



6000-320. ESTUDIO DE PREVALENCIA DE MIOCARDIOPATÍA EN UNA POBLACIÓN DE ADULTOS CON FIBROSIS QUÍSTICA

Lorena Ruiz Bautista, Javier Segovia, Concha Prados, Luis Maíz, Susana Mingo, Miguel Pastrana y Luis Alonso Pulpón del Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid), Hospital Universitario La Paz, Madrid y Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Resumen

Introducción: La fibrosis quística (FQ) se caracteriza por obstrucción pulmonar y deficiencia pancreática exocrina asociada a malabsorción. Desde los años 50 se han descrito casos de miocardiopatía (MCP) en niños con FQ, con histología similar a las de otras miocardiopatías por malnutrición. Dado que con los tratamientos actuales, los pacientes con FQ llegan a adultos sin desnutrición avanzada, investigamos la prevalencia y las características de la miocardiopatía en ellos.

Métodos: Como parte de un estudio de prevalencia y causas de miocardiopatía en FQ, estudiamos una serie de adultos con FQ sin cardiopatía conocida. De ellos obtuvimos datos clínicos, análisis genético, analítica con parámetros de malabsorción, NTproBNP, ECG y ecocardiograma. Definimos disfunción sistólica a una fracción de eyección menor o igual que 55% (método de Simpson) y para la disfunción diastólica nos basamos en los patrones de doppler pulsado en el flujo mitral. Se realizó resonancia magnética cardíaca (RMC) a todos los pacientes con datos de miocardiopatía y un grupo control.

Resultados: Se estudiaron 120 adultos con FQ reclutados en 4 Unidades monográficas. Se detectó disfunción ventricular en 12 pacientes (prevalencia del 10%) la disfunción sistólica fue descrita en 5 pacientes (4,2%) y la diastólica en 9 (7,5%). Un 2,5% de ellos presentaba ambas. En la RMC con gadolinio se describió un patrón de realce miocárdico parcheado en los individuos con disfunción sistólica ($p = 0,05$). La disfunción sistólica se asoció con cifras menores de índice de masa corporal ($20 \pm 2 \text{ kg/m}^2$ vs $22 \pm 3 \text{ kg/m}^2$; $p = 0,07$) y una mayor frecuencia de colonización de la vía aérea por *Ps. aeruginosa* ($p = 0,04$). El valor promedio de NTproBNP de los pacientes con disfunción sistólica fue de 53 pg/ml (rango 22-8.000 pg/ml).

Conclusiones: La prevalencia de MCP en un grupo de adultos con FQ fue del 10%. El subgrupo con disfunción sistólica mostró un patrón de fibrosis miocárdica parcheada, similar a la descrita en las miocardiopatías asociadas a desnutrición. Esta forma nueva de MCP miocardiopatía debe ser incluida dentro del espectro de afectaciones orgánicas asociadas a FQ, y debería ser descartada en esta población, especialmente en casos de aquellos pacientes con malabsorción grave y/o en estudio para trasplante pulmonar.