



## 827 - ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS CASOS DE AMILOIDOSIS POR TRANSTIRRETINA EN UNA UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DE AMILOIDOSIS DE UN HOSPITAL SECUNDARIO

Ana María Álvarez Suárez, Sara Rodríguez Arboleya, Diego López Martínez, José Miguel Vegas Valle, Esther González García, Francisco Domínguez Iglesias, Eva Fonseca Aizpuru y Aleida Martínez Zapico

Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínicas de pacientes en seguimiento por Amiloidosis cardíaca por transtirretina (ATTR-CM) en una Unidad Multidisciplinar de Amiloidosis de reciente creación en un hospital secundario.

**Métodos:** Estudio descriptivo de pacientes en seguimiento por ATTR-CM entre 2018 y 2022. Diagnóstico según recomendaciones en base a gammagrafía cardíaca + despistaje componente monoclonal ± biopsia de órgano.

**Resultados:** 33 pacientes diagnosticados de ATTR-CM. 97% varones. Una sola mujer diagnosticada. Edad media: 81,6 (68-90) años. Antecedentes familiares de cardiopatía isquémica en 12,5%. Hábitos tóxicos: 3% consumo de riesgo de alcohol, 3% tabaquismo activo (de ellos 30,3% exfumadores). FRCV: 75,8% HTA; 21,2% DM; 39,4% DL. Manifestaciones clínicas: 84,8% clínica compatible con insuficiencia cardíaca. Ninguno presento ángor. Manifestaciones extracardíacas: 36,4% polineuropatía periférica; 18,2% síndrome del túnel carpiano; 15,2% cuadro sincopal o presincopal; 15,2% disautonomía; 9,1% rotura tendón de bíceps braquial; 9,1% estenosis de canal lumbar. Clase funcional al diagnóstico: 30,3% NYHA I; 51,5% NYHA II; 18,2% NYHA III. Determinación NT-proBNP en analítica inicial en 30 pacientes. Nivel medio 5.066,97 (1.115-25.368) pg/ml. Troponina I solicitada al inicio en 17 pacientes. Nivel medio 177,45 (23-1.561) ng/dL. Función renal mediante CKDEPI en 32 pacientes. Nivel medio 56,69 (13-94) ml/min/1,73 m<sup>2</sup>. Estadiaje inicial, según función renal y NT-proBNP: Estadio 1 30%, Estadio 2 50%, Estadio 3 20%. Componente monoclonal en 18,2% (en todos componente kappa). Determinación inmunofijación: orina 21,9%, suero 46,9%, ambos 31,3%. Hallazgos destacables en ECG (realizado en 100%): FA 63,6%; Bloqueo auriculoventricular 30,3%; Onda Q seudoinfarto 6,1%. En todos se realizó ETT: 100% hipertrofia ventrículo izquierdo (media a nivel septal 19,65 (13-28) mm); patrón moteado 78,8%; reducción *strain* longitudinal 36,4%; derrame pericárdico 12,1%; estenosis aórtica de bajo gradiente 3%. 15,2% FEVI reducida (50%); 27,3% levemente reducida (41%-49%). RM cardíaca en 36,4% (en 100% realce tardío subendocárdico). Gammagrafía cardíaca en 93,9%. Trazador empleado: 93,5% DPD; 6,5% HMDP. Grado de Perugini en gammagrafía: 1 en 3,2%, 3 en 96,8%. Biopsia cardíaca: 48,5% (todas compatibles). Otras localizaciones de biopsia: grasa abdominal 15%, médula ósea 12%, mucosa rectal 3%. Estudio genético en 84,8% (todos negativos). 100% casos *wild type*. Tratamiento

sintomático: Diurético de asa 93,9%; IECA 18,2%; ARA II 18,2%; betabloqueantes 45,5%; calcioantagonistas 9,1%; antialdosterónicos 30,3%; digoxina 6,1%; ISGLT2 9,1%. Ninguno ARNI. Anticoagulación: antivitamina K 39,1%; ACOD 60,9%. Colocación de marcapasos en 18,2%. Tratamiento específico amiloidosis: tafamidis 12,1%; inotersen 3%; diflumisal 3%; vutrisiran 6,1%; eplintersen 6,1%; Ninguno 66,7%. Media de seguimiento: 11 (1-47) meses. Media ingresos por ICC durante seguimiento: 0,69. *Exitus*: 27,3%. 55,6% por ICC, 44,4% otra causa o desconocida. *Exitus* en base a estadiaje inicial según función renal y NT-proBNP: 11,1% estadio 1; 26,67% estadio 2; 33,3% estadio 3.

*Conclusiones*: Nuestra serie es similar a descritas en publicaciones previas, destacando menor número de ingresos y mortalidad. La ATTR-CM sigue siendo una enfermedad infradiagnosticada, de curso progresivo y elevada mortalidad. Un diagnóstico precoz y seguimiento estrecho en Unidades multidisciplinarias mejora el pronóstico y la supervivencia. Así como la creación de nuevos sistemas de estadificación mediante monitorización de marcadores miocárdicos y función renal, permitiendo estratificar desde el inicio en distintas categorías pronósticas.

## **Bibliografía**

1. Waldmeier D, Herzberg J, Stephan FP, Seemann M, Arenja N. Advanced Imaging in Cardiac Amyloidosis. *Biomedicines*. 2022;10(4):903.
2. Ioannou A, Patel R, Gillmore JD, Fontana M. Imaging-Guided Treatment for Cardiac Amyloidosis. *Curr Cardiol Rep*. 2022;doi:10.1007/s11886-022-01703-7
3. Bay K, Gustafsson F, Maiborg M, Bagger-Bahnsen A, Strand AM, Pilgaard T, Poulsen SH. Suspicion, *screening*, and diagnosis of wild-type transthyretin amyloid cardiomyopathy: a systematic literature review. *ESC Heart Fail*. 2022;9(3):1524-41.
4. Tschöpe C, Elsanhoury A. Treatment of Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy: The Current Options, the Future, and the Challenges. *J Clin Med*. 2022;11(8):2148.
5. Gillmore JD, Damy T, Fontana M, Hutchinson M, Lachmann HJ, Martínez-Naharro A, Quarta CC, Rezk T, Whelan CJ, González-López E, Lane T, Gilbertson JA, Rowczenio D, Petrie A, Hawkins PN. A new staging system for cardiac transthyretin amyloidosis. *Eur Heart J*. 2018;39(30):2799-806.