



Revista Española de Cardiología



6043-622. TRASPLANTE CARDIACO EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Eva María Cantero Pérez, José Manuel Sobrino Márquez, María Luisa Peña Peña, Antonio Grande Trillo, Diego Rangel Sousa y Alejandro Adsuar Gómez, del Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Resumen

Introducción y objetivos: El objetivo de este estudio es describir las características y evolución de la cohorte de pacientes con miocardiopatía hipertrófica que se han trasplantado en nuestro centro.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo.

Resultados: Hasta diciembre de 2017, en nuestro centro se han realizado 450 trasplantes cardiacos. De ellos, 16 pacientes fueron trasplantados bajo el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica (suponiendo un 3,6%). 10 pacientes eran varones (62,5%) y la mediana de edad en el momento del trasplante fue de 43,5 años (mínimo 26 y máximo 68 años). La tasa de eventos se muestra en la Tabla 1. El estudio genético permitió identificar variantes patogénicas en 5 pacientes, siendo los genes implicados MYH7 (2 pacientes), MYH7 y MYBPC3 (1 paciente), TNNT2 (1 paciente) y PRKAG2 (1 paciente). Todos los estudios se realizaron en pacientes trasplantados a partir de 2012. La mutación del gen PRKAG2 permitió confirmar este síndrome en un paciente con preexcitación. La expresión ecográfica predominante que llevó a la indicación clínica del trasplante fue el desarrollo de disfunción sistólica grave (56,3%), disfunción diastólica (25%), disfunción sisto-diastólica (12,5%) y obstrucción (6,3%). La mediana de la FEVI fue del 27,5% (rango intercuartílico 45, mínimo 15, máximo 60%). La del grosor máximo ventricular fue de 16 mm (rango intercuartílico 8, mínimo 7 y máximo 40 mm). 3 pacientes presentaban gradientes obstructivos (18,8%). 15 pacientes fueron trasplantados de forma reglada. 4 fallecieron en el postrasplante inmediato: 2 por *shock* cardiogénico, 1 por *shock* anafiláctico postransfusional y 1 por *shock* séptico. 3 fallecieron durante el seguimiento: 2 por enfermedad vascular del injerto y 1 por neumonía. En la figura se muestra una curva de Kaplan-Meier sobre la evolución de esta población, con una mediana de supervivencia tras el trasplante de 139 meses (rango, 0 a 171 meses).



Curva de supervivencia (Kaplan-Meier) en la población de pacientes trasplantados con miocardiopatía hipertrófica.

Eventos preoperatorios

N (%)

Eventos postoperatorios

N (%)

Implante dispositivos cardiacos:		Disfunción sinusal que requiere MP		2 (12,5)
MP	2 (12,5)	Fibrilación auricular		2 (12,5)
DAI	4 (25,0)	Síndrome de vena cava superior		1 (6,3)
DAI-TRC	5 (31,3)	Uveítis		1 (6,3)
Arritmias:		Insuficiencia renal en hemodiálisis		1 (6,3)
Auriculares (FA)	5 (31,3)	Carcinoma rectal estadio T3		1 (6,3)
Ventriculares	3 (18,8)	Infección por virus herpes zóster		1 (6,3)
Ablación				
Venas pulmonares	2 (12,5)			
Nódulo AV	1 (6,3)			
Eventos embólicos:	5 (31,3)			
Cirugía previa				
Miectomía septal	1 (6,3)			
Asistencia circulatoria	1 (6,3)			

MP: marcapasos, DAI: desfibrilador automático implantable, TRC: tratamiento de resincronización cardíaca; FA: fibrilación auricular; AV: aurículo-ventricular.

Conclusiones: En nuestra población de pacientes trasplantados con miocardiopatía hipertrófica, la supervivencia no difiere de la observada en el registro general. La disfunción sistólica en el contexto de una miocardiopatía hipertrófica en fase dilatada fue el mecanismo fundamental que motivó el trasplante cardíaco. Cada vez cobra más importancia el papel del estudio genético en esta población con fines de detección de posibles fenocopias para hipertrofia, valor pronóstico y cribado familiar.