

Miocardopatías

Kira Juárez Zebadúa

Cardiología

5° semestre

Medicina Humana

Universidad Del Sureste

Las miocardiopatías se definen como aquellas enfermedades en la que el músculo cardiaco es estructural y funcionalmente anormal. Son una serie de diversos trastornos del músculo cardiaco que inducen disfunción miocárdica mecánica y/o eléctrica; las miocardiopatías a menudo dan origen a la hipertrofia o la dilatación inapropiada de los ventrículos, y entre sus manifestaciones finales comunes están la insuficiencia cardiaca progresiva y la muerte de origen cardiovascular.

Las miocardiopatías pueden clasificarse en tres tipos principales con base en el aspecto anatómico y la fisiología anómala del ventrículo izquierdo. La miocardiopatía dilatada se caracteriza por la dilatación de la cavidad ventricular con compromiso de la función contráctil sistólica; la miocardiopatía hipertrófica, por un engrosamiento anómalo de la pared ventricular con compromiso de la relajación diastólica, pero por regular una función sistólica conservada; y la miocardiopatía restrictiva, por un miocardio con rigidez anómala que determina alteraciones de la relajación diastólica aunque la función contráctil sistólica suele ser normal o casi normal.

Las miocardiopatías se han relacionado con multitud de alteraciones que pueden generar anomalías únicamente a nivel cardiaco o provocar manifestaciones sistémicas, conduciendo el mal funcionamiento de los cardiomiocitos. Existen aún muchos casos en los que no se conoce la alteración genética o funcional causante de la enfermedad.

La mayoría de las miocardiopatías familiares son enfermedades monogénicas, en la que un defecto genético específico es suficiente por sí mismo para que usar la afectación miocárdica. Las mutaciones que causan con más frecuencia estas

enfermedades son aquellas que afectan los genes que codifican la estructura del sarcómero, el citoesqueleto, la membrana nuclear o las uniones intercelulares.

La Sociedad Europea de Cardiología agrupa las miocardiopatías de acuerdo con unos fenotipos morfológicos y funcionales específicos, y dentro de estos distingue entre formas familiares y los familiares.

Miocardiopatía Hipertrófica

La miocardiopatía hipertrófica se define por la presencia de un aumento del grosor de la pared del ventrículo izquierdo que no puede explicarse únicamente por condiciones de cargas anómalas. Esta definición no hace pronunciamientos sobre la etiología de la misma, incluyendo la miocardiopatía hipertrófica sarcomérica y otras formas de origen genético y no genético.

La característica predominante de la miocardiopatía hipertrófica es la hipertrofia ventricular marcada que reduce la distensibilidad y las propiedades de relajación diastólica de la cavidad con mamá de manera que se compromete su llenado. Los pacientes con miocardiopatía hipertrófica acéptala simétrica de la región proximal del tabique interventricular pueden encontrar con hallazgos adicionales relacionados con la obstrucción transitoria del flujo de salida del ventrículo izquierdo durante la sístole.

El diagnóstico de MCH muchas veces se establece mediante ecocardiografía 2D, que demuestra la hipertrofia ventricular izquierda no dilatada, en ausencia de otras enfermedades cardíacas o sistémicas. La ECG es anómala en el 95% de los casos, muestra hipertrofia ventricular. La vigilancia

ambulatoria continua ayuda a detectar arritmias. La IRM cardíaca también ayuda a determinar el sitio y extensión de la hipertrofia. El valor de las pruebas electrofisiológicas es controversial. Las pruebas genéticas, con análisis de secuencia bidireccional del ácido desoxirribonucleico (ADN), proporciona el diagnóstico exacto y permite identificar las mutaciones génicas, si el gen afectado es uno de los que pueden identificarse en las pruebas.

Los síntomas varían en gran medida entre los individuos afectados desde ser nódulos hasta general limitaciones físicas intensas. La edad promedio de presentación corresponde a la mitad de la tercera década de la vida.

El síntoma más frecuente es la disnea derivada de la elevación de la presión diastólica en el ventrículo izquierdo. Este síntoma se exagera en mayor medida por la presión sistólica elevada del ventrículo izquierdo y la insuficiencia mitral identificados en pacientes con obstrucción del tracto de salida.

Los pacientes a menudo refieren la presencia de angina, incluso en ausencia de arteriopatía coronaria obstructiva. Factores que pueden contribuir a la isquemia miocárdica son las de manda elevada de oxígeno en la masa muscular aumentada y el estrechamiento de las ramas pequeñas de las arterias coronarias al interior de la pared ventricular hipertrófica.

El tratamiento médico de la MCH se enfoca sobre todo en las personas con obstrucción y síntomas. La primera opción para aliviar los síntomas son los medicamentos que bloquean los efectos de las catecolaminas que exageran la obstrucción al flujo de salida y disminuyen la frecuencia cardíaca para mejorar el

llenado diastólico. Por lo general, los bloqueadores β -adrenérgicos son la elección inicial para la MCH sintomática. También puede emplearse el bloqueador del conducto de calcio verapamilo. Sin embargo, puede exacerbar la obstrucción de la salida ventricular izquierda y no se recomienda para personas con obstrucción grave del flujo y síntomas intensos. Puede agregarse disopiramida al β -bloqueador o al verapamilo, ya que tiende a disminuir el gradiente y mejora los síntomas en algunas personas.

