



6005-94. ESTUDIO CARDIOLÓGICO PROTOCOLIZADO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE STEINERT EN NUESTRO MEDIO HOSPITALARIO

Alejandro Pascual Gutiérrez del Hospital General Universitario de Alicante.

Resumen

Introducción y objetivos: La distrofia miotónica de Steinert o tipo I se trata de una enfermedad autosómica dominante de penetrancia variable que se caracteriza fundamentalmente por afectación muscular y sistémica (Neurológicas y cardíacas entre ellas). Nuestro objetivo es valorar las manifestaciones cardíacas (Valorando alteraciones de conducción y del ritmo junto con datos ecocardiográficos de disfunción ventricular izquierda sistólica y diastólica), implante de marcapasos o desfibrilador.

Métodos: Estudio observacional prospectivo de pacientes remitidos desde consultas de neurología diagnosticados de distrofia miotónica tipo I o Steinert sometidos a anamnesis clínica, electrocardiograma basal, registro Holter-ECG (24 horas) y valoración ecocardiográfica.

Resultados: Se incluyeron 18 pacientes (61% varones; edad media $42,2 \pm 15$ años). En ECG se documentó trastornos de conducción intraventricular en el 65%, duración del PR > 200 mseg en el 47%, duración del QRS > 100 mseg en el 53%. En el Holter-ECG se observó una frecuencia diurna ($76,2 \text{ lpm} \pm 10,7$) un 29,4% de arritmias supraventriculares, extrasistolia ventricular en un 47% y un paciente presentó TVMNS. La disfunción diastólica estaba presente en un cuarto de los pacientes, mientras que la disfunción sistólica era muy rara (6%). Dos pacientes presentaron síncope de características cardiogénicas. Un paciente era portador de MP y otro de DAI.

Conclusiones: Los pacientes con distrofia miotónica tipo I o Steinert necesitan una vigilancia estrecha dado la frecuencia con la que aparecen trastornos del ritmo y de conducción con necesidad de implante de marcapasos en mayor porcentaje que en la población sana. La disfunción sistólica y diastólica es baja aunque, por lo tanto pensamos en la necesidad de estudio cardiológico periódico exhaustivo en pacientes con esta enfermedad.