



6051-459. AMILOIDOSIS CARDIACA: PERFIL CLÍNICO Y PRONÓSTICO EN NUESTRO MEDIO

María Jesús Espinosa Pascual, Rebeca Mata Caballero, René Olsen Rodríguez, Juan Gorriz Magaña, Francisco Javier García Ruiz, Alfonso Fraile Sanz, Victoria Isabel González Pastor, Barbara Izquierdo Coronel, Jesús Ángel Perea Egado y Joaquín Jesús Alonso Martín, del Servicio de Cardiología, Hospital Universitario de Getafe, Getafe (Madrid).

Resumen

Introducción y objetivos: Las nuevas posibilidades diagnósticas y terapéuticas en la amiloidosis cardiaca (AC) han aumentado el interés de los cardiólogos por esta entidad. El objetivo de nuestro estudio es describir las características clínicas y el pronóstico de esta enfermedad en nuestro contexto asistencial actual.

Métodos: Análisis de una cohorte formada por todos los pacientes diagnosticados en nuestro hospital de AC (n = 24) desde enero de 2008 a abril de 2019. El diagnóstico definitivo de AC por transtiretina forma natural (ATTRwt) se realizó mediante gammagrafía en 18 pacientes (con electroforesis normal en suero u orina o FLC normal). Dos pacientes fueron diagnosticados de AC por transtiretina forma hereditaria (ATTRh) mediante gammagrafía con ^{99m}Tc-DPD y un test genético positivo. La AC de cadenas ligeras se confirmó en 4 pacientes mediante histología.

Resultados: El 92% de los pacientes eran varones (n = 22) con una mediana de edad de 83 años (IC 75-86). La HTA fue el factor de riesgo cardiovascular más prevalente (67%), la disnea el principal motivo de consulta (79%) y 2/3 de los pacientes (n = 16) presentaban insuficiencia cardiaca con fracción de eyección conservada. Los hallazgos ECG más comunes fueron la fibrilación auricular (58%) y el bajo voltaje de los complejos QRS (38%). Todos los pacientes tenían un aumento moderado de la aurícula izquierda y un estadio avanzado de disfunción diastólica (II o III). Los espesores parietales del ventrículo derecho estaban aumentados y 1/3 tenían disfunción sistólica VD. La troponina T y NT-proBNP estaban elevados en la mayoría de los pacientes. La mediana de tiempo desde la presentación de los síntomas al diagnóstico fue de 18 m., que se redujo más de la mitad en 2018, en comparación con 2008-2017. Los nuevos diagnósticos se han incrementado anualmente a expensas de los nuevos pacientes con ATTRwt. En el último seguimiento, el 30% (n = 7) habían fallecido (mediana de supervivencia de 10 m. (IQ 2-16) desde el inicio de los síntomas) (tabla).

Perfil clínico de los pacientes con amiloidosis cardiaca en nuestro medio

Amiloidosis cardiaca (n = 24)

Antecedentes personales

Insuficiencia cardiaca-N/n (% total) 10/24 (41%)

Fibrilación auricular-N/n (% total) 12/24 (50%)

Ictus/Accidente isquémico transitorio - N/n (% total) 6/24 (25%)

Hallazgos electrocardiográficos

Fibrilación auricular-N/n (% total) 14/24 (58%)

Bloqueo completo de rama izquierda (BCRI)-N/n (% total) 4/24 (17%)

Hemibloqueo antero superior izquierdo (HASI)-N/n (% total) 6/24 (25%)

Bajo voltaje de QRS-N/n (% total) 9/24 (38%)

Pobre progresión de R en precordiales-N/n (% total) 8/24 (33%)

Parámetros ecocardiográficos

Grosor pared VI mediana (mm) 16 mm (IC 14-17,5 mm)

Grosor pared posterior VI, mediana (mm) 14,5 mm (12,5-16 mm)

E/A, mediana (rango) 1,8 (IQ 1,2-2,1)

E/E', mediana (rango) 18 (9,5-22)

Tamaño aurícula izquierda, mediana (mm) (rango) 52 mm (43-55 mm)

Resultados analíticos

Troponina T ultrasensible, mediana (rango) ng/l 66 ng/l (13-94 ng/l)

Conclusiones: La AC es más frecuente en varones de edad elevada, con disnea y fibrilación auricular. Encontramos un claro contraste entre el bajo voltaje del QRS en el ECG y el engrosamiento de la pared del VI en el ecocardiograma, observándose este hallazgo en todos los pacientes. La elevación de NT-proBNP y troponina ultrasensible es característica. El tiempo hasta el diagnóstico de AC se ha acortado sustancialmente.