



P-028 - RESULTADOS A LARGO PLAZO (25 AÑOS) DEL TRASPLANTE HEPÁTICO EN LA POLINEUROPATÍA AMILOIDÓTICA FAMILIAR (PAF)

Ferreras Martínez, David; Ramírez, Pablo; Cascales, Pedro; Febrero, Beatriz; González, Rocío; Sánchez Bueno, Francisco; Robles, Ricardo; Parrilla, Pascual

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Resumen

Introducción: Actualmente, el trasplante ortotópico hepático (TOH) se considera el tratamiento de elección en la polineuropatía amiloidótica familiar (PAF).

Objetivos: El objetivo de este análisis es comunicar los resultados a largo plazo (25 años) de pacientes diagnosticados de PAF que han sido tratados mediante trasplante hepático.

Métodos: Desde 1991 se han trasplantado en nuestro centro 26 pacientes con PAF, con un seguimiento medio de $9,5 \pm 9,4$ años (0-26,2).

Resultados: La edad media de los pacientes se situó en $40,6 \pm 11,3$ años, perteneciendo el 69,2% ($n = 18$) al género masculino. En 19 pacientes (73,1%), la mutación detectada fue MET30, seguida de ALA71 en otros 4 (15,4%), mientras que no se determinó en los 3 restantes. En cuanto a la clínica, el 69,6% de los enfermos presentaban afectación digestiva en el momento del trasplante, estando la disfunción autonómica presente en el 95,8% del total. La supervivencia actuarial a 5 y 10 años fue de 50,0% y 46,2% respectivamente. En el transcurso de estos 25 años han fallecido 16 pacientes (61,5%). Se objetivó progresión de la enfermedad tras el trasplante en 16 pacientes (61,5%). La supervivencia libre de enfermedad, medida en meses hasta objetivar progresión de la enfermedad, se situó en $51,0 \pm 14,2$ meses, con una mediana de $60,0 \pm 35,3$ meses. Actualmente permanecen vivos 9 pacientes, con una excelente calidad de vida y un seguimiento medio de $19,7 \pm 5,0$ años.

Conclusiones: En nuestra serie, la supervivencia global al cabo de 25 años se encuentra por encima de aquella esperada para los pacientes diagnosticados de PAF que no reciben un trasplante hepático, lo que apoya la indicación de TOH como tratamiento de elección de la PAF.