



5034-7. ALTERACIONES EVOLUTIVAS DEL RITMO Y DE LA CONDUCCIÓN EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1

Nerea Torres González¹, María Facenda Lorenzo¹, Celestino Hernández García¹, Juan Carlos de León Hernández², José Javier Grillo Pérez¹, Virginia Barreto Cáceres¹, Alejandro Iriarte Plasencia¹ y Julio Salvador Hernández Afonso¹, del ¹Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife (Tenerife) y ²Servicio de Neurología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife (Tenerife).

Resumen

Introducción y objetivos: La distrofia miotónica tipo 1 (DM tipo 1) es una enfermedad multisistémica, hereditaria y autosómica dominante donde con frecuencia aparecen alteraciones del ritmo o conducción que en ocasiones requieren implante de marcapasos (MCP) o desfibrilador automático implantable (DAI). Nuestro objetivo es valorar el desarrollo de dichas alteraciones durante el seguimiento de una cohorte de pacientes con diagnóstico genético de DM tipo 1.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo. Se estudiaron 116 pacientes (50,9% mujeres, edad media al diagnóstico $32,5 \pm 15$ años) con seguimiento en una consulta monográfica de Cardiología. En todos ellos se realizó electrocardiograma (ECG) anual y Holter cada 2 años (salvo que por la clínica o las alteraciones del ECG se requiriese antes). Analizamos las alteraciones electrocardiográficas evolutivas en relación al ECG inicial.

Resultados: La media de seguimiento fue $12,8 \pm 7,6$ años (1-35 años). Al inicio del seguimiento, el 72,4% de los enfermos tenía un ECG en límites normales. Sin embargo, al final de este presentaba alteraciones del ritmo o conducción más de la mitad de la cohorte. Se documentaron los datos que se recogen en la tabla (%).

Alteraciones electrocardiográficas

	BS	DS	PR ? 220 ms	BAV 2º o 3º	QRS ? 120 ms	QTc > valor establecido	TSV	TV	EKG alterado
Inicial	16,4	0	12,7	2,6	4,3	0,9	0,9	0	27,6
Final	53,1	13,2	35,1	18,4	11,4	6,2	14,9	6,1	67

BS: bradicardia sinusal. DS: disfunción sinusal. BAV 2º o 3º: bloqueo AV de 2º o 3º grado. QTC > valor establecido: intervalo QT corregido > 450 ms en varones o > 460 ms en mujeres. TSV: taquicardia supraventricular. TV: taquicardia ventricular.

Conclusiones: Los pacientes con DM tipo 1 presentan con frecuencia alteraciones electrocardiográficas a lo largo de su evolución, por lo que es importante un seguimiento cardiológico estrecho.