



6038-514. ALTERACIONES FUNCIONALES CARDIACAS EN PACIENTES CON OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA

Rebeca Mata Caballero¹, Verónica Hernández Jiménez², Jesús Saavedra Falero¹, Luis Molina Blázquez¹, Javier López Pais¹, Isabel Pavón¹, Cristina Navea¹ y Joaquín Alonso¹ del ¹Hospital Universitario de Getafe (Madrid) y ²Hospital Rey Juan Carlos, Móstoles (Madrid).

Resumen

Introducción y objetivos: La osteogénesis imperfecta (OI) es una enfermedad hereditaria del tejido conectivo que se caracteriza por una síntesis anómala del colágeno tipo 1, que representa aproximadamente el 75% del colágeno del miocardio adulto. El objetivo de nuestro estudio es evaluar las alteraciones funcionales en el corazón de los pacientes con OI.

Métodos: Incluimos 79 pacientes con OI y los comparamos con 44 controles sanos, emparejados por edad y sexo. En todos se realizó un estudio ecocardiográfico. La función sistólica se evaluó mediante la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) y la función diastólica con la razón E/A del flujo mitral con Doppler pulsado y el diámetro de la aurícula izquierda (AI). Clasificamos la función diastólica en 3 patrones: Normal (E/A ≥ 1 y AI ≤ 42 mm), disfunción diastólica grado 1 (E/A < 1) y disfunción diastólica grado 2 o patrón pseudonormal de llenado (E/A > 1 y AI > 42 mm).

Resultados: No existían diferencias significativas en la edad entre los pacientes con OI y los controles ($32,9 \pm 12,8$ frente a $31,8 \pm 9,6$ años respectivamente, $p = 0,8$). La prevalencia de hipertensión fue similar entre ambos grupos (OI: 9 frente a 8% en los controles, $p = 0,8$). Los pacientes con OI tenían menor superficie corporal (SC) que los controles ($1,61 \pm 0,23$ frente a $1,81 \pm 0,27$ m² respectivamente, $p = 0,001$). La FEVI era normal en ambos grupos y sin diferencias significativas (OI: $65,8 \pm 7,5$ frente a $67,2 \pm 5,8\%$ en controles, $p = 0,15$). El 25,3% de los pacientes con OI tenían disfunción diastólica (DD) y un 11,4% de los controles ($p = 0,05$). La mayoría de los pacientes con OI y DD tenían un patrón de llenado pseudonormal (tabla) con aumento de las presiones de llenado en AI. El diámetro AI indexado por SC era mayor en el grupo de OI (OI: $20,8 \pm 4,59$ frente a $19,21 \pm 5,38$ mm/m² en controles, $p = 0,05$) y los pacientes con OI tenían una presión arterial sistólica pulmonar significativamente mayor (OI: $23,35 \pm 3,52$ frente a controles: $15,62 \pm 7,42$, $p = 0,001$).

Patrones de llenado diastólico en pacientes con OI y en controles sanos

Patrón de llenado diastólico	Grupo de OI (N = 79)	Grupo de controles (N = 44)
Normal, n (%)	59 (74,7)	39 (88,6)

Disfunción diastólica tipo 1, n (%)	6 (7,6)	4 (9,1)
Disfunción diastólica tipo 2, n (%)	14 (17,7)	1 (2,3)
OI: osteogénesis imperfecta.		

Conclusiones: 1. Los pacientes con OI tienen una función sistólica cardíaca normal, similar a los controles sanos. 2. Los pacientes con OI tienen mayor prevalencia de disfunción diastólica que los controles. 3. Esto posiblemente se deba a un descenso en la elasticidad cardíaca como consecuencia de la alteración del colágeno subyacente. Estos hallazgos indican la necesidad de un estudio ecocardiográfico y seguimiento cardiovascular de estos pacientes.