

Perfil clínico, manejo y patrón de mortalidad según subtipo de amiloidosis cardiaca en práctica clínica real

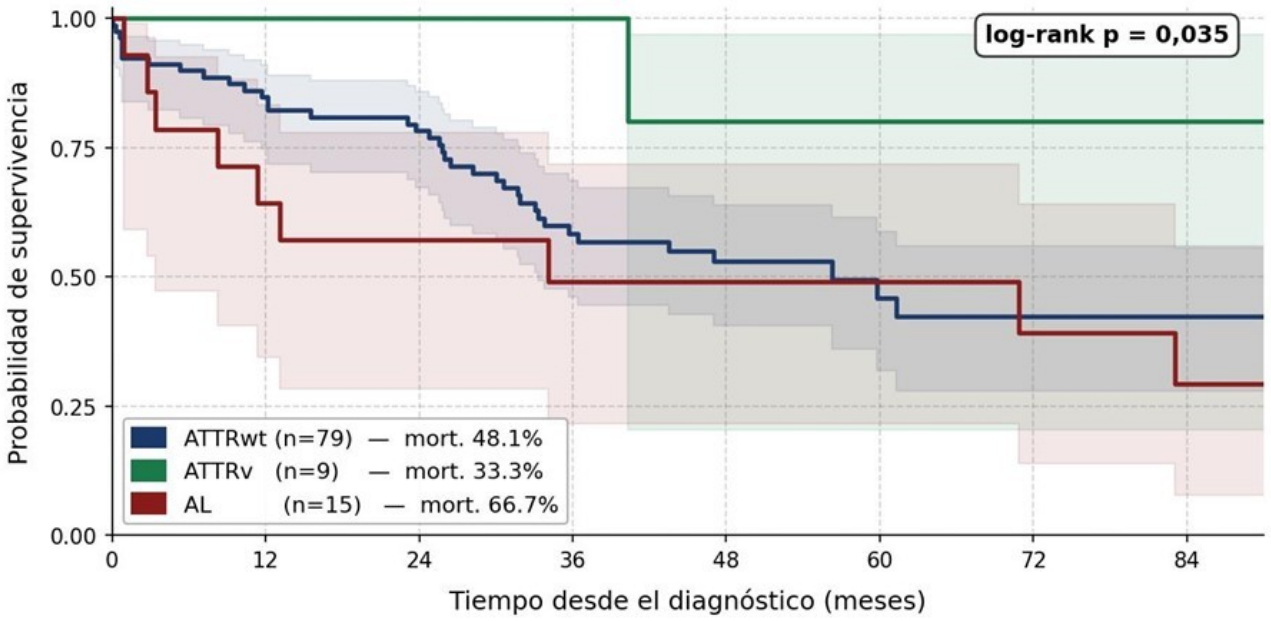
Pedro Manuel Solana Galán(1), Silvia Munárriz Delgado(1), Enrique Cadaval Romero(1), Miguel Sánchez Velázquez(1), Enrique Caballero Bautista(1), Pablo Escario Gómez(1), María Boccherini Lafuente(1), Rafael Uña Ureta(1), Carmen María López Camino(1), Raimundo Farid Chedraui Gómez(1), Raquel Campuzano Ruiz(1), Javier Botas Rodríguez(1) y Carolina Ortiz Cortes(1) de (1)Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Alcorcón (Madrid) - España

Introducción: La amiloidosis cardiaca (AC) engloba subtipos con fisiopatología, manejo y pronóstico distintos. El objetivo fue describir y comparar el perfil clínico, diagnóstico, terapéutico y el patrón de mortalidad entre los subtipos de AC en práctica clínica real: amiloidosis transtirretina tipo salvaje (ATTRwt), hereditaria (ATTRv) y por cadenas ligeras (AL).

Métodos: Se analizaron 117 pacientes con amiloidosis cardiaca seguidos en un hospital de tercer nivel entre 2015 y 2025, de los cuales 104 tenían subtipo definido. La comparación entre subtipos se realizó mediante test de Kruskal-Wallis y chi-cuadrado. La supervivencia se analizó mediante curvas de Kaplan-Meier (KM) y test de log-rank (n=103; censura: 31/12/2025).

