



Universidad del Sureste  
Campus Tuxtla Gutiérrez

“Miocardiopatías”

Cardiología

Dr. Saul Peraza Marín

Br. Viridiana Merida Ortiz

Estudiante de Medicina

5to Semestre

05 de octubre de 2021, Tuxtla Gutiérrez Chiapas

## INTRODUCCIÓN

Las miocardiopatías como un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio que se relacionan con disfunción mecánica o eléctrica y que por lo regular desarrollan hipertrofia ventricular inapropiada o dilatación; pueden tener múltiples orígenes dentro de los cuales las causas genéticas son muy frecuentes; dichas miocardiopatías pueden estar confinadas al corazón o bien formar parte de una enfermedad sistémica que al final lleva al enfermo a la muerte de origen cardiovascular o discapacidad por insuficiencia cardiaca progresiva.

Se consideran dos grandes grupos de miocardiopatías: primarias (en las que la afección es predominante o limitada al músculo cardiaco y que pueden dividirse en genéticas, mixtas o adquiridas) y secundarias (en las cuales la afección cardiaca forma parte de una enfermedad sistémica o generalizada y que pueden agruparse en enfermedades infiltrativas, por depósito o toxicidad, endomiocárdicas, inflamatorias, endocrinas, cardiorfaciales, neuromusculares, nutricionales, autoinmunitarias, electrolíticas, entre otras).

## MIOCARDIOPATÍAS

### MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

Se define como la presencia de un incremento del espesor de la pared ventricular que no se explica debido a una alteración por sobrecarga de presión o volumen.

#### **Etiología:**

Hereditario: Las mutaciones más frecuentes se observan en la cadena pesada de la miosina beta en el cromosoma 14 (MYH7) y la proteína C ligada a la miosina en el cromosoma 11 (MYBPC3), mientras que en menor proporción se ven afectados genes que codifican a las troponinas I y T (TNNT3, TNNT2), la cadena alfa 1 de la tropomiosina (TPM1) o la cadena ligera de miosina 3 (MYL3).

#### **Fisiopatología:**

Las mutaciones en las proteínas de la sarcómera producen hipertrofia y una desconfiguración histológica de las fibras miocárdicas, tanto en su orientación como en la microestructura; casi siempre se observa que las fibras son más anchas y cortas que las normales y pueden alternar con parches de tejido normal, zonas de fibrosis por depósitos de colágeno debido al fenómeno de remodelación cardiaca y engrosamiento de la pared de las arterias coronarias intramurales. Desde el punto de vista anatómico, la hipertrofia puede dividirse en:

1. Septal asimétrica: afección selectiva de la hipertrofia al tabique interventricular.
2. Concéntrica: afección tanto del tabique como del resto de las paredes.
3. Apical: afectación de la punta del corazón.
4. Medioventricular: lesión de músculos papilares.

Cuando existe MCH septal asimétrica, podría ocasionar insuficiencia mitral de diversos grados.

#### **Síntomas:**

Disnea, dolor torácico, síncope.

Existe un grupo de individuos que en ausencia de síntomas previos experimenta muerte súbita, algunos más presentan arritmias y la fibrilación auricular es la más frecuente, lo cual conlleva el riesgo de embolismo y exacerbación de otros síntomas acompañantes. Algunos enfermos presentan angina que tiene origen microvascular por el desbalance entre el aporte y la demanda de oxígeno (al existir una gran proporción de músculo que irrigar) o bien por la existencia de puentes musculares. Por último, existe un grupo que desarrolla insuficiencia cardiaca progresiva con o sin un gradiente obstructivo en el tracto de salida del ventrículo izquierdo.

