

Arritmias en la distrofia miotónica de Steinert

Queremos felicitar a Rosado A. y Sierra L. por su artículo¹ “Distrofia miotónica de Steinert” y nos gustaría aprovechar la oportunidad para resaltar algunos aspectos cardiológicos de la enfermedad, ya que la afectación cardiológica juega un papel destacado en las patologías neuromusculares hereditarias y en especial en la distrofia miotónica de Steinert (DMS).

La enfermedad cardíaca suele ser la responsable de la disminución de la expectativa de vida en los pacientes con DMS². La edad media de fallecimiento en la DMS está en torno a los 50 años, el 20 % se debe a causas cardíacas, de las cuales la muerte súbita representa el 10 %³. Habitualmente la muerte súbita se debe a la aparición de arritmias ventriculares o al bloqueo aurículo-ventricular completo con asistolia. Por este motivo, en los pacientes sintomáticos se debe plantear la colocación de un desfibrilador automático implantable o de un marcapasos definitivo, no solo como prevención secundaria sino también como prevención primaria⁴.

Las alteraciones electrocardiográficas más frecuentes de la DMS están relacionadas con alteraciones en la generación o propagación del impulso cardíaco, como puede ser el bloqueo aurículo-ventricular y los bloqueos intraventriculares. Además, se observa con frecuencia la prolongación del intervalo QTc y una gran variedad de taquiarritmias. Entre las arritmias supraventriculares destacan la taquicardia, el aleteo y la fibrilación auricular, presentes en el 25 % de los casos. Dentro de las arritmias ventriculares se incluyen las extrasístoles ventriculares, las taquicardias ventriculares monofórmicas y polimórficas, la torsade de pointes y la fibrilación ventricular².

Es recomendable la realización de un electrocardiograma anual en los pacientes con DMS para detectar, en pacientes asintomáticos, la existencia de alteraciones en la conducción cardíaca, incluso algunos autores² han sugerido la realización de un electrocardiograma Holter en estos pacientes. Los pacientes asintomáticos con ECG anormal o aquellos que presenten palpitaciones o síncope, deben ser derivados para valoración por cardiología⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rosado A, Sierra L. Distrofia miotónica de Steinert. *Rev Clin Med Fam.* 2015;8(1):79-83.
2. Pelargonio G, Dello Russo A, Sanna T, De Martino G, Bellocchi F. Myotonic dystrophy and the heart. *Heart.* 2002;88:665-70.
3. Mathieu J, Allard P, Potvin L, Prevost C, Begin P. A 10-year study of mortality in a cohort of patients with myotonic dystrophy. *Neurology.* 1999;52:1658-62.
4. Pujol VA, Kauffman A. Cardiopatías y arritmias en patologías neuromusculares hereditarias. Un desafío diagnóstico para el cardiólogo. *Rev Electro y Arritmias.* 2010;2:55-62.
5. Scottish Muscle Network Managed Clinical Network. Management of Adults with Myotonic Dystrophy. A Guide for Professionals [Internet]. NHS; 2009 julio [citado 21 de Julio 2015]. Disponible en: <http://www.smn.scot.nhs.uk/documents/DM1%20PROFESSIONALS%20LEAFLETUpdated%20June10.pdf>.

Pedro Gargantilla Madera^{a,b}, Noelia Arroyo Pardo^c y Emilio Pintor Holguín^b

^aServicio de Medicina Interna. Hospital de El Escorial (Madrid).

^bUniversidad Europea de Madrid.

^cResidente de Medicina de Familia y Comunitaria. Hospital de El Escorial (Madrid).

Correo electrónico:
pgargantilla@yahoo.es