



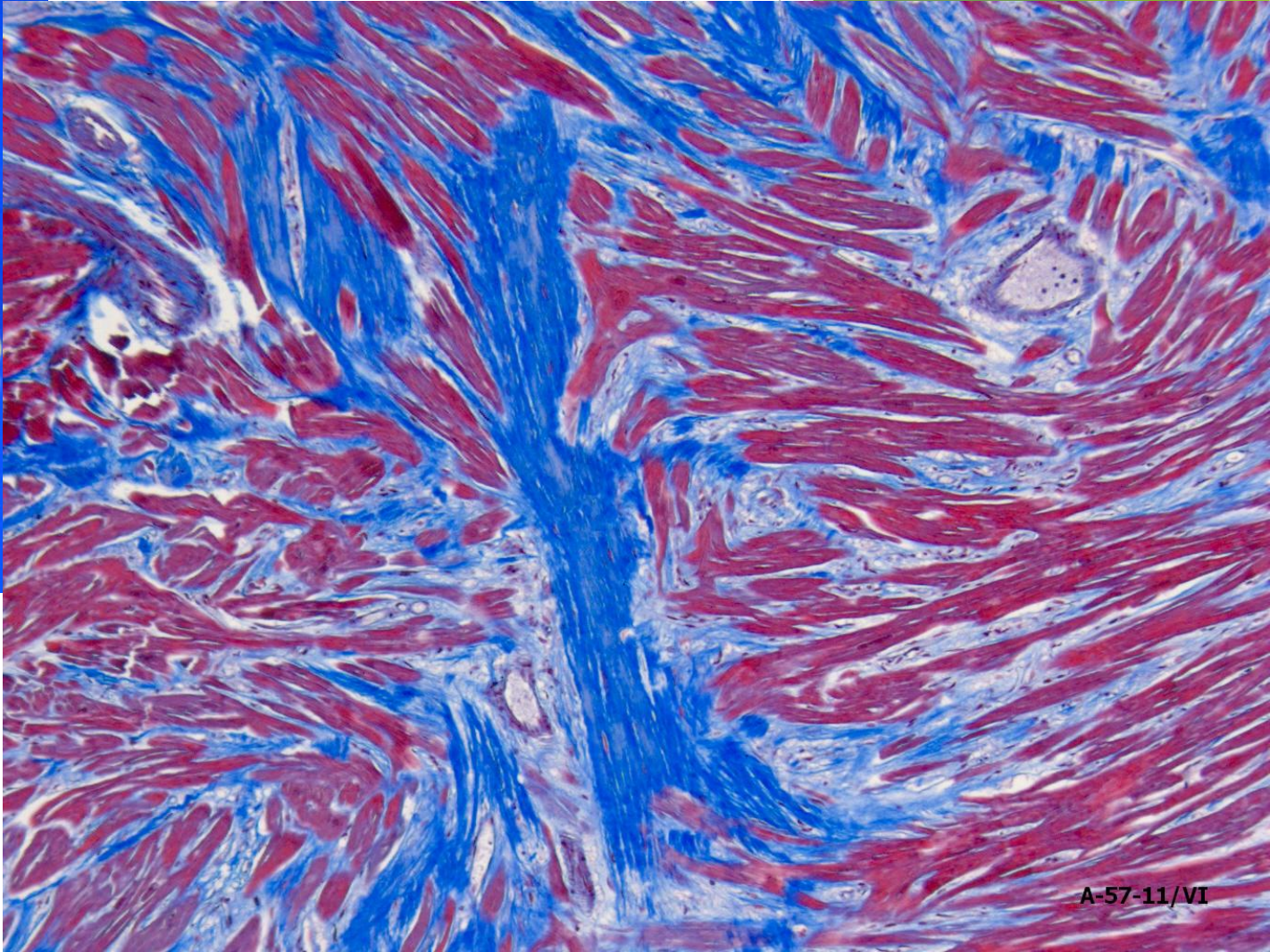
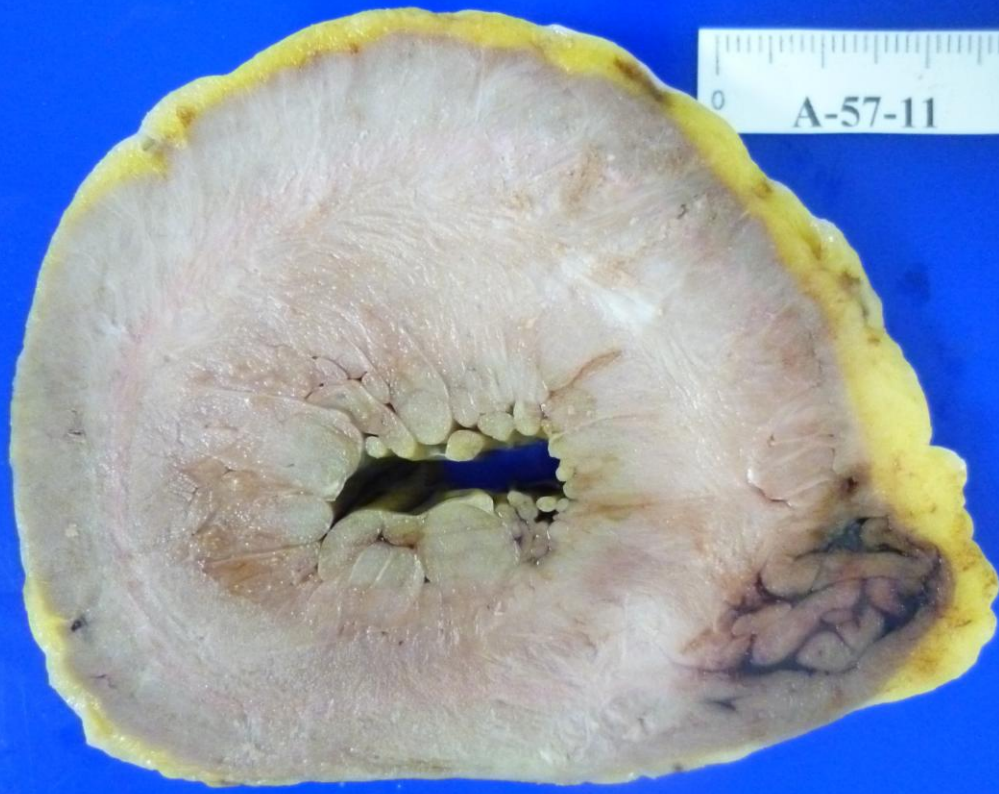
Miocardiopatía arritmogénica como causa de muerte súbita en la Región de Murcia (Registro del instituto de Medicina Legal de Murcia).

Arrhythmogenic cardiomyopathy causing sudden death in Region de Murcia (Register of the Institute of Murcia Legal Medicine).

MIOCARDIOPATIAS

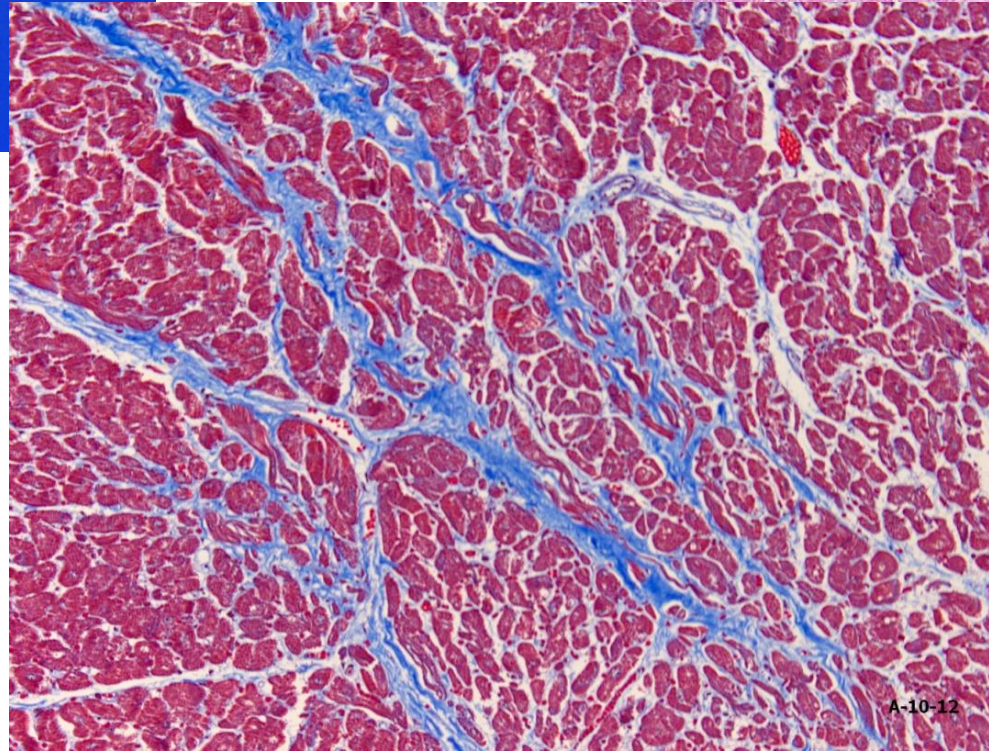
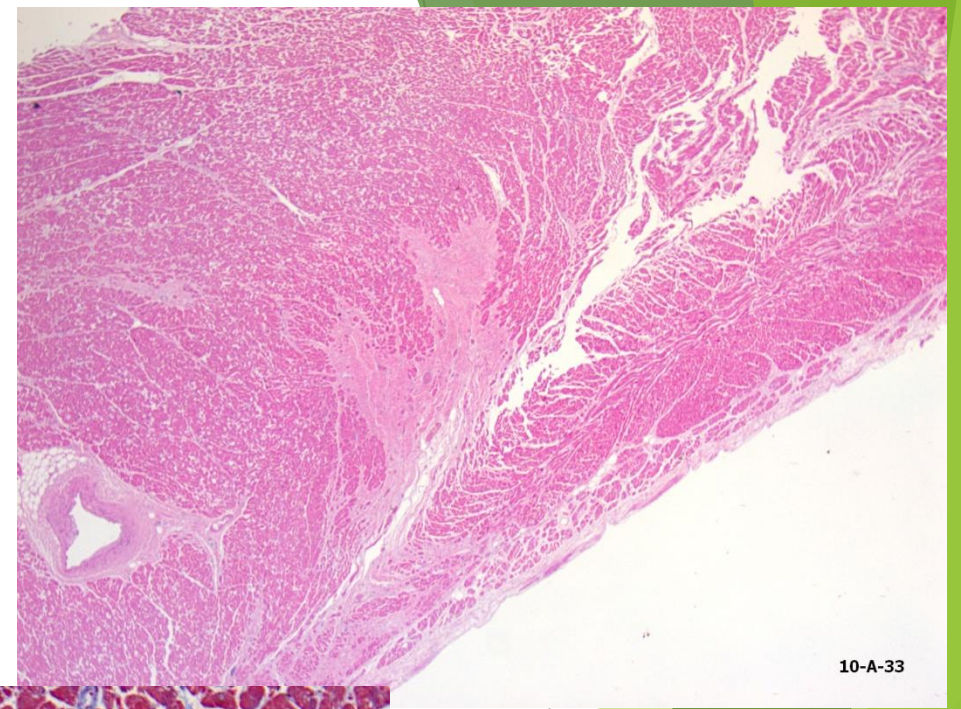
“Se denominan Miocardiopatías aquellas patologías primarias del miocardio, es decir, excluyendo toda enfermedad miocárdica de causa conocida (hipertensión, enfermedad valvular, cardiopatías congénitas, miocarditis, trastornos metabólicos, miocarditis etc). “

