



<https://www.revclinesp.es>

## 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 Multidisciplinaria 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>. Estadaje 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%; ploninersen 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 estadio 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 multidisciplinares 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, Elsanhouri 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.