



**UNIVERSIDAD DEL SURESTE
CAMPUS TUXTLA GUTIERREZ CHIS.**

**CARDIOLOGIA
SEGUNDA UNIDAD**

**TEMA:
MIOCARDIOPATIAS**

**ALUMNO:
ANGEL GERARDO VALDEZ CUXIM**

**DOCENTE:
DR. SAUL PERAZA MARIN**

QUINTO SEMESTRE

MEDICINA HUMANA

INDICE

I.- PORTADA	1
II.- INDICE	2
III.- RESUMEN	3
IV.- INTRODUCCION	4
V.- DESARROLLO	5
V.I.- MIOCARDIOPATIA DILATADA	5
V.I.I.- Anatomía patológica	5
V.I.II.- Etiología	6
V.I.III.- Diagnostico	6
V.I.IV.- Signos y síntomas	7
V.I.V.- Tratamiento	7
V.II.- MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA	8
V.II.I.- Patología	9
V.II.II.- Fisiopatología	9
V.II.III.- Signos y síntomas	10
V.II.IV.- Diagnostico	10
V.II.V.- Tratamiento	11
V.III.- MIOCARDIOATIA RESTRICTIVA	12
V.III.I.- Causas	12
V.III.II.- Diagnostico	13
V.III.III.- Tratamiento	14
VI.- CONCLUSION	14
VII.- BIBLIOGRAFIAS	15

RESUMEN

El término miocardiopatía se refiere al deterioro progresivo de la estructura y la función de las paredes musculares de las cavidades del corazón.

Los principales tipos de miocardiopatía pueden solaparse, es decir, la persona afectada puede presentar características de más de un tipo.

El término miocardiopatía se utiliza sólo cuando un trastorno afecta directamente el músculo cardíaco (miocardio). Otros trastornos cardíacos, como las arteriopatías coronarias y las valvulopatías coronarias, así como la presión arterial elevada (hipertensión), también pueden acabar provocando que los ventrículos se dilaten (aumenten de tamaño) o se engrosen. Sin embargo, los médicos no clasifican los problemas del músculo cardíaco (miocardio) causados por esos trastornos como cardiomiopatías.

En el siguiente trabajo presentaremos la información básica que hemos recabado de diferentes fuentes para poder así explicar un poco sobre estas patologías cardíacas muy comunes en la sociedad

INTRODUCCION

Miocardopatía es el nombre que se usa para llamar a las enfermedades del músculo cardíaco. Estas enfermedades aumentan el tamaño del corazón o lo hacen más grueso y rígido que lo normal. En raros casos, el tejido cicatrizante reemplaza el tejido muscular.

Algunas personas con cardiomiopatía tienen vidas largas y sanas. Muchas de ellas no se dan cuenta de que la tienen. Sin embargo, en otros casos puede hacer que el corazón sea menos capaz de bombear sangre a todo el cuerpo. Esto puede causar complicaciones serias, entre ellas:

- Insuficiencia cardíaca
- Ritmos cardíacos anormales
- Paro cardíaco

Las miocardopatías son trastornos miocárdicos que no se pueden explicar por condiciones de carga anormales o enfermedad coronaria. Se las clasifica en una serie de fenotipos morfológicos y funcionales que pueden ser causados por mecanismos genéticos y no genéticos.

Los infartos, la hipertensión arterial, algunas infecciones y otras enfermedades también pueden causar cardiomiopatía. Algunos tipos de cardiomiopatía son hereditarios. A pesar de eso, en muchas personas se desconoce la causa.

Las miocardopatías constituyen un conjunto extraordinariamente heterogéneo de procesos que sólo tienen en común que afectan el músculo cardíaco y que causan un amplio espectro de formas de disfunción del mismo.

Este trabajo se centra en las 3 formas consideradas clásicas, a saber, la miocardopatía dilatada, hipertrófica y restrictiva.

