



V-163. - AMILOIDOSIS CARDÍACA EN EL HOSPITAL DE CABUEÑES

N. Solís Marquínez¹, E. Fonseca Aizpuru¹, D. León Durán², A. García Morán¹, M. Aparicio López¹, J. Santamaría del Tío¹, J. Morís de la Tassa¹

¹Servicio de Medicina Interna, ²Servicio de Cardiología. Hospital de Cabueñes. Gijón Asturias.

Resumen

Objetivos: Analizar las características clínicas, evolución y tratamiento de los pacientes diagnosticados de Amiloidosis cardíaca en el Hospital de Cabueñes.

Métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de 16 pacientes con el diagnóstico clínico de presunción de Amiloidosis cardíaca desde julio de 2009 a diciembre de 2013. Se confirmaron en base a criterios inmunohistoquímicos 6 casos, excluyéndose el resto.

Resultados: Se diagnosticaron 6 casos, 4 (66,6%) hombres y 2 (33,3%) mujeres, con una edad media de $73,8 \pm 8,6$ años (58-83). El tipo de amiloidosis más frecuente fue senil con 3 casos (50%), primaria (gammapatía monoclonal de significado incierto) con 2 (33,3%) y secundaria (polimialgia reumática) con 1 (16%). Todos presentaron insuficiencia cardíaca, fibrilación auricular 4 (66,6%), y angina 1 (16%). Afectación neurológica 4 (66,6%)-túnel carpiano 3-, afectación renal 3 (50%) -2 con proteinuria en rango nefrótico- y 1 paciente (16%) macroglosia. Todos presentaron en la ecocardiografía, hipertrofia ventricular izquierda con disfunción diastólica y patrón parcheado característico. Sólo se hizo gamma-grafía Tc en 1 caso, resultando positiva para amiloidosis TTR (transtirretina) Se realizó PAAF de la grasa abdominal a 4 pacientes (66,6%), siendo positiva únicamente 1(16%). Se hicieron en total 9 biopsias, siendo positivas 7 (77,7%) Se aplicó tratamiento sintomático a todos los pacientes y etiológico a las 2 amiloidosis primarias (33,3%) con melfalán/bortezomib + dexametasona El tiempo medio de seguimiento fue 9,6 (1-24) meses. Fallecieron 5 pacientes (83,3%) antes de 2 años, todos atribuidos a la afectación cardíaca.

Discusión: Los depósitos amiloidóticos en el corazón tienen lugar tanto en el contexto de una afección sistémica (mayoritariamente) como localizada. Los tres tipos más frecuentes son la amiloidosis primaria (AL) y la relacionada con la TTR (tanto en su forma salvaje -senil-, como en la mutada -hereditaria-). Los resultados descritos en este estudio se correlacionan con la literatura médica revisada. La ecocardiografía, con una sensibilidad del 40-45% y una especificidad del 70-80%, aporta un diagnóstico sugerente, que deberá ser confirmado con estudios como la tinción rojo Congo y tipificado mediante métodos inmunohistoquímicos.

Conclusiones: Se trata de una entidad infradiagnosticada, por lo tanto, es necesario un mayor conocimiento y sospecha de la misma y un mejor diagnóstico etiológico, sobre todo en los pacientes más jóvenes, para lograr un abordaje terapéutico más precoz y eficaz.