Rev Esp Cardiol. 2022;75(Supl 1): 251

Revista Española de Cardiología

4010-2. PATRONES DE DISTRIBUCIÓN DE REALCE TARDÍO DE GADOLINIO EN MIOCARDIOPATÍA DILATADA NO ISQUÉMICA. CORRELACIÓN GENOTIPO-FENOTIPO

Fernando de Frutos Seminario[1], María Ángeles Espinosa[2], Eduardo Villacorta Argüelles[3], Juan Ramón Gimeno Blanes[4], José Fernando Rodríguez Palomares[5], Mayte Basurte Elorz[6], Roberto Barriales Villa[7], María Victoria Mogollón Jiménez[8], José Manuel García Pinilla[9], Javier López Díaz[10], Vicente Climent Payá[11], Julián Palomino-Doza[12], Ana García Álvarez[13], Pablo García Pavía[1] y Jesús González Mirelis[1]

[1]Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, [2]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, [3] Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, [4]Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, [5]Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, [6]Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, [7]Complexo Hospitalario Universitario A Coruña, [8]Hospital de Cáceres, [9]Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, [10]Hospital Clínico Universitario de Valladolid, [11]Hospital General Universitario de Alicante, [12]Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid y [13]Hospital Clínic, Barcelona.

Resumen

Introducción y objetivos: Pocos trabajos han examinado el patrón de distribución de realce tardío de gadolinio (RTG) en pacientes con miocardiopatía dilatada (MCD) en base a sus características genéticas. El objetivo fue describir los patrones de RTG en función del genotipo en pacientes con MCD, así como analizar el riesgo de arritmias ventriculares malignas (AVM) en función del patrón.

Métodos: Se realizó un análisis de 600 pacientes con MCD estudiados mediante resonancia magnética cardiaca y estudio genético en 20 hospitales españoles. Se excluyeron del análisis los pacientes con múltiples variantes genética causales y aquellos genes con variantes causales identificadas en menos de 8 sujetos de la cohorte. Se compararon los patrones de RTG entre genes y se analizó la incidencia de AVM desde la primera evaluación.

Resultados: Se incluyeron un total de 577 pacientes (edad 53,5 ± 14,1 años, 34,0% mujeres, FEVI 36,9 ± 13,5%) en el análisis, 358 (62,0%) con genética negativa y 219 (38,0%) con genética positiva. 147 (25,5%) pacientes presentaron RTG. Se observaron diferencias estadísticamente significativas en el patrón de RTG entre genes (p 0,001). 3 genes mostraron una proporción alta de pacientes con patrón subepicárdico (DMD 50,0%/DSP 41,2%/FLNC 17,7%), mientras que otros 3 genes presentaban proporciones elevadas de ausencia de RTG (TNNT2 100%/RBM20 95,5%/MYH7 80%). Un tercer grupo de genes (TTN, BAG3, LMNA, MYBPC3) mostraron patrones inespecíficos (ver tabla). Durante el seguimiento (Mediana 2,7 años [Rango intercuartílico 1,3-4,8]) 46 (8,0%) pacientes presentaron una AVM. Los pacientes con patrones de realce Otros/combinaciones (HR 18,2 [5,1-64,4]; p 0,001), subepicárdico (HR 5,7 [2,6-12,4]; p 0,001), medioventricular lineal (HR 5,5 [2,4-12,2]; p 0,001), transmural (HR 4,5 [1,1-19,5]; p = 0,04) y en la línea de inserción del ventrículo derecho (HR 3,4 [1,1-10,0]; p = 0,03) presentaron un riesgo aumentado de AVM comparado con los pacientes sin RTG.

