

H4359	Arg375His	Varón	A-II.3	62	No	Sí	No	No	No	No
H4359	Arg375His	Mujer	A-II.4	42	No	Sí	X	No	No	No
H4359	Arg375His	Mujer	A-III.1	17	Ins. crono	Sí	Sí	No	No	No
H4359	Arg375His	Mujer	A-III.2	16	No	Sí	Sí	No	No	No
H4359	Arg375His	Varón	A-III.3	12	Síncope	Sí	Sí	Sí	No	Sí
H1950	Arg378Cys	Varón	B-II.1	51	Ins. crono	Sí	Sí	Sí	No	No
H1950	Arg378Cys	Mujer	B-III.1	21	No	Sí	Sí	No	No	No
H1950	Arg378Cys	Mujer	B-III.2	20	No	Sí	Sí	No	No	No
H2794	Arg378Cys	Varón	C-III.15	48	Palpitaciones	Sí	Sí	No	Sí	Sí
H2794	Arg378Cys	Mujer	C-IV.1	25	No	Sí	Sí	No	No	No
H2794	Arg378Cys	Mujer	C-IV.2	29	No	Sí	Sí	No	No	No
H4778	Arg378Cys	Varón	D-III.3	41	Síncope	Sí	Sí	No	No	Sí
H4778	Arg378Cys	Varón	D-III.6	32	No	Sí	Sí	No	No	Sí
H2579	Pro165Ser	Varón	F-II.1	43	Síncope	Sí	No	No	No	Sí

Alt. Rep: alteración de la repolarización; FA: fibrilación auricular; Ins. crono: insuficiencia cronotropa; MCP: marcapasos; NC: no compactación; X: dato no disponible.

Conclusiones: Mutaciones patogénicas en HCN4 deberían considerarse como una entidad propia al relacionarse con fenotipo mixto de SDS y MNC y producir síntomas como insuficiencia cronotropa, síncope y llegar a requerir intervenciones como el implante de MCP, aunque generalmente presentan curso benigno.