

Predictores de implante de dispositivos de estimulación cardíaca en una cohorte de distrofia miotónica de Steinert: análisis del perfil sistémico y fenotipos de estimulación

Diego Benjamín López Fazlic(1), Nerea Torres González(1), María Facenda Lorenzo(1), Amelia Remedios González Martín(1), Sergio Marrero Bravo(1), Paula Hinojal Collado(1), Javier Orlando Quintero Ardila(1), Francisco Javier López Rodríguez(1), Carlos Bande Sánchez-Girón(1), Juan Carlos León Hernández(2), Raquel Pimienta González(1), José Javier Grillo Pérez(1), Sara Hernández Castellano(1), Luis Álvarez Acosta(1) y Julio Salvador Hernández Afonso(1) de (1)Servicio de Cardiología y (2)Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife - España

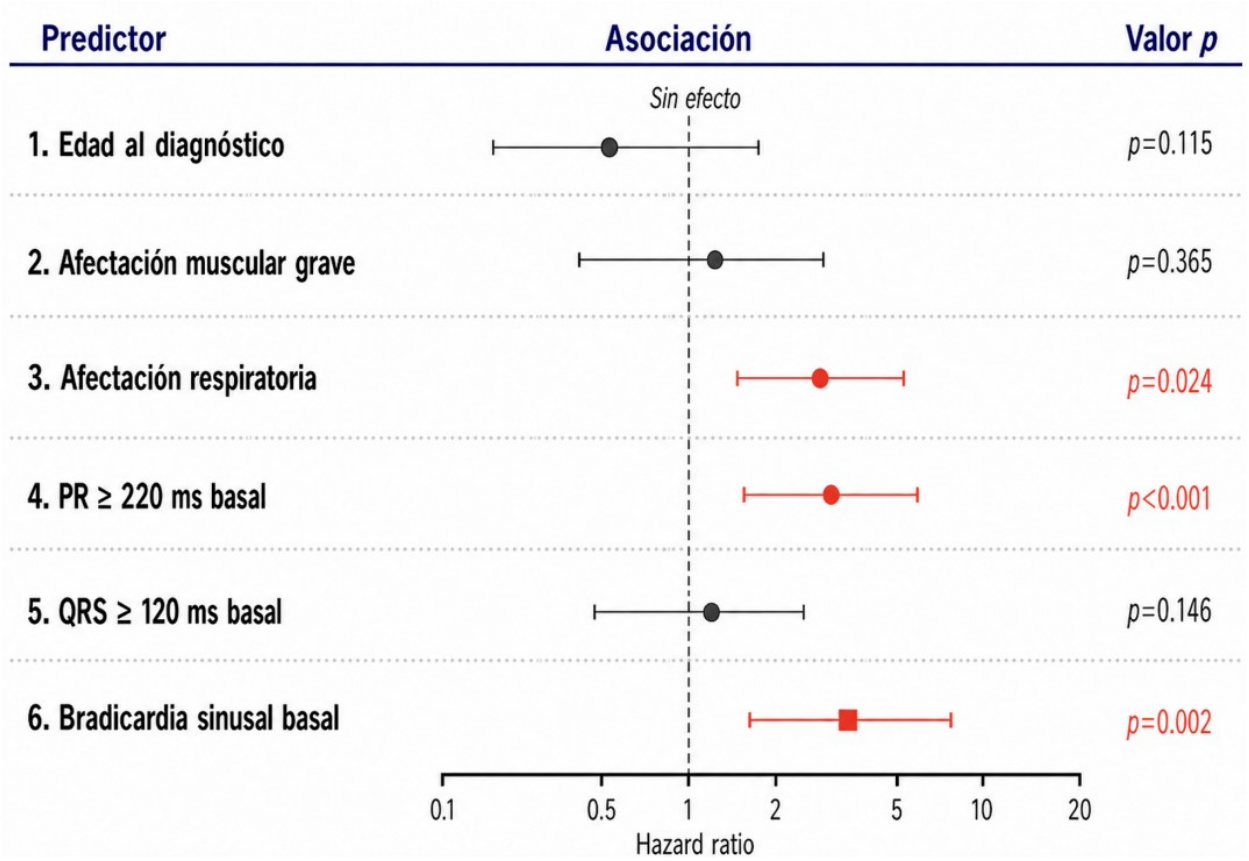
Introducción: La enfermedad de Steinert (ES) se asocia a una elevada carga de trastornos de conducción (TC) cardiaca, aunque el umbral de indicación de marcapasos (MCP) sigue siendo controvertido. El objetivo de este estudio fue identificar predictores clínicos y electrocardiográficos de implante de MCP, y describir los patrones de estimulación en esta población.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de una cohorte de 117 pacientes con ES diagnosticados entre 1993 y 2025, con mediana de seguimiento de 13 años (rango intercuartílico [RIC] 7-21). Se analizaron los TC basales y evolutivos, implante de MCP y mortalidad mediante Kaplan-Meier y regresión de Cox. La afectación respiratoria se definió como capacidad vital forzada <80% o necesidad de soporte ventilatorio. En portadores de MCP con datos disponibles se evaluaron los porcentajes de estimulación auricular y ventricular derecha.

Resultados: La mediana de edad fue 53.2 años (RIC 44.6-60.5), el 49% eran varones y la edad media al diagnóstico fue 32.7 años. Durante el seguimiento, el 29% recibió MCP y el 39% falleció (mortalidad respiratoria 37%, cardiaca 9%). El 27% presentaba alteración del ECG basal y el 65% desarrolló al menos un nuevo TC: bradicardia sinusal (52%), PR ?220 ms (39%), bloqueo AV (17%) y QRS ?120 ms (18%). La bradicardia sinusal al diagnóstico fue el principal predictor independiente de implante de MCP (HR 3.08; IC95% 1.47-6.43), con incidencia acumulada a 10 años del 90% frente al 59% en su ausencia (log-rank p=0.002). La afectación respiratoria se asoció a mayor implante de MCP (40% frente a 18%; p=0.024), y la afectación muscular grave a mayor prevalencia de QRS ancho (33% frente a 12%; p=0.014). En portadores de MCP con datos de estimulación (n=21), la estimulación ventricular derecha fue <10% en el 62%, con predominio auricular (mediana auricular 32%, ventricular derecha 4%), lo que sugiere baja dependencia ventricular en un porcentaje significativo de pacientes.

Conclusiones: En nuestra cohorte, la bradicardia sinusal en la primera visita y la afectación respiratoria identificaron pacientes con mayor probabilidad de recibir MCP. El predominio de estimulación auricular sugiere que, tras el implante, la disfunción sinusal podría tener un papel relevante en el uso crónico del MCP en una proporción relevante de pacientes. Estos hallazgos apoyan una valoración individualizada del umbral y el modo de

estimulación en esta población.



Características basales de la cohorte

Variable	Total (n=117)	No MCP (n=83)	Sí MCP (n=34)

MCP: marcapasos. RIC: rango intercuartílico; CVF: capacidad vital forzada; VMNI: ventilación mecánica no invasiva. p: test de Fisher para variables categóricas, U de Mann-Whitney para variables continuas.