



6035-431. MANIFESTACIONES CARDIACAS EN PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA DE STEINERT (DM 1) DURANTE EL SEGUIMIENTO EN UNA CONSULTA DE CARDIOLOGÍA

María Nieves Bravo Delgado¹, Lourdes Gómez Romero², Isabel Gómez Moreno² y Javier Carod Artal³ del ¹Servicio de Cardiología, ²Servicio de Neurología, Hospital Virgen de la Luz, Cuenca y ³Servicio Neurología, Raigmore Hospital, Inverness (Reino Unido).

Resumen

Introducción y objetivos: La distrofia miotónica es la miopatía hereditaria más frecuente del adulto. Es una enfermedad multisistémica hereditaria autosómica dominante. La afectación cardiaca es frecuente. El indicador más sensible es el electrocardiograma que es anormal en un 85-90%. Predominan las alteraciones del sistema de conducción His Purkinje (60-70%): bloqueo AV y los bloqueos intraventriculares y alteraciones del ritmo (10-30%): *flutter*, fibrilación auricular. La función sistólica no suele afectarse. El objetivo del estudio fue documentar la frecuencia y gravedad de la afectación cardiovascular (disfunción ventricular izquierda, trastornos del ritmo y conducción) y la necesidad de implante de marcapasos.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de los pacientes con distrofia miotónica tipo 1 remitidos desde Neurología a una consulta de Cardiología y sometidos a seguimiento clínico, electrocardiográfico (con registro Holter) y ecocardiográfico durante los últimos 5 años. El diagnóstico definitivo de enfermedad de Steinert se realizó mediante estudio genético ante una clínica neurológica sospechosa, antecedentes familiares, hallazgos neurofisiológicos, y fue positivo en 21 de los 23 pacientes. Según las guías ESC 2009 sobre estimulación cardiaca, la aparición de cualquier tipo de bloqueo fascicular en pacientes con enfermedades neuromusculares es indicación de implante de marcapasos con una evidencia IIa B.

Resultados: Se incluyó a 23 pacientes (el 56,5% varones), con una edad media de 47 años y edad media de inicio 27 años. Se documentaron trastornos de conducción y del ritmo en el 39,1% de los casos. Se implantaron 6 marcapasos (26,1%) por bloqueos fasciculares. Se realizó ablación de *flutter* en un caso (4,3%), y otro de ellos presentó fibrilación auricular. Sólo un caso presentó disfunción VI grave, el resto no mostró cardiopatía estructural significativa en el ecocardiograma.

Conclusiones: Los trastornos de conducción y del ritmo son frecuentes durante la evolución de la enfermedad y un porcentaje considerable requiere implante de marcapasos. La disfunción sistólica es excepcional.