Resultados: ATTRwt fue el subtipo más frecuente (76,0%), seguido de AL (15,4%) y ATTRv (8,7%). Los subtipos difirieron significativamente en edad al diagnóstico (ATTRwt 85,4 años, ATTRv 76,3 años, AL 71,6 años; p<0,001), prevalencia de hipertensión arterial (HTA) (96,2% vs 88,9% vs 56,2%; p<0,001) y fibrilación auricular (FA) (70,9% vs 66,7% vs 31,2%; p=0,008). La estrategia diagnóstica fue diferente: la gammagrafía ósea fue la prueba predominante en ATTRwt (78,5%) y ATTRv (77,8%), mientras que la biopsia fue la principal en AL (68,8% vs 6,3% en ATTRwt; p<0,001). Respecto al tratamiento cardioespecífico en AC por transtirretina (ATTR), el tafamidis se prescribió en el 44,4% de los ATTRv y el 10,1% de los ATTRwt. La mortalidad bruta fue del 68,8% en AL, 48,1% en ATTRwt y 33,3% en ATTRv. El patrón de causa de muerte difirió significativamente (p=0,007): en ATTRwt y ATTRv predominó la causa cardiovascular (73,7% y 100% de los fallecidos, respectivamente), mientras que en AL fue mayoritariamente no cardiovascular (63,6%). El análisis de KM mostró diferencias en supervivencia entre subtipos (log-rank p=0,035), con medianas de 34,1 meses en AL, 56,3 en ATTRwt y 164,2 en ATTRv.

Conclusiones: ATTRwt, ATTRv y AL presentan perfiles diagnósticos, terapéuticos y patrones de mortalidad claramente diferenciados en práctica real. La biopsia predominó en AL y la gammagrafía ósea en ATTR, reflejando circuitos diagnósticos diferenciados. El patrón de mortalidad predominantemente no cardiovascular en AL justifica un seguimiento multidisciplinar específico. La infrautilización de tafamidis en ATTRwt (10,1%) representa la principal brecha terapéutica identificada.



Características clínicas, diagnósticas y pronóstico según subtipo de amiloidosis cardiaca (n=104)

Variable	ATTRwt (n=79)	ATTRv (n=9)	AL (n=16)	p
Datos demográficos				
Edad, mediana [RIQ] (años)	85,4 [82,0-87,9]	76,3 [73,4-78,4]	71,6 [64,0-77,2]	**<0,001**
Sexo masculino, n (%)	55 (69,6%)	6 (66,7%)	8 (50,0%)	0,250
FRCV y comorbilidades				
Hipertensión arterial, n (%)	76 (96,2%)	8 (88,9%)	9 (56,2%)	**<0,001**
Diabetes mellitus, n (%)	32 (40,5%)	2 (22,2%)	3 (18,8%)	0,173
Dislipemia, n (%)	57 (72,2%)	6 (66,7%)	10 (62,5%)	0,722
Obesidad, n (%)	30 (38,0%)	3 (33,3%)	5 (31,2%)	0,859
Tabaquismo, n (%)	31 (40,8%)	3 (37,5%)	7 (46,7%)	0,890
Fibrilación auricular, n (%)	56 (70,9%)	6 (66,7%)	5 (31,2%)	**0,008**
Cardiopatía isquémica, n (%)	13 (16,5%)	1 (11,1%)	0 (0%)	0,208
Estenosis aórtica mod-severa, n (%)	12 (15,2%)	0 (0%)	0 (0%)	**0,008**
Insuficiencia cardiaca, n (%)	64 (81,0%)	6 (66,7%)	12 (75,0%)	0,559
Insuficiencia renal crónica, n (%)	38 (48,1%)	3 (33,3%)	11 (68,8%)	0,191
Ictus/AIT previo, n (%)	17 (21,8%)	2 (22,2%)	5 (31,2%)	0,715
EPOC, n (%)	12 (15,4%)	0 (0%)	2 (12,5%)	0,439
Pronóstico				
Mortalidad total, n (%)	38 (48,1%)	3 (33,3%)	11 (68,8%)	0,150
Causa cardiovascular (fallecidos), n (%)	28/38 (73,7%)	3/3 (100%)	3/11 (27,3%)	**0,007**

ATTRwt: amiloidosis por transtirretina tipo salvaje; ATTRv: hereditaria; AL: por cadenas ligeras; FRCV: factores de riesgo cardiovascular; AIT: accidente isquémico transitorio; EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica.