



7. AMILOIDOSIS CARDIACA POR TRANSTIRRETINA, ¿TRATAMOS CORRECTAMENTE A NUESTROS PACIENTES?

Jorge Balaguer Germán¹, Álvaro Aceña Navarro¹, Luis Nieto Roca¹, Andrea Cambor Blasco², Ana Devesa Arbiol³, Sandra Gómez Talavera³, Ana María Pello Lázaro¹ y José Tuñón Fernández¹

¹Cardiología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España, ²Centro Nacional de Investigaciones Cardiovasculares CNIC y CIBER-CV, Madrid, España y ³Cardiología. Centro Nacional de Investigaciones Cardiovasculares CNIC y CIBER-CV, Madrid, España.

Resumen

Introducción y objetivos: La amiloidosis cardiaca por transtirretina (AC-TTR) es una etiología frecuente de la insuficiencia cardiaca con fracción de eyección conservada. Actualmente disponemos de nuevos tratamientos que han demostrado disminuir la morbilidad, en esta patología, si bien la accesibilidad a estos tratamientos es muy escasa. Sin embargo, existen recomendaciones formales sobre la limitación del tratamiento antirremodelado en este subgrupo de población que podrían no estarse aplicando.

Métodos: Se realizó un registro retrospectivo unicéntrico de todos los pacientes con diagnóstico consecutivo de AC-TTR entre septiembre de 2016 y diciembre de 2022. El diagnóstico se realizó de acuerdo con las últimas recomendaciones de la ESC sobre el diagnóstico y manejo de amiloidosis cardiaca. Se recopilaron características clínicas, datos electrocardiográficos y ecocardiográficos, mediante la consulta de la historia clínica electrónica de los pacientes.

Resultados: Se incluyeron un total de 62 pacientes. La edad media fue de 79 años y el 21% eran mujeres. Respecto a los factores de riesgo cardiovascular, 66,1% eran hipertensos; 22,6% diabéticos y 51,6% dislipidémicos. El 12,9% presentaron una variante genética compatible con AC-TTR. La mediana de la FEVI fue del 55%, con solo 8 pacientes con FEVI 40%. La mediana de los niveles de NT-ProBNP en el momento de la inclusión fue de 2.490 pg/ml. El 52% de los pacientes presentaron signos clínicos extracardiacos de AC-TTR (tabla). En cuanto al tratamiento médico en el momento del diagnóstico, el 51,6% recibían inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) o antagonistas de los receptores de angiotensina (ARA-II) y solo el 29% tomaban bloqueadores beta. Únicamente 3 (4,8%) pacientes estaban bajo tratamiento con tafamidis y/o patisirán. Tras una mediana de seguimiento de 10 meses [IQR (5-16)], un 19,4% de los pacientes habían fallecido y un 25,8% de los pacientes habían desarrollado un evento cardiovascular mayor (muerte u hospitalización por IC). Al año del diagnóstico un 30,2% de los pacientes recibían IECA o ARA-II y un 28,3% bloqueadores beta (figura).

Datos basales de los pacientes con diagnóstico de AC-TTR en nuestro centro

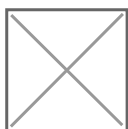
Características de la población

Total (n = 62)

Edad, (años)	79 (75–85)
Sexo femenino (%)	13 (21,0)
Diabetes (%)	14 (22,6)
Hábito tabáquico (%)	16 (25,8)
Dislipemia (%)	32 (51,6)
Hipertensión arterial (%)	41 (66,1)
Fibrilación auricular (%)	31 (50,0)
Revascularización previa (%)	4 (6,5)
Ingreso previo por IC (%)	26 (41,9)
Clase funcional NYHA (%)	
II	34 (54,8)
III	7 (11,3)
Filtrado glomerular estimado (ml/min/m ²)	59,5 (47,3-76,0)
NT-proBNP (pg/ml)	2.490 (1.475-5.905)
Proteínas (serum) (g/dl)	7,0 (6,0-7,0)
Microalbuminuria (mg/g)	13,0 (3,0-72,3)
LVEF, (%)	55,0 (48,0-60,0)
LVEF 40% (%)	8 (12,9)

Estenosis aórtica (cualquier grado), n (%)	8 (12,9)
RVTDD, (mm)	38,0 (35,0-43,0)
PASP, (mmHg)	43,0 (37,0-53,0)
Signos extracardiacos de AC-TTR	
Síndrome de túnel del carpo (%)	15 (24,2)
Estenosis del canal lumbar (%)	15 (24,2)
Rotura del tendón del bíceps (%)	9 (14,5)
Polineuropatía (%)	7 (11,3)
Demencia (%)	5 (8,1)

IC: insuficiencia cardiaca; FEVI: fracción de eyección del ventrículo; PASP: presión sistólica de la arteria pulmonar; RVTDD: diámetro diastólico de ventrículo derecho.



Porcentajes de las diferentes líneas terapéuticas empleadas en pacientes con AC-TTR al momento de la inclusión y al final del seguimiento.

Conclusiones: Pese a que la AC-TTR se trata de una entidad con elevada morbilidad y mortalidad en nuestra población, nuestros pacientes han estado recibiendo un tratamiento con una elevada tasa de IECA/ARAII y bloqueadores beta, pese a ser fármacos desaconsejados en este subgrupo de pacientes.