



6054-677. PRESENTACIÓN CLÍNICA Y PERFIL DE RIESGO DE LA MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA EN MURCIA. CONCLUSIONES DE LOS PRIMEROS 1000 PACIENTES

M^a Carmen Olmo Conesa, M^a José Oliva Sandoval, David López Cuenca, Gonzalo de la Morena Valenzuela, Antonio Romero García, Carmen Muñoz-Esparza, José María López Ayala y Juan Ramón Gimeno-Blanes del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar (Murcia).

Resumen

Introducción: La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es la enfermedad hereditaria cardíaca más frecuente y la primera causa de muerte súbita en jóvenes en nuestro país. Existen diferencias geográficas en la forma de presentación y en el pronóstico posiblemente resultado de diferencias genéticas. Describimos las características clínicas y los eventos de nuestra serie.

Resultados: Desde ene-2003 a abr-2014 se han evaluado 1.000 pacientes (edad media 53 ± 18 , 611 (62%) varones) de 679 familias. El motivo que llevó al diagnóstico fue 458 (43%) síntomas, 212 (22%) hallazgo casual, 202 (20%) *screening* familiar, 44 (0,05%) muerte súbita (13 casos muerte súbita resucitada). La edad media al diagnóstico fue de 47 ± 18 y 46 ± 21 años ($p < 0,0001$) para varones y mujeres respectivamente (rango 0-88). En 516 (52%) pacientes había antecedentes de MCH familiar y en 287 (29%) historia de muerte súbita. El grosor máximo medio fue de 19 ± 5 mm. 292 (29%) tenían obstrucción, 126 (13%) grave. Hubo 211 (21%) pacientes con disnea clase III/IV y 113 (11%) con síncope. 147 (15%) tenían TV no sostenida en holter. 247 (25%) tuvieron FA, siendo la edad media del primer episodio de 57 ± 14 y 66 ± 10 años ($p < 0,0001$) para varones y mujeres respectivamente. Se realizó miectomía o ablación a 48 (5%). 81 (8%) precisaron DAI (70 prevención primaria). Respecto a los eventos en el seguimiento (medio $3,1 \pm 3,6$ años): 85 (8%) fallecieron de forma súbita (edad media 42 ± 16 , 69 (81%) varones, $p < 0,01$), 22 (2%) fallecieron por insuficiencia cardíaca, 9 (1%) precisaron trasplante. 80 (8%) tuvieron ACV (1% mortal).

Conclusiones: A pesar de que la mayoría de los pacientes con MCH en nuestro medio se diagnostican de forma casual o en el cribado familiar (44% en total) es una enfermedad limitante. La enfermedad se diagnostica más precozmente en varones, en los cuales el riesgo de eventos arrítmicos es significativamente mayor.