



## IC-089 - MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA: ¿UNA MIOCARDIOPATÍA DISTINTA O UNA CARACTERÍSTICA COMÚN DE DIFERENTES MIOCARDIOPATÍAS?

E. Miranda Sancho<sup>1</sup>, T. María Calderón<sup>2</sup>, B. Vallecillo Rico<sup>1</sup>, Y. Avellaneda López<sup>1</sup>, J. Pérez de Navarro Zambrana<sup>1</sup>, B. Muñoz Tejada<sup>1</sup>, J. Bianchi Llave<sup>1</sup> y R. Toro Cebada<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna. Hospital Punta de Europa. Algeciras (Cádiz). <sup>2</sup>INiBiCa. Instituto para la investigación Biomédica de Cádiz. Cádiz. <sup>3</sup>Universidad de Cádiz. Departamento de Medicina. Cádiz.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínicas y epidemiológicas de la MCNC familiar en el Área del Campo de Gibraltar.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo de 14 pacientes afectados de MCNC pertenecientes a 5 familias residentes en el Campo de Gibraltar. Se analizan la edad en el momento del diagnóstico, sintomatología de insuficiencia cardiaca, alteraciones eléctricas, asociación a otras cardiopatías, presencia de muerte súbita y tratamiento realizado. Para el análisis estadístico de los datos se aplican medidas de tendencia central.

**Resultados:** La edad media al diagnóstico fue de 41 años (rango 0-66). El 50% presento síntomas (disnea clase funcional II de la NYHA y palpitaciones), el 21,42% estaba realizando tratamiento (bisoprolol, IECA y digoxina). El 35,74% presento alteraciones eléctricas. Uno de ellos fallecido por muerte súbita a los 23 años. Uno de ellos presentó arritmia ventricular que precisó de implante DAI. De las 5 familias 3 cumplen criterios de agregación familiar, de las cuales dos presentan estudios genéticos positivos.

|           |    | Edad de dco | Síntomas sugestivos IC         | RS | FA | Alteración ECG       | Asociación otra miocardiopatía | Tto | Muerte súbita |
|-----------|----|-------------|--------------------------------|----|----|----------------------|--------------------------------|-----|---------------|
| Familia 1 | 1  | 33          | no                             | si | no | no                   | no                             | no  | No            |
|           | 2  | 0           | si (palpitaciones)             | si | no | Si (HVI)             | No                             | Si  | No            |
|           | 3  | 35          | no                             | Si | No | Si (onda delta)      | no                             | no  | No            |
|           | 4  | 64          | no                             | Si | No | No                   | no                             | no  | No            |
| Familia 2 | 5  | 18          | Si (palpitaciones)             | si | no | Si (BCRD)            | No                             | No  | no            |
| Familia 3 | 6  | 57          | Si (dolor torácico)            | Si | No | Si (T negativa V4-6) | no                             | no  | no            |
|           | 7  | 60          |                                |    |    |                      |                                |     |               |
|           | 8  | 23          |                                |    |    |                      |                                |     | si            |
|           | 9  | 36          | Si (disnea I)                  |    |    |                      |                                | si  | no            |
|           | 10 |             |                                |    |    |                      |                                |     |               |
|           | 11 |             |                                |    |    |                      |                                |     |               |
| Familia 4 | 12 | 66          | Si (disnea II y palpitaciones) | Si | No | No (PR limitrofe)    | Si (VI moderadamente dilatado) | Si  | No            |
|           | 13 | 64          | Si (disnea I)                  | Si | No | no                   | No                             | No  | no            |

*Discusión:* La presentación clínica de la MCNC es variable. La mayoría de los pacientes suelen estar asintomáticos, sin embargo, en nuestra población hasta un 50% presentaban síntomas y estaban realizando tratamiento médico propio de la insuficiencia cardiaca. La ausencia de consenso para la aplicación de criterios diagnósticos conlleva un deterioro en la actitud terapéutica, así como para la aplicación de dispositivos preventivos de muerte súbita cardiaca. En nuestra serie se ha descrito un evento de muerte súbita (7%), otro es portador de DAI (7%) y de las 5 familias afectadas, 3 (60%) cumplen criterios de agregación familiar, presentando dos de ellas estudio genético positivo.

*Conclusiones:* Se describen 5 familias con afectación familiar por MCNC, presentando un 50% síntomas de insuficiencia cardiaca, así como tratamiento para la misma. Tres de las cinco familias presentan criterios de agregación familiar, presentando dos estudios genéticos positivos compatibles con MCNC.