



549 - REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS DE INSUFICIENCIA CARDÍACA CON DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS CARDÍACA POR TRANSTIRRETINA

R. Díaz Díaz, J. Rugeles Niño, E. Aguirre Alastuey, C. Alonso Llada, M. Folgueras Gómez, M. Sánchez Cembellín, Á. González Franco y E.E. Rodríguez Ávila

Unidad de Insuficiencia Cardíaca. UGC de Medicina Interna. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Resumen

Objetivos: Describir el perfil clínico, tratamiento y evolución de los pacientes con diagnóstico de ATTR con insuficiencia cardíaca (IC) como forma de presentación.

Métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de una serie de casos diagnosticados de IC con ATTR, valorados en la Unidad de IC de Medicina Interna del Hospital Universitario Central de Asturias desde octubre 2017 hasta junio 2021. La sospecha clínica se establece a partir de un primer diagnóstico de IC junto con hipertrofia de ventrículo izquierdo (VI) en ecocardiografía transtorácica, definida como grosor de pared de VI mayor o igual 12 mm. El diagnóstico se confirmó con gammagrafía cardíaca ⁹⁹Tc-PYP. La descripción de variables categóricas se realiza con frecuencia y porcentaje. Para variables cuantitativas continuas se usa mediana y rango (mínimo y máximo).

Resultados: Se identificaron 11 pacientes, 10 (90,9%) hombres y 1 (9,1%) mujer. La mediana de edad al diagnóstico fue 84 años (72-93). La mediana del retraso de diagnóstico desde el primer episodio de IC hasta que se confirma la AC por gammagrafía fue 4 meses (0-36). Los datos ecocardiográficos, "red flags" y biomarcadores al diagnóstico, se recogen en la tabla. La mediana del grosor de pared VI fue 21 mm (16-25). La gammagrafía cardíaca ⁹⁹Tc-PYP con grado de captación III en los 11 (100%). La RMC se realizó en 2 (18,2%), con detección de realce tardío subendocárdico. La clase funcional NYHA al diagnóstico fue II en 11 (100%). Se diagnosticaron otras etiologías de la cardiopatía en 7 (63,6%): 1 isquémica, 2 isquémico-valvular y 4 valvulares. De las valvulares: 5 estenosis aórticas (1 de bajo flujo y 1 TAVI) y 1 insuficiencia mitral. La inmunofijación en sangre y orina y las cadenas ligeras libres en suero se recogieron en 4 (36,4%). Los resultados fueron negativos. Los datos no disponibles: 1 fallecido, 4 pérdida seguimiento y 2 resultado pendiente. El estudio genético en 6 (54,5%), positivo en 1 (heterocigoto para el gen Gly87Arg). Dos pacientes recibieron IECA/ARAI/ARNI (18,2%) por FEVI reducida; beta-bloqueantes en 4 (36,3%); digoxina en 1 (9,1%). Todos se trataron con furosemida, a dosis de 40 mg en 5 (45,5%) y 80 mg en 6 (54,5%). Un paciente se trató con tiazida (9,1%). Ningún paciente recibió tafamidis. Se diagnosticó fibrilación auricular en 10 (90,1%). Todos recibieron tratamiento anticoagulante. Se implantó marcapasos por BAV en 3 (27,3%). Se realizó holter de control en los 2 años previos en 2 (18,2%). Se registró descompensación de IC que precisó visitar urgencias o ingreso en el último año en 5 (45,5%). La supervivencia a 24 meses del diagnóstico fue 72,7%.

Caso	Grosor VI (mm)	FEVI (%)	Derrame pericárdico	Red flags	NTproBNP (pg/mL)	Troponina T (ng/L)
1	18	32	No	BAV 1	14.527	138
2	24	> 50	No	BAV, HipoTA 2	6.936	172
3	16	> 50	No	EAO 3, proteinuria, STC4, voltaje de QRS bajo en ECG5	18.644	158
4	25	> 50	No	HipoTA	5.507	78
5	24	45	Sí	<i>Longitudinal Strain</i> reducido en ETT	962	ND6
6	21	> 50	Sí	Realce tardío en RMC7	1.240	35
7	19	> 50	No	EAO, voltaje de QRS bajo	3.168	ND
8	18	> 50	Sí	Realce tardío en RMC, STC	4.541	61
9	22	35	No	EAO	14.673	112
10	25	41	Sí	EAO, proteinuria, BAV	5.451	76
11	18	> 50	No	EAO	2.352	76

Conclusiones: El perfil más frecuente es varón de edad avanzada con IC y FA. Se requiere alto grado de sospecha ante hipertrofia de VI desproporcionada, sin olvidar "red flags". El diagnóstico de otra etiología para la cardiopatía, no debe hacernos olvidar la probabilidad de detectar una AC subyacente. Es importante completar estudios diagnósticos de despistaje de discrasia sanguínea y hacer estudio genético para detección familiar. El seguimiento clínico está justificado por el alto riesgo de complicaciones y descompensación.