

Disfunción ventricular en una cohorte de pacientes con distrofia miotónica de Steinert, ¿existen diferencias según el sexo?

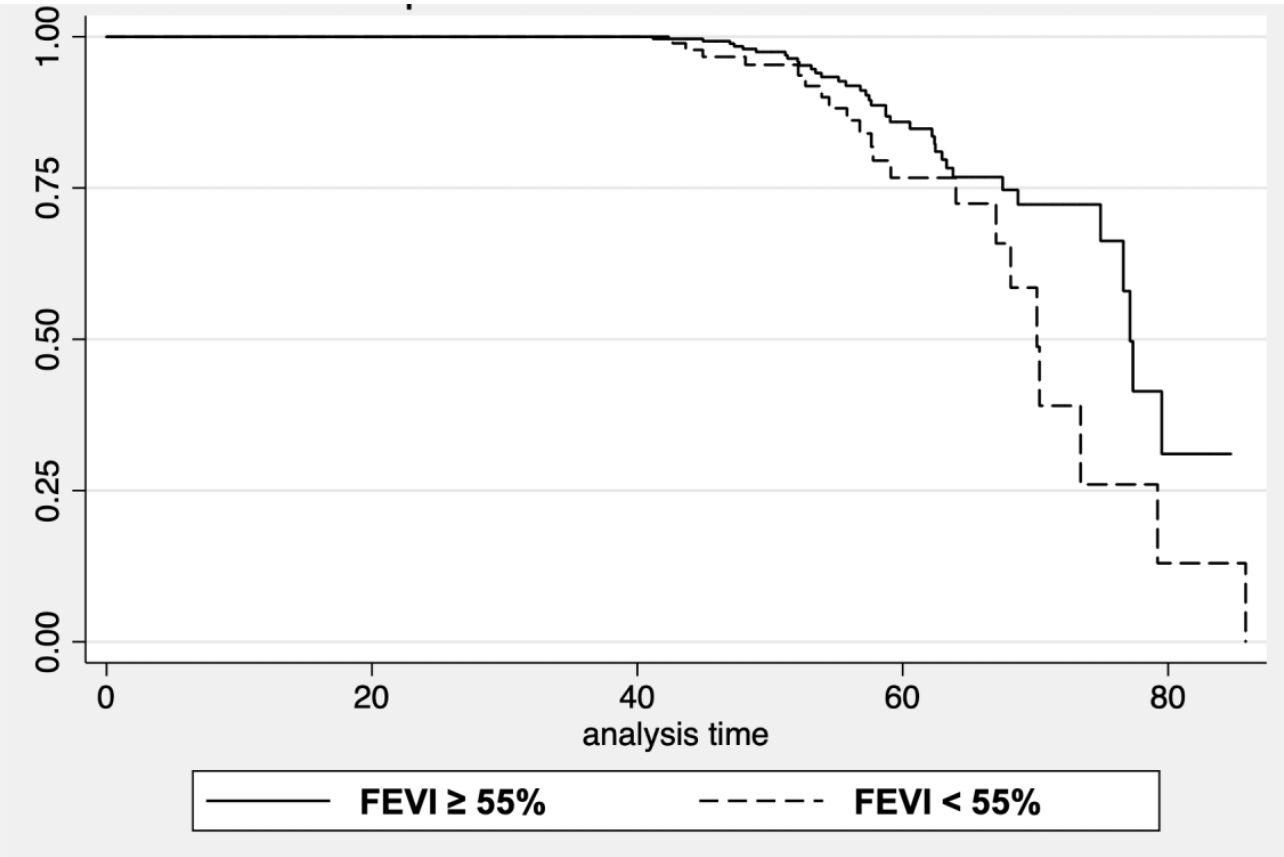
Alberto Alén Andrés(1), Carmen Muñoz Esparza(2), Carlos Moliner Abós(3), Fernando de Frutos Seminario(4), Néstor Báez Ferrer(5), María Luisa Peña Peña(6), Eduardo Villacorta Argüelles(7), Tomás Ripoll Vera(8), Esther Zorio Grima(9), Francisco José Bermúdez Jiménez(10), Javier Limeres Freire(11), Coloma Tirón de Llano(12), Participantes en el Registro Español de Dm1(1), Rut Álvarez Velasco(1) y Rebeca Lorca Gutiérrez(1) de (1)Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias) - España, (2)Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia - España, (3)Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona - España, (4)Hospital Universitari de Bellvitge, L' Hospitalet de Llobregat (Barcelona) - España, (5)Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna (Santa Cruz de Tenerife) - España, (6)Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla - España, (7)Complejo Asistencial Universitario de León, León - España, (8)Hospital Universitario Son Llàtzer, Palma de Mallorca (Illes Balears) - España, (9)Hospital Universitario La Fe, Valencia - España, (10)Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada - España, (11)Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona - España y (12)Hospital Universitari de Girona Dr. Josep Trueta, Girona - España

Introducción: La distrofia miotónica tipo 1 (DM1) o enfermedad de Steinert es la forma más frecuente de distrofia muscular en el adulto. Las manifestaciones cardiacas de la DM1 constituyen la segunda causa de muerte en este grupo, fundamentalmente arritmias y alteraciones de la conducción. Un grupo de pacientes asocian miocardiopatías y disfunción ventricular.
El objetivo de este estudio fue evaluar la presencia de miocardiopatía y disfunción ventricular en una cohorte de pacientes con DM1, su influencia en la mortalidad y diferencias según el sexo.

Métodos: Se trata de un estudio retrospectivo multicéntrico que incluyó pacientes de 16 hospitales españoles. El objetivo primario fue analizar la presencia de miocardiopatía, disfunción ventricular y su relación con la mortalidad y sexo.

Resultados: Se recopilaron datos de 549 pacientes con DM1 (ver tabla 1). 107 pacientes (19,5%) presentaron disfunción ventricular (fracción de eyección del ventrículo izquierdo -FEVI- < 55%). La disfunción severa sólo estuvo presente en 10 (1,8%). La presencia de disfunción ventricular aumento 1,78 veces el riesgo de mortalidad (IC 1,03-3,09; p=0,039) en el seguimiento (ver figura 1). Entre las variables clínicas recogidas la única asociada a mayor desarrollo de disfunción ventricular fue el sexo masculino (OR 2,48; IC 1,13-5,48; p=0,024). 63 pacientes (11,48%) presentaron algún tipo de miocardiopatía diagnosticada. La miocardiopatía más frecuente fue la dilatada (MCD), presente en 43 pacientes; seguida de la miocardiopatía hipertrófica (MCH) en 6 pacientes (tabla 1).

Conclusiones: Un 19,5% de pacientes con DM1 en nuestra cohorte presentaron disfunción ventricular, lo que supuso un riesgo de mortalidad de 1,78. Existen diferencias entre sexos en el desarrollo de disfunción ventricular.



Variables registradas.

	Total (N=549)
FEVI < 55%	107 (21,3%)
FEVI < 35%	10 (1,8%)
Miocardiopatía	
- MCD	43 (78,18 %)
- MCH	6 (10,91 %)
- MCNDVI	5 (9,09 %)
- VINC	1 (1,82 %)

FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; MCD: miocardiopatía dilatada; MCH: miocardiopatía hipertrófica; MCNDVI: miocardiopatía no dilatada de ventrículo izquierdo; VINC: ventrículo izquierdo no compactado.