



**UNIVERSIDAD DEL SURESTE  
CAMPUS TUXTLA GUTIERREZ,  
CHIAPAS  
MEDICINA HUMANA, 5TO  
SEMESTRE**

**UNIDAD II**

**CARDIOLOGIA**

***MIOCARDIOPATIAS***

**DR. SAUL PERAZA**

**DEBORA NIETO SANCHEZ**

# MIOCARDIOPATIAS

*Las miocardiopatías se definen como el conjunto de enfermedades del miocardio que causan una mala función del mismo, con un origen diverso y una expresividad variable.*

## ➤ **Clasificación**

De entre las múltiples clasificaciones que se han realizado de las miocardiopatías, la más clásica es la de la Organización Mundial de la Salud (OMS/WHO/ISFC), que 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
- Un grupo de miocardiopatías no clasificadas
- 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 como miocardiopatía inflamatoria.

## **MIOCARDIOPATIAS, OMS 1995**

**Miocardopatía dilatada**

**Miocardopatía hipertrófica**

**Miocardopatía restrictiva**

**Miocardopatía arritmogénica del ventrículo derecho**

**Miocardopatías no clasificadas**

- Fibroelastosis
- Miocardio no compactado
- Disfunción sistólica con mínima dilatación
- Miocardopatía mitocondrial

**Miocardopatías específicas:**

- Miocardopatía isquémica
- Miocardopatía valvular
- Miocardopatía hipertensiva
- Miocardopatía inflamatoria (miocarditis y disfunción cardíaca):
  - Idiopática
  - Autoinmune
  - Infecciosa (enfermedad de Chagas, virus de la inmunodeficiencia, humana, enterovirus, adenovirus y citomegalovirus)
- Miocardopatía metabólica:
  - Endocrinas: tirotoxicosis, hipotiroidismo, insuficiencia suprarrenal, feocromocitoma, acromegalia y diabetes mellitus
  - Enfermedades por depósito e infiltrativas: hemocromatosis, glucogenosis, síndrome de Hurler, enfermedad de Niemann-Pick, enfermedad de Fabry, enfermedad de Hand-Schüller-Christian y enfermedad de Morquio
  - Enfermedades por déficit cit: alteraciones del metabolismo del potasio, déficit de magnesio, déficit de selenio, alteraciones nutricionales como el Kwashiorkor, anemia y beri-beri
  - Amiloidosis primaria y secundaria. Fiebre mediterránea familiar

- Miocardiopatía por enfermedades sistémicas:
  - Enfermedades del tejido conectivo: lupus eritematoso sistémico, poliarteritis nodosa, artritis reumatoide, esclerodermia y dermatomiositis
  - Infiltrativas y granulomatosas: sarcoidosis y leucemia
- Miocardiopatía por distrofia muscular:
  - Duchenne y distrofia miotónica
- Miocardiopatía por alteraciones neuromusculares:
  - Ataxia de Friedreich y síndrome de Noonan
- Miocardiopatía por reacciones tóxicas y sensitivas:
  - Alcohol, catecolaminas, antraciclinas y radiaciones
- Miocardiopatía periparto

Debido al desarrollo de métodos diagnósticos, en especial dentro del campo de la genética molecular, y a la identificación de nuevas patologías, la American Heart Association (AHA) publicó en el año 2006 una nueva clasificación basada en la genética molecular, definiendo las miocardiopatías como:

*Un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio asociadas a disfunción mecánica y/o eléctrica que generalmente (pero no de forma invariable) presentan hipertrofia ventricular inadecuada o dilatación y que son debidas a una variedad de causas que frecuentemente son genéticas.*

## MIOCARDIOPATIAS, AHA 2006

### Miocardiopatías primarias

- **Genéticas**
  - **Hipertrófica**
  - **Arritmogénica de ventrículo derecho**
  - **Miocardio no compactado**
  - **Depósito de glucógeno: PRKAG2, Danon**
  - **Defectos de conducción (enfermedad de Lenegre)**

- **Mitocondriales**
- **Canalopatías: S. Brugada, S. QT corto, S. QT largo, taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica, fibrilación ventricular idiopática**
- **Mixtas**
  - **Dilatada**
  - **Restrictiva (no hipertrófica ni dilatada)**
- **Adquiridas**
  - **Miocarditis (inflamatorias): toxinas o drogas, infecciones, hipersensibilidad, de células gigantes**
  - **Estrés: Tako-Tsubo**
  - **Periparto**
  - **Taquicardia ventricular o supraventricular**
  - **Alcohol**
  - **Niños de madres insulino dependientes**

#### Miocardopatías secundarias

- **Infiltrativas**
  - **Amiloidosis, enfermedad de Gaucher, enfermedad de Hurler, enfermedad de Hunter**
- **Depósito**
  - **Hemocromatosis, glucogenosis (enfermedad de Pompe), enfermedad de Fabry, enfermedad de Niemann-Pick**
- **Tóxicas**
  - **Drogas, metales pesados, agentes químicos**
- **Endomiocárdicas**
  - **Fibrosis endomiocárdica, síndrome hipereosinofílico de Löeffler**
- **Granulomatosas o inflamatorias**
  - **Sarcoidosis**
- **Endocrinas**

