



6009-147. AFECTACIÓN CARDIACA EN LA ENFERMEDAD DE STEINERT, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS

Zineb Kounka¹, Benjamín Roque Rodríguez¹, María José Romero Castro¹, David Antonio Chipayo Gonzales¹, Paloma Pérez Espejo¹, Luis Enrique Lezcano Gort¹, Pablo Sánchez Calderón², Carolina Ortiz Cortés¹, Yolanda Porras Ramos¹, José Javier Gómez Barrado¹, Gonzalo Marcos Gómez¹ y Gonzalo Marcos Gómez¹, del ¹Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres y ²Hospital Don Benito-Villanueva, Badajoz.

Resumen

Introducción y objetivos: La distrofia miotónica (DM) tipo 1 o enfermedad de Steinert es la distrofia muscular más frecuente en adultos que cursa con afección multisistémica, siendo la afección cardiaca la segunda causa de muerte en estos pacientes después de la respiratoria. El objetivo de nuestro trabajo fue analizar las características epidemiológicas y clínicas en pacientes afectados de enfermedad de Steinert (ES), los cuales fueron seguidos en la consulta de cardiología.

Métodos: Se trata de un estudio descriptivo retrospectivo en el que se obtienen la información clínica y epidemiológica de 50 pacientes afectados de DM con la información recogida en la historia clínica (HC), diagnosticados entre los años 1976 y 2015. Para el análisis de datos utilizamos el programa estadístico IBM SPSS Statistics 20.0.

Resultados: La edad media de la muestra estudiada fue de $52,12 \pm 12,02$ años y el 52% eran varones. En cuanto a los factores de riesgo cardiovascular (FRCV) solo el 10% eran hipertensos, el 16% diabéticos y el 18% presentaban dislipemia. Además, el 22% eran fumadores activos, el 14% ex-fumadores, frente al 58% que no presentaban hábito tabáquico. De todos los pacientes estudiados solo un 6% presentaron sintomatología cardiaca, compuesta en un 4% por mareo y un 2% por síncope, el resto se encontraban asintomáticos (86%) o no aparecía reflejada información sobre ello en la HC. La DM tipo 1 o enfermedad de Steinert estaba representada por el 84% de los individuos, frente solo al 2% DM tipo 2. En el 14% de las HC no se encontraba registrado el tipo de DM. La edad de diagnóstico de los pacientes, la cual se relaciona con el pronóstico, estaba comprendida entre los 9 y los 57 años, con una edad media de diagnóstico de 32 ± 13 años. La afección familiar estaba presente en el 80% de los pacientes. De la muestra analizada el 26% habían fallecido, ninguno de ellos de forma súbita. Ninguna de las muertes encontradas estuvo relacionada con eventos cardiacos como causa directa.

Conclusiones: Los pacientes afectados de enfermedad de Steinert son jóvenes con una mortalidad alta durante el seguimiento, aunque la afección cardiaca es la segunda causa de muerte de estos pacientes, en nuestra experiencia ninguna de las muertes fue de causa cardiaca.