

Universidad del Sureste.

Campus Tuxtla Gutiérrez.

Iris Rubí Vázquez Ramírez.

Lic. En medicina humana.

Quinto semestre.

Actividad 3: monografía de miocardiopatías.

Cardiología.

Dr. Saúl Peraza Marín.

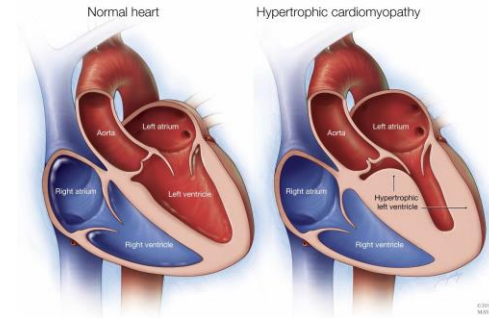
Domingo 09 de octubre del 2022.

## MIOCARDIOPATIAS.

Se denomina miocardiopatía a la enfermedad que afecta primariamente al musculo cardiaco, independientemente de su etiología, que se manifiesta por dilatación, hipertrofia o restricción al llenado del corazón sin que esté presente una sobrecarga hemodinámica y que en forma secundaria puede involucrar el funcionamiento de las válvulas.

### *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.

Es generado por mutaciones en al menos 10 genes, tiene una herencia autosómica dominante, expresividad variable y penetrancia incompleta que suele iniciar de manera temprana. 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 (TNNI3, TNNT2), la cadena alfa 1 de la tropomiosina (TPM1) o la cadena ligera de miosina 3 (MYL3).

### Fisiopatología.

Las mutaciones de la sarcomera producen hipertrofia y una desconfiguración histológica de las fibras miocárdicas, tanto en su orientación como en la estructura. Se suele observar fibras más anchas y cortas que las normales y pueden alternar con parches de tejido normal, fibrosis y engrosamiento de la pared de las arterias coronarias intraumerales.

Se divide en septal asimétrica que es la afección selectiva de la hipertrofia al tabique interventricular; concéntrica que es la afectación del tabique como del resto de las paredes; apical que afecta la punta del corazón y medioventricular que es la lesión del musculo papilar.

### Aspectos clínicos.

Algunas personas se mantienen asintomáticas. Sin embargo, los síntomas mas frecuentes son disnea, dolor torácico y síncope. Se puede observar angina de pecho e infarto al miocardio.

La hipertrofia apical es una manifestación rara de la MCH, que suele tener una presentación más benigna. El ECG revela ondas T negativas gigantes en las derivaciones precordiales. En la hipertrofia apical se observa una ventriculografía

a) Hipertrofia septal asimétrica	95%
b) Hipertrofia concéntrica	5%
c) Hipertrofia apical	3%
d) Hipertrofia medioventricular	1%

Tomado de Wigle y col., *Circulation*, 1995;  
92:1680-1692.

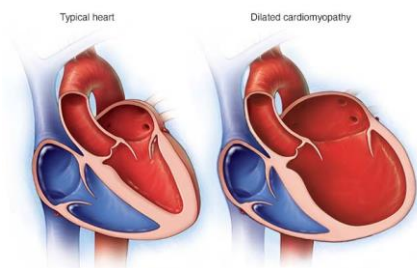
izquierda telediastólica en la proyección oblicua anterior derecha con un aspecto en “pica”.

Diagnóstico.

Se solicita ECG, ecocardiograma, BNP, NT-proBNP, troponinas, telerradiografía.

Tratamiento.

Reducción de peso, evitar la deshidratación y el consumo excesivo de alcohol. Betabloqueadores como 1ra elección y verapamilo o disopiramida como 2da elección. Miectomía septal o cirugía de Morrow (cuando el gradiente en el tacto de salida es mayor o igual a 50 mm Hg) o colocación de marcapasos.



### *Miocardiopatía dilatada.*

Se define como 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.

Esta miocardiopatía 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.

Etiología:

- Familiar: 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 sarcoma 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.
- Inflamatorio: es consecuencia de un agente infeccioso casi siempre viral que provoca miocarditis y la respuesta inmunológica consecuente, también producirse por toxinas, fármacos, enfermedad sistémica o reacciones de hipersensibilidad.
- Idiopático: no se reconoce la causa.

Fisiopatología.

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. Por lo general, las válvulas cardíacas no tienen lesiones y las coronarias epicárdicas muestran lesiones

ateromatosas no significativas. Desde el punto de vista microscópico, los miocitos pueden encontrarse hipertróficos o atróficos y hay una cantidad variable de depósito de fibras de colágeno como efecto de un fenómeno fibroinflamatorio.

Aspectos clínicos.

Refleja la presentación clásica de ICC derecha. La enfermedad embólica como el ACV, es una complicación plenamente de MCD y puede ser la manifestación inicial en algunas personas.

Diagnostico.

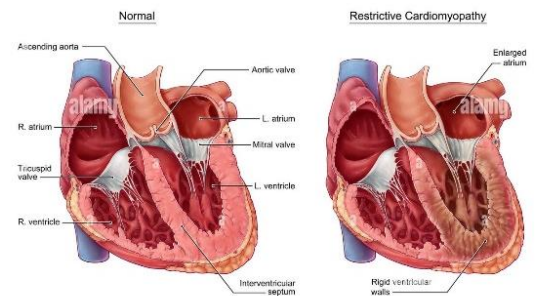
ECG, teleradiografía de tórax, biomarcadores como BPN o NT-proBNP, ecocardiografía.

Tratamiento.

Actividad física aeróbica tolerada por el enfermo, restricción de líquidos y consumo de sal. El uso de betabloqueadores como fármacos de 1ra línea. Diuréticos en individuos con retención hídrica. IECAS, ARA, espironolactona, digoxina, trasplante cardiaco o dispositivos de asistencia ventricular.

### *Miocardopatía 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 aumentada y función sistólica preservada; puede afectar tanto al ventrículo izquierdo como al derecho.



Etiología.

Se genera por alteraciones que comprometen al endocardio y otras al miocardio y tienen tres componentes: simétrica, asimétrica del ventrículo izquierdo y asimétrica del ventrículo derecho. 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. De acuerdo con la causa se presentan los diferentes hallazgos anatomopatológicos. En la amiloidosis, la afectación cardiaca es más común en la forma primaria, ocasionada por la producción de inmunoglobulinas de cadena ligera por las células plasmáticas.

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.

Aspectos clínicos.

Se presenta con congestión y síntomas de bajo gasto cardiaco. Son frecuentes las disneas, la disnea nocturna paroxística, la ortopnea, el edema periférico, la ascitis y la fatiga y la debilidad global. Así como angina de pecho, fibrilación auricular y bloqueo cardiaco. Se puede observar complicaciones tromboembolicas. El signo de la raíz cuadrada es algo característico de MCR.

Diagnostico.

ECG, radiografía de tórax, ecocardiograma, Doppler, cateterismo cardiaco, ventriculografía.

Tratamiento.

Diuréticos, espironolactona, betabloqueadores, IECAS.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.

Chiu GS. Cardiología. Ciudad de México: El Manual Moderno, S.A. de C.V.; 2017.

Runge MS, Ohman EM. Netter's Cardiology. Yardley, PA, Estados Unidos de América: Icon Learning Systems; 2004.