

### **¿Es realmente poco frecuente la cardiopatía isquémica en la distrofia miotónica tipo 1?**

#### **Sr. Director:**

La lectura de la carta de los doctores Tsi et al, publicada en su revista<sup>1</sup> y en la que los autores analizan las peculiaridades y prevalencia de la cardiopatía isquémica en la distrofia miotónica a propósito del caso comunicado (paciente de 36 años que consulta por dolor torácico de características anginosas. Se confirma en el ecocardiograma la presencia de hipocinesia apical, en la ergometría MIBI-SPECT signos de isquemia en territorios inferior y anteroseptal y presenta normalidad en las pruebas de cateterismo cardíaco) invita a reconsiderar cuál es la razón de la escasa presencia de comunicaciones en la literatura, teniendo en cuenta que la distrofia miotónica (DM1) representa la forma más frecuente de distrofia muscular en el adulto, y que el 85% de los pacientes pueden presentar complicaciones cardiológicas en el curso de la enfermedad.

La importancia y las peculiaridades del caso estudiado animó a los autores a realizar una búsqueda de publicaciones en Medline de casos similares, y de cuál era la frecuencia de cardiopatía isquémica en esta enfermedad. Como resultado de esta búsqueda llegaron a las siguientes conclusiones:

1) La posibilidad de que fuese una complicación poco frecuente.

2) Que pudiera ser predominantemente microvascular.

La hipótesis de que fuese una complicación poco comunicada fue igualmente formulada por los autores.

Sin embargo, una revisión de los trabajos publicados acerca de las complicaciones cardíacas en la distrofia miotónica, revela que la afectación coronaria en DM1 ha sido estudiada con más frecuencia de la que los autores sugieren. La inclusión de los términos «miotonía atrófica», «miotonía distrofica» y «distrofia miotónica tipo I (DM1)» en los diferentes sistemas de búsqueda de literatura médica, aporta un mayor número de comunicaciones. En la tabla 1 se recogen algunos de los trabajos más relevantes que estudiaron la afectación cardíaca en DM1.

Por ejemplo, en la monografía sobre esta enfermedad, Harper, en el capítulo de complicaciones cardiovasculares, hace referencia a la posibilidad de cardiopatía isquémica<sup>2</sup> citando la magnífica revisión de Church de 1967. Este autor estudió las alteraciones cardiológicas en 17 de sus pacientes y revisó los 300 casos descritos hasta entonces<sup>3</sup>. Encontró anomalías en el electrocardiograma (ECG) en 202 de 236 casos. Llegó a la conclusión de que los pacientes son raramente sintomáticos y si lo son, es siempre por arritmias. El ECG, en 37 de ellos, mostraba anormalidades en el segmento ST y onda T. La presencia de ondas Q patológicas también ha sido descrita<sup>4,5</sup>. Estos hallazgos fueron atribuidos inicialmente a

isquemia, aunque llamaba la atención que pocos pacientes referían clínica de afectación de arterias coronarias.

Hallazgos similares, sugiriendo una afectación isquémica miocárdica, han sido publicados posteriormente. Las técnicas de estudio utilizadas incluían: ECG en ejercicio, registro holter de 24 horas, ecocardiograma, vectocardiografía, angiografía con tecnecio radionucléido durante el ejercicio, resonancia magnética, cineangiografía coronaria y estudios anatómopatológicos confirmando la posibilidad de cardiopatía isquémica en DM1<sup>4-10</sup>.

Nuestro grupo ha obtenido resultados similares mediante ECG de reposo y registro Holter 24 horas en el seguimiento de 185 pacientes con DM1 que vienen siendo controlados en la Unidad de Enfermedades Neuromusculares de nuestro hospital. Identificamos ondas Q anómalas en 5 pacientes, ondas T negativas y anomalías del segmento ST en 9, y patrón de isquemia anterior en uno, de isquemia infero-lateral en otro y de isquemia ventricular izquierda en un tercer paciente.

Los estudios de mortalidad en esta entidad también sugieren un papel notable de la cardiopatía isquémica<sup>9</sup>. En un estudio longitudinal de 367 pacientes con DM1 a lo largo de 10 años se analizaron las causas de muerte de los 75 fallecidos (se realizó autopsia a 28 de ellos). Mathieu observó un exceso de mortalidad cardiovascular (SMR: 4,9), siendo la edad media de fallecimiento de 53 años, lo que representa una mortalidad 7,3 veces superior a la edad de referencia por edad. La mortalidad en DM1 parece ser consecuencia de una combinación de disfunción progresiva ventricular izquierda, infarto de miocardio, embolia pulmonar o muerte súbita. En un análisis detallado de la serie observó que 15 (20%) pacientes habían fallecido por infarto agudo de miocardio y 8 (11%) por muerte súbita.

