

Afectación neuropática en la amiloidosis cardiaca por transtiretina no hereditaria

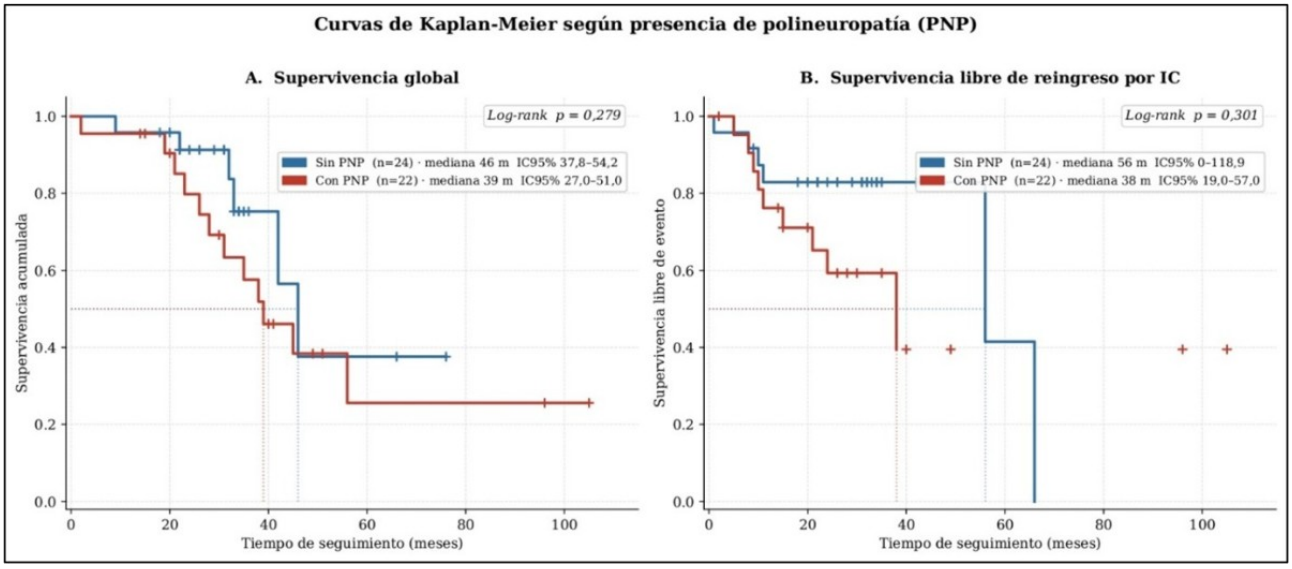
Raquel Frías García-Lago(1), Patricia Landín Jiménez(1), Carmen Espín Almeida(1), Inés Ramos González-Cristóbal(1), Aitana Montore García(1), Pablo Martínez Gascueña(1), César Lobato(1), Irene Marco Clement(1), Josebe Goirigolzarri Artaza(1), María Alejandra Restrepo Córdoba(1) y Julián Pérez-Villacastín Domínguez(1) de (1)Instituto Cardiovascular. Hospital Clínico San Carlos, Madrid - España

Introducción: La amiloidosis cardiaca por transtiretina no hereditaria (ATTRwt-CM) ha sido considerada una enfermedad de predominio cardiaco. Evidencia reciente sugiere que la afectación neurológica es mayor de lo previamente reconocido y su prevalencia e importancia clínica siguen siendo inciertas.
El objetivo de este estudio es describir la prevalencia y características de la afectación neurológica en una cohorte contemporánea de pacientes con ATTRwt-CM y evaluar su impacto en el pronóstico.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo unicéntrico que incluyó 46 pacientes con diagnóstico confirmado de ATTRwt-CM en los que se realizó de forma sistemática una evaluación neurológica completa y revisión de sus datos electrofisiológicos. Se analizaron la prevalencia y el fenotipo de la polineuropatía (PNP) y del síndrome del túnel carpiano (STC), y su asociación con mortalidad global y reingreso por insuficiencia cardiaca (IC).

Resultados: Mediana de edad 83 años; 87% varones; alta comorbilidad: enfermedad renal crónica 64%, fibrilación auricular (FA) 58%, hipertensión arterial 73,3%. El 83% presentaba algún tipo de afectación neurológica al diagnóstico. Se objetivó PNP en el 48%, con patrón axonal sensitivo predominante (95% de los casos) y severidad leve-moderada en el 79%; no se objetivó afectación motora aislada. La disfunción autonómica simpática estuvo presente en el 48%. La valoración parasimpática quedó limitada por la alta prevalencia de FA basal. No hubo diferencias en las características basales de la cohorte de acuerdo con la presencia de PNP (tabla). El STC afectó al 63%, en 48% bilateral (8 pacientes STC aislado). Los pacientes con PNP mostraron mayor mortalidad global (55% vs 25%) y mayor tasa de reingreso por IC (45% vs 25%), con medianas de supervivencia de 39 frente a 46 meses y supervivencia libre de reingreso de 38 frente a 56 meses, sin alcanzar significación estadística (log-rank p=0,279 y p=0,301).

Conclusiones: La afectación neurológica es muy frecuente en la ATTRwt-CM, con PNP en casi la mitad de la cohorte y STC en dos tercios de los pacientes. Se observó tendencia a peor pronóstico en los pacientes con PNP. Estos hallazgos refuerzan la necesidad de evaluación neurológica sistemática en la ATTRwt-CM y de estudios que evalúen el impacto pronóstico de la neuropatía y el efecto de los tratamientos modificadores sobre las manifestaciones neurológicas.



Características clínicas basales según la presencia de polineuropatía

Variable	TOTAL (n=46)	Sin PNP (n= 24)	Con PNP (n=22)	Valor p*
Sexo masculino, n (%)	40 (87%)	19 (86%)	21 (95%)	NS
Diabetes, n (%)	10 (22%)	3 (13%)	8 (32%)	0.165
NHYA III-IV, n (%)	7 (15%)	5 (22%)	2 (9%)	NS
NAC 3	6 (13%)	3 (12.5%)	3 (13.6%)	NS
FRAILTY SCORE 5-7	6 (13%)	3 (12.5%)	3 (13.6%)	O.559
NTProBNP, pg/mL	2983 (1403 – 5563)	3587 (1607 – 5398)	2875 (789 – 6646)	0.340
HbA1c, %	6 ± 0.61	6 ± 0.63	6 ± 0.61	0.869
TTR, mg/dL	23 ± 6.89	23 ± 8.28	22 ± 5.21	0.785
Tratamiento estabilizador, n (%)	23 (505)	15 (62.5%)	8 (36.3%)	0.077

PNP: polineuropatía; NYHA: New York Hearth Association Classification; NAC: sistema de estadificación del National Amyloidosis Centre; TTR: transtiretina. Datos expresados como número total (%), media ± desviación estándar o mediana (rango intercuartílico).