DESARROLLO

Las miocardiopatías se definen como el conjunto de enfermedades del miocardio que causan una mala función del mismo. De entre las múltiples clasificaciones que se han realizado de las miocardiopatías, hoy día se acepta comúnmente la de la WHO/ISFC. Esta clasificación se realiza según el modelo fisiopatológico o, de ser posible, por los factores etiológicos/patogénicos, dividiéndose en dilatada, hipertrófica, restrictiva, displasia arritmogénica de ventrículo derecho y las denominadas miocardiopatías específicas, incluyendo estas últimas la miocardiopatía isquémica, valvular, hipertensiva y todo un conjunto de formas secundarias a una variedad de agentes y causas, entre las que se encuentra la miocarditis.

MIOCARDIOPATIA DILATADA

La miocardiopatía dilatada (MD) es una causa frecuente de insuficiencia cardíaca y es el diagnóstico más frecuente en pacientes sometidos a trasplante cardíaco. Desde el punto de vista clínico, la MD se caracteriza por dilatación y disfunción contráctil del ventrículo izquierdo o de ambos ventrículos. La dilatación ventricular es generalmente severa y se acompaña siempre de hipertrofia.

La MD puede ser idiopática, genética/familiar, viral y/o inmune, alcohólica/tóxica, o asociada a otras cardiopatías en las cuales el grado de disfunción miocárdica no se explicaría por una determinada sobrecarga hemodinámica o severidad de daño isquémico.

anatomía patológica

Los estudios post mortem demuestran habitualmente dilatación de las cuatro cámaras cardíacas, en especial los ventrículos, que se acompaña a veces de aumento de grosor de la pared. Las válvulas cardíacas son intrínsecamente normales y es frecuente la presencia de trombos intracavitarios. Desde el punto de vista histológico, es típica la presencia de miocitos hipertróficos y muertos, sustituidos por fibrosis con variable afectación del sistema de conducción. Los componentes de la matriz extracelular están aumentados de forma no selectiva.

Etiología

La etiología y los mecanismos patogénicos son desconocidos en alrededor de la mitad de los casos de MD. Para explicar el daño miocárdico crónico y progresivo se han propuesto tres principales etiopatogenias: a) infección viral crónica del miocardio que produce daño celular; b) alteración de los mecanismos inmunes que conduce probablemente a una enfermedad autoinmune, y c) factores genéticos que serían directa o indirectamente responsables de la enfermedad.

No obstante, la verdadera frecuencia de las formas familiares de MD debe estar todavía infraestimada, debido a que, salvo la historia familiar, no existe ninguna característica clínica o histopatológica que permita distinguir las formas familiares de las no familiares. Además, es posible que muchos casos considerados como esporádicos sean realmente formas familiares con mutaciones de novo, penetrancia incompleta o tardía, o evaluación familiar insuficiente.

Diagnostico

El estudio del paciente con Miocardiopatía dilatada debe enfocarse no sólo al establecimiento del diagnóstico sindrómico, sino hacia la identificación, por los métodos de diagnóstico habituales, de posibles causas tratables o reversibles de la enfermedad.

La historia clínica debe incluir preguntas relativas al posible consumo de alcohol y cocaína, medicamentos, hábitos nutricionales, estancias en zonas endémicas para infecciones, relación con animales, embarazos recientes, transfusiones sanguíneas, historia familiar de MD, somnolencia diurna y exposición profesional a tóxicos. Asimismo, la idea de que la MD idiopática es con frecuencia un problema genético hereditario debe ser tomada en cuenta en la práctica clínica, estudiando sistemáticamente a los familiares de primer grado del paciente.

- En el electrocardiograma, los pacientes con MD presentan frecuentemente bloqueo AV de primer grado, bloqueo completo de rama izquierda, hemibloqueo anterior o alteraciones inespecíficas de conducción

interventricular. Además, un tercio de los pacientes con MD pueden presentar fibrilación auricular.

- La radiografía de tórax suele poner de manifiesto cardiomegalia y redistribución venosa por insuficiencia cardíaca
- La ecocardiografía bidimensional y Doppler es fundamental para confirmar el diagnóstico, así como muy útil para evaluar el grado de dilatación y disfunción ventricular y para excluir una patología valvular o pericárdica asociada

Signos y síntomas

En la mayoría de los pacientes la MD se manifiesta clínicamente entre los 20 y 60 años de edad, aunque la enfermedad puede afectar también a niños y ancianos . Los síntomas más frecuentes son los de insuficiencia cardíaca (disnea de esfuerzo progresiva, ortopnea, disnea paroxística nocturna y edemas periféricos). Otras formas de presentación son la detección accidental de cardiomegalia asintomática y los síntomas relacionados con arritmias, alteraciones de conducción, complicaciones tromboembólicas o muerte súbita.

