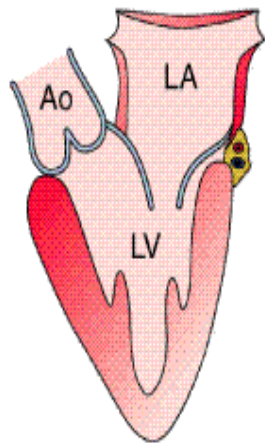


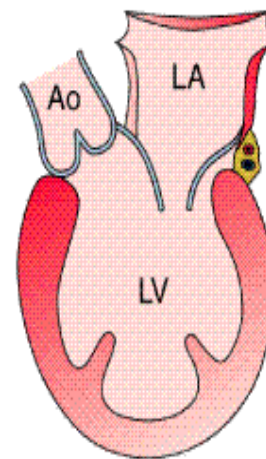
# Miocardopatías

Tomás Schwaller

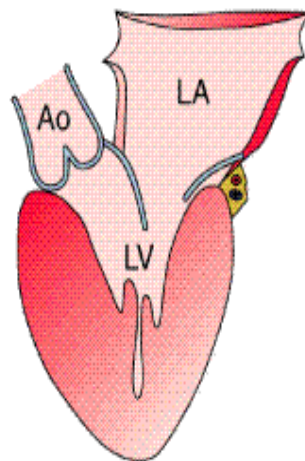
- afectan primordialmente al miocardio
- no son consecuencia de
  - hipertensión,
  - valvulopatías congénitas o adquiridas,
  - enfermedad coronaria o
  - anomalías pericárdicas



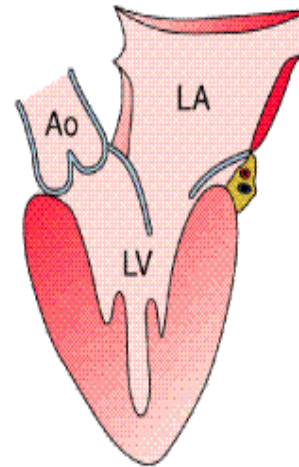
**Normal**



**Miocardiopatía dilatada**



**Miocardiopatía hipertrófica**



**Miocardiopatía restrictiva**

Tabla 25. Etiología de las miocardiopatías.

**MIOCARDIOPATÍAS**

**PRIMARIAS**

**SECUNDARIAS (etiología conocida)**

PRIMARIAS			SECUNDARIAS (etiología conocida)		
Dilatadas	Restrictivas	Hipertroficas	Dilatadas	Restrictivas	Hipertroficas
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Idiopática</li> <li>- Familiar</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Idiopática</li> <li>- Enf. endomiocárdica eosinofílica</li> <li>- Fibrosis endomiocárdica</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Idiopática</li> <li>- Familiar</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Infecciosas</li> <li>- Metabólicas</li> <li>- Enf. de depósito</li> <li>- Deficiencias nutricionales</li> <li>- Alt. electrolíticas</li> <li>- Conectivopatías</li> <li>- Enf. neuromusculares</li> <li>- Reacciones de hipersensibilidad</li> <li>- Alcohol</li> <li>- Miocardiopatía de periparto</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Infiltrativas (amilooidosis, hemocromatosis, Sarcoidosis, dermatomiositis...)</li> <li>- Fibroelastosis endomiocárdica</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ataxia de Friedreich</li> </ul>

