



Revista Española de Cardiología



5016-6. MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA. UNA VISIÓN MÁS CERCANA DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO DESDE NUESTRA EXPERIENCIA

Eloísa Feliu Rey, Rafal Moscicki, Vicente Climent Payá, Amaya García Fernández y Emilio Galcerá-Jornet del Hospital General Alicante, Hospital General Alicante (Alicante).

Resumen

Introducción y objetivos: La forma clásica de displasia arritmogénica afecta sobre todo el ventrículo derecho. Sin embargo, en los recientes estudios se ha descrito una forma con predominante y temprana afectación del ventrículo izquierdo (VI), miocardiopatía arritmogénica predominantemente izquierda (MCAI). Nuestro objetivo ha sido estudio de presentación clínica de pacientes con patrón de MCAI en RMN cardiaca y búsqueda de posibles parámetros pronósticos.

Métodos: A raíz del hallazgo de realce tardío de gadolinio (RT) meso-subepicárdico en familiares de un paciente con muerte súbita (MS) y en otros cuatro pacientes con MS, revisamos nuestra base de datos de RMN en búsqueda de más casos con patrón compatible con MCAI. Analizamos solo los casos que cumplían los criterios de grupo de McKenna de MCAI.

Resultados: Hemos encontrado 24 pacientes (edad mediana 51 años, 75% varones) con imágenes de RMN sugestivas de MCAI que también cumplían criterios clínicos de esta patología. Las indicaciones iniciales para realizar RMN cardiaca han sido: arritmias ventriculares con morfología de BCRD (50%), antecedentes familiares de MS o MCAI (21%), MCD (12%), MS reanimada (8%), dolor torácico con arterias coronarias normales (4%). La ecocardiografía era normal en la mayoría de los casos. Patrón meso y/o subepicárdico de RT (100%), infiltración grasa (71%) y asinergias de la contractilidad VI (58%) fueron los hallazgos más frecuentes. La mediana de FEVI era del 46%. Doce pacientes presentaron eventos clínicos (tabla). En la autopsia realizada en un caso de MS se confirmó MCAI y el estudio genético evidenció una mutación de gen de filamina (FLNC). En otros 3 casos se encontraron mutaciones en los genes de la desmina y la desmoplaquina (DES y DSP). Hemos encontrado que la infiltración grasa ($p = 0,034$), y no grave de RT ($p = 0,5$) ni FEVI 50% se asociaron con la aparición de eventos clínicos.

Eventos clínicos	
TV con morfología de BCRD	58% (n = 7)
RIVA	8% (n = 1)
MS reanimada	17% (n = 2)

MS	17% (n = 2)
----	-------------

Conclusiones: El realce tardío mesosubepicárdico ha sido recientemente descrito como uno de los criterios de MCAI. Hemos encontrado este patrón en pacientes inicialmente diagnosticados de MCD, dolor torácico con coronarias normales pero también en pacientes asintomáticos. Dado que la forma de presentación es variable y la ecocardiografía puede ser normal deberíamos tener más en cuenta esta patología dado que su evolución puede ser fatal. Hemos asociado infiltración grasa con desarrollo de eventos clínicos.