Características basales

	TTN (N = 81)	RBM20 (N = 22)	BAG3 (N = 20)	DSP (N = 17)	FLNC (N = 17)	MYH7 (N = 15)	TNNT2 (N = 14)	LMNA (N = 14)	MYBPC3 (N = 11)	DMD (N = 8)
Edad (años)	53,6 (± 15,3)	50,2 (± 14,4)	49,7 (± 11,8)	47,5 (± 12,5)	46,8 (± 13,4)	56,4 (± 13,5)	43,9 (± 17,4)	44,5 (± 11,9)	57,0 (± 11,5)	45,7 (± 15,1)
Mujeres (%)	26 (32,1%)	13 (59,1%)	5 (25%)	12 (70,6%)	8 (47,1%)	8 (53,3%)	5 (35,7%)	5 (35,7%)	0 (0%)	2 (25,0%)
NYHA										
NYHA I	36 (44,4%)	11 (50%)	7 (35%)	10 (58,8%)	13 (76,5%)	7 (46,7%)	7 (50%)	9 (64,3%)	2 (18,2%)	3 (37,5%)
NYHA II	14 (17,3%)	5 (22,7%)	7 (35%)	4 (23,5%)	3 (17,7%)	5 (33,3%)	2 (14,3%)	2 (14,3%)	5 (45,5)	2 (25,0%)
NYHA III	27 (33,3%)	6 (27,3%)	5 (25%)	3 (17,7%)	1 (5,9%)	3 (20%)	2 (21,4%)	3 (21,4%)	4 (36,4%)	2 (25,0%)
NYHA IV	4 (4,9%)	0 (0%)	1 (5%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (14,3%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (12,5%)
DAI	19 (23,5%)	6 (27,3%)	8 (40%)	9 (52,9%)	8 (47,1%)	4 (26,7%)	2 (14,3%)	9 (64,3%)	4 (36,4%)	3 (37,5%)
RM										
FEVI, %	36,3 (± 13,0)	39,7 (± 16,5)	39,3 (± 15,5)	40,7 (± 10,2)	44,1 (± 9,2)	40,2 (± 11,1)	36,9 (± 14,6)	42,9 (± 13,6)	32,0 (± 12,6)	31,2 (± 13,4)
Patrón RTG										

Ausencia	60 (74,1%)	21 (95,5%)	15 (75%)	6 (35,3%)	12 (70,6%)	12 (80%)	14 (100%)	7 (50%)	6 (54,6%)	3 (37,5%)
MV lineal	5 (6,2%)	0 (0%)	1 (5%)	2 (11,7%)	1 (5,9%)	0 (0%)	0 (0%)	4 (28,6%)	2 (18,2%)	0 (0%)
MV parcheado	2 (2,5%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (5,9%)	0 (0%)	1 (6,7%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Subepicárdico	5 (6,2%)	0 (0%)	0 (0%)	7 (41,2%)	3 (17,7%)	1 (6,7%)	0 (0%)	1 (7,1%)	1 (9,1%)	4 (50,0%)
Subendocárdico	0 (0%)	0 (0%)	1 (5%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Inserción VD	8 (9,9%)	1 (4,5%)	1 (5%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (6,7%)	0 (0%)	1 (7,1%)	2 (18,2%)	0 (0%)
Transmural	1 (1,2%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (12,5%)
Otros/combinaciones	0 (0%)	0 (0%)	2 (10%)	1 (5,9%)	1 (5,9%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (7,1%)	0 (0%)	0 (0%)

NYHA: New York Heart Association; DAI: desfibrilador automático implantable; RM: Resonancia magnética; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; RTG: realce tardío de gadolinio; MV: MEDIOVENTRICULAR; VD: Ventrículo derecho.

Patrones de distribución de realce tardío de gadolinio según genética en miocardiopatía dilatada no isquémica.

Conclusiones: Los patrones de RTG en MCD muestran una distribución específica en función del gen afectado: subepicárdica (DMD, DSP, FLNC), inespecífica (TTN, BAG3, LMNA, MYBPC3) y ausente/infrecuente (TNNT2, RBM20, MYH7). Los distintos patrones de RTG confieren un riesgo arrítmico variable.