

## 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 cardiaca, 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
<b>Ritmo</b>		
Sinusal	198 (88,0)	225
FA/Flutter	25 (11,1)	225
<b>Eje del QRS</b>		
Normal	163 (72,4)	225
Desviación izquierda	29 (12,9)	225
Desviación derecha	31 (13,8)	225
<b>Trastorno de la conducción intraventricular</b>		
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 ? 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-Esthes ? 5, alteraciones de la repolarización (ondas T negativas y/o descenso del segmento ST). \*\*Alteraciones menores: datos de crecimiento auricular izquierdo, QRS ? 110 ms, fragmentación del QRS, bajos voltajes, patrón de pseudo-infarto (ondas T positivas y/o ascenso del segmento ST).

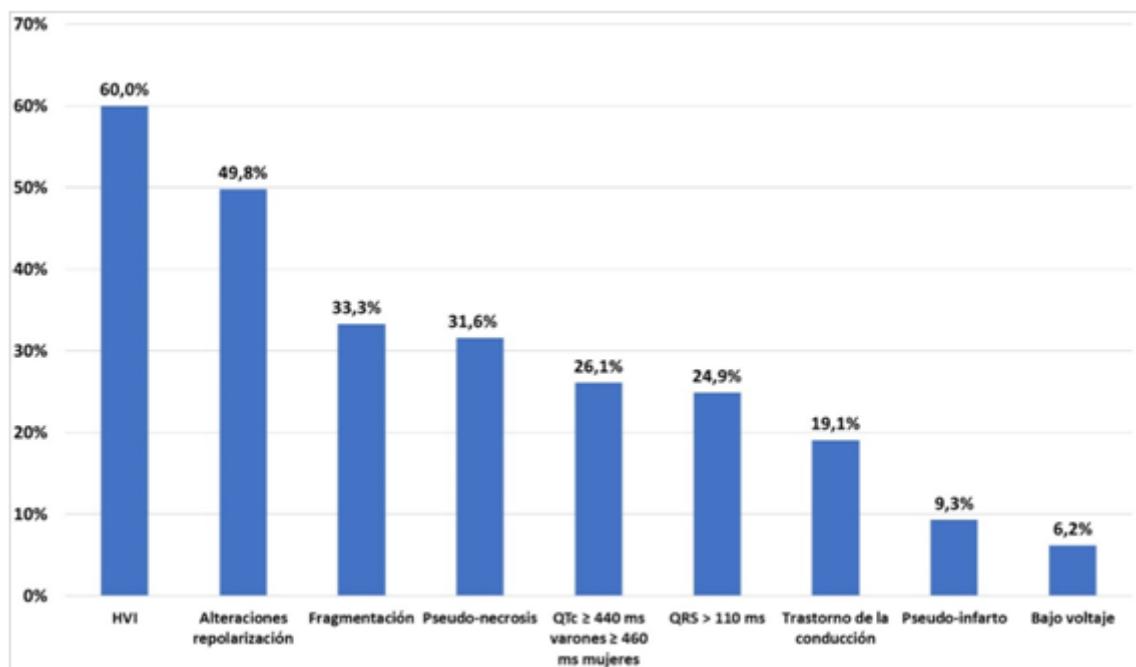
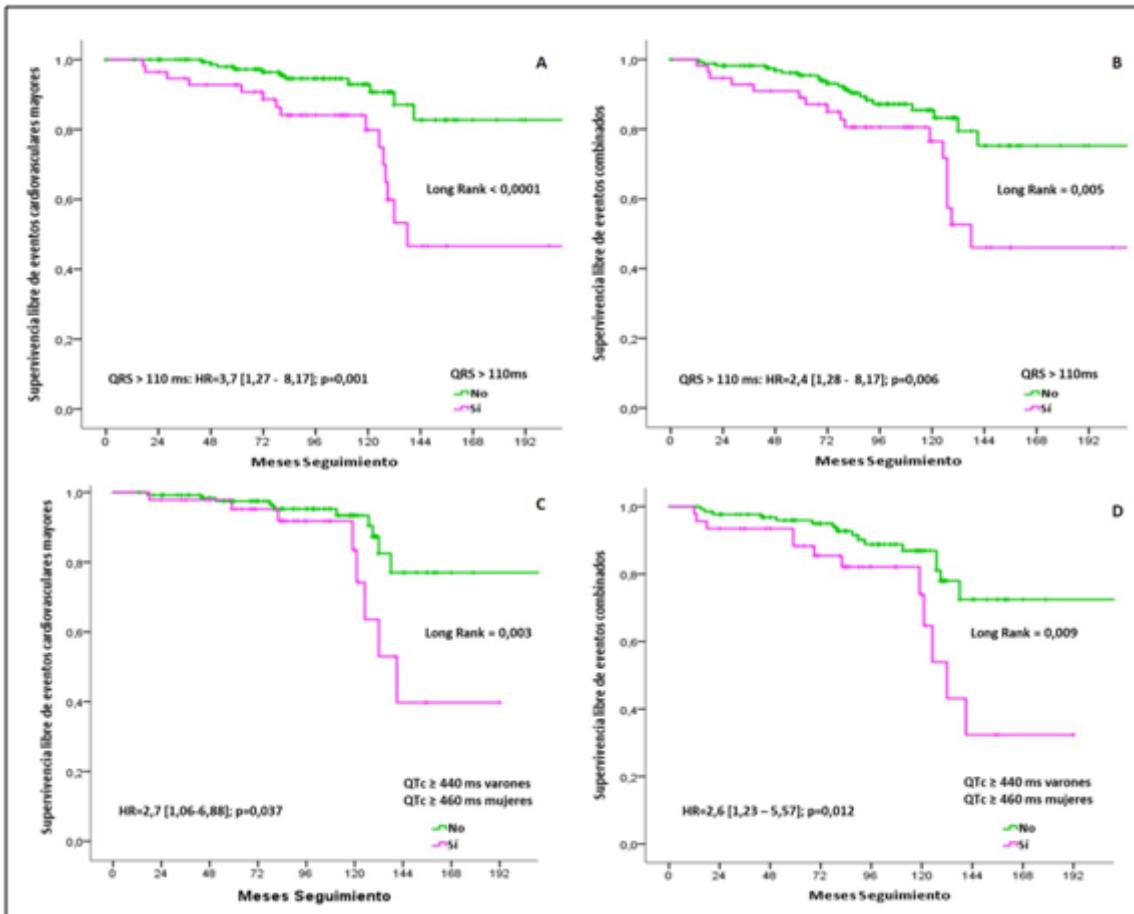


Figura 1. Prevalencia de los patrones electrocardiográficos.



**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.