



4022-3. CAMBIOS MORFOFUNCIONALES, TISULARES Y DE CAPTACIÓN CARDIACA MEDIANTE IMAGEN DE RESONANCIA MAGNÉTICA Y GAMMAGRAFÍA CARDIACA EN AMILOIDOSIS ATTR HEREDITARIA TRAS UN AÑO DE TRATAMIENTO CON UN SILENCIADOR GÉNICO

José Ángel Urbano Moral¹, Rocío Eiros Bachiller², José López Aguilera³, Ainhoa Robles Mezcuá⁴, Ana María González González⁵, Alberto de los Santos Moreno⁶, María Martín Istiary¹, Miguel Sánchez Torrente⁷, José Manuel García Pinilla⁴, Sara Martín Aguilar⁷, Lucía Couso Costas¹ y Juan Carlos Fernández Guerrero¹

¹Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de Jaén, Jaén, España, ²Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España, ³Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España, ⁴Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España, ⁵Servicio de Cardiología. Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España, ⁶Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España y ⁷Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario de Jaén, Jaén, España.

Resumen

Introducción y objetivos: Las terapias actuales para la amiloidosis hereditaria por transtirretina (ATTRv) proporcionan beneficios clínicos en comparación con el curso natural de la enfermedad sin tratamiento. Se ha demostrado remodelado inverso del ventrículo izquierdo (VI) tras terapia específica, principalmente utilizando la ecocardiografía como técnica de imagen. El objetivo de este estudio fue investigar la evolución de las características morfofuncionales y tisulares del VI obtenidas por resonancia magnética cardíaca (RMC) y las características de captación derivadas de gammagrafía cardíaca (GC) en ATTRv cardíaca bajo tratamiento con patisirán.

Métodos: Estudio multicéntrico, observacional, retrospectivo de pacientes con diagnóstico de ATTRv con afectación neurológica y cardíaca, con estudio de RMC basal y tras un año de tratamiento con patisirán.

Resultados: Se incluyeron 18 pacientes (61 ± 8 años; varones 14 [78%]). En la RMC de seguimiento, 8 pacientes (41%) solo habían recibido patisirán como terapia específica, mientras que 10 (59%) habían recibido previamente otros tratamientos dirigidos (principalmente tafamidis [$n = 9$]). La mediana de tiempo desde la RMC basal hasta el inicio de patisirán fue 130 [51-169] días. La mediana de tiempo con patisirán hasta la RMC de seguimiento fue 427 [379-581] días. Morfológicamente, el grosor septal mostró globalmente reducción tras un año de tratamiento ($p = 0,02$; tabla); 12 pacientes mostraron reducción del grosor en el seguimiento (reducción media $-1,6$ mm) (figura). De entre múltiples parámetros funcionales, el *strain* longitudinal global fue el único que mostró mejoría significativa ($p = 0,03$; tabla; figura). En cuanto al análisis tisular, todos los pacientes presentaron realce tardío con gadolinio, en su mayoría con patrones subendocárdico ($n = 9$) o combinado subendocárdico-transmural ($n = 8$); no hubo cambios en la extensión o el patrón de realce desde el inicio hasta el seguimiento (tabla). 10 pacientes disponían de GC basal y de seguimiento; todos mostraron captación cardíaca grado 3 inicialmente y 2 disminuyeron a grado 2 en el seguimiento; la ratio de captación miocardio-pulmón contralateral mostró cambios significativos ($p = 0,007$; tabla), con reducción de dicha ratio en 9 de los 10 pacientes (figura).

Parámetros ventriculares izquierdos obtenidos por resonancia magnética y gammagrafía cardíacas basalmente y tras un año de tratamiento con patisirán

Parámetros del ventrículo izquierdo	Basal	Seguimiento	p
<i>Resonancia magnética cardíaca (n = 18)</i>			
Grosor septal, mm	16,6 ± 2,8	15,8 ± 3,2	0,02
Grosor lateral, mm	10,7 ± 2,9	10,7 ± 3,4	1,0
Mas indexada, g/m ²	103 ± 24	100 ± 26	0,3
Volumen tele-diastólico indexado, mL/m ²	84 ± 21	84 ± 18	0,4
Volumen tele-sistólico indexado, mL/m ²	39 ± 19	38 ± 15	0,8
Fracción de eyección, %	56 ± 12	56 ± 13	1,0
Strain longitudinal global, %	-11,1 ± 2,8	-11,9 ± 3,1	0,03
Strain circunferencial global, %	-12,9 ± 7,4	-14,2 ± 3,4	1,0
Strain radial global, %	20,7 ± 10,9	21,3 ± 6,1	0,5
Volumen latido indexado, mL/m ²	45 ± 11	46 ± 13	0,9
Índice cardíaco, mL/min/m ²	3,13 ± 0,71	3,27 ± 0,80	0,4
Extensión RTG: extenso/extensión intermedia/extensión baja	9/1/8	9/1/8	--
Distribución RTG: subendocárdica/transmural/mixto	11/4/3	11/4/3	--
<i>Gammagrafía-DPD cardíaca (n = 10)</i>			
Grado de Perugini 2/3	0/10	2/8	--

Ratio de captación miocardio-pulmón contralateral	2,53 ± 0,39	2,07 ± 0,35	0,007
RTG: realce tardío de gadolinio; Gammagrafía-DPD: gammagrafía con ácido 3,3-difosfono-1,2-propanodicarboxílico.			



Cambio en grosor septal (A), strain longitudinal global (B) y ratio de captación cardiaca (C) tras un año de tratamiento con patisirán. RMC: resonancia magnética cardiaca; GC: gammagrafía cardiaca.

Conclusiones: La terapia específica con patisirán durante un año en ATTRv cardiaca parece asociarse a una sutil mejoría de parámetros morfofuncionales del VI obtenidos por RMC, tales como el grosor septal y *strain* longitudinal global, y a una reducción en la captación cardiaca en GC. Es necesario seguir investigando los mecanismos subyacentes y las implicaciones clínicas de estos hallazgos.