# Miocardiopatía dilatada

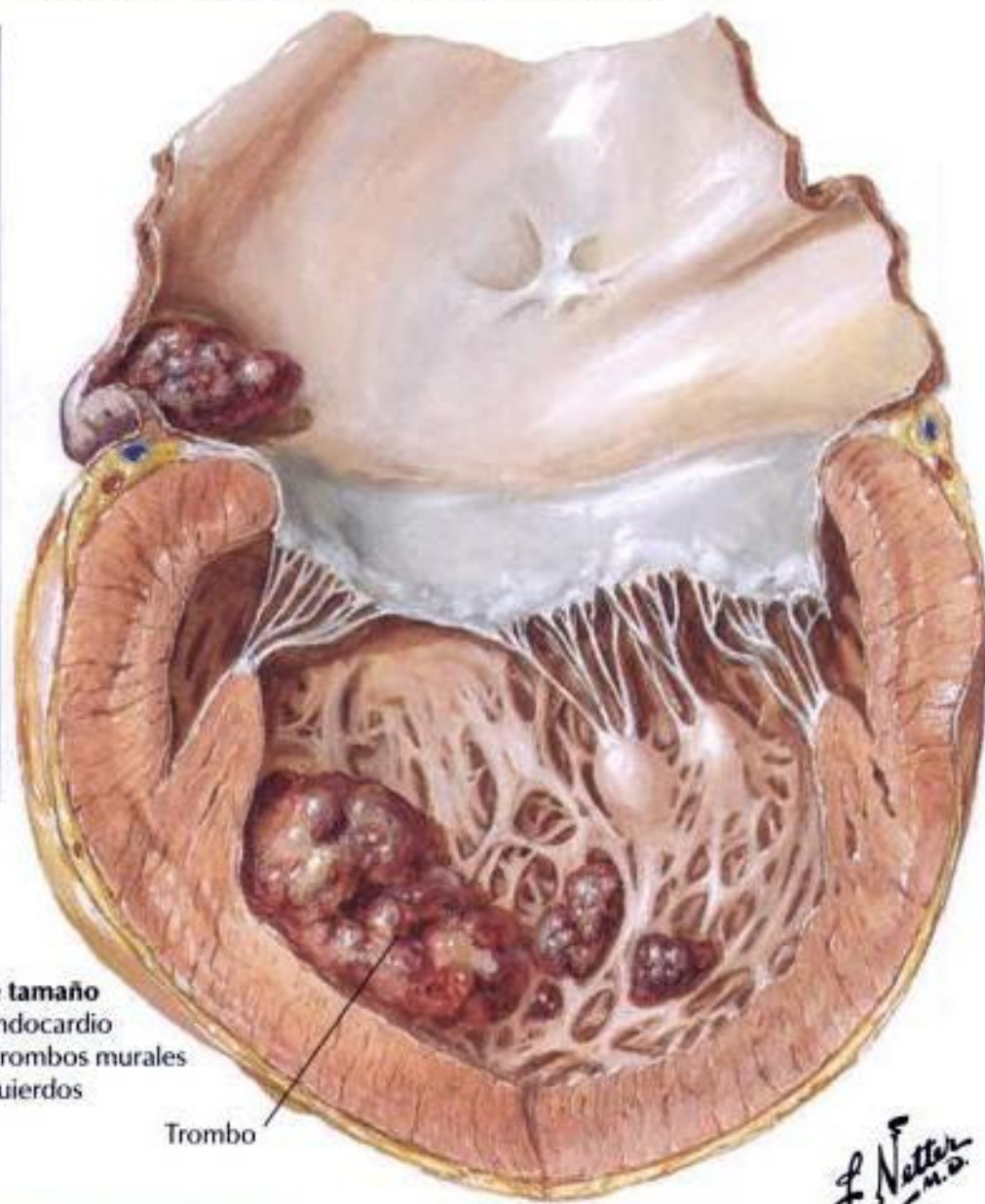
# Definición

- Enfermedad primaria del corazón en la que hay **dilatación de las cavidades cardíacas y disminución de la función ventricular (sistólica)**
- Están excluidas del grupo de las cardiopatías dilatadas 2rias a:
  - HTA
  - Valvulopatías
  - Cardipatías congénitas
  - Enfermedad coronaria
  - pericardio

## Miocardiopatías debidas, posiblemente, a diversas causas metabólicas



Corazón con gran aumento de tamaño



Corazón muy aumentado de tamaño con hipertrofia moderada. Endocardio con poca o ninguna fibrosis; trombos murales en el ventrículo y aurícula izquierdos

