



17249 - EVALUACIÓN Y SEGUIMIENTO DE LA FUNCIÓN SUDOMOTORA EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON ATTRV DE ÁREA NO ENDÉMICA

Martínez Vicente, L.¹; Gajate García, V.¹; Gutiérrez Gutiérrez, G.²; Guerrero Peral, Á.L.³; Horga, A.¹; Guerrero Sola, A.¹; Matías-Guiu, J.¹; Galán Dávila, L.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; ³Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Resumen

Objetivos: Evaluar la evolución de la función sudomotora (FS) en una cohorte de pacientes con amiloidosis hereditaria por transtirretina (ATTRv) de área no endémica.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con ATTRv con β -1 Sudoscan realizado entre julio de 2018 y abril de 2022. Los parámetros clínicos se correlacionaron con la conductancia electroquímica media en manos y pies (CEM-MP).

Resultados: 71 pacientes fueron evaluados, 30 mujeres y 41 hombres. En la última visita, 16 eran portadores (22,5%) y 55 pacientes sintomáticos (77,5%). El CEM-MP basal fue mayor en portadores, con diferencias significativas dependiendo del fenotipo clínico ($p = 0,001$). 11 pacientes sintomáticos tenían una función sudomotora basal normal (37,9%). Una menor CEM-MP basal se asoció con cardiopatía ($p = 0,001$), neuropatía ($p = 0,001$), pérdida de peso ($p = 0,001$), hipotensión ortostática ($p = 0,038$), respuesta simpaticocutánea anormal (RSC, $p = 0,001$) y variabilidad del intervalo RR alterada (VIRR, $p = 0,047$). La CEM-MP se asoció significativamente con los estadios FAP/Coutinho ($p = 0,001$), PND ($p = 0,001$) y con el NIS ($p = 0,001$) en cualquier momento del seguimiento. Los pacientes tratados con tafamidis en la última visita tenían una CEM-MP basal significativamente mayor que aquellos tratados con otros fármacos ($p = 0,001$). Una mayor CEM-MP basal se asoció con una buena respuesta a tafamidis ($p = 0,015$) y con menores cambios de tratamiento durante el seguimiento ($p = 0,021$).

Conclusión: Se encontró una correlación entre una alteración grave de la FS basal y el fenotipo clínico, la neuropatía, cardiopatía, pérdida de peso, hipotensión ortostática y la alteración de RSC y VIRR. Una FS basal normal se asoció con una mejor respuesta a tafamidis y menores cambios de tratamiento durante el seguimiento.