



Revista Española de Cardiología



6009-2. INDICACIONES DE IMPLANTE DE DAI Y SEGUIMIENTO DE UNA POBLACIÓN PORTADORA DE MUTACIONES EN GENES DESMOSÓMICOS

José María López Ayala, Juan José Sánchez Muñoz, Juan Ramón Gimeno Blanes, María José Oliva Sandoval, Josefa González Carrillo, Arcadio García Alberola, Francisco Ruiz Espejo y Mariano Valdés Chávarri del Servicio Murciano de Salud, Murcia.

Resumen

Introducción: La indicación de implante de desfibrilador automático implantable (DAI) en pacientes con miocardiopatía arritmogénica de ventrículo derecho (MAVD) se encuentra bien establecida pero no ocurre lo mismo en pacientes portadores de mutaciones de genes desmosómicos que expresan otros fenotipos de enfermedad.

Objetivos: Analizar la indicación del implante de DAI y la evolución clínica de una serie de pacientes portadores de mutaciones en genes desmosómicos.

Métodos y resultados: De un total de 61 pacientes con mutaciones en genes desmosómicos se analizaron de forma consecutiva a 12 (19%) sometidos a implante de DAI en nuestro centro. Las indicaciones fueron: taquicardia ventricular sostenida (TVS) en 5 (42%); fibrilación ventricular en 4 (31%); síncope en 2 (17%) y prevención primaria por disfunción sistólica severa en 1 (8%). Las complicaciones del seguimiento fueron: fractura del electrodo en 1 (8%); cirugía de recolocación del electrodo en 1 (8%) y sobresentado de la onda T en 2 (17%). Durante un seguimiento medio de 53 (3-147) meses, 2 (17%) pacientes sufrieron TVS (a 163 y 210 lmp) que precisaron terapia antitaquicardia (ATP) y ATP y choque respectivamente. 7 (58%) presentaron episodios de taquicardia ventricular no sostenida y 5 (42%) presentaron episodios de taquicardia supraventricular sin terapias inapropiadas. 9 pacientes (75%) se encuentran en tratamiento con bisoprolol y 1 (8%) con amiodarona. El paciente de mayor edad falleció por neumonía. Las principales características clínicas y el estudio genético de la serie se muestran en la tabla adjunta, donde: desmocolina 2 (DSC-2); desmoplakina (DSP); plakofilina 2 (PKP-2); plakoglobina (JUP); fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI); ventrículo derecho (VD); miocardiopatía dilatada (MCD); miocardiopatía no compactada (MCNC); síndrome de QT largo (SQTL); hombre (H); mujer (M); antecedentes familiares de muerte súbita (AFMS).

Conclusiones: A un elevado porcentaje (19%) de portadores de mutaciones en genes desmosómicos se les implantó un DAI por ser considerados de alto riesgo de sufrir muerte súbita. Este dispositivo es efectivo en estos pacientes pero las complicaciones relacionadas con los electrodos no son raras en este grupo de pacientes.

