

Caracterización de la afectación cardiaca en pacientes con distrofia miotónica en una unidad de experiencia

Carlos Casanova Rodriguez(1), Rubén Cano Carrizal(1), Rafael Peinado Peinado(2), Gerardo Gutiérrez Gutiérrez(3), Raúl Moreno Zabaleta(4), Andrea Vélez Salas(1), Daniel Rodríguez Alcudia(1), Arturo Martín-Peñato Molina(1), Diego Iglesias del Valle(1), Rosalía Cadenas Chamorro(1), Ana Lareo Vicente(1), Elena García Ramírez(1), Luis Zamorano del Pino(1), Laura Torrent Iglesias(1) y Elena de la Cruz Berlanga(1) de (1)Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes (Madrid) - España, (2)Servicio de Cardiología. Hospital Universitario La Paz, Madrid - España, (3)Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes (Madrid) - España y (4)Servicio de Neumología. Hospital Universitario Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes (Madrid) - España

Introducción: La distrofia miotónica tipo 1 (DM1) o enfermedad de Steinert es una enfermedad multisistémica poco frecuente que puede cursar con afectación cardiaca, lo que supone una importante causa de morbilidad y la segunda causa de muerte en estos pacientes, según la literatura.
El objetivo del trabajo es describir las manifestaciones cardiacas clínicamente significativas en una cohorte de pacientes con DM1 seguidos de forma protocolizada en una consulta especializada de Cardiología y analizar la relación de estas manifestaciones cardiacas con el grado de afectación muscular, determinado por la escala MIRS (Muscular Impairment Rating Scale).

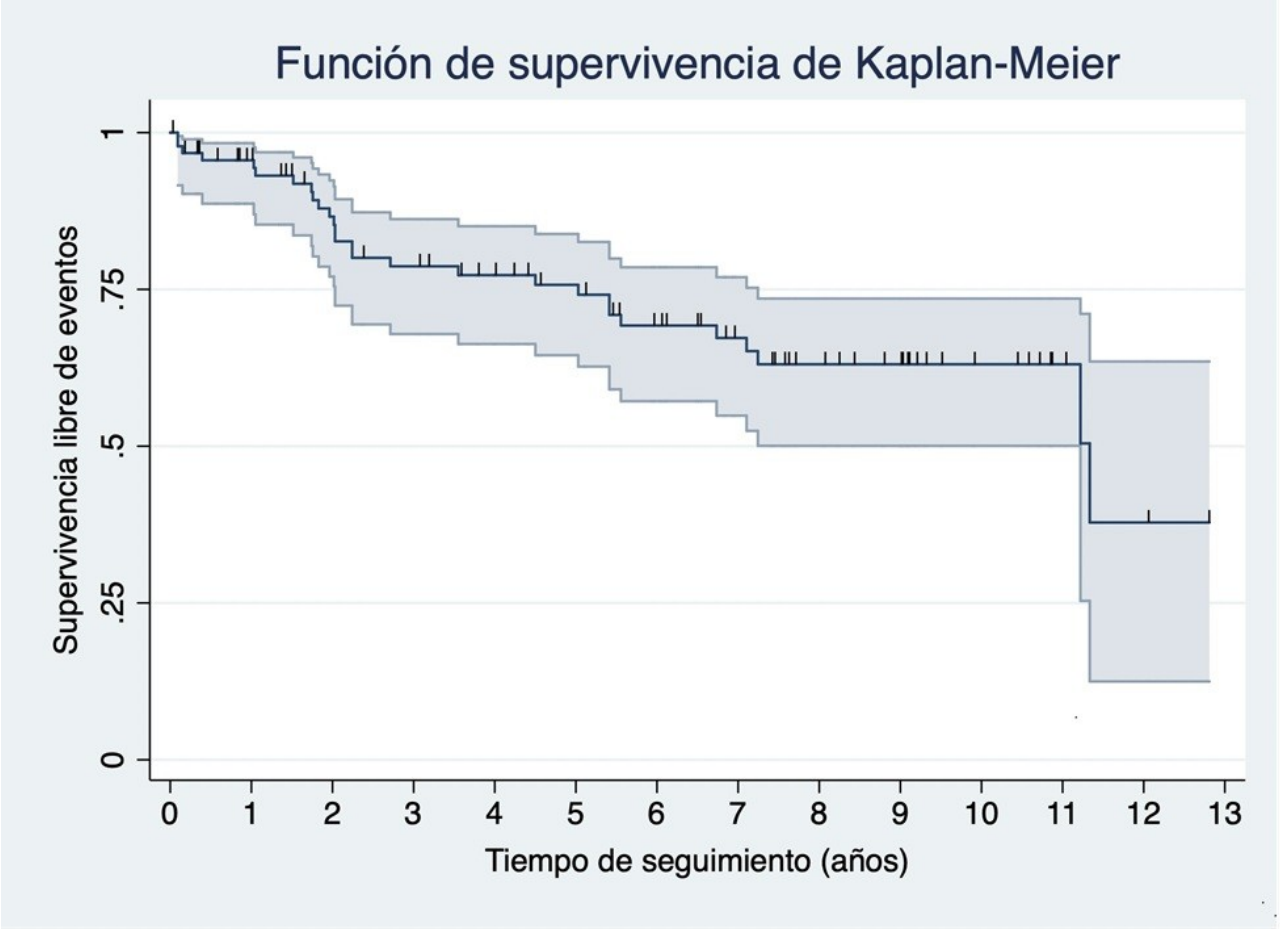
Métodos: Estudio observacional retrospectivo de la cohorte de pacientes seguidos en la consulta de Cardiología de la Unidad de Experiencia en DM1 del Hospital Universitario Infanta Sofía desde junio de 2014 hasta diciembre de 2025. Se realizó un análisis de supervivencia de los pacientes sin eventos cardiológicos previos a la entrada en la Unidad y se valoró la asociación entre la escala MIRS y la aparición de eventos mediante regresión de Cox.

