



Licenciatura en medicina humana

Luis Josué Méndez Velasco

Dr. Juan Carlos Gómez Vázquez

Cardiología

Cardiología

5° "A"

Comitán de Domínguez Chiapas a 30 de abril del 2025.

Miocardiopatías

Las miocardiopatías son un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio caracterizadas por disfunción mecánica y/o eléctrica del corazón que no puede explicarse únicamente por enfermedad coronaria, valvular, congénita o hipertensiva. Pueden ser primarias (genéticas o no genéticas) o secundarias a otras enfermedades sistémicas.

Epidemiología

- **Miocardiopatía dilatada (MCD):** prevalencia global estimada entre 0.04 y 0.4 %.
- **Miocardiopatía hipertrófica (MCH):** prevalencia de 1:200 en población general (se considera más común de lo previamente estimado).
- **Miocardiopatía restrictiva (MCR) y arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC):** menos prevalentes (~1:5,000 en ARVC).
- Hasta 20–40 % de casos de insuficiencia cardíaca en adultos jóvenes son secundarios a miocardiopatías.

Agentes etiológicos y factores predisponentes

- **Genéticos** (mutaciones en MYH7, MYBPC3, TTN, PKP2, LMNA, DSP).
- **Infecciosos** (miocarditis viral, Chagas).
- **Inmunológicos** (sarcoidosis, esclerosis sistémica).
- **Metabólicos** (amiloidosis, Fabry).
- **Tóxicos** (alcohol, quimioterapia: antraciclinas).
- **Idiopáticos** (~50 % en MCD, según registros).

Clasificación actual (ESC 2023)

Tipo	Subclasificación	Predominio etiológico
Dilata	Genética, no genética, idiopática	TTN, LMNA, miocarditis
Hipertrófica	Sarcomérica, fenocopias (Fabry, amiloidosis)	MYH7, MYBPC3
Restrictiva	Infiltrativa, no infiltrativa	Amiloidosis, sarcoidosis
Arritmogénica	Derecha, biventricular, izquierda	PKP2, DSP
No dilatada izquierda	Disfunción primaria	Variantes LMNA, filaminas

Mecanismos fisiopatológicos

- **MCD:**
 - Mutaciones TTN: truncamiento de la titina → disfunción sarcomérica.
 - Remodelado ventricular, fibrosis intersticial → insuficiencia contráctil.
- **MCH:**
 - Mutaciones MYH7, MYBPC3 → hipertrofia miocítica desordenada, fibrosis.
 - Obstrucción de tracto de salida (en fenotipos obstructivos).
- **MCR:**
 - Depósito de proteínas (amiloide) → rigidez diastólica.
 - Granulomas en sarcoidosis.

	Dilatada	Hipertrófica	Restrictiva
VI	Dilatado	No dilatado	No dilatado
Espesor parietal	Normal	↑ (Hipertrofia +/++++)	Normal o ↑
Disfunción	Sistólica	Diastólica ↓	Diastólica ↓↓↓ (Patrón restrictivo)
FEVI	< 45%	Normal o ↑ (45%-80%)	Normal

Clasificación Según Criterios Clínicos y Fisiopatológicos

La enfermedad de Chagas se clasifica en dos fases principales:

- **Fase aguda:** Dura 4-8 semanas, caracterizada por parasitemia alta. Puede ser asintomática o presentar síntomas inespecíficos (fiebre, mialgias, hepatoesplenomegalia). En <5% de los casos se observan signos graves, como miocarditis aguda o meningoencefalitis.
- **Fase crónica:** Se divide en:
 - **Indeterminada:** Asintomática, con serología positiva pero sin evidencia de daño orgánico (50-60% de los casos).
 - **Determinada:** Afectación visceral, principalmente cardíaca (miocardiopatía chagásica, 20-30%) o digestiva (megaviscera, 5-10%). En casos raros, se observa compromiso neurológico.

Desde un enfoque fisiopatológico, la enfermedad se clasifica según el grado de daño orgánico:

- **Cardiopatía chagásica:** Grados I-IV, basados en disfunción ventricular, arritmias y síntomas de insuficiencia cardíaca.
- **Afección digestiva:** Megaeosófago (grados I-IV) y megacolon, según severidad de los trastornos motores.

Fisiopatología

La fisiopatología de la enfermedad de Chagas resulta de la interacción entre *T. cruzi* y el huésped, mediada por procesos inflamatorios, inmunológicos y daño tisular directo. Durante la fase aguda, los tripomastigotes invaden células huésped (principalmente miocitos, neuronas entéricas y macrófagos), donde se transforman en amastigotes y se replican. La lisis celular libera parásitos, desencadenando una respuesta inflamatoria aguda con infiltrados de linfocitos T y macrófagos.

En la fase crónica, la persistencia de *T. cruzi* en tejidos, aunque con baja parasitemia, perpetúa la inflamación crónica. Los principales mecanismos de daño incluyen:

- **Daño parasitario directo:** La replicación intracelular provoca destrucción de miocitos y neuronas.
- **Respuesta autoinmune:** La mimetismo molecular entre antígenos de *T. cruzi* y proteínas del huésped (como miosina cardíaca) induce autoanticuerpos que contribuyen al daño tisular.
- **Inflamación crónica:** La liberación de citoquinas proinflamatorias (TNF- α , IL-6) y especies reactivas de oxígeno causa fibrosis y disfunción orgánica.
- **Disfunción microvascular:** La vasculitis inducida por el parásito altera la perfusión tisular, especialmente en el corazón.

