



6120-6. UNIDAD MULTIDISCIPLINAR EN LA ENFERMEDAD DE STEINERT: UNA VISIÓN DESDE CARDIOLOGÍA

Uxue Millet Oyarzabal, Ainhoa Echenique Clerigué, Sandra Garabis Cruz, Patricia Rodrigo Armenteros, Solange Kapetanovic García, Mónica Elisabeth Ponce Sánchez, Natalia Covadonga Iglesias Hernández, Naroa Campo Olano, Irene Hernández Pérez, Fernando Díaz González, Adrián Costa Santos, Iván García Díaz, Iván Cano González y Javier Gregorio Rekondo Olaetxea

Hospital Universitario de Basurto, Bilbao (Vizcaya), España.

Resumen

Introducción y objetivos: El abordaje multidisciplinar en consultas especializadas de pacientes con enfermedades neuromusculares de origen hereditario (ENM), siendo considerado una buena práctica clínica, no es aún una realidad universal. El objetivo del presente estudio consiste en describir la experiencia derivada de la valoración cardiológica de pacientes con distrofia miotónica tipo 1 (DM1) o enfermedad de Steinert enmarcada en una consulta de este tipo.

Métodos: Se incluyeron pacientes con DM1 en seguimiento desde la puesta en marcha de la consulta multidisciplinar en nuestro centro en agosto de 2020 hasta la actualidad. Se revisaron de manera retrospectiva las características basales, ECG, Holter-ECG y estudios electrofisiológicos (EEF) realizados, así como el número e indicación de los marcapasos (MP) implantados, excluyéndose aquellos indicados previamente al inicio de la consulta. Para el análisis estadístico, se emplearon el test no paramétrico de Wilcoxon y el test exacto de Fisher.

Resultados: Se incluyeron 68 pacientes, cuyas características principales se recogen en la tabla. Se implantó MP a 8 pacientes (11%) durante el seguimiento. Se realizó EEF a 7 pacientes por QRS > 120 ms y/o bloqueo bifascicular en el ECG basal, que conllevó indicación de MP por HV > 70 ms o estimulado > 100 ms en 6 pacientes (75% del total de MP implantados). El seguimiento sistemático con Holter-ECG (59 pacientes, 86% de la muestra) registró un único caso de trastorno de la conducción avanzado que obligó al implante de MP (la indicación restante de MP fue debida a trastorno de conducción basal en ECG en paciente con limitación funcional grave). Durante el seguimiento, no se documentó ningún evento cardiovascular inesperado. En el análisis univariante de todas las características basales para la implantación de MP, únicamente se encontró una correlación estadísticamente significativa con la restricción grave de la movilidad del paciente (40 vs 7%, $p = 0,0147$).

Características basales y datos de la muestra	
N	68
Edad (años)	41 ± 15

Varones N (%)	31 (45,6%)
Restricción respiratoria N (%)	35 (51,5%)
AOS N (%)	28 (41%)
Diabetes mellitus N (%)	10 (14,7%)
Dislipemia N (%)	10 (14,7%)
Hipertensión arterial N (%)	5 (7,3%)
Restricción grave de la movilidad N (%)	12 (17,65%)
PR (ms)	197 ± 45
QRS (ms)	104 ± 21
BAV 1° en ECG basal N (%)	18 (26,4%)
BAV 2° en ECG basal N (%)	1 (1,4%)
HBAI en ECG basal N (%)	11 (16,1%)
BCRD en ECG basal N (%)	8 (11,7%)
BRCI en ECG basal N (%)	5 (7,3%)
Holter-ECG N (%)	59 (86,7%)
EEF N (%)	7 (10,3%)
Indicación de MP N (%)	8 (11,7%)

AOS: apnea obstructiva del sueño; BAV: bloqueo auriculoventricular; HBAI: hemibloqueo anterior izquierdo; BCRD: bloqueo completo de rama derecha; BRCI: bloqueo completo de rama izquierda; EEF: estudio electrofisiológico; MP: marcapasos.

Conclusiones: Nuestra experiencia en la aproximación multidisciplinar en el seguimiento de pacientes con DM1 que incorpora EEF en casos seleccionados es una estrategia segura y eficaz en la identificación de pacientes con riesgo de bloqueo auriculoventricular avanzado sin documentarse eventos cardíacos inesperados. Destaca también la limitada rentabilidad del Holter-ECG en nuestra serie.