Rev Esp Cardiol. 2019;72(Supl 1): 977

Revista Española de Cardiología

6051-444. ABORDAJE DE PACIENTES Y SUS FAMILIARES DERIVADOS POR SOSPECHA DE MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA. EXPERIENCIA EN UNA UNIDAD DE CARDIOPATÍAS FAMILIARES DE RECIENTE IMPLANTACIÓN

Manuel Muñoz-García[1], Jesús Piqueras Flores[2], Inmaculada Vivo Ortega[3], Arancha González Marín[4], Manuel Rayo Gutiérrez[1], Javier Jiménez Díaz[1], Álvaro Moreno Reig[1], José María Arizón Muñoz[1] e Ignacio Sánchez Pérez[1], del [1]Servicio de Cardiología,, [2] Servicio de Cardiología, Unidad de Cardiopatías Familiares, [3]Unidad de Cardiopatías Familiares y [4]Sección de Cardiología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real.

Resumen

Introducción y objetivos: La miocardiopatía no compactada (MCNC) es una patología cuyo diagnóstico resulta complejo de establecer siendo una entidad que actualmente se sobrediagnostica pues con frecuencia no es fácil diferenciar si se trata de una no compactación miocárdica patológica o una variante de la normalidad. El objetivo fue analizar las características de pacientes con sospecha de MCNC y de sus familiares, comparando los que tenían diagnóstico final de variante de la normalidad o MCNC.

Métodos: Se analizaron todos los pacientes que fueron remitidos a la Unidad de Cardiopatías Familiares (UCF) de nuestro centro con sospecha inicial o cribado de MCNC, así como el estudio de sus familiares desde enero de 2018 hasta marzo de 2019. El diagnóstico de MCNC fue establecido según los criterios ecocardiográficos de Jenni y criterios de resonancia magnética de Petersen o de Jacquier además de valorar antecedentes familiares, FEVI, clínica, otras alteraciones en imagen cardiaca y estudio genético.

Resultados: 47 pacientes fueron derivados por sospecha de MCNC, con edad media de 38,9 ± 19,5 años. El 41,7% tenían antecedentes familiares (4,2% antecedentes familiares de muerte súbita). 5 pacientes tenían insuficiencia cardiaca, 2 habían tenido muerte súbita recuperada y hubo un caso de infarto de miocardio embólico. Se diagnosticaron finalmente como MCNC a 17 (36,7%). 3 casos con diagnóstico de MCNC pertenecían a 2 familias con miocardiopatía hipertrófica (MCH). Entre las características clínicas, eléctricas y ecocardiográficas de los pacientes con diagnóstico de MCNC comparado con los pacientes sin MCNC, destacan: la edad media fue similar en ambos grupos (37,7 ± 15 frente a 37,4 ± 20, p = 0,961). Hubo una discreta disminución de la FEVI (54,8 ± 5 frente a 60,7 ± 2,2%, p = 0,07), mayor frecuencia de ECG alterado (31,6 frente a 0%; p = 0,003) y ligero incremento del intervalo QTc no significativo (437,6 ± 20 frente a 418,16 ± 26 mseg; p = 0,19). En el estudio genético de los pacientes con MCNC, en el 23,5% se detectó la variante patogénica (MYBPC3 y TTN) y variante de significado incierto en el 11,7% (FLNA y RYR). De 26 familiares estudiados, 19,2% presentaron una miocardiopatía (3 MCNC y 2 MCH).

Conclusiones: La valoración específica de pacientes con sospecha de MCNC en una UCF permite confirmar el diagnóstico de esta en aproximadamente el 40% de los pacientes aunando la información clínica, de imagen cardiaca, de antecedentes familiares y de la genética.