### **Métodos diagnósticos:**

- Exploración física: Cardiomegalia, S4, pulso carotídeo, soplo sistólico. A la inspección y palpación puede reconocerse un levantamiento paraesternal izquierdo o un impulso apical prolongado. En cuanto a la auscultación, puede presentarse un desdoblamiento paradójico del segundo ruido en el foco aórtico o accesorio
- EKG: Hipertrofia ventricular izquierda, alteraciones de la repolarización con ondas T negativas asimétricas difusas y alteraciones en el segmento ST, alteraciones del ritmo como extrasístoles supraventriculares o ventriculares, taquicardia supraventricular, fibrilación auricular o taquicardia ventricular.
- Rx: Cardiomegalia leve.
- Ecocardiograma: Hipertrofia ventricular izquierda. Permite conocer la medición de gradientes intraventriculares tanto en reposo como con maniobras de inducción para identificar la presencia de obstrucción que, por convención, se considera  $\geq 30$  mm Hg (en reposo o con maniobra de Valsalva, ejercicio o en bipedestación).
- La guía de la European Society of Cardiology señala como criterio diagnóstico de MCH la presencia de un grosor  $\geq 15$  mm en uno o más de los segmentos miocárdicos del ventrículo izquierdo medidos por ecocardiografía
- Tomografía computarizada
- Estudios de laboratorio: valores elevados del péptido natriurético cerebral y su propéptido (BNP y NT-proBNP), así como de las troponinas.
- El cateterismo cardiaco se realiza como complemento del diagnóstico; permite identificar si existen o no lesiones coronarias, medir las presiones intracavitarias, los gradientes intraventriculares y transvalvulares y verificar la presencia de insuficiencia mitral. El ventriculograma muestra una imagen característica parecida a una zapatilla de ballet, debido al efecto sobre la cavidad ventricular de un tabique muy hipertrófico.

### **Tratamiento:**

En los pacientes con obstrucción se recomienda como medidas no farmacológicas la reducción de peso, evitar la deshidratación y el consumo excesivo de alcohol, evitar fármacos que incrementen el gradiente en el tracto de salida como los vasodilatadores (inhibidores de la fosfodiesterasa 5) o inotrópicos positivos (digoxina) y favorecer aquellos que lo disminuyan; los betabloqueadores son la primera línea de elección y el verapamilo o la disopiramida la segunda elección.

### **MIOCARDIOPATÍA DILATADA**

La presencia de dilatación ventricular izquierda con el consecuente deterioro de la función sistólica en ausencia de condiciones anormales de sobrecarga o la existencia de enfermedad coronaria que cause alteración de la función sistólica global; la disfunción y dilatación ventricular derecha puede o no estar presente, se considera como mixta dado que, según los consensos internacionales, existen como formas de presentación principales la MCD familiar o hereditaria, una forma no familiar o esporádica y una inflamatoria.

Los enfermos con MCD sintomáticos tienen un pronóstico malo con un 25% de mortalidad a un año y 50% a cinco años.

### **Etiología:**

- Alcohólica, miocarditis, posparto, enfermedad de Chagas.
- 20 a 35% de los casos de MCD tienen origen familiar, 30% origen inflamatorio y 30% causa idiopática.

La mayor proporción de estos casos se transmite con un patrón de herencia autosómico dominante y en menor proporción autosómico recesivo, ligado al cromosoma X y mitocondrial que afectan la estructura de las proteínas de envoltura nuclear en el gen LMNA que codifica a la lámina A y C, proteínas de la sarcómera como el gen TTM que codifica a la titina, canales iónicos como el gen SCN5A que codifica a la subunidad alfa del canal de sodio en corazón, factores de transcripción y proteínas del citoesqueleto relacionadas con distrofina, entre otras.

### **Fisiopatología:**

El dato característico de la MCD es el incremento de los diámetros sistólico y diastólico de uno o ambos ventrículos, así como de sus volúmenes, lo que da lugar a una elevación de la presión diastólica final ventricular y la consecuente congestión retrógrada izquierda o derecha que origina los signos y síntomas de insuficiencia cardíaca.

Síntomas: Insuficiencia cardíaca congestiva biventricular, como disnea (se estratifica la clase funcional), ortopnea, disnea paroxística nocturna, trepopnea, dolor torácico, edema y ascitis.

### **Métodos diagnósticos:**

- Exploración física: Presión venosa yugular elevada, S3, cardiomegalia, estertores.
- EKG: Cambios del ST, arritmias ventriculares o supraventriculares, signos de crecimiento ventricular izquierdo, alteraciones de la onda T
- Rx: Congestión pulmonar
- Ecocardiograma: Dilatación y disfunción del ventrículo izquierdo.
- La medición de biomarcadores como BNP o NT-proBNP es de utilidad en particular para el diagnóstico de la insuficiencia cardíaca descompensada.

