



## 4032-2. RESULTADOS DEL SCREENING FAMILIAR EN UNA POBLACIÓN CON MIOCARDIOPATÍA ESPONGIFORME

María José Oliva Sandoval, Antonio Romero Puche, Juan Ramón Gimeno Blanes, Daniel Saura Espín, Gonzalo de la Morena Valenzuela, Josefa González Carrillo, Francisco Javier Lacunza Ruiz, Mariano Valdés Chávarri, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar (Murcia).

### Resumen

**Antecedentes y objetivos:** Establecer el valor pronóstico y afectación familiar de una población de pacientes con miocardiopatía espongiiforme (ME).

**Métodos:** Se estudiaron 61p con ME (2008-09), que incluyó exploración clínica, ECG, ecocardiograma-Doppler y con contraste, ECG-Holter 24H y cardioRMN. Se ofreció estudio a los familiares de primer grado.

**Resultados:** 61p con ME ( $33 \pm 24$  años, 37 (60,7 %) varones). En 28 (45,9 %) se asoció a MCD, 10 (16,4 %) a MCH, 3 a MAVD (4,9 %) y 16 (26,2 %) presentó ME aislada. 1p (1,6 %) se asoció a enfermedad neuromuscular y 3 (4,9 %) presentaban una miocardiopatía no clasificable. Los pacientes con ME aislada presentaban una edad menor que aquellos con MCD asociada ( $p < 0,001$ ). El motivo más frecuente de diagnóstico fue los síntomas (40, 65,6 %): 30p (49,2 %) presentaban clase funcional NYHA ? II y 8 (13,1 %) síncope. 16 (26,2 %) tenían FE ? 35 %. La FEVI media fue de  $47,4 \% \pm 16,2 \%$  y el DTDVI medio de  $50,6 \text{ mm} \pm 11,8 \text{ mm}$ . En 32p (52,5 %) el ECG fue patológico y en 13 (21,3 %) tenían alteraciones inespecíficas. 10p (16,4 %) presentaban fibrilación auricular (FA). 3p habían padecido un ACV y 4p presentaron TVS. En 12 casos se indicó un DAI. 2p fallecieron por ICC, 2p precisaron trasplante. Hubo 2 casos de parada cardiaca resucitada, 1 muerte súbita (MS) y 2 descargas apropiadas. 309 familiares fueron evaluados ( $37 \pm 19$  años, 46,6 % varones); 6,6 individuos/familia. 26 (55,3 %) tenía antecedentes familiares y 12 (22,6 %) MS familiar. 57 (18,4 %) individuos estaban afectados. 21 (34,4 %) con ME, 31 (50,8 %) disfunción sistólica VI (8 FE ? 35 %), 18(31,6 %) dilatación VI y 6 (10,5 %) HVI. 20 (35,1 %) tenían disnea, 5 síncope (8,8 %), 5 FA. En 27 (47,4 %) se inició tratamiento médico. 1p era portador de DAI.

**Conclusiones:** La ME aparece asociada a otras formas de miocardiopatía. El screening familiar permite identificar pacientes afectados e instaurar tratamiento médico precoz y realizar estratificación de riesgo.