Rev Esp Cardiol. 2024;77 (Supl 1): 791

Revista Española de Cardiología

6019-99. INCIDENCIA Y UTILIDAD DE LA DISFUNCIÓN DEL VENTRÍCULO DERECHO EN LA INDICACIÓN DE IMPLANTE DE DAI EN PORTADORES DE MUTACIONES DESMOSOMALES

Arancha Díaz Expósito, Amalio Ruiz Salas, M. Carmen Medina Palomo, Germán Berteli García, Javier Muñiz Sáenz-Díez, Alberto Barrera Cordero, Ainhoa Robles Mezcua, Alejandro Isidoro Pérez Cabeza, Clara Jiménez Rubio, Francisco Javier Alzueta Rodríguez y José Manuel García Pinilla

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

Resumen

Introducción y objetivos: La miocardiopatía arritmogénica (MCA) se asocia a un alto riesgo de arritmias ventriculares, siendo el implante de DAI el tratamiento más eficaz. La disfunción del ventrículo derecho (DVD) se ha asociado a peor pronóstico tanto de arritmias como de insuficiencia cardiaca. Al revisar los diferentes documentos de consenso, existen discrepancias entre las indicaciones de DAI en prevención primaria en pacientes con MCA y DVD. El objetivo es determinar la prevalencia de DVD en una población estudiada con MCA en el momento del diagnóstico, su asociación con eventos arrítmicos y su implicación en decisión de implantar un DAI en prevención primaria.

Métodos: Se recogieron las características basales de una muestra de pacientes con diagnóstico de MCA y mutaciones patogénica o posiblemente patogénicas en genes desmosómicos, así como los eventos arrítmicos al diagnóstico y durante el seguimiento. La DVD se objetivó por ecocardiografía o resonancia magnética. Se registraron los implantes de DAI en prevención primaria y secundaria.

Resultados: La mayoría de las mutaciones desmosómicas se objetivaron en el gen PKP2 (53%), seguida de DSG2 (20%) y DSP (18%). El 25% fueron casos índices. 55% fueron hombres con una edad media de 44,9 ± 18,6 años. La DVD se detectó en 31 pacientes (23,8%) en algún punto del estudio, aunque la mayoría de ellos (77,3%) ya la presentaba en el momento del diagnóstico. LA DVD se asoció con peor pronóstico arrítmico (70% en el grupo de DVD vs 19% en el grupo control, p 0,001), pero solo 5 pacientes habían sido diagnosticados de la DVD antes del evento arrítmico, determinando el implante de DAI.

Conclusiones: 1. La DVD es relativamente común en portadores de mutaciones desmosómicas y confieren peor pronóstico arrítmico. 2. La mayoría de estos pacientes son diagnosticados tras un evento arrítmico (prevención secundaria). 3. La detección de DVD en prevención primaria no es frecuente (6,6%). Las discrepancias entre los diferentes documentos de consenso para la indicación de implante de DAI en prevención primaria, no supone un problema.