- **Diabetes mellitus, hipertiroidismo, hipotiroidismo, hiperparatiroidismo, feocromocitoma, acromegalia**
- **Cardiofacial**
  - **Síndrome de Noonan, lentiginosis**
- **Neuromuscular/neurológica**
  - **Ataxia de Friedreich, distrofi a muscular de Duchenne-Becker, distrofi a muscular de EmeryDreifuss, distrofi a miotónica, neurofi bromatosis, esclerosis tuberosa**
- **Déficit nutricional**
  - **Beri-beri, carnitina, selenio, pelagra, kwashiorkor**
- **Autoinmunes/ colagenosis**
  - **Lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis, artritis reumatoide, esclerodermia, poliarteritis nodosa**
- **Trastornos electrolíticos**
- **Terapia para el cáncer**
  - **Antraciclina, ciclofosfamida, radiación**

Por último, el grupo de trabajo de enfermedades pericárdicas y miocárdicas de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) presentó en 2008 un nuevo esquema de clasificación de las miocardiopatías. Propone una clasificación en la que las alteraciones del músculo cardiaco son agrupadas según la morfología y la función ventricular. Así, definen miocardiopatía como:

*Una afección del miocardio que se caracteriza por una anomalía estructural y funcional capaz de producir dicha afección miocárdica.*

## MIOCARDIOPATIAS, ESC 2008

<b>1. Miocardiopatía hipertrófica</b>	<b>• Familiares (genéticas):</b>
<b>2. Miocardiopatía dilatada</b>	1. Alteración genética no identificada
<b>3. Miocardiopatía restrictiva</b>	2. Subtipos de patologías específicas
<b>4. Displasia del ventrículo derecho</b>	<b>• No familiares (no genéticas):</b>
<b>5. Miocardiopatías no clasificadas</b>	1. Idiopáticas
	2. Subtipos de patologías específicas

### MIOCARDIOPATÍA DILATADA

*La miocardiopatía dilatada es la más frecuente en pediatría. Cursa con dilatación ventricular y signos de insuficiencia cardíaca.*

La miocardiopatía dilatada (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
- Asociada a otras cardiopatías.

#### ➤ Etiología

*La etiología de la miocardiopatía dilatada es muy diversa, aunque la mayoría de los casos son de origen idiopático. Algunas causas son tratables.*

El síndrome de la MD puede estar causado por una gran diversidad de enfermedades específicas, aunque la mayoría de los casos son de origen idiopático. La diferenciación entre las formas idiopáticas y las secundarias es importante, dado que algunas de estas últimas pueden ser potencialmente reversibles.

### ➤ **Diagnostico inicial**

*Una correcta historia clínica y exploración física son la base para la orientación diagnóstica. La ecocardiografía nos aportará una información fundamental*

La historia clínica debe incluir preguntas relativas al posible consumo de medicamentos, hábitos nutricionales, estancias en zonas endémicas para infecciones, relación con animales, antecedentes personales de arritmias, quimioterápicos o transfusiones sanguíneas e historia familiar de MD o coexistencia de miopatías. Asimismo, la idea de que la MD idiopática es con frecuencia un problema genético hereditario debe ser tenida en cuenta en la práctica clínica, estudiando sistemáticamente a los familiares de primer grado del paciente.

**Los síntomas** más frecuentes son los de insuficiencia cardiaca (disnea de esfuerzo progresiva, ortopnea, disnea paroxística nocturna y edemas periféricos). Otros síntomas pueden ser: pulsos débiles, ritmo de galope u oliguria; hepatomegalia, ingurgitación yugular, edema facial, tos, cianosis y taquipnea.

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.

El cuadro clínico predominante va a depender de la edad del paciente. En los lactantes, el cansancio o la dificultad para la alimentación con escasa ganancia ponderal pueden ser signos de insuficiencia cardiaca. También, la irritabilidad, hipersudoración, respiración dificultosa, palidez y a veces cianosis. En escolares y adolescentes, los signos y síntomas son más parecidos a los del adulto, predominando la disnea de esfuerzo, ortopnea y disnea paroxística nocturna.



**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 intraventricular. La monitorización electrocardiográfica ambulatoria (Holter) es útil para la detección de arritmias asintomáticas (alrededor de la mitad de los pacientes con MD presentan salvas de taquicardia ventricular no sostenida) y para el control de la respuesta al tratamiento en pacientes con arritmias espontáneas frecuentes.

**La radiografía de tórax** suele poner de manifiesto cardiomegalia y redistribución venosa por insuficiencia cardiaca. El límite superior de la normalidad del índice cardiorácico se establece en 0,6 en el lactante y 0,5 en el niño mayor.

