Rev Esp Cardiol. 2024;77 (Supl 1): 804

Revista Española de Cardiología

6019-112. ELECTROCARDIOGRAMA COMO HERRAMIENTA DIAGNÓSTICA ENTRE ENFERMEDAD FABRY Y MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA SARCOMÉRICA

José Gregorio Soto Rojas[1], Beatriz Girela Pérez[1], Carlos Gómez Navarro[1], Remedios Garofano López[2] y Ricardo Fajardo Molina[1]

[1]Hospital Universitario Torrecárdenas, Almería, España y [2]Servicio de Nefrología. Hospital Universitario Torrecárdenas, Almería, España.

Resumen

Introducción y objetivos: La Miocardiopatía Hipertrófica (MCH) por mutaciones sarcoméricas es una patología relativamente frecuente con alteraciones ECG no diagnósticas pero sugerentes. La enfermedad de Fabry (EF) es una patología muy infrecuente, que puede mimetizarse con una MCH, sobre todo en formas tardías. Comparten hipertrofia ventricular (HVI) por ecocardiografía. Nuestro objetivo es encontrar rasgos ECG diferenciales que permitan predecir la presencia entre EF y MCH sarcomérica.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo en dos centros con unidad de cardiopatías familiares comparando una población con EF (portadores mutación GLA) y otra de características similares de pacientes con mutación sarcomérica positiva. Valoramos datos de ECG, clínicos y ecocardiográficos del grupo mayoritario que tenía HVI por ecocardiograma.

Resultados: Reunimos datos de una población de 64 pacientes, 25 tenían Fabry y 37 MCH sarcoméricas presentando edad y proporción de sexo similares. En la población de portadores sin HVI (10 EF y 9 MCH) no hallamos diferencias en el ECG. Analizamos un total de 43 pacientes con HVI (SIV > 13 mm), 15 con EF y mutación en GLA y 28 con MCH sarcoméricas. Comparamos ambas poblaciones constatando características demográficas similares. La media de edad (MCH vs Fabry) fue de 50 vs 52,7 años, la proporción de pacientes femeninos de 50 vs 53%, y la media de grosor miocárdico se sitúo en ambos grupos en 19,2 y 15,5 mm. Posteriormente analizamos diferentes parámetros del ECG (tabla) destacando una tendencia en el grupo de Fabry a presentar menor intervalo PR, con mayor anchura de QRS (p = 0,09 para significación a dos colas). Además, en esta población se evidenció una mayor prevalencia tanto de BRDHH como de BIRD, así como patrón de preexcitación (p 0,05). Aunque no se alcanzó la significación, cabe a destacar también el porcentaje elevado de pacientes Fabry con onda Q lateral y repolarización precoz lateral en el ECG.

Análisis de las características electrocardiográficas en la población con HVI.

	MCH (n = 28)	Fabry (n = 15)	Sig. (bilateral)
PR (ms)	167	145	p = 0,07
QRS (ms)	99,7	110,3	p = 0,07
Preexcitac.	4,2%	28,6%	p = 0,032
Q lat	17,4%	40%	p = 0,1
BRIHH	8%	6,7%	p = 0,8
BRDHH	0%	20%	p = 0,02
BIRD	4,2%	33,3%	p = 0,01
Rep prec Lat	12,5%	33,3%	p = 0,1
T neg V2-V4	16%	40%	p = 0,09

Conclusiones: Encontramos datos diferenciales tales como la presencia de BRDHH, BIRD o patrón de preexcitación en los ECG de pacientes con Fabry. Además parece haber una mayor prevalencia de alteraciones (Q patológicas, repolarización precoz) situadas en cara lateral, que podrían guardar relación con el patrón característico hallado en RMN en la EF, si bien se necesitaría ampliar el tamaño muestral y realizar un estudio dirigido para verificar estos hallazgos.