Tratamiento

Dado que la causa de la MD idiopática es desconocida, hasta ahora no es posible una terapéutica específica de esta enfermedad. Los intentos de tratamiento inmunosupresor, basados en la hipótesis de que la autoinmunidad desempeña un papel etiológico en una alta proporción de pacientes con MD, no han aportado los resultados esperados, por lo que, desde un punto de vista práctico y salvo con fines experimentales concretos, los inmunosupresores no están indicados en el tratamiento de la MD (recomendación clase III)

El tratamiento de los pacientes con MD tiene por objeto: a) controlar los síntomas de insuficiencia cardíaca; b) evitar la progresión de la disfunción ventricular; c) evitar o retrasar la aparición de insuficiencia cardíaca clínica en pacientes con MD asintomática, y d) aumentar la supervivencia. Para ello disponemos en la actualidad de numerosas medidas terapéuticas, tanto farmacológicas como no farmacológicas. Aunque la mayoría de estas medidas son muy eficaces para el control de los

síntomas de insuficiencia cardíaca, sólo algunas consiguen un efecto favorable sobre el pronóstico de estos pacientes.

Diuréticos. Los diuréticos de asa deben ser utilizados en todos los pacientes con síntomas de insuficiencia cardíaca y evidencia de retención hídrica o predisposición a ella (recomendación clase I), ya que son el arma más eficaz para conseguir este objetivo.

Bloqueantes betaadrenérgicos. Los betabloqueantes (en particular bisoprolol, metoprolol y carvedilol) han sido hasta la fecha ensayados en alrededor de 10.000 pacientes con insuficiencia cardíaca en más de 20 ensayos clínicos controlados.

Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina. Los inhibidores de la enzima de conversión de angiotensina (IECA) han sido ensayados en más de 30 estudios controlados, que incluyeron más de 7.000 pacientes con insuficiencia cardíaca por disfunción sistólica de diversas etiologías y grados de severidad. El análisis de esta amplia experiencia indica que los IECA pueden aliviar los síntomas y mejorar el estado clínico de los pacientes con insuficiencia cardíaca crónica

MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA

La miocardiopatía hipertrófica (MH) es una enfermedad con una importante heterogeneidad en cuanto a su base genética, manifestaciones clínicas y pronóstico. Se caracteriza, fundamentalmente, por la presencia de una hipertrofia ventricular de causa desconocida (generalmente de predominio septal) y por una excelente función sistólica. Los gradientes intraventriculares dinámicos constituyen un rasgo primordial de esta entidad, pero sabemos que sólo se detectan en una parte de los pacientes y buena parte de las manifestaciones son consecuencia de las alteraciones diastólicas.

La hipertrofia produce alteración de la función diastólica y cuando está presente en el tabique puede generar una obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo.

La mayoría de los estudios sugieren que la miocardiopatía hipertrófica tiene una prevalencia de aproximadamente un caso por cada 500 habitantes.

Representa la causa más frecuente de muerte súbita en personas jóvenes, con una incidencia anual de 1% o menos en poblaciones no seleccionadas.

Patología

La hipertrofia puede ocurrir de novo a lo largo de toda la vida. Se sitúa más a menudo en el tabique interventricular. Otras zonas afectadas son la pared libre o la pared posterior del ventrículo izquierdo y con menos frecuencia en el ápex. Se caracteriza por ser asimétrica y difusa, aunque también se han descrito casos de hipertrofia relativamente leve y localizada.

Al microscopio se observan miocitos con un diámetro transversal aumentado con núcleos pleomorfos; pierden su disposición paralela normal, formando círculos alrededor del tejido conectivo. El 80% de los pacientes presenta arterias coronarias intramurales anormales con engrosamiento parietal y luz estrechada; siendo la misma responsable de isquemia y reparación mediante fibrosis.

