



6019-7. MORTALIDAD, ANTECEDENTES FAMILIARES DE MUERTE SÚBITA Y ALTERACIONES ELECTROCARDIOGRÁFICAS DE LOS PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1

María Facenda Lorenzo, Julio Salvador Hernández Afonso, José Javier Grillo Pérez, Juan Carlos de León Hernández, Marcos T. Rodríguez Esteban, Miriam Victoria Sánchez Testal, Javier Mesa Fumero, 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 con frecuencia asociada a anomalías de conducción o ritmo cardiaco con potencial riesgo de muerte súbita (MS).

Objetivos: Determinar si la mortalidad de los pacientes afectos de DM tipo 1 se relaciona con las alteraciones de la conducción, del ritmo cardiaco o con los antecedentes familiares (AF) de MS.

Métodos: Realizamos un seguimiento de los pacientes derivados a nuestra consulta con diagnóstico genético de DM tipo 1. A todos se les realizó al menos un electrocardiograma (ECG) anual y holter cada dos años. Estudiamos la tasa y causa de mortalidad, los AF de MS y analizamos evolutivamente la frecuencia cardiaca, intervalo PR, anchura del QRS, QTc, arritmias supraventriculares (TSV) o ventriculares (TV), aparición de bloqueo de 2.º o 3.º grado (Bloq 2.º o 3.º) y disfunción sinusal (DS) en el holter.

Resultados: Recogimos 61 ptes: 54,1 % varones; edad media al diagnóstico de la enfermedad $28,1 \pm 15,3$ años. El 88,5 % tenía AF de DM tipo 1 y el 18 % AF de MS. Un 9,8 % requirió marcapasos y un 1,6 % desfibrilador. Las alteraciones ECG evolutivas (media seguimiento de $6,4 \pm 4,1$; 1-20 años); el 48,3 % presentó bradicardia sinusal (BS), DS un 6,9 %, TSV un 12,1 %, PR ≥ 220 mseg un 27,6 %, 5,2 % TV y QTc $>$ valor establecido, QRS ≥ 120 mseg un 8,6 % y Bloqueo AV 2.º-3.º un 10,3 %. Fallecieron un 9,8 % (6 ptes: 3 por fracaso ventilatorio, uno súbitamente, otro por sepsis y otro por traumatismo) asociándose con aquéllos que presentaron en la evolución un PR ≥ 220 mseg, QRS ≥ 120 mseg, y QTc largo ($p < 0,05$) aunque podría ser una relación casual. Los AF de MS no se relacionaron con las alteraciones ECG ni con la mortalidad de forma significativa.

Conclusiones: La mortalidad total de los pacientes con DM tipo 1 se asoció con los que presentaron evolutivamente un PR ≥ 220 mseg, QRS ≥ 120 mseg y QTc largo. Los AF de MS no se asociaron con la mortalidad ni con las alteraciones ECG.