



5026-2. PRONÓSTICO DE PACIENTES CON NO COMPACTACIÓN DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO Y FRACCIÓN DE EYECCIÓN CONSERVADA

Guillem Casas Masnou¹, Gerard Oristrell Santamaría¹, Javier Limeres Freire¹, Roberto Barriales Villa², Juan Ramón Gimeno Blanes³, Pablo García Pavía⁴, Esther Zorio Grima⁵, Eduardo Villacorta Argüelles⁶, Juan Jiménez Jáimez⁷, Antoni Bayés-Genís⁸, José Manuel García Pinilla⁹, Addison Julián Palomino Doza¹⁰, Arturo Evangelista Masip¹, Ignacio Ferreira González¹ y José Fernando Rodríguez Palomares¹, del ¹Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, ²Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña, ³Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar (Murcia), ⁴Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid), ⁵Hospital Universitario La Fe, Valencia, ⁶Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca, ⁷Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, ⁸Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona), ⁹Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga y ¹⁰Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Resumen

Introducción y objetivos: La no compactación del ventrículo izquierdo (NCVI) presenta una amplia expresión fenotípica. El pronóstico de los pacientes con NCVI y fracción de eyección conservada (FEp) sigue siendo incierto. El objetivo de este estudio es describir las características e historia natural de este subgrupo de pacientes.

Métodos: Pacientes con criterios de imagen (ecocardiografía o RMC) para NCVI fueron incluidos en un registro multicéntrico. Aquellos con FEp (FEVI > 50%) fueron considerados para el análisis.

Resultados: Se seleccionaron 491 pacientes con NCVI de 10 centros españoles desde 2000 hasta 2018. 239 (49%) tenían FEp basalmente. En comparación con los pacientes con FEVI reducida (FEr), eran más jóvenes, sin diferencias de sexo y con menos comorbilidades (tabla). La FEVI media fue del 62% (DE 8) y 18 pacientes (9% de las RMC disponibles) tenían fibrosis. El cribado familiar se completó en 199 pacientes, siendo positivo (al menos un familiar afecto) en 113 (57%). Se realizó estudio genético en 146 casos índice, siendo positivo en 80 (55%): ACTC1 (40 casos), MYH7 (17), TTN (8), HCN4 (6) y otras variantes individuales. Durante una mediana de seguimiento de 4,9 años (RIC 2,1-7,3), hubo una disminución significativa en la FEVI: la última FEVI fue entre 30-40% en 5 pacientes (2%) y entre 40-50% en 21 (9%) ($p = 0,01$ en comparación con la FEVI basal). 6 pacientes (2,5%) fallecieron durante el seguimiento, solo 1 de causa cardiovascular. 9 pacientes (4%) presentaron insuficiencia cardíaca (IC) y 25 (10,5%) taquicardia o fibrilación ventricular (TV/FV). Todos los eventos cardiovasculares, excepto síncope, fueron menos frecuentes en comparación con la cohorte FEr (Imagen 1). En el análisis multivariado (incluyendo parámetros demográficos, de imagen, genéticos y de agregación familiar), el único factor predictor de eventos fue el cambio en la FEVI (OR 0,89 en relación a ingreso por IC; la FEVI media al evento fue del 47%, $p = 0,001$ en comparación con pacientes sin IC). La fibrosis no se asoció con TV/FV ni IC.

Comparación de pacientes con NCVI según fracción de eyección

	FEp (n = 239)	FEr (n = 252)	p
Varones, n (%)	131 (55)	146 (58)	0,649
Edad al diagnóstico, mediana (RIC) - años	38 (23-54)	58 (42-72)	0,001
Seguimiento, mediana (RIC) - años	4,9 (2,1-7,3)	3,9 (1,4-7,9)	0,045
Hipertensión arterial, n (%)	39 (16)	86 (34)	0,001
Dislipemia, n (%)	39 (16)	95 (38)	0,001
Diabetes mellitus, n (%)	12 (5)	30 (12)	0,007
Tabaquismo, n (%)	7 (3)	22 (9)	0,028
Ritmo sinusal, n (%)	232 (97)	219 (87)	0,001
QRS, (DE) - ms	93 (18)	117 (32)	0,001
Realce tardío gadolinio, n (%)	18 (9)	52 (30)	0,001
Ingreso IC, n (%)	9 (4)	122 (48)	0,001
TV/FV, n (%)	25 (10,5)	58 (23)	0,001
FA, n (%)	24 (10)	77 (31)	0,001
Síncope, n (%)	14 (6)	27 (11)	0,072
Implante DAI, n (%)	16 (7)	41 (16)	0,001
Descarga apropiada, n (% de portadores de DAI)	1 (6)	25 (10)	0,004
Mortalidad global, n (%)	6 (2,5)	19 (7,5)	0,013

Mortalidad cardiovascular, n (% de mortalidad global)	1 (17)	12 (63)	0,003
---	--------	---------	-------

IC: insuficiencia cardiaca; TV: taquicardia ventricular; FV: fibrilación ventricular; FA: fibrilación auricular.



Eventos cardiovasculares en NCVI según FEVI.

Conclusiones: Los pacientes con NCVI y FE_p tienen una excelente supervivencia global y su pronóstico es notablemente mejor que los pacientes con FE_r. Sin embargo, existe un riesgo moderado de desarrollar insuficiencia cardiaca (asociada con una disminución progresiva de la FEVI) y arritmias ventriculares. Por lo tanto, deberían seguir controles clínicos periódicamente.