

## 15 - CARACTERÍSTICAS ELECTROCARDIOGRÁFICAS EN UNA POBLACIÓN DE PACIENTES GENOTIPADOS AFECTOS DE MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

M.E. Salar Alcaraz, J. Martínez Sánchez, D. López Cuenca, P. Peñafiel Verdú, J.J. Santos Mateo, E. Guerrero Pérez, D. Pascual Figal, A. García Alberola y J.R. Gimeno Blanes.

Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una enfermedad que presenta una gran heterogeneidad clínica y es compleja en todos sus aspectos. El electrocardiograma (ECG) es una herramienta diagnóstica muy útil, más del 80% de los pacientes con MCH van a presentar alteraciones. El objetivo principal de nuestro estudio fue describir las características electrocardiográficas de una cohorte de pacientes con diagnóstico clínico y genético de MCH, detectar variables electrocardiográficas típicas de cada tipo de mutación y determinar su valor pronóstico.

**Métodos:** Entre enero de 2004 y enero de 2015, se incluyeron consecutivamente todos los pacientes diagnosticados de MCH portadores de mutaciones causales en genes sarcoméricos que cumpliesen los criterios de inclusión (edad  $\geq$  16 años, disponer del ECG que se realizó en el momento del diagnóstico, seguimiento clínico  $\geq$  2 años). Se excluyeron a los pacientes con antecedente de cirugía cardíaca, terapia de reducción septal o ECG ilegible. Se recogieron los datos clínicos de cada paciente, así como el tipo de mutación y el gen afectado.

**Resultados:** Se incluyeron 225 pacientes ( $47,0 \pm 15,9$  años, 67,6% varones). Se hallaron 44 mutaciones causales: 24 (54,5%) afectaban a MYBPC3, 15 (34,1%) a MYH7, 2 (4,5%) afectaban a TNNT2, las tres restantes se hallaron en los genes MYL2, MYH6 y FHL1. Las características ECG y la prevalencia de los patrones electrocardiográficos se muestra en la tabla y figura 1. Al comparar las características ECG de los pacientes portadores de mutaciones en MYBPC3 frente a mutaciones en MYH7, los primeros presentaban más frecuentemente un eje del QRS desviado hacia la derecha (19,1% frente a 0%;  $p = 0,001$ ), mientras que los segundos tenían mayor incidencia de BRI (13,0% frente a 3,3%;  $p = 0,01$ ) y de QRS  $> 110$  ms (34,8% frente a 20,4%;  $p = 0,044$ ). Tanto los pacientes con un intervalo QRS  $> 110$  ms como aquellos con un QTc prolongado ( $\geq 440$  ms en varones y  $\geq 460$  ms en mujeres) presentaban un mayor riesgo de sufrir un evento cardiovascular mayor y combinado (fig. 2).

