
| Fumadores, n (%) | 2 (20) |
| Dislipemia, n (%) | 5 (50) |
| Hipertensión arterial, n (%) | 4 (40) |
| Obesidad, n (%) | 1 (10) |
| Fibrilación auricular, n (%) | 3 (30) |
| Cardiopatía isquémica, n (%) | 1 (10) |
| Revascularización previa, n (%) | 1 (10) |
| Marcapasos, n (%) | 0 |
| Hospitalización previa por IC, n (%) | 5 (50) |
| Enfermedad pulmonar crónica, n (%) | 4 (40) |
| Clase funcional NYHA, n (%) | |
| I | 3 (80) |
| II | 1 (20) |
| III | 0 |
| Ritmo sinusal, n (%) | 10 (100) |
| Bloqueo auriculoventricular, n (%) | 2 (20) |
| Bajos voltajes, n (%) | 2 (20) |
| **Tratamiento médico** | |
| Anticoagulación, n (%) | 2 (20) |
| Antiagregación, n (%) | 1 (10) |
| IECA, n (%) | 3 (30) |
| ARAII, n (%) | 1 (10) |
| Betabloqueante, n (%) | 2 (20) |
| ARNI, n (%) | 0 |
| ARM, n (%) | 1 (10) |
| iSGLT2, n (%) | 0 |
| Diuréticos de asa, n (%) | 5 (50) |
| Digoxina, n (%) | 0 |
| Antiarrítmicos, n (%) | 0 |
| **Signos clínicos** | |
| Síndrome del túnel del carpo, n (%) | 0 |
| Estenosis del canal lumbar, n (%) | 0 |
| Ruptura tendón bíceps, n (%) | 0 |
| Polineuropatía, n (%) | 2 (20) |
| Hipotensión ortostática (%) | 2 (20) |
| Disfunción eréctil (%) | 0 |
| Diarrea (%) | 0 |
| Demencia, n (%) | 0 |
| Pérdida de peso, n (%) | 2 (20) |
| **Valores de laboratorio** | |
| Creatinina (mg/dl) | 1,08 (1,67 – 0,66) |
| Hemoglobina (g/dl) | 12,87 (9,30 – 15,40) |
| Leucocitos (n/mm3) | 7931 (790 – 19220) |
| NT-proBNP (pg/dl) | 2465,90 (568 – 4560) |
| Proteínas (suero) (g/dl) | 6,32 (4,30 – 8,30) |
| Proteínas (orina) (g/dl) | 1807,73 (42 – 4583) |
| Albúmina (suero) (g/dl) | 3,42 (2,50 – 4,20) |
| Microalbuminuria | 1912,52 (5,20 – 4411,30) |

*Discusión:* La amiloidosis cardíaca se produce por depósito de proteínas en el espacio intersticial que produce daño celular y cardiopatía restrictiva. En la amiloidosis AL la proteína de depósito es una cadena ligera aberrante producida por una célula plasmática clonal. La afectación cardíaca supone una disminución en la supervivencia (de 18 meses), ocurre en un 75% de los pacientes, siendo el NT-proBNP y troponinas predictores de mortalidad. En nuestra serie ningún paciente presentaba estenosis del canal lumbar, tendinopatía ni síndrome del túnel carpiano, y pocos afectación autonómica y voltajes bajos en el electrocardiograma. Gran proporción (50%) estaban tratados con inhibidores del SRAA (40% IECA, 10% ARAII) a pesar de la esperable mala tolerancia a estos grupos farmacéuticos y un 20% estaba en tratamiento con B-bloqueantes, a pesar de que su deprescripción se recomienda en amiloidosis por mayor dependencia de frecuencia para mantener el gasto cardíaco (enfermedad restrictiva) y evitar el deterioro de la función renal. La mayoría tenían afectación renal (albuminuria) y un 50% cumplían criterios de mieloma (50% lambda).

*Conclusiones:* La amiloidosis es una enfermedad sistémica, la afectación cardíaca supone una disminución de la supervivencia. En amiloidosis AL tienden a estar ausentes las manifestaciones muculoesqueléticas, como estenosis del canal lumbar, síndrome del túnel carpiano y tendinopatías. Debemos descartar activamente afectación cardíaca por su pronóstico y necesidad de ajuste de tratamientos (deprescribir β-bloqueantes e iSRAA).

## Bibliografía

1. Kittleson MM, *et al*. 2023 ACC expert consensus decision pathway on comprehensive multidisciplinary care for the patient with cardiac amyloidosis. Journal of the American College of Cardiology. 2023;81(11):1076-126.
2. Palladini G, Merlini G. What is new in diagnosis and management of light chain amyloidosis? Blood. 2016;128(2):159-68.
3. Falk RH, *et al*. Al (light-chain) cardiac amyloidosis. Journal of the American College of Cardiology. 2016;68(12):1323-41.
4. Garcia-Pavia P, *et al*. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: A position statement of the ESC Working Group on myocardial and pericardial diseases. European Heart Journal. 2021;42(16):1554-68.
5. Cheng RK, *et al*. Lack of association between neurohormonal blockade and survival in transthyretin cardiac amyloidosis. Journal of the American Heart Association. 2021;10(24).
6. Barge-Caballero G, *et al*. Beta-blocker exposure and survival in patients with transthyretin amyloid cardiomyopathy. Mayo Clinic Proceedings, 2022;97(2):261-73.

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