



6017-194. PERFIL CLÍNICO Y DEMOGRÁFICO DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE STEINERT Y FIBRILACIÓN AURICULAR

Nuria Mallofré Vila, Mario Sutil Vega, Soledad Ascoeta Ortiz, Laura Guillamón Torán, Pablo del Castillo Vázquez, Fadwa Taibi Hajjami, Carlos Roca Guerrero, Gabriel Torres Ruiz, Marcelo Rizzo, Ingrid Colomer Asenjo, Meritxell Lloreda Surribas, David García Vega, María Panelo y Antonio Martínez Rubio

Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona).

Resumen

Introducción y objetivos: La enfermedad de Steinert (ES) o distrofia miotónica tipo 1 es una patología con herencia autosómica dominante caracterizada por una progresiva miotonía y atrofia del músculo esquelético que la sitúa como la distrofia muscular más frecuente en adultos. Su pronóstico está marcado por insuficiencia respiratoria de etiología neuromuscular, disfunción ventricular y trastornos arrítmicos. El objetivo de nuestro estudio es conocer las características demográficas y el perfil clínico de los pacientes con ES de nuestro entorno y en segundo lugar, definir concretamente estas características en los que tienen fibrilación auricular (FA).

Métodos: Estudio descriptivo transversal que incluyó a los pacientes diagnosticados de ES que estuvieran en seguimiento en las consultas externas de Cardiología, Neurología y Genética. De los 111 pacientes inicialmente incluidos por el registro hospitalario, se excluyeron 42 por haber sido exitus o no estar en seguimiento.

Resultados: Se incluyeron 69 pacientes con ES. La edad media fue de $43,6 \pm 15,2$ años, 39 (56,5%) eran mujeres y el IMC medio $26,6 \pm 7,3$ kg/m². Antecedentes de tabaquismo en 19 (27,9%) pacientes, HTA 3 (4,9%), DM2 3 (4,9%), DLP 6 (8,7%) y SAHOS 14 (20,3%). 14 (20%) habían presentado insuficiencia respiratoria y 55 (79,7%) síntomas neurológicos. La FEVI media fue $59,6 \pm 7,4\%$. 10 (15%) eran portadores de marcapasos y 15 (21,8%) desarrollaron FA. En los pacientes con FA la FEVI era menor ($54,9$ vs $60,8\%$, $p = 0,028$), pero sin diferencias en edad ($51,2$ vs $43,4$ años, $p = ns$), IMC, tabaquismo, HTA, DLP, DM2, SAHOS, clínica respiratoria o neurológica, presencia de BRDHH o BRIHH ni en portadores de marcapasos.

Conclusiones: En nuestro medio, los pacientes con ES son mayoritariamente mujeres, con sobrepeso y alta prevalencia de SAHOS, clínica neurológica y respiratoria. En los pacientes con ES, la FA aparece a edades más tempranas que en población general. En este subgrupo, la FEVI es menor (sin poder concluir si fue causa o consecuencia) y no existen diferencias respecto al resto de la cohorte en edad ni en el resto de variables epidemiológicas, clínicas o electrocardiográficas.