

CARDIOLOGÍA

Miocardiopatías

Miocardiopatía hipertrófica

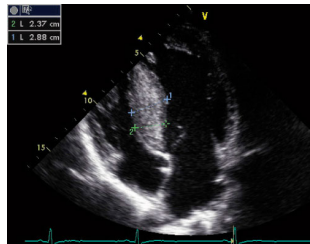
- **Definición:** Es un padecimiento genético en que existe hipertrofia miocárdica inapropiada, sin causa aparente identificable.
- **Características:** La obstrucción está presente en ≈25% de los casos. Existe desarreglo de miofibrillas y fibrosis.
- **Epidemiología:** prevalencia 1:500, y causa importante de muerte súbita en <35 años
- **Etiopatogenia** (patrón AD): Se han identificado >200 mutaciones, las más comunes son la del gen de cadena pesada de β -miosina, proteína C fijadora de miosina, troponina T2 y α -actina
- **Fisiopatología:** hipercontractilidad, SAM e insuficiencia mitral (x efecto Venturi), obstrucción dinámica del TSVI, isquemia miocárdica por desequilibrio aporte/demanda y alt. en la relajación
- **Tipos:**
 - **MH septal asimétrica:** obstrucción dinámica del TSVI
 - **MH apical:** variedad japonesa (Yamaguchi), predomina en mujeres, imagen de “hoja de otoño” en la ventriculografía, no es obstructiva
 - **MH medioventricular:** obliteración sistólica del VI, IM apical con coronarias normales
- **Manifestaciones clínicas:**
 - S: insuficiencia cardiaca, isquemia miocárdica (desequilibrio aporte/demanda), síncope y muerte súbita
 - EF: onda “a” prominente, pulso carotídeo *bisferiens*, levantamiento sistólico sostenido, doble levantamiento apical, S4, soplo expulsivo en borde esternal izquierdo o ápex (↑con Valsalva, bipedestación, inotrópicos y vasodilatadores, y ↓con β -bloqueadores, fenilefrina y cuclillas), retumbo de hiperflujo y desdoblamiento paradójico del S2
- **ECG:** Intevalo PR corto, dilatación del AI, hipertrofia septal, onda T gigantes en derivaciones precordiales (variante apical), y onda “q” en DII, DIII y aVF, y DI y aVL



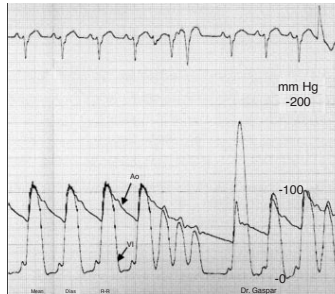
- **Radiografía de tórax:** puede haber cardiomegalia, con ápex redondeado, dilatación del AI y signos de hipertensión venocapilar pulmonar



- **Ecocardiograma:** Hipertrofia septal asimétrica (>13 mm), SAM, IM funcional, DDVI <45 mm, cierre prematuro de la válvula aórtica, y en la MH obstructiva: gradiente en reposo >30 mmHg ó con estrés >50 mmHg



- **Cateterismo cardiaco:** ↑ gradiente de presión subaórtico, patrón de “espiga y domo” en el trazo de presión aórtica, D₂VI↑, PCP↑ y fenómeno de Brockenbrough-Braunwald

