



6020-6. AMILOIDOSIS CARDIACA AL EN NUESTRO CENTRO: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, HERRAMIENTAS DIAGNÓSTICAS, TRATAMIENTO Y SUPERVIVENCIA DE LOS PACIENTES

Koldo Ugedo Alzaga, Roberto Candina Urizar, Amaia Lambarri Izaguirre, Ainara Lozano Bahamonde, Nora García Ibarrondo, María Castellanos Alcalde, Íñigo Pereiro Lili, Uxue Idiazábal Rodríguez, Ana Ruiz Rodríguez, Alain García Olea, Mikel Maeztu Rada, Iria Fernández de la Prieta, Paula María Mendoza Cuartero y José Miguel Ormaetxe Merodio

Hospital Universitario de Basurto, Bilbao, Bizkaia.

Resumen

Introducción y objetivos: La amiloidosis cardiaca AL (AMAL) se produce por depósito de fibras de amiloide en el miocardio. En el origen de esta patología subyace una discrasia de células plasmáticas, característicamente mieloma múltiple. El objetivo del trabajo es analizar las características basales de los pacientes diagnosticados de AMAL en nuestro centro, las pruebas diagnósticas y herramientas terapéuticas empleadas, y cómo estas se relacionan con su evolución.

Métodos: Se realizó un análisis retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de AMAL valorados en consultas de Cardiología general en nuestro centro entre los años 2017 y 2021.

Resultados: Se incluyeron 8 pacientes con diagnóstico de AMAL, ya fuese por biopsia endomiocárdica o por criterios clínicos (RMNc compatible, hipertrofia de VI con SVITD > 12 mm no explicada por otra causa y NT-proBNP > 332 ng/l). La edad media de los pacientes fue 61,8 años. El 75% tenía criterios de mieloma múltiple. Predominó el pico de cadenas ligeras lambda. Fueron necesarios 5,3 meses de media desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico, un valor ligeramente mayor (6,3 meses) en los que debutaron con síntomas cardiológicos (75%). Al diagnóstico los pacientes mostraron tanto elevación del NT-proBNP (media 5.532 ng/l) como de TnT (109 ng/l). La FEVI media fue 52,3%. A fecha de publicación de este estudio habían fallecido 5 pacientes, con una media de supervivencia de 24,8 meses. La estrategia terapéutica mayoritaria incluyó bortezomib (75% de los pacientes), con 16,3 meses de supervivencia media en los 2 pacientes que habían fallecido. Ninguno de los 3 pacientes sometido al trasplante de precursores hematopoyéticos había fallecido a fecha de este estudio. No hubo ninguna característica basal al diagnóstico que se relacionase significativamente con menor supervivencia en nuestra cohorte de pacientes.

Características basales de los pacientes

Variables al diagnóstico

Media/número (%)

Edad (años)

61,8

Cadenas ligeras lambda	6 (75)
Cadenas ligeras kappa	2 (25)
> 10% células plasmáticas en médula ósea	6 (75)
Síntomas hasta el diagnóstico (meses)	5,3
Debut por clínica cardiológica	6 (75)
NT-proBNP (ng/l)	5532
TnT (ng/l)	109
FEVI	52,3
Biopsia endomiocárdica	4 (50)
Tratamiento con bortezomib	6 (75)
Trasplante de progenitores hematopoyéticos	3 (37,5)
Supervivencia (meses)	24,8

Conclusiones: La AMAL sigue siendo un reto en la práctica clínica, por el tiempo hasta alcanzar el diagnóstico como por la necesidad de técnicas cruentas para su confirmación. El tratamiento con bortezomib en nuestro centro no ha logrado una mejoría pronóstica. Los pacientes con mayor supervivencia fueron los sometidos a trasplante de precursores hematopoyéticos para el control de su discrasia de células plasmáticas.