



1797 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, DIAGNÓSTICO Y EVOLUCIÓN DE AMILOIDOSIS CARDÍACA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL: ESTUDIO DESCRIPTIVO

Cristina Mora Jaén¹, Víctor Manuel Martínez Castilla¹, Ana María Aldea Gamarra¹, Paula Raquel Pujols León¹, Daniel García Guadix¹, Ana Lorenzo Almorós¹, Rubén Alonso Beato¹ y Luis Antonio Álvarez-Sala Walther^{1,2}

¹Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España. ²Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas de los pacientes diagnosticados o con alta sospecha de amiloidosis cardíaca (AC) en un hospital de tercer nivel.

Métodos: Estudio observacional descriptivo, retrospectivo y unicéntrico. Se incluyen los pacientes con diagnóstico confirmado o alta sospecha de AC en los que no se completó el estudio en un Hospital de tercer nivel desde septiembre de 2009 hasta abril de 2024. Se describen las variables que conforman el grupo de *red flags* en el estudio de amiloidosis, entre otras.

Resultados: Encontramos 168 pacientes. 104 (61,9%) fueron hombres, con una mediana de edad al diagnóstico de 86 años (77-89). 14 presentaron mieloma múltiple como antecedente personal (tabla 1). Cardiología fue el servicio que diagnosticó a más pacientes (86 - 51,2%), seguido de Medicina Interna/Geriatria (49 - 29,1%). En cuanto al tipo de amiloidosis, 101 (60,8%) pacientes presentaron AC-ATTR (por transtirretina)-*wild type*, seguida de 32 (19,2%) con AC-AL (por cadenas ligeras) y 6 (3,6%) pacientes con AC-ATTR-familiar. En 26 pacientes (14,4%) se sospechó AC, pero no se completó el estudio. En su evolución clínica (tabla 1), 138 (82,6%) pacientes debutaron con insuficiencia cardíaca con más de 65 años. 67 presentaron proteinuria, y 98 pacientes previamente hipertensos presentaron normotensión o hipotensión. La mayoría de los pacientes sufrieron al menos un episodio de descompensación de insuficiencia cardíaca antes o simultáneamente al diagnóstico de AC (124 - 73,8%). 40 (24,5%) manifestaron bloqueo auriculoventricular. El valor mediano de troponina I fue de 91 (31,1-158); y el del NT-proBNP fue de 6.456 (3.000-13.789) (tabla 2). Encontramos el patrón moteado ecocardiográfico en 26 (17,2%) pacientes. La resonancia cardíaca se realizó en 43 (25,7%), siendo compatible con AC en 39. Se realizó gammagrafía en 85 (50,9%), siendo compatible con AC en 77 (tabla 3). Se llevó a cabo biopsia en 45 (27,2%) pacientes, sobre todo de grasa subcutánea (13) y miocardio (13), siendo 18 (52,9%) compatibles con amiloidosis. El test genético fue realizado en 45 pacientes, pero solo fue positivo en 6 (13,3%). Finalmente, 11 (6,7%) pacientes fueron tratados con tafamidis. Mostraron intolerancia a betabloqueantes 50 (36,5%) y 33 iniciaron tratamiento con iSGLT2. Como complicaciones, el 15,6% de los pacientes reingresaron en menos de 15 días, falleciendo en 6 meses 29 (17,4%) de ellos.

Tabla 1

n 168

Características basales

Hipertensión arterial	120 (77,38%)
Dislipemia	88 (52,38%)
Diabetes mellitus	48 (28,57%)
Tabaquismo	
Activo	6 (3,64%)
Extabaquismo	34 (20,61%)
Fibrilación auricular	89 (52,98%)
Enfermedad renal crónica	69 (41,07%)
Nefroangioesclerosis	17 (26,56%)
Diabética	1 (1,56%)
Cardiorrenal	2 (3,13%)
Otras	19 (29,69%)
Mixta	24 (37,50%)
No filiada	1 (1,56%)
Neumopatía	44 (26,19%)
Cardiopatía	71 (42,26%)
Conectivopatía	10 (5,95%)
Neoplasia sólida	17 (10,24%)
Neoplasia hematológica	26 (15,48%)
Leucemia linfática crónica	1 (3,85%)
Mieloma múltiple	14 (53,85%)
Otra	11 (42,31%)
Patología neurológica	37 (22,02%)
Clínica	
Insuficiencia cardíaca con más de 65 años	138 (82,63%)
Proteinuria	67 (45,58%)
Historia familiar	6 (3,59%)
Normotensión/hipotensión (previamente HTA)	98 (60,87%)
Polineuropatía	28 (16,97%)
Disautonomía	20 (12,20%)
Hematomas	17 (10,37%)
Túnel del carpo	28 (17,07%)
Debut previo o simultáneo con insuficiencia cardíaca	124 (73,81%)

Tabla 2	
Electrocardiograma	
Bloqueo auriculoventricular	40 (24,54%)
QRS con voltajes bajos	32 (19,63%)
Ondas pseudo-Q	27 (16,56%)
Resultados analíticos	
Troponina I de alta sensibilidad	91 (37,1-158)
NT-proBNP	6.456 (3.000-13.789)
CA-125	49 (13-108)
Creatinina	1,255 (0,905-1,59)
ALT	21 (15-31)
AST	40 (21-59)
Bilirrubina	0,7 (0,5-1,03)
Fosfatasa alcalina	84 (65,5-110)
GGT	57,5 (31-101)
Hemoglobina	12,8 (11-14,1)

Pico monoclonal	47 (31,33%)
1. IgG	1. 24 (54,55%)
2. IgM	2. 2 (4,55%)
3. IgA	3. 10 (22,73%)
4. IgD	4. 1 (2,27%)
5. Cadenas ligeras	5. 6 (13,64%)
Kappa	26 (55,32%)
Lambda	21 (44,68%)
IgG y cadenas ligeras	1 (2,27%)
Pruebas de imagen cardíaca	
¿Se solicita ecocardiograma con sospecha de amiloidosis?	39 (23,35%)
Pared del VI de 12 o más mm	150 (90,36%)
Diámetro pared de VI (mm)	17 (15-20)
Patrón moteado	26 (17,22%)
Estenosis aórtica con más de 65 años	29 (17,37%)
Strain longitudinal reducido (acortamiento longitudinal reducido)	20 (14,08%)
RMN cardíaca realizada	43 (25,75%)
Positividad: definida como realce tardío de gadolinio subendocárdico/transmural o aumento de volumen extracelular	39 (88,64%)
Gammagrafía realizada	85 (50,90%)
Gammagrafía compatible con AC	77 (90,59%)

Discusión: Como en otras series descritas, la mayoría fueron hombres de edad elevada. En torno al 85% fueron amiloidosis ATTR y AL, porcentaje algo menor que el descrito en otros estudios. A pesar de la presencia variable de otras *red flags*, parece que lo que más habitualmente lleva a estudiar esta patología es el aumento del diámetro del ventrículo izquierdo en el ecocardiograma solicitado por otro motivo. Pocos pacientes fueron candidatos al tratamiento específico. Es posible que la aparición de nuevas opciones terapéuticas (acoramidis) cambie esta tendencia en el futuro.

Conclusiones: Resulta imprescindible la sospecha precoz de AC guiada por *red flags* clínicas, analíticas y de imagen, resaltando entre ellas la dilatación de la pared del VI, de cara a optimizar el tratamiento médico de los pacientes con insuficiencia cardíaca.