Rev Esp Cardiol. 2022;75(Supl 1): 1132

Revista Española de Cardiología

5031-2. PRONÓSTICO DE LA MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA POR TRUNCAMIENTO EN *MYOSIN BINDING* (MYBPC3): ¿SIRVEN LAS ESCALAS DE RIESGO CONVENCIONALES?

María Melendo-Viu[1], Rafael Salguero Bodes[2], Roberto Barriales Villa[3], Esther Zorio Grima[4], Tomás Ripoll Vera[5], Juan Jiménez Jáimez[6], María Gallego Delgado[7], Vicente Climent Payá[8], Javier Limeres Freire[9], María Luisa Peña Peña[10], Pablo García Pavía[11], Ainhoa Robles Mezcua[12], Irene Méndez Fernández[13], María Sabater Molina[14], María Valverde Gómez[2], José María Larragañaga-Moreira[3], Patricia Conejero Ferrer[4], Damián Heine Suñer[5], Elena Díaz Peláez[7], María I. García Álvarez[8], Fernando Arribas Ynsaurriaga[2] y Addison Julián Palomino Doza[2]

[1]Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, [2]Instituto de Investigación Hospital 12 Octubre, Madrid, [3]Complexo Hospitalario Universitario A Coruña, [4]Hospital Universitario La Fe, Valencia, [5]Hospital Hospital Son Llàtzer, Mallorca, [6]Hospital Virgen de las Nieves, Granada, [7]Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, [8]Hospital General Universitario de Alicante, [9]Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, [10]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, [11]Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid, [12]Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, [13]Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón, Madrid y [14]Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Resumen

Introducción y objetivos: El pronóstico de la miocardiopatía hipertrófica es variable y dependiente de variables comprendidas parcialmente. Existen varios modelos sobre su pronóstico, incluyendo el calculador del riesgo de muerte súbita derivado del trabajo de O´Mahony y recomendado en las guías europeas de Cardiología. Sin embargo, todos estos modelos incluyen cohortes heterogéneas, siendo preciso delimitar desde el punto de vista molecular los grupos de estudio. Presentamos el estudio pronóstico de la primera cohorte homogénea desde el punto de vista molecular, que incluye pacientes portadores de truncamientos en proteína C enlazadora de miosina (MYPBC3).

Métodos: Estudio retrospectivo de 188 pacientes portadores de un truncamiento en MYBPC3 seguidos en 13 unidades de cardiopatías hereditarias de 13 provincias del territorio español (CIBER CV y centros colaboradores) hasta 2021. Se recogieron los datos clínicos y de exploraciones complementarias. Se realizó un seguimiento de 3,91 años.

Resultados: Los pacientes (40,2 ± 18,2 años, 57,2% varones) mostraban en general un grado de hipertrofia moderado (18,558 ± 7,39 mm) e incidencia baja de disfunción sistólica ventricular (FEVI 65,6 ± 9,8%). La tasa de eventos en el seguimiento fue baja (0,9 muertes y 1,5 eventos mayores por cada 100 pacientes-año). Mayoritariamente presentaron ECG en ritmo sinusal, aunque el 67,4% de ellos presentó alguna anomalía relacionada de forma significativa (tabla) con la presencia de evento mayor (muerte por cualquier causa, trasplante cardiaco, DAI en prevención secundaria, terapia ATP o descarga DAI apropiada y presencia de TV sostenidas). Lo mismo ocurrió con la presencia de taquicardia ventriculares no sostenidas (23,5% pacientes; p = 0,001). Sin embargo, la puntuación del HCM-risk (media 2,44 ± 1,54% de riesgo de muerte a los 5 años; mediana 2,08%) no se correlacionó con la presencia de arritmias, muerte súbita ni muerte por cualquier causa. Finalmente, tampoco se encontró relación entre la presencia de evento mayor y la exposición ambiental o la posición en el cDNA de la variante.

Factores de riesgo de eventos clínicos

Variables relacionadas con presencia de evento mayor	p
Género, varón	0,133
Posición proteica	0,603
Presencia de ECG anormal (alguno de los siguientes: arritmias auriculares, intervalos PR, QRS y QTC anormales, morfología anormal del QRS, ondas Q patológicas o T negativas, imagen de seudoIAM, bajos voltajes, criterios hipertrofia por Sokolov)	0,014
Hipertrofia ventricular izquierda (afectado)	0,007
Dilatación aurícula izquierda	0,651
Presencia de obstrucción al tracto salida VI	0,175
Presencia de taquicardia ventricular no sostenida	0,001
Presencia síncope inexplicado	0,867
Antecedentes de muerte súbita familiar	0,35
HCM Risk para predecir riesgo arrítmico	0,288
HCM Risk para predecir muerte	0,902

Conclusiones: Los pacientes portadores de truncamientos en MYBPC3 tienen buen pronóstico en el seguimiento con poca incidencia de eventos mayores (8,6%) y muerte (6,9%). Estos, se relacionan con la presencia de ECG alterados y arritmias en el seguimiento, sin poder ser predichos por las escalas convencionales de riesgo, factores ambientales ni genéticos.