Trombo

L. Netter  
M.D.

# Características principales

- agrandamiento del ventrículo izquierdo o del derecho, o de ambos
- alteración de la función sistólica
- insuficiencia cardíaca congestiva
- arritmias
- embolias



# Etiología

- Causas no genéticas (70%)
  - Miocarditis
  - Infecciosa (virus, chagas)
  - Periparto
  - Tóxicos
  - Idopática
- Causas genéticas
  - Sarcómero
  - Citoesqueleto
  - Envoltura nuclear
  - Mitocondria

# Presentación clínica

- Signos y síntomas de IC izquierda o derecha
- Síncope por arritmias
- Embolias generalizada (por lo general provienen de un trombo ventricular)

# Síntomas y signos

## Cuadro 30-2-5. Síntomas de insuficiencia cardíaca

- Cardiovascular
  - Angina de pecho
  - Precordialgia no específica
  - Fatiga +
  - Debilidad +
  - Mareos ortostáticos
  - Palpitaciones
- Pulmonar
  - Disnea de esfuerzo +
  - Ortopnea
  - Disnea paroxística nocturna
  - Respiración periódica
  - Apnea nocturna
  - Ronquido
  - Tos
  - Hemoptisis
  - Sibilancias (subjetivas)
- Gastroenterológico
  - Dolor abdominal (hepatalgia)
  - Distensión abdominal
  - Constipación / Diarrea
  - Anorexia
  - Náuseas / Vómitos
- Neurológico / Neuropsiquiátrico
  - Ansiedad / Pánico
  - Depresión
  - Confusión
  - Disminución de la agudeza mental
- Renal
  - Nocturia
  - Oliguria

## Cuadro 30-2-6. Signos de insuficiencia cardíaca

- Cardiovascular
  - Distensión de las venas del cuello
  - Reflujo abdominoyugular o hepatoyugular
  - Cardiomegalia +
  - Choque apexiano desplazado, hiperkinético o sostenido +
  - Latidos torácicos
  - Ritmo de galope
  - Soplos (insuficiencia mitral, tricuspídea y/o pulmonar)
  - Primer y segundo ruido disminuidos.
  - Frote pericárdico
- Pulmonares
  - Estertores crepitantes
  - Roncus
  - Frote pleural
  - Sibilancias
  - Derrame pleural
- Abdominal
  - Ascitis
  - Hepatomegalia / Esplenomegalia
  - Pulso hepático
  - Ruidos abdominales disminuidos
- Neurológico
  - Anomalías del estado mental
- Sistémico
  - Acrocianosis
  - Edema
  - Aumento de peso (edema)
  - Pérdida de peso (caquexia)

# Alteraciones respiratorias

- Disnea:
  - Progresiva
  - Acompañada de ingurgitación de vasos pulmonares y acumulación intersticial de líquido
  - respiración rápida y superficial (característica de la disnea de origen cardiaco)
- Ortopnea:
  - manifestación más tardía
  - Duermen con almohadas
- Disnea paroxística (nocturna):
  - crisis graves de disnea y tos que suelen aparecer por
  - la noche
- Respiración de Cheyne-Stokes (*respiración periódica o cíclica*)
  - disminución de la sensibilidad del centro respiratorio a la PCO<sub>2</sub> arterial.
  - Existe una fase apneica durante la cual disminuye la PO<sub>2</sub> arterial y aumenta la Pco<sub>2</sub> arterial, seguido de fase de hiperventilación e hipocapnia

# Exploración física

- Choque de punta desplazado a la izquierda
- ICC
- Presión de pulso disminuida
- Presión venosa yugular aumentada
- 3er y 4to ruidos
- Insuficiencia mitral o tricuspídea

