



1259 - AMILOIDOSIS CARDIACA POR TRANSTIRRETINA: VARIANTE VS WT. EXPERIENCIA DE UN CENTRO EN ZONA ENDÉMICA

Ricardo Sánchez de la Peña, Sandra Gregorio Malagón, Miguel Martínez Calzas, Alicia Morin Salazar, Juan González Moreno, Inés Asunción Losada López, Adrián Rodríguez Rodríguez, María Eugenia Cisneros Barroso y Tomás Ripoll Vera

Hospital Universitario Son Llàtzer, Palma de Mallorca, España.

Resumen

Objetivos: La amiloidosis cardiaca por transtirretina (ATTR-CM) es una patología poco frecuente, pero probablemente infradiagnosticada. Tanto la forma salvaje (ATTRwt) como la hereditaria (ATTRv) se caracterizan por una miocardiopatía hipertrófica, dando lugar a insuficiencia cardiaca con fracción de eyección conservada. El objetivo del estudio es comparar ambas formas de ATTR-CM.

Métodos: Se ha realizado un estudio observacional retrospectivo en el que se han incluido todos los pacientes con diagnóstico de ATTR-CM tanto variante como salvaje diagnosticados en el Hospital Universitario Son Llàtzer entre 2002 y mayo de 2023.

Resultados: Se han incluido 109 pacientes, 71 (65,1) ATTRv, 83 (76,1%) varones, con una mediana de edad de 71 años (34-94). De estos 57 (52,3%) tenían HTA, 20 (18,3%) diabetes y 16 (14,7%) cardiopatía isquémica crónica. Entre los pacientes con ATTRv, 47 (66,2%) eran varones, con una mediana de edad de 59 años (34-84). 49 pacientes (69%) estaban en CF NYHA I, 10 (14,1%) en NYHA II y 3 (4,2%) en NYHA III. La mediana de NTproBNP fue de 298,5 (24-21.300) y de troponina I de 34,5 (0-2174). Había HVI en 47 (72,3%) pacientes, con un grosor VI medio de 15,6 (DE 4,5). La FEVI fue inferior a 60% en 7 (10,4%) pacientes. Tenían fibrilación auricular 7 pacientes (9,9%) y bloqueo auriculoventricular 4 pacientes (5,6%). Finalmente, 29 pacientes (54,7%) no tenían captación patológica en la gammagrafía cardiaca, 3 (5,7%) tenían captación grado II y 21 (39,6%) tenían captación grado III. Entre los pacientes con ATTRwt (n = 38), 36 (94,7%) eran varones, con una mediana de edad de 80 años (68-94). 8 pacientes (21,1%) estaban en CF NYHA I, 21 (55,3%) en NYHA II, 8 (21,1%) en NYHA III y 1 (2,6%) en NYHA IV. La mediana de NTproBNP fue de 2847 (376-35000) y de troponina I de 88 (0-427). Había HVI en 31 (91,2%) pacientes, con un grosor VI medio de 18,1 (DE 2,7). La FEVI fue inferior a 60% en 9 (24,3%) pacientes. Tenían fibrilación auricular 19 pacientes (50%) y bloqueo auriculoventricular 1 paciente (2,6%). Finalmente, 1 paciente (4%) tenían captación grado I en la gammagrafía cardiaca, 1 (4%) tenía captación grado II y 23 (92%) tenían captación grado III. Los pacientes con ATTRwt tenían mayor edad (p < 0,001), mayor NYHA al diagnóstico (p < 0,001), tenían valores de NTproBNP (p < 0,001) y TpI (p < 0,001) más elevados, tenían mayor grosor VI (p < 0,001) y había más pacientes con FEVI disminuida (p < 0,001). Además, estos pacientes presentaban mayor captación en la gammagrafía cardiaca (p <

0,001). La FA fue más frecuente en pacientes con ATTRwt mientras que los bloqueos auriculoventriculares fueron más frecuentes en ATTRv.

Conclusiones: La ATTR-CM se presenta de diferente forma en pacientes con ATTRv y ATTRwt en nuestra cohorte. Los pacientes con ATTRwt se diagnostican más frecuentemente con insuficiencia cardíaca avanzada, con peor clase funcional, más elevación de biomarcadores (NTproBNP y Tpl) y mayor afectación miocárdica. Los pacientes con ATTRv presentan más alteraciones del ritmo en forma de bloqueos auriculoventriculares, si bien la FA era más frecuente en la ATTRwt.