



6011-65. ANÁLISIS DE UNA COHORTE ANDALUZA DE AMILOIDOSIS CARDIACA POR TRANSTIRRETINA. SUSCEPTIBILIDAD Y SELECCIÓN DE TRATAMIENTO CON TAFAMIDIS

Fernando Gavilán Domínguez¹, Nerea Aguayo Caño², Candy Ceballos Gómez³, M. José Valle Caballero⁴, Luis García Rodríguez⁵, Pedro Cabeza Laínez⁶, Ana José Manovel Sánchez⁷, Ana María González González³, María Luisa Peña Peña¹, Dolores Mesa Rubio², Santiago Fernández-Gordón Sánchez¹ y Pablo Rojas Romero¹

¹Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España, ²Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España, ³Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España, ⁴Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España, ⁵Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España, ⁶Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España y ⁷Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España.

Resumen

Introducción y objetivos: El tratamiento con tafamidis ha sido aprobado recientemente en nuestro medio para pacientes con amiloidosis cardiaca TTR en base a que disminuye la morbilidad de forma significativa. El objetivo de este trabajo es describir los pacientes de nuestra cohorte candidatos a tratamiento con tafamidis y compararlos con los que recibieron este tratamiento dentro de la misma.

Métodos: Estudio multicéntrico, transversal y de selección retrospectiva de una cohorte de pacientes con amiloidosis cardiaca TTR diagnosticados entre el 2010 y el 2024 procedentes de 10 centros de Andalucía. Para definir la población de pacientes candidatos a tafamidis se aplicaron los criterios de selección del estudio ATTR-ACT: A-TTR confirmado por biopsia o gammagrafía, infiltración cardiaca, insuficiencia cardiaca sintomática, NT-proBNP > 600 pg/ml, y que no cumplieran criterios de exclusión de dicho ensayo. Asimismo, se excluyeron los pacientes con otros tratamientos modificadores de la enfermedad.

Resultados: De los 75 pacientes incluidos (80% varones, edad media 71 ± 12 años, 63% *wild-type*), 31 pacientes (41%) cumplieron criterios de inclusión del estudio ATTR-ACT y no estaban recibiendo otro tratamiento específico (10 pacientes). En esta población la edad media fue 76 ± 9 años y un 87% eran varones, presentando el 29% la forma mutante (56% Val50Met), con un 81% de los pacientes en clase funcional II-III de la NYHA (13% clase III). Los pacientes presentaban grosor miocárdico medio de 18 ± 3 mm y FEVI $57 \pm 9\%$. De estos pacientes candidatos, el 48% de los casos (15 pacientes) recibieron tratamiento con tafamidis, con una edad media de 70 ± 10 años, siendo un 93% varones, presentando el 53% la forma mutante (33% Val50Met), con un 73% de los casos en clase funcional II-III (7% clase III) de la NYHA. Estos pacientes presentaban grosor miocárdico medio de 17 ± 3 mm y FEVI $61 \pm 7\%$.

Pacientes candidatos a tratamiento con tafamidis (N = 31)

Edad - años	76 $\pm$ 9
-------------	------------

Sexo (%)	
Varones	27 (87)
Mujeres	4 (13)
Clase funcional NYHA (%)	
I	6 (19)
II	21 (68)
III	4 (13)
Genotipo TTR (%)	
A-TTRwt	22 (71)
A-TTRm	9 (29)
Tafamidis (%)	15 (48)
FEVI -%	57 ± 9
Strain GL -%	14 ± 5
Grosor miocárdico medio - mm	18 ± 3
NYHA: New York Heart Association; TTR: transtirretina; A-TTRwt: amiloidosis por transtirretina <i>wild type</i> ; A-TTRm: amiloidosis por transtirretina mutada; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; <i>Strain GL</i> : <i>strain</i> global longitudinal.	

Conclusiones: Aproximadamente la mitad de los pacientes de nuestra cohorte susceptibles a tratamiento con tafamidis recibieron esta terapia. De los pacientes tratados, la mitad eran hereditarios y la mayoría tenían hipertrofia miocárdica moderada, FEVI preservada y afectación funcional ligera. Resulta fundamental un diagnóstico precoz de la enfermedad y evaluar qué pacientes son candidatos a recibir tratamiento con tafamidis, para así disminuir la morbimortalidad.