



## 6051-456. ASOCIACIÓN ENTRE ARRITMIAS Y MASA MIOCÁRDICA CON LA PRESENCIA DE FIBROSIS EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ANDERSON-FABRY

Maria Ruiz Cueto, Carles Díez López, Pau Codina Verdaguer, Fernando de Frutos Seminario, Lidia Alcoberro Torres, Joan Torras Ambros, Jordi Gascón Bayarri, José González Costello, Josep Roca Elías, Nicolás Manito Lorite y Josep Comín Colet, del Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet del Llobregat (Barcelona).

### Resumen

**Introducción y objetivos:** La enfermedad cardiovascular es la principal causa de muerte en los pacientes con enfermedad de Anderson Fabry (EAF) y la presencia de fibrosis miocárdica es un marcador de enfermedad avanzada en estos pacientes. Este estudio pretende evaluar la asociación entre la presencia de fibrosis y diferentes parámetros clínicos y pronósticos.

**Métodos:** Se ha analizado una cohorte unicéntrica de forma retrospectiva y transversal para evaluar la asociación de diferentes parámetros clínicos, eléctricos y de imagen con la presencia de fibrosis miocárdica, evaluada por resonancia magnética.

**Resultados:** La población del estudio consiste en 15 pacientes (edad mediana 44,8 años, 50% varones con enfermedad clásica). Se observa una asociación estadísticamente significativa entre la presencia de fibrosis y la masa miocárdica indexada y grosor del septo interventricular (SIV). Aunque de forma no estadísticamente significativa, se observa una tendencia de asociación entre fibrosis y edad, niveles de NT-proBNP, duración de los intervalos PR y QRS y presencia de extrasistolia ventricular y arritmias supraventriculares. Todos los pacientes que habían presentado arritmias ventriculares o síncope presentaban fibrosis miocárdica. No se observó asociación entre la profundidad de ondas T y la duración del intervalo QTc con la presencia de fibrosis.

Asociación de fibrosis y diferentes parámetros clínicos, de imagen y electrocardiográficos

	Ausencia de fibrosis (N = 6)	Fibrosis (N = 9)	p
Edad (años)	51,3 (16,4)	55,8 (12,9)	0,64
Mujeres (%)	3 (50%)	5 (55%)	1

NT-proBNP (ng/l)	294 (374)	1334 (1663)	0,14
Masa miocárdica indexada (RMN, g/m <sup>2</sup> )	130 (48,7)	208 (83,5)	0,15
Grosor SIV (RMN, mm)	13,5 (4,3)	22,8 (10)	0,02
Masa miocárdica indexada (ecocardiograma, g/m <sup>2</sup> )	108 (39,7)	206 (85,3)	0,03
Grosor SIV (ecocardiograma, mm)	13 (2,2)	17,6 (6,2)	0,17
Duración del segmento PR (mseg)	145 (25,1)	171 (41,8)	0,21
Presencia de onda T negativa	5 (83%)	8 (89%)	1
Profundidad máxima de onda T (mV)	6,5 (6,8)	4,2 (3,2)	0,86
Duración de QTc (mseg)	426 (24)	423 (28)	0,72
Duración de QRS (mseg)	94,7 (15,3)	113,3 (26,5)	0,11
Extrasistolia ventricular (nº/día)	280 (605)	1247 (3079)	0,16
Presencia de taquicardia supraventricular	0 (0%)	3 (37,5%)	0,23
Fibrilación auricular en Holter o ECG	1 (17%)	4 (44%)	0,58
Taquicardia ventricular en Holter	0 (0%)	2 (22%)	0,49
Síncope	0 (0%)	1 (11%)	1
Marcapasos	1 (17%)	3 (33%)	0,6
DAI	0 (0%)	3 (33%)	0,23

**Conclusiones:** La reducción de la fibrosis miocárdica podría ser un objetivo de tratamiento para prevenir el desarrollo de arritmias en la EAF. La masa miocárdica aumentada y la hipertrofia del SIV, derivadas del acúmulo de glicoesfingolípidos, se han asociado con la generación de fibrosis; la investigación en

tratamientos dirigidos a reducir la masa miocárdica podría afectar la aparición de misma.