Fisiopatología

Aunque está claro que las mutaciones de proteínas sarcoméricas se asocian con activación de las vías de crecimiento de los miocitos, aún no se conoce con exactitud los mecanismos subyacentes. Se cree que la hipertrofia es una respuesta compensadora destinada a aumentar la generación de fuerza para contrarrestar el déficit funcional causado por la mutación de una proteína contráctil.

Por realizarlo, se produce un aumento del calcio intracelular con el fin de aumentar la contractibilidad; pero aparte de este efecto fisiológico, también es un poderoso estímulo que activa la cascada de señales de síntesis proteica. Por ende la hipertrofia sería un efecto colateral del aumento de calcio.

La hipertrofia ventricular reduce la distensibilidad y relajación de la cavidad, de modo que deteriora su llenado y aumenta la presión diastólica del ventrículo izquierdo que se trasmite de manera retrograda a la aurícula izquierda y venas pulmonares.

Signos y síntomas

Síntomas: En muchos casos pueden estar asintomáticos, mientras que en otros desarrollan sintomatología a cualquier edad, desde la infancia a la vejez. Por lo general presentan manifestaciones de insuficiencia cardíaca, siendo el síntoma más frecuente la disnea de esfuerzo (90%), y en raras ocasiones ortopnea o disnea paroxística nocturna. Puede acompañarse de angina de pecho (70 – 80%), síncope (20%), cansancio y palpitaciones.

Exploración Física: Los hallazgos clásicos suelen aparecer solo en pacientes con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Se palpa un impulso apical sostenido e intenso, que puede ser doble o triple. El pulso arterial puede tener un incremento rápido con una morfología bisferiens.

Evolución natural: La evolución clínica es habitualmente variable. Los pacientes pueden permanecer estables y no diagnosticados durante periodos prolongados de modo que hasta el 25% presenta una esperanza de vida normal (75 o más años).

Diagnostico:

Para realizar el diagnóstico se requiere técnicas de imagen cardíaca como la ecocardiografía o la resonancia magnética y se basa en la identificación de hipertrofia en alguna región del ventrículo izquierdo, la cual debe ser igual o superior a 15 mm en adultos o su equivalente de acuerdo a la superficie corporal en niños, en ausencia de otra causa que pueda explicarla. El diagnóstico también es apoyado por otros hallazgos como historia familiar, síntomas, estudio genético y anomalías electrocardiográficas.

Electrocardiograma: es anormal en el 95% de los pacientes y constituye un marcador sensible de expresión precoz de enfermedad. Las anomalías más frecuentes son signos de crecimiento del ventrículo izquierdo, alteraciones en segmento ST (depresión o ligera elevación de concavidad inferior), inversión pronunciada de la onda T en derivaciones precordiales laterales, ondas Q profundas y angostas en derivaciones inferiores y laterales (pueden simular un infarto antiguo, pero en realidad reflejan hipertrofia grave del tabique ventricular).

Ecocardiografía: Es el método utilizado con más frecuencia para hacer el diagnóstico. Mide el grado de hipertrofia, aporta información sobre la morfología, la función diastólica y sistólica.

Resonancia Magnética: Puede detectar la hipertrofia que la ecocardiografía no haya identificado, revela insuficiencia mitral, el movimiento anterior sistólico y la disfunción diastólica.

Diagnóstico diferencial

Se debe plantear condiciones clínicas comunes que cursan con hipertrofia del ventrículo izquierdo, como la hipertensión arterial sistémica o el corazón de atleta, donde existe un remodelado fisiológico. También se deben considerar una serie de trastornos infrecuentes que se confunden con la miocardiopatía hipertrófica, como el síndrome de Noonan, ataxia de Friedreich, amiloidosis, glucogenosis, enfermedad de Fabry, entre otros.

Tratamiento:

Pacientes Asintomáticos: Es esencial educar a estos pacientes y a sus familias sobre el pronóstico y curso clínico de esta patología. Se debe recomendar que evadan actividades que demanden un gran esfuerzo físico y realizar cribado de familiares de primer grado.