# Estudios complementarios

- Rx de Tx: cardiomegalia, edema pulmonar
- Ecocardiografía y ventriculografía isotópica:
  - dilatación del VI con mínimo o nulo engrosamiento de la pared o con adelgazamiento de la misma
  - disfunción sistólica
- ECG:
  - taquicardia sinusal o fibrilación auricular,
  - arritmias ventriculares,
  - anomalías de la aurícula izquierda (onda P),
  - alteraciones difusas e inespecíficas del segmento ST y de la onda T

# Pronóstico

- Evolución progresiva inexorable
- La muerte se produce por
  - insuficiencia cardíaca congestiva,
  - taquiarritmias o
  - Bradiarritmias ventriculares;
  - muerte súbita
- Embolias generales

# Tratamiento I

- restricción salina
- inhibidores de la ECA
- diuréticos
- Digitálicos
- ARA II
- Beta bloqueantes
- Anticoagulantes
- Desfibrilador implantable en caso de arritmias ventriculares (no están recomendados los antiarrítmicos)
- Glucocorticoides en caso de miocarditis activa



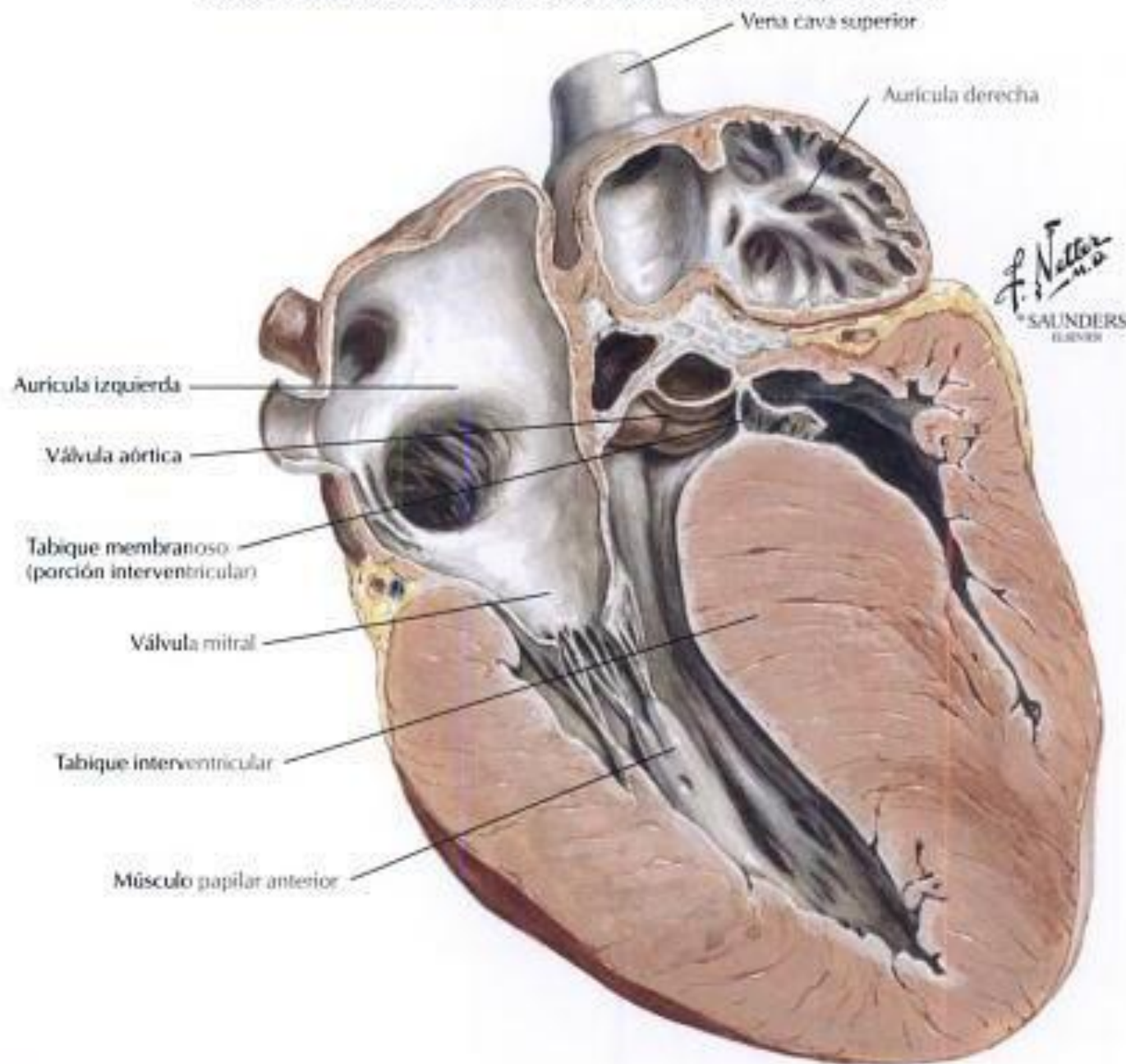
# Tratamiento II

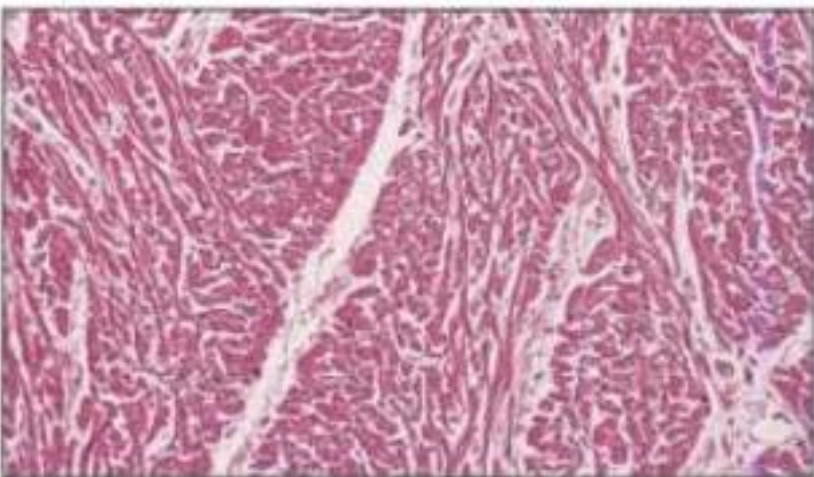
- Asintomática:
  - IECA + Beta-bloqueantes
- Sintomática:
  - DCF I o II
    - IECA + Beta-bloqueantes
  - DCF III o IV:
    - IECA + beta-bloqueantes
    - + furosemida, espironolactona y digoxina

# Miocardiopatía hipertrófica

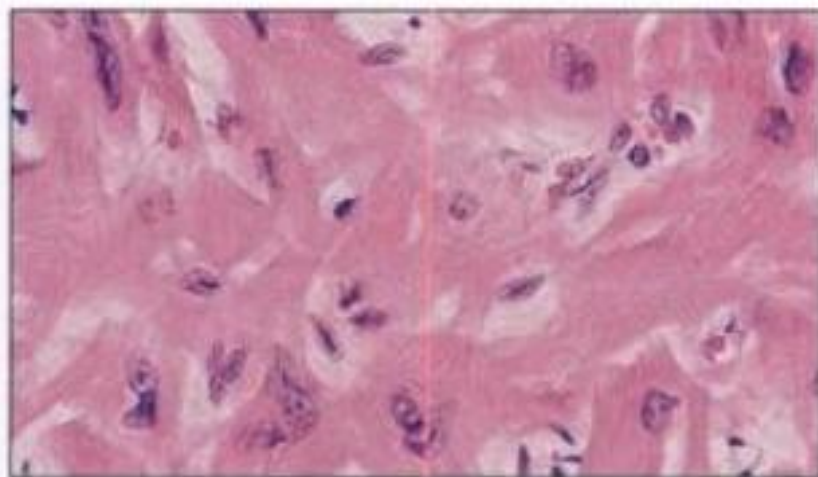
- Disfunción diastólica con hipertrofia irregular con predominio en el septum
- En la tercera parte de los casos hay obstrucción intermitente del flujo de salida ventricular (también llamada *estenosis subaórtica hipertrófica idiopática*)
- Causa más frecuente de muerte súbita en jóvenes y deportistas