A nivel celular, *T. cruzi* utiliza receptores de superficie (como TLR2 y TLR4) para evadir la inmunidad innata y promover su supervivencia intracelular. La activación excesiva de linfocitos T CD8+ contribuye al daño tisular, mientras que la disfunción de linfocitos T reguladores (Treg) exacerba la inflamación. Genéticamente, polimorfismos en genes como *HLA-B* y *HLA-DRB1* se asocian con mayor riesgo de miocardiopatía chagásica. Estudios recientes destacan el papel de la microbiota intestinal en la modulación de la respuesta inmune, con alteraciones en pacientes crónicos que podrían influir en la progresión.

En la miocardiopatía chagásica, la inflamación crónica lleva a fibrosis intersticial, hipertrofia miocárdica y dilatación ventricular, lo que resulta en insuficiencia cardíaca y arritmias. En el sistema digestivo, la denervación del plexo mientérico causa trastornos motores, dilatación progresiva (megaeosófago, megacolon) y dismotilidad. La progresión es lenta, con un intervalo de 10-30 años entre la infección inicial y las manifestaciones crónicas, influida por la cepa del parásito, la carga parasitaria y la respuesta inmune del huésped.

Enfermedades de la aorta

Las enfermedades de la aorta, incluyendo los aneurismas aórticos y el síndrome aórtico agudo (SAA), representan un grupo de patologías cardiovasculares graves caracterizadas por alteraciones estructurales de la pared aórtica que pueden llevar a complicaciones catastróficas, como ruptura o disección. Un aneurisma aórtico se define como una dilatación localizada y permanente de la aorta, con un aumento $\geq 50\%$ del diámetro normal ajustado por edad y sexo, o un diámetro absoluto >3 cm en la aorta abdominal. El síndrome aórtico agudo engloba tres entidades principales: disección aórtica (DA), hematoma intramural (HIM) y úlcera aórtica penetrante (UAP), todas asociadas con alta mortalidad si no se diagnostican y tratan oportunamente. Estas condiciones afectan principalmente la aorta torácica y abdominal, con diferencias en su etiología, presentación y manejo según la localización anatómica.

Factores Etiológicos y Predisponentes

Los aneurismas aórticos y el SAA comparten etiologías multifactoriales, que incluyen factores adquiridos, genéticos y congénitos. La arteriosclerosis es la causa principal de los AAA (80%) y de muchos AAT, seguida por condiciones inflamatorias, infecciosas y genéticas. Los principales factores predisponentes incluyen:

- **Hipertensión arterial:** Presente en 70-80% de los casos de DA y AAA, aumenta la tensión parietal aórtica.
- **Tabaquismo:** Riesgo relativo de 8.2-10.5% para AAA en fumadores activos.
- **Edad avanzada:** Mayor riesgo a partir de los 65 años, con un riesgo relativo de 2.6 por década.
- **Sexo masculino:** Prevalencia 4-6 veces mayor en hombres para AAA.
- **Enfermedades del tejido conectivo:** Síndrome de Marfan (SM), Ehlers-Danlos y Loeys-Dietz, asociados con AAT y DA en pacientes jóvenes (<40 años, hasta 59% con SM).
- **Válvula aórtica bicúspide:** Aumenta el riesgo de AAT ascendente.
- **Antecedente familiar:** Historia de AAA o muerte súbita cardíaca incrementa el riesgo.
- **Aterosclerosis:** Predispone a UAP y HIM, especialmente en aorta descendente.
- **Infecciones:** Sífilis terciaria o micóticas (menos comunes).
- **Trauma:** Causa rara de pseudoaneurismas.

Clasificación Según Criterios Clínicos y Fisiopatológicos

- **Aneurismas aórticos:**
 - **Por localización:** Torácicos (ascendente, arco, descendente) y abdominales (suprarrenal, infrarrenal).
 - **Por morfología:** Fusiformes (dilatación simétrica) y saculares (dilatación focal).
 - **Por etiología:** Arterioscleróticos, genéticos, inflamatorios, infecciosos, postraumáticos.
- **Síndrome aórtico agudo:**
 - **Disección aórtica (DA):** Desgarro de la íntima que crea una falsa luz en la capa media. Clasificada según Stanford (tipo A: afecta aorta ascendente; tipo B: no afecta ascendente) o DeBakey (I-III).
 - **Hematoma intramural (HIM):** Hemorragia en la capa media sin desgarro intimal, más frecuente en aorta descendente (tipo B).
 - **Úlcera aórtica penetrante (UAP):** Ulceración arteriosclerótica que penetra la íntima, asociada a formación de hematomas o pseudoaneurismas.

Bibliografía:

Franco Díez, E., Campos Pavón, J., Ruiz Mateos, B., & Suárez Barrientos, A. (Eds.) (2022).
Cardiología y cirugía cardiovascular (16.ª ed.). Academia MIR.