



449 - EPIDEMIOLOGÍA Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE PACIENTES CON AMILOIDOSIS CARDÍACA ATTR *WILD TYPE* EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Aurora Gómez Tórtola¹, Ana María Aldea Gamarra¹, Daniel García Guadix¹, Víctor Manuel Martínez Castilla¹, Paula Raquel Pujols León¹, Ana Lorenzo Almorós^{1,2,3}, Rubén Alonso Beato^{1,4,3} y Luis Álvarez-Sala Walther^{1,4,3}

¹Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España. ²Grupo de trabajo Insuficiencia Cardíaca y Fibrilación Auricular de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI), Madrid, España. ³Facultad de Medicina, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España. ⁴Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón (IiSGM), Madrid, España.

Resumen

Objetivos: Describir las características basales y proceso diagnóstico, así como particularidades de la insuficiencia cardíaca en pacientes con amiloidosis cardíaca ATTR no hereditaria (*wild type*).

Métodos: Estudio observacional retrospectivo en el que se incluyeron pacientes diagnosticados de amiloidosis cardíaca ATTR *wild type* (ATTRwt) entre noviembre de 2015 y mayo de 2024 en un hospital de tercer nivel. Se recogieron características basales y comorbilidades previas, variables clínicas, alteraciones en pruebas complementarias y evolución a los 6 meses del diagnóstico.

Resultados: Se obtuvo una muestra total de 101 pacientes. La mayoría de ellos (72,3%) fueron varones, con mediana de edad de 86 años. Entre las comorbilidades previas, la mayoría de los pacientes presentaba hipertensión arterial (85,2%), así como fibrilación auricular (60,4%), y casi un 42% de los pacientes presentaba otra cardiopatía previa al diagnóstico. En cuanto a la clínica, la mayoría (96%) tenía más de 65 años al debut de la insuficiencia cardíaca. A destacar en el momento del diagnóstico de la enfermedad la asociación con hipotensión o normotensión en pacientes previamente hipertensos (59,6%), proteinuria (37,1%) y síndrome del túnel del carpo (19%) (tabla 1). Con respecto a la insuficiencia cardíaca (IC), el 52,6% de los pacientes presentaba fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) preservada. En el ecocardiograma transtorácico (ETT) se observó engrosamiento de la pared ventricular en el 96% de pacientes (mediana: 18 mm), y la mayoría de diagnósticos se confirmaron mediante gammagrafía cardíaca (71%). Un 5,1% de los pacientes recibió tratamiento específico. Los episodios de insuficiencia cardíaca en estos pacientes se asociaron a complicaciones: más del 50% presentó fracaso renal agudo, un 32,6% resistencia a diuréticos y un 18% reingresó en menos de un mes tras el alta (tabla 2).

Tabla 1

	Valor absoluto	Valor relativo
Muestra	101	100%

Características basales

Sexo (varón)	73	72,3%
Edad al diagnóstico	<i>Mediana:</i> 86	<i>RIC:</i> 82-89

Comorbilidades previas

Hipertensión arterial	86	85,2%
Dislipemia	54	53,5%
Diabetes mellitus	30	29,7%
Tabaquismo		
Activo	4	4,1%
Extabaquismo	22	22,2%
Fibrilación auricular	61	60,4%
Cardiopatía previa	42	41,6%
Enfermedad renal crónica	37	36,6%
<i>Nefroangioesclerosis</i>	13	37,1%
<i>Diabética</i>	1	2,9%
<i>Cardiorrenal</i>	1	2,9%
<i>Otras</i>	7	20%
<i>Mixta</i>	13	37,1%
Neumopatía	27	26,7%

Conectivopatía	2	2%
Neoplasia sólida	14	14,1%
Neoplasia hematológica	4	4%
Enfermedad neurológica	21	20,8%

Características clínicas (n = 101)

<i>Debut de insuficiencia cardíaca con > 65 años</i>	96	96%
<i>Proteinuria</i>	33	37,1%
<i>Posible historia familiar ATTR</i>	2	2%
<i>Normotensión/hipotensión (previamente HTA)</i>	59	59,6%
<i>Polineuropatía</i>	13	13%
<i>Afectación sensorial/disfunción autonómica</i>	8	8,1%
<i>Hematomas cutáneos</i>	5	5,1%
<i>Síndrome del túnel del carpo</i>	19	19,2%
<i>Rotura del tendón del bíceps</i>	1	1%
<i>Estenosis del canal lumbar</i>	9	8,9%
Asociación con pico monoclonal	16	
IgG	8	17,8%
IgM	2	61,5% del previo
IgA	2	15,4% del previo

