



6019-247. RELACIÓN ENTRE DEFORMIDAD MIOCÁRDICA DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO Y ALTERACIONES DE LA CONDUCCIÓN EN PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1

Juan Francisco Cueva Recalde¹, Jara Gayán Ordás², Miguel Martínez Marín³, Juana Pelegrín Díaz², Isaac Lacambra Blasco² y Francisco Alfredo Roncalés García-Blanco² del ¹Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza. IIS Aragón, ²Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza y ³Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, IIS Aragón.

Resumen

Introducción y objetivos: Los pacientes con distrofia miotónica tipo 1 (DM1) presentan una menor expectativa de vida. El 30% de la mortalidad es de origen cardiaco, en forma de bloqueo auriculoventricular (BAV) avanzado y arritmias. Existen casos de muerte súbita como manifestación inicial de los trastornos de la conducción, por lo cual es de gran interés contar con un marcador que identifique a los pacientes de mayor riesgo. El objetivo de este trabajo es determinar la relación entre deformidad ventricular izquierda, un marcador precoz de afectación miocárdica, y afectación del sistema conductor.

Métodos: Se seleccionaron pacientes > 18 años con diagnóstico de DM1 en seguimiento en nuestro centro. De manera prospectiva se realizó un ecocardiograma con análisis de deformidad miocárdica para cuantificación del *strain* global longitudinal (GLS). Además se registraron datos clínicos, analíticos y electrocardiográficos.

Resultados: Se incluyó a 19 pacientes (varones: 63%, edad media: $46,3 \pm 12,8$ años), todos con un test genético confirmando DM1. El tiempo medio desde el diagnóstico fue de $13,5 \pm 6,6$ años. El 90% de los pacientes se encontraban en ritmo sinusal, con un 21% con BAV de 1^{er} grado. La duración de QRS y QTc fue normal. Dos pacientes eran portadores de marcapasos. El valor de CK fue normal (253 U/mL). Los parámetros ecocardiográficos se encontraron dentro de la normalidad (FEVI: $58,9 \pm 6,1\%$, TAPSE $21,7 \pm 3,4$ mm). Al analizar los casos según la presencia de BAV, únicamente se encontró diferencia significativa en el valor de GLS ($-17,0 \pm 2,8$ frente a $-21,2 \pm 2,8\%$; $p = 0,02$), fig.; ningún otro parámetro ecocardiográfico fue capaz de diferenciar a estos pacientes, ni siquiera valores de TDI en onda e' septal ($8,3 \pm 5,4$ cm/s frente a $7,9 \pm 2,7$ cm/s; $p = 0,64$). De manera interesante, no se encontró diferencia en el valor de GLS en los pacientes con mayor afectación de músculo estriado, como aquellos con miotonía significativa ($-18,3 \pm 2,9$ frente a $-20,9 \pm 3,4\%$; $p = 0,13$) o ventilación mecánica ($-19,9 \pm 0,6$ frente a $-20,1 \pm 1,2\%$; $p = 0,83$).



GLS reducido en paciente con DM1.

Conclusiones: Los pacientes con DM1 y BAV 1^{er} grado presentan valores inferiores de GLS. Este parámetro podría identificar a los pacientes con mayor riesgo de alteraciones de la conducción que puedan beneficiarse de seguimiento estrecho. Estos datos deberán comprobarse con estudios de mayor tamaño muestral.