



5005-4. PREDICTORES CLÍNICOS DE MIOCARDIOPATÍA GENÉTICA DE ALTO RIESGO ARRÍTMICO EN PACIENTES CON MIOCARDIOPATÍA DILATADA NO ISQUÉMICA

Eva Cabrera Borrego, Francisco José Bermúdez-Jiménez, Lorena González Camacho, Rosa Macías Ruíz, Diego Segura Rodríguez, Javier Ramos Maqueda, Mercedes Cabrera Ramos, Miguel Álvarez López, Pablo J. Sánchez Millán, Laura Jordán Martínez, Miguel Morales García, Rocío Parrilla Linares, Ricardo Rivera López, Manuel Molina Lerma y Juan Jiménez Jáimez, del Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

Resumen

Introducción y objetivos: Hasta un tercio de los pacientes con miocardiopatía dilatada no isquémica (MCDNI) tiene un fenotipo arrítmico que caracterizado por una mayor incidencia de muerte súbita y un origen genético bien definido (acuñándose el término de miocardiopatía dilatada arritmogénica-MCDA). Estos casos pueden no identificarse adecuadamente en la práctica clínica diaria. Nuestro objetivo es identificar rasgos fenotípicos diferenciales que faciliten la sospecha clínica de este fenotipo de riesgo ante un paciente con MCDNI.

Métodos: Estudio retrospectivo de una cohorte de pacientes (n = 66) con MCDNI divididos en 2 grupos en función del genotipo de base: uno con MCDA (genética positiva con mutación en alguno de los siguientes genes: LMNA, FLNC, DES, DSP, RBM20 y TMEM43) y el otro con los casos de MCDNI que presentaban genotipo negativo (MCDGN). En todos se realizó historia familiar, electrocardiograma, Holter 24h y ecocardiograma.

Resultados: Se analizaron 66 sujetos, 51 (77,3%) con MCDA (51% varones) y 15 (22,7%) con MCDGN (64,7% varones). Los pacientes con MCDA fueron más jóvenes (edad media $39,3 \pm 19$ años frente a $53,8 \pm 15,5$ años; $p = 0,009$) y presentaron con más frecuencia antecedentes familiares de cardiopatía en familiares de primer grado, aunque no de forma significativa ($p = 0,073$). El rasgo electrocardiográfico más característico en el grupo de MCDA fue el bajo voltaje del QRS (10 mm) en derivaciones precordiales ($p = 0,015$), aunque no hubo diferencias en la duración del QRS ($p = 0,308$) ni en el voltaje en derivaciones frontales ($p = 0,384$). Estructuralmente, los pacientes con MCDGN presentaron un deterioro más marcado de la función sistólica ($p = 0,002$) y mayores diámetros y volúmenes telediastólicos de ventrículo izquierdo ($p = 0,021$ y $0,013$ respectivamente). Finalmente, entre los hallazgos del Holter destacó una mayor frecuencia de taquicardias ventriculares no sostenidas de más de 3 latidos (TVNS) en el grupo con MCDA ($p = 0,026$).

Rasgos fenotípicos diferenciales de miocardiopatía genética de alto riesgo arrítmico

Variable	MCDA (n = 51)	MCDGN (n = 15)	p
----------	---------------	----------------	---

Edad, media $\pm$ DE	39,3 $\pm$ 18,9	53,8 $\pm$ 15,5	0,009
Sexo (varón), n (%)	25 (51)	11 (64)	0,403
Hª familiar de primer grado, n (%)	27 (52,9)	4 (26,7)	0,073
Bajo voltaje, n (%)			
Derivaciones frontales	28 (56)	6 (42,9)	0,384
Derivaciones precordiales	16 (32)	0	0,015
Duración QRS (ms)	92,6 $\pm$ 19,9	98,6 $\pm$ 16,5	0,308
Inversión de onda T, n (%)	21 (42)	4 (28,6)	0,363
DTDVI, mm	54,56 $\pm$ 7,1	60,6 $\pm$ 8,4	0,021
VTDVI, ml/m ²	123,8 $\pm$ 34,3	166,5 $\pm$ 45,6	0,013
FEVI, %	48,32 $\pm$ 11,9	40,5 $\pm$ 6,9	0,002
Alteraciones segmentarias, n (%)	19 (44,2)	9 (64,3)	0,230
TVNS, n (%)	23 (45,1)	2 (13,3)	0,026

Conclusiones: En pacientes jóvenes, el bajo voltaje del QRS en precordiales, junto a una dilatación y disfunción sistólica leves y las TVNS en Holter son rasgos fenotípicos sugerentes de miocardiopatía dilatada con especial riesgo arrítmico. Estos factores deben conducir a realizar un test genético para identificar el sustrato genético y a la adopción de medidas precoces para prevenir la muerte súbita cardíaca.