“enf. Miocárdica de etiología no bien definida, en la que a menudo, existe coincidencia de rasgos genéticos y adquiridos que conducen a expresiones fenotípicas clínicas y funcionales diferenciadas”

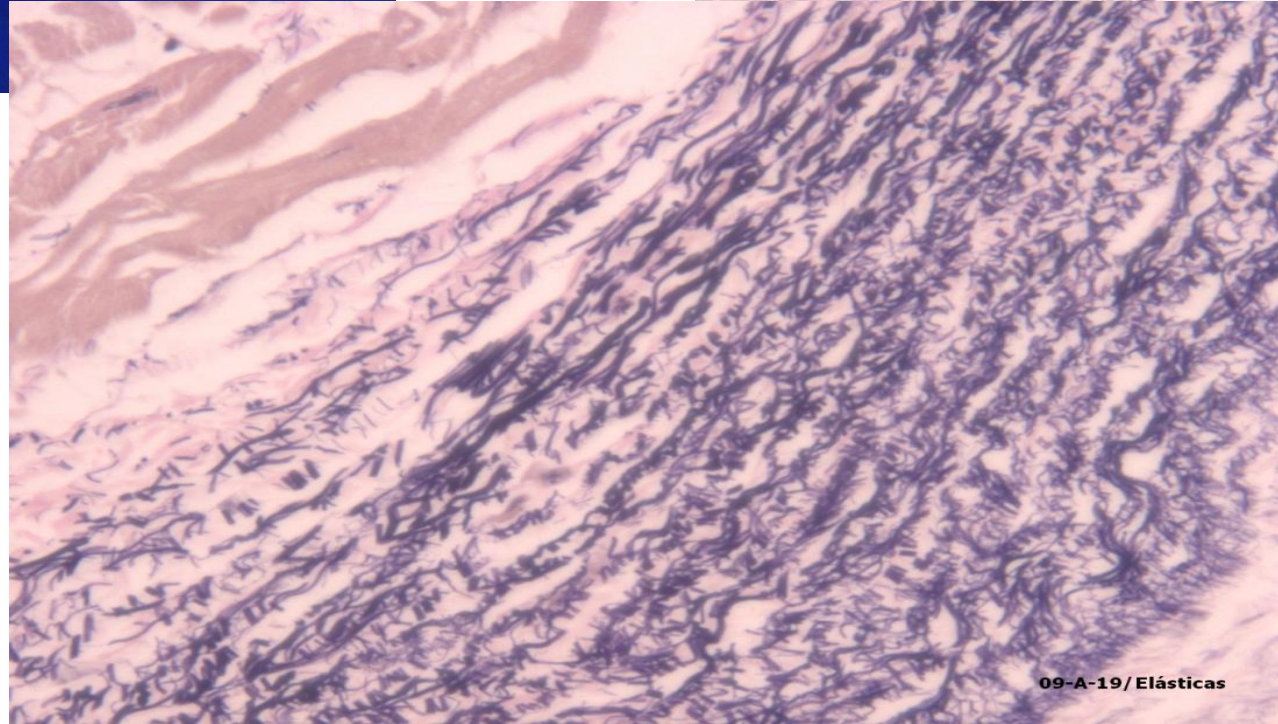
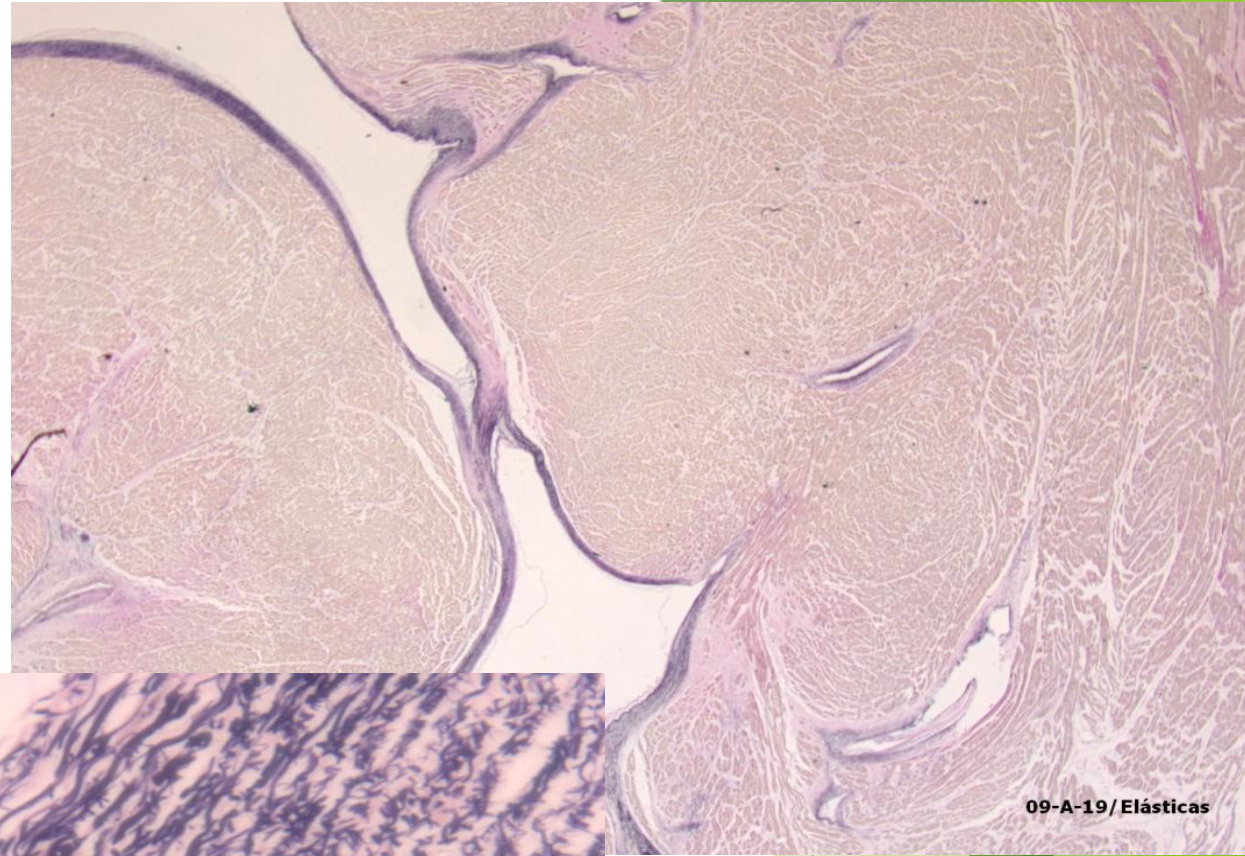


MCH

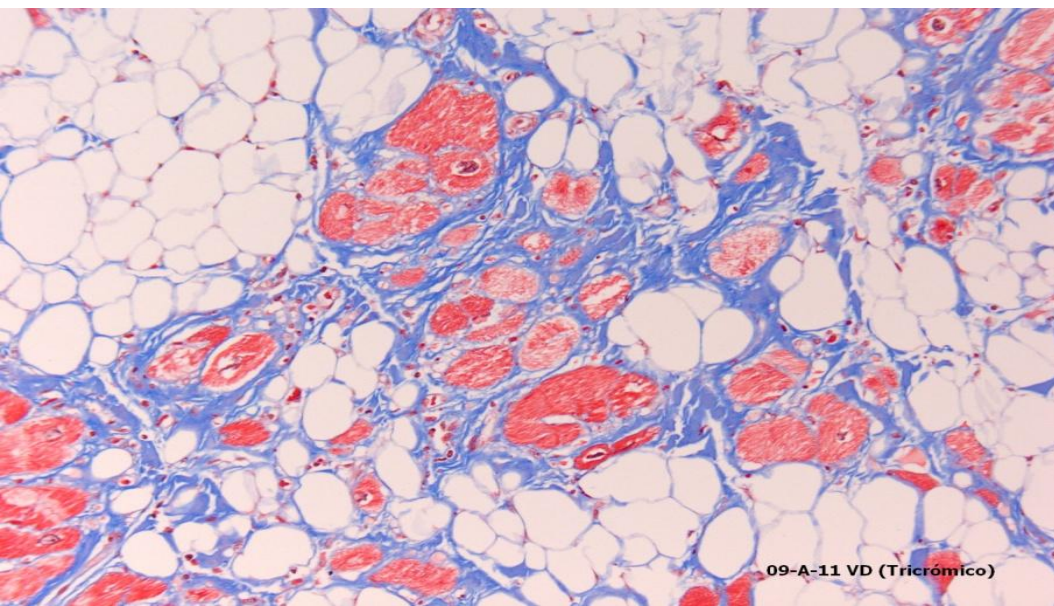
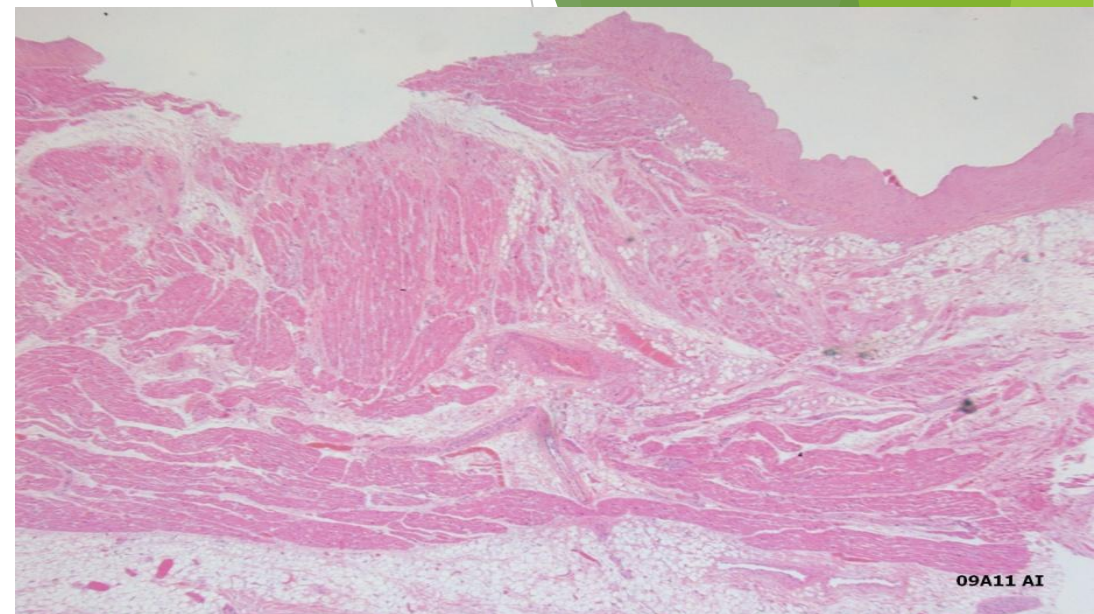
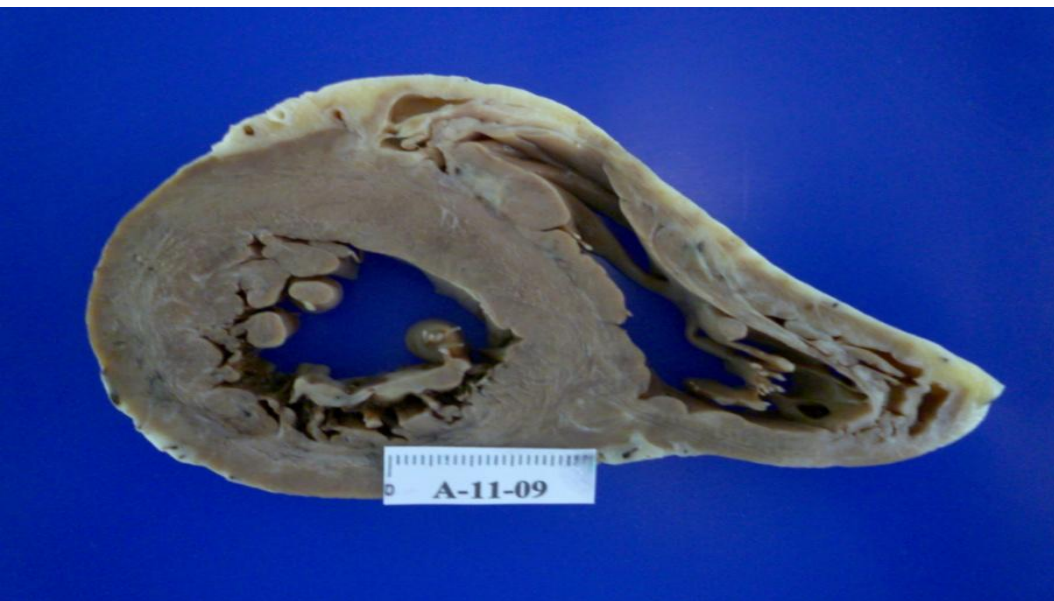
A-57-11/VI



