



## 6002-23. RIESGO DE MUERTE SÚBITA, NECESIDAD DE MARCAPASOS O DAI EN PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1

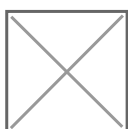
Nerea Torres González<sup>1</sup>, María Facenda Lorenzo<sup>1</sup>, Luis Álvarez Acosta<sup>1</sup>, Marcos Rodríguez Esteban<sup>1</sup>, José Javier Grillo Pérez<sup>1</sup>, Celestino Hernández García<sup>1</sup>, Juan Carlos de León Hernández<sup>2</sup> y Julio Salvador Hernández Afonso<sup>1</sup>, del <sup>1</sup>Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife (Tenerife) y <sup>2</sup>Servicio de Neurología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife (Tenerife).

### Resumen

**Introducción y objetivos:** La distrofia miotónica tipo 1 (DM tipo 1) es una enfermedad multisistémica hereditaria autosómica dominante. El pronóstico de estos pacientes depende principalmente del grado de afección neurológica, respiratoria y de la aparición de alteraciones cardiológicas en su evolución. Nuestro objetivo es analizar la supervivencia y necesidad de implante de marcapasos (MCP) o desfibrilador (DAI) en pacientes con diagnóstico genético de DM tipo 1.

**Métodos:** Estudio observacional retrospectivo. Analizamos una cohorte de 116 pacientes (50,9% mujeres, edad media al diagnóstico  $32,5 \pm 15$  años) valorados en una consulta monográfica de Cardiología, con un seguimiento medio de  $12,8 \pm 7,6$  años (1-35 años). En todos ellos se realizó electrocardiograma (ECG) anual y Holter cada 2 años (salvo que por la clínica o las alteraciones del ECG se requiriese antes). Analizamos la supervivencia durante el seguimiento y la necesidad de implante de marcapasos o desfibrilador durante su evolución.

**Resultados:** Durante el seguimiento fallecieron 22 pacientes (19,1%): 2 por muerte súbita (lo que supone el 1,7%); ninguno de ellos era portador de DAI o marcapasos. La muerte súbita registrada fue de 0,14 por 100 pacientes-año. A lo largo del seguimiento se implantaron 30 marcapasos (25,8%) y 3 desfibriladores (2,5%), lo que supone una incidencia de 2,05 y 0,21 por 100 pacientes-año. Estos datos son similares a los que hemos encontrado en la bibliografía, que describen el riesgo por año de muerte súbita, la necesidad de MCP y DAI en 0,56, 1, y 0,22% respectivamente. Sin embargo en nuestra serie parece existir mayor porcentaje de implante de marcapasos y menor de muerte súbita.



*Curvas de Kaplan-Meier de supervivencia libre de MCP, DAI y muerte súbita.*

**Conclusiones:** El porcentaje de muerte súbita en nuestra serie es menor que en otras publicadas, probablemente a expensas de una mayor tasa de implante de marcapasos.