



5032-2. TRASTORNOS DE CONDUCCIÓN EN 154 PACIENTES CON AMILOIDOSIS HEREDITARIA POR TRANSTIRETINA EN ESPAÑA

Esther González López¹, Almudena Amor-Salamanca¹, José González-Costello², Jaume Pons Llinares², Francisco Muñoz-Beamud², Sebastián Azorín², Juan Jesús Vílchez Padilla² y Pablo García-Pavía¹ del ¹Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid) y ²Grupo GET-PAF.

Resumen

Introducción y objetivos: Los trastornos de conducción son frecuentes en la amiloidosis hereditaria por transtiretina (mATTR). Su manejo constituye un reto clínico. La evidencia entre series publicadas es contradictoria y no existe consenso sobre el mejor momento para implante de marcapasos (MP) de forma profiláctica. El objetivo de este trabajo fue evaluar la incidencia y evolución de los trastornos de conducción y determinar la tasa de implante de MP en mATTR en España.

Métodos: Estudio retrospectivo y observacional, de los pacientes con mATTR de 10 centros nacionales. Se analizaron los ECGs según definiciones estándar y se evaluaron los ECG basal y último disponibles. Se consideró afectación cardiaca si 1) hipertrofia ventricular izquierda (HVI) no explicada > 12 mm, 2) captación intensa en gammagrafía 99mTc-DPD (puntuación 2-3 de Perugini) y 3) trastornos de conducción que requirieron MP.

Resultados: Se incluyeron 154 pacientes (46 ± 16 años al diagnóstico, 60% varones). La mutación predominante fue Val30Met (121, 79%). 74 pacientes (48%) habían sido sometidos a trasplante hepático, 6 (4%) a trasplante cardiaco y 36 (23%) eran portadores asintomáticos. 72 pacientes (47%) tenían afectación cardiaca. Entre ellos, el grosor ventricular medio fue de 15 ± 4 mm. Sólo 11 pacientes (7%) habían presentado fibrilación auricular (FA). De toda la cohorte, 25 pacientes (17%) eran portadores de MP. La indicación más frecuente fue profiláctica (12, 48%), seguida de bloqueo AV completo (6, 24%) y de 2º grado (3, 12%). Entre los 102 pacientes (66%) con 2 ECGs, se observó progresión significativa del intervalo PR (169 ± 31 frente a 181 ± 41 ms; p = 0,001), ensanchamiento del QRS (92 ± 20 frente a 98 ± 23 ms; p = 0,004) y prolongación del QTc (426 ± 36 frente a 436 ± 37 ms; p = 0,008) tras una mediana de 2 años (RIC 1-7). No se observaron diferencias en el desarrollo de bajo voltaje, patrón de pseudoinfarto o HVI. Sin embargo, los portadores asintomáticos presentaron más tendencia a desarrollar HARI y patrón de pseudoinfarto durante el seguimiento (p = 0,03 y p = 0,005, respectivamente).

Factores predictores del evento combinado (muerte, trasplante o ingreso por insuficiencia cardiaca) en MCD idiopática en el análisis multivariante

	HR	IC95%	p

GF de la NYHA avanzado final	30,91	7,91-120,74	0,001
Revascularización completa	0,18	0,06-0,59	0,005
BRIHH	3,18	1,10-9,22	0,033
IMI significativa basal	8,94	2,15-37,09	0,003
ACO	3,19	1,15-8,89	0,026

Conclusiones: La afectación cardiaca es frecuente en mATTR en España. Las anomalías de conducción son comunes aunque la FA es infrecuente. Aunque se observó prolongación significativa de los intervalos electrocardiográficos y los portadores asintomáticos desarrollan anomalías con el tiempo, la tasa de MP clínicamente indicados en nuestro país es muy baja.