Rev Esp Cardiol. 2018;71(Supl 1): 1174

Revista Española de Cardiología

6038-521. FENOCOPIAS ASOCIADAS A LA AMILOIDOSIS CARDIACA: IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO MULTIMODALIDAD

Laura Mora Yagüe, Cristina de Cortina Camarero, M. del Mar Sarrión Catalá, Cristina Beltrán Herrera, Eloy Gómez Mariscal, Verónica Suberviola Sánchez-Caballero, José Manuel Cano Moracho, Ana M. Sánchez Hernández y Roberto Muñoz Aguilera, del Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid.

Resumen

Introducción y objetivos: En la actualidad, existe un aumento creciente en el número de casos con diagnóstico de amiloidosis cardiaca (AC) producida por depósito de transtiretina (TTR) natural (*wild type*, wt). Su diagnóstico puede resultar laborioso al presentarse como fenocopia de otras patologías cardiacas. La combinación de un alto grado de sospecha clínica y el uso de distintas pruebas de imagen cardiaca resulta decisiva para su diagnóstico. El objetivo de este estudio fue describir las principales características clínicas y hallazgos de las pruebas de imagen realizadas en los pacientes diagnosticados con AC por TTR wt en nuestro centro.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de una serie de 10 pacientes con diagnóstico establecido de AC por TTRwt. Se analizaron las principales características demográficas, expresión clínica y pronóstico de dichos pacientes.

Resultados: La edad media de los pacientes de la muestra era de 83 ± 8 años con una marcada preponderancia del sexo masculino (90%). Ninguno paciente presentaba clínica neurológica ni enfermedad hematológica. Ocho pacientes padecían un síndrome del túnel carpiano bilateral. En 7 pacientes, la presentación clínica fue insuficiencia cardiaca con FEVI normal, 2 pacientes eran seguidos por estenosis aórtica y 1 tenía sospecha diagnóstica de miocardiopatía hipertrófica al inicio del estudio. En todos los pacientes se realizó ecocardiograma, en 7 pacientes se realizó gammagrafía ósea con DPD, mientras que la RM cardiaca se obtuvo en 6 pacientes. En 7 pacientes se evidenció afección de VD. Los valores medios de TnI y NT-proBNP en el momento del diagnóstico fueron de 0,12 ?g/l y 9.669 pg/ml. En 7 pacientes el ritmo basal era fibrilación auricular, con predominio de bloqueo de rama en el ECG (n = 4). Se realizó biopsia extracardiaca en 5 pacientes, sin confirmación histológica de depósito de amiloide en ninguna de las muestras. Dos de los pacientes fallecieron, con una supervivencia desde el diagnóstico de 2 ± 0,7 años.

Hallazgos principales en el ecocardiograma y RM cardiaca

	Ecocardiograma (n = 10)	RM cardiaca (n = 6)
FEVI (%)	57 ± 9,9	49 ± 12,2

Espesor máximo (mm)	21 ± 1,2 (19-23)	19 ± 3,2 (15-24)
Distribución de la hipertrofia	90% concéntrica	90% concéntrica
Apical Sparing	Presente 90%	
		50% miocardio no suprimible
Realce tardío		33% subendocárdico
		17% transmural o subepicárdico

Conclusiones: Pese a la limitación del tamaño muestral y el carácter retrospectivo de la muestra, la amiloidosis cardiaca producida por depósito de TTRwt tiene una expresión clínica solapada con patologías cardiacas muy prevalentes, dificultando su detección. Para su diagnóstico es imprescindible la sospecha clínica y el empleo de diferentes pruebas complementarias.