Rev Esp Cardiol. 2019;72(Supl 1): 492

Revista Española de Cardiología

4027-6. LA DISPERSIÓN MECÁNICA Y EL *STRAIN* LONGITUDINAL GLOBAL EN EL DIAGNÓSTICO FENOTÍPICO PRECOZ DE PACIENTES CON MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA IZQUIERDA POR TRUNCAMIENTO EN EL GEN FLNC

Diego Segura Rodríguez, Lorena González Camacho, Francisco José Bermúdez-Jiménez, José Manuel Oyonarte Ramírez, Eva Cabrera Borrego, Alicia Almagro Romero, Laura Pertejo Manzano, Emilio Constán de la Revilla, Rocío García Orta, Luis Tercedor Sánchez y Juan Jiménez Jáimez, del Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

Resumen

Introducción y objetivos: La miocardiopatía arritmogénica es una enfermedad con sustrato genético que fenotípicamente puede afectar a ventrículo derecho, ventrículo izquierdo (MAVI) o a ambos. Truncamientos en el gen FLNC se han identificado causales de MAVI asociándose frecuentemente a muerte súbita (MS). La detección temprana es crucial para identificar a individuos en riesgo sufrir MS. Nuestro objetivo ha sido identificar parámetros ecocardiográficos en el diagnóstico precoz de esta entidad.

Métodos: Se han incluido 23 portadores de mutación por truncamiento en el gen FLNC (FLNC+) con fenotipo de MAVI y 23 individuos sanos (FLNC-). Se ha realizado un estudio comparativo analizando mediante ecocardiografía avanzada volúmenes y fracción de eyección de ventrículo izquierdo (FEVI). Mediante *speckle-tracking* en 2D, se ha analizado el *strain* global longitudinal (SGL) de ventrículo izquierdo (VI) y la dispersión mecánica (DM) mediante la desviación estándar (DMDE) del tiempo hasta el pico sistólico de *strain* y la diferencia de velocidades entre el intervalo más largo y más corto (DMdelta).

Resultados: La edad media en FLNC+ fue de 43,83 ± 19,19 años siendo 14 (60,9%) varones mientras en que el grupo FLNC- fue de 37,13 ± 12,48 años con 12 (52,2%) varones. No hubo diferencias significativas en el volumen telediastólico de VI entre ambos grupos (132,22 ± 36,25 ml frente a 112,78 ± 32,81 ml; p = 0,057). Individuos FLNC+ presentaron peor FEVI que los FLNC-, encontrándose esta en el límite inferior de la normalidad (52,52 ± 12,1 frente a 58,04 ± 3,96%; p = 0,046). Se observó un empeoramiento mayor del SGL de VI en el grupo FLNC+ (-16,08 ± 4,13 frente a -19,01 ± 1,76%; p = 0,002). Tanto la DMDE como el DMdelta mostraron valores más prolongados en el grupo FLNC+ en comparación con los individuos sanos (DMDE 52,23 ± 22,37 ms frente a 31,24 ± 7,97 ms; p 0,0001 y DMdelta 176,73 ± 89,52 ms frente a 107,52 ± 28,26 ms; p 0,0001). Dentro los individuos con FEVI > 50% se observaron SLG y DM significativamente más patológicos en aquellos con FLNC+ en comparación a FLNC-(SLG -17,53 ± 2,49 frente a -19,18 ± 1,60%; p = 0,042. DMDE 46,82 ± 16,42 frente a 31,28 ± 8,15; p 0,0001. DMdelta 156,5 ± 62,04 ms frente a 107,82 frente a 28,89; p = 0,003).

Comparación de parámetros ecocardiográficos en individuos portadores de mutación FLNC (FLNC+) e individuos sanos (FLNC-)

	FLNC +	FLNC -	p
VTDVI (ml ± DE)	132,22 ± 36,25	112,78 ± 32,81	0,057
VTSVI (ml ± DE)	66,87 ± 25,83	48,57 ± 15,4	0,006
FEVI (% ± DE)	52,52 ± 12,1	58,04 ± 3,96	0,046
SLG (% ± DE)	-16,08 ± 4,13	-19,01 ± 1,76	0,002
DMDE (ms ± DE)	52,23 ± 22,37	31,24 ± 7,97.	0,0001
DMdelta (ms ± DE)	176,73 ± 89,52	107,52 ± 28,26	0,0001

VTDVI: volumen telediastólico ventrículo izquierdo; VTSVI: volumen telesistólico ventrículo izquierdo; FEVI: fracción de eyección ventrículo izquierdo; SLG: *strain* longitudinal global; DMDE: dispersión mecánica desviación estándar; DMdelta: rango.

Conclusiones: El estudio de la mecánica miocárdica mediante *speckle-tracking* puede identificar alteraciones de *strain* y dispersión mecánica en individuos portadores de mutaciones en FLNC representando un marcador precoz de la enfermedad, incluso en ausencia de disfunción ventricular izquierda.