## Corte frontal de corazón con estenosis subaórtica hipertrófica



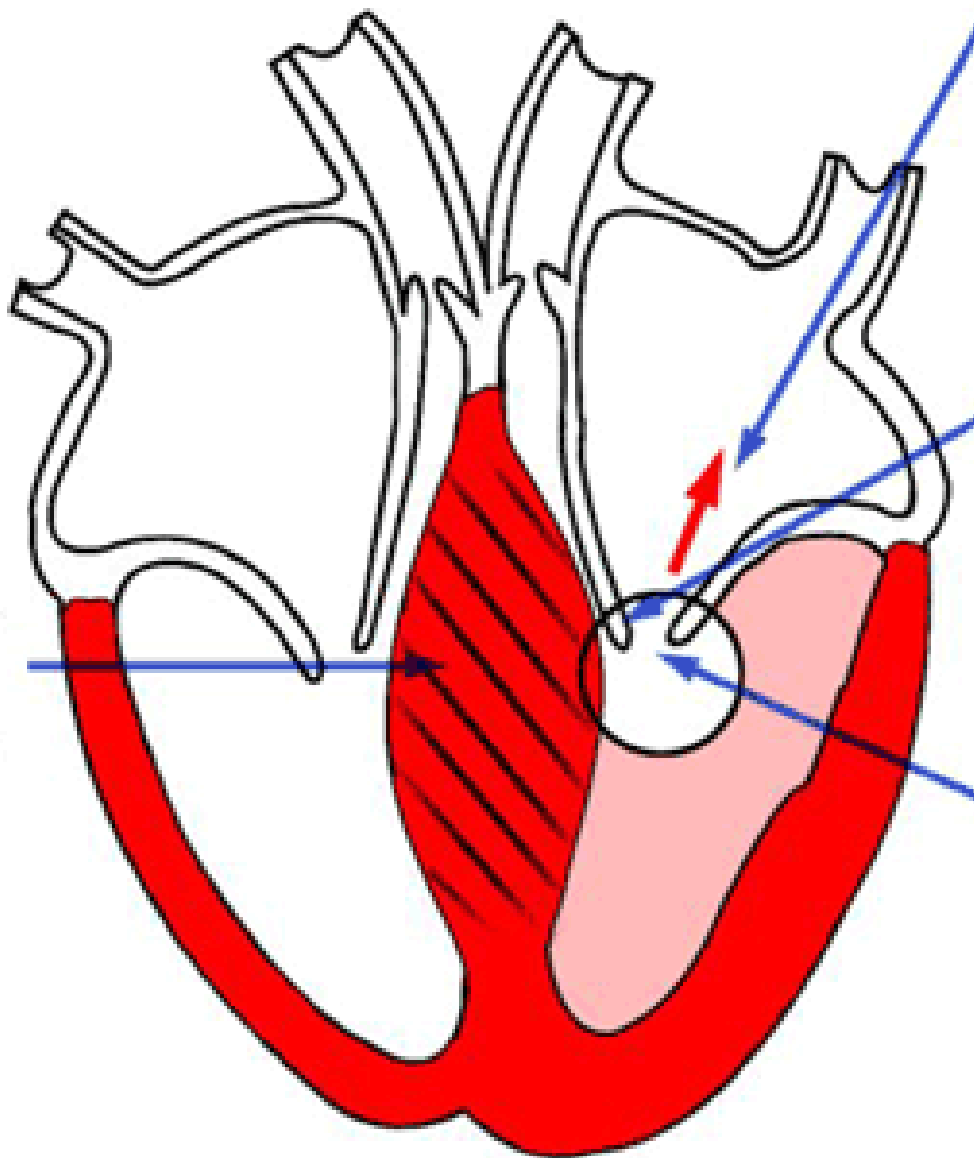


Disposición desordenada del miocardio  
(a bajo aumento)



