



6038-10. IMPORTANCIA DEL ABORDAJE MULTIDISCIPLINAR PARA LA DETERMINACIÓN DE FACTORES PRONÓSTICOS EN LA MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

Milena Antúnez Ballesteros¹, Eduardo Villacorta Argüelles¹, Manuel Barreiro Pérez², María Gallego Delgado¹, Fabián Blanco Fernández¹, Mónica García Monsalvo¹, Olga Cabañas Tendero¹, Ana Elvira Laffond¹, Jean Carlos Núñez García¹, Javier González Martín¹, Juan Diego Oviedo Rodríguez¹, Daniel Bracho Bracchita¹, Cristina Álvarez Martínez¹, Lucía Moreno de Redrojo Cortes¹ y Pedro Luis Sánchez Fernández¹

¹Hospital Clínico Universitario de Salamanca y ²Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo.

Resumen

Introducción y objetivos: La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es la enfermedad genética cardiovascular más frecuente. El objetivo de nuestro estudio es analizar factores relacionados con la aparición de eventos en una cohorte de pacientes (p) con MCH con test genético positivo y estudio con cardio-resonancia magnética (CRM).

Métodos: Estudio retrospectivo de una cohorte de 85 p con diagnóstico morfológico por CRM y estudio genético de MCH entre 2014-2020 en un hospital CSUR de cardiopatías familiares. Se incluyen pacientes con un seguimiento clínico superior a 3 años, definiéndose eventos en el seguimiento: muerte por todas las causas, ictus, fibrilación auricular (FA), insuficiencia cardíaca (IC) y trasplante cardíaco (TC).

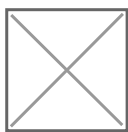
Resultados: Las características basales de los p se describen en la tabla. El gen afectado más frecuente fue MYBPC3 (61,2%), seguido de MYH7 (16,5%). En el seguimiento, 26 p presentaron el evento combinado, 8 cursaron con IC y 6 fallecieron. Se encontró asociación significativa de la edad con la mortalidad y el desarrollo de IC en el seguimiento (p 0,000 y p = 0,026) y una tendencia al desarrollo de IC en p con neoplasia previa (p 0,068). Respecto al genotipo, se observó tendencia al desarrollo de FA e IC entre los pacientes con afectación en KRAS (p 0,094 y 0,082) y una relación significativa entre mutaciones en MYH7 y la necesidad de TC (p 0,025). La dilatación biauricular, la insuficiencia mitral, aórtica y tricuspídea, y la sospecha ecocardiográfica de hipertensión pulmonar (HTP) son predictores de eventos en el seguimiento (p 0,05). No se encontraron diferencias en los parámetros de ventrículo izquierdo (VI), excepto una relación del volumen telesistólico indexado del VI con el desarrollo de IC en el seguimiento (p 0,005) y una tendencia a más eventos embólicos en p con disfunción del VI (p 0,094). La afectación derecha se asocia de forma significativa con el pronóstico (peor función por TAPSE y fracción de eyección del VD por RMC son predictores de IC en el seguimiento (p 0,05).

Características basales y parámetros de imagen relacionados con el desarrollo de eventos en el seguimiento.