Resultados: Se incluyeron 128 pacientes adultos con DM1. La edad media fue 51,3±16 años y el 51,6% eran mujeres. El 17,1% de los pacientes presentó fibrilación auricular/ flutter auricular; el 8,6% desarrolló un bloqueo auriculoventricular de 2º ó 3º grado; el 1,6% presentó una taquicardia ventricular sostenida (TV rama-rama); el 3,9% tuvo en algún momento una FEVI<50% medida por ecocardiograma. El 32,8% de los pacientes recibió el implante de un dispositivo de estimulación cardiaca para tratamiento de arritmias o de forma profiláctica tras estratificación del riesgo mediante estudio electrofisiológico. Se produjeron 12 fallecimientos de los cuales únicamente dos se debieron a causas cardiacas.
De los 93 pacientes incluidos en el análisis de supervivencia, 28 (30,11%) presentaron al menos un evento (FA/FtA, BAV avanzado, TV sostenida, muerte cardiaca, FEVI<50% o implante de marcapasos u otro dispositivo de estimulación cardiaca). La mediana de seguimiento fue de 5,1 años (IQR 1,74-8,05) y la mediana de supervivencia de 11,33 años. No se encontró asociación entre la aparición de eventos y el grado de afectación muscular medido por la escala MIRS (HR 1,27, IC 95% 0,57-1,86).

Conclusiones: 1. Los eventos cardiacos son frecuentes en el seguimiento de los pacientes con DM-1, especialmente las taquiarritmias auriculares y el implante de dispositivos de estimulación cardiaca

2. La aparición de eventos cardiacos no muestra una asociación estadísticamente significativa con el grado de afectación muscular medido por la escala MIRS

3. El seguimiento cardiológico en la DM1 es, por tanto, fundamental para la detección de complicaciones cardiacas, incluso en aquellos pacientes sin afectación muscular o con mínima afectación.



Características de los pacientes

Edad	51,3±16 años
Sexo femenino	51,6%
FA/FtA	22 (17,1%)
BAV 2º ó 3º grado	11 (8,6%)
TV sostenida	2 (1,6%)
FEVI<50%	5 (3,9%)
Implante de marcapasos / DAI	41 (32,2%)
Muerte global	12 (9,3%)
Muerte cardiaca	1,5%
Grado MIRS	
Grado 1	14 (10,9%)
Grado 2	42 (32,8%)
Grado 3	42 (32,8%)
Grado 4	29 (22,7%)
Grado 5	1 (0,8%)

FA/FtA: fibrilación auricular- flutter auricular; BAV: bloqueo auriculoventricular; TV: taquicardia ventricular; MIRS: Muscular Impairment Rating Scale