



7005-18. CORRELACIÓN DE LA AFECTACIÓN NEUROLÓGICA CON EL VOLUMEN EXTRACELULAR CARDIACO CALCULADO MEDIANTE RM EN LA AMILOIDOSIS TTR HEREDITARIA

María Gallego Delgado¹, Esther González López¹, Juan Buades Reinés², Lucía Galán Dávila², José Luis Muñoz Blanco², Borja Ibáñez Cabeza³, Jesús González Mirelis³ y Pablo García Pavía¹ del ¹Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid), ²Grupo Español de Estudio de la Polineuropatía Amiloide Familiar y ³Centro Nacional de Investigaciones Cardiovasculares (CNIC), Madrid.

Resumen

Introducción: La amiloidosis TTR hereditaria (ATTR) se caracteriza por el depósito progresivo extracelular de transtirretina mutada. La sintomatología neurológica domina normalmente la clínica mientras que la afectación cardíaca (AC), por lo general más tardía, compromete el pronóstico. El depósito de amiloide cardíaco produce un aumento del volumen extracelular cardíaco (VEC) que puede estimarse con resonancia magnética cardíaca (RMC) mediante técnicas de mapa T1. Nuestro objetivo es demostrar la existencia de una relación directa entre la cantidad de amiloide depositado a nivel nervioso y cardíaco, medidos respetivamente como el grado de afectación neurológica y el VEC.

Métodos: Estudio de 31 pacientes (49 ± 12 años; 19 varones; 13 Tx hepático) con diagnóstico genético de ATTR (26 mutación Val30Met) procedentes de 5 centros. Se les realizó una RMC (3 Tesla) con secuencias de cine para valorar volúmenes y función ventricular así como secuencia de realce tardío. Los mapas T1 para cálculo de VEC (secuencias MOLLI) se obtuvieron antes y después de la administración de Gd (equilibrio). La evaluación neurológica incluyó las escalas NIS-LL (exploración neurológica), Norfolk QOL (síntomas y calidad de vida) y el índice Karnofsky (estado general). Se definió AC establecida en aquellos pacientes con depósito grado 3 o 4 de trazador en miocardio de la Gammagrafía Tc-DPD o cinética/realce de Gd en RMC típicos de amiloidosis.

Resultados: El VEC determinado por RM y los niveles de NTproBNP fueron los únicos parámetros cardiológicos que mostraron una correlación significativa con las escalas neurológicas (tabla). Al dividir la población en 4 estadios clínicos para la ATTR (basados en la capacidad de deambulación), se observa un aumento progresivo del VEC a lo largo del espectro clínico (E0 $0,24 \pm 0,02$, E1 $0,29 \pm 0,03$, E2 $0,37 \pm 0,12$ y E3 $0,39 \pm 0,10$; $p = 0,02$). Los 5 pacientes con AC establecida mostraron mayor puntuación en NIS-LL (23, rango 7-30 vs 3, rango 0-10; $p = 0,019$), con una tendencia a la significación estadística en Norfolk-QOL (50, rango 34-51 vs 20, rango 1-46; $p = 0,063$) y Karnofsky (80, rango 60-90 vs 90, rango 80-100; $p = 0,058$).

	Rho de Spearman	NIS-LL	Norfolk QOL	Karnofsky
Volumen extracelular cardíaco	Coefficiente de correlación	0,550**	0,520**	-0,525**

Significación (bilateral)	0,001	0,003	0,002	
NTproBNP	Coeficiente de correlación	0,697**	0,597**	-0,681**
	Significación (bilateral)	0,000	0,003	0,000
Grosor ventrículo derecho	Coeficiente de correlación	-0,027	-0,093	0,012
	Significación (bilateral)	0,885	0,617	0,950
Máximo grosor ventrículo izquierdo	Coeficiente de correlación	0,009	-0,207	0,027
	Significación (bilateral)	0,885	0,617	0,950
Volumen aurícula izquierda	Coeficiente de correlación	0,216	0,073	-0,037
	Significación (bilateral)	0,242	0,695	0,842
Índice de masa ventricular izquierda	Coeficiente de correlación	0,134	0,093	-0,237
	Significación (bilateral)	0,474	0,620	0,199
Fracción de eyección ventricular izquierda	Coeficiente de correlación	-0,076	-0,203	0,051
	Significación (bilateral)	0,683	0,273	0,784

Conclusiones: El VEC y los niveles de NTproBNP se correlacionan con la afectación neurológica en la ATTR. VEC podría emplearse como herramienta cuantitativa en el seguimiento clínico de la afectación neurológica y la respuesta terapéutica.