



6006-20. EVALUACIÓN DEL PERFIL CLÍNICO Y EL PRONÓSTICO EN PACIENTES CON AMILOIDOSIS CARDIACA POR TRANSTIRRETINA

Jorge Moreno Fernández¹, Claudio Piqueras Sánchez¹, Antonio Pujante Martínez¹, Lidia María Carrillo Mora¹, Diana Milena Cruz Sepulveda¹, José Javier Tercero Fajardo¹, Javier Eliseo Blanco Pacheco¹, Adrián Gallego Navarro¹, María Martínez Tovar¹, Alejandro Riquelme Pérez², Andrés Ramón Martínez³, Miguel Sánchez-Campillo Martínez², Noelia Fernández Villa¹, Francisco José Pastor Pérez¹ y Domingo Andrés Pascual Figal¹

¹Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España, ²Universidad de Murcia, Murcia, España y ³Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España.

Resumen

Introducción y objetivos: La miocardiopatía amiloide por transtirretina (MC-ATTR) es una entidad de creciente importancia y prevalencia, cuyo pronóstico continúa siendo sombrío a pesar del desarrollo de terapias que enlentecen la progresión de la enfermedad. El objetivo del estudio es evaluar el perfil y los eventos clínicos de una población con MC-ATTR en un centro de tercer nivel.

Métodos: Se realizó un análisis observacional y descriptivo en el que se incluyeron todos los pacientes valorados en consultas externas de Cardiología en nuestro centro entre 10/2014 y 09/2023 con diagnóstico confirmado de MC-ATTR, definido por una captación > grado 2 en la escala de Perugini en una gammagrafía cardiaca con 99mTc-ácido 3,3-difosfono-1,2-propanodicarboxílico (99mTc-DPD). Se analizaron las características clínicas de la población y los eventos acontecidos en el seguimiento.

Resultados: Se incluyó a 43 pacientes. Las características basales de la población y su distribución según la mortalidad en el seguimiento se muestran en la tabla. La mayoría de los pacientes eran varones (n = 40; 93%), con una edad media al diagnóstico de 80,23 ± 5,23 años. El 73% (n = 27) presentaba fracción de eyección preservada y en el 76,7% (n = 33) de los sujetos existía un diagnóstico previo de fibrilación auricular (FA). Solo 7 pacientes (16,3%) estaban recibiendo tratamiento con tafamidis. En cuanto a los eventos clínicos en el seguimiento (2,09 [0,97-3,35] años) el promedio de hospitalizaciones por insuficiencia cardiaca fue de 0,60 ± 0,88. De los 10 pacientes sin diagnóstico previo de FA, la mitad la desarrollaron en el seguimiento y 9 pacientes (22,5%) requirieron implante de marcapasos. La mortalidad fue del 32,6% (n = 14), con una mediana de tiempo desde el diagnóstico hasta la muerte de 1,89 [0,86-3,10] años. En el grupo que falleció existía de forma estadísticamente significativa, una mayor prevalencia de FA, niveles más elevados del fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B (NT-proBNP), una menor tasa de filtrado glomerular estimada así como una menor prevalencia de hipertensión arterial.

Características basales de la población y distribución según mortalidad durante el seguimiento

Población total Muerte = Sí (N = 43) Muerte = No (N = 14) Muerte = No (N = 29) p

Edad (media ± DE)	80,23 ± 5,23	80,10 ± 5,12	80,29 ± 5,36	0,911
Varón, n (%)	40 (93,0)	14 (100%)	26 (89,7)	0,539
Características clínicas, n (%)				
Hipertensión arterial	37 (86,0)	9 (64,3)	28 (96,6)	0,01
FA previa	33 (76,7)	14 (100,0)	19 (65,5)	0,018
IC previa	39 (90,7)	14 (100,0)	25 (86,2)	0,365
Marcapasos	3 (7,0)	1 (7,1)	2 (6,9)	1
Estenosis aórtica	6 (14,0)	3 (21,4)	3 (10,3)	0,373
Síndrome del túnel carpiano	5 (11,6)	0 (0,0)	5 (17,2)	0,156
Tafamidis	7 (16,3)	0 (0,0)	7 (24,1)	0,076
Ecocardiografía (media ± DE)				
FEVI, %	57,24 ± 13,29	59,71 ± 14,21	56,05 ± 12,95	0,441
Septo VI, cm	1,47 ± 0,28	1,41 ± 0,26	1,50 ± 0,30	0,38
Masa VI indexada, g/m ²	138,57 ± 33,87	139,51 ± 34,43	138,11 ± 34,30	0,909
Valores analíticos				
NT-proBNP, pg/ml (mediana [RIC])	3.503,50 [1.536,50-8.464,75]	8.097,00 [4.684,25-13.064,25]	2.765,00 [1.312,50-4.123,50]	0,002
Troponina T-Us, ng/ml (mediana [RIC])	73,00 [41,50-110,00]	108,00 [63,00-121,50]	61,50 [33,00-86,75]	0,065

TFGe, mL/min (media $\pm$ DE)	56,60 $\pm$ 22,82	44,67 $\pm$ 19,76	63,23 $\pm$ 21,98	0,01
-------------------------------	-------------------	-------------------	-------------------	-------------

Eventos clínicos durante el seguimiento

Seguimiento, años (mediana [RIC])	2,09 [0,97-3,35]	1,89 [0,86-3,10]	2,22 [1,14-3,54]	0,422
-----------------------------------	------------------	------------------	------------------	-------

Ingresos por IC, (media $\pm$ DE)	0,60 $\pm$ 0,88	1,13 $\pm$ 0,92	0,32 $\pm$ 0,72	0,003
-----------------------------------	-----------------	-----------------	-----------------	--------------

FA <i>de novo</i> , n (%)	5 (50,0)	0 (0,0)	5 (62,5)	0,444
---------------------------	----------	---------	----------	-------

Implante de marcapasos, n (%)	9 (22,5)	4 (30,8)	5 (18,5)	0,437
-------------------------------	----------	----------	----------	-------

DE: desviación estándar; FA: fibrilación auricular; FEVI: fracción de eyección de ventrículo izquierdo; HTA: hipertensión arterial; IC: insuficiencia cardiaca; NT-proBNP: fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B; RIC: rango intercuartílico; TFGe: tasa de filtrado glomerular estimada; VI: ventrículo izquierdo.

Conclusiones: Los pacientes con MC-ATTR atendidos en nuestra consulta presentaron un perfil clínico similar al descrito en la literatura (predominio de varones, edad avanzada, asociación frecuente de trastornos del ritmo cardiaco). En el seguimiento es frecuente la aparición de eventos clínicos relevantes y la mortalidad a corto plazo es elevada.