

## VALOR PRONÓSTICO DEL ECOCARDIOGRAMA CON STRAIN BIDIMENSIONAL POR SPECKLE TRACKING EN PACIENTES CON AMILOIDOSIS ASOCIADA A TRANSTIRETINA

Streitenberger, Gisela - Velazco, María Paula - Granillo Fernandez, Marcos - De Santos, Mariela - Calandra, Cristian - Antonietti, Laura- Reyes, Graciela- Tajer, Carlos

La amiloidosis cardíaca asociada a transtiretina (ATTR) es una cardiomiopatía infiltrativa caracterizada por el depósito de fibrillas en el miocardio, asociada a un mal pronóstico, incluye dos subtipos: hereditaria (ATTRh) y natural. La mutación Val30Met es la más frecuente a nivel mundial. El diagnóstico es desafiante, se basa en un alto grado de sospecha clínica, una combinación de técnicas de imagen y en algunos casos una biopsia endomiocárdica. Las nuevas técnicas ecocardiográficas han aportado avances en el diagnóstico gracias a su mejor sensibilidad en comparación con parámetros clásicos.

**Objetivo:** Evaluar si el deterioro del strain (deformación) longitudinal global (SLG) del ventrículo izquierdo (VI) evaluada por ecocardiografía en pacientes con ATTRh Val30Met, se asocia a eventos cardiovasculares adversos.

**Métodos:** Estudio prospectivo de Cohorte. Se incluyeron 26 pacientes con la mutación Val30Met, entre Marzo y Noviembre del 2019 que cumplían con los criterios de inclusión.

