



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

Aleix Olivella San Emeterio<sup>1</sup>, Sergi Yun<sup>1</sup>, Yassin Belahnech<sup>2</sup>, Carles Díez-López<sup>1</sup>, Laura García-Sánchez<sup>1</sup>, Carlos Casasnovas<sup>1</sup>, Emma González-Vilatarsana<sup>1</sup>, Laura Lladó<sup>1</sup>, Carme Baliellas<sup>1</sup>, José Rodríguez-Palomares<sup>2</sup>, Javier Limeres Freire<sup>2</sup>, Josep Comín Colet<sup>1</sup> y José González Costello<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona. <sup>2</sup>Hospital 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.