



## 4017-2. DETECCIÓN DE AFECTACIÓN CARDIACA MEDIANTE LA CUANTIFICACIÓN DEL VOLUMEN EXTRACELULAR CARDIACO POR RM EN LA AMILOIDOSIS TTR HEREDITARIA

María Gallego Delgado<sup>1</sup>, Esther González López<sup>1</sup>, Francisco Muñoz Beamud<sup>2</sup>, Javier Sánchez-González<sup>3</sup>, Lucía Galán Dávila<sup>2</sup>, Borja Ibáñez Cabeza<sup>3</sup>, Jesús González Mirelis<sup>3</sup> y Pablo García Pavía<sup>1</sup> del <sup>1</sup>Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid), <sup>2</sup>Grupo Español de Estudio de la Polineuropatía Amiloide Familiar y <sup>3</sup>Centro Nacional de Investigaciones Cardiovasculares (CNIC), Madrid.

### Resumen

**Introducción:** La amiloidosis TTR hereditaria (ATTR) se caracteriza por el depósito progresivo extracelular de amiloide en sistema nervioso y corazón siendo la afectación cardiaca (AC) la que confiere peor pronóstico. La RMC con mapas T1 permite realizar un cálculo del volumen extracelular cardiaco (VEC) y podría permitir la monitorización del depósito de amiloide a nivel cardiaco. Hipotetizamos que el cálculo de VEC permite el diagnóstico cuantitativo de AC en la ATTR.

**Métodos:** Se estudiaron 31 pacientes consecutivos ( $49 \pm 12$  años; 19 varones; 13 Tx hepáticos) con diagnóstico genético de ATTR (26 por Val30Met) procedentes de 5 hospitales españoles. A todos se les realizó una RMC (3 Tesla) con secuencias habituales para función ventricular y realce de Gd. Los mapas T1 para cálculo de VEC (secuencias MOLLI) se obtuvieron antes y después de la administración de Gd. Se definió AC establecida en aquellos pacientes con depósito intenso (grado 3 o 4) de trazador en miocardio de la Gammagrafía con Tc-DPD o RMC diagnóstica de amiloidosis.

**Resultados:** 5 sujetos presentaban AC establecida. No hubo diferencias en cuanto a sexo, genética, factores de riesgo cardiovascular, motivo de diagnóstico, Tx hepático o ser natural de zona endémica entre los pacientes con AC y el resto. Los pacientes con AC tenían una edad más avanzada ( $65 \pm 8$  vs  $46 \pm 11$  años;  $p = 0,001$ ) y niveles de NTproBNP mayores (mediana 1.285 pg/mL, rango: 387-1.285 vs 93 pg/mL, Rango: 36-147;  $p = 0,000$ ). El VEC fue mayor en los pacientes con AC con respecto al resto ( $0,49 \pm 0,13$  vs  $0,29 \pm 0,04$ ;  $p = 0,026$ ). En la tabla se muestran las diferencias de características basales y parámetros cardiacos. Al subdividir la población en función de la afectación clínica (asintomáticos, afectación neurológica aislada y AC) se observaron diferencias significativas entre grupos en el VEC ( $0,24 \pm 0,02$  vs  $0,30 \pm 0,03$  vs  $0,49 \pm 0,13$ ;  $p = 0,000$ ). VEC mostró una correlación significativa con la edad ( $R = 0,47$ ;  $p = 0,008$ ), NTproBNP ( $R = 0,82$ ;  $p = 0,000$ ), máximo grosor del VI ( $R = 0,62$ ;  $p = 0,000$ ), índice masa VI ( $R = 0,69$ ;  $p = 0,000$ ) y FEVI ( $R = -0,38$ ;  $p = 0,036$ ). Un valor de VEC de 0,357 fue diagnóstico de AC con sensibilidad y especificidad del 100% (fig.).



	AC	No AC	p valor		AC	No AC	p valor
Edad (años)	65 ± 8	46 ± 11	0,001	Región endémica	2/5	19/26	NS
Mujer	1/5	11/26	NS	Val30Met	4/5	22/26	NS
Obesidad	0/5	3/26	NS	Trasplante hepático	1/5	12/26	NS
IMC m (Kg/m <sup>2</sup> ) (g/L)	1086 ± 175	1.071 ± 209	NS	VEC	0,49 ± 0,13	0,29 ± 0,04	0,026
HTA	3/5	6/26	NS	Grosor VD (cm)	0,5 ± 0,2	0,3 ± 0,1	NS
DM	0/5	1/26	NS	Máx, grosor VI (mm)	19,2 ± 3,3	10,5 ± 1,7	0,003
Dislipemia	1/5	4/26	NS	Volumen AI (ml/m <sup>2</sup> )	43,6 ± 9,4	34,5 ± 8,9	0,047
Tabaquismo	1/5	11/26	NS	Índice masa VI (g/m <sup>2</sup> )	120,5 ± 23,3	66,6 ± 16,1	0,000
DG por síntomas	4/5	11/25	NS	FEVI (%)	58 ± 7	63 ± 4	NS
Clínica digestiva	2/5	10/26	NS	VTDVI (ml)	106,1 ± 13,6	118,3 ± 26,8	NS
Clínica Neurológica	5/5	20/26	NS	VTSVI (ml)	43,9 ± 8,6	44,0 ± 11,7	NS
Ortostatismo	4/5	5/22	0,030	NTproBNP (pg/mL)	1.285 (387-1.285)	93 (36-147)	0,000

AC: afectación cardiaca positiva; IMCm: índice de masa corporal modificado (IMC\*albúmina); HTA: hipertensión arterial; DM: diabetes mellitus; DG: diagnóstico; VEC: volumen extracelular cardiaco.

**Conclusiones:** La determinación del VEC por RMC permite diagnosticar la AC en la ATTR. El VEC podría ser útil para la detección de AC en fases iniciales de la enfermedad así como para monitorizar la eficacia de tratamientos.