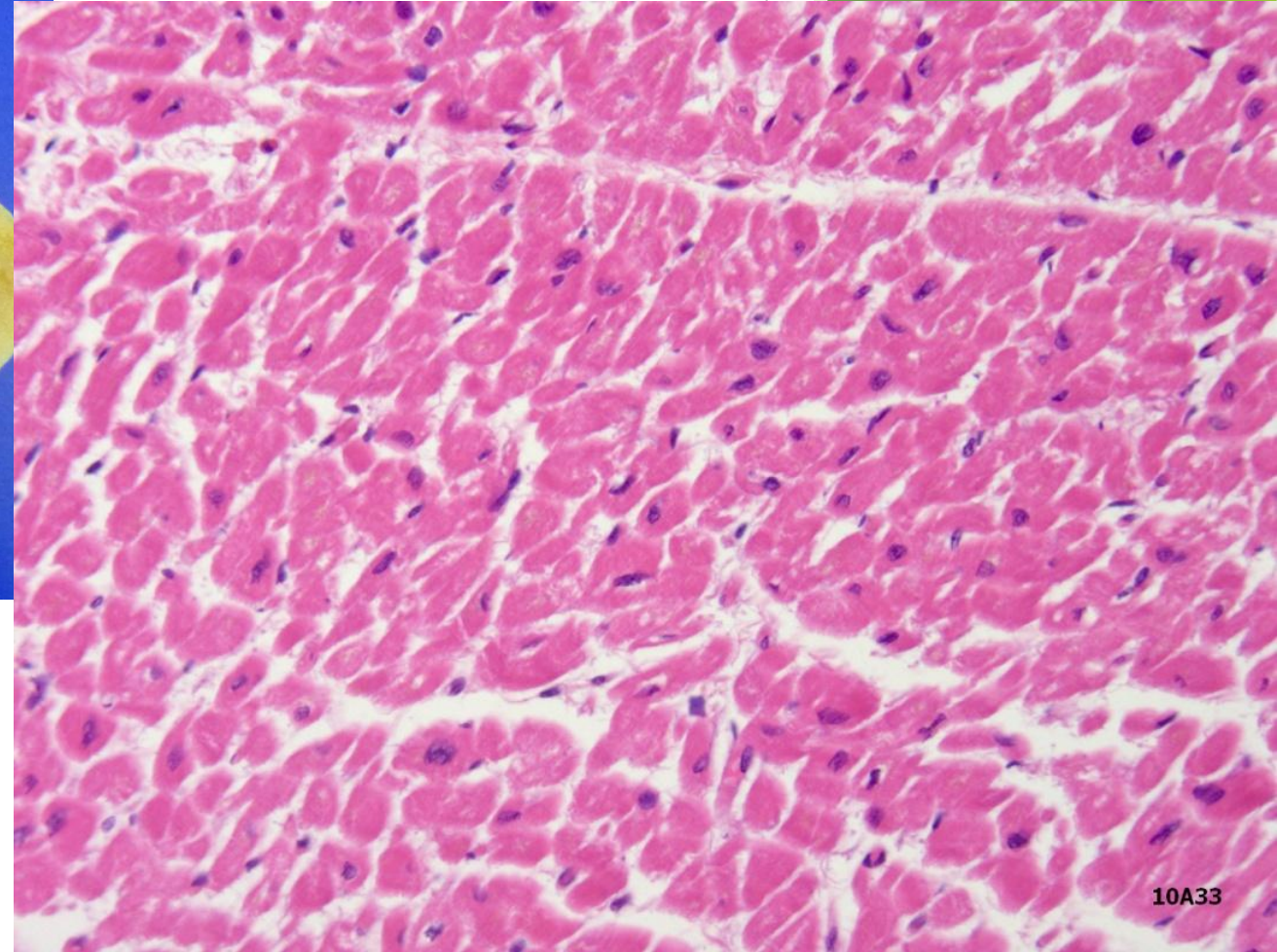
MCD



MC restrictivas



MCA



Canalopatías

Justificación del caso

Las muertes súbitas → problema sanitario con implicaciones

- Médico legales
- Sociales
- Familiares

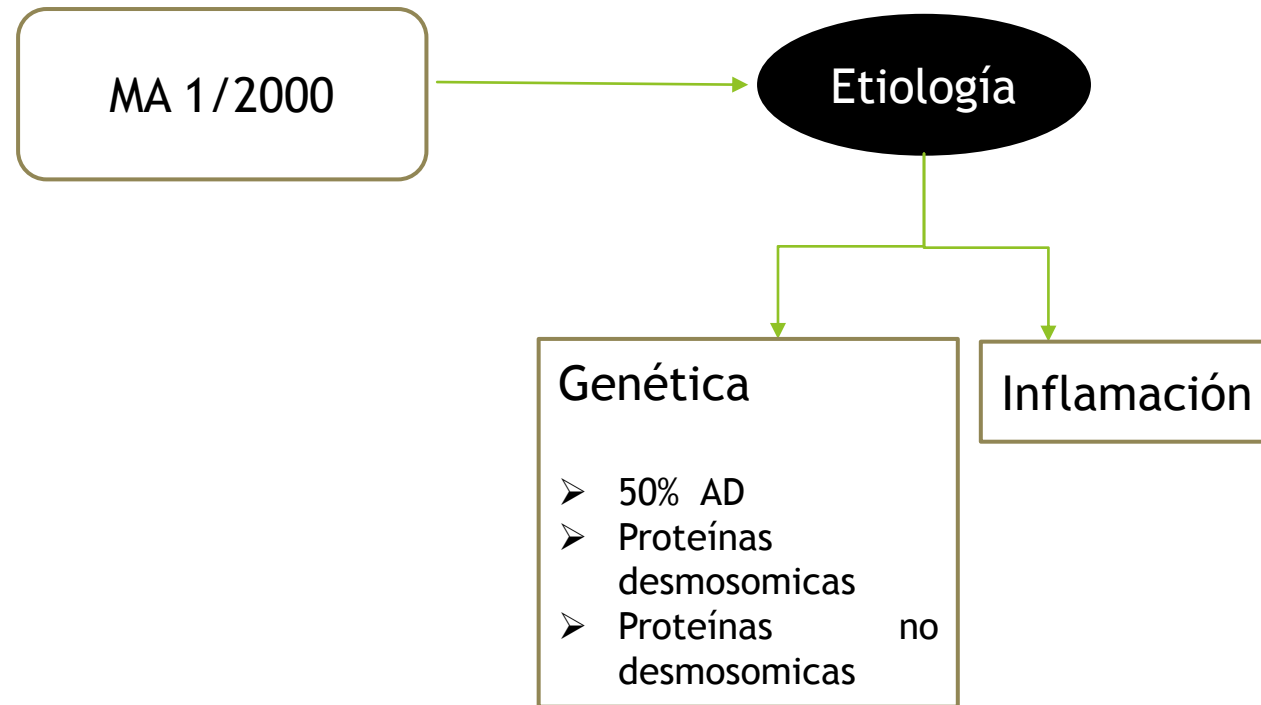
Es importante estudiar la MA en
la Región de Murcia

- Incidencia
- Distribución geográfica
- Formas de presentación
- Características morfológicas