**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. El estudio Doppler permite conocer la severidad de la regurgitación mitral y tricúspide. Además, la presencia de un patrón restrictivo de llenado ventricular parece que identifica un grado más avanzado de enfermedad.

### ➤ **Tratamiento**

*El tratamiento más utilizado son los diuréticos y los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, sin olvidar una serie de medidas generales. El trasplante cardiaco puede ser la opción final para los casos con mala evolución.*

El tratamiento de los pacientes con MD tiene por objeto:

- a) Controlar los síntomas de insuficiencia cardiaca
- b) Evitar la progresión de la disfunción ventricular
- c) Evitar o retrasar la aparición de insuficiencia cardiaca clínica en pacientes con MD asintomática
- d) Aumentar la supervivencia. Para ello, disponemos en la actualidad de numerosas medidas terapéuticas, tanto farmacológicas como no farmacológico

## Tratamiento farmacológico

**Diuréticos.** Los diuréticos de asa deben ser utilizados en todos los pacientes con síntomas de insuficiencia cardiaca y evidencia de retención hídrica o predisposición a ella (recomendación clase I). No obstante, aunque necesarios, los diuréticos no son suficientes, y no deberían ser utilizados como único tratamiento, sino asociados generalmente a inhibidores de la ECA o betabloqueantes. La dosis de la furosemida será de 1-4 mg/ kg/día en 1-3 tomas vía oral (1-2 mg/kg/dosis intravenosa). La dosis de la hidroclorotiazida es de 2-3 mg/kg/día repartida en 2 tomas diarias por vía oral.

**Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina.** Todos los pacientes con MD e insuficiencia cardiaca deberían ser tratados con un IECA, salvo que hayan presentado intolerancia o tengan alguna contraindicación para el uso de este tipo de fármacos.

**Bloqueantes betaadrenérgicos.** Los betabloqueantes, en particular: bisoprolol, metoprolol y carvedilol. Al igual que los IECA, los betabloqueantes pueden disminuir el riesgo de muerte y el combinado de muerte y hospitalización. Estos beneficios se han observado en pacientes que ya recibían tratamiento con IECA, lo que sugiere que la inhibición combinada de dos mecanismos neurohormonales puede producir efectos aditivos; generalmente, los betabloqueantes se usan asociados a diuréticos e IECA.

**Digital.** La digoxina, junto con los diuréticos, IECA y betabloqueantes, se recomienda para mejorar la situación clínica de los pacientes con insuficiencia cardiaca por disfunción sistólica. La dosis oral total de impregnación es de 0,02 mg/kg en los prematuros, 0,03 mg/ kg en neonatos y 0,04-0,05 mg/kg en lactantes y niños.

**Antagonistas de la aldosterona.** El uso de bajas dosis de espironolactona está indicado en pacientes con insuficiencia cardiaca en clase funcional III o IV (recomendación clase I).

**Antiarrítmicos.** No se recomienda de forma general el tratamiento antiarrítmico de los pacientes con arritmias ventriculares asintomáticas o no sostenidas.

**Anticoagulantes.** La anticoagulación está indicada en pacientes con MD e insuficiencia cardíaca asociadas a fibrilación auricular (recomendación grado Ia), o con evidencia de trombos intracardiacos o embolismos sistémicos (recomendación Ic).

## **MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA**

*La miocardiopatía hipertrófica puede debutar como muerte súbita cardíaca. El desarrollo de los estudios genéticos abre nuevas posibilidades en el manejo de estos pacientes.*

El segundo tipo de miocardiopatía más frecuente en la infancia es la miocardiopatía hipertrófica, que supone más de un 25% de los casos. Su prevalencia en población general se estima en 1/500. En la edad pediátrica, suele manifestarse en adolescentes, pero tiene gran trascendencia al ser una causa frecuente de muerte súbita, en ocasiones como primera manifestación de la enfermedad.

Se caracteriza por una hipertrofia del ventrículo izquierdo, aunque puede afectarse también el derecho, lo cual condiciona una obstrucción, con un componente dinámico, en la salida del ventrículo izquierdo. En ocasiones, la hipertrofia de la pared de las arterias coronarias origina isquemia, lo cual empeora el cuadro y puede originar arritmias. Se establecen dos formas distintas:

- Una familiar con herencia autosómica dominante y penetrancia variable, causada por alteraciones en las proteínas del sarcómero
- Secundaria a enfermedades metabólicas, endocrinológicas o perteneciente a síndromes generalizados como el síndrome de Noonan.

La clínica va a depender de la edad de presentación: en los lactantes predomina la clínica de insuficiencia cardíaca. Los niños mayores pueden referir palpitaciones, dolor torácico, disnea o síncope. En niños adolescentes, la muerte súbita puede ser la forma de debut de la enfermedad. En otras ocasiones, se descubre en el estudio de un soplo, que es el hallazgo más frecuente en la exploración física.

## BIBLIOGRAFIA

F. Centeno Malfaz. (2012). Miocardiopatías. *Pediatr Integral* , XVI(8), 647-655.