Disposición y forma anormales de los miocitos cardíacos  
(a gran aumento)

**Hipertrofia  
Septal  
Asimétrica**



**La sangre escapa a  
través de la válvula  
mitral  
=regurgitación mitral**

**La válvula mitral  
presiona contra el  
tabique causando  
obstrucción al flujo  
de sangre**

**Movimiento  
sistólico  
anterior de la  
válvula mitral  
(SAM)**

# Clínica

- Puede ser asintomática (¡ojo muerte súbita!)
- Disnea
- Angor
- Astenia
- Síncope

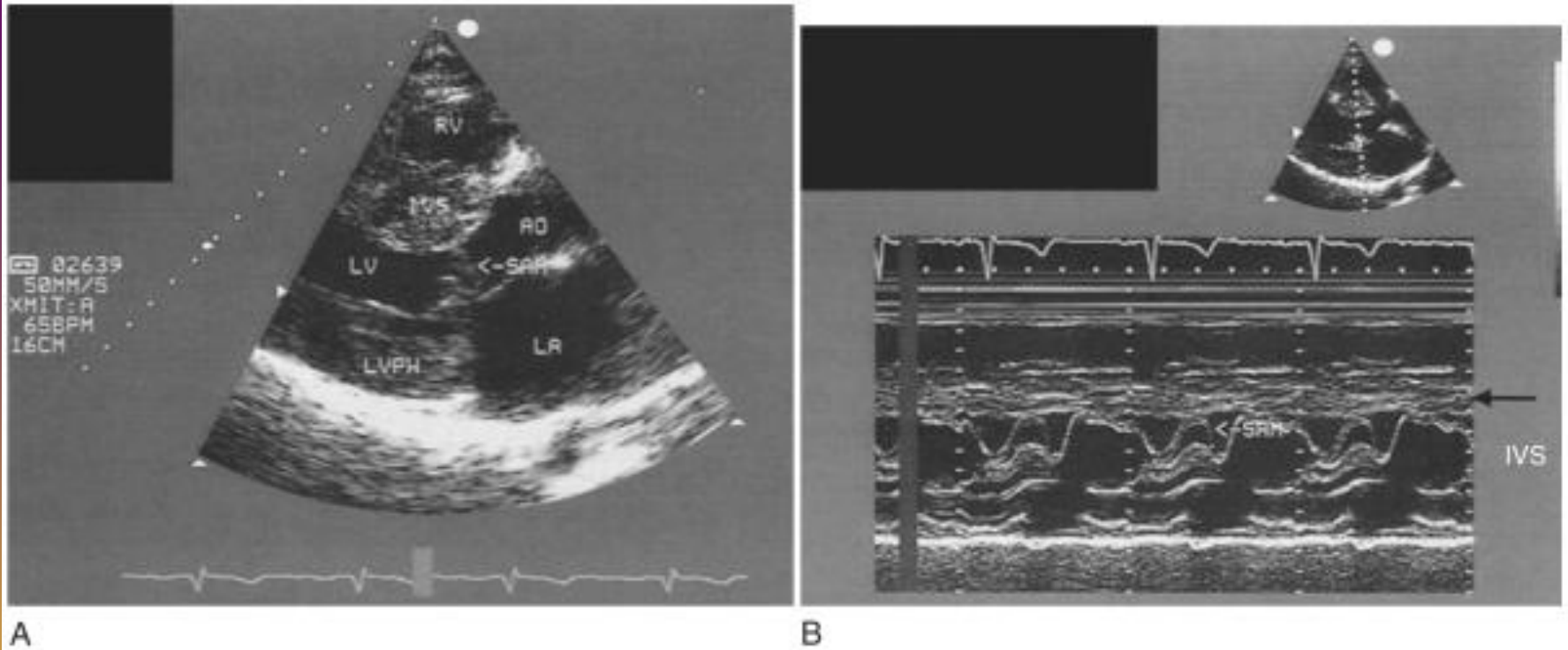
# Examen físico

- Soplo sistólico rudo localizado en el ápex y el borde esternal izquierdo
- Pulso “bisferiens”
- 4to ruido