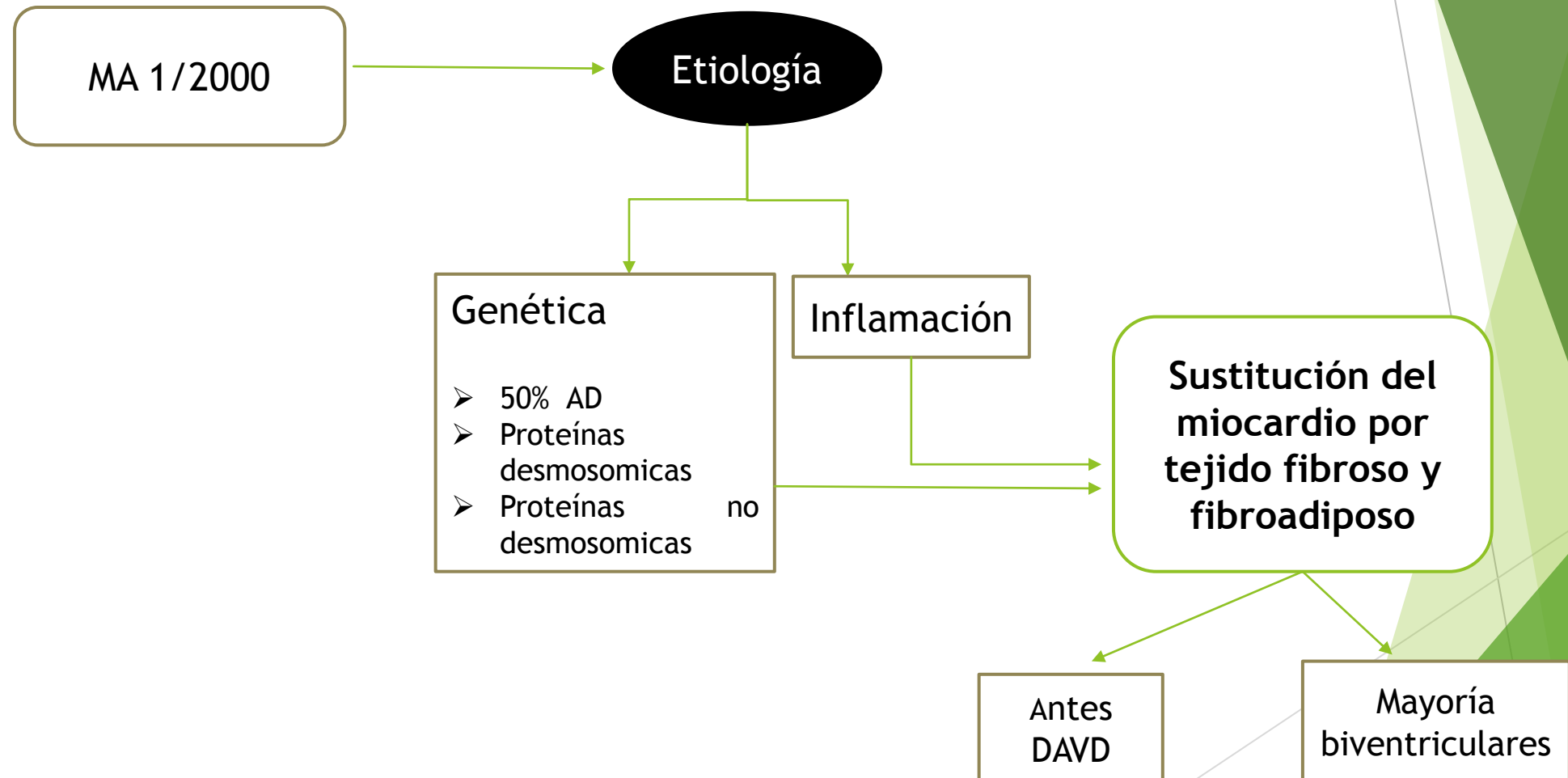
Objetivos

1. Conocer las muertes súbitas por miocardiopatía arritmogénica ocurridas en la Región de Murcia entre marzo del 2009 y enero del 2017.
2. Estudiar la distribución geográfica de estos fallecimientos en las diferentes comarcas de la Región
3. Describir las circunstancias y características morfológicas de estas muertes.
4. Relacionar los tipos de miocardiopatía según la distribución de las lesiones con las circunstancias de las muertes.

Miocardiopatía arritmogénica (I)



Miocardiopatía arritmogénica (I)



Miocardiopatía arritmogénica (II)

