



6004-73. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ELECTROFISIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ENFERMEDAD DE STEINERT PORTADORES DE DISPOSITIVOS INTRAVASCULARES

Josep Maria Viguer Ribo, Beatriz Toledano León, Roger Villuendas Sabaté, Damià Perefferrer Kleiner, Óscar Alcalde, Axel Sarrias, Teresa Giralt Borrell y Antoni Bayes-Genis del Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona).

Resumen

Introducción: La manifestación cardíaca más frecuente en la enfermedad de Steinert es el trastorno de conducción intraventricular progresivo y la necesidad de estimulación permanente. En estudios recientes se ha descrito un incremento progresivo respecto a la población general de muerte súbita y de arritmias ventriculares y supraventriculares.

Objetivos: Analizar las características clínicas, electrocardiográficas y los datos del estudio electrofisiológico de pacientes con enfermedad de Steinert portadores de dispositivos intravasculares en nuestro centro.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes portadores de marcapasos o DAI en nuestro centro, des de 1987 y con el diagnóstico de Steinert.

Resultados: Se han estudiado 16 pacientes con Steinert portadores de marcapasos (15) y DAI (1), siendo la primera causa de implante de marcapasos en adultos menores de 50 años. El 56% son mujeres, con edad media de 43 ± 14 (rango 27-74), el 43% tienen antecedentes familiares. El 56% de los implantes tienen indicación profiláctica, siendo el resto de síntomas atribuibles a causa arritmica. En el momento de la implantación, el 71% tenían bloqueo auriculoventricular de primer grado, el 81% QRS > 120 ms (69% BBDFH, 13% BRIHH, 62% HBSA), y el 20% QTc > 460 ms. En 3 pacientes se documentó taquicardia ventricular (1 rama-rama, ablacionada, dos taquicardias polimórficas) previos al implante. Tras un seguimiento medio de 2,8 años, el 50% son dependientes de marcapasos. No se ha producido ninguna muerte súbita ni TV, salvo en la portadora del DAI que ha presentado 3 descargas apropiadas por taquicardia ventricular polimórfica. Se ha objetivado además un 38% de arritmias supraventriculares en este grupo de pacientes.

Conclusiones: La enfermedad de Steinert es una causa frecuente de implante de marcapasos en adultos jóvenes. La mayoría tienen indicación profiláctica y no presentan bloqueo auriculoventricular avanzado al implante. Se observa una alta evolución a dependencia del dispositivo. La aparición de arritmias supraventriculares es frecuente y la de ventriculares no es despreciable.