



V-084 - AMILOIDOSIS CARDIACA POR TRANSTIRRETINA PRESENTACIÓN UNA SERIE DE CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

C. Helguera Amezua¹, C. Delgado Vergés¹, E.M. Fonseca Aizpuru¹, E. González García², M.R. Fernández- Madera¹, F.J. Cepeda Piorno³, J.M. Vegas Valle⁴ y S. Rodríguez Vega¹

¹Medicina Interna, ²Hematología, ³Análisis clínicos, ⁴Cardiología. Hospital de Cabueñes. Gijón (Asturias).

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas de una serie de pacientes con amiloidosis cardiaca por transtirretina (ATTR- CM).

Métodos: Estudio descriptivo de los pacientes diagnosticados de ATTR-CM en el Hospital Universitario de Cabueñes (Gijón) entre 2018 y 2020. Para el diagnóstico se realizó despistaje de componente monoclonal y gammagrafía cardiaca con o sin biopsia endomiocárdica.

Resultados: Se diagnosticaron once casos. Todos hombres (100%). Edad media 79,5 (74-84) años. Antecedentes previos de túnel carpiano en un caso (9,1%) y estenosis del canal lumbar en dos (18,2%). La manifestación principal al diagnóstico fue la disnea (63,6%), seguido de edema en miembros inferiores (54,5%), tos (36,4%) y síncope (9,1%). Todos (100%) presentaron elevación del NT-proBNP con media de 8.929 pg/ml (1.170-34.539). Ecocardiográficamente se observó hipertrofia de ventrículo izquierdo (100%), miocardio de aspecto granular (54,5%) y disminución del strain (57%) (medido en 7 pacientes). Se realizó gammagrafía con Tc-DPD en nueve casos y gammagrafía con Tc-HMDP en dos, todas con captación compatible. En siete (63,3%) pacientes se realizó biopsia endomiocárdica, confirmando presencia de depósito de amiloide TTR en todos. En dos (18,2%) pacientes se realizó biopsia de médula ósea por con componente monoclonal, diagnosticándose mieloma (MM) simultáneo en un caso. El estudio genético se realizó en siete pacientes, todos negativos. Tratamientos empleados diuréticos de asa (81,8%), IECA/ARA-II (45,5%), antialdosterónicos (45,5%) y betabloqueantes (27,3%). Cuatro pacientes (36,4%) recibieron terapia específica: tres pacientes con tafamidis y uno con diflunisal. Solo un paciente falleció al año de seguimiento (9,1%).

Discusión: En el diagnóstico de la ATTR-CM es fundamental la exclusión de proteína monoclonal que pudiese causar amiloidosis de cadenas ligeras. La presencia de proteína monoclonal requiere la realización de biopsia endomiocárdica y eventual estudio de médula ósea, para distinguir entre AL y ATTR. En nuestra serie se documentó un caso de MM concomitante con ATTR-CM.

Conclusiones: Durante el estudio de la ATTR-CM es fundamental descartar la presencia de proteína monoclonal. Aunque infrecuentes, se han observado caso de ATTR-CM asociados a MM. Siendo fundamental su identificación para establecer un tratamiento adecuado.

Bibliografía

1. González-López E, López-Sainz Á, García-Pavia P. Diagnóstico y tratamiento de la amiloidosis cardiaca por transtirretina. Progreso y esperanza. Rev Esp Cardiol. 2017;70(11):991-1004.