



1393 - MANIFESTACIONES CARDÍACAS DE LA ENFERMEDAD DE ANDRADE

Luis María Guerrero Pita, Cristina Borrachero, Irene Valiente, Marta Alcaide, Andrés González y Sandra García

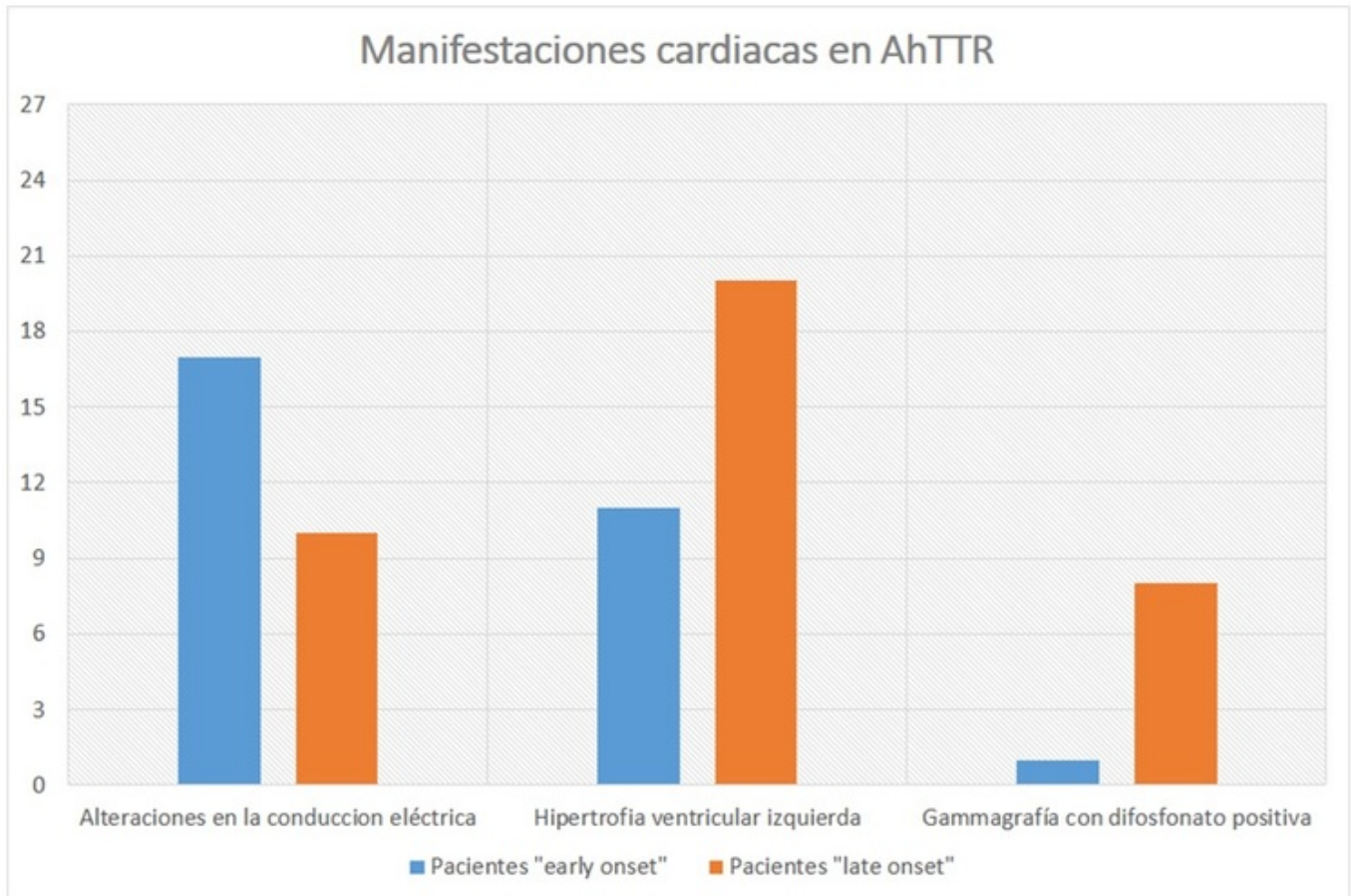
Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez, Huelva, España.

Resumen

Objetivos: Describir las manifestaciones cardíacas de los pacientes con amiloidosis hereditaria por transtirretina (A-TTRv) con mutación Val50Met en el foco endémico de Huelva y la prevalencia de dichas manifestaciones dependiendo de la edad de comienzo de la sintomatología.

Métodos: Revisión de las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de A-ATTRv en seguimiento en nuestro centro, seleccionando aquellos con manifestaciones cardíacas de la enfermedad estando ya presentes las neurológicas. Se analizaron tanto la exploración como las pruebas complementarias (electroneurografía, electrocardiografía, Holter, ecocardiografía y gammagrafía con difosfonatos marcados con Tc99m), así como el perfil clínico de los pacientes que la padecieron clasificándolos dependiendo del momento en el que se diagnosticó la enfermedad y aparecieron las primeras manifestaciones. Los resultados se presentan mediante una estadística descriptiva simple.

Resultados: Se registraron 54 pacientes con diagnóstico definitivo de A-ATTRv con mutación Val50Met de la transtirretina y polineuropatía periférica. Dichos pacientes fueron divididos en dos grupos dependiendo del momento de diagnóstico: "early onset" cuando este tuvo lugar antes de los 50 años y "late onset" cuando tuvo lugar después de los 50 años. En cuanto al grupo de pacientes con "early onset", 17 de ellos (63%) presentaron alteraciones en la conducción eléctrica cardíaca siendo las más prevalentes el bloqueo auriculoventricular de primer y segundo grado estando estos pacientes evolucionados. En el caso del grupo "late onset" solo se describieron dichos trastornos en 10 de ellos (37%) siendo en este caso las alteraciones más variadas: bloqueo de rama incompleto derecho, bloqueo de rama anterior izquierdo, bloqueo auriculoventricular... Sin embargo, en relación a las alteraciones estructurales mientras que en los pacientes "early onset" se presentó en un total de 11, con una prevalencia del 40% en pacientes evolucionados; en aquellos con diagnóstico "late onset" llegaron a ser diagnosticados un total de 20 pacientes, ascendiendo la prevalencia a un 70%. siendo lo más frecuente la hipertrofia ligera de ventrículo izquierdo. En cuanto a la gammagrafía con difosfonatos marcados con Tc99m para evaluar la afectación cardíaca, esta solo fue positiva en 1 paciente (4%) con "early onset" frente 8 pacientes en el grupo "late onset" (30%).



Conclusiones: En la AhTTR sistémica la edad de aparición de la sintomatología y del diagnóstico resulta de gran importancia para la evaluar y monitorizar las manifestaciones cardíacas. Mientras que en los pacientes con diagnóstico precoz las alteraciones de la conducción eléctrica son más prevalentes implicando en algunos casos el implante de marcapasos definitivo, en el caso de diagnóstico tardío, la hipertrofia ventricular izquierda se vuelve la manifestación más frecuente cambiando radicalmente el tipo de tratamiento a ofrecer. Por otra parte, llama la atención la baja prevalencia de captación cardíaca en la gammagrafía con difosfonatos marcados con Tc99m en relación a la de los pacientes con A-ATTRwt que está descrita entre un 86-98%. Probablemente esto se debe a que, en los pacientes con A-ATTR v existe un patrón de depósito que no es detectado fácilmente por los trazadores utilizados en la gammagrafía ósea.