



## 7005-7. TÉCNICAS DE DEFORMACIÓN MIOCÁRDICA PARA EL ESTUDIO DEL VENTRÍCULO DERECHO EN LA ENFERMEDAD DE FABRY

Luis Caballero Jiménez<sup>1</sup>, Vicente Climent Payá<sup>2</sup>, Marina Martínez Moreno<sup>2</sup>, Juan Ramón Gimeno Blanes<sup>3</sup>, Jéssica Sánchez Quiñones<sup>2</sup>, María José Oliva Sandoval<sup>3</sup>, Mariano Valdés Chávarri<sup>3</sup> y Gonzalo de la Morena Valenzuela<sup>3</sup> del <sup>1</sup>Hospital Universitario Los Arcos del Mar Menor, San Javier (Murcia), <sup>2</sup>Hospital General Alicante y <sup>3</sup>Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar (Murcia).

### Resumen

**Introducción y objetivos:** Actualmente existe muy poca evidencia en cuanto a la afectación del ventrículo derecho (VD) en la enfermedad de Fabry (EF). Las técnicas ecocardiográficas de deformación miocárdica podrían ayudar a estudiar la función del VD y a detectar la afectación cardiaca subclínica de éste antes de la aparición de hipertrofia ventricular izquierda (HVI) que indica actualmente el inicio de tratamiento enzimático sustitutivo.

**Métodos:** Se incluyeron 50 pacientes con EF, 20 con HVI (14 varones,  $56,6 \pm 12,6$  años) y 30 sin HVI (21 mujeres,  $37,9 \pm 14,9$  años) y 50 controles apareados por edad y sexo. Se midió el TAPSE y mediante el Doppler tisular pulsado (DTI) la onda e' y s' del anillo tricuspídeo lateral del VD y se calculó el índice TEI del VD. Mediante *strain* 2D se midió el *strain* longitudinal del VD en el plano apical 4 cámaras tanto de la pared lateral del VD como el *strain* global de la pared lateral y septo interventricular.

**Resultados:** No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en el TAPSE (22,0 frente a 23,5;  $p = 0,585$ ) ni en la onda s' del VD ( $12,7 \pm 2,7$  frente a  $13,3 \pm 1,9$ ;  $p = 0,418$ ) entre los pacientes con HVI y los controles ni en aquellos sin HVI. Se obtuvo una menor onda e' ( $9,3 \pm 3,3$  frente a  $12,5 \pm 2,8$ ;  $p = 0,006$ ) y un mayor índice TEI (0,33 frente a 0,20;  $p = 0,013$ ) en los pacientes con HVI respecto a los controles, sin encontrar diferencias estadísticamente significativas entre el grupo sin HVI y los controles (índice TEI 0,22 frente a 0,19;  $p = 0,767$ ). Los pacientes con HVI tuvieron un *strain* 2D longitudinal de pared lateral de VD ( $22,9 \pm 7,6$  frente a  $-29,1 \pm 5,9$ ;  $p = 0,012$ ) y VD global ( $17,4 \pm 8,2$  frente a  $-24,5 \pm 4,4$ ;  $p = 0,003$ ) más reducido que el grupo control y que aquellos pacientes con EF y sin HVI (*strain* VD global  $-17,4 \pm 8,2$  frente a  $-24,0 \pm 5,9$ ;  $p = 0,004$ ). Sin embargo, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre el grupo de pacientes sin HVI y el grupo control tanto en el *strain* de pared lateral del VD ( $-27,9 \pm 5,7$  frente a  $-30,1 \pm 5,2$ ;  $p = 0,129$ ) como en el *strain* global de VD ( $-24,0 \pm 5,9$  frente a  $-25,2 \pm 3,0$ ;  $p = 0,365$ ).

**Conclusiones:** Los parámetros de función del VD mediante DTI y deformación miocárdica mediante *strain* longitudinal se encuentran alterados en aquellos pacientes con afectación cardiaca manifiesta, no estando alterados en aquellos pacientes que no han desarrollado HVI y por tanto no son útiles para el diagnóstico precoz de afectación cardiaca subclínica.