



UNIVERSIDAD DEL SURESTE LICENCIATURA EN MEDICINA HUMANA

MATERIA:
CARDIOLOGÍA

MONOGRAFÍA:
MIOCARDIOPATÍAS:

DOCENTE:
DR. SAUL PERAZA MARÍN.

ALUMNO:
DIEGO LISANDRO GÓMEZ TOVAR.

TUXTLA GUTIÉRREZ, CHIAPAS
CHIAPAS A; 05 DE OCTUBRE DE 2021

MIOCARDIOPATÍAS- MIOCARDITIS

Eduardo Uribe-Echeverría Martínez, Maite Basurte, Javier Martínez-Basterra, Aitziber Munarriz, Isabel Almansa, Maite Azcarate.

Servicio de Cardiología. Hospital de Navarra

MIOCARDIOPATIAS ^{1,7}

Las miocardiopatías (MCP) se definen como el conjunto de enfermedades del miocardio que causan una mala función del mismo. Son 4: **miocardiopatía dilatada (MCPD), displasia arritmogénica de ventrículo derecho (DAVD), miocardiopatía hipertrofica (MCPH) miocardiopatía restrictiva (MCPR)**

MCPDILATADA (MCPD):

Se caracteriza por dilatación (**DTD**>60mm o 27mm/m². o **VTD**>100ml/m² o >117% del que correspondería a un control sano por edad y superficie corporal); y disfunción contráctil del ventrículo izquierdo o ambos ventrículos (fracción de eyección de ventrículo izda (**FEVI**)<40%). Es una causa más frecuente de insuficiencia cardíaca y es el diagnóstico más frecuente en pacientes sometidos a trasplante cardíaco.

Etiología:

isquémica, Idiopática o hipertensiva (su frecuencia relativa varía en función de la población considerada), 12% miocarditis, 11% enfermedad coronaria oculta y el 31% de otras causas entre ellas MCPD familiar, alcohólica, secundarias a cocaína, etc. Se debe interrogar sobre viajes a los países tropicales por la prevalencia en éstos de miocardiopatía chagásica.

Fisiopatología:

os causantes principales de la morvimortalidad son la insuficiencia cardíaca, las arritmias (supraventriculares y ventriculares), las embolias y la muerte súbita.

Clínica:

- Insuficiencia cardíaca (disnea de esfuerzo, ortopnea, DPN y edemas periféricos).
- arritmias tanto ventriculares como supraventriculares.
- alteraciones de conducción (por ejemplo, BRI).
- complicaciones embólicas.
- muerte súbita.

Exploración física:

- ingurgitación yugular.
- soplo cardíaco (fundamentalmente mitral: sistólico irradiado a axila y no irradiado a focoaórtico y carótidas).
- 3er ruido.

Exploraciones complementarias:

- Rx torax presenta cardiomegalia y en caso de reagudización signos de hipertensión venocapilar pulmonar o derrame pleural (clásicamente derecho).
- ECG: bloqueo AV de primer grado, BRI, hemibloqueo anterior izquierdo y otras alteraciones de conducción (un ECG normal, debería hacer replantearse el diagnóstico de MCPD). Es frecuente encontrarse arritmias supraventriculares (FA).
- Ecote(ecocardiografía transesofágica): es un estudio fundamental y debería realizarse siempre en un paciente con insuficiencia cardíaca de nueva presentación, además de diagnosticar y ofrecer una valoración de severidad de la afectación cardíaca permite investigar algunas causas: cardiopatía isquémica (alteraciones segmentarias) o valvulopatías asociadas

- Ventriculografía isotópica: Permite calcular la fracción de eyección.
- Estudio Holter es útil para la detección de arritmias asintomáticas. Es significativo el hecho de que las taquicardias ventriculares no sostenidas (<30sg.) son frecuentes y nose relacionan con el riesgo de MSC aunque podrían determinar un peor pronóstico global.
- Existen otra serie de pruebas que se deben o pueden realizarse tras una primera orientación diagnóstica como las pruebas diversas de detección de isquemia, asociadas o no a la medición del consumo máximo del oxígeno (VO₂ max), coronariografía que

permite diagnóstico de enfermedad coronaria, caterización de arteria pulmonar, así como biopsia endomiocárdica de la que cabe destacar su bajo rendimiento diagnóstico.

