



TIPOS DE MIOCARDIOPATÍAS

Cardiología



Normal heart
(cut section)



Hypertrophic
cardiomyopathy



9 DE OCTUBRE DE 2022

YANNICK HARPER NARCÍA

DR. SAUL PERAZA MARÍN

Miocardiopatía hipertrófica

es una enfermedad congénita o adquirida que se caracteriza por hipertrofia ventricular marcada y disfunción diastólica sin aumento de la poscarga (p. ej., debido a estenosis aórtica, coartación de la aorta o hipertensión arterial sistémica).

Etiología

La mayoría de los casos de miocardiopatía hipertrófica son hereditarios. Se identificaron al menos 1.500 mutaciones diferentes, que se heredan en forma autosómica dominante; las mutaciones espontáneas también pueden ocurrir. Al menos 1 cada 500 personas está comprometida, aunque la expresión fenotípica es muy variable. Con muy poca frecuencia, la miocardiopatía hipertrófica es adquirida. Se puede desarrollar en pacientes con acromegalia, feocromocitoma, y neurofibromatosis.

Fisiopatología

El miocardio es anormal con alteraciones de la estructura celular y miofibrilar. En el fenotipo más frecuente, la porción anterior del tabique y la pared libre anterior contigua por debajo de la válvula aórtica están muy hipertrofiados y engrosados, con escasa o nula hipertrofia de la pared posterior del ventrículo izquierdo. Algunas veces se produce hipertrofia apical aislada; sin embargo, se puede observar prácticamente cualquier patrón asimétrico de hipertrofia ventricular izquierda, y en una pequeña minoría de pacientes incluso se ha observado hipertrofia simétrica. Alrededor de dos tercios de los pacientes presentan fisiología obstructiva en reposo o durante el ejercicio. La obstrucción es el resultado de la impedancia mecánica al flujo de salida del ventrículo izquierdo durante la sístole debido al movimiento sistólico anterior (MSA) de la válvula mitral. Durante este proceso MSA, la válvula mitral y el aparato valvular son aspirados hacia el tracto de salida del ventrículo izquierdo por un efecto Venturi de flujo sanguíneo de alta velocidad, lo que resulta en obstrucción del flujo y disminución del gasto cardíaco.

Clínica

Los síntomas característicos aparecen entre los 20 y los 40 años durante el ejercicio, pero los síntomas pueden ser muy variables. Consisten en disnea, dolor torácico (que suele asemejarse a la angina típica), palpitaciones y síncope. Dada la preservación de la función sistólica, rara vez el paciente informa fatiga. La función diastólica anormal es responsable de la mayoría de los síntomas. En pacientes con obstrucción del tracto de salida, la diferenciación de los síntomas debido a la obstrucción en comparación con los causados por la función diastólica anormal puede ser difícil. El paciente puede presentar síncope durante el ejercicio, sea porque la obstrucción del tracto de salida empeora con el aumento de la contractilidad o como resultado de una arritmia ventricular o auricular. El síncope es un marcador de aumento del riesgo de muerte súbita. La presión arterial y la frecuencia cardíaca suelen ser normales y los signos de hipertensión venosa son inusuales. Cuando se obstruye el tracto de salida, el pulso carotídeo revela un ascenso brusco, un pico bífido y un descenso rápido.

Miocardiopatía Dilatada

comprende un grupo de alteraciones del músculo cardíaco en las que los ventrículos aumentan de tamaño pero no son capaces de bombear la cantidad de sangre suficiente para atender a las necesidades del organismo, lo que origina insuficiencia cardíaca.

Etiología

La miocardiopatía dilatada tiene múltiples causas, más de 20 virus pueden producir una miocardiopatía dilatada: en climas templados, coxsackievirus B es el más común. En América Central y del Sur, la enfermedad de Chagas producida por *Trypanosoma cruzi* es la causa infecciosa más frecuente. Otras causas incluyen taquicardia prolongada, infección por HIV, toxoplasmosis, tirotoxicosis y beriberi. Varias sustancias tóxicas, en particular el alcohol, diversos solventes orgánicos, iones de hierro o de metales pesados y algunos quimioterápicos (p. ej., doxorubicina, trastuzumab), lesionan el corazón.

