



Revista Española de Cardiología



6031-12. MUERTE SÚBITA CARDIACA RECUPERADA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE LA MIOCARDIOPATÍA DILATADA NO ISQUÉMICA: UNA SITUACIÓN INFRECUENTE, PERO CON IMPORTANTES IMPLICACIONES

Pablo Zulet Fraile, Marcos Ferrández Escarabajal, Alejandro Travieso González, Fabián Islas Ramírez, Carlos Nicolás Pérez García, Alejandra Restrepo Córdoba, Josebe Goirigolzarri Artaza y Carmen Olmos Blanco

Servicio de Cardiología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Resumen

Introducción y objetivos: La miocardiopatía dilatada no isquémica (MCDNI) puede tener diversas causas genéticas y ambientales, y su forma de debut más frecuente es la insuficiencia cardiaca, si bien puede ser diagnosticada a raíz de una muerte súbita cardiaca recuperada o una arritmia ventricular. El objetivo del presente estudio ha sido determinar la incidencia de diagnóstico de MCDNI a raíz de una muerte súbita recuperada, y las características clínicas de dichos pacientes.

Métodos: Se analizó una cohorte prospectiva de 128 pacientes consecutivos con diagnóstico de MCDNI entre febrero de 2018 y marzo de 2021 en un hospital terciario español, y se evaluaron los pacientes cuya forma de presentación clínica fue una muerte súbita cardiaca recuperada.

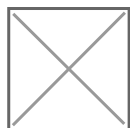
Resultados: En esta cohorte, la forma más frecuente de presentación fue la insuficiencia cardiaca (67,72%). Tres pacientes de la cohorte fueron diagnosticados de MCDNI tras sufrir una muerte súbita recuperada (2,36%) (fig.). En los 3 pacientes se realizó estudio genético mediante Next-Generation Sequencing (NGS). Se demostró una variante patogénica/probablemente patogénica en 2 de ellos, en genes asociados a MCDNI con alto riesgo arrítmico (filamina C y desmoplaquina). Los dos pacientes tenían historia familiar conocida de MCDNI o muerte súbita. Las características de estos pacientes se muestran en la tabla.

Características de los pacientes que debutan con muerte súbita recuperada

Características basales	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Edad (años)	51	63	32
Sexo	Varón	Varón	Varón

Historia familiar de MCDNI o muerte súbita	No	Sí	Sí
FEVI (%)	39	31	38
Volumen telediastólico de ventrículo izquierdo (ml)	117	122	74
Resultado estudio genético	No evidencia de variantes patogénicas	Truncamiento Filamina C	Truncamiento Desmoplaquina

MCDNI: miocardiopatía dilatada no isquémica; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo.



Forma de presentación de la miocardiopatía dilatada no isquémica.

Conclusiones: La muerte súbita recuperada es una forma infrecuente de presentación de la MCDNI. Es habitual que estos pacientes tengan historia familiar de MCDNI y muerte súbita. El estudio genético puede tener alta rentabilidad en estos casos. Los resultados pueden tener implicaciones tanto pronósticas como terapéuticas en el caso índice, así como en la familia. Finalmente, el estudio de los familiares de pacientes afectados de una MCDNI de origen genético puede ser la única forma de evitar la muerte súbita como primera manifestación de la enfermedad.