Clínica



Palpitaciones
Astenia
Dolor torácico
Arritmias
Muertes súbitas

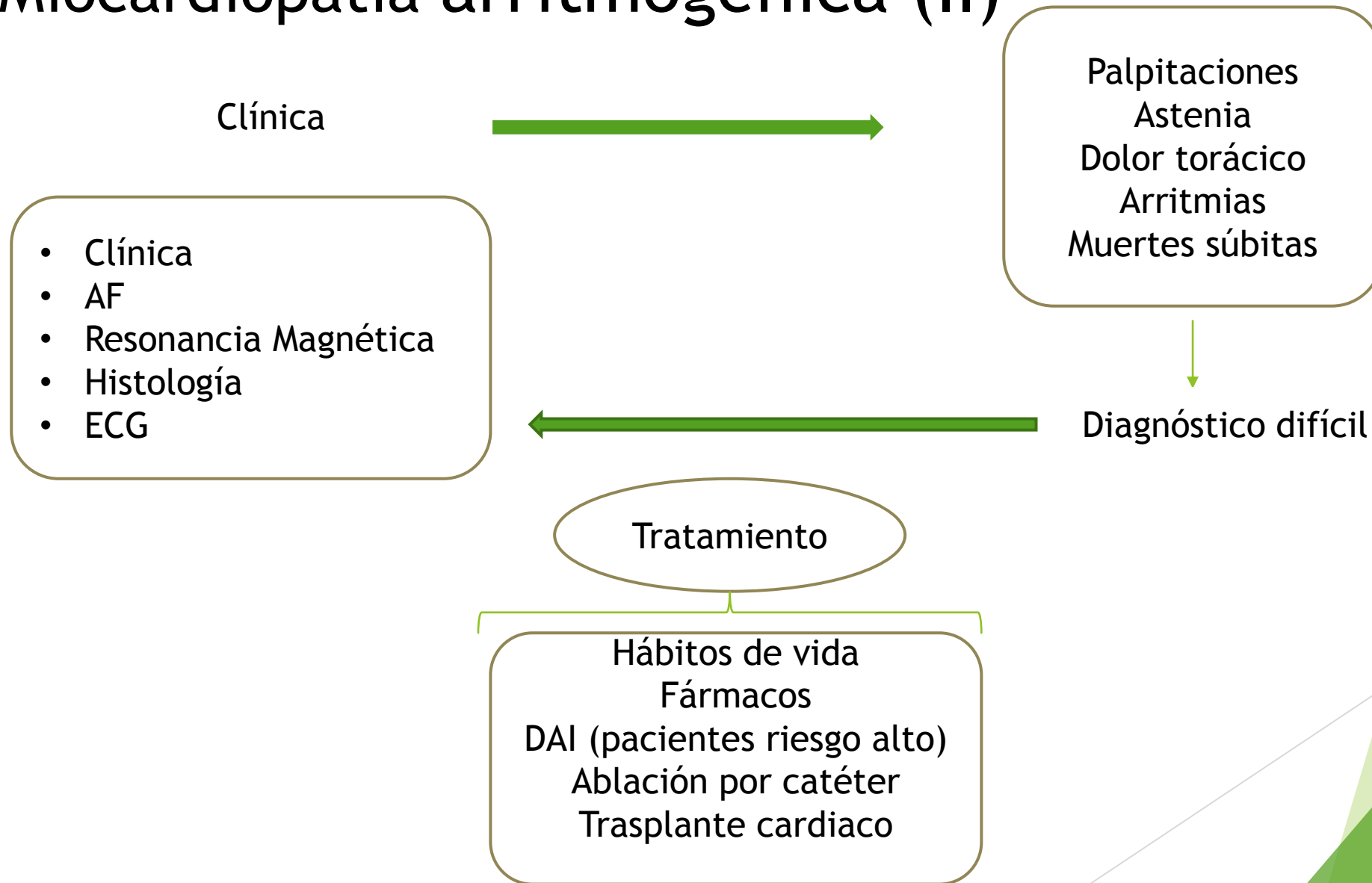


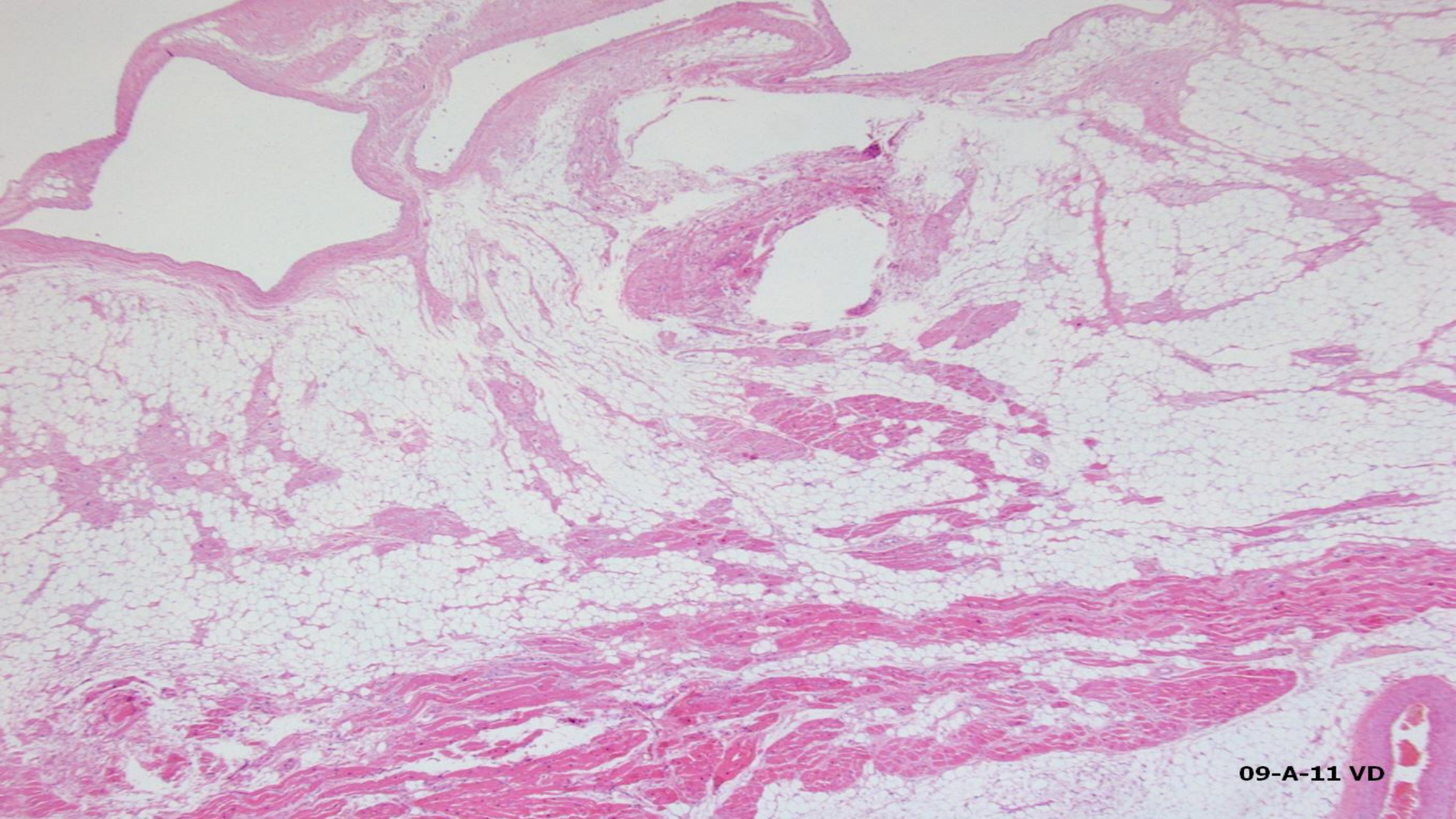
Diagnóstico difícil



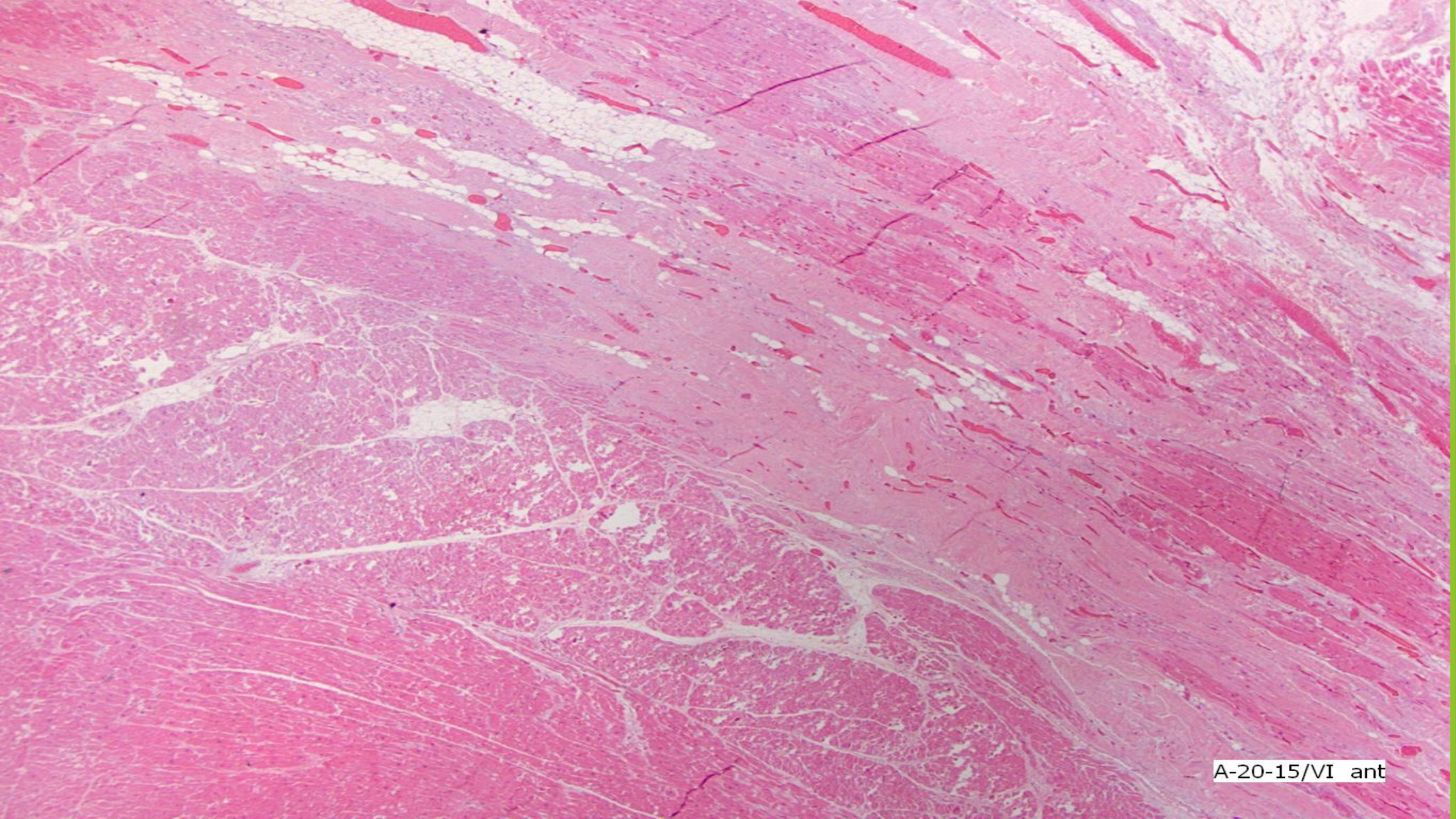
- Clínica
- AF
- Resonancia Magnética
- Histología
- ECG

Miocardiopatía arritmogénica (II)

