



6011-20. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, ESPECTRO CARDIOVASCULAR Y MORTALIDAD DE LOS PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1

María Facenda Lorenzo, Julio Hernández-Afonso, Luis Álvarez-Acosta, José Javier Grillo-Pérez, Juan Carlos de León-Hernández, Ana Patricia Fariña-Ruiz, Belkys Candelaria-Pino y Rafael Romero-Garrido del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

Resumen

Objetivos: La distrofia miotónica tipo 1 (DM-1) se caracteriza por afectación muscular y manifestaciones sistémicas, entre ellas las cardíacas. Estudiamos la clínica, afectación muscular, alteraciones electrocardiográficas (ALT ECG), necesidad de marcapasos (MCP), estudio electrofisiológico (EEF), utilidad del Holter y mortalidad de los pacientes (ptes) con diagnóstico genético de DM-1.

Métodos: Análisis descriptivo retrospectivo de todos los enfermos con DM tipo 1 remitidos a la consulta de cardiología.

Resultados: 82 ptes, edad media al diagnóstico 29 ± 15 años. En cuanto a las características epidemiológicas, el 86,6% tenían antecedentes familiares de DM-1 y el 17,1% de muerte súbita (MS). En 4 ptes se presentó desde el nacimiento. La media de afectación muscular (escala de Mathieu et al) era $2,6 \pm 1,2$ (1-5). El seguimiento medio fue de $5,7 \pm 3,9$ años (1-20); apareciendo hipogammaglobulinemia en el 44,7%; cataratas en el 48,8%, el 28% alteraciones digestivas y diabetes el 15,9%. El 77,8% precisó evaluación neumológica. El 90,2% mostró ecocardiografía normal. Al inicio el 71,6% tenía ECG normal, documentándose al final del seguimiento bradicardia sinusal (BS) en el 47,6%, arritmias supraventriculares (TSV) en el 9,8%, PR = 220 mseg un 30,5%, disfunción sinusal un 6,1%, taquicardia ventricular (TV) un 4,9%, QTc largo un 4,9%, bloqueo auriculoventricular de 2º o 3º un 8,7% y QRS = 120 mseg un 7,3%. Se implantaron 15 MCP, (TV, BS, PR = 220 mseg, QTc largo o TSV; $p < 0,05$); siendo determinante el Holter en más del 50% de los implantes (BS, TSV, QRS > 120 mseg o QTc largo; $p < 0,05$). Se realizaron 5 EEF (PR > 220 mseg, TSV o QRS > 120 mseg, $p < 0,05$). La mortalidad fue del 9,8%, mayoritariamente por fracaso ventilatorio (afectación muscular avanzada o QRS = 120 mseg; $p < 0,05$).

Conclusiones: Los ptes con DM-1 presentan en la evolución trastornos del ritmo o de la conducción. El ECG y Holter son herramientas necesarias. La causa más frecuente de mortalidad fue el fracaso ventilatorio; relacionada con el grado de afección muscular. La miocardiopatía es poco frecuente.