



6009-128. AFECTACIÓN CARDIOLÓGICA EN LA ENFERMEDAD DE STEINERT

Carlos Anaya Quesada, María Luisa Peña Peña, Eva M. Cantero Pérez, Antonio J. Ortiz Carrellán y José E. López Haldón, del Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Resumen

Introducción y objetivos: La distrofia miotónica tipo 1 (DM1) o Enfermedad de Steinert es la distrofia muscular más prevalente en adultos. La afección cardíaca es frecuente y suele cursar asintomática, existiendo controversia sobre su correlación con la gravedad de la lesión muscular. Nuestro objetivo fue describir las manifestaciones cardiológicas en una población de pacientes con DM1 y su asociación con el perfil clínico.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de 92 pacientes con DM1 evaluados en una consulta monográfica de neurología entre 2006 y 2017. Se excluyó a los pacientes que no tenían datos de su evaluación cardiológica. Se analizaron las características clínicas, electrocardiográficas y ecocardiográficas de los pacientes.

Resultados: Se incluyeron 75 pacientes con datos disponibles, 61,3% varones con edad media $39,5 \pm 14,2$. El 94,7% de los pacientes presentaba miotonía clínica y el 61,3% tenía una debilidad muscular moderada (MDRS = 3). El 52% de los pacientes presentaba compromiso bulbar y el 50,7% respiratorio. Se identificaron síntomas cardiológicos en el 26,7% de los pacientes, en la mayoría de los casos disnea (10,7%) seguido de síncope (9,3%), palpitaciones (6,7%) y dolor torácico (4%). La evaluación cardiológica fue anormal en el 54,7% de los pacientes. En el 50,7% de los casos se evidenciaron trastornos de la conducción (bloqueo AV de primer grado 28%, bloqueo de rama 33,3%), el 4% de los pacientes presentaban fibrilación auricular y el 10,7% de los pacientes tenían una fracción de eyección 50%. Los pacientes con un estudio cardiológico anormal eran más añosos ($42,8 \pm 13,1$ frente a $35,5 \pm 14,6$, $p = 0,03$) y tenían afección respiratoria con mayor frecuencia (63,4 frente a 35,3%, $p = 0,02$). No se observaron diferencias significativas en el grado de debilidad muscular ni en la afección bulbar.

Conclusiones: En nuestra población la afección cardíaca en los pacientes con DM1 es frecuente y puede cursar asintomática, presentando alteraciones en la evaluación cardiológica más de la mitad de los pacientes. Las anomalías en el estudio se asociaron con una mayor edad y la presencia de compromiso respiratorio.