



18671 - Afectación cardiaca en una cohorte de pacientes con distrofia miotónica tipo 1 y necesidad de implante de dispositivos cardiacos

Alén Andrés, A.¹; Simal Antuña, M.²; Fernández García, M.¹; Nieves Ureña, B.¹; Morís de la Tassa, G.²; Lorca Gutiérrez, R.¹

¹Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Central de Asturias; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Resumen

Objetivos: Un importante porcentaje de pacientes con distrofia miotónica tipo 1 tienen afectación cardiaca, la cual constituye la segunda causa de muerte en este grupo. El objetivo fue analizar las características de esta afectación que resulta interesante para extraer conclusiones y generalizar el manejo de estos pacientes, que aún no está estandarizado.

Material y métodos: Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo de la cohorte de pacientes con distrofia miotónica tipo 1 de nuestro centro en seguimiento por la unidad de cardiopatías familiares.

Resultados: Se analizaron 21 pacientes con una edad media de 53,1 años, el 66,7% fueron hombres. El 42,9% presentaron síntomas al diagnóstico. En cuanto a las alteraciones de la conducción, el 57,4% presentaron un intervalo PR > 200 ms y el 38,1% un QRS > 120 ms, de los cuales el 62,5% presentaba morfología de BRI y el resto, retrasos inespecíficos de la conducción. Solamente 1 paciente presentó síncope durante el seguimiento. En cuanto a la función ventricular, solo 2 tenían una FEVI no preservada y 3 presentaron patrón de disfunción diastólica. Sobre las alteraciones del ritmo, 2 presentaron FA a lo largo del seguimiento. Ninguno presentó alteraciones relevantes en el Holter. Se implantó 1 DAI y 3 marcapasos.

Conclusión: Los datos de nuestro centro son similares a los registrados en otras series. Las recomendaciones de implante de MCP y DAI se basan en recomendaciones de expertos, por lo que son necesarias series más amplias que permitan extraer conclusiones y estandarizar el manejo de estos pacientes en todos los centros.