



## 6009-147. AFECTACIÓN CARDIACA EN LA ENFERMEDAD DE STEINERT, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS

Zineb Kounka<sup>1</sup>, Benjamín Roque Rodríguez<sup>1</sup>, María José Romero Castro<sup>1</sup>, David Antonio Chipayo Gonzales<sup>1</sup>, Paloma Pérez Espejo<sup>1</sup>, Luis Enrique Lezcano Gort<sup>1</sup>, Pablo Sánchez Calderón<sup>2</sup>, Carolina Ortiz Cortés<sup>1</sup>, Yolanda Porras Ramos<sup>1</sup>, José Javier Gómez Barrado<sup>1</sup>, Gonzalo Marcos Gómez<sup>1</sup> y Gonzalo Marcos Gómez<sup>1</sup>, del <sup>1</sup>Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres y <sup>2</sup>Hospital Don Benito-Villanueva, Badajoz.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** La distrofia miotónica (DM) tipo 1 o enfermedad de Steinert es la distrofia muscular más frecuente en adultos que cursa con afección multisistémica, siendo la afección cardíaca la segunda causa de muerte en estos pacientes después de la respiratoria. El objetivo de nuestro trabajo fue analizar las características epidemiológicas y clínicas en pacientes afectados de enfermedad de Steinert (ES), los cuales fueron seguidos en la consulta de cardiología.

**Métodos:** Se trata de un estudio descriptivo retrospectivo en el que se obtienen la información clínica y epidemiológica de 50 pacientes afectados de DM con la información recogida en la historia clínica (HC), diagnosticados entre los años 1976 y 2015. Para el análisis de datos utilizamos el programa estadístico IBM SPSS Statistics 20.0.

**Resultados:** La edad media de la muestra estudiada fue de  $52,12 \pm 12,02$  años y el 52% eran varones. En cuanto a los factores de riesgo cardiovascular (FRCV) solo el 10% eran hipertensos, el 16% diabéticos y el 18% presentaban dislipemia. Además, el 22% eran fumadores activos, el 14% ex-fumadores, frente al 58% que no presentaban hábito tabáquico. De todos los pacientes estudiados solo un 6% presentaron sintomatología cardíaca, compuesta en un 4% por mareo y un 2% por síncope, el resto se encontraban asintomáticos (86%) o no aparecía reflejada información sobre ello en la HC. La DM tipo 1 o enfermedad de Steinert estaba representada por el 84% de los individuos, frente solo al 2% DM tipo 2. En el 14% de las HC no se encontraba registrado el tipo de DM. La edad de diagnóstico de los pacientes, la cual se relaciona con el pronóstico, estaba comprendida entre los 9 y los 57 años, con una edad media de diagnóstico de  $32 \pm 13$  años. La afección familiar estaba presente en el 80% de los pacientes. De la muestra analizada el 26% habían fallecido, ninguno de ellos de forma súbita. Ninguna de las muertes encontradas estuvo relacionada con eventos cardíacos como causa directa.

**Conclusiones:** Los pacientes afectados de enfermedad de Steinert son jóvenes con una mortalidad alta durante el seguimiento, aunque la afección cardíaca es la segunda causa de muerte de estos pacientes, en nuestra experiencia ninguna de las muertes fue de causa cardíaca.