



6013-13. NECESIDAD DE MARCAPASOS Y UTILIDAD DEL REGISTRO HOLTER EN EL SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES AFECTADOS DE DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1

María Facenda Lorenzo, Julio Salvador Hernández Afonso, José Javier Grillo Pérez, Juan Carlos De León Hernández, Rafael Romero Garrido, Luis Álvarez Acosta, Lucía Céspedes Ocampo, Horacio Pérez Hernández, Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

Resumen

Introducción: La distrofia miotónica tipo 1 (DM tipo 1) es una enfermedad hereditaria autosómica dominante donde se describen trastornos del ritmo o conducción que pueden ser causa de muerte, precisando con frecuencia estos pacientes (ptes) implantación de marcapasos (MCP) durante su evolución.

Objetivos: Determinar el motivo más frecuente de implantación de MCP y la utilidad del holter en el seguimiento de los ptes afectos de DM tipo 1.

Métodos: Estudiamos los ptes con diagnóstico genético de DM tipo 1. A todos se les realizó electrocardiograma (ECG) anual y holter cada dos años (salvo que se requiriese antes). Analizamos la frecuencia cardiaca, intervalo PR, anchura del QRS, QTc, arritmias supraventriculares (TSV) o ventriculares (TV), disfunción sinusal (DS), aparición de Bloqueo de 2.º o 3.º y la necesidad de implante de MCP.

Resultados: Recogimos 61 pts (54,1 % varones; edad media al diagnóstico de la enfermedad $28,1 \pm 15,3$ años). El 18 % presentaba AF de muerte súbita (MS). Las alteraciones del ECG desarrolladas (media seguimiento de $6,4 \pm 4,1$; 1-20 años) fueron: 48,3 % bradicardia sinusal (BS) en el ECG, TSV un 12,1 %, PR ≥ 220 mseg un 27,6 %, DS un 6,9 %, bloqueo AV de 2.º o 3.º grado un 8,9 %, TV o QTc $>$ valores establecidos un 5,2 % y QRS ≥ 120 mseg un 8,6 %. Doce ptes (19,7 %) precisaron MCP. Todos estaban sintomáticos (9 referían mareos, 2 síncope y uno palpitaciones). La aparición durante la evolución de BS, DS, PR ≥ 220 mseg y TSV se asoció con la necesidad de implantación de MCP ($p < 0,05$). En 7 pts la indicación fue DS, en 4 Bloqueo AV 2.º-3 grado y en 1 pte ambos. La implantación de MCP se realizó en función del resultado del holter en el 50 % de los pacientes (6 pts); presentando en la evolución BS, TSV y QTc largo; ($p < 0,05$).

Conclusiones: La DS es la principal indicación para la implantación de MCP en los pacientes con DM tipo 1. El holter es una herramienta útil para decidir su implantación.