# Exámenes complementarios

- ECG: V1 a V3 R altas (septum hipertrofiado), Q amplias en precordiales izq., aurícula dilatada
- Holter (monitorización ambulatoria): arritmias auriculares (taquicardia supraventricular o fibrilación auricular) y ventriculares (taquicardia ventricular)
- Rx de Tx: incremento de la silueta cardíaca
- Ecocardiograma: hipertrofia del ventrículo izquierdo, a menudo con un espesor del tabique 1.3 o más veces superior al de la porción posterior de la pared libre del ventrículo izquierdo. Movimiento sistólico anterior (MAS) de la válvula mitral



- FIGURE 59-2 Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. A**, The two-dimensional long-axis parasternal view shows the chambers of the heart. The left ventricle posterior wall (LVPW) is thickened, and the most striking abnormality is the hypertrophy of the interventricular septum (IVS). Another characteristic feature is a Venturi effect: as blood leaves the left ventricle (LV), it sucks the anterior leaflet of the mitral valve forward, a phenomenon called systolic anterior motion (SAM). This phenomenon is more clearly shown in the parasternal long-axis M-mode echocardiogram (**B**). The massive thickening of the septum is also obvious in the M-mode image

# Tratamiento

- Restringir los deportes de alta competición
- Evitar estados de deshidratación y usar diuréticos con cautela
- Fármacos:
  - Beta-bloqueantes
  - Amiodarona
  - Verapamilo y diltiazem
- El infarto del tabique interventricular inducido por medio de inyecciones de etanol en la arteria septal reduce la obstrucción
- Miotomía/miectomía quirúrgica del tabique hipertrófico
- Evitar: digitálicos, vasodilatadores, alcohol.
- Cardioversor-desfibrilador implantable (marcapaso)

# Miocardiopatía restrictiva

- Disminución primaria de la distensibilidad ventricular que dificulta el llenado ventricular durante la diástole
- No suele afectar la función contráctil del VI
- Se puede confundir con pericarditis constrictiva o CMH

# Etiología

- Secundaria a
  - hemocromatosis,
  - enfermedades por depósito de glucógeno (Pompe)
  - fibrosis endomiocárdica,
  - sarcoidosis,
  - enfermedad de Fabry,
  - eosinofilias
  - Esclerodermia
  - trasplantes de corazón;
  - después de radiación mediastínica,
  - metástasis

# Clínica

- Similar a pericarditis constrictiva
- Disnea
- Congestión venosa: edema en las zonas declive, ascitis y hepatomegalia con hígado doloroso y, a menudo, pulsátil

# Examen físico

- A diferencia de la pericarditis constrictiva,, el impulso apical suele palparse fácilmente y la insuficiencia mitral es más frecuente
- Signo de Kussmaul
- 3R y/o 4R,
- disminución de intensidad de los ruidos cardíacos



# Exámenes complementarios

- ECG: bajo voltaje. Alteraciones inespecíficas del segmento ST
- Rx de Tx: ausencia de calcificaciones pericárdicas que sugieran pericarditis constrictiva. El tamaño de la silueta cardíaca puede ser normal o ligeramente aumentado.
- Ecocardiograma. Aparece un engrosamiento simétrico de las paredes de los ventrículos. La función sistólica (fracción de eyección) es normal. Gran dilatación de ambas aurículas.

# Tratamiento

- Igual a ICC, pero mucho cuidado con la hipotensión si tiene falla de bomba
- Diltiazem
- Reemplazo valvular si hay insuficiencia