



765 - AMILOIDOSIS CARDÍACA POR TRANSTIRRETINA. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DE 71 PACIENTES

Rubén Darío Martínez Casás¹, Ana Rodríguez Álvarez¹, Antia Pérez López¹, Yoana Besteiro Balado¹, Roi Suarez Gil¹, José Manuel Carqueiro González¹, Álvaro Fernández Rial¹, Juan Carlos Piñeiro Fernández¹ y Zulema Nogareda Seoane²

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo. ²Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas y evolutivas de pacientes con amiloidosis cardíaca por transtirretina (AC-ATTR).

Métodos: Estudio retrospectivo realizado en el área de Lugo de 71 pacientes con diagnóstico de AC-ATTR mediante captación por gammagrafía cardíaca (grado 2 o superior).

Resultados: Se identificaron 71 pacientes, con una edad media 83,2 (4,7) años, en su mayoría (83,1%) varones. El motivo de evaluación más frecuente (69%) fue la ICC (cursando con FEP el 73,5% y NYHA avanzado (III-IV) el 50%), seguida de HVI (29%), alteraciones del ritmo (15,5%), ángor (8,5%), valvulopatía (7%) y síncope (6%). El 85,9% presentaban diagnósticos de cardiopatía alternativos previamente. El 97,2% de los pacientes mostraban un ecocardiograma compatible, y el 94,4% signos EKG característicos [11 (15,5%) HVI, 14 (19,7%) voltajes bajos, 36 (50,7%) bloqueos cardíacos y 7 (23,9%) patrón de seudoinfarto]. El 100% tenían NT-proBNP elevado [media de 5406,8 (6202,6)] y una troponina I patológica el 32,4%. Se realizó RMN al 22,5% de los pacientes mostrando en un 100% de ellos una resonancia compatible. Se realizó test genético a 32 (45,1%) pacientes, presentándose en 2 pacientes la mutación Val50Met, y en un paciente la mutación Ile88Leu. El 95,8% tenía comorbilidad y el 67,6% dependencia (95,8% leve). El año previo al diagnóstico, 15 (21,1%) pacientes habían ingresado por ICC [media nº episodios 0,24 (0,5)]; y el año siguiente, 19 (26,7%) [media 0,46 (0,9)]. Solo el 2,8% fueron tratados con tafamidis. Fallecieron 25 (35,2%) pacientes [mediana de supervivencia: 497 (136) días], 8 (11,3%) por ICC, 3 (4,2%) por muerte súbita y 14 (19,7%) por otras causas (7 infecciones, 1 neoplasia, 1 TCE, 1 ictus y 5 desconocidos).

Diagnósticos de cardiopatía previa	Total [61 (85,9) pacientes]
C. isquémica	14 (19,7)
C. hipertensiva	10 (14,1)
C. hipertrófica	19 (26,7)

C. restrictiva		9 (12,7)			
C. valvular		26 (36,6)			
ICC FEP		18 (25,3)			
ICC FER		9 (12,7)			
		Total (71 pacientes)	Fallecidos [24 (33,8%)]	Vivos [47 (66,2%)]	p
Edad		83,2 (4,7)	82,5 (5,1)	84,4 (3,9)	0,086
		Mediana = 84			
Sexo	Mujer	12 (16,9)	4 (15,4)	8 (17,8)	0,536
	Varón	59 (83,1)	22 (84,6)	37 (82,2)	
FEVI al diagnóstico		52,8 (11,4)	53,5 (13)	52,3 (10,4)	0,689
NYHA al diagnóstico		2,3 (0,8)	2,5 (0,7)	2,1 (0,8)	0,014
NYHA I		13 (20%)	1 (4,2)	12 (29,3)	0,061
NYHA II		24 (36,9)	10 (41,7)	14 (34,1)	
NYHA III		27 (41,5)	12 (50)	15 (36,6)	
NYHA IV		1 (1,5)	1 (4,2)	0 (0)	
NT-proBNP al diagnóstico		5.406,8 (6.202,6)	6.613,8 (5.699,9)	4.565,5 (6.481,5)	0,217
TpI patológica al diagnóstico		23 (32,4)	11 (42,3)	12 (26,7)	0,175
Índice PROFUND		3,3 (3)	3,6 (2,6)	3,1 (3,3)	0,500
Índice de Charlson		6,3 (2)	6,7 (1,8)	6 (2,1)	0,145
Comorbilidad (índice de Charlson > 3)		68 (95,8)	26 (100)	42 (93,3)	0,464
Comorbilidades					
Tabaquismo		17 (23,9)	7 (26,9)	10 (22,2)	0,655
Abuso de alcohol		9 (12,7)	4 (15,4)	5 (11,1)	0,987
Hipertensión		50 (70,4)	20 (76,9)	30 (66,7)	0,521

Diabetes	18 (25,4)	7 (26,9)	11 (24,4)	1
Dislipemia	38 (53,5)	16 (61,5)	22 (48,9)	0,43 4
Obesidad	11 (15,5)	5 (19,2)	6 (13,3)	0,36 7
Fibrilación auricular	43 (60,6)	15 (57,7)	28 (62,2)	0,90 1
Marcapasos	10 (14,1)	4 (15,4)	6 (13,3)	1
Cardiopatía isquémica	14 (19,7)	8 (30,8)	6 (13,3)	0,14 2
Valvulopatías	26 (36,6)	11 (42,3)	15 (33,3)	0,61 7
Insuficiencia cardíaca (previa)	27 (38)	13 (50)	14 (31,1)	0,18 5
EPOC	9 (12,7)	7 (26,9)	2 (4,4)	0,10
Ictus	5 (7)	2 (7,7)	3 (6,7)	1
Enfermedad renal crónica	35 (49,3)	14 (53,8)	21 (46,7)	0,73 6
Anemia crónica (hemoglobina < 10 mg/dL)	11 (15,5)	5 (19,2)	6 (13,3)	0,36 7
Síndrome del túnel carpiano (EMG)	15 (21,1)	3 (11,5)	12 (26,7)	0,22 7
Otra neuropatía periférica (EMG)	9 (12,7)	2 (7,7)	7 (15,6)	0,47 0
Tendinopatía crónica (rotura manguito, bíceps proximal o cuádriceps; dedo en resorte; Dupuytren)	1 (1,4)	1 (3,8)	0 (0)	pNS
Estenosis del canal lumbar	6 (8,5)	1 (3,8)	5 (11,1)	0,40 4
Neoplasia activa	10 (12,1)	4 (15,4)	6 (13,3)	0,71 6
ETV	4 (5,6)	2 (4,4)	2 (7,7)	0,62 0
Demencia	4 (5,6)	4 (15,4)	0 (0)	0,01 5

Conclusiones: La amiloidosis es una entidad frecuente en nuestro medio y probablemente infradiagnosticada. El grupo objetivo lo constituye varones pluripatológicos de edad avanzada, con ICC FEP, NT-proBNP elevado y signos típicos en EKG e imagen. Es vital identificar a dichos pacientes dada la alta mortalidad y asentar la gammagrafía como prueba de certeza diagnóstica.