Pronóstico:

Son predictores de mal pronóstico la FE (fracción de eyección), la clase funcional (NYHA) y el VO₂ máximo obtenido.

Es fundamental diagnosticar y tratar causas potencialmente tratables de MCPD: isquemia, enolismo, consumo de cocaína y anfetaminas, intoxicaciones por plomo, mercurio y monóxido de carbono, corregir trastornos metabólicos como uremia, evitar medicamentos cardiotóxicos (algunos antineoplásicos y antitirovirales) y detectar enfermedades causantes (lupus, esclerodermia, arteritis de células gigante, hemocromatosis, borreliosis, etc...)

Actitud terapéutica en el área de Urgencias:

- **Tratamiento en el área de Urgencias** es el de insuficiencia cardíaca descompensada: oxígeno, diurético intravenoso (40 mg/iv), cloruro mórfico (2-10 mg diluidos en 9ml SF hasta una dosis total de 20-25 mg), NTG sl.
- **Detección y tratamiento de una posible causa desencadenante:** infección respiratoria, abandono o cambios en la dieta y/o medicación habitual, isquemia, anemia, arritmias, insuficiencia renal y disfunción tiroidea.

Tratamiento a medio y largo plazo:

- **diuréticos** orales a dosis que eviten signos y síntomas de congestión pulmonar y periférica.
- **IECAs** a dosis máxima tolerada.
- **betabloqueantes** siempre en pacientes estables e inicialmente a dosis bajas y lento aumento posterior.

- **digital** en pacientes con FA o en RS si presentan FE <30%, GF III y varios ingresos por IC. **espironolactona** a dosis de 25-50 mg/día en pacientes con FE <30%, GF III, K< 5,5 mEq/ml y Cr<2,5 mg/dl).
- anticoagulantes si no existe contraindicación en pacientes con FA.
- **EVITAR ANTAGONISTAS DE CALCIO TIPO VERAPAMIL Y DILTIAZEM.**
- Resulta de vital importancia detectar síntomas y signos sugestivos de una miocardiopatía dilatada no conocida en Urgencias por las implicaciones pronósticas y terapéuticas que ello implica.
- **El paciente tipo es:** varón, en la cuarta o quinta década de la vida, que presenta insuficiencia cardíaca, soplo cardíaco (habitualmente mitral), cardiomegalia, BRI o imagen de cicatriz y fibrilación auricular.

DISPLASIA ARRITMOGÉNICA DE VENTRÍCULO DERECHO (DAVD): ^{2,3}

En esencia se trata de una miocardiopatía dilatada que fundamentalmente afecta a VD, aunque también puede afectar al izquierdo sobre todo en su evolución. Anatomopatológicamente se detecta una sustitución de miocardio por tejido fibroso y/o graso.

Etiología desconocida, de incidencia episódica en la inmensa mayoría de los casos. Alta incidencia en zonas del norte de Italia y Francia.

Clínica:

Se pueden dar 4 presentaciones clínicas:

- fase **silente**.
- fase de **arritmias ventriculares** típicamente con morfología BRI (origen en VD) frecuentemente desencadenadas con esfuerzo.
- fase de **insuficiencia ventricular derecha** con relativa preservación del ventrículo izquierdo (VI). fase final con progresiva **dilatación**

biventricular, similar a una MCPD clásica. Pueden aparecer complicaciones **tromboembólicas** y **fibrilación auricular**.

- **UNA PRESENTACIÓN TEMIBLE ES MUERTE SÚBITA SOBRE TODO EN JÓVENES DEPORTISTAS.**

Exploraciones complementarias:

Rx tórax es habitualmente normal en fases iniciales;

ECG: T negativas profundas en V1-V4, BIRD y ondas epsilon (deflexiones positivas finales delQRS).

