Rev Esp Cardiol. 2012;65 Supl 3: 306

Revista Española de Cardiología

# 6000-320. ESTUDIO DE PREVALENCIA DE MIOCARDIOPATÍA EN UNA POBLACIÓN DE ADULTOS CON FIBROSIS QUÍSTICA

Lorena Ruiz Bautista, Javier Segovia, Concha Prados, Luis Maíz, Susana Mingo, Miguel Pastrana y Luis Alonso Pulpón del Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid), Hospital Universitario La Paz, Madrid y Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

## Resumen

**Introducción:** La fibrosis quística (FQ) se caracteriza por obstrucción pulmonar y deficiencia pancreática exocrina asociada a malabsorción. Desde los años 50 se han descrito casos de miocardiopatía (MCP) en niños con FQ, con histología similar a las de otras miocardiopatías por malnutrición. Dado que con los tratamientos actuales, los pacientes con FQ llegan a adultos sin desnutrición avanzada, investigamos la prevalencia y las características de la miocardiopatía en ellos.

**Métodos:** Como parte de un estudio de prevalencia y causas de miocardiopatía en FQ, estudiamos una serie de adultos con FQ sin cardiopatía conocida. De ellos obtuvimos datos clínicos, análisis genético, analítica con parámetros de malabsorción, NTproBNP, ECG y ecocardiograma. Definimos disfunción sistólica a una fracción de eyección menor o igual que 55% (método de Simpson) y para la disfunción diastólica nos basamos en los patrones de doppler pulsado en el flujo mitral. Se realizó resonancia magnética cardíaca (RMC) a todos los pacientes con datos de miocardiopatía y un grupo control.

**Resultados:** Se estudiaron 120 adultos con FQ reclutados en 4 Unidades monográficas. Se detectó disfunción ventricular en 12 pacientes (prevalencia del 10%) la disfunción sistólica fue descrita en 5 pacientes (4,2%) y la diastólica en 9 (7,5%). Un 2,5% de ellos presentaba ambas. En la RMC con gadolinio se describió un patrón de realce miocárdico parcheado en los individuos con disfunción sistólica (p  0,05). La disfunción sistólica se asoció con cifras menores de índice de masa corporal (20 ± 2 kg/m$^2$ vs 22 ± 3 kg/m$^2$; p = 0,07) y una mayor frecuencia de colonización de la vía aérea por Ps. aeruginosa (p = 0,04). El valor promedio de NTproBNP de los pacientes con disfunción sistólica fue de 53 pg/ml (rango 22-8.000 pg/ml).

**Conclusiones:** La prevalencia de MCP en un grupo de adultos con FQ fue del 10%. El subgrupo con disfunción sistólica mostró un patrón de fibrosis miocárdica parcheada, similar a la descrita en las miocardiopatías asociadas a desnutrición. Esta forma nueva de MCP miocardiopatía debe ser incluida dentro del espectro de afectaciones orgánicas asociadas a FQ, y debería ser descartada en esta población, especialmente en casos de aquellos pacientes con malabsorción grave y/o en estudio para trasplante pulmonar.