



7002-17. APRENDIENDO DE LOS CASOS *POST MORTEM* DE MUERTE SÚBITA POR MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

Jorge Sanz Sánchez¹, Diana Domingo Valero¹, Miquel Almudever², Pilar Molina Aguilar², Josep Marí-Alexandre³, Juan Giner Blasco², Luis Martínez-Dolz¹ y Esther Zorio Grima¹ del ¹Hospital Universitario y Politécnico La Fe, IIS La Fe, Valencia, ²Instituto de Medicina Legal, Valencia, e ³Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, IIS La Fe, Valencia.

Resumen

Introducción y objetivos: La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una conocida causa de muerte súbita cardíaca (MSC). La estratificación de riesgo actual no es infalible. Nos proponemos tratar de identificar posibles factores asociados a eventos letales a partir del análisis de las autopsias de casos de MSC por MCH.

Métodos: Análisis de casos de MSC por MCH incluidos prospectivamente en estudio multidisciplinar entre 2008 y 2016. Se recogen siempre variables epidemiológicas y resultados de la autopsia (estudio macro e histológico convencional) y si fue posible, el resultado del estudio genético.

Resultados: Existe un marcado predominio del sexo masculino y la edad media fue de 39 años. Un 38% no tuvo aumento de peso cardíaco y en un 18% los grosores fueron normales. Las cicatrices fibrosas se limitan al tabique, no son frecuentes ni se relacionan con la edad ni la arterioesclerosis coronaria (AE), que es frecuente tras los 40 años (grave en 20%). Existe lesión de pequeño vaso en casi todos los casos y el tipo displásico se relaciona más con la extensión del disarray miocárdico y la gravedad de su fibrosis asociada. La presencia de falsos tendones es más frecuente que en la población general y la válvula mitral está afectada en el 50%. En los casos asociados al deporte no hay un aumento significativo del peso ni del grosor del ventrículo izquierdo. El estudio genético fue concluyente en 6/11. Véase la tabla.

N, sexo, edad media (rango mínimo-máximo)	28 casos: 25H 3M, 39 años (16-66)
Índice de masa corporal	Sobrepeso (43%), normal (21%), obesidad (11%), faltan datos (7%)
Circunstancias de la muerte	Actividad normal (43%), ejercicio (39%), sueño (11%), faltan datos (7%)
Lugar	Domicilio (36%), vía pública (25%), polideportivo (14%), hospital (7%), otros (17%)

Tipo de miocardiopatía hipertrófica	Típica (54%), compatible (36%), fenotipo mixto (10%)
Peso cardíaco aumentado por peso corporal (rango mínimo-máximo)	15 casos (54%), media: 518 g (373-850)
Hipertrofia ventricular izquierda (HVI), grosor medio (rango mínimo-máximo)	23 casos (82%), media: 1,6 (1-2,5), concéntrica (30%), asimétrica (52%)
Localización grosor máximo en las HVI asimétricas	45% anterior, 30% tabique, 25% posterior
Morfología tabique	Sigmoideo (36%), reverso (7%), apical (18%)
Patología válvulas auriculoventriculares	Mitral (50%), tricúspide (29%)
Falsos tendones	12 casos en VI (5 tipo 1, 4 tipo3, 3 tipo 5) y 5 en VD (todos biventriculares)
Disarray miocárdico	Extenso (54%), focos (46%); 93% tabique, 93% en VI, 79% en VD
Fibrosis macroscópica	Intramiocárdica (21%), subendocárdica subaórtica (54%)
Fibrosis microscópica	Cicatricial (32%), asociada a <i>disarray</i> (93%)
Infiltración adiposa	Subendocárdica (11%), intramural (7%), ambas (21%)
Lesión de pequeño vaso	26 casos (93%): displasia fibromuscular (68%), hipertrofia de la media (25%)
Arterioesclerosis coronaria	11 casos (39%): grave (18%), moderada (3%), leve (18%)
Patología concomitante más frecuente	Esteatohepatitis (32%), tiroidea (29%)

Estudio genético, 11 casos hechos

6 mutaciones (54% de los realizados): MYBPC3(4), MYH7 (1), ACTN2 (1); sin mutaciones o no concluyentes (5, 45% de los realizados) y 3 fenocopias (Cushing, glucogenosis y ataxia de Friedreich)

Descripción de los casos de MSC con MCH.

Conclusiones: El aumento de peso o grosor y la presencia de cicatrices groseras faltan en un% elevado de MSC por MCH. La isquemia miocárdica, bien mediada por enfermedad de pequeño vaso o la AE podría haber actuado como desencadenante de arritmias; la AE podría buscarse activamente y tratarse, pero carecemos de medios para tratar la enfermedad de pequeño vaso en caso de que se considerase esta opción en el futuro.

Estudio financiado por el Instituto de Salud Carlos III, FEDER “Unión Europea, Una forma de hacer Europa” (PI14/01477).