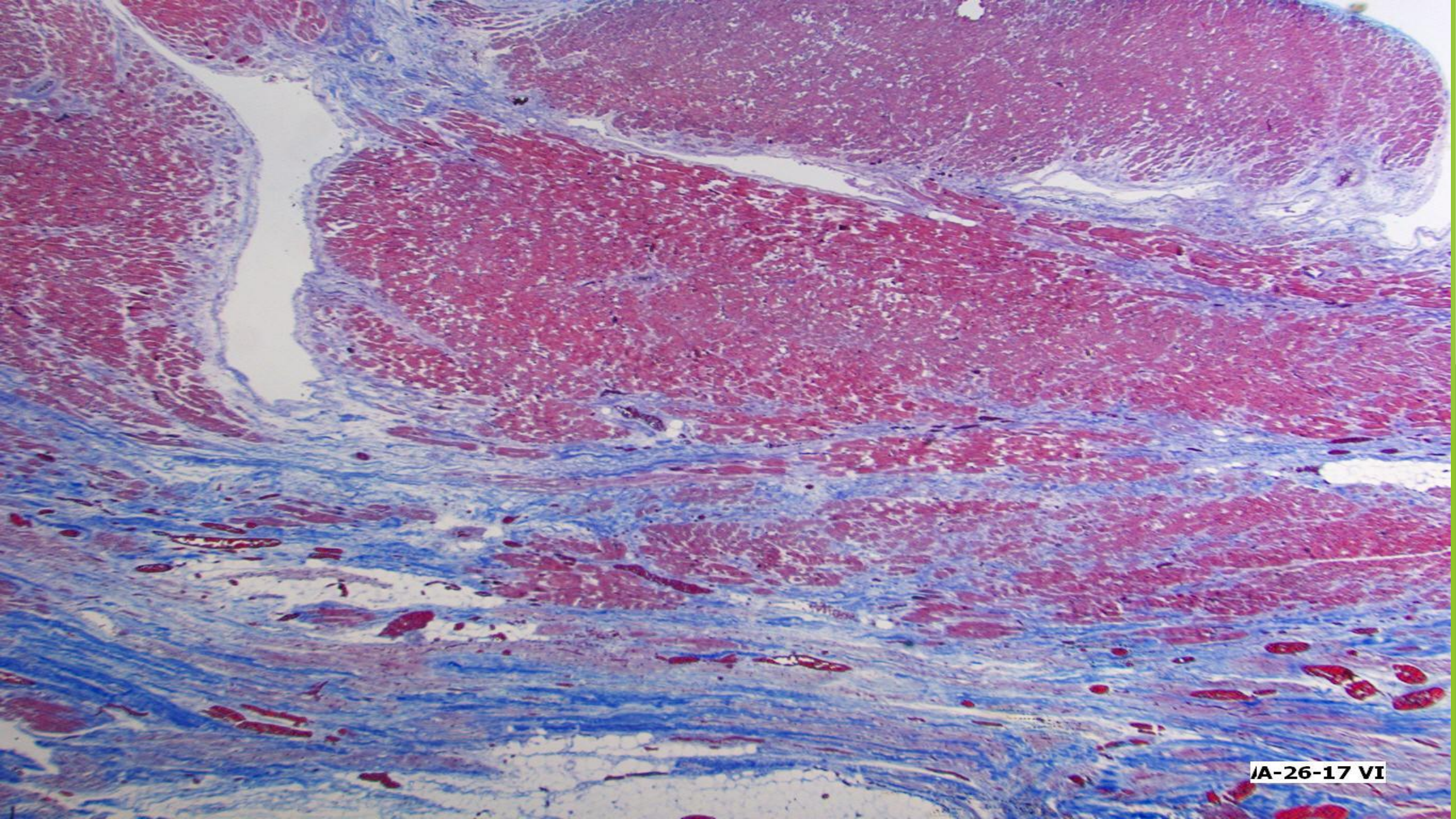




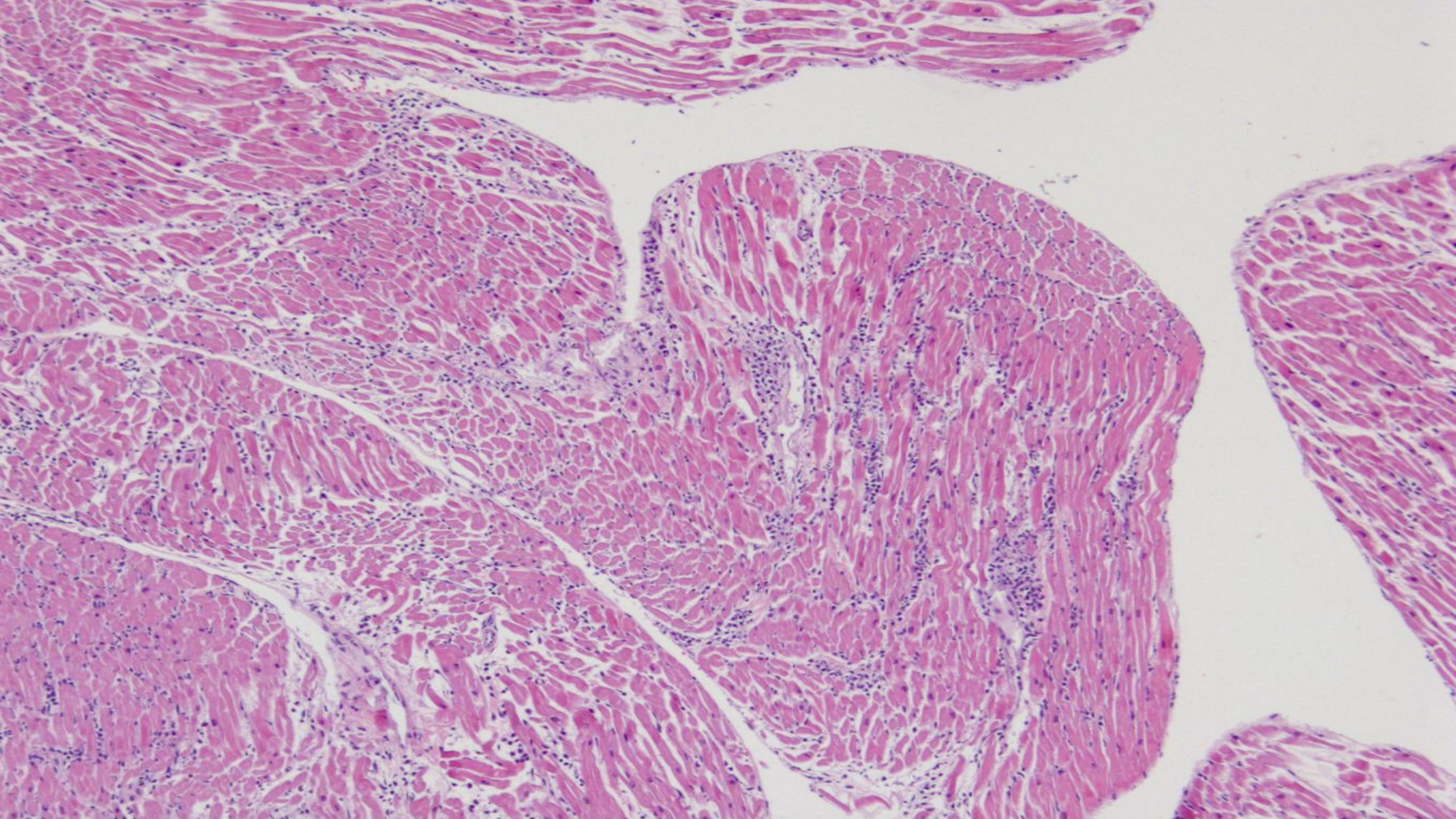
09-A-11 VD

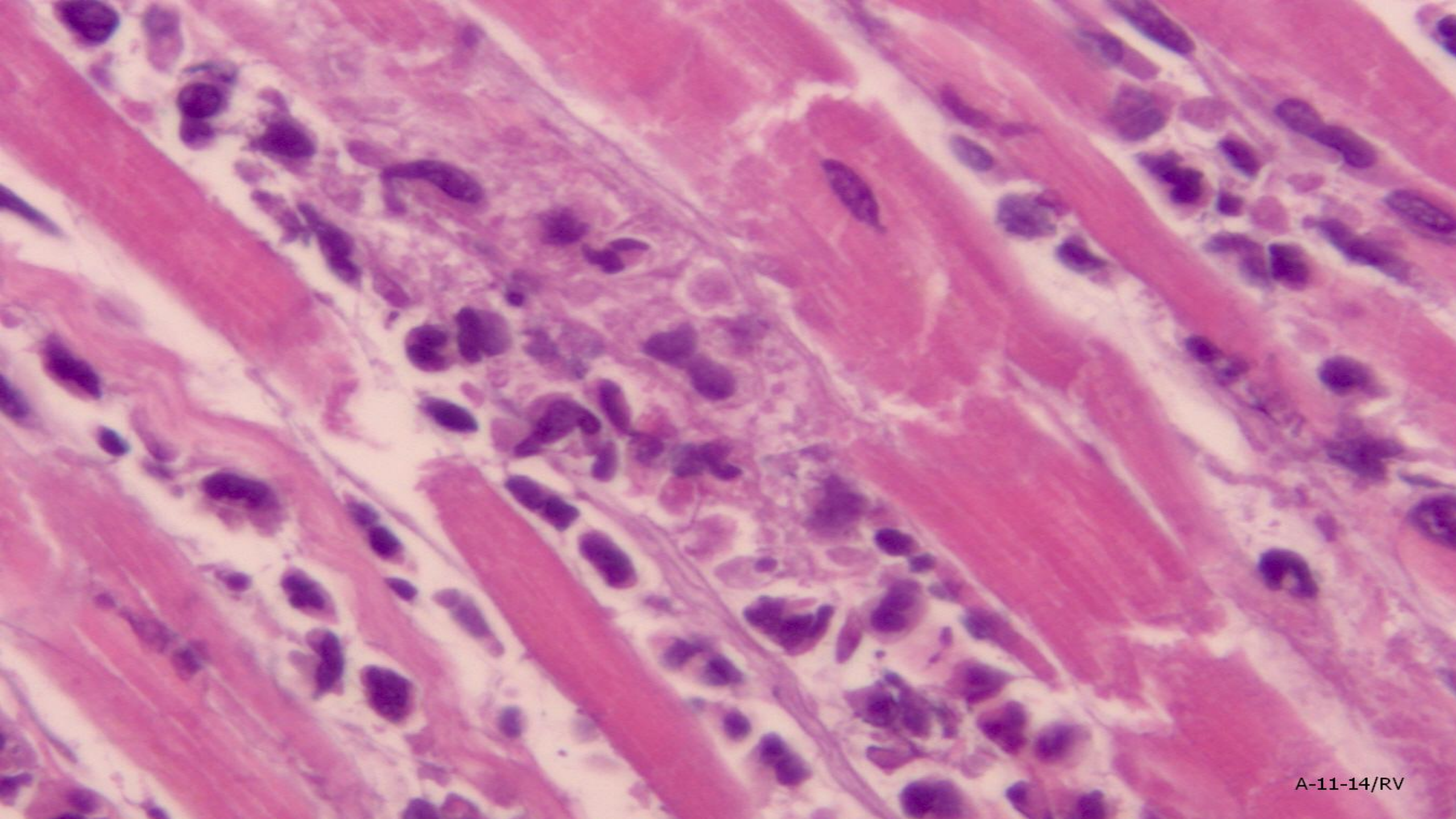


A-20-15/VI ant



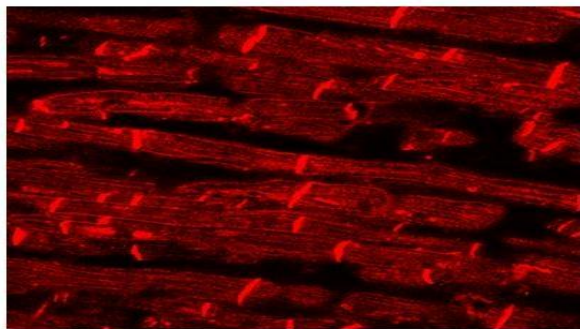
JA-26-17 VI



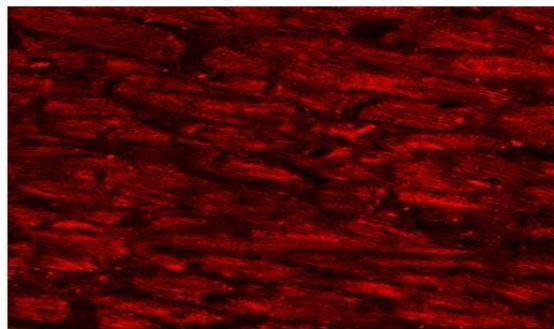


CASO

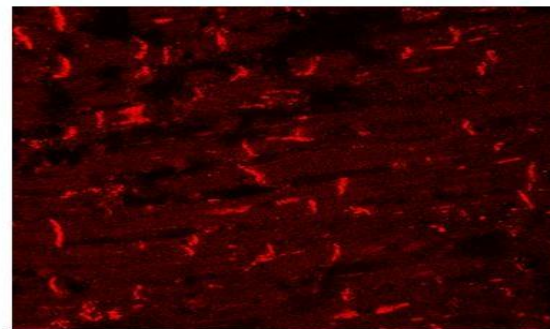
N-CADHERINA



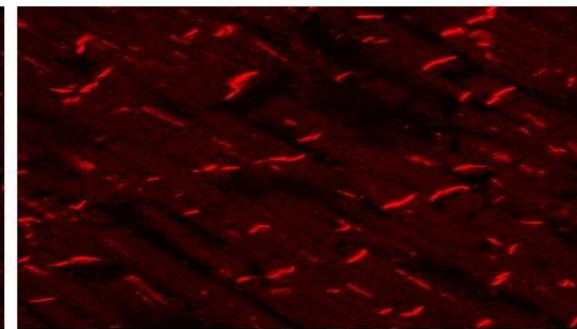
PLAKOGLOBINA



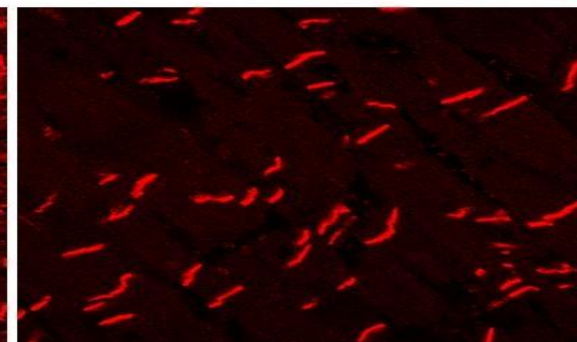
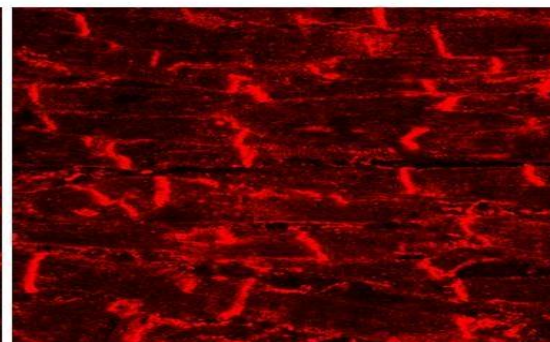
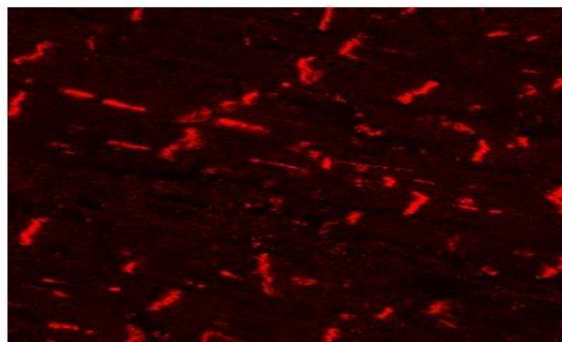
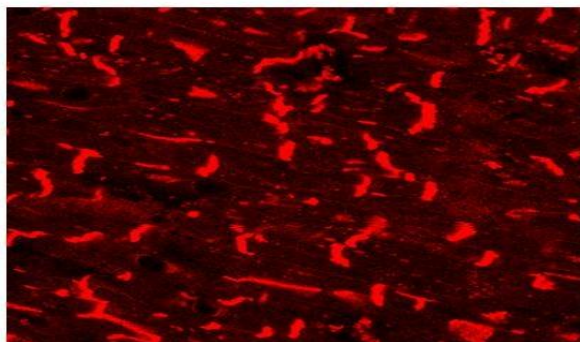
CONEXINA-43



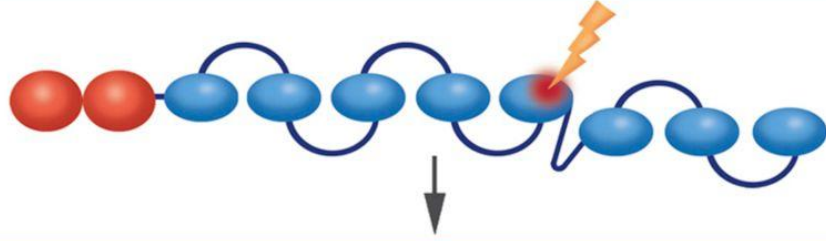
DESMOPLAKINA



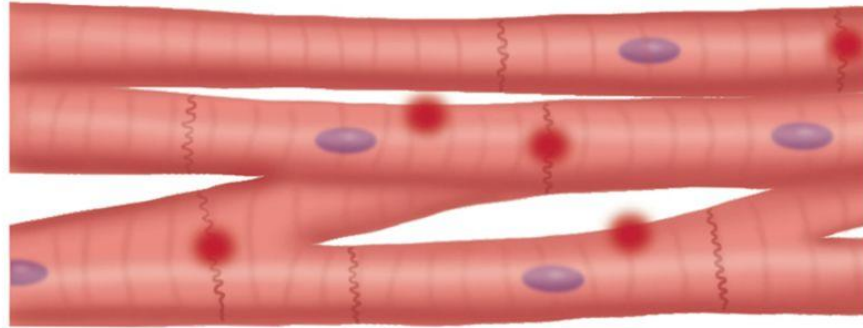
CONTROL



Truncating FLNC Mutation Produces an Abnormal Protein



Alteration of Intercalated Disks and Costameres Weakens Myocytes' Adhesion

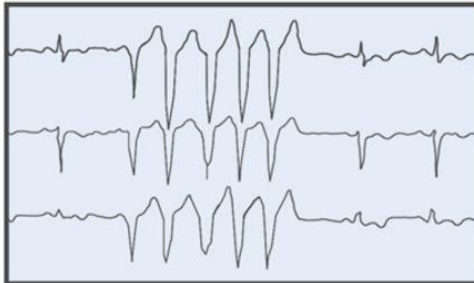


Dilated/Arrhythmogenic Cardiomyopathies

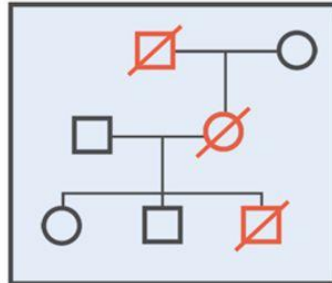
Left Ventricular Dilation and Systolic Dysfunction with Myocardial Fibrosis