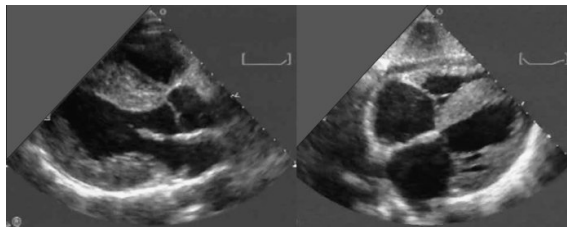


- **IRM:** hipertrofia del VI, SAM y obstrucción del TSVI, patrón de RT en el sitio de inserción del VD
- **Gammagrafía y PET ¹⁸FDG/NH₁₃:** Isquemia miocárdica con alteración en la reserva vasodilatadora
- **Tratamiento:**
 - **MH no obstructiva:** **β-Bloqueadores** (atenolol, propranolol ó metoprolol) (↓70% disnea, angina y síncope) **y/o verapamil 240-480 mg qd** ± Tx insuficiencia cardiaca
 - **MH con obstrucción:** **β-Bloqueadores ± disopiramida 100 mg VO bid** (antiarrítmico IA con propiedades anticolinérgicas) + miotomía-miomectomía septal (Morrow) (tx de elección) ó ablación septal con alcohol (en pacientes no candidatos a tx quirúrgico y con septum IV >18 mm)
 - **MH con fibrilación auricular (≈10%):**
 - Control de frecuencia: **β-Bloqueadores** y/o verapamil .
 - Prevención de recidiva: **Disopiramida** ó **Sotalol**.
 - Prevención de cardioembolismo: **anticoagulación** (INR 2-3).
 - Considerar **MCP DDD** con ablación del nodo AV si persisten síntomas (Clase IIb)
 - **MH con taquicardia ventricular:** **Amiodarona 200 mg bid**. Considerar DAI en pacientes con riesgo de muerte súbita: TVMS o TVMNS en Holter, historia familiar de muerte súbita, síncope recurrente y engrosamiento del septum IV >30 mm
- **Pronóstico:** Riesgo anual de muerte súbita: 1-6%. Pronóstico favorable para la variedad de MH apical y del anciano.
- **Screening en familiares con MH:** ECG y ecocardiograma c/12-18 meses de los 12-21 años y c/5 años de los 21 años en adelante o prueba genética (MYBPC3, MYH7, TNNT2, TMP1 o MYL2).

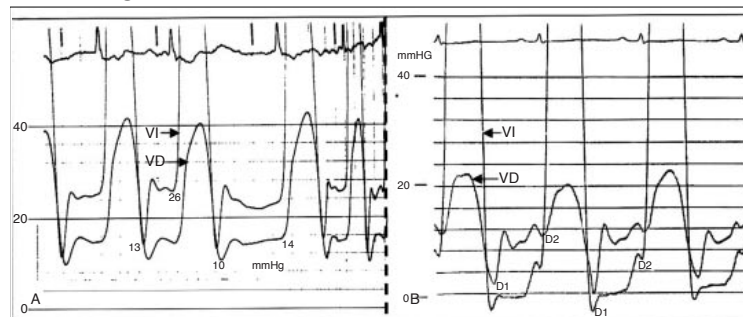
Miocardiopatía restrictiva

- **Definición:** Enfermedades del miocardio que se caracterizan por un llenado restrictivo y disminución del volumen diastólico de uno o ambos ventrículos con FEVI normal

- **Características:** Pueden acompañarse de bloqueo AV, bradiarritmias y FA. Se clasifica en miocardiopatías restrictivas primarias y secundarias.
- **Tipos:**
 - **Primarias:** Fibrosis endomiocárdica, endocarditis de Löeffler y la miocardiopatía restrictiva idiopática
 - **Secundarias:** Enfermedades infiltrativas (amiloidosis, sarcoidosis, carditis por radiación) o por depósito intracelular (hemocromatosis, glucogenosis, enfermedad de Gaucher y Fabry)
- **Manifestaciones clínicas:**
 - S: Disnea de esfuerzo, palpitaciones, síncope e intolerancia al ejercicio
 - EF: distensión venosa yugular, signo de Kussmaul, impulso apical palpable, S4, hepatomegalia, ascitis, edema, y manifestaciones clínicas de hemocromatosis, sarcoidosis y amiloidosis
- **ECG:** Dilatación auricular, complejos QRS de bajo voltaje generalizado (con engrosamiento miocárdico en el eco), bloqueo AV cardiaco, arritmias ventriculares y FA (≈20%)
- **Laboratorio:** Glc (DM), eosinófilos >1,500/mm³ (Sx hipereosinofílico), ferritina >1 g/mL y transferrina >80% (hemocromatosis), Ca⁺⁺ y niveles de ECA (sarcoidosis), Ig de cadena ligera κ y λ y electroforesis de proteínas (amiloidosis), y ácido hidroxí-indolacético en orina (carcinoide).
- **Rx tórax:** Hipertensión venocapilar pulmonar, importante dilatación auricular con ligera cardiomegalia, calcificación pericárdica o valvular mitral y derrame pleural derecho
- **Ecocardiograma:** dilatación auricular, diámetros ventriculares normales, disfunción diastólica (relación E/A >2, TDA <150 ms, TRIVI <60 ms, Vp <45 cm/s) e insuficiencia valvular mitral y/o tricuspídea.