**Resultados:** Las características clínicas v ecocardiográficas se describen en la tabla 1 y 2.

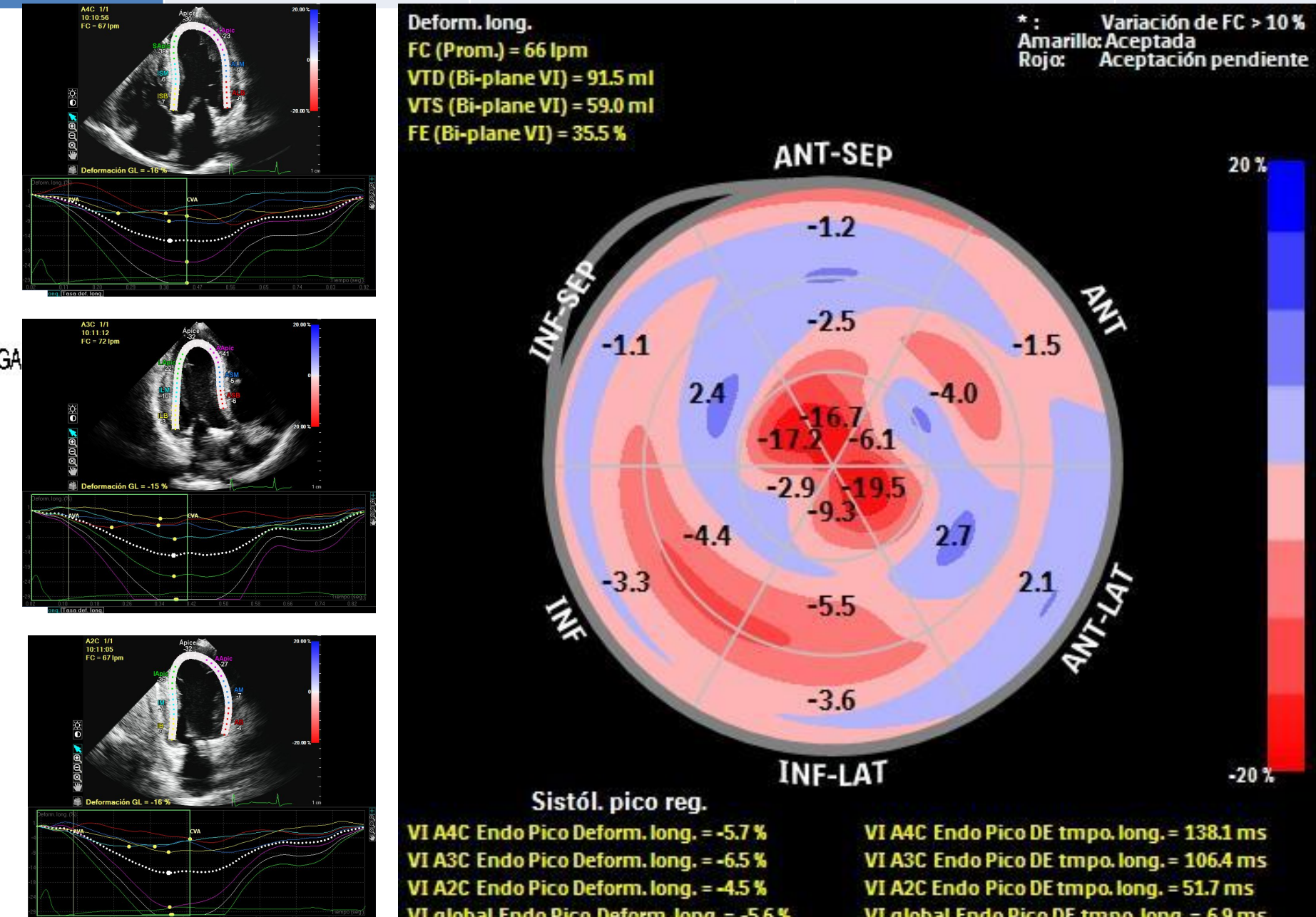
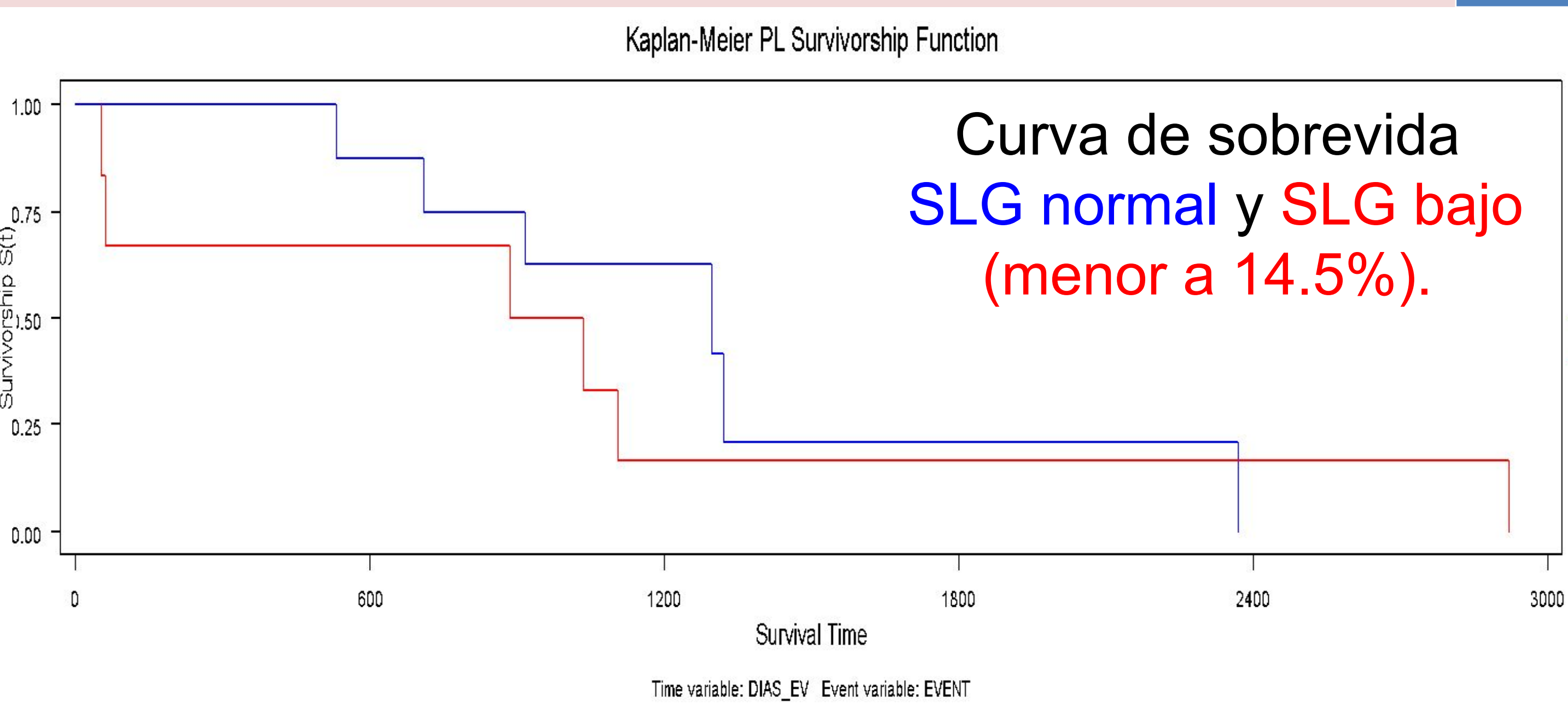
Se observaron eventos (requerimiento de marcapaso, desarrollo de insuficiencia cardíaca y muerte) en el 53.8 % de los pacientes, de los cuales 71,4 % eran hombres (OR: 0,30 (IC95: 0,05-1,54), p=0.13). De los 5 pacientes con amiloidosis de inicio tardío (>60 años) el 100 % presentó eventos (p 0,03).

