Rev Esp Cardiol. 2024;77 (Supl 1): 764

Revista Española de Cardiología

6011-72. DESCRIPCIÓN DE AMILOIDOSIS CARDIACA TTR EN ANDALUCÍA. ESTUDIO MULTICÉNTRICO

Pablo Rojas Romero[1], José López Aguilera[2], José Alejandro Claros Ruiz[3], M. José Valle Caballero[4], Ainhoa Robles Mezcua[5], Pedro Cabeza Lainez[6], Ana José Manovel Sánchez[7], José Vico Jiménez[8], Carlos Gómez Navarro[9], Carmen Rus Mansilla[10], Álvaro Roldán Guerra[2], Helena Llamas Gómez[1], Ana María González González[3], María Luisa Peña Peña[1] y Dolores Mesa Rubio[2]

[1]Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España, [2]Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España, [3]Servicio de Cardiología. Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España, [4]Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España, [5]Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España, [6]Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España, [7]Servicio de Cardiología. Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España, [8]Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España, [9]Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería, España y [10]Servicio de Cardiología. Hospital Alto Guadalquivir, Andújar (Jaén), España.

Resumen

Introducción y objetivos: La amiloidosis cardiaca TTR es una entidad de creciente interés debido a los avances en su diagnóstico y tratamiento. El objetivo de nuestro estudio es describir los pacientes afectados por esta patología en nuestro medio.

Métodos: Estudio multicéntrico, transversal y retrospectivo de una cohorte de pacientes con amiloidosis cardiaca TTR diagnosticados entre el 2010 y el 2024 procedentes de 10 unidades de imagen de Andalucía. Se analizaron variables relativas al diagnóstico, tratamiento y evolución.

Resultados: Se incluyeron 75 pacientes (80% varones, edad media 71 ± 12 años). El 63% de los pacientes eran hipertensos y el 12% tenía cardiopatía isquémica. La prevalencia de estenosis aórtica fue del 17% y hasta el 28% de los casos presentaba diagnóstico alternativo. El 90% eran sintomáticos siendo la disnea lo más frecuente (52% clase funcional II) seguido de la polineuropatía (22% de los casos). Los patrones electrocardiográficos más frecuentes fueron bajo voltaje (32% pacientes) y pseudoinfarto (30% casos). Se estimó el T-Amylo Score encontrándose: 14 pacientes (18%) con un score elevado, 23 (30%) un riesgo moderado y 35 (46%) un riesgo bajo. En el ecocardiograma, el 76% de los pacientes tenían hipertrofia VI asimétrica con grosor medio 17 ± 3 mm y se evidenció disfunción ventricular en el 14%. Según la escala de Perugini, el 56% de los pacientes presentaban una captación grado III en la gammagrafía y la resonancia (n = 30 pacientes) mostró realce tardío en la mitad de los casos. Se realizó biopsia (50% endomiocárdica) en 6 pacientes (8% casos). El tiempo medio desde el inicio de la clínica hasta el diagnóstico fue de 28 meses. En el 70% de los casos (53 pacientes) se realizó estudio genético (53% positivo, 65% con mutación Val50Met). El 20% de los pacientes (15 casos) recibieron tratamiento con tafamidis y el 17% (13 casos) con silenciadores génicos. Sobre los eventos, el 43% de los pacientes (32 casos) presentaron insuficiencia cardiaca, 21% (16 casos) requirieron marcapasos y 4% (3 casos) fallecieron.

Conclusiones: En nuestra población la amiloidosis cardiaca TTR se presentó con mayor frecuencia como insuficiencia cardiaca solapándose con otras entidades. La mayoría de los casos se diagnosticaron de forma no invasiva y la causa hereditaria se confirmó en un tercio de los pacientes. A pesar de la elevada incidencia

de eventos adversos, el uso de fármacos modificadores continúa siendo limitado.