Sin embargo, la mayoría de autores que han estudiado las complicaciones cardiovasculares en DM1 coinciden en que la prevalencia de enfermedad isquémica del corazón en DM1 es inferior a la de la población control. Se han propuesto diferentes hipótesis para explicar esta menor prevalencia. La escasa actividad física de los pacientes con DM1 pudiera ser un factor a tener en cuenta. Igualmente, la peculiar personalidad que caracteriza a estos pacientes, y en la

**TABLA 1**  
**Distrofia miotónica tipo 1 y cardiopatía isquémica**

Autor, año	N.º pacientes estudiados	Alteraciones identificadas	Tipo de exploración
Fearrington, 1964	17	10 pacientes ST-T anormal	ECG, VCG
Church, 1967 <sup>4</sup>	317	37 pacientes ST-T anormal	ECG
Hartwig, 1983 <sup>6</sup>	10	1 infarto anterior	ECG, RNA
Perloff, 1984 <sup>4</sup>	25	9 función miocárdica anómala 5 pacientes Q anormal 1 paciente infarto transmural 1 paciente hipocinesia apical	ECG, H24, ECG, EF, T99A
Badano, 1993 <sup>7</sup>	59	2 pacientes ST-T anómalos	ECG; ECO
Fragola, 1994 <sup>5</sup>	56	6 pacientes Q anómalas	ECG, H24, ECG
De Ambroggi, 1995 <sup>8</sup>	14	1 paciente con lesiones isquémicas en MRI	ECG, H24, RM
Mathieu, 1999 <sup>9</sup>	367	15 infarto miocardio	Autopsia
Merlevede, 2002 <sup>10</sup>	79	6 pacientes ST-T anómalos	ECG, H24, ECG
Gámez, 2006	185	9 pacientes ST-T anómalos 5 pacientes Q anómalas 3 infartos	ECG, H24

ECG: electrocardiograma; ECO: ecocardiograma; EF: estudios electrofisiológicos; H24: registro holter 24 horas; RM: resonancia magnética; RNA: angiografía con radionucléido; T99A: angiografía tecnecio 99m; VCG: vectocardiograma.

que predomina un índice bajo de sinceridad y una actitud de no relatar al médico los síntomas que presentan, pudiera también influir en la no identificación de todos los casos.

Algunos factores genéticos podrían tener un efecto protector frente a la isquemia coronaria. Se ha sugerido que la hipertrigliceridemia y los niveles bajos de colesterol ligado a lipoproteínas de baja densidad (c-LDL), presentes en DM-1, pudiera protegerles frente a eventos cardioisquémicos, a pesar de que se haya identificado una mayor prevalencia de haplotipo APOE-4.

En conclusión, la importancia del caso presentado por Tsí et al abre un nuevo horizonte en la investigación del papel de la cardiopatía isquémica en DM1, tanto desde el punto de vista de una correcta identificación de todos los casos (especialmente los asintomáticos), como de una mayor comprensión de las bases fisiopatológicas subyacentes.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Tsí L, López-Gómez D, García Restoy E, de Miguel M. Cardiopatía isquémica microvascular en distrofia miotónica. *Rev Clin Esp.* 2005;205:406-9.
2. Harper PS. Myotonic Dystrophy. 3th ed. London: W.B. Saunders. Harcourt Publishers; 2001. p. 109-37.
3. Church SC. The heart in myotonia atrophica. *Arch Intern Med.* 1967;119:176-81.
4. Perloff JK, Stevenson WG, Roberts NK, Cabeen W, Weiss J. Cardiac involvement in myotonic muscular dystrophy (Steinert's disease): a prospective study of 25 patients. *Am J Cardiol.* 1984;54:1074-81.
5. Fragola PV, Luzzi M, Calo L, Antonini G, Borzi M, Frongillo D, et al. Cardiac involvement in myotonic dystrophy. *Am J Cardiol.* 1994;74:1070-2.
6. Hartwig GB, Rao RK, Radoff FM, Coleman RE, Jones RH, Roses AD. Radionuclide angiographic analysis of myocardial function in myotonic muscular dystrophy. *Neurology.* 1983;33:657-60.
7. Badano L, Autore C, Fragola PV, Picelli A, Antonini G, Vichi R, et al. Left ventricular myocardial function in myotonic dystrophy. *Am J Cardiol.* 1993;71:987-91.
8. De Ambroggi L, Raisaro A, Marchianò V, Radice S, Meola G. Cardiac involvement in patients with myotonic dystrophy: characteristics features of magnetic resonance imaging. *Eur Heart J.* 1995;16:1007-10.
9. Mathieu J, Allard P, Potvin L, Prévost C, Bégin P. A 10-year study of mortality in a cohort of patients with myotonic dystrophy. *Neurology.* 1999;52:1658-62.
10. Merlevede K, Vermander D, Theys P, Legius E, Ector H, Robberecht W. Cardiac involvement and CTG expansion in myotonic dystrophy. *J. Neurol.* 2002;249:693-8.

J. Gámez<sup>a</sup>, R. Bosch Suria<sup>b</sup>, G. Senador-Gómez<sup>b</sup>  
y J. Montoyo García-Izquierdo<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. UAB. Barcelona. España. <sup>b</sup>Servicio de Marcapasos. Hospital Universitari Vall d'Hebron. UAB. Barcelona. España. <sup>c</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. UAB. Barcelona. España.