



6012-13. AFECTACIÓN CARDIOVASCULAR DE LOS PACIENTES AFECTADOS CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1

María Facenda Lorenzo, Julio Salvador Hernández Afonso, José Javier Grillo Pérez, Juan Carlos de León Hernández, Carlos F. Dorta Macías, María Ramos López, Javier Poncela Mireles, M.^a del Rosario Duque Fernández, 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 caracterizada por afectación muscular y manifestaciones sistémicas, entre las que se encuentran las anomalías de conducción y ritmo cardíaco.

Objetivos: Conocer la prevalencia de afectación cardiovascular de los pacientes enviados a nuestra consulta con el diagnóstico genético de DM tipo 1.

Métodos: Estudio retrospectivo. Anualmente se realizó historia clínica y electrocardiograma (ECG) y cada dos años holter y ecocardiograma salvo que se requiriese antes.

Resultados: Recogimos 61 ptes (54,1 % varones; edad media al diagnóstico de la enfermedad $28,1 \pm 15,3$ años). El seguimiento medio fue de $6,4 \pm 4,1$ años (1-20 años). El 88,5 % tenían antecedentes familiares (AF) de DM tipo 1 y en un 11,5 % (7 ptes) se presentó desde el nacimiento. El 18 % tenía AF de muerte súbita. El 93,3 % presentó estudio ecocardiográfico dentro de la normalidad. 1 pte (1,6 %) presentó disfunción ventricular severa. El 63 % estaba asintomático desde el punto de vista cardiovascular; el 23 % refirió mareos, un 6,6 % síncope y otro 6,6 % palpitaciones. Durante el seguimiento se objetivaron alteraciones electrocardiográficas en el 60,3 %: 48,3 % bradicardia sinusal, 12,1 % taquicardia supraventricular, un 27,6 % PR > 220 mseg, disfunción sinusal un 6,9 %, taquicardia ventricular y QTc $>$ valor establecido en un 5,2 %, bloqueo AV de 2.º o 3.º un 10,3 % y QRS > 120 mseg un 8,6 %. En el 19,7 % (12 ptes) se implantó marcapasos y en el 4,9 % (3 ptes) precisaron estudio electrofisiológico (dos ablaciones de rama derecha por TV rama-rama y un implante de desfibrilador). Fallecieron un 9,8 % (6 ptes): 3 por fracaso ventilatorio, 1 súbitamente, otro por sepsis cutánea y otro por traumatismo craneoencefálico.

Conclusiones: Los ptes con DM tipo 1 presentan con frecuencia trastornos del ritmo o de la conducción. La miocardiopatía es poco frecuente.