



4042-4. MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA E IMPLANTE DE DESFIBRILADOR AUTOMÁTICO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Marta Ortega Molina, Jorge Figueroa, David Doiny, Sergio Castrejón-Castrejón, David Filgueiras-Rama, Luis García-Guereta, José Luis Merino y Federico Gutiérrez-Larraya de la Unidad de Arritmias y Electrofisiología Robotizada y Servicio de Cardiología Infantil del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Resumen

Introducción: La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una de las causas más relevantes de muerte súbita e indicación de implante desfibrilador automático (DAI) en la edad pediátrica. Se revisan las características clínicas y de programación del DAI de una serie pediátrica con este diagnóstico.

Métodos: Estudio retrospectivo unicéntrico que recoge los pacientes con diagnóstico de MCH a los que implanta DAI a una edad menor a 18 años en el Hospital Universitario La Paz. Se estudian variables clínicas, del implante y evolutivas, así como de programación del DAI.

Resultados: Se estudian un total de 7 pacientes con MCH y DAI. La indicación del implante fue por prevención secundaria en 3 casos (43%) y por prevención primaria en 4 casos (57%). La edad y el peso al implante fue de 12 (4-17) años, y de 51 (22-67) kg respectivamente. 5 casos (71%) eran varones. Todos se encontraban en clase funcional NYHA I-II. El tiempo de seguimiento tras el implante fue de 90 (6-140) meses. Las características de la MCH; 6 (85%) casos presentan MCH asimétrica, con septo interventricular > 30 mm en 4 (67%), e hipertrofia masiva en 3 (43%) casos. El análisis genético mostró una mutación sarcomérica en 3 (43%) casos. Hubo 3 (43%) muertes súbitas abortadas, 5 (71%) casos de síncope, y ningún evento arrítmico significativo documentado. 5 pacientes mantuvieron tratamiento con betabloqueante (atenolol o bisoprolol), 1 con verapamil y otro con disopiramida. 3 (43%) pacientes presentaron insuficiencia cardiaca congestiva progresiva, precisando trasplante cardiaco en 1 caso. El implante de DAI se realizó por vía endovenosa en todos los casos, siendo bicameral en los 3 (43%) casos que presentaron hipertrofia obstructiva. No hubo complicaciones relacionadas con el implante. Se programó el DAI con una única zona de FV en 5 (71%) casos. 2 pacientes presentaron terapias apropiadas, los 2 con indicación de implante de DAI por prevención secundaria. El único paciente que presentó terapias inapropiadas fue el que se implantó con menor edad.

Conclusiones: La miocardiopatía hipertrófica es una causa relevante de implante de DAI en la edad pediátrica. El DAI puede ofrecer beneficio en pacientes de alto riesgo, en ausencia de complicaciones. En esta serie, el implante por prevención primaria se restringió a pacientes de alto riesgo con presencia de al menos 2 factores de riesgo de muerte súbita.