Características electrocardiográficas de la población

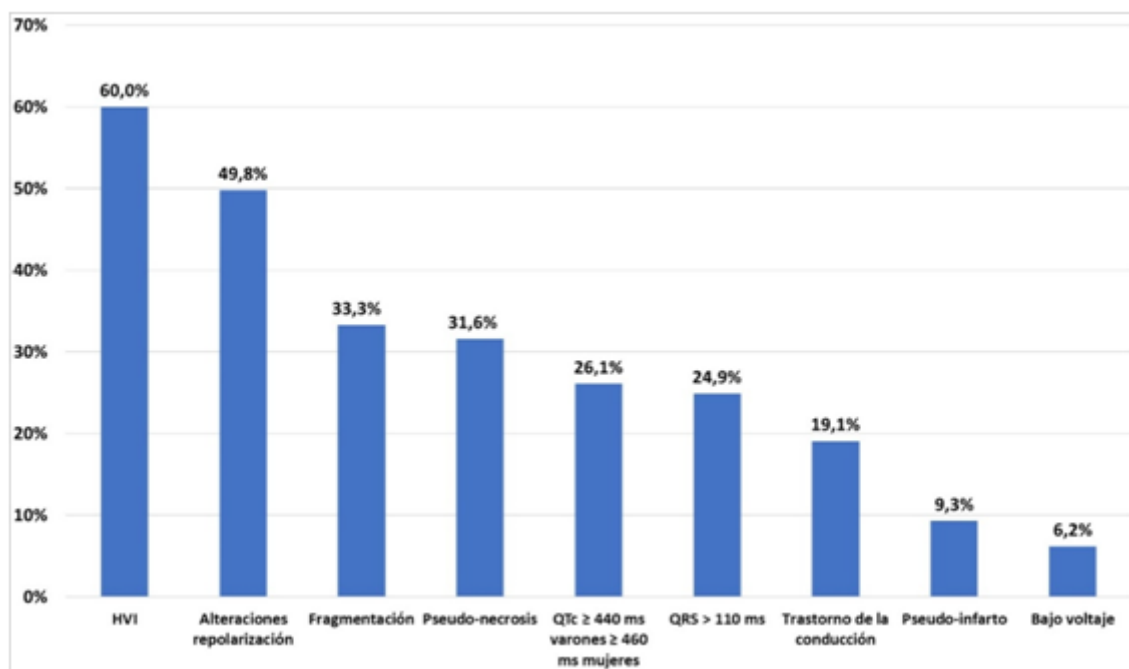
Características electrocardiográficas

N\*

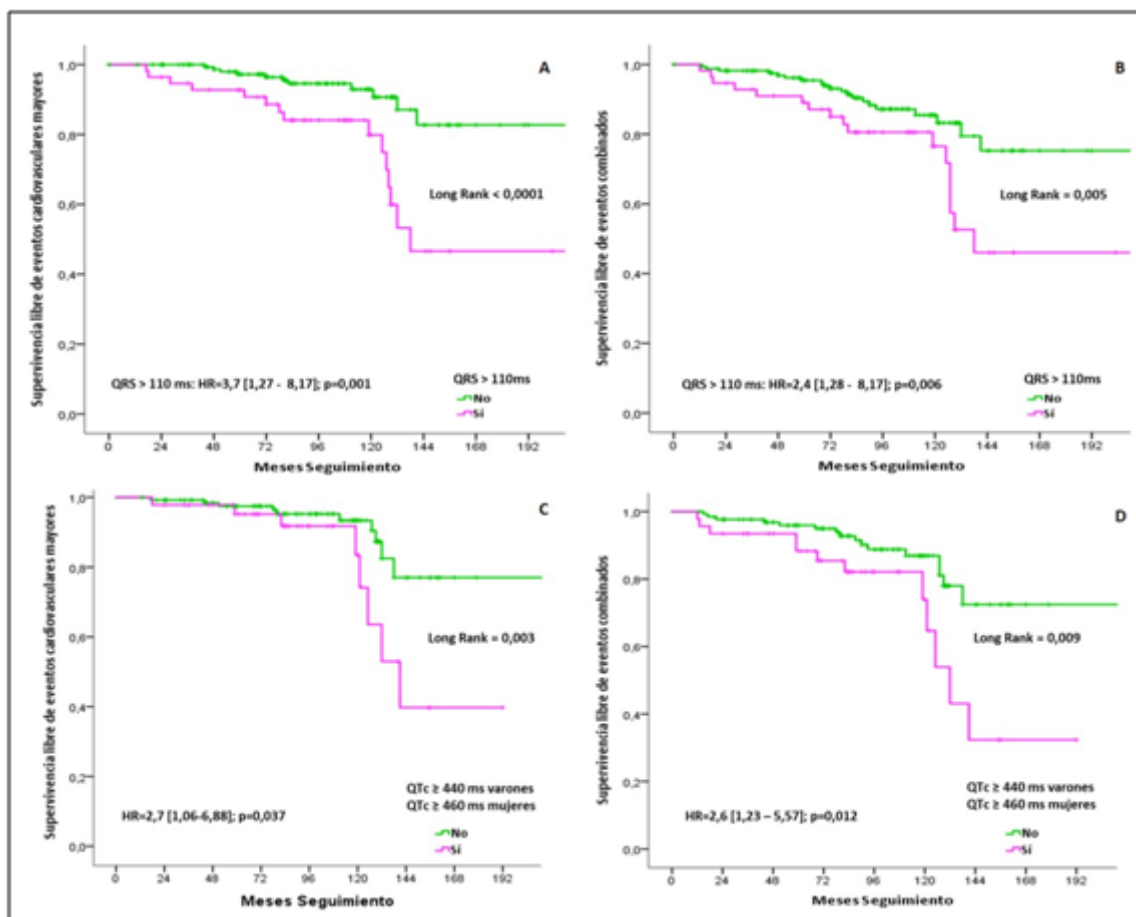
Frecuencia cardiaca (lpm)	67 ± 11	225
Duración intervalo PR (ms)	171 ± 32	202
Duración intervalo QRS (ms)	99 ± 21	225
Duración intervalo QTc (ms)	426 ± 32	176
Ritmo		
Sinusal	198 (88,0)	225
FA/Flutter	25 (11,1)	225
Eje del QRS		
Normal	163 (72,4)	225
Desviación izquierda	29 (12,9)	225
Desviación derecha	31 (13,8)	225
Trastorno de la conducción intraventricular		
BRI	14 (6,2)	225
BRD	12 (5,3)	225
Crecimiento auricular izquierdo	117 (59,1)	198
Crecimiento auricular derecho	24 (12,1)	198
Ondas Q patológicas	71 (31,6)	225
Ondas T negativas	77 (38,7)	199