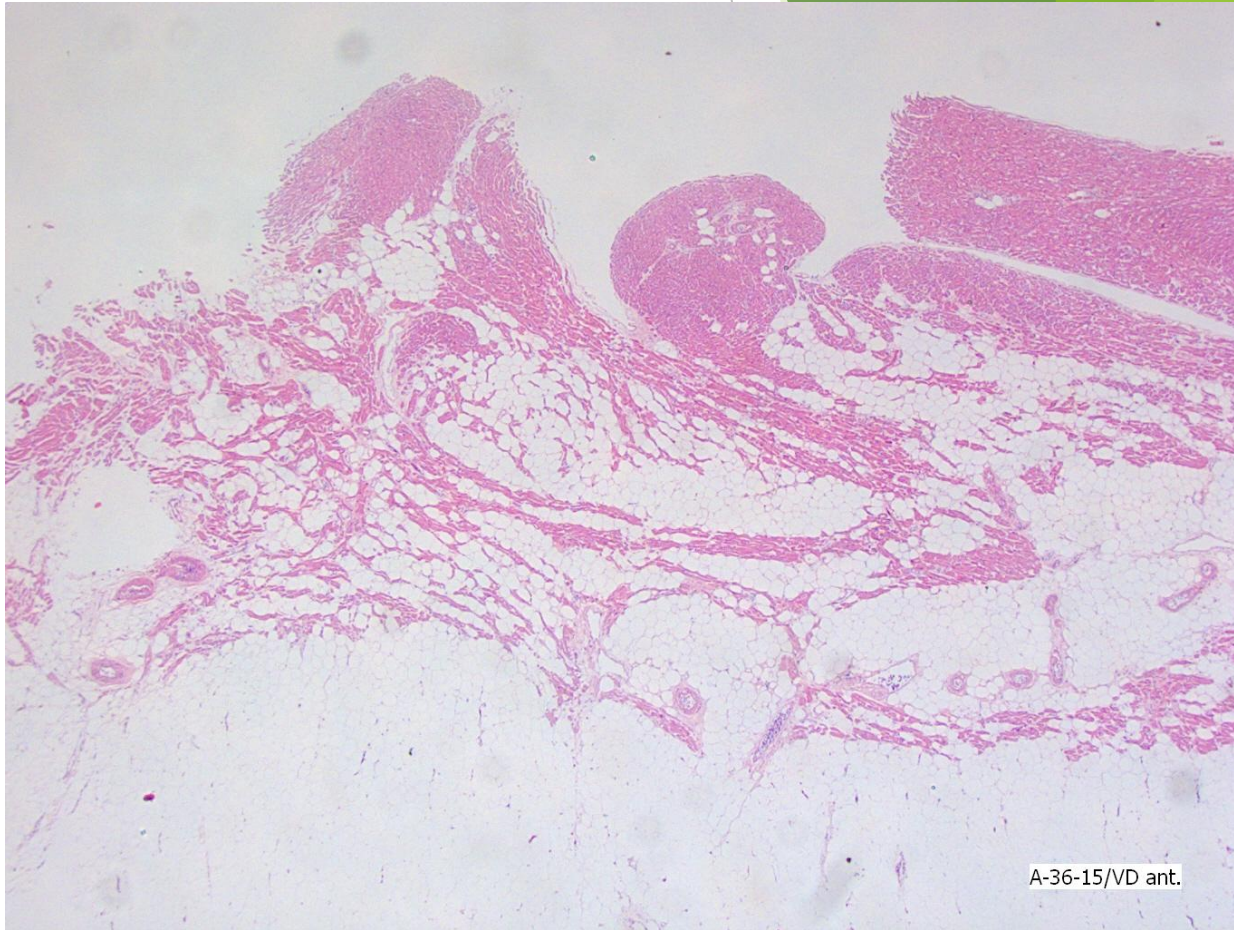
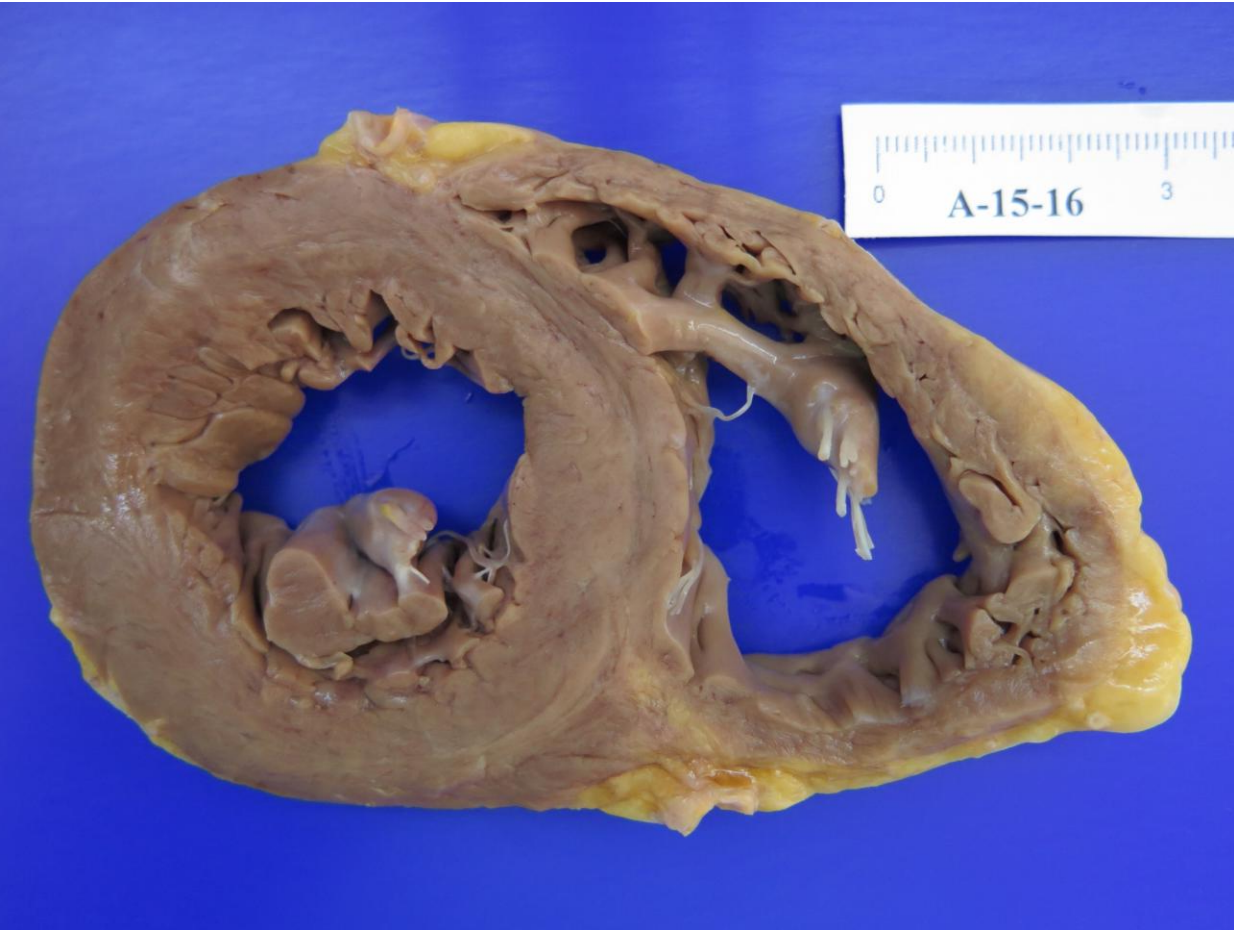
Ventricular Arrhythmias