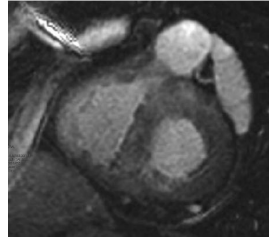


- **Cateterismo cardíaco:** ↑ PVC, onda “a” prominente, signo de “W” en la curva de presión auricular, signo de “raíz cuadrada” (*dip-plateau*) en la curva de presión ventricular (con diferencia >5 mmHg en la presión telediastólica del ventrículo afectado), e hipertensión pulmonar (PSAP >50 mmHg)



Miocardiopatía restrictiva: ventrículo izquierdo y ventrículo derecho

- *IRM*: patrón de reforzamiento con Gd subepicárdico uniforme (endocarditis de Löeffler), subepicárdico granular (amiloidosis), engrosamiento miocárdico con patrón nodular (sarcoidosis), y T2 <20ms (hemocromatosis)



Amiloidosis cardiaca

- *Biopsia endomiocárdica*: rojo congo (amiloidosis), granulomas no caseificantes (sarcoidosis), depósito de colágeno (fibrosis endomiocárdica), enfermedad de Fabry, glucogenosis, enfermedad de Gaucher
- **Tratamiento:**
 - El trasplante cardiaco deberá considerarse en miocardiopatías restrictivas primaria

Tipo	Característica	Tratamiento específico
Fibrosis endomiocárdica (Enfermedad de Davies)	Afecta niños y jóvenes en áreas tropicales, con mortalidad a 2 años del 50%.	Endocardiectomía Trasplante cardiaco
Endocarditis de Löffler	Sx hipereosinofílico idiopático: eosinofilia, fiebre, cardiopatía restrictiva y afección a SNC y médula. Riesgo de trombo mural y embolismo	Anticoagulantes, corticosteroides, hidroxiurea
Miocardiopatía restrictiva idiopática	Dx de exclusión, se asocia a miopatía distal y bloqueo cardiaco, con patrón AD y sobrevive a 9 años del 50%	Trasplante cardiaco
Amiloidosis cardiaca	a) Amiloidosis primaria (AL), se asocia a mieloma múltiple, y puede acompañarse de Sx nefrótico, hepatomegalia, hipoesplenismo, macroglosia y neuropatía sensitiva y autónoma. b) Secundaria (trastornos inflam. o infecciosos) c) Familiar (transtiretina anómala) d) Senil (transtiretina).	Melfalán y prednisona Tx causa subyacente Trasplante hepático Ninguno
Sarcoidosis	Depósito de granulomas no caseificantes en pulmón, bazo, linfáticos, piel, hígado y corazón (~25%). Se manifiesta con BAV y arritmias ventriculares	Corticosteroides DAI / MCP Trasplante cardiaco
Carditis por radiación	Historia de exposición a radiación torácica	---
Hemocromatosis	Mutación del transportador de hierro intestinal (gen HFE) con afección a hígado, miocardio, páncreas y gónadas	Flebotomía Desferoxamina
Enfermedad de Gaucher	Deficiencia de β -glucosidasa y depósito de cerebrósidos en bazo, médula, hígado y miocardio	Miglustat (TRE) Esplenectomía
Glucogenosis tipo II (Enfermedad de Pompe)	Deficiencia de maltasa ácida y depósito de glucógeno en tejido muscular	Myozime (TRE)
Enfermedad de Fabry	Deficiencia de α -galactosidasa y depósito de glucolípidos en vasos sanguíneos, nervios, tubulo renal y ganglio dorsal, enf. ligada a X	α -galactosidasa recombinante (TRE)

