



4015-3. MANIFESTACIONES CARDIOVASCULARES EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1

Nerea Torres González¹, María Facenda Lorenzo¹, José Javier Grillo Pérez¹, Juan Carlos de León Hernández², Carlos Javier Acosta Materán¹, Leydimar Adel Anmad Shihadeh Musa¹, Alejandro Quijada Fumero¹, Javier Lorenzo González¹ y Julio Salvador Hernández Afonso¹, del ¹Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife (Tenerife) y ²Servicio de Neurología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife (Tenerife).

Resumen

Introducción y objetivos: La afección cardiológica en la distrofia miotónica tipo 1 (DM tipo 1) puede cursar con alteraciones del ritmo/conducción y cardiomiopatía. Nuestro objetivo es documentar la prevalencia y el espectro de afección cardiovascular en una cohorte de pacientes con DM tipo 1 seguidos en una consulta monográfica de Cardiología.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con diagnóstico genético de DM tipo 1 en seguimiento clínico en una consulta monográfica de Cardiología, sometidos a estudio electrocardiográfico (con registro Holter) y ecocardiográfico (se estimó la función ventricular por el método de Teichholz).

Resultados: Estudiamos 116 pacientes con diagnóstico genético de DM tipo 1 (50,9% mujeres, edad media al diagnóstico $32,5 \pm 15$ años). La media de seguimiento fue $12,8 \pm 7,6$ años (1-35 años). El 88,8% tenía antecedentes familiares (AF) de DM tipo 1; pocos enfermos tenían AF de muerte súbita (16 pacientes). Desde el punto de vista ecocardiográfico, solo 2 pacientes presentaron disfunción ventricular grave. Sin embargo, al analizar los registros electrocardiográficos, se documentó al final del seguimiento alteraciones del ritmo o conducción en más de la mitad de la cohorte: bradicardia sinusal en el 53,1%, fibrilación o *flutter* auricular en el 14,9%, un 35,1% desarrolló un PR > 220 ms, disfunción sinusal un 13,2%, bloqueos AV de alto grado en el 18,4% y taquicardia ventricular en el 6,1%. Se implantaron marcapasos en 32 enfermos (27,8%) y en 3 desfibrilador automático. Un 8,7% de los pacientes requirió estudio electrofisiológico (6 por taquicardias ventriculares, 2 por taquiarritmias supraventriculares y 2 para medir el intervalo HV que resultó patológico). Desde el punto de vista clínico, el 67,5% se encontraba asintomático durante el seguimiento, el 19,3% refirió mareos, y el 6,1% síncope y palpitaciones respectivamente. Durante el seguimiento fallecieron 22 pacientes (19,1%); solo 2 de ellos por muerte súbita (ninguno era portador de dispositivo).

Causa de muerte durante el seguimiento

Causa de muerte

Pacientes

Muerte súbita

2

Fracaso ventilatorio	7
Neoplasia	3
Traumatismo craneoencefálico	2
Infección de partes blandas	1
Ictus	1
Neumonía	1
Otras	5

Conclusiones: La expresión cardiológica en la DM tipo 1 se documenta fundamentalmente en las alteraciones del ritmo o conducción, por lo que es necesario un seguimiento estrecho. La miocardiopatía es poco frecuente.