



922 - AMILOIDOSIS POR TTRWT EN NUESTRO CENTRO

Marta Costas Vila, Emilia Fernández Fernández, Maria Luisa Valle Feijoo, Laura González Vázquez, Mónica Gutiérrez García, Paula Sánchez Conde, Jose Luis Lamas Ferreiro y Javier de la Fuente Aguado

Hospital Ribera Povisa, Vigo, España.

Resumen

Objetivos: Analizar las características de los pacientes diagnosticados de amiloidosis por TTRwt en nuestro centro desde el 2016 hasta el 2022.

Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo mediante la revisión de las historias clínicas de todos los pacientes diagnosticados en nuestro centro durante ese período. Se recogieron variables demográficas, clase funcional, parámetros electrocardiográficos y ecocardiográficos, de resonancia y gammagráficos, tratamiento y evolución. Los datos se analizaron mediante el *software* SPSS Statistics versión 26.

Resultados: Durante este período se diagnosticaron un total de 30 pacientes de los que el 76,7% fueron mujeres (23), con una mediana de edad de 83 años al diagnóstico. El 96,7% (29) presentaba insuficiencia cardíaca al diagnóstico con una clase funcional de la NYHA de II en el 46,7% (14 pacientes). El resto presentaban clase I (33,3%; 10 pacientes) o III (20%; 6 pacientes). La mediana del índice de Charlson fue de 7. El 60% (18 pacientes) presentaba FEVI preservada y hasta un 43,3% (13) presentaron hipertensión pulmonar significativa. Un 10% de los pacientes presentaban BAV 1º (3) y un 13,3% (4) BAV completo. En 6 pacientes (20%) se implantó un marcapasos. Hasta un 80% de los pacientes presentaron FA no valvular; 33,3% de los pacientes presentaban bajos voltajes en el ECG. Con respecto a los parámetros ecocardiográficos, el grosor medio de la pared posterior del ventrículo izquierdo fue de 16 mm, con un grosor medio del septo interventricular de 19,2 mm. Se realizó gammagrafía en 19 (63,3%) de los pacientes con estadio de Perugini de 2 en el 21% (4) y 3 en el 78,9% (15). En 11 pacientes (36,7%) no se realizó gammagrafía por estado funcional y/o fallecimiento. La mediana de fármacos consumidos por estos pacientes fue de 6, siendo el grupo más frecuente el de los diuréticos del asa (83,3%; 25 pacientes), seguido de anticoagulantes (66,7%), IECA/ARA-2 (33,3%), ARM y betabloqueantes en un 13,3% (4). Con respecto al pronóstico, la mediana de meses de supervivencia desde el diagnóstico fue de 17 meses. El 53,3% de los pacientes (16) fallecieron, de los cuales el 68,7% (11 pacientes) fallecieron por insuficiencia cardíaca.

Discusión: La amiloidosis por transtirretina *wild-type* se diagnostica cada vez más frecuentemente. Es una causa de insuficiencia cardíaca con fracción de eyección preservada. El diagnóstico se realiza mediante sospecha ecocardiográfica, que se confirma mediante la realización de una gammagrafía ósea y estudio genético negativo. Se debe descartar amiloidosis 1ª mediante la determinación de cadenas ligeras. La mayoría de los pacientes son personas de edad avanzada y pluripatológicos, con clínica de insuficiencia cardíaca en muchos casos refractaria. Presentan un peor pronóstico vital que aquellos con insuficiencia cardíaca por otras causas.

Conclusiones: La amiloidosis por transtirretina *wild-type* es una enfermedad con mal pronóstico cuyo diagnóstico está aumentando por su mejor conocimiento entre los clínicos. Debe sospecharse en pacientes de edad avanzada con clínica de insuficiencia cardíaca y hallazgos ecocardiográficos compatibles.