El diagnóstico final precisa de realización de ecocardiograma, RMN, ventriculografía derecha y ocasionalmente biopsia endomiocárdica utilizando criterios diagnósticos mayores y menores establecidos.

Tratamiento:

- Farmacológico: betabloqueantes, amiodarona y sotalol.
- No farmacológico: ablación con radiofrecuencia y DAI. La insuficiencia cardíaca derecha se trata de forma habitual que en MCPD.

MCP HIPERTRÓFICA (MCPH): ⁶

Se caracteriza por la presencia de **hipertrofia ventricular** (habitualmente de predominio septal) de causa desconocida o que no se justifica con la cardiopatía presente y función ventricular excelente.

Etiología y fisiopatología.

Existen varios tipos fundamentales:

- MCPH familiar,
- MCPH del anciano (esta suele ser de predominio apical) otras.
- Los fenómenos fundamentales de importancia fisiopatológica son:

rigidez del miocardio hipertrófico que **genera disfunción diastólica** de mayor o menor grado responsable de cuadros de insuficiencia cardíaca y arritmias auriculares,

- **obstrucción en el tracto de salida de ventrículo izquierdo (TSVI)** originada por un septo hipertrófico, y de un movimiento **sistólico anterior (SAM)** de valva anterior mitral, a su vez responsable de un determinado grado de **insuficiencia mitral**.
- Por otro lado el miocardio hipertrófico es heterogéneo en sus propiedades de conducción eléctrica lo que constituye un sustrato fundamental para la presencia de **arritmias ventriculares** y es propenso a sufrir isquemia incluso con coronariografía normal.

Clínica.

- **Disnea e intolerancia al esfuerzo** debidas a la disfunción diastólica.
- **Palpitaciones** se deben habitualmente a arritmias supraventriculares.
- **Angina** por la hipertrofia ventricular. Síncopes e incluso muerte súbita cardíaca de origen multifactorial (obstrucción TSVI, isquemia y arritmias: ventriculares).

En estos pacientes se tiene que indagar en la historia personal y familiar de **síncopes** y **muertesúbita**. Son un subgrupo de riesgo de MSC: jóvenes, con AF de muerte súbita, síncopes de repetición, taquicardia ventricular en Holter y respuesta hipotensiva con el ejercicio.

Exploración física:

- Puede ser normal en pacientes con la forma apical de la enfermedad y en aquellos con afectación no obstructiva.
- El **soplo sistólico** es propio de la forma obstructiva y tiene características peculiares que lo distinguen del soplo de estenosis aórtica: es rudo, se localiza entre la punta y el borde esternal izquierdo, irradia a focos de base pero no a carótidas.

- El pulso carotídeo es de ascenso rápido. Suele disminuir con presión manual sostenido y aumenta colocando al paciente en cuclillas.
- A veces coexiste soplo sistólico suave irradiado a axila de insuficiencia mitral.

Expolarciones complementarias:

ECG es la prueba que muchas veces es la que da pie al diagnóstico, siendo además su alteración muy precoz y previa a la anormalidad de otras pruebas. Es característica la presencia de **hipertrofia ventricular** (alteraciones del segmento ST y de la onda T, voltajes aumentados y crecimiento AI). Es frecuente la presencia de **ondas Q** en cara inferior (II, III y aVF) y V5-V6. Al contrario son raros las alteraciones de conducción y de estar presentes se dan en pacientes con síncope.

EcoTT: grosores de algún segmento >15 mm. En caso de obstrucción se objetivan gradientes significativos (>30 mmHg) basales o tras provocación con NTG si.

RMN es útil en pacientes con mala ventana acústica y MCPH apical.