Fisiopatología

Como trastorno miocárdico primario, la disfunción miocárdica asociada con la miocardiopatía dilatada se produce en ausencia de otros trastornos que pueden causar dilatación del miocardio, como por ejemplo enfermedad oclusiva grave de la arteria coronaria o afecciones que implican sobrecarga de volumen o presión del ventrículo (p. ej., hipertensión, cardiopatía valvular). En ciertos pacientes, se cree que la miocardiopatía dilatada comienza con una miocarditis aguda (probablemente viral en la mayoría de los casos) y a continuación se desarrolla una fase latente, otra con necrosis generalizada de los miocardiocitos (debido a una reacción autoinmunitaria contra los miocardiocitos afectados por el virus) y, por último, una fibrosis crónica. Independientemente de la causa, el miocardio se dilata, se adelgaza y se hipertrofia en forma compesadora, lo que a menudo produce insuficiencia mitral o insuficiencia tricuspídea funcional y dilatación auricular.

Clínica

El establecimiento de la miocardiopatía dilatada es gradual salvo en la miocarditis aguda, la miocardiopatía balonzante apical aguda y la miopatía inducida por taquicardia. Alrededor del 25% de los pacientes con miocardiopatía dilatada presenta un dolor torácico característico. Otros síntomas dependen del ventrículo afectado. La disfunción ventricular izquierda causa disnea durante el ejercicio y fatiga como resultado del aumento de la presión diastólica del ventrículo izquierdo y la reducción del gasto cardíaco. La insuficiencia ventricular derecha produce edema periférico y distensión de las venas del cuello. Con escasa frecuencia, en pacientes más jóvenes el ventrículo derecho comprometido en forma predominante es el derecho, con desarrollo típico de arritmias auriculares y muerte súbita inducida por taquicardias ventriculares malignas.

Miocardiopatía Restrictiva

se caracteriza por la presencia de paredes ventriculares no distensibles que oponen resistencia al llenado diastólico; puede verse afectado uno de los ventrículos (más frecuentemente el izquierdo), o ambos.

Etiología

la causa generalmente se desconoce, puede surgir como consecuencia de trastornos sistémicos o genéticos, Algunas entidades que causan miocardiopatía restrictiva también afectan otros tejidos (p. ej., amiloidosis, hemocromatosis). Ciertos trastornos miocárdicos infiltrativos también comprometen otros tejidos cardíacos. Rara vez, la amiloidosis afecta las arterias coronarias. La sarcoidosis y la enfermedad de Fabry también pueden dañar el tejido de conducción nodal. El síndrome de Löffler (una subcategoría del síndrome hipereosinófilo con compromiso cardíaco predominante), que se ve en los trópicos, se presenta como una arteritis subaguda con eosinofilia, seguida por la formación de trombos en el endocardio, las cuerdas tendinosas y las válvulas auriculoventriculares y fibrosis subsiguiente. La fibroelastosis endocárdica (EFE), que ocurre en lactantes y niños, afecta solo el ventrículo izquierdo. La fibrosis endomiocárdica (FEM) se produce con frecuencia en las regiones tropicales y afecta a los ventrículos izquierdo y derecho.

Fisiopatología

engrosamiento endocárdico o un infiltrado miocárdico (a veces con muerte de los miocardiocitos, invasión del músculo papilar, hipertrofia miocárdica compensadora y fibrosis) en un ventrículo (con mayor frecuencia, el izquierdo) o en ambos. Como consecuencia, la válvula mitral o la tricúspide pueden funcionar mal y producir insuficiencia. La insuficiencia funcional de la válvula auriculoventricular puede ser secundaria al infiltrado del miocardio o al engrosamiento del endocardio. Si se comprometen los tejidos nodales o del sistema de conducción, el nodo sinoauricular (SA) y el nodo auriculoventricular comienzan a funcionar en forma inapropiada, lo que a veces produce diversos grados de bloqueo SA y bloqueo AV.

