



P-566 - TRASPLANTE HEPÁTICO ORTOTÓPICO COMO TRATAMIENTO DE LA POLINEUROPATÍA AMILOIDÓTICA FAMILIAR

Nutu, Oana Anisa; Manrique Municio, Alejandro; Marcauzco Quinto, Alberto Alejandro; Justo Alonso, Iago; Caso Maestro, Óscar; García-Conde Delgado, María; Pérez-Flecha González, Marina; Jiménez Romero, Luis Carlos

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Resumen

Objetivos: La polineuropatía amiloidótica familiar (PAF) por transtirretina (TTR), es un tipo de amiloidosis hereditaria autosómica dominante producida por mutaciones en el gen de la proteína TTR, y su depósito, predominantemente en el hígado. La amiloidosis cardíaca, el factor pronóstico más determinante de este cuadro, incluso después del trasplante hepático, se caracteriza por la infiltración del miocardio, dando lugar a miocardiopatías y alteraciones de la conducción. Presenta una distribución mundial, con zona endémicas, localizadas en Portugal, Suecia y Japón. En España, se ha descrito en Canarias, Mallorca y Huelva. El objetivo es describir las características clínicas y demográficas de los pacientes trasplantados con diagnóstico de PAF.

Métodos: Se realiza un análisis retrospectivo de los trasplantes ortotópicos de hígado desde abril de 1986 a marzo de 2016, en pacientes con diagnóstico de PAF. Los datos se analizaron mediante el programa estadístico SPSS versión 20.0.

Resultados: Durante el período descrito, se realizaron 1.840 trasplantes hepáticos, de ellos solo 7 fueron por PAF. La edad media de los pacientes fue de 55 años (71% varones, 29% mujeres), siendo solamente dos de ellos de nacionalidad portuguesa. Tres de los pacientes también presentaban miocardiopatía restrictiva importante, por lo que en ellos se realizó un trasplante combinado hepato-cardíaco, realizándose inicialmente el cardíaco según técnica de Lower-Shumway-Barnard, seguido del hepático mediante la técnica de piggyback. En 5 pacientes se observaron enfermedades asociadas, incluyendo hipertensión arterial, diabetes, obesidad y enfermedad pulmonar obstructiva. La neuropatía sensitivomotora, en sus diferentes niveles de gravedad, se observó en todos los pacientes en el momento del trasplante. Ninguno de ellos presentaba insuficiencia renal. En 5 de los casos se realizó un injerto de hígado completo, mientras que en sólo un caso se realizó un injerto parcial de lóbulo hepático derecho, siendo el único que se reintervino por presencia de fístula biliar. En 4 casos, los hígados explantados se implantaron en otros receptores (trasplante dominó), teniendo en cuenta el principio de que el hígado con PAF, desde el punto de vista morfológico y funcional, es normal, salvo en cuanto a la síntesis de TTR, que podría originar la enfermedad al cabo de un período superior a 8-10 años. La estancia media hospitalaria fue de 16 días (rango 12-28). La supervivencia del receptor y del injerto fue de 80% a 1, 3 y 5 años.

Conclusiones: El único tratamiento eficaz para la PAF es el trasplante hepático, y en los pacientes con importante afectación cardíaca, el combinado hígado-corazón, realizados en el mismo acto quirúrgico, presentando ambas intervenciones una excelente tasa de supervivencia.