



6019-103. INCIDENCIA Y PROGRESIÓN DE LA AFECTACIÓN DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO EN PACIENTES CON MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA

Arancha Díaz Expósito, Amalio Ruiz Salas, M. Carmen Medina Palomo, Germán Berteli García, Javier Muñoz Sáenz-Díez, Alberto Barrera Cordero, Ainhoa Robles Mezcua, Alejandro Isidoro Pérez Cabeza, Clara Jiménez Rubio, Francisco Javier Alzueta Rodríguez y José Manuel García Pinilla

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

Resumen

Introducción y objetivos: La miocardiopatía arritmogénica (MCA) se asociaba únicamente con afectación del ventrículo derecho, pero a día de hoy, conocemos que puede afectar al ventrículo izquierdo o tener afectación biventricular. El objetivo es estudiar la incidencia de afectación del ventrículo izquierdo en una población estudiada por MCA, estudiar sus características basales, realizar un seguimiento de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) y sus fluctuaciones y determinar posibles factores causales.

Métodos: Se recogen las características basales de los casos índices diagnosticados de MCA y tras *screening* familiar. La FEVI se objetiva por ecocardiograma o resonancia magnética cardiaca y se registra en el momento del diagnóstico, al año, a los 3, 5 y 10 años. La fluctuación de la FEVI se define como variaciones positivas o negativas de al menos un 10% comparada con la previa.

Resultados: De una muestra total de 227 pacientes, 52 (22,9%) fueron casos índices. De ellos, 49 pacientes cumplían criterios para MCA, 19 tenían criterios *borderline* y 60 fueron portadores sanos. 55% fueron varones, con una edad media de $44,9 \pm 18,6$. La mayoría de las mutaciones desmosomales se objetivaron en el gen PKP2 (53%), seguido de DSG2 (20%) y DSP (18%). 37 pacientes (28,9%) mostraron afectación morfofuncional del ventrículo izquierdo en algún momento del seguimiento. De entre los 59 pacientes que se realizaron resonancia cardiaca, 40,7% presentaban realce tardío de gadolinio. 19 pacientes presentaron fluctuaciones de la FEVI, 9 presentaron mejoría progresiva desde el diagnóstico mientras 2 presentaron deterioro de esta. Se objetiva una prevalencia menor de variantes en PKP2 en el grupo que mostraba fluctuaciones de la FEVI en comparación con el grupo que tenía afectación del ventrículo izquierdo sin fluctuación de la FEVI o aquellos sin afectación del ventrículo izquierdo (p 0,001) (tabla).

Comparación estudio genético entre grupo de fluctuación de FEVI y grupo sin fluctuación o sin afectación del ventrículo izquierdo

Genes	PKP2	DSG2	DSP	DSC2	JUP
Fluctuación FEVI	5 (26,3%)	3 (15,8%)	6 (31,6%)	3 (15,8%)	2 (10,5%)
No fluctuación FEVI	56 (58,3%)	20 (20,8%)	15 (15,6%)	0	5 (5,2%)
p 0,001					

Conclusiones: La afectación del ventrículo izquierdo es común en nuestra muestra de pacientes con MCA (28,9%). Solo la mitad de estos pacientes (51%) muestran variabilidad de la FEVI durante el seguimiento. Hay diferencias entre el estudio genético del subgrupo de pacientes con fluctuación de la FEVI comparado con aquellos con afectación del ventrículo izquierdo sin fluctuación o aquellos sin afectación del ventrículo izquierdo, con una menor prevalencia de mutaciones en el gen PKP2.