



6008-320. FENOTIPOS DE MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA ASOCIADOS A MUERTE SÚBITA FAMILIAR. ESTUDIO CON CARDIORRESONANCIA

Begoña Igual Muñoz¹, Jordi Estornell Erill¹, Alicia Maceira González¹, Ydelise Mercedes Rodríguez de Muñoz², Diana Domingo Valero², Rebeca Jiménez Carreño², Pilar Molina Aguilar³ y Esther Zorio Grima² del ¹ERESA, Valencia, ²Hospital La Fe, Valencia y ³Instituto de Medicina Legal, Valencia.

Resumen

Introducción: La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una de las causas más frecuentes de muerte súbita. Nuestro objetivo es aportar datos que nos permitan reconocer los fenotipos asociados y para ello planteamos un estudio sistemático con cardiorresonancia (CMR)

Métodos: Nuestros pacientes proceden de un protocolo prospectivo de estudio de muerte súbita familiar con diagnóstico de MCH en el caso índice. A todos ellos se realizó, ECG, Holter, cicloergometría, ecocardiografía y en afectados se realizó una CMR que incluía secuencias de cine, secuencias STIR, secuencias de perfusión y secuencias de viabilidad en 2, 4 cavidades y eje corto. Analizamos: 1. Presencia y patrón de hipertrofia (HVI) considerando como tal - masa indexada de ventrículo izquierdo - iMVI- $> 90 \text{ g/m}^2$ en varones (V) y $> 75 \text{ g/m}^2$ en mujeres (M). 2. Presencia de adelgazamiento (grosor parietal telediastólico - TD $< 5 \text{ mm}$). 3. Presencia de hipertrabeculación (diámetro-TD capa trabeculada/capa compactada $> 2,3$). 4. Presencia de hipoperfusión 5. Presencia de edema. 6. Presencia y patrón de fibrosis.

Resultados: Estudiamos clínicamente 115 pacientes (p), observando afectación en 12p de 9 familias distintas que se estudiaron con CRM. Cinco de ellos varones de edad media 43 años (DE: 12), iMVI media de 70 g/m^2 (R: $38-95 \text{ g/m}^2$) y un rango de grosor parietal-TD máximo de 13-29 mm. Observamos fibrosis en 10p (83%), difusa en 5p (42%) focal en 3p (25%) y 2p (16%) con patrones mixtos (difusa con algún foco), adelgazamiento en 8p (67%), hipertrabeculación en 5p (41%), hipoperfusión en 4p (33%), edema en 2p (16%) y HVI en 2 p (17%). Diez p (83%) presentaron remodelado y todos los patrones observados fueron asimétricos.



Figura. Cardiorresonancia con secuencias de cine, stir, perfusión y viabilidad en paciente con historia de muerte súbita familiar.

Conclusiones: 1. La presencia de HVI es poco frecuente observándose únicamente en 2p (16%) por el contrario el adelgazamiento y la hipertrabeculación son rasgos frecuentes. 2. Todos los patrones fueron asimétricos. 3. La fibrosis es muy prevalente (83%) presentando con mayor frecuencia distribución difusa sin embargo es poco frecuente la presencia de edema.