



## 4037-6. DISFUNCIÓN VENTRICULAR IZQUIERDA AVANZADA EN FIBROSIS QUÍSTICA: UNA NUEVA FORMA DE MIOCARDIOPATÍA

Lorena Ruiz Bautista, Javier Segovia, Clara Salas, Concha Prados, Rosa Girón, Susana Mingo y Luis Alonso Pulpón del Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid), Hospital Universitario La Paz, Madrid y Hospital Universitario de la Princesa, Madrid.

### Resumen

**Introducción:** Durante décadas se han estado describiendo casos esporádicos de miocardiopatía (MCP) en niños con fibrosis quística (FQ) y muerte súbita. En sus autopsias se describía un patrón de fibrosis miocárdica similar al de otros pacientes con déficits nutricionales. Hoy los pacientes con FQ llegan a adultos, pero la incidencia y características de algún tipo de MCP en ellos nos es desconocida.

**Métodos:** Se describen ocho pacientes adultos con FQ y disfunción sistólica de ventrículo izquierdo (VI). Tres de ellos remitidos para trasplante cardiopulmonar y los otros cinco detectados en el estudio cardiológico de una muestra general de 120 pacientes con FQ. Se detalla la exploración clínica, analítica, ECG, ecocardiograma y resonancia magnética cardiaca (RMC). Además, estudiamos la histología de los tres corazones explantados en los trasplantes. Los 114 pacientes con FQ sin disfunción sistólica sirvieron de grupo control.

**Resultados:** La edad media fue de  $31 \pm 7$  años y 5 eran varones. Cuatro de ellos tenían la mutación F508del. La media de fracción de eyección de VI fue de 36% (vs  $66 \pm 8\%$  en controles;  $p = 0,01$ ); el 55% también asociaba disfunción diastólica (vs 5% en controles;  $p = 0,01$ ). La media de NTproBNP fue de  $1.498 \pm 3.219$  pg/ml (vs  $58 \pm 45$  pg/ml en controles;  $p = 0,001$ ). La RMC mostró un patrón parcheado de realce miocárdico tras gadolinio en un 43% de los pacientes con MCP (0 de 24 entre los controles;  $p = 0,05$ ). La histología mostró fibrosis miocárdica parcheada en los tres corazones explantados. Todos los pacientes con MCP tenían insuficiencia pancreática exocrina y 6 de ellos (75%) tenían un índice de masa corporal inferior a  $20 \text{ kg/m}^2$  (vs  $53 \text{ kg/m}^2$  en controles;  $p = 0,07$ ). La media de FEV1 fue de  $45 \pm 16\%$  (vs  $60 \pm 22\%$  para los controles;  $p = 0,08$ ). Todos ellos estaban colonizados por *P. aeruginosa* (vs 58% en controles;  $p = 0,04$ ) y 4 de los 8 (50%) eran candidatos a trasplante de pulmón (vs 1% en controles;  $p = 0,05$ ).

**Conclusiones:** Existe una forma especial de MCP en un porcentaje de adultos con FQ cercano al 5%, similar al descrito en autopsias de niños con malnutrición. Debemos sospecharla en pacientes con FQ y datos de malnutrición importante, así como una afectación pulmonar avanzada. Los niveles de NTproBNP podrían servir para el cribado y la RM puede detectar el patrón característico de fibrosis parcheada de forma no invasiva.