Cadenas ligeras	1	
Kappa	10	15,4% del previo
Lambda	5	7,8% del previo

Tabla 2

	Valor absoluto	Valor relativo
Características de la insuficiencia cardíaca (n = 101)		
FEVI preservada > 50%	51	52,6%
El debut de IC es previo/simultáneo al diagnóstico de amiloidosis	80	79,2%
El episodio de descompensación se asocia a FRA	52	53,1%
Asocia resistencia a diuréticos	32	32,6%

Diagnóstico

Servicio que realiza el diagnóstico

Cardiología	64	63,4%
Hematología	2	2%
Medicina Interna/Geriatría	26	25,7%

Otros/Varios	9	8,9%	
Analítica de sangre		<i>Mediana</i>	<i>RIC</i>
Troponina	102,5	59-160	
NT-proBNP	6777	3263-12829	
CA-125	44	12-113,5	
Creatinina	1,24	0,96-1,57	
Hemoglobina	12,9	11,3-14,1	
Electrocardiograma:			
<i>Bloqueo AV</i>		29	29,6%
<i>Voltajes bajos en QRS</i>		20	20,4%
<i>PseudoQ</i>	15	15,3%	
Ecocardiograma transtorácico:		97	96%
Pared VI o septo ? 12 mm		<i>Mediana:</i>	<i>RIC: 16-21</i>
Tamaño especificado (mm)		18	15,4%
Patrón moteado o granulado		14	15,4%
<i>Acortamiento longitudinal reducido</i>		14	18%
<i>Estenosis aórtica</i>	18		
¿El ETT se pide con sospecha específica de amiloidosis?	17	16,8%	

Resonancia cardíaca realizada	22	22%
Resultado positivo (<i>realce tardío subendocárdico/transmural de gadolinio</i>)	22	100% de lo previo
Gammagrafía cardíaca realizada	71	71%
Resultado positivo	69	97,2%
Biopsia realizada	13	13%
Grasa	5	38,5% de lo previo
Miocardio	5	38,5% de lo previo
Otros	3	23,1% de lo previo
Resultado positivo	6	46,2% de lo previo
Tratamiento (n = 101)		
Tratamiento específico (tafamidis)	5	5,1%
iSGLT2	21	21%
> 80 mg/día furosemida	39	38,6%
Betabloqueantes	45	45%
Intolerancia o retirada a betabloqueantes	34	39,1%
Complicaciones		
Reingreso 30 días	18	18%

Mortalidad 30 días	7	6,9%
Mortalidad a 6 meses	13	13%

Discusión: La mayor prevalencia de amiloidosis ATTRwt en varones de edad avanzada ha sido descrita ampliamente en la literatura, y además se ha observado un aumento de la misma en probable relación con el envejecimiento de la población y el mayor uso de técnicas diagnósticas no invasivas. En consonancia con estos datos, en nuestro centro solo un 13% de pacientes tenía biopsia realizada, el resto de diagnósticos se realizó con métodos no invasivos. De los resultados obtenidos, llama la atención que la mayoría (casi el 80%) de pacientes con amiloidosis cardíaca se encontraban diagnosticados de insuficiencia cardíaca previa a la sospecha diagnóstica. La mayoría de diagnósticos se realizaron por el servicio de Cardiología, sin embargo, solo un 17% de los ETT se pidieron con sospecha de amiloidosis. Esto refleja la importancia de que los clínicos presten atención a las llamadas *red flags* en pacientes con IC, como la tendencia a la hipotensión, la polineuropatía, el síndrome del túnel del carpo o la estenosis del canal lumbar.

Conclusiones: La amiloidosis ATTRwt es una patología a tener en cuenta en presencia de IC, especialmente si se asocian a determinadas *red flags*. Los pacientes evolucionan con frecuencia a IC terminal con síndrome cardiorrenal asociado, por lo que es necesario un alto nivel de sospecha por parte de los clínicos para un correcto manejo de esta patología.