



4018-6. PORCENTAJES DE ESTIMULACIÓN EN PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1 PORTADORES DE MARCAPASOS O DESFIBRILADORES IMPLANTABLES

Alejandro Iriarte Plasencia¹, Nerea Torres González¹, Luis Álvarez Acosta¹, Diego Valdivia Miranda¹, Julio Miranda Bacallado², María Facenda Lorenzo¹, Virginia Barreto Cáceres¹, Javier Lorenzo González¹, Alejandro Quijada Fumero¹, Leydimar Adel Anmad Shihadeh Musa¹, Marcos Rodríguez Esteban¹, José Javier Grillo Pérez¹, Pietro Cappellesso¹, Yilda Fernández Dávila¹ y Julio Salvador Hernández Afonso¹, del ¹Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife (Tenerife) y ²Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna (Tenerife).

Resumen

Introducción y objetivos: La distrofia miotónica (DM) tipo 1 es una enfermedad de afección multisistémica, donde con frecuencia aparecen alteraciones del ritmo y de la conducción. Las indicaciones de marcapasos (MCP) en la población con DM tipo 1 difieren con respecto a la población normal, predominando en estos pacientes un mayor grado de alteración del sistema de conducción. Nuestro objetivo fue evaluar los porcentajes de estimulación a largo plazo en función de la indicación inicial del MCP en una población de pacientes con diagnóstico genético de DM tipo 1 y determinar su repercusión sobre la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI).

Métodos: Estudio observacional unicéntrico y retrospectivo de una cohorte de pacientes con diagnóstico genético de DM tipo 1 que requirieron implante de MCP o DAI en el seguimiento. Se evaluó los porcentajes de estimulación auricular (EAu) y ventricular (EV) al final del seguimiento y el desarrollo de disfunción ventricular posterior.

Resultados: En una cohorte de 116 pacientes, se implantaron 30 MCP y 3 DAI. Diez pacientes se perdieron durante el seguimiento, que fue de $12,8 \pm 7,6$ años (1-35 años). La indicación para el implante de MCP y los porcentajes de estimulación y la FEVI se describen en la tabla. Cabe destacar que el 55% de los pacientes a los que se implantó MCP por BAV alto grado paroxístico, presentaron menos de un 4% de estimulación ventricular. En los pacientes en los que se implantó por disfunción sinusal, el 60% desarrolló BAV y precisaron altos porcentajes de EAu y EV. En aquellos en los que se implantó MCP por síncope y HV patológico, ninguno precisó EV. Solo un paciente con HV prolongado y que además precisó implante de DAI, presentó porcentajes elevados de estimulación ventricular. Ningún paciente deterioró la FEVI en relación con altos porcentajes de EV; solo uno desarrolló disfunción moderada del ventrículo izquierdo, y otro disfunción ligera, ambos con un 0% de EV.

Porcentaje de estimulación auricular y ventricular y FEVI en función de la indicación de implante del dispositivo.

Indicación de dispositivo	N	% EAU (mediana $\pm$ RIQ)	% EV (mediana $\pm$ RIQ)	FEVI (mediana $\pm$ RIQ)
Marcapasos por disfunción sinusal	8	47,5 (42,9-92)	90 (7,8-99,5)	60 (57-61)
Marcapasos por BAV de alto grado	11	34,1 (25-60)	4 (0,3-100)	61 (59-63)
Marcapasos por HV prolongado	2	10,7 (7,8-10,7)	0	62 (58-64)
DAI por TV monomorfa (con trastoro de conducción AV)	1	0	98	60
DAI por TV polimorfa (HV prolongado)	1	46	20	43

Conclusiones: Los pacientes con DM tipo 1 y disfunción sinusal son los que presentaron mayores porcentajes de EAU y EV, lo que sugiere que esta indicación constituye un mejor marcador de enfermedad del sistema de conducción. Los porcentajes elevados de EV no se relacionaron con deterioro de la FEVI.