Rev Esp Cardiol. 2018;71(Supl 1): 605

Revista Española de Cardiología

5031-8. PROFUNDIZANDO EN LA MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA DESDE UNA PERSPECTIVA HISTOPATOLÓGICA

Rebeca Lorca Gutiérrez, Beatriz Díaz-Molina, María Martín, José Julián Rodríguez Reguero, Antonio Adeba, Juan Gómez, Eliecer Coto, José Luis Rodríguez Lambert, César Morís de la Tassa y Aurora Astudillo, del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

Resumen

Introducción y objetivos: La miocardiopatía no compactada (LVNC) es la miocardiopatía más recientemente categorizada y también la más controvertida en múltiples aspectos. Aún es necesario profundidad tanto en las técnicas diagnósticas como en el conocimiento de su base genética y sus características anatomopatológicas.

Métodos: Retrospectivamente, se analizaron todos los corazones trasplantados entre 2009-2017 en un hospital terciario con un programa de trasplante cardiaco. El diagnóstico de LVNC se realizó en base a los criterios de relación de Burke et al. Las muestras del miocardio se fijaron en formaldehído, embebieron en parafina y se tiñeron con hematoxilina-eosina. Se revisaron las historias clínicas y pruebas de imagen. Se realizó estudio genético de los genes relacionados con LVNC mediante un panel de NGS y se analizaron las variantes de acuerdo con ACGM-AMP.

Resultados: De los corazones explantados, 8 cumplieron criterios diagnósticos anatomopatológicos para LVNC. Todos habían sido trasplantados en fase dilatada, en situación terminal de insuficiencia cardiaca. La LVNC no había sido correctamente diagnosticada por técnicas de imaginación pretrasplante en el 75%. El examen histológico reveló cardiomiocitos hipertróficos, sobre todo en la zona no compactada y núcleos llamativamente irregulares (figura). Se identificó fibrosis en 3 casos y la necrosis solo estaba presente en un corazón explantado. Dos pacientes murieron sin estudio genético. En los 6 pacientes disponibles, se identificó una variante probablemente patógena (LP) en el 67% (2 pacientes con variantes LP en LMNA y otros 2 con variantes LP en FLNC). Se encontró una variante de significado incierto en MYH6 en el quinto paciente. Solo un paciente no tuvo un resultado relevante en el panel genético de LVNC, siendo el único que presentó LVNC asociado con cardiopatía congénita de esta cohorte.

Cortes (40x) de corazones explantados con LVNC teñidos con HE. Panel A) Hipertrofia de miocitos. B) Alteración de morfología nuclear de miocitos.

Conclusiones: La LVNC es una miocardiopatía que conducir a la insuficiencia cardiaca avanzada y trasplante cardiaco. El análisis anatomopatológico ayuda a identificar corazones de LVNC no reconocidos en pruebas de imagen. El estudio genético es una herramienta útil para identificar la causa subyacente e

identificar posibles familiares en riesgo. Además, tanto el examen genético como el histológico abren nuevas perspectivas para comprender la enfermedad.