



6030-12. EVOLUCIÓN CARDIOLÓGICA DE PACIENTES CON AMILOIDOSIS HEREDITARIA POR TRANSTIRRETINA

Carmen Lluch Requerey¹, Miguel Ángel Montilla Garrido¹, Ana José Manovel Sánchez², Álvaro Gragera Martínez² y Antonio Enrique Gómez Menchero¹

¹Servicio de Cardiología y ²Unidad Multidisciplinar de Amiloidosis Hereditaria por Transtirretina. Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

Resumen

Introducción y objetivos: El trasplante hepático ha sido el tratamiento de la amiloidosis hereditaria por transtirretina (ATTRv). Estos pacientes tras el trasplante desarrollan síntomas neurológicos, oftalmológicos y cardiológicos. Presentamos la evolución cardiológica de una serie de pacientes con ATTRv trasplantados hepáticos.

Métodos: Estudio descriptivo transversal de una muestra de pacientes con ATTRv Val50Met trasplantados hepáticos en seguimiento desde el año 2012 por Unidad Multidisciplinar de Amiloidosis de nuestro centro. Se valoran variables clínicas y datos de afectación cardiaca según pruebas complementarias (hipertrofia ventrículo izquierdo [HVI] por ecocardiografía, alteraciones en electrocardiograma [ECG] o necesidad de implante de marcapasos [MP], captación cardiaca mediante gammagrafía con 99mTc-DPD y elevación de NT-PROBNP o Troponina T ultrasensible [TnTUs]).

Resultados: De una muestra inicial de 25 pacientes, 6 pacientes fallecieron, 19 pacientes están en seguimiento, uno de ellos fuera de nuestro hospital, analizándose los datos de 18 pacientes. La edad media actual es 51,9 años IC (41,9-61,9), en el momento del trasplante 38,6 años IC (28,3-48,9), *early onset* N = 8, con un seguimiento tras el trasplante hepático de más de 10 años. Cinco pacientes están en tratamiento con patisirán. Respecto a la afectación cardiaca, se diagnosticó a 13 pacientes (72%) de cardiopatía (HVI n = 4; HVI y alteraciones ECG n = 6; HVI y MP n = 2; MP n = 1) pero ninguno de ellos presentaba captación en la gammagrafía cardiaca con 99mTc-DPD, ni tampoco presentaban clínica de insuficiencia cardiaca. Sin embargo, es destacable que en todos ellos presentaban hallazgos ecocardiográficos de disfunción ventricular, el 70% de los casos (n = 9) presentaban un *strain* global longitudinal (SGL) reducido, valor medio $-14,3 \pm 1,63$; p 0,05; y la mayoría de los casos onda S' DTI del VI es patológica, valor medio $5,8 \pm 1,5$ cm/seg, p 0,05.

Conclusiones: En los pacientes con ATTRv Val50Met una gammagrafía cardiaca con 99mTc-DPD no debe excluir la afectación cardiaca. Por ello es necesario realizar una valoración de la función cardiaca de manera integral utilizando otras herramientas diagnósticas además de las clásicas (ecocardiografía, ECG, gammagrafía cardiaca 99mTc-DPD) como puede ser SGL o el uso de biomarcadores analíticos de afectación cardiaca (TnTUs o NT-PRNP).