Ondas T positivas gigantes	14 (7,0)	199
Descenso del segmento ST	79 (35,4)	223
Ascenso del segmento ST	13 (6,2)	210
Puntuación de Romhilt-Estes $\geq 5$	94 (52,2)	180
Fragmentación	75 (33,3)	225
ECG Normal	16 (7,1)	225
Alteraciones mayores en ECG*	165 (73,3)	225
Alteraciones menores en ECG**	44 (19,6)	225

\*Alteraciones mayores: ondas Q patológicas, puntuación de Romhilt-Estes  $\geq 5$ , alteraciones de la repolarización (ondas T negativas y/o descenso del segmento ST). \*\*Alteraciones menores: datos de crecimiento auricular izquierdo, QRS  $\geq 110$  ms, fragmentación del QRS, bajos voltajes, patrón de pseudo-infarto (ondas T positivas y/o ascenso del segmento ST).



**Figura 1.** Prevalencia de los patrones electrocardiográficos.



**Figura 2.** Supervivencia libre de eventos. Panel A: supervivencia libre de eventos cardiovasculares mayores (ingreso por insuficiencia cardiaca, trasplante cardiaco, muerte por insuficiencia cardiaca, muerte por accidente cerebrovascular) en función de la duración del intervalo QRS. Panel B: supervivencia libre de eventos cardiovasculares combinados (eventos cardiovasculares mayores, muerte súbita, muerte súbita recuperada, terapia DAI, TVMS sincopal) en función de la duración del intervalo QRS. Panel C: supervivencia libre de eventos cardiovasculares mayores en función de la duración del intervalo QTc. Panel D: supervivencia libre de eventos cardiovasculares combinados en función de la duración del intervalo QTc.

**Conclusiones:** El electrocardiograma de los pacientes diagnosticados de miocardiopatía hipertrófica muestra alteraciones en más del 90% de los pacientes. La desviación hacia la derecha del eje del QRS es un hallazgo novedoso y se asocia de manera independiente a las mutaciones en el gen MYBPC3. Tanto los pacientes con un complejo QRS prolongado como aquéllos con un intervalo QTc prolongado presentan un peor pronóstico.