Clínica

Los síntomas de la miocardiopatía restrictiva consisten en disnea durante el ejercicio, ortopnea, disnea paroxística nocturna y edema periférico. La fatiga es el resultado de un gasto cardíaco fijo generado por la resistencia que se opone al llenado ventricular. Las arritmias auriculares y ventriculares y el bloqueo auriculoventricular son frecuentes, no así la angina y el síncope. Los signos y síntomas son muy semejantes a los de la pericarditis constrictiva. En la exploración física se detecta un precordio quieto, un pulso carotídeo rápido de bajo volumen, estertores pulmonares y una distensión significativa de las venas del cuello con valle y con pendiente más rápida. Se puede auscultar un tercer ruido y/o un cuarto ruido cardíaco (S3, S4), que debe distinguirse del ruido precordial producido por la pericarditis constrictiva. En ciertos casos, se ausculta un soplo de insuficiencia mitral o tricuspídea funcional porque la infiltración miocárdica o la fibrosis endocárdica modifican la geometría de las cuerdas tendinosas o los ventrículos. No suele detectarse pulso paradójico.

Miocardiopatía No Compactada

es un trastorno caracterizado por una morfología anómala del miocardio, con una organización en dos capas diferenciadas: una capa fina epicárdica compactada y bien desarrollada, y otra capa endocárdica gruesa de aspecto esponjoso, con trabéculas y recesos intertrabeculares prominentes. En algunos casos se asocia a dilatación ventricular y disfunción sistólica, lo que conduce a insuficiencia cardíaca, arritmias cardíacas y complicaciones tromboembólicas.

Fisiopatología

La presencia de trabeculaciones cardíacas es un fenómeno totalmente fisiológico en el desarrollo embriológico del corazón. Hay presencia de las mismas ya desde la cuarta semana de gestación, lo que permite aumentar la superficie sobre la que se va a desarrollar la masa miocárdica futura en ausencia todavía de un aporte coronario epicárdico. A partir de la octava semana ocurre un proceso de remodelado de las trabéculas y de compactación del miocardio, cuando ya existe un aporte sanguíneo coronario propio. Este proceso de compactación se inicia desde el epicardio al endocardio, desde la base del corazón al ápex y desde el septo a la pared lateral. La detención de este fenómeno originaría la persistencia de una capa de trabéculas prominentes separadas por recesos profundos en comunicación con la cavidad ventricular (lo que correspondería a la capa no compacta). En algunas patologías, como ocurre en el síndrome de Barth, se ha demostrado que mutaciones específicas en la tafacina pueden llevar directamente a la hipertrabeculación y no compactación del miocardio, lo que sugiere que en algunos casos la MCNC es una miocardiopatía genética definida. Sin embargo, faltan estudios que relacionen el genoma con la aparición de MCNC y desentrañen el posible papel de genes moduladores, de la epigenética o de las interacciones ambientales.

Clínica

es altamente variable, desde formas asintomáticas a otras muy limitantes e incluso letales. Las tres principales complicaciones son: a) insuficiencia cardíaca (50% de los casos, con presencia de disfunción sistólica hasta en el 84% de los pacientes); b) arritmias (fibrilación auricular 25%; arritmias ventriculares 47%) y c) complicaciones tromboembólicas (0%-38% de los casos, que incluyen ictus, accidente isquémico transitorio, embolia pulmonar, isquemia mesentérica, etcétera). Síntomas habituales son: disnea, edemas, palpitaciones, dolor torácico y síncope. Se ha descrito muerte súbita hasta en 18% de los casos. En la población infantil es típico un curso oscilante con una fase de recuperación después del diagnóstico seguida de un deterioro posterior. En el electrocardiograma (ECG), hasta en 90% de los pacientes puede detectarse alguna alteración inespecífica, siendo los hallazgos más frecuentes los retrasos de la conducción ventricular, signos de crecimiento de cavidades izquierdas, anomalías de la repolarización (inversión de la onda T, cambios en el ST), ondas Q, QRS fragmentado, desviación del eje eléctrico, QT prolongado y síndrome de Wolff-Parkinson-White (0%-3% de los adultos y 9%-17% de los niños).