



## 6019-247. RELACIÓN ENTRE DEFORMIDAD MIOCÁRDICA DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO Y ALTERACIONES DE LA CONDUCCIÓN EN PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1

Juan Francisco Cueva Recalde<sup>1</sup>, Jara Gayán Ordás<sup>2</sup>, Miguel Martínez Marín<sup>3</sup>, Juana Pelegrín Díaz<sup>2</sup>, Isaac Lacambra Blasco<sup>2</sup> y Francisco Alfredo Roncalés García-Blanco<sup>2</sup> del <sup>1</sup>Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza. IIS Aragón, <sup>2</sup>Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza y <sup>3</sup>Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, IIS Aragón.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** Los pacientes con distrofia miotónica tipo 1 (DM1) presentan una menor expectativa de vida. El 30% de la mortalidad es de origen cardiaco, en forma de bloqueo auriculoventricular (BAV) avanzado y arritmias. Existen casos de muerte súbita como manifestación inicial de los trastornos de la conducción, por lo cual es de gran interés contar con un marcador que identifique a los pacientes de mayor riesgo. El objetivo de este trabajo es determinar la relación entre deformidad ventricular izquierda, un marcador precoz de afectación miocárdica, y afectación del sistema conductor.

**Métodos:** Se seleccionaron pacientes > 18 años con diagnóstico de DM1 en seguimiento en nuestro centro. De manera prospectiva se realizó un ecocardiograma con análisis de deformidad miocárdica para cuantificación del *strain* global longitudinal (GLS). Además se registraron datos clínicos, analíticos y electrocardiográficos.

**Resultados:** Se incluyó a 19 pacientes (varones: 63%, edad media:  $46,3 \pm 12,8$  años), todos con un test genético confirmando DM1. El tiempo medio desde el diagnóstico fue de  $13,5 \pm 6,6$  años. El 90% de los pacientes se encontraban en ritmo sinusal, con un 21% con BAV de 1<sup>er</sup> grado. La duración de QRS y QTc fue normal. Dos pacientes eran portadores de marcapasos. El valor de CK fue normal (253 U/mL). Los parámetros ecocardiográficos se encontraron dentro de la normalidad (FEVI:  $58,9 \pm 6,1\%$ , TAPSE  $21,7 \pm 3,4$  mm). Al analizar los casos según la presencia de BAV, únicamente se encontró diferencia significativa en el valor de GLS ( $-17,0 \pm 2,8$  frente a  $-21,2 \pm 2,8\%$ ;  $p = 0,02$ ), fig.; ningún otro parámetro ecocardiográfico fue capaz de diferenciar a estos pacientes, ni siquiera valores de TDI en onda e' septal ( $8,3 \pm 5,4$  cm/s frente a  $7,9 \pm 2,7$  cm/s;  $p = 0,64$ ). De manera interesante, no se encontró diferencia en el valor de GLS en los pacientes con mayor afectación de músculo estriado, como aquellos con miotonía significativa ( $-18,3 \pm 2,9$  frente a  $-20,9 \pm 3,4\%$ ;  $p = 0,13$ ) o ventilación mecánica ( $-19,9 \pm 0,6$  frente a  $-20,1 \pm 1,2\%$ ;  $p = 0,83$ ).



*GLS reducido en paciente con DM1.*

**Conclusiones:** Los pacientes con DM1 y BAV 1<sup>er</sup> grado presentan valores inferiores de GLS. Este parámetro podría identificar a los pacientes con mayor riesgo de alteraciones de la conducción que puedan beneficiarse de seguimiento estrecho. Estos datos deberán comprobarse con estudios de mayor tamaño muestral.