



6035-2. AMILOIDOSIS POR TRANSTIRRETINA HEREDITARIA. VALORACIÓN MEDIANTE GAMMAGRAFÍA DE LA AFECTACIÓN CARDIACA

Miguel Ángel Montilla Garrido, Carmen Lluch Requerey, Ana José Manovel Sánchez, Amelia María Jiménez Heffernan, Cristina Borrachero Garro, Francisco Muñoz Beamud, Álvaro Gragera Martínez y Antonio Enrique Gómez Menchero

Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

Resumen

Introducción y objetivos: La afectación cardíaca en pacientes con Amiloidosis por transtirretina hereditaria (ATTRv) es frecuente, tanto en pacientes con debut tardío (> 50 años) como, a largo plazo, en los de inicio precoz que recibieron un trasplante hepático como tratamiento. La gammagrafía (GGF) con DPD-Tc99m es la técnica diagnóstica de afectación cardíaca, aunque es menos sensible en pacientes con ATTRv y mutación Val50Met. Presentamos los datos de nuestra serie. La amiloidosis cardíaca es una entidad clínica actualmente infradiagnosticada en la población general. La amiloidosis hereditaria por transtirretina (ATTRh) es una alteración genética, endémica en ciertas zonas de nuestro país como Mallorca o Valverde del Camino (Huelva). Realizamos un estudio descriptivo de los pacientes afectados con esta alteración genética y afectación cardíaca en nuestra población.

Métodos: Estudio descriptivo transversal de los pacientes con ATTRv Val50Met en seguimiento en la Unidad de ATTRv de nuestro hospital desde el año 2012. Se analizaron variables clínicas y resultados de pruebas complementarias (ecocardiografía, ECG y GGF DPD-Tc99m) de los pacientes diagnosticados de cardiopatía, definida como la existencia de IC, HVI, BAV de alto grado o GGF positiva. Se seleccionaron a 21 pacientes en seguimiento por la Unidad de Amiloidosis diagnosticado mediante estudio genético positivo para (ATTRh) con cardiopatía. Se analizaron parámetros clínicos y resultados de gammagrafía cardíaca de tecnecio (GGF).

Resultados: De los 21 pacientes con ATTRv diagnosticados de afectación cardíaca, el 42% (n = 9) debutaron de forma temprana (< 50 años, edad media $72 \pm 9,5$). La mayoría de los pacientes con debut temprano habían recibido un trasplante hepático (N = 8,38%), la edad media de estos pacientes era de 51,9 años (41,9- 61,9), la media de edad en el momento del trasplante fue 38,6 años (28,3-48,9). El 42% (n = 9) de los pacientes realizaba tratamiento médico específico. De los pacientes de debut temprano existió captación positiva en GGF en el 11,1% (n = 1) y en el 100% (n = 12) de los de debut tardío.

Conclusiones: La ausencia de captación cardíaca en la GGF DPD-Tc99m no excluye la posibilidad de afectación cardíaca en los pacientes con afectación temprana de ATTRh Val50Met. Son necesarios nuevos radiotrazadores que permitan un diagnóstico precoz de afectación cardíaca en estos pacientes.