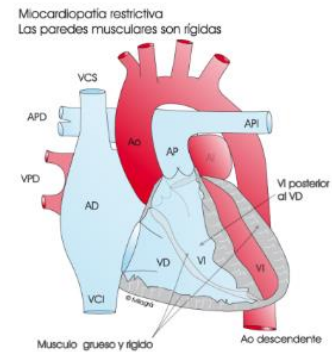
Pacientes Sintomáticos Terapia Farmacológica: Los betabloqueadores constituyen tratamiento de primera línea para pacientes con o sin obstrucción del tracto de salida, ya que mejoran síntomas hasta en el 70% de los pacientes.

Terapias invasivas:

Deben efectuarse en centros con experiencia, en pacientes con obstrucción del tracto de salida de ventrículo izquierdo con gradientes subaórticos superiores a 50 mmHg en reposo o con provocación, cuyos síntomas sean limitantes y refractarios a la terapia médica.

MIOCARDIOPATIA RESTRICTIVA

En cada latido de nuestro corazón, los ventrículos se llenan de sangre (a esta fase se le conoce como diástole), para después lanzarla a los pulmones (ventrículo derecho) o a todo el cuerpo (ventrículo izquierdo). Esta fase se llama sístole. El corazón bombea más sangre cuanto más elástico sea en la fase de llenado ventricular o diástole (el ventrículo es como un «globo»: cuanto más elástico sea, más volumen de sangre podremos meter en él, y por tanto más sangre expulsará hacia delante en la fase de sístole). El volumen eyectado en cada latido es mayor.



En la MCR los ventrículos han perdido su elasticidad, no se relajan bien, son más rígidos, limitando severamente el llenado de sangre durante la diástole y reduciendo severamente la cantidad de sangre que el corazón puede bombear. El volumen eyectado en cada latido es menor. Provoca finalmente una situación irreversible de insuficiencia cardíaca severa.

Es una enfermedad rara del músculo cardíaco que representa el 2,5-4,5% de todas las miocardiopatías.

Pueden no presentar síntomas en las fases más precoces e incluso no presentarlos hasta fases tardías, pero progresivamente acaban apareciendo los síntomas de insuficiencia cardíaca, por el exceso de sangre que se queda «atrás» al no “poder entrar correctamente en el corazón” (fatiga, dificultad respiratoria, vómitos, dolor abdominal, hepatomegalia, taquicardia).

Causas

En la mayoría de las ocasiones, la causa de la miocardiopatía restrictiva en los niños es desconocida (primaria). Dentro de la MCR primaria merece mención especial la fibroelastosis endomiocárdica, que es relativamente frecuente en Guinea y otros países subsaharianos y que va siendo más conocida en nuestro país a raíz de los movimientos migratorios.

La MCR también puede deberse a múltiples causas (secundaria) como las enfermedades “infiltrativas” (que infiltran el miocardio), como son la amiloidosis, esclerodermia, sarcoidosis, tesarismosis, síndrome carcinoide y fibrosis inducida por radiación. También se ha asociado al Síndrome de Noonan y puede aparecer en niños con enfermedades musculares o miopatías.

Se han descrito casos familiares de MCR y en esta situación pueden detectarse las anomalías genéticas responsables del cuadro.

Diagnostico

Se basa fundamentalmente en los síntomas, historia personal y familiar (antecedentes personales de enfermedades infiltrativas, metabólicas o síndromes y antecedentes familiares de MCR) y pruebas complementarias.

Los síntomas de insuficiencia cardiaca pueden ser variables dependiendo de qué ventrículo esté más afectado. Si inicialmente está más afectado el ventrículo izquierdo, se producirá acúmulo de líquido en los pulmones por fallo del llenado del lado izquierdo del corazón. Aparecerán entonces síntomas de fatiga y dificultad respiratoria. Si la enfermedad progresa y el tratamiento médico no alivia la situación, el ventrículo derecho empezará a afectarse y aparecerán edemas (acúmulo de líquidos) en el hígado (hepatomegalia), en el abdomen y en los miembros inferiores. Cuando el ventrículo derecho es el primero en fallar, aparece gran inflamación del hígado y de las piernas y posteriormente fatiga por dificultad en la llegada de sangre a los pulmones y al lado izquierdo del corazón.

