



7009-3. DETECCIÓN PRECOZ DE LA AFECCIÓN CARDIACA EN LA ENFERMEDAD DE ANDERSON-FABRY POR CARDIORESONANCIA MAGNÉTICA

Natalia Cobo Gómez, del Sagrado Corazón, Quirón Salud, Sevilla.

Resumen

Introducción y objetivos: La afección cardiaca en la enfermedad de Anderson-Fabry (AF) establecida por la presencia de hipertrofia ventricular (HVI) y realce tardío focal en la pared inferolateral del ventrículo izquierdo (VI), no está presente hasta estadios avanzados de la enfermedad. El objetivo de nuestro estudio es explorar la relación entre los cambios progresivos en la estructura miocárdica y el *strain* sistólico en una cohorte de pacientes con AF.

Métodos: Se realizó CMR (Magnetom Aera Siemens, 1,5T) a 30 pacientes (edad media $45,27 \pm 14$) con diagnóstico genético de AF. Se cuantificó la HVI, T1 nativo y los parámetros de *strain* sistólico mediante *feature tracking* (pico global longitudinal, radial y circunferencial; GLS, GRS, GCS) usando el *software* de posprocesado (*Qstrain*, Medis, Leiden). Los resultados se compararon con 10 controles sanos.

Resultados: GLS Y GRS mostraron una correlación significativa con la masa ventricular izquierda, positiva para GLS ($r = 0,46$, $p = 0,011$) y negativa para GRS ($r = -0,67$, $p = 0,011$). T1 mostró una correlación positiva con GRS ($r = 0,440$, $p = 0,017$) de forma que a menor valor de T1 nativo mayor deterioro de GRS. El T1 no mostró una correlación estadísticamente significativa con GSL ni GSC. Se evidenció un deterioro progresivo en los valores de GRS comparando los pacientes con HVI+ frente a HVI-/T1 reducido frente a HVI-/T1 normal con diferencias significativas entre grupos ($p = 0,007$). Los valores de *strain* radial no mostraron diferencias significativas entre los pacientes HVI-/T1 normal y controles mientras que los pacientes con HVI-/T1 reducido tuvieron un valor significativamente menor respecto a los controles ($p = 0,05$).

Conclusiones: El acúmulo de esfingolípidos en la enfermedad de AF produce un progresivo deterioro de los parámetros globales de *strain* sistólico radial, ya presente en pacientes que presentan un acúmulo inicial (reducción del valor de T1 nativo) y que aun no han desarrollado HVI. El análisis del *strain* sistólico global radial por *feature tracking* y la medición del T1 nativo son útiles para hacer un diagnóstico precoz de la afección cardiaca en pacientes con AF antes del desarrollo de HVI. La alteración de estos parámetros puede guiar el inicio del tratamiento enzimático sustitutivo en formas precoces de afección cardiaca de la enfermedad.