Características y Factores pronósticos	Todos (n = 85)	No evento (n = 59)	Evento (n = 26)	p	No ICC (n = 77)	ICC (n = 8)	p	No fallecimiento (n = 79)	Fallecimiento (n = 6)	p
Edad (a) media $\pm$ DE)	54 $\pm$ 17	53 $\pm$ 17	56 $\pm$ 18	0,550	52 $\pm$ 17	67 $\pm$ 10	0,026	53 $\pm$ 16	75 $\pm$ 5	0,000*
Varón (n, %)	64 (75,3%)	44 (74,6%)	20 (76,9%)	1	56 (72,7%)	8 (100%)	0,191	60 (75,9%)	4 (66,7%)	
Hipertensión	28 (32,9%)	19 (32%)	9 (34,6%)	1	25 (32,5%)	3 (37,5%)	1	25 (31,6%)	3 (50%)	0,391
Diabetes	6 (7,1%)	4 (6,8%)	2 (7,7%)	1	6 (7,8%)	0 (0%)	1	5 (6,3%)	1 (16,7%)	0,364
Neoplasia	5 (5,9%)	2 (3,4%)	3 (11,5%)	0,165	3 (3,9%)	2 (25%)	0,068	3 (3,8%)	2 (33,3%)	0,038*
IM ETT	40 (47,1%)	22 (40,7%)	18 (72,0%)	0,010	33 (46,5%)	7 (87,5%)	0,057	37 (50%)	3 (60%)	1
IAo ETT	11 (12,9%)	5 (9,3%)	6 (24,0%)	0,078	7 (9,9%)	4 (50%)	0,011*	7 (9,5%)	4 (80%)	0,001
IT ETT	28 (32,9%)	16 (30,2%)	12 (48,0%)	0,139	33 (31,4%)	6 (75%)	0,022*	26 (35,6%)	2 (40%)	1
HTP ETT	14 (16,5%)	6 (10,2%)	8 (30,8%)	0,048*	9 (11,7%)	5 (62,5%)	0,001*	21 (15,2%)	3 (33,3%)	0,317
HVD ETT	12 (14,1%)	5 (9,8%)	7 (28%)	0,041*	10 (14,7%)	2 (25%)	0,606	10 (14,1%)	2 (40%)	0,175
TAPSE	24 $\pm$ 5	24 $\pm$ 5	23 $\pm$ 7	0,415	24 $\pm$ 5	20 $\pm$ 7	0,041*	24 $\pm$ 5	19 $\pm$ 3	0,052
SAM RMC	14 (16,5%)	7 (18,4%)	7 (43,8%)	0,052	13 (25,5%)	1 (33%)	1	13 (25%)	1 (50%)	0,455

Dilatación AI RMC	43 (50,6%)	25 (43,9%)	18 (75%)	0,010*	37 (49,3%)	6 (100%)	0,027*	37 (49,3%)	6 (100%)	0,027*
VTDi_VI	82 ± 15	81 ± 14	84 ± 17	0,429	81 ± 15	89 ± 14	0,182	82 ± 14	82 ± 22	0,963
VTSi_VI	29 ± 11	29 ± 10	31 ± 13	0,500	28 ± 10	40 ± 14	0,005*	29 ± 10	32 ± 16	0,484
FEVI	65 ± 10	65 ± 8	65 ± 12	0,922	65 ± 9	58 ± 17	0,269	65 ± 10	62 ± 14	0,490
FE_VD	66 ± 11	68 ± 10	62 ± 13	0,060	68 ± 10	46 ± 13	0,000*	67 ± 10	51 ± 17	0,004*
VTDi_VD	74 ± 19	73 ± 19	77 ± 20	0,384	73 ± 19	85 ± 16	0,255	74 ± 19	79 ± 13	0,643
VTSi_VD	26 ± 13	24 ± 12	30 ± 13	0,116	24 ± 12	45 ± 10	0,001*	25 ± 12	40 ± 18	0,033*

I: insuficiencia. HTP hipertensión pulmonar. HVD: hipertrofia del ventrículo derecho. TAPSE: excursión sistólica del anillo tricuspídeo. SAM: movimiento sistólico anterior. VTDi volumen telediastólico indexado del ventrículo izquierdo.



Características basales y parámetros de imagen relacionados con el desarrollo de eventos en el seguimiento.

Conclusiones: La prevalencia de los genes sarcoméricos de MCH en nuestra cohorte es similar a la descrita previamente. El estudio ecocardiográfico y por CRM es crucial en la valoración pronóstica (siendo la afectación del VD, las insuficiencias valvulares, la sospecha de HTP y la dilatación biauricular factores pronósticos de imagen). MYH7 se asocia a peor pronóstico, con mayor necesidad de TC en el seguimiento.