### **Tratamiento:**

No farmacológico: la indicación de actividad física aeróbica (caminata), restricción de líquidos y consumo de sal.

Farmacológico: Betabloqueadores, diuréticos (diuréticos de asa o tiazídicos), fármacos anti remodelación, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), antagonistas de angiotensina (ARA) y antagonista de aldosterona (espironolactona). El uso de inotrópicos positivos como la digoxina. En los casos muy avanzados puede considerarse incluir a los enfermos en protocolo de trasplante cardíaco o dispositivos de asistencia ventricular.

## **MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA**

Se define como un aumento de la rigidez del miocardio, con elevación de la presión intraventricular, en presencia de volúmenes diastólicos ventriculares normales o ligeramente disminuidos, grosor de la pared normal o aumentado y función sistólica preservada; puede afectar tanto al ventrículo izquierdo como al derecho, o a ambos.

Es la menos común y constituye alrededor del 5% de los casos y su pronóstico es malo; es más frecuente en mujeres en la cuarta década de la vida, aunque también se presenta en niños y recién nacidos; es rara su aparición más allá de los 60 años.

### **Etiología:**

Amiloidosis, post radiación.

Entre las endomiocárdicas figuran la fibrosis endomiocárdica, síndrome hipereosinofílico, síndrome carcinoide, compromiso miocárdico por antraciclinas, radiación o metástasis.

Las miocárdicas a su vez pueden ser a) no infiltrativas: esclerodermia e idiopática; b) infiltrativas: el prototipo más común incluye amiloidosis, sarcoidosis y enfermedad de Gaucher; c) enfermedades de depósito: hemocromatosis, enfermedad de Fabry.

### **Fisiopatología:**

La anatomía habitual es la presencia de ventrículos de tamaño normal, gran dilatación biauricular, función sistólica conservada y ausencia de enfermedad pericárdica. La disminución de la distensibilidad en los ventrículos produce una alteración de su llenado: pequeños aumentos de volumen dan lugar a una elevación desproporcionada de las presiones ventriculares y ello a su vez provoca los signos y síntomas típicos de esta alteración y la presencia de congestión venosa y sistémica.

### **Síntomas:**

Fatiga, disnea e insuficiencia cardíaca congestiva, disnea paroxística nocturna, ortopnea, edema, ascitis.

### **Métodos diagnósticos:**

El diagnóstico puede sospecharse cuando concurren al menos dos de los tres criterios siguientes: a) insuficiencia cardíaca congestiva sin causa aparente; b) ecocardiograma sugestivo; y c) manifestaciones sistémicas que pueden sugerir cualquiera de las entidades capaces de ocasionar MCR.

- Exploración física: Signo de kussmaul, presión venosa yugular elevada.

- EKG: Cambios del ST.
- Rx: Cardiomegalia leve o moderada
- Ecocardiograma: Ventrículo izquierdo pequeño, función normal.

### **Tratamiento:**

Tratamiento de la insuficiencia cardiaca y las arritmias, así como la prevención de tromboembolias, tratamiento de enfermedad base, procedimiento quirúrgico en el caso de fibrosis endomiocárdica y culminar en trasplante cardiaco.

### **CONCLUSIÓN**

Las miocardiopatías pueden ser causadas por muchos trastornos, las de importancia clínica son la de tipo dilatada, hipertrófica y la restrictiva. Las diferencias en el ecocardiograma son que en la dilatada presenta dilatación y disfunción del ventrículo izquierdo, la hipertrófica presenta hipertrofia ventricular izquierda y la restrictiva presenta ventrículo izquierdo pequeño con función normal. En cuanto a la exploración física en la dilatada encontramos presión venosa yugular elevada, S3, cardiomegalia y estertores; en la hipertrófica presenta cardiomegalia, S4, pulso carotídeo y soplo sistólico; en la restrictiva hay signo de kissmaul y presión venosa yugular elevada. Algunas miocardiopatías pueden provocar dolor torácico, síncope, arritmias cardíacas o muerte súbita. Una adecuada anamnesis y una exploración física completa pueden orientar hacia el diagnóstico del paciente.

### **BIBLIOGRAFÍA**

Saturno, G., Moreno, L. & Mendoza, B. (2017). Miocardiopatías. En Cardiología de Saturno (pp.828-851). Ciudad de México: Editorial: El manual Moderno.