



14. EVENTOS ARRÍTMICOS EN MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA EN VIDA REAL A LARGO PLAZO, ¿IMPORTA LA GENÉTICA?

Raquel Pérez Barquín, Jon Zubiaur Zamacola, Adrián Margarida de Castro, Mikel Arrizabalaga Gil, Nuria Gutiérrez Ruiz, Helena Alarcos Blasco, Lucía Muñoz Prejigueiro, Carlos Coroas Pascual, Lucía Abia Sarria, Luis Ruiz Guerrero, Adrián Rivas Pérez, Gonzalo Martín Gorria, Santiago Catoya Villa, Susana González Enríquez y Víctor Expósito García

Cardiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria), España.

Resumen

Introducción y objetivos: El implante de DAI reduce la mortalidad arrítmica en pacientes con miocardiopatía hipertrófica (MCH) y riesgo de muerte súbita. Sin embargo, en vida real es habitual una estrategia conservadora a este respecto en casos de prevención primaria. El objetivo de nuestro trabajo es estudiar la prevalencia de terapias del dispositivo en estos pacientes, y analizar las potenciales diferencias en función de la indicación y el genotipo, en una serie homogénea con un seguimiento a largo plazo.

Métodos: Incluimos en el análisis a todos aquellos pacientes con MCH e implante de DAI en nuestro centro, entre enero-2000 y abril-2023, recogidos todos ellos en una base de datos prospectiva que incluye variables demográficas, clínicas, resultados de los estudios genéticos realizados, y los datos derivados de la interrogación del dispositivo.

Resultados: Analizamos 88 pacientes (edad media 49,04 años, DE 16,48; 22 -25%- mujeres) portadores de DAI, la mayoría -64 (72,7%)- en prevención primaria y 22 (27,3%) en prevención secundaria. A lo largo de un seguimiento mediana de 8,2 años, 21 pacientes (35,2%) de ellos recibieron terapias del DAI, siendo apropiadas por taquiarritmias ventriculares el 67,7%, e inapropiadas 32,3% (fundamentalmente por arritmias auriculares). Se dispone de estudio genético en 53 pacientes (60,2%). De estos, en 13 (24,5%) no se detectaron variantes patogénicas. Dentro de los estudios positivos destacan las variantes patogénicas en MYBPC3, presentes en 23 pacientes (57,5%) de forma única, y en otros dos casos en combinación con otros genes (TNNT2 y RBM20) considerados como doble heterocigosis. 7/23 pacientes que recibieron terapias presentan variantes patogénicas en MYBPC3, y en todos ellos fueron apropiadas. Se reportaron 9 fallecidos (10,23%) en el momento de la recogida de datos.

Conclusiones: Nuestra experiencia confirma la elevada incidencia de terapias adecuadas en el seguimiento en prevención secundaria (37,5%) y una incidencia no desdeñable en prevención primaria (18,75%). No hemos encontrado significación estadística entre genotipo positivo y eventos, probablemente limitados por el tamaño muestral.