



V-180 - AMILOIDOSIS CARDÍACA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL: REVISIÓN RETROSPECTIVA DEL 2011 AL 2016

G. Policarpo Torres¹, R. Ramos Polo², L. Viñas Terris³, A. Armengou Arxé¹ y A. Castro Guardiola¹

¹Servei de Medicina interna; ²Servei de Cardiologia; ³Unitat Docent de Medicina familiar i Comunitària. Hospital Universitari de Girona Doctor Josep Trueta (HUGJT). Girona.

Resumen

Objetivos: Las amiloidosis sistémicas (AS) presentan afectación cardíaca de modo variable y condiciona, en gran parte, su pronóstico, morbilidad y mortalidad. Nuestro objetivo es describir las características de la afectación cardíaca por AS en nuestro centro durante un período de cinco años.

Material y métodos: Se revisaron retrospectivamente los pacientes diagnosticados de AS en el HUGJT según codificación CIE-10 durante el período 2011-2016. Se excluyeron los casos con diagnóstico en otro centro y aquellos sin estudio histológico que permitiera tipificar el tipo de amiloide. Se analizaron las variables demográficas, clínico- evolutivas, exploratorias y tratamientos de los pacientes con afectación cardíaca según las pruebas.

Resultados: De 20 pacientes diagnosticados de AS, en 13 se evidenció afectación cardíaca, distinguiéndose: 9 casos AL, 2 m-ATTR y 2 wt-ATTR. No se observó afectación cardíaca en los 3 casos de AA. El 77% fueron hombres, con edad media global de $68,69 \pm 2,46$ años ($64,56 \pm 2,24$ para AL vs 75 ± 3 para mATTR vs $81,50 \pm 1,50$ para wt-ATTR). Los síntomas presentados fueron: disnea en 10 (77%), astenia en 6 (46%), ortopnea en 5 (38%), angina en 4 (30%) y síncope y pérdida de peso en 3 (23%). En la exploración, destacaban: edemas en 5 (38%), IY en 4 (30%) y RHY y hepatomegalia en 3 (23%); presentándose todas en 3 casos. La troponina T se elevó en los 10 casos solicitada ($154,3 \pm 105,6$ ng/L) y el NT-proBNP, en 6 de 6 (5.586 ± 1.054 ng/dL, sin datos wt-ATTR). En el ECG, 2 casos wt-ATTR y 1 AL presentaban FA; 2 AL eran portadores de marcapasos (MCP); y 1 mATTR, tenía BAV de 1^{er} grado. 5 casos AL, 1 mATTR y 1 wt-ATTR (54%) tenían voltajes bajos en el ECG; y en los mismos casos se observó patrón "granular sparkling" por ETT. En ésta, mostraron un diámetro telesistólico medio de $28,46 \pm 1,16$ mm, telediastólico de $41,38 \pm 0,80$ mm, y un grueso septal de $15,92 \pm 0,90$ mm, con una fracción de eyección preservada ($53,38 \pm 2,82\%$). La cardioresonancia mostró realce tardío de contraste en todos excepto un caso de AL, los 2 mATTR y en 1 wt-ATTR. En los dos casos con sospecha de wt-ATTR, se realizó gammagrafía con difosfonatos (DPD), con captación sugestiva. La confirmación histológica se realizó por aspirado de grasa subcutánea (AGS), biopsia rectal, renal y medula ósea (MO). Sólo se realizó una biopsia endomiocárdica (EMC), siendo negativa. Fueron positivas 3 de 8 AGS; 2 de 7 rectales; y 2 de 2 renales. Todos los casos, excepto uno, recibieron tratamiento sintomático para la insuficiencia cardíaca (IC). Sólo 6 casos AL recibieron quimioterapia con melfalán + dexametasona, 2 sólo corticoterapia y uno no recibió tratamiento. El resto de formas no recibieron tratamiento. Ningún paciente se consideró candidato a trasplante y dos portaban ya MCP. Fueron exitos los 9 casos AL y

uno mATTR; con una supervivencia global mediana de 16,84 meses [RIQ: 7,74-33,81].

Discusión: Las AS pueden manifestarse inicialmente con síntomas cardiovasculares, como IC generalmente con FE preservada, pero también arritmias o síncope. En nuestra revisión, encontramos una mayoría de casos con afectación cardíaca por AL (69% del total de amiloidosis AL) seguida por el depósito de transtiretina (100% de mATTR y wt-ATTR). Probablemente, haber utilizado la demostración histológica de amiloide como criterio de inclusión y tratarse de una serie de casos de AS, y no de miocardiopatía infiltrativa (MCPI), contribuyan a que el porcentaje por ATTR sea inferior al real. En la actualidad, existe evidencia de que la presencia por ETT o cardioresonancia de MCPI, sin existencia concomitante de banda monoclonal, más una gammagrafía con DPD con captación grado II o más, pueden ser diagnósticas de afectación por wt-ATTR, pudiéndose obviar la biopsia.

Conclusiones: En nuestra revisión, la amiloidosis cardíaca siguió el patrón descrito en la literatura, con clínica de IC en la mayoría; aunque al ser retrospectiva y de inicio en 2011, probablemente, infradiagnosticó la wt-ATTR por usar la biopsia como gold standard para diagnóstico de AS y realizarse biopsia EMC sólo en un caso.