



6021-267. LOS CAMBIOS EVOLUTIVOS EN VOLUMEN DE AMILOIDE TOTAL Y EN EL VOLUMEN CELULAR TOTAL (CALCULADO POR T1 MAPPING DEL MIOCARDIO), PUEDEN SER ÚTILES EN EL SEGUIMIENTO DE AMILOIDOSIS TTR

Jesús G Mirelis¹, Esther González-López¹, María Gallego-Delgado¹, Pablo García-Pavía¹ y Borja Ibáñez² del ¹Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid) y ²Centro Nacional de Investigaciones Cardiovasculares (CNIC), Madrid.

Resumen

Introducción y objetivos: La amiloidosis cardiaca por mutación de gen de la transtiretina (ATTR) se caracteriza por el depósito de proteína mutada en forme de amiloide. La RM cardiaca en equilibrio de contraste a través de T1 mapping se ha mostrado útil para evaluar el volumen que ocupa el amiloide en el miocardio a través del volumen extracelular (VEC). La normalización del VEC usando el volumen miocárdico determinado por RM cardiaca permite obtener el volumen celular (miocárdico) total (VCT) y el volumen de amiloide (miocárdico) total (VAT) depositado. El objetivo del estudio es comprobar la utilidad de estos parámetros para el seguimiento de pacientes con ATTR.

Métodos: 24 sujetos consecutivos con ATTR, edad media 46,05 ($\pm$ 9,83) años, 7 mujeres (29,2%), 15 sujetos (62,5%) afectación exclusivamente neurológica y 5 (20,8%) portadores sanos, se sometieron a 2 RM cardiacas. La RM cardiaca (Philips 3T) consistió en la adquisición de mapas T1 (MOLLI) antes y después de contraste. El Volumen intracelular (VIC) se calculó como $1 - \text{VEC}$. $\text{VCT} = \text{VIC} \times \text{Volumen que ocupa la masa indexada del ventrículo izquierdo (VI)}$ (ml/m^2). $\text{VAT} = \text{VEC} \times \text{Volumen que ocupa la masa indexada VI}$ (ml/m^2). Así mismo se construyeron las variables comparativas: Delta VCT = VCT de RM2-VCT de RM1 y delta VAT = VAT de RM2-VAT de RM1.

Resultados: En la población completa de sujetos el volumen amiloide total evolutivo se incrementó de forma prácticamente significativa ($p = 0,056$). El VAT inicial fue de $23,37 \text{ ml/m}^2$ y el final fue de $28,54 \text{ ml/m}^2$. El VCT no se incrementó de forma estadísticamente significativa entre las 2 RMs ($49,13$ frente a $51,38 \text{ ml/m}^2$; respectivamente $p = 0,396$). Se compararon estos parámetros entre la población de sujetos con mutación Val30Met (la más frecuente) ($n = 19$) y el resto de mutaciones ($n = 5$). Observándose una tendencia prácticamente significativa ($p = 0,061$) de delta VCT mayor en los sujetos sin la mutación Val30Met ($11,69 (\pm 9,36)$) comparada con la mutación ($-0,24 \pm 12,51$). Delta VAT no tuvo diferencias estadísticas (tabla).

Resultados RM			
	Val30Met (N = 19)	No Val30Met (N = 5)	p
VEC RM1 (%)	0,300	0,342	ns

Masa VI index RM1 (g/m ²)	76,04	76,44	ns
VCT RM1 (ml/m ²)	49,38	48,18	ns
VAT RM1 (ml/m ²)	23,04	24,62	ns
VEC RM2 (%)	0,335	0,312	ns
Masa VI index RM2 (g/m ²)	81,42	93,37	ns
VCT RM2 (ml/m ²)	49,14	59,88	ns
VAT RM2 (ml/m ²)	28,41	29,06	ns
Delta VCT (ml/m ²)	-0,24	11,69	0,061
Delta VAT (ml/m ²)	5,36	4,44	ns
RM1: RM cardiaca inicial; RM2: RM cardiaca final; VEC: Volumen extracelular; VI: ventrículo izquierdo; VCT: Volumen celular total; VAT: volumen amiloide total.			

Conclusiones: Los cambios en el volumen amiloide total en sujetos con ATTR, muchos de ellos (83,3%) sin afectación cardiaca conocida, evidencian un deposito evolutivo en el miocardio de paraproteína. La mutación Val30Met que fenotípicamente se asocia afectación esencialmente neurológica no tiene incremento de la celularidad miocárdica evolutiva por lo que podría considerarse que la afectación cardiaca no es tan activa.