



6031-10. INCIDENCIA Y UTILIDAD DE LA DISFUNCIÓN VENTRICULAR DERECHA EN LA SELECCIÓN DE IMPLANTE DE DESFIBRILADOR EN LOS PORTADORES DE MUTACIONES DESMOSÓMICAS

Adrián Rodríguez Córdoba, Amalio Ruiz Salas, M^a Carmen Medina Palomo, David Grande Prada, Germán Berteli García, Alberto Barrera Cordero, Juan José Gómez Doblas, José Manuel García Pinilla y Francisco Javier Alzueta Rodríguez

Hospital Virgen de la Victoria, Málaga.

Resumen

Introducción y objetivos: La miocardiopatía arritmogénica (MA) se asocia a un riesgo alto de arritmias ventriculares, siendo el implante de desfibrilador automático implantable (DAI) el tratamiento más eficaz. La disfunción ventricular derecha (DVD) se ha asociado a un peor pronóstico tanto arrítmico como de insuficiencia cardíaca. A pesar de ello, existe discordancia entre los documentos de consenso en cuanto a la indicación de DAI en prevención primaria en pacientes con MA y DVD. El objetivo de nuestro trabajo consiste en valorar la incidencia de la DVD en 104 pacientes portadores de mutación desmosómica, el pronóstico y la utilidad en la toma de decisiones para el implante de DAI.

Métodos: Se recogieron las características de los pacientes portadores de mutaciones patogénicas o probablemente patogénicas y los eventos arrítmicos ventriculares detectados tanto al diagnóstico como en el seguimiento. La DVD se detectó por ecocardiograma o por cardi resonancia nuclear magnética.

Resultados: La mayoría de las mutaciones desmosómicas encontradas fueron en los genes PKP2 (59,6%) seguido del DSP (34,6%). El 54,8% de los pacientes eran casos índices, el resto procedían de screening familiar. Un 53% eran varones y la edad media fue de $51,1 \pm 17,3$ años. A 19p (18,2%) se les detectó DVD en algún momento del estudio. La DVD se asoció a un peor pronóstico arrítmico (76% con eventos vs 24% sin eventos, $p < 0,001$), pero solo a dos pacientes se les detectó la DVD antes de los síntomas arrítmicos y motivaron el implante de DAI; ninguno de ellos presentó eventos apropiados en 3,4 años de seguimiento.

Conclusiones: La DVD es relativamente frecuente en portadores de mutación desmosómica y confiere un peor pronóstico arrítmico. La mayoría de estos pacientes son diagnosticados por un evento arrítmico mayor (prevención secundaria). La detección de DVD en prevención primaria es excepcional (1,9%), por lo que la discordancia de recomendaciones del implante de DAI no supone un problema en la práctica clínica.