Rev Esp Cardiol. 2019;72(Supl 1): 995

Revista Española de Cardiología

6051-462. CARACTERÍSTICAS Y PRONÓSTICO DE LA AFECCIÓN CARDIACA POR LA AMILOIDOSIS

Pedro Peña Ortega, José Manuel Medina Suárez, David Rúa-Figueroa Erausquin, Mario Galván Ruiz, Marta Blanco Nuez, María del Val Groba Marco, Aridane Cárdenes León, Manjot Singh, Miguel Fernández de Sanmamed Girón, Rodolfo Montiel Quintero, Verónica Quevedo Nelson, Haridian Mendoza Lemes, Pedro Martín Lorenzo, Eduardo Caballero Dorta y Antonio García Quintana, del Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas).

Resumen

Introducción y objetivos: La amiloidosis cardiaca es una patología de creciente interés en nuestro medio por el aumento del conocimiento de la misma a pesar de su infradiagnóstico, su mal pronóstico y la falta de opciones terapéuticas hasta la actualidad. Los 2 tipos más frecuentes de amiloidosis cardiaca son la amiloidosis AL y TTR (*Wild type*). El objetivo principal del estudio fue realizar un análisis de la supervivencia de ambos grupos.

Métodos: Se realizó un análisis retrospectivo de los pacientes diagnosticados de amiloidosis cardiaca en nuestro servicio desde el 1 de enero de 2005 hasta el 1 de mayo de 2019 (n = 37). Para ello, se realizó un análisis de supervivencia mediante curvas de Kaplan-Meier y un análisis descriptivo y comparativo de ambos grupos.

Resultados: Se identificaron un total de 37 pacientes con amiloidosis cardiaca; de los cuales 12 presentaban amiloidosis AL y 25 amiloidosis TTR. Los pacientes con amiloidosis AL son más jóvenes que los pacientes diagnosticados de TTR; en ambos grupos predominan los varones. Ambos grupos presentan similares comorbilidades, excepto mayor prevalencia de DM en el grupo TTR. En relación al motivo de consulta la disnea es el síntoma más frecuente en ambos tipos de amiloidosis. Los niveles de NT-proBNP y de troponina T fueron igualmente elevados en ambos grupos (p = ns). En el tratamiento médico no específico no existieron diferencias en el uso de bloqueadores beta, IECA, calcio antagonistas, diuréticos o antialdosterónicos, existiendo un mayor porcentaje de pacientes anticoagulados en el grupo TTR (52%) respecto al AL (8,3%) en relación a mayor prevalencia de FA. En el tratamiento específico de amiloidosis destaca que ningún paciente TTR recibió tratamiento farmacológico, diez pacientes AL recibieron quimioterapia (8 bortezomib y 2 melfalán) y 3 pacientes fueron trasplantados (2 AL y 1 TTR). Durante el tiempo del estudio fallecieron 7 pacientes con AL y diez con TTR (tabla). La curva de supervivencia Kaplan-Meier demuestra que los pacientes con amiloidosis TTR presentan mayor supervivencia que los pacientes con amiloidosis AL (figura).

Comparativa entre pacientes con amiloidosis AL y con TTR *wild type*

	Amiloidosis AL	Amiloidosis TTR *Wild Type* N = 25 (67,6%)	p

N = 12 (32,4%)			
Edad (media ± DE)	65,33 ± 7,92	79,24 ± 6,76	0,001
Mujeres, n (%)	5 (41,7%)	5 (20%)	0,165
Comorbilidades/FRCV			
Enfermedad coronaria	3 (25%)	4 (16,7%)	0,551
HTA	9 (75%)	19 (76%)	0,947
DM	0 (0%)	8 (32%)	0,027
Dislipemia	6 (50%)	17 (68%)	0,291
Tabaquismo	2 (16,7%)	0 (0%)	0,096
Motivo de consulta			
Síncopes	0 (0%)	3 (12%)	-
Dolor torácico	0 (0%)	2 (8%)	-
Disnea	8 (66,7%)	19 (76%)	0,55
Asintomático	1 (8,3%)	0 (0%)	-
Clínica extracardiaca	3 (25%)	1 (4%)	-
Clínica desarrollada			
Disnea	9 (75%)	24 (100%)	0,011
Dolor torácico	4 (33,3%)	5 (20,8%)	0,414

Palpitaciones	2 (16,7%)	7 (29,2%)	0,414
Síncope	3 (25%)	5 (20,8%)	0,777
Afección neurológica	4 (33,3%)	2 (8,3%)	0,058
Hip. ortostática	4 (33,3%)	4 (16,7%)	0,276
Sd. túnel carpiano	2 (16,7%)	1 (4,2%)	0,201
Afección renal	9 (75%)	12(50%)	0,151
Datos analíticos			
NT-proBNP	5.851 (3.715; 12.600)	3.202 (1.297; 10.375)	0,619
TropT	75 (66; 127)	68 (46; 95)	0,857
Creatinina	1,17 ± 0,39	1,06 ± 0,36	0,694
Hemoglobina	13,96 ± 1,49	13,67 ± 1,92	0,526
Tratamiento insuficiencia cardiaca			
Bloqueadores beta	6 (50%)	17 (68%)	0,291
IECA/ARA II	4 (33,3%)	11 (44%)	0,536
Antagonistas del calcio	0 (0%)	3 (12%)	0,211
Diurético	8 (66,7%)	21 (84%)	0,231
Antialdosterónicos	5 (41,7%)	14 (56%)	0,414
ACO	1 (8,3%)	13 (52%)	0,01

Tratamiento específico			
No tratamiento	2 (16,7%)	25 (100%)	0,001
Tratamiento melfalán	2 (16,7%)	0 (0%)	-
Tratamiento bortezomib	8 (66,7%)	0 (0%)	-
Evolución			
Trasplante			
Médula ósea	1 (10%)	0 (0%)	
Cardiaco y médula ósea	1 (10%)	0 (0%)	
Cardiaco y hepático	0 (0%)	1 (6,3%)	
Muerte	7 (58,3%)	10 (40%)	

Curva de supervivencia Kaplan-Meier entre ambos grupos de pacientes con amiloidosis.

Conclusiones: El pronóstico de la amiloidosis AL es peor que el de amiloidosis TTR a pesar de que la TTR se diagnostica en pacientes más ancianos, con mayor prevalencia de diabetes, FA, mayor necesidad de MCP y no haberse empleado tratamiento específico.