



<https://www.revclinesp.es>

## V-180 - AMILOIDOSIS CARDÍACA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL: REVISIÓN RETROSPECTIVA DEL 2011 AL 2016

G. Policarpo Torres<sup>1</sup>, R. Ramos Polo<sup>2</sup>, L. Viñas Terris<sup>3</sup>, A. Armengou Arxé<sup>1</sup> y A. Castro Guardiola<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servei de Medicina interna; <sup>2</sup>Servei de Cardiología; <sup>3</sup>Unitat Docent de Medicina familiar i Comunitària. Hospital Universitari de Girona Doctor Josep Trueta (HUGJT). Girona.

### Resumen

**Objetivos:** Las amiloidosis sistémicas (AS) presentan afectación cardíaca de modo variable y condiciona, en gran parte, su pronóstico, morbilidad y mortalidad. Nuestro objetivo es describir las características de la afectación cardíaca por AS en nuestro centro durante un período de cinco años.

**Material y métodos:** Se revisaron retrospectivamente los pacientes diagnosticados de AS en el HUGJT según codificación CIE-10 durante el período 2011-2016. Se excluyeron los casos con diagnóstico en otro centro y aquellos sin estudio histológico que permitiera tipificar el tipo de amiloide. Se analizaron las variables demográficas, clínico- evolutivas, exploratorias y tratamientos de los pacientes con afectación cardíaca según las pruebas.

**Resultados:** De 20 pacientes diagnosticados de AS, en 13 se evidenció afectación cardíaca, distinguiéndose: 9 casos AL, 2 m- ATTR y 2 wt-ATTR. No se observó afectación cardíaca en los 3 casos de AA. El 77% fueron hombres, con edad media global de  $68,69 \pm 2,46$  años ( $64,56 \pm 2,24$  para AL vs  $75 \pm 3$  para mATTR vs  $81,50 \pm 1,50$  para wt-ATTR). Los síntomas presentados fueron: disnea en 10 (77%), astenia en 6 (46%), ortopnea en 5 (38%), angina en 4 (30%) y síncope y pérdida de peso en 3 (23%). En la exploración, destacaban: edemas en 5 (38%), IY en 4 (30%) y RHY y hepatomegalia en 3 (23%); presentándose todas en 3 casos. La troponina T se elevó en los 10 casos solicitada ( $154,3 \pm 105,6$  ng/L) y el NT-proBNP, en 6 de 6 ( $5.586 \pm 1.054$  ng/dL, sin datos wt-ATTR). En el ECG, 2 casos wt-ATTR y 1 AL presentaban FA; 2 AL eran portadores de marcapasos (MCP); y 1 mATTR, tenía BAV de 1<sup>er</sup> grado. 5 casos AL, 1 mATTR y 1 wt-ATTR (54%) tenían voltajes bajos en el ECG; y en los mismos casos se observó patrón “granular sporkling” por ETT. En ésta, mostraron un diámetro telesistólico medio de  $28,46 \pm 1,16$  mm, telediastólico de  $41,38 \pm 0,80$  mm, y un grueso septal de  $15,92 \pm 0,90$  mm, con una fracción de eyección preservada ( $53,38 \pm 2,82\%$ ). La cardiorresonancia mostró realce tardío de contraste en todos excepto un caso de AL, los 2 mATTR y en 1 wt-ATTR. En los dos casos con sospecha de wt-ATTR, se realizó gammagrafía con difosfonatos (DPD), con captación sugestiva. La confirmación histológica se realizó por aspirado de grasa subcutánea (AGS), biopsia rectal, renal y medula ósea (MO). Sólo se realizó una biopsia endomiocárdica (EMC), siendo negativa. Fueron positivas 3 de 8 AGS; 2 de 7 rectales; y 2 de 2 renales. Todos los casos, excepto uno, recibieron tratamiento sintomático para la insuficiencia cardíaca (IC). Sólo 6 casos AL recibieron quimioterapia con melfalán + dexametasona, 2 sólo corticoterapia y uno no recibió tratamiento. El resto de formas no recibieron tratamiento. Ningún paciente se consideró candidato a trasplante y dos portaban ya MCP. Fueron exitus los 9 casos AL y uno mATTR; con una supervivencia global mediana de 16,84 meses [RIQ: 7,74-33,81].

*Discusión:* Las AS pueden manifestarse inicialmente con síntomas cardiovasculares, como IC generalmente con FE preservada, pero también arritmias o síncope. En nuestra revisión, encontramos una mayoría de casos con afectación cardíaca por AL (69% del total de amiloidosis AL) seguida por el depósito de transtiretina (100% de mATTR y wt-ATTR). Probablemente, haber utilizado la demostración histológica de amiloide como criterio de inclusión y tratarse de una serie de casos de AS, y no de miocardiopatía infiltrativa (MCPI), contribuyan a que el porcentaje por ATTR sea inferior al real. En la actualidad, existe evidencia de que la presencia por ETT o cardiorresonancia de MCPI, sin existencia concomitante de banda monoclonal, más una gammagrafía con DPD con captación grado II o más, pueden ser diagnósticas de afectación por wt-ATTR, pudiéndose obviar la biopsia.

*Conclusiones:* En nuestra revisión, la amiloidosis cardíaca siguió el patrón descrito en la literatura, con clínica de IC en la mayoría; aunque al ser retrospectiva y de inicio en 2011, probablemente, infradiagnosticó la wt-ATTR por usar la biopsia como gold standard para diagnóstico de AS y realizarse biopsia EMC sólo en un caso.