TRE. Terapia de reemplazo enzimática

- **Pronóstico:** Desfavorable. La amiloidosis cardiaca y la fibrosis endomiocárdica tiene una supervivencia a 2 años de 50%

Miocardiopatía dilatada

- **Definición:** Trastorno del miocardio con dilatación de uno o ambos ventrículos y disfunción sistólica
- **Características:** Causada por factores genéticos, virales, inmunitarios, tóxicos o factores desconocidos (MCP idiopática ≈50%)
- **Epidemiología:** La MCD representa ≈25% de los casos de insuficiencia cardiaca. Incidencia 5-8:100,000.
- **Etiología:** Sx tako-tsubo, periparto, inducida por taquicardia, por alcohol, cocaína u otros agentes tóxicos (doxorubicina – dosis acumulada >550 mg/m², trastuzumab e imatinib), hipertensiva, linfocítica, de células gigantes, escleroderma, LES, poliarteritis nodosa, dermatopolimiositis, enfermedad tiroidea, carcinoide, feocromocitoma e infección por VIH
- **Manifestaciones clínicas:**
 - Disnea progresiva, intolerancia al ejercicio, debilidad generalizada y edema
 - Distensión venosa yugular, pulso alternante, S3, S4, soplo regurgitante mitral, hepatomegalia, ascitis y edema periférico
- **ECG:** taquicardia sinusal, arritmias auriculares o ventriculares, anomalías del segmento ST-T, bloqueos de rama y defectos de conducción intraventricular.
- **Laboratorios:** BH, QS, ES, , PFT, TnI, NT-pro BNP >300 ng/mL, Na⁺↓ y ácido úrico↑, ANA's, FR, VIH, niveles de catecolaminas
- **Rx tórax:** cardiomegalia a expensas del perfil izquierdo, hipertensión venocapilar pulmonar, derrame pleural
- **Ecocardiograma:** Dilatación y disfunción del VI (FEVI <40%, dp/dt↓), IM, ↓reserva contráctil, alteración en el patrón de llenado ventricular, trombo intramural
- **IRM:** Dilatación biventricular, patrón de RT medioventricular (fibras longitudinales) y ↓rel PCr/ATP
- **Coronariografía y cateterismo izquierdo:** coronarias sin lesiones obstructivas, ventriculografía con dilatación y disfunción del VI, hipocinesia generalizada, IM, D₂VI↑ y GC↓

Tipo	Característica
Sx Tako-tsubo	Mujeres de mediana edad, relacionada con liberación de catecolaminas, generalmente reversible, cambios ECG sugerentes de IAMcEST con discinesia apical que revierte en 2-3 sem
Miocardiopatía periparto	Se manifiesta en el último mes del embarazo y los 6 meses posparto, inflamación linfocítica, evolución excelente si sobrevive al período inicial
Inducida por taquicardia	IC acompañada de taquicardia recurrente o persistente, revierte al controlar la arritmia
Miocardiopatía por alcohol	Se relaciona con el consumo excesivo de OH, el genotipo DD para la ECA y malnutrición son factores de riesgo

- **Tratamiento:**
 - Restricción de Na⁺ en la dieta <2 g/d
 - **IECA/ARA-II y β-bloqueadores**, independiente de su estado funcional y síntomas.
 - Pacientes en CF III-IV NYHA considerar: **Antagonistas de aldosterona**
 - **Diuréticos de asa** (furosemida, bumetanida y torsemida)
 - **Digoxina** para el control de la FC en FA y FEVI↓
 - **Desfibrilador-cardiovertor implantable (DAI)** para prevención primaria: MCD de origen no isquémico con FEVI ≤35% y CF II-III NYHA
 - **Terapia de resincronización cardíaca (TRC):** Ritmo sinusal con discincronía ventricular (QRS >120 ms) con FEVI ≤35% y CF III-IV NYHA
 - **Dispositivos de asistencia ventricular (DAVI)**
 - **Trasplante cardíaco:**
- **Pronóstico:** Mortalidad anual 10-50%. Su evolución es variable, puede entrar en períodos de estabilidad, tener un pronóstico favorable como la inducida por taquicardia y posparto, o tener un pronóstico adverso como la relacionada a infección por VIH.