



Revista Española de Cardiología



5029-5. LA GAMMAGRAFÍA CON DPD NO DETECTA LA AFECTACIÓN CARDIACA POR AMILOIDOSIS TRANSTIRRETINA EN ENFERMEDAD DE INICIO PRECOZ ATTRV30M

Aleix Olivella San Emeterio¹, Sergi Yun¹, Yassin Belahnech², Carles Díez-López¹, Laura García-Sánchez¹, Carlos Casasnovas¹, Emma González-Vilatarsana¹, Laura Lladó¹, Carme Baliellas¹, José Rodríguez-Palomares², Javier Limeres Freire², Josep Comín Colet¹ y José González Costello¹

¹Hospital de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona. ²Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona.

Resumen

Introducción y objetivos: La amiloidosis hereditaria por transtirretina V30M (ATTRV30M) se presenta con dos fenotipos: enfermedad precoz (EOD), con síntomas iniciados antes de los 50 años y con afectación principalmente neurológica; y enfermedad tardía (LOD), iniciando después de los 50 años con clínica cardiovascular predominante. Estudios recientes sugieren que la gammagrafía con 3,3-difosfono-1,2-propanodicarboxílico (DPD), considerada altamente sensible para infiltración miocárdica, podría no ser tan precisa en algunas mutaciones ATTR.

Métodos: Se revisaron de forma retrospectiva todos los pacientes con mutación gen TTR V30M en dos centros de referencia y se analizaron los resultados de la gammagrafía en EOD y LOD. De acuerdo con consensos previos, se definió afectación cardiaca como grosor septal $\geq$ 13 mm.

Resultados: Se identificaron 80 pacientes con mutación TTR V30M. Un 22,5% tenía EOD y el 38,8% LOD. Un septo $\geq$ 13 mm se asoció a captación anormal en la gammagrafía-DPD (61,54 vs 38,46%, p 0,008), pero la alteración en la conducción no se relacionó con una gammagrafía-DPD anormal (57,9 vs 37,5%, p 0,19), incluso en pacientes que requerían implante de marcapasos (60,0 vs 39,4%, p 0,26). Es destacable que a pesar de presentar un septo $\geq$ 13 mm, un 33,3% presentaron alteraciones de la conducción y un 23,1% precisaron de implante de marcapasos. En pacientes con conducción alterada, la gammagrafía-DPD fue normal en todos los pacientes con EOD (0/8), mientras que en LOD estaba alterada en todos ellos (11/11). Aunque la captación anómala de DPD se relacionó con el grosor septal, un análisis multivariado mostró que esta asociación era dependiente de la edad de inicio de síntomas.

Captación DPD en gammagrafía

Variables

Captación DPD gammagrafía

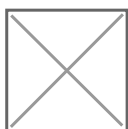
Ausente (n = 24)

Anormal (n = 19)

p

Edad media $\pm$ DE-años	50,59 $\pm$ 7,77	73,31 $\pm$ 11,60	0,001
Sexo (varón)-n (%)	12 (50,0%)	16 (84,0%)	0,019
Inicio enfermedad-n (%)			0,001
Asintomático	7 (29,17%)	0 (0%)	
Inicio precoz	15 (62,50%)	2 (10,53%)	
Inicio tardío	2 (8,33%)	17 (89,47%)	
Duración mediana enfermedad (IQR)-años	18,59 (11,67-20)	5,00 (3,47-9,22)	0,001
Trasplante hepático n (%)	14 (58,33%)	5 (26,32%)	0,036
Tratamientos modificadores de la enfermedad-n (%)	5 (20,83%)	10 (52,63%)	0,030
Hipertensión arterial n (%)	4 (16,67%)	7 (36,84%)	0,132
Insuficiencia cardiaca n (%)	0 (0%)	9 (47,37%)	0,0001
NT-proBNP mediano (IQR) pg/ml	170,5 (59,5-348,5)	1.337 (565-3.216)	0,0001
Alteración conducción ECG n (%)	9 (37,5%)	11 (57,89%)	0,183
Fibrilación auricular n (%)	1 (4,17%)	7 (36,84%)	0,006
Marcapasos n (%)	4 (16,67%)	6 (31,58%)	0,295
Mediana septo interventricular (IQR) mm	11 (10-13,5)	17 (14-19)	0,001
Septo $\geq$ 13 mm n (%)	10 (38,46%)	16 (61,54%)	0,005

Clínica neurológica	17 (70,83%)	19 (100%)	0,012
---------------------	-------------	-----------	-------



Relación entre captación DPD y grosor septal según inicio enfermedad.

Conclusiones: La gammagrafía-DPD no detecta la afectación cardíaca en enfermedad de inicio precoz por ATTRV30M, incluso en presencia de engrosamiento miocárdico, alteraciones de la conducción o afectación cardíaca evidente. La captación de DPD en la gammagrafía se relaciona estrechamente con la edad de inicio de los síntomas.