



6012-207. PATRONES ELECTROCARDIOGRÁFICOS DE UNA POBLACIÓN DE PACIENTES CON MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

María Eladia Salar Alcaraz¹, Juan Martínez Sánchez², Pablo Peñafiel Verdú², Esther Guerrero Pérez², Juan José Santos Mateo², Juan Sánchez Serna², Arcadio García Alberola² y Juan Ramón Gimeno Blanes² del ¹Hospital General Universitario Los Arcos del Mar Menor, San Javier (Murcia), y ²Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar (Murcia).

Resumen

Introducción y objetivos: El ECG se considera una herramienta diagnóstica indispensable en el estudio de la MCH. Los pacientes con esta enfermedad presentan con frecuencia alteraciones abigarradas en el ECG. Hasta el momento no se han establecido asociaciones entre los patrones electrocardiográficos y las mutaciones causales en los genes sarcoméricos. El objetivo de este estudio es caracterizar el ECG de una población de pacientes con MCH genotipados.

Métodos: Se seleccionó de manera retrospectiva a 225 pacientes consecutivos pertenecientes a 106 familias de la Región de Murcia diagnosticados de MCH y con mutaciones causales en MYBPC3 (24), MYH7 (15), TNNT2 (2), MYL2 (1), MYH6 (1) y FHL1 (1). Se recogieron variables clínicas, ecocardiográficas, Holter y ergometría. Se analizó el ECG en el momento del diagnóstico.

Resultados: El 88% tenía ritmo sinusal, la duración media del QRS fue de 99 ± 21 ms y del QTc 430 ± 32 ms. La distribución de los patrones electrocardiográficos y su asociación con las variables clínicas se muestra en la tabla. Los pacientes portadores de la mutación en MYBPC3 que afecta al *splicing* c.2308+1G > A, comparados con los portadores de las mutaciones *nonsense* en MYBPC3, presentaron con más frecuencia alteraciones de la repolarización ($p = 0,039$), alteraciones mayores ($p = 0,01$) y combinación de ondas Q patológicas, alteración del segmento ST o en la onda T ($p = 0,005$). Independientemente del genotipo, los pacientes > 30 años presentaron con más frecuencia HVI, ondas Q patológicas y patrón de pseudoinfarto. Los patrones ECG de HVI, HVI grave y alteraciones de la repolarización fueron más frecuentes en los pacientes que presentaban en el ecocardiograma: HVI grave y obstrucción en el TSVI. Los pacientes que con fragmentación en el ECG tuvieron una FEVI más reducida y una mayor prevalencia de TVNS en el Holter. Los pacientes con QTc > 460 ms y los que tenían un QRS > 110 ms tenían una edad media mayor, una peor clase funcional y una FEVI menor.



Prevalencia de los patrones electrocardiográficos en los diferentes grupos de mutaciones.