En el análisis univariado, las variables que mostraron asociación con eventos fueron: edad de inicio de los síntomas (p= <0.001), edad de diagnóstico (p=0.004), inicio temprano (p= 0.02), bajo peso (p= 0.004), disnea (p= <0.001), presencia de HVI (p=0.005), disfunción diastólica (p=0.007), dilatación de la AI (p=0.003) y el SLG promedio (p= 0.003).

La FEY (fracción de eyección) del VI se mantiene normal hasta etapas avanzadas, por lo que se considera inadecuada para la correcta valoración de estos pacientes siendo necesarios métodos alternativos que aumenten la sensibilidad en el período preclínico.

TABLA 1 CLINICA	PACIENTES n=26	S/ EVENTOS n=12	C/ EVENTOS n=14	P
Edad: Inicio	34.8 ± 16	24 ± 15	44.1 ± 11	<0.001
Diagnóstico (años)	38 ± 15.4	29.3 ± 8	45.5 ± 16	0.004
Inicio Temprano	21 (80.7%)	12 (100%)	9 (64.3%)	0.03
Sexo femenino	11 (44.3%)	7 (58.3%)	4 (28.5%)	0.12
Peso (kg)	55 (53.5-70.5)	54 (42-68)	55 (53 - 60)	0.31
Bajo Peso	10 (38,4%)	8 (66.6%)	2 (14.3%)	0.009
Hipertensión arterial	4 (15.3%)	0	4 (28.5%)	0,06
Diabetes	0	0	0	
Tabaquismo	7 (26.9%)	3 (25%)	4 (28.5%)	0.59
Disnea FC ≥II NYHA	17 (65.4%)	4 (33.3%)	13 (92.8%)	0.002
Disautonomía	21 (80.7%)	9 (75%)	12 (85.7%)	0.42
Polineuropatía	23 (88.4%)	9 (75%)	14 (100%)	0.08
Tunel Carpiano	14 (53.8%)	3 (25%)	11 (78.5%)	0.008
ECG alterado	23 (88.4%)	9 (75%)	14 (100%)	0.08
Arritmias	12 (46.1%)	4 (33.3%)	8 (57.1%)	0.20
Valor BNP (pg/ml)	90 (35.7-930)	29 (12-155)	182.5 (60-1082)	0.02

TABLA 2 ECOCARDIO	PACIENTES n=26	S/EVENTOS n=12	C/EVENTOS n=14	P
FSVI NORMAL	25 (96.1%)	12 (100%)	13 (92.8%)	0.54
Valor FEY (%)	62 (57.7-66)	63.5 (60-69)	60 (56.5-65)	0.09
HVI	11 (42.3%)	1 (8.3%)	10 (71.4%)	0.001
Espesor SIV(mm)	11.3 (8.5-14)	9 (8.5-12)	11 (9.5-16.8)	0.77
Dilatación AI	12 (46.1%)	2 (16.6%)	10 (71.4%)	0.007
Disfunción diastólica	17 (65.4%)	4 (33.3%)	13 (92.8%)	0.002
SLG promedio (%)	15.8 ± 4.8	20,3 ± 1.6	14.4 ± 4.5	0.003
SLG < 21%	21 (80.7%)	8 (66.6%)	13 (92.8%)	0.11



**Conclusiones:** Los pacientes con la mutación Val30Met tienen un deterioro precoz del SLG del VI con respecto a la FEY (61.5 ± 6.6 %), incluso en ausencia de síntomas.

El punto de corte de SLG -14.4 ± 4.5%, discriminó la evolución a eventos cardiovasculares adversos.