



4028-3. MIOCARDIOPATÍA EN FIBROSIS QUÍSTICA: UNA VARIANTE DE LA ENFERMEDAD DE KESHAN

Javier Segovia, Lorena Ruiz Bautista, Montserrat González Estecha, Luis Máiz, Susana Mingo, Miguel Ángel Cavero y Luis Alonso Pulpón del Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid), Hospital Clínico San Carlos, Madrid y Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Resumen

Introducción: En nuestro programa de trasplante cardiopulmonar encontramos una prevalencia de miocardiopatía (MC) en pacientes con fibrosis quística (FQ) mayor de la esperada. El estudio del corazón explantado demostró un patrón parcheado de fibrosis miocárdica similar al descrito en la enfermedad de Keshan, una MC endémica del Noreste de China asociada al déficit de Selenio. Nuestro propósito fue investigar la relación entre parámetros nutricionales y función cardiaca en un grupo amplio de adultos con FQ.

Métodos: Estudiamos un grupo de pacientes procedentes de cuatro unidades monográficas de FQ sin cardiopatía conocida. Se obtuvieron valores analíticos (hemograma, bioquímica, coagulación, vitaminas liposolubles y elementos traza) y se realizó un estudio ecocardiográfico completo. En todos los pacientes con cardiopatía y en un grupo control se realizó resonancia magnética (RM) cardiaca.

Resultados: El grupo de estudio incluyó a 120 adultos con FQ, con una prevalencia de disfunción ventricular izquierda del 10% (4,2% sistólica y 7,5% diastólica). En pacientes con disfunción sistólica, la RM mostró fibrosis miocárdica parcheada similar al patrón de la enfermedad de Keshan. A pesar de estar tratados con suplementos dietéticos, los pacientes con FQ tenían carencia de muchos micronutrientes: 18% de selenio (60 µg/l), 43% de mercurio (5 µg/l), 41% de vitamina A (0,4 µg/ml) y 28% de vitamina E (8 µg/ml). Los pacientes con selenio bajo tenían valores de fracción de eyección inferiores al resto del grupo ($59 \pm 12\%$ vs $65 \pm 6\%$; $p = 0,038$). La prevalencia de disfunción sistólica ventricular izquierda en el subgrupo de pacientes con selenio bajo fue de 17% en contra de un 3% en el subgrupo de selenio normal ($p = 0,06$). No encontramos ninguna otra asociación significativa entre fracción de eyección y otros parámetros nutricionales estudiados.

Conclusiones: En pacientes adultos con FQ existe una relación significativa entre déficit de selenio y disfunción sistólica ventricular izquierda. Este hallazgo, junto con las características histológicas y de RM de la MC de la FQ, sostiene la hipótesis de que esta entidad podría ser una variante de la enfermedad de Keshan, asociada a la malabsorción de selenio. Está justificado el estudio del efecto de la administración de selenio en pacientes con FQ, deficiencia de selenio y MC.