



6038-522. AMILOIDOSIS CARDIACA POR DEPÓSITO DE TRANSTIRETINA *WILD-TYPE*: CARACTERÍSTICAS DE LA POBLACIÓN EN NUESTRO CENTRO

Amaia Martínez León, José Julián Rodríguez Reguero, María Martín Fernández, Pablo Flórez Llano, Alejandro Yussel Flores Fuentes, Antonio Adeba García, María Vigil-Escalera Díaz, José Rozado Castaño, María Rodríguez Junquera y César Moris de la Tassa, del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

Resumen

Introducción y objetivos: Las formas más frecuentes de amiloidosis con afección cardiaca son la primaria (AL) y por depósito de transiretina (ATTR) que tiene 2 variantes: la hereditaria y la natural o *wild-type*. Esta última es causa no infrecuente de insuficiencia cardiaca con fracción de eyección conservada (ICFep) en pacientes de edad avanzada. La gammagrafía con 99mTc-DPD (tecnecio-3,3-difosfono-1,2-propanodicarboxílico) permite su diagnóstico con alta sensibilidad y especificidad cuando la captación es de grado 2-3. El objetivo es analizar las características clínicas de los pacientes diagnosticados en nuestro centro de amiloidosis *wild-type* en el último año para poder establecer un protocolo de diagnóstico en los que la sospecha sea elevada.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo en el que se analizan todos los pacientes con diagnóstico final de amiloidosis *wild-type* entre febrero de 2017 y febrero de 2018 en la unidad de miocardiopatías familiares de nuestro centro.

Resultados: 10 pacientes diagnosticados. Todos debutaron con ICFep y presentaban hipertrofia grave de VI (HVI). Todos varones y edad media de 83,86 años ($\pm 5,14$). HTA presente en el 50%, un 60% presentaba fibrilación auricular. Síndrome del túnel del carpo en un caso. Media de NTproBNP de 3370,75 pg/ml con una FEVI promedio del 56%. Un 40% presentaba bajo voltaje en el ECG. Hallazgos ecocardiográficos: grosor del septo de 21 mm ($\pm 3,94$) y de la pared posterior de 15 mm ($\pm 4,97$). El 70% tenía dilatación biauricular. El 20% presentaba disfunción diastólica grado III (ninguno de ellos con patrón diastólico normal) y un 30% parcheado miocárdico sugestivo de amiloidosis. A 4 pacientes se les realizó resonancia magnética cardiaca, presentando 3 de ellos signos sugestivos de enfermedad infiltrativa. Diagnóstico final establecido con gammagrafía 99mTc-DPD positiva con grado 2-3 de captación y estudio genético para mutación en el gen de la trastiretina negativo.



Estudios de imagen en uno de los pacientes.

Edad, media (DE)	83,86 ($\pm$ 5,14)
Sexo masculino, n° (%)	10 (100)
HTA, n° (%)	5 (50)
Fibrilación auricular, n° (%)	6 (60)
Clase NYHA, n° (%)	
II	8 (80)
III	2 (20)
Síndrome túnel carpiano, n° (%)	1 (10)
Bajo voltaje ECG, n° (%)	4 (40)
NTproBNP, media (DE)	3.370,75 ($\pm$ 2.800)
Características ecocardiográficas	
FEVI (%), media (DE)	56 ($\pm$ 6,58)
Grosor septo (mm), media (DE)	21 ($\pm$ 3,94)
Grosor pared posterior (mm), media (DE)	15,13 ($\pm$ 4,97)
Dilatación biauricular, n° (%)	7 (70)
Parcheado miocárdico, n° (%)	3 (30)
Disfunción diastólica grado III, n° (%)	2 (20)
Gammagrafía 99mTc-DPD positiva grado 2-3, n°(%)	10 (100)

Genética mutación transtiratina negativo, n° (%)

10 (100)

Conclusiones: La ATTR *wild-type* es una entidad a considerar en el paciente anciano con ICFEp. Los nuevos avances podrían aportar un tratamiento específico siendo importante identificarla precozmente. En nuestro centro, los pacientes diagnosticados, fueron todos varones con una media de edad mayor de 80 años, debut de ICFEp con hipertrofia grave de VI de predominio septal de media 21 mm, NTproBNP elevado y dilatación biauricular con patrón diastólico alterado.