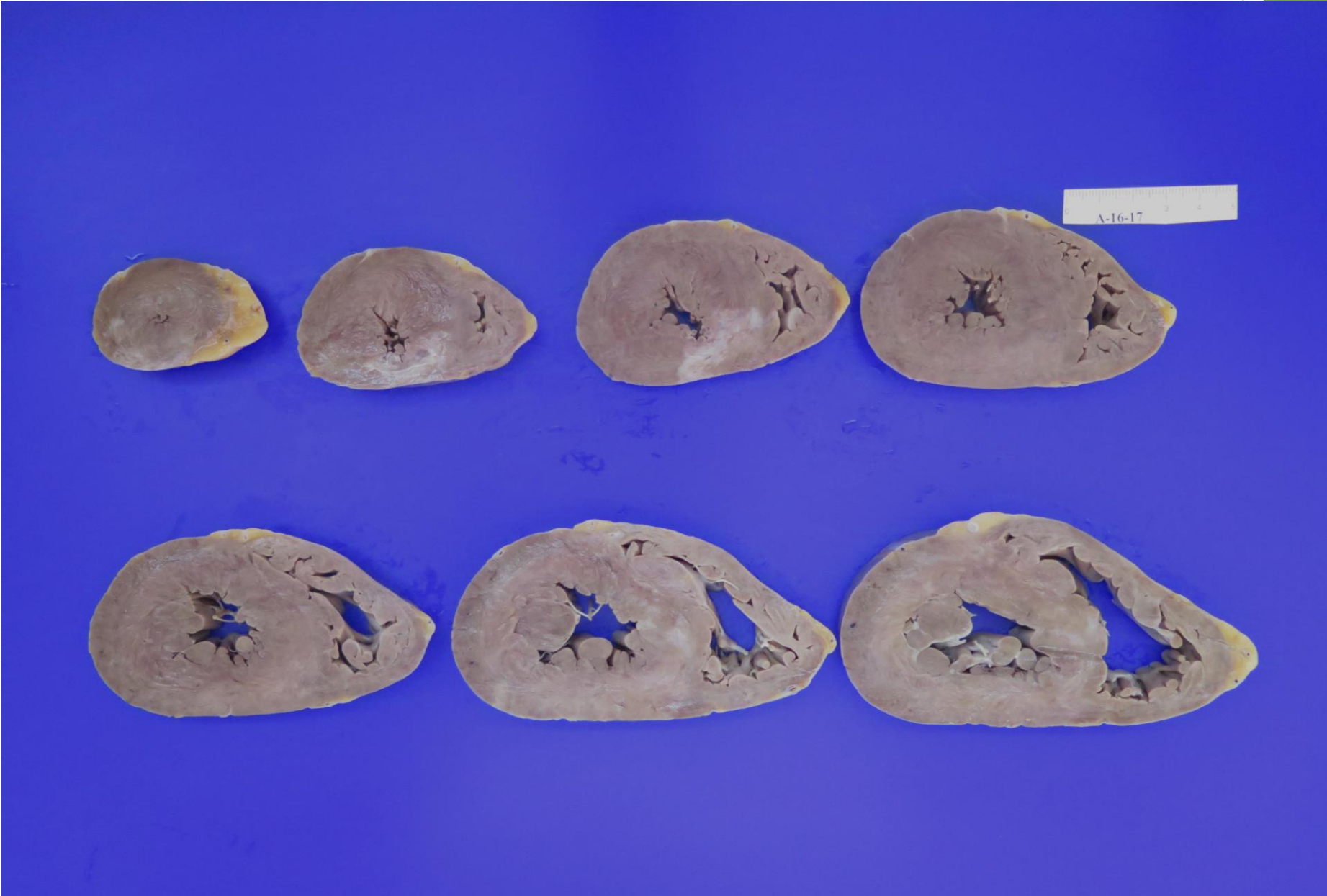
Familial Sudden Cardiac Death



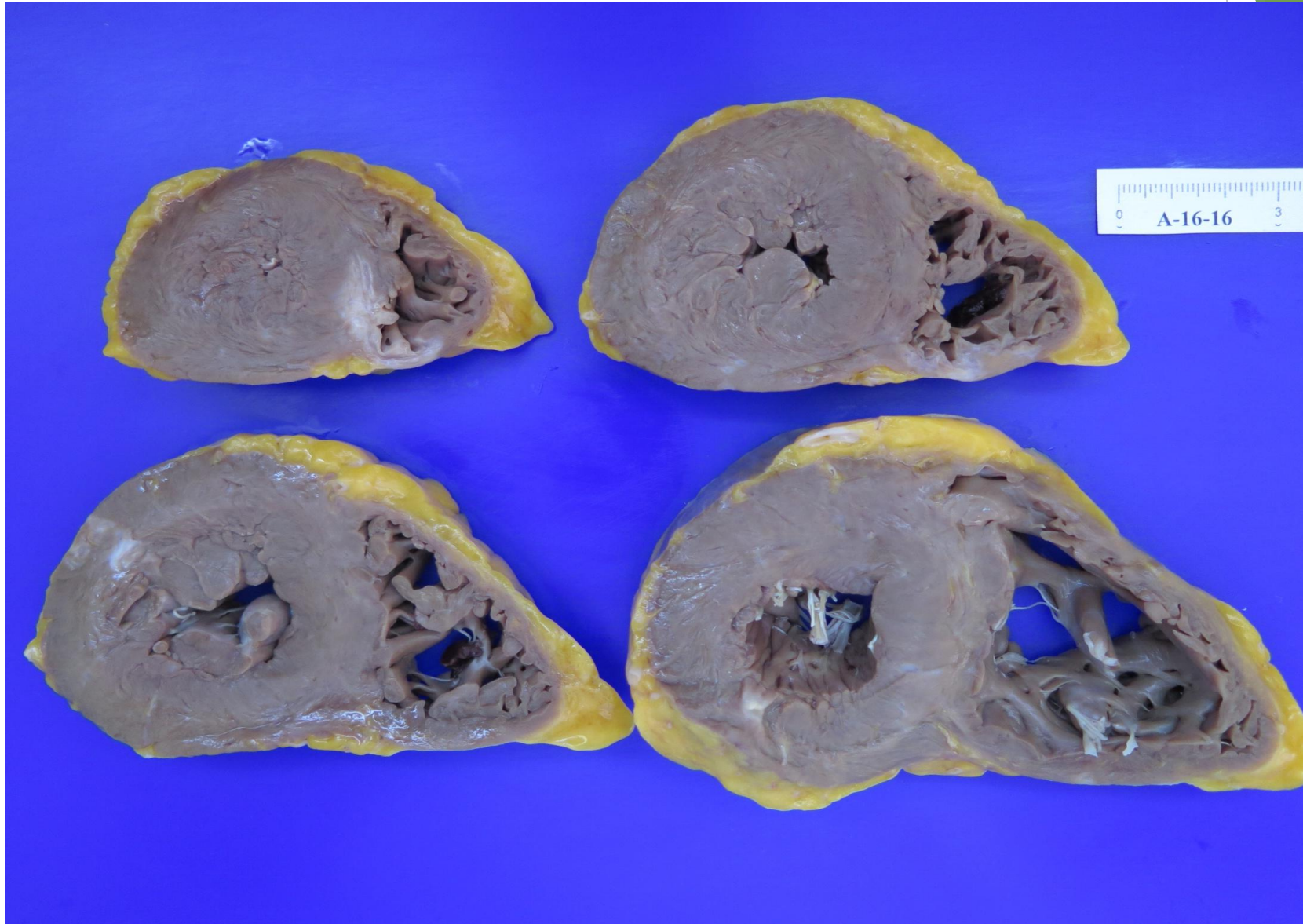
MA Tipo 0



MA Tipo 1



MA Tipo 2



MA Tipo 3



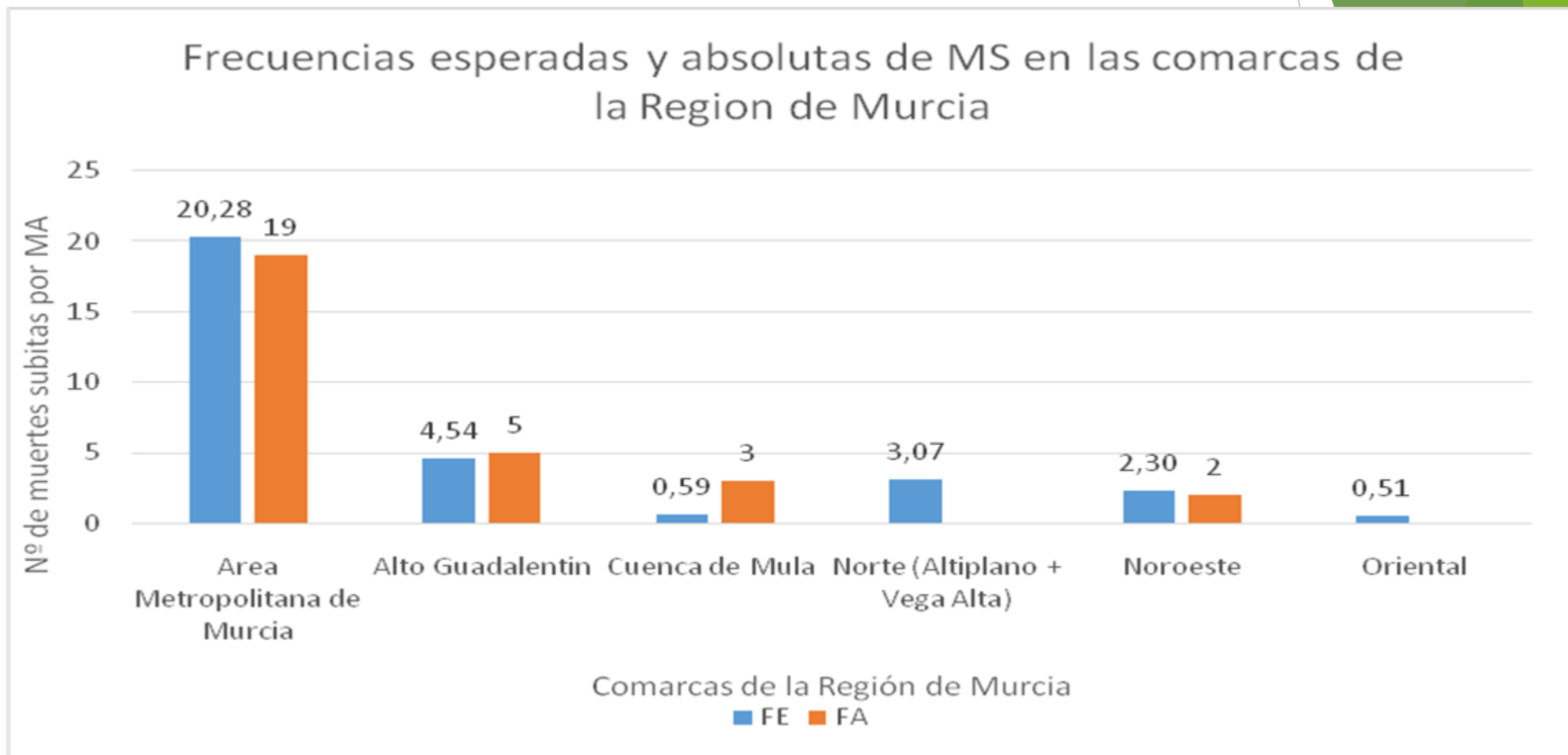
Tipo 4



Resultados

N=32	
Edad (años)	39,8 ± 11,4
Sexo	20 varones y 12 mujeres
Tipos de MA	22 biventriculares 10 derechas
Circunstancias de la muerte	5 ejercicio 27 no ejercicio

Resultados y Discusión



Resultados y Discusión

Distribución de los pacientes según las circunstancias de la MS

Circunstancias de la MS	Casos	%	% Ejercicio no/si
Durmiendo	22	68,75	
ABVD	5	15,625	84,375
Ejercicio	5	15,625	15,625
Totales	32	100	100



Conclusiones

1. Se han dado 32 casos de muerte súbita por MA. De ellos, 29 casos pertenecen a nuestra muestra de 1.000.000. Suponen 2,9 casos de muerte súbita por MA cada 100.000 habitantes entre los años 2009 y 2017
2. La miocardiopatía arritmogénica se distribuye en las comarcas de la Región de Murcia en concordancia con las poblaciones de estas. Excepto en el territorio de la Cuenca de Mula que presentó más casos de los esperados y la zona del norte (Altiplano y Vega Alta) que tuvo menos casos de los previstos.
3. En el 84,5 % de los 32 casos, la muerte súbita ocurrió mientras el paciente se encontraba en reposo o realizando ABVD.
4. En nuestra serie, la mayoría de MA son de tipo 4 (40,7%), seguido de las tipo 0 (31,2 %), tipo 2 (21,9 %) y tipo 3 (6,2 %). No se ha registrado ningún caso de afectación única del ventrículo izquierdo (tipo 1).
5. Las dos muerte súbitas con MA tipo 3 fueron durante el ejercicio, lo que podría relacionarse con la gravedad y la extensión de la lesión.



GRACIAS POR SU ATENCIÓN

Material y Métodos

160 necropsias de muerte súbita



32 diagnósticos de MA

- **Método de estudio macroscópico**
- **Método de estudio microscópico**
- **Método de estudio epidemiológico**
- **Método de estudio estadístico**