En la MCH resistente al tratamiento farmacológico, las alternativas terapéuticas incluyen la miectomía septal, la ablación con alcohol del tabique interventricular y el control de la frecuencia de 2 cámaras y biventricular. La fibrilación auricular se trata con medicamentos que controlan la frecuencia, cardioversión y coagulación. Debe emplearse un DCI en personas con MCH que tienen riesgo de muerte súbita cardíaca. Éstas incluyen a las que ya tuvieron un paro cardíaco, o que experimentaron taquicardia ventricular o fibrilación ventricular, los que tienen un familiar en primer grado con MSC prematura vinculada con MCH, así como aquellos con taquicardia ventricular repetida, grosor >30 mm de la pared ventricular, respuesta hipotensiva al ejercicio y síncope reciente inexplicable.

Miocardopatía dilatada

El daño en los miocitos y el crecimiento cardíaco en la miopatía dilatada derivan de un espectro diverso de causas genéticas, inflamatorias, tóxicas y metabólicas.

La MCD se caracteriza por crecimiento ventricular, disminución del grosor de la pared ventricular y disfunción sistólica de uno o ambos ventrículos. En el examen histológico se caracteriza por fibras miocárdicas atróficas e hipertróficas, así como fibrosis intersticial. Los miocitos cardíacos, sobre todo los del subendocardio, a menudo muestran cambios degenerativos avanzados. Existe fibrosis intersticial, también más prominente en la región subendocárdica. Puede haber células inflamatorias dispersas. Este trastorno puede manifestarse casi a cualquier edad.

La miocardiopatía dilatada se desarrolla un número estás o de personas con un consumo excesivo crónico de bebidas alcohólicas. aunque la patogenia del trastorno se desconoce, se piensa que el etanol compromete la función celular a la actual sobre la función oxidativa de las mitocondrias, la síntesis de las proteínas de los miofilamentos, las concentraciones citosólicas de calcio y la apoptosis miocitaria.

Pero los estudios diagnósticos, la radiografía de tórax revela aumento del tamaño de la silueta cardíaca. Si ya se desarrolló insuficiencia cardíaca, son evidentes la redistribución del flujo sanguíneo pulmonar, el edema intersticial y alveolar, los derrames pleurales.

El tratamiento es con el objetivo de promover el remodelamiento adverso de los ventrículos dilatados, reforzar el miocardio, aliviar los síntomas, prevenir las complicaciones y mejorar la sobrevivencia a largo plazo.

Miocardiopatía restrictiva

Son menos comunes que la miocardiopatía dilatada y miocardiopatía hipertrófica. Se caracteriza por la presencia de ventrículos con rigidez anormal con compromiso del llenado diastólico, pero por lo general con una función sistólica normal o casi normal, puede derivar de la fibrosis o cicatrización del endomiocardio o la infiltración del miocardio por una sustancia anormal.

Las miocardiopatías restrictivas comparten síntomas, signos y perfiles hemodinámicos casi idénticos a los de las pericarditis constrictivas.

El tratamiento se basa principalmente en disminuir los síntomas que es su mayoría son para disminuir la congestión sistémica y pulmonar. Los vasodilatadores no son útiles debido a que la función sistólica por lo regular está conservada. Es importante mantener el ritmo sinusal para incrementar al máximo el llenado diastólico y el gasto cardiaco anterógrado

Bibliografías

Iniesta Manjavacas, A. M., & López Sendón, J. L. (2017). Generalidades de las miocardiopatías. Miocardiopatía hipertrófica. *Medicine - Programa de Formación Médica Continuada Acreditado*, 12(43), 2548–2560. doi:10.1016/j.med.2017.10.011

Caorsi, Walter Reyes, Varela, Gonzalo, Tortajada, Gustavo, & Cortellezzi, Zuly. (2019). Miocardiopatía inducida por arritmias. *Revista Uruguaya de Cardiología*, 34(1), 307-341. <https://dx.doi.org/10.29277/cardio.34.1.21>

Estigarribia Passaro, Jorge. (2019). Clasificación de las miocardiopatías. Un objetivo, muchas propuestas. *Revista Uruguaya de Cardiología*, 34(1), 245-283. <https://dx.doi.org/10.29277/cardio.34.1.19>

P. Elliott, B. Andersson, E. Arbustini, *et al.* Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*, 29 (2008), pp. 270-276 <http://dx.doi.org/10.1093/eurheartj/ehm342>

LevLilly, L. (2016). *Cardiología. Bases fisiopatológicas de las cardiopatías: Bases fisiopatológicas de las cardiopatías* (Sixth ed.). LWW.ine, G. N. (2014). *Cardiología. Secretos* (4 ED ed.). Elsevier.