Actitud terapéutica en urgencias:

- **Betabloqueantes y verapamilo** son fármacos de elección en caso de pacientes con síntomas de disnea, angina, palpitaciones y síncope. Los betabloqueantes son de primera elección en caso de MCPHO, sobre todo en caso de aumento de gradientes con provocación. Los pacientes refractarios a betabloqueantes y verapamilo pueden beneficiarse del uso de **disopiramida**, aunque la experiencia es menor.
- Los **diuréticos** deben ser utilizados con precaución dado que reducen el llenado de VI y el gasto cardíaco.
- La **amiodarona** es eficaz para control de taquicardias supraventriculares y ventriculares de la miocardiopatía hipertrófica.
- La **digital**, clásicamente contraindicada, puede tener uso en caso de precisarse control de frecuencia cardíaca en pacientes con hipertrófia no severa y sobre todo sin gradiente intraventricular y en FA, aunque debe evitarse prefiriéndose los betabloqueantes y verapamilo.

MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA (MCPR): ⁴

Es el tipo más raro de miocardiopatía (<5%) que se caracteriza por presencia de función ventricular conservada o solo ligeramente disminuida, las cavidades de ambos ventrículos de tamaño pequeño y de espesor normal o aumentado.

Etiología:

En nuestro medio la causa más frecuente es la **amiloidosis primaria**, pero puede ser debida a sarcoidosis, hemocromatosis, ser familiar, e idiopática, además de otras causas. En países tropicales es frecuente la enfermedad Endo miocárdica como causa de MCPR.

Fisiopatología:

Se caracteriza por **perdida de distensibilidad** secundaria a infiltración y fibrosis que produce disfunción diastólica.

Clínica:

Se caracteriza por:

- presencia de **insuficiencia cardíaca de predominio derecho** con ingurgitación yugular, ascitis y edemas, en pacientes con datos poco expresivos de fallo derecho.
- Son frecuentes las **alteraciones de conducción, arritmias ventriculares** y
 - **COMPLICACIONES TROMBOEMBÓLICAS.**
- La presencia de **angina** (habitualmente con coronarias normales) es rara y típica de amiloidosis.

Exploración física:

la propia de la IC frecuentemente derecha.

Exploraciones complementarias:

ECG Casi siempre anormal, los rasgos más característicos son: bajo voltaje en derivaciones de miembros y fibrilación auricular con parálisis auricular (ausencia de ondas *f*). Ocasionalmente se pueden ver ondas Q que simulan cicatrices miocárdicas.

Rx tórax: su rasgo más llamativo es ausencia de cardiomegalia en presencia de IC clara.

El diagnóstico definitivo lo aportan ecocardiograma, el cateterismo cardíaco y en algunas patologías específicas, la biopsia endomiocárdica y de tejidos afectados extracardíacos.

Diagnóstico diferencial (que no procede en el ámbito de urgencias) se tiene que establecer necesariamente con pericarditis constrictiva pues a diferencia de la MCPR, ésta tiene un tratamiento eficaz.

Tratamiento:

- El tratamiento etiológico varía en función de la causa (sarcoidosis, hemocromatosis, etc..) y es en la mayor parte de los casos poco efectivo.
- El tratamiento sintomático está dirigido al de insuficiencia cardíaca con **vasodilatadores**. Los **diuréticos** deben ser utilizados con precaución por el riesgo de bajo gasto. Característicamente los **antagonistas de calcio** y la **digital** presentan una alta capacidad de unión al amilóide por lo que están relativamente contraindicados en la amiloidosis.

El paciente tipo con MCPR es: edad variable en relación con la enfermedad causal, clínica de insuficiencia cardíaca, ausencia de cardiomegalia en Rx tórax, ECG con voltajes disminuidos, presencia de enfermedad sistémica (renal, hepática, pulmonar o neurológica).

MIOCARDITS.

Se da el nombre de miocarditis a un conjunto de **miocardiopatías de presentación aguda o subaguda** de causa y fisiopatología diversa y, en muchas ocasiones, desconocidas.

Etiología:

Algunos de estos cuadros se han atribuido a causa virica (fundamentalmente enetrovirus como coxsackie B y echovirus B; citomegalovirus, HIV-1, VHC , adenovirus) o bacteriana (B.burgdorferi), otros se producen en contexto de enfermedades sistémicas. También se han implicado factores tóxicos o medicamentosos. La patogenia no está clara y se implican múltiples factores entre ellos autoinmunes.