En el ECG puede observarse alteración de la repolarización y ocasionalmente alteraciones del ritmo auricular. La radiografía de tórax puede mostrarnos la gran dilatación del corazón (por aumento del tamaño de las aurículas) y la presencia de líquido pulmonar.

La resonancia cardiaca es una prueba diagnóstica no invasiva que permite descartar causas infiltrativas y valorar el compromiso de la vía aérea por la gran dilatación del corazón.

Esta miocardiopatía puede elevar la presión pulmonar de manera rápida e inesperada, ocasionando un cuadro de hipertensión pulmonar grave. Esta situación

ensombrece el pronóstico, por lo que es necesario en todo paciente con miocardiopatía restrictiva hacer un cateterismo cardiaco en el momento del diagnóstico y en el seguimiento para vigilar la presión pulmonar.

Tratamiento:

El tratamiento médico se limita a la utilización de diuréticos que contrarresten la tendencia a acumular líquidos (seguril, aldactone...), y anticoagulantes o antiagregantes para disminuir el riesgo embólico. En algunos pacientes se puede incluir el uso de antagonistas del calcio (para mejorar la relajación del ventrículo y disminuir su rigidez en diástole) y antiarrítmicos. En fases posteriores con disfunción severa hemodinámica el único tratamiento es el trasplante cardiaco.

En la MCR los pacientes están poco sintomáticos hasta fases avanzadas de la enfermedad, pero, cuando se diagnostican, pueden tener ya afectación severa de la vascularización pulmonar. Esta circunstancia añade riesgo excesivo al trasplante cardiaco, o incluso lo contraindica. Por este motivo, puede ser necesario indicar un trasplante en fases iniciales de la enfermedad con pocos síntomas, porque de lo contrario, el avance de la enfermedad puede desembocar en una hipertensión pulmonar severa que impida realizar dicho trasplante cardíaco. En este caso sería obligado recurrir a un trasplante cardiopulmonar, que tiene mucho más riesgo y menores expectativas de supervivencia.

Los dispositivos de asistencia ventricular se han empleado en pacientes con insuficiencia cardiaca terminal por miocardiopatía restrictiva como puente a la recuperación o al trasplante.

Conclusión:

Las miocardiopatías, enfermedades del músculo cardíaco, consideradas como idiopáticas o de origen no determinado, han sido también “asaltadas” por la gran variedad de técnicas de biología molecular y han surgido ahora numerosas Alteraciones estructurales de las etiologías y avances en la fisiopatología, determinándose, además, un buen número de alteraciones genéticas, por lo que es necesario hacer una reflexión sobre su definición. Se ha justificado, por el

desconocimiento de la etiología, una clasificación basada en características funcionales, por lo que surgieron, variedades como la congestiva (dilatada), constrictiva (restrictiva), o la arritmogénica, por ejemplo.

Son enfermedades que se presentan en la población cotidianamente y pueden afectar el estilo de vida de los pacientes por lo tanto ir deteriorando poco a poco las actividades a las que ya estaban acostumbradas.

Es importante tener un diagnóstico claro y a tiempo porque así podemos comenzar un tratamiento adecuado después de evaluar y recurrir a la exploración de nuestro paciente y saber con exactitud qué tipo de miocardiopatía presenta.

BIBLIOGRAFIAS:

- Galve, E., Manterola, F., Ballester M.. (Marzo 2000). Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en miocardiopatías y miocarditis. Revista española de cardiología, Vol. 53. Núm. 3., pp. 360-393.
- Callau W.. (2013). Miocardiopatía hipertrofica. REVISTA MEDICA DE COSTA RICA Y CENTROAMERICA LXX , vol 607, pp. 429 - 435.
- Labrandero, C., Jimenez I.. (2015). Miocardiopatía Restrictiva (MCR). Octubre 5, 2021, de Unidad de Cardiopatías Congénitas (UCC) Sitio web: https://www.cva.itesm.mx/biblioteca/pagina_con_formato_version_oct/apaweb.html