



6051-457. CARACTERIZACIÓN DEL PACIENTE CON AMILOIDOSIS CARDIACA DIAGNOSTICADO EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Cristina Pericet Rodríguez, José López Aguilera, Rafael González Manzanares, Ana Fernández Ruiz, Jesús Rodríguez Nieto, Alberto Piserra López-Fernández de Heredia, Jorge Perea Armijo, Juan Carlos Castillo Domínguez, Manuel Anguita Sánchez, Dolores Mesa Rubio, Aurora Luque Moreno, Jesús Oneto Fernández, Nick Paredes Hurtado, Martín Ruiz Ortiz y Manuel Pan Álvarez-Ossorio, del Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Resumen

Introducción y objetivos: La amiloidosis cardiaca es una rara enfermedad infiltrativa que ha cobrado especial relevancia en los últimos años, gracias al desarrollo de nuevas técnicas diagnósticas y a la aparición de tratamientos que reducen la mortalidad y disminuyen la tasa de reingresos por insuficiencia cardiaca. El objetivo de este estudio fue definir la población de amiloidosis cardiaca en nuestro hospital.

Métodos: Estudio retrospectivo realizado entre enero de 2017 y febrero de 2019 que recoge las características de los pacientes con ingreso hospitalario o atención en consulta ambulatoria que presentaban diagnóstico de amiloidosis cardiaca.

Resultados: Presentamos los datos de los pacientes incluidos hasta el 15 de febrero de 2019. Se incluyeron un total de 22 pacientes, de los cuales 18 (81,8%) tenían diagnóstico anatomopatológico de amiloidosis cardiaca: AL (9 casos) o amiloidosis-TTR (9 casos). En la tabla se describen las variables principales en cada subgrupo. Las variables cuantitativas se describen como media (desviación típica), las cualitativas como número de casos (porcentaje del total). De forma global la edad media fue de 68 ± 9 años, el 68,2% eran varones. El principal síntoma de debut fue un episodio de insuficiencia cardiaca descompensada (ICD) (63,6%) y el 22,7% ya presentaban fibrilación auricular (FA) en el momento del diagnóstico, mientras que un 27,3% la desarrollaron durante el seguimiento. En cuanto al diagnóstico, todos los pacientes presentaban hipertrofia concéntrica en el ecocardiograma, con un grosor del septo interventricular de 16 ± 3 mm. La fracción de eyección se encontraba conservada en el 54,5% de los casos ($54 \pm 19\%$). El ventrículo derecho se hallaba normofuncionante en el 54,5% de los casos (desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo [TAPSE] 16 ± 4 cm/s). En el 50% de los casos se realizó resonancia magnética nuclear que demostraba realce tardío de gadolinio. En 15 pacientes se realizó gammagrafía con DPD, siendo positivo en 11 de ellos (20% grado I, 80% grado III). En cuanto al seguimiento se produjo una mortalidad del 54,5% siendo la media de supervivencia de 29 ± 7 meses (IC95% 15-43 meses).

Análisis por subgrupos

AL (N = 9)

TTR (N = 9)

Total (N = 22)

Edad (años)		66 ± 12	67 ± 8	68 ± 10
Sexo (varón)		5 (55%)	7 (78%)	12 (68%)
Síntoma inicial	ICD	7 (78%)	4 (44%)	14 (64%)
	FA	1 (11%)	1 (11%)	2 (9%)
FEVI (%)		48±12	60 ± 21	54 ± 18
SIV (mm)		14,5 ± 2,6	16,0 ± 3,3	15,8 ± 3,3
TAPSE (mm)		14,7 ± 3,5	16,7 ± 4,3	16,2 ± 3,9
DPD		4 (44%)	7 (78%)	14 (64%)
Negativo		1 (11%)	1 (11%)	3 (21%)
Grado I		1 (11%)	1 (11%)	2 (18%)
Grado III		2 (22%)	5 (55%)	9 (81%)
Mortalidad 24 meses		6 (66,6%)	5 (55,5%)	54,5%
Supervivencia (meses)		25,5 ± 9,66	20,366 ± 5,633	29,333 ± 7,066

ICD: insuficiencia cardiaca; FA: fibrilación auricular; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; SIV: septo interventricular; TAPSE: desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo.

Conclusiones: En la práctica clínica de nuestro servicio, la amiloidosis AL y TTR se presentan con la misma incidencia, con una alta prevalencia de insuficiencia cardiaca y una elevada mortalidad a corto plazo.