Clínica:

- Muchas miocarditis cursan de forma asintomática u oligosintomática.
- En otras ocasiones debútan con un cuadro que simula un proceso gripal con artralgias, mialgías y malestar.
- En ocasiones dolor torácico que puede simular pericarditis o ser indistinguible de un dolor isquémico.
- Pueden presentar insuficiencia cardíaca de rápida progresión.
- Son frecuentes las arritmias auriculares (FA) y ventriculares.
- Ocasionalmente la enfermedad puede debutar con muerte súbita

Exploración física: /

a propia de insuficiencia cardíaca.

Exploraciones complementarias:

ECG presenta alteraciones de repolarización en ocasiones generalizadas y bloqueo de rama.

Rx tórax: Cardiomegalia, redistribución.

Laboratorio: elevación de marcadores de necrosis miocárdica.

La serología es frecuentemente no informativa.

La biopsia miocárdica puede establecer el diagnóstico aunque su rendimiento es muy bajo.

Diagnóstico diferencial:

se debe hacer con síndrome coronario agudo sobre todo en paciente con perfil de riesgo coronario basado en antecedentes, sexo, edad y factores de riesgo coronario.

Actitud terapéutica:

Los pacientes con miocarditis deben ser monitorizados.

- Tratamiento de la IC con **diuréticos e IECAs:**

- Tratamiento de las arritmias ventriculares y supraventriculares. Está en discusión el uso de **corticoides** (contraindicados los AINES) y otros **inmunosupresores** (contraindicada la ciclosporina) que se considera de utilidad sobre todo en las miocarditis secundarias a enfermedades sistémicas. Ocasionalmente se han comunicado buenos resultados con **tratamiento antiviral** (ganciclovir y ribavirina)

Evolución y pronóstico: Una vez superada la fase aguda que puede durar unas 72h que puede cursar como insuficiencia cardíaca ligera o shock cardiogénico con tomenta eléctrica no es raro que la disfunción ventricular que frecuentemente es severa y global en fase aguda mejore hasta presentar los pacientes una FE normal o ligeramente deprimida en un plazo de semanas o meses. Por otro lado, no se han definido factores predictores en fase aguda de la evolución posterior.

El paciente tipo es: persona joven, que ingresa con insuficiencia cardíaca aguda franca y grave, con arritmias ventriculares, con o sin dolor torácico y un electrocardiograma con anomalías claras, muchas veces extensas pero no específicas. Es frecuente que en la anamnesis refiera cuadro gripal en las semanas previas.

Bibliografías:

1. Enrique Galve Basilio, Fernando Alfonso Manterola, Manuel Ballester Rodés, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en miocardiopatías y miocarditis Rev Esp Cardiol 2000; 53: 360 – 393
2. Josep Brugada, Lluís Mont y Ramón Brugada Displasia arritmogénica del ventrículo derecho Rev Esp Cardiol 1997; 50: 541-547
3. María T. Tomé Estebana, José M. García-Pinillab y William J. McKenna Actualización en miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho: genética, diagnóstico, manifestaciones clínicas y estratificación de riesgo Rev Esp Cardiol 2004;57(8):757-67
4. Sudhirs. Kushwaha. John T. Fallon Valentin Fuster, Restrictive cardiomyopathy NEJM Volume 336 Number 4 267-276 January 23, 1997
5. Arthur M. Feldman, Dennis McNamara Myocarditis Volume 343 Number 19 - November 9, 2000 1388 -1398
6. Paolo Spirito, Christine E. Seidman William J. McKenna, Barry J. Maron The management of hypertrophic cardiomyopathy Volume 336 Number 11, March 13, 1997 , 775 -785.
7. Joshua Wynne Eugene Braunwald Miocardiopatías y miocarditis en Cardiología: el libro de medicina cardiovascular, Capitulo 48 2142-2148, Sexta edición Marba.