Patrones electrocardiográficos y características clínicas

Patrones electrocardiográficos

Características clínicas	Normal	HVI	HVI masiva	Ondas Q	Alteraciones de la repolarización	Pseudoinfarto	Fragmentación ^a	QTc > 460ms	QRS > 120ms	Total
N (%)	16	136 (60,4)	18 (8,0)	73 (32,4)	121 (53,8)	21 (9,3)	11 (4,9)	30 (14,0)	24 (10,7)	225
Edad, años	48,9 ± 13,2	45,4 ± 17,0	33,1 ± 14,3 ^f	43,2 ± 14,9 ^d	47,5 ± 16,3	35,8 ± 16,4 ^e	46,9 ± 12,6	55,8 ± 10,5 ^f	57,5 ± 10,5 ^f	47,0 ± 15,9
Edad 30 años	1 (6,3)	33 (24,3) ^e	9 (50,0) ^f	20 (27,4) ^d	23 (19,0)	11 (52,4) ^f	1 (9,1)	0 ^e	0 ^e	41 (18,2)
Sexo masculino	13 (81,3)	96 (70,6)	15 (83,3)	49 (67,1)	86 (71,1)	19 (90,5) ^d	8 (72,7)	16 (53,3)	12 (50,0)	152 (67,6)
Caso índice	8 (50,0)	61 (44,9)	8 (44,4)	27 (37,0)	55 (45,5)	10 (47,6)	5 (45,5)	16 (53,3)	11 (45,8)	91 (40,4)
NYHA III-IV	0	18 (13,2)	2 (11,1)	6 (8,2)	23 (19,0) ^d	1 (4,8)	1 (9,1)	12 (40,0) ^f	9 (37,5) ^e	32 (14,2)
HTA	6 (37,5)	39 (28,7)	4 (22,2)	16 (21,9) ^d	38 (31,4)	4 (19,0)	1 (9,1) ^d	13 (43,3)	7 (29,2)	72 (32,0)
Grosor VI, mm	17,6 ± 4,3	21,1 ± 6,1 ^e	26,2 ± 8,6 ^f	20,0 ± 5,4	21,4 ± 6,1 ^f	21,3 ± 7,3	19,4 ± 4,5	20,2 ± 5,2	20,4 ± 5,9	
HVI grave	0	16 (11,8) ^e	9 (50,0) ^f	6 (8,2)	14 (11,6) ^e	3 (14,3)	0	2 (6,7)	2 (8,3)	16 (7,1)
Gradiente TSVI, mmHg	15,0 [10,0-28,0]	20,0 [13-60] ^e	29,0 [14-88] ^e	18,0 [12,0-50,0]	20,0 [12,0-60,0] ^e	40,0 [17,0-60,0] ^d	20,0 [13,0-50,0]	22,5 [12,0-67,0]	21,0 [15,0-39,0]	17 [11-39]

Obstrucción TSVI	4 (25,0)	48 (35,3) ^e	9 (50,0) ^f	24 (32,9)	43 (35,5) ^d	11 (52,4) ^d	4 (36,4)	11 (36,7)	6 (25,0)	65 (28,9)
FEVI, %	63,1 ± 10,6	62,1 ± 10,4	62,0 ± 7,8	61,2 ± 11,4	60,2 ± 11,5	58,2 ± 12,4	50,6 ± 15,1 ^e	57,5 ± 13,3 ^d	52,0 ± 13,4 ^f	61,1 ± 10,7
FEVI 50%	2 (12,5)	11 (8,1)	1 (5,6)	8 (11,0)	14 (11,6)	3 (14,3)	4 (36,4) ^d	5 (16,7)	9 (37,5) ^f	23 (10,2)
TVNS Holter	7 (53,8)	61 (49,6)	10 (55,6)	38 (56,7)	58 (53,7)	8 (44,4)	8 (72,7) ^d	16 (64,0)	11 (55,0)	103 (52,3) ^b
RAPA	2 (12,5)	26 (26,3)	8 (53,3) ^d	16 (29,6)	22 (26,8)	4 (19,0)	2 (18,2)	5 (31,3)	3 (21,4)	43 (27,2) ^c
? 3 factores riesgo clásico	0	14 (10,3)	4 (22,2) ^d	7 (9,6)	11 (9,1)	2 (9,5)	1 (9,1)	2 (6,7)	2 (8,3)	17 (7,6)
HCM risk-SCD score	4,1 [1,6-5,9]	4,1 [2,3-6,4]	4,8 [2,5-7,4]	4,1 [2,2-7,1]	4,3 [2,2-7,2]	4,6 [3,1-6,9]	8,0 [6,1-10,8]	4,1 [2,4-6,3]	4,4 [2,6-7,0]	4,1 [2,0-6,8]

^aFragmentación en 3 territorios (n = 11) frente a 1 o 2 territorios (n = 64). ^b n = 197. ^cn = 158. ^dp 0,05; ^ep 0,01; ^fp 0,001. Valores expresados como n (%); media ± desviación estándar; mediana [rango intercuartílico].

Conclusiones: Los pacientes portadores de la mutación c.2308+1G > A presentan una mayor prevalencia de alteraciones electrocardiográficas. Independientemente del genotipo, las alteraciones en ECG más frecuentes en pacientes ? 30 años son la HVI, las alteraciones de la repolarización y las ondas Q patológicas. Los pacientes que tenían una peor clase funcional y una FEVI más reducida presentaban en el ECG intervalos QTc y QRS más prolongados.