Rev Esp Cardiol. 2010;63 Supl 3: 146

Revista Española de Cardiología

# 6012-13. AFECTACIÓN CARDIOVASCULAR DE LOS PACIENTES AFECTADOS CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1

María Facenda Lorenzo, Julio Salvador Hernández Afonso, José Javier Grillo Pérez, Juan Carlos de León Hernández, Carlos F. Dorta Macías, María Ramos López, Javier Poncela Mireles, M.ª del Rosario Duque Fernández, Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

## Resumen

**Introducción:** La distrofia miotónica tipo 1 (DM tipo 1) es una enfermedad hereditaria autosómica dominante caracterizada por afectación muscular y manifestaciones sistémicas, entre las que se encuentran las anomalías de conducción y ritmo cardiaco.

**Objetivos:** Conocer la prevalencia de afectación cardiovascular de los pacientes enviados a nuestra consulta con el diagnóstico genético de DM tipo 1.

**Métodos:** Estudio retrospectivo. Anualmente se realizó historia clínica y electrocardiograma (ECG) y cada dos años holter y ecocardiograma salvo que se requiriese antes.

**Resultados:** Recogimos 61 ptes (54,1 % varones; edad media al diagnóstico de la enfermedad 28,1 ± 15,3 años). El seguimiento medio fue de 6,4 ± 4,1 años (1-20 años). El 88,5 % tenían antecedentes familiares (AF) de DM tipo 1 y en un 11,5 % (7 ptes) se presentó desde el nacimiento. El 18 % tenía AF de muerte súbita. El 93,3 % presentó estudio ecocardiográfico dentro de la normalidad. 1 pte (1,6 %) presentó disfunción ventricular severa. El 63 % estaba asintomático desde el punto de vista cardiovascular; el 23 % refirió mareos, un 6,6 % síncope y otro 6,6 % palpitaciones. Durante el seguimiento se objetivaron alteraciones electrocardiográficas en el 60,3 %: 48,3 % bradicardia sinusal, 12,1 % taquicardia supraventricular, un 27,6 % PR ? 220 mseg, disfunción sinusal un 6,9 %, taquicardia ventricular y QTc > valor establecido en un 5,2 %, bloqueo AV de 2.º o 3.º un 10,3 % y QRS ? 120 mseg un 8,6 %. En el 19,7 % (12 ptes) se implantó marcapasos y en el 4,9 % (3 ptes) precisaron estudio electrofisiológico (dos ablaciones de rama derecha por TV rama-rama y un implante de desfibrilador). Fallecieron un 9,8 % (6 ptes): 3 por fracaso ventilatorio, 1 súbitamente, otro por sepsis cutánea y otro por traumatismo craneoencefálico.

**Conclusiones:** Los ptes con DM tipo 1 presentan con frecuencia trastornos del ritmo o de la conducción. La miocardiopatía es poco frecuente.