Rev Esp Cardiol. 2019;72(Supl 1): 632

Revista Española de Cardiología

6010-96. AMILOIDOSIS CARDIACA, ¿ES POSIBLE LA MEJORÍA PRONÓSTICA?

Ana Isabel Fernández Chamorro, María José Romero Castro, David Antonio Chipayo Gonzales, Paloma Pérez Espejo, Benjamín Roque Rodríguez, Zineb Kounka, Luis Enrique Lezcano Gort, María Victoria Mogollón Jiménez, José Javier Gómez Barrado, Carolina Ortiz Cortés y Gonzalo Marcos Gómez, del Hospital Universitario San Pedro de Alcántara, San Pedro de Alcántara (Cáceres).

Resumen

Introducción y objetivos: La amiloidosis (A) es una rara enfermedad sistémica cuya afección cardiaca determina un peor pronóstico. Describimos las características clínicas, tratamiento y pronóstico de una cohorte de pacientes con afección cardiaca por A.

Métodos: Estudio retrospectivo que incluyó a 29 pacientes (11 mujeres), de edad media 78 ± 9 años, con diagnóstico de afección cardiaca por A histopatológico o por prueba de imagen (gammagrafía 99mTc-DPD o cardiorresonancia), entre 2003 y febrero de 2019.

Resultados: En el 46,2% de los pacientes la manifestación clínica inicial fue insuficiencia cardiaca, seguido de síndrome nefrótico (19,2%) y dolores articulares (11,5%). El 20,7% presentaba algún grado de afección neurológica, de ellos el 50% presentaba síndrome del túnel carpiano, el 75,86% de los pacientes presentaba algún grado de afección renal moderada (filtrado glomerular 60 ml/min/1,73 m^2). El tipo de A más frecuente fue la A primaria (AL) (62,1%), seguido de la A por transtirretina (ATTR) (13,8%) con un único caso de ATTR familiar, la A secundaria (AA) en el 6,9% y el 17,2% no se filió el tipo de A. Como tratamiento específico, en 15 pacientes se utilizaron quimioterápicos, el fármaco más empleado fue bortezomib para la AL. Un paciente recibió trasplante de médula ósea. Un paciente en tratamiento con tafamidis. La tasa de muerte fue del 69% tras una mediana de seguimiento de de 18 meses [1 a 192 meses]. Falleció el 78% de los pacientes con AL con una media de supervivencia de 26 meses, el 100% de AA con una media de supervivencia de 99 meses y el 25% de ATTR con una media de supervivencia de 19 meses.

Conclusiones: La amiloidosis cardiaca tiene mal pronóstico, la AL es el tipo más frecuente con mayores opciones de tratamiento, aun así, la mortalidad durante el seguimiento es elevada.