

## CARDIOLOGÍA

### Miocardiopatías

#### Miocardiopatía hipertrófica

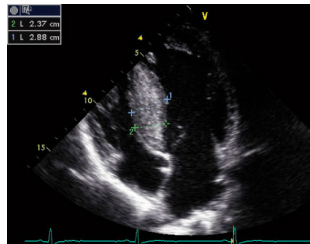
- **Definición:** Es un padecimiento genético en que existe hipertrofia miocárdica inapropiada, sin causa aparente identificable.
- **Características:** La obstrucción está presente en ≈25% de los casos. Existe desarreglo de miofibrillas y fibrosis.
- **Epidemiología:** prevalencia 1:500, y causa importante 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  $\beta$ -miosina, proteína C fijadora de miosina, troponina T2 y  $\alpha$ -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  $\beta$ -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,  $D_2VI \uparrow$ ,  $PCP \uparrow$  y fenómeno de Brockenbrough-Braunwald

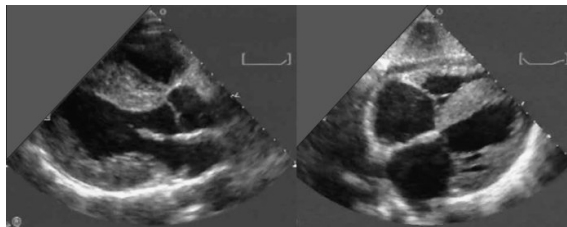


- **IRM:** hipertrofia del VI, SAM y obstrucción del TSVI, patrón de RT en el sitio de inserción del VD
- **Gammagrafía y PET  $^{18}F$ FDG/ $NH_{13}$ :** Isquemia miocárdica con alteración en la reserva vasodilatadora
- **Tratamiento:**
  - **MH no obstructiva:**  **$\beta$ -Bloqueadores** (atenolol, propranolol ó metoprolol) ( $\downarrow$ 70% disnea, angina y síncope) **y/o verapamil 240-480 mg qd**  $\pm$  Tx insuficiencia cardiaca
  - **MH con obstrucción:**  **$\beta$ -Bloqueadores  $\pm$  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 ( $\approx$ 10%):**
    - Control de frecuencia:  **$\beta$ -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).

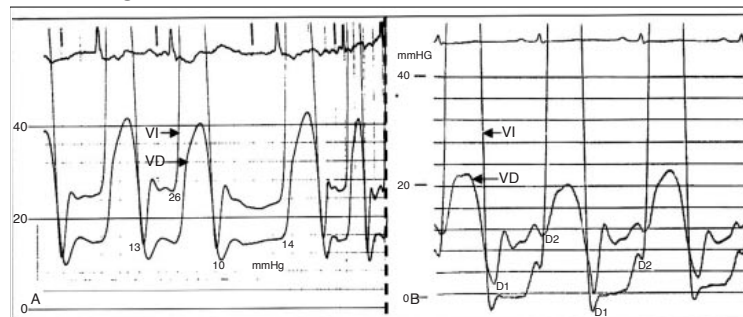
### Miocardopatía restrictiva

- **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  $>1,500/\text{mm}^3$  (Sx hipereosinofílico), ferritina  $>1 \text{ g/mL}$  y transferrina  $>80\%$  (hemocromatosis),  $\text{Ca}^{++}$  y niveles de ECA (sarcoidosis), Ig de cadena ligera  $\kappa$  y  $\lambda$  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  $<150 \text{ ms}$ , TRIVI  $<60 \text{ ms}$ , Vp  $<45 \text{ cm/s}$ ) e insuficiencia valvular mitral y/o tricuspídea.

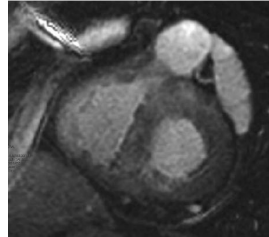


- **Cateterismo cardíaco:** ↑ PVC, onda “a” prominente, signo de “W” en la curva de presión auricular, signo de “raíz cuadrada” (*dip-plateau*) en la curva de presión ventricular (con diferencia  $>5 \text{ mmHg}$  en la presión telediastólica del ventrículo afectado), e hipertensión pulmonar (PSAP 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



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
<b>Fibrosis endomiocárdica</b> (Enfermedad de Davies)	Afecta niños y jóvenes en áreas tropicales, con mortalidad a 2 años del 50%.	Endocardiectomía Trasplante cardiaco
<b>Endocarditis de Löeffler</b>	Sx hipereosinofílico idiopático: eosinofilia, fiebre, cardiopatía restrictiva y afección a SNC y médula. Riesgo de trombo mural y embolismo	Anticoagulantes, corticosteroides, hidroxiurea
<b>Miocardiopatía restrictiva idiopática</b>	Dx de exclusión, se asocia a miopatía distal y bloqueo cardiaco, con patrón AD y sobrevive a 9 años del 50%	Trasplante cardiaco
<b>Amiloidosis cardiaca</b>	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
<b>Sarcoidosis</b>	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
<b>Carditis por radiación</b>	Historia de exposición a radiación torácica	---
<b>Hemocromatosis</b>	Mutación del transportador de hierro intestinal (gen HFE) con afección a hígado, miocardio, páncreas y gónadas	Flebotomía Desferoxamina
<b>Enfermedad de Gaucher</b>	Deficiencia de $\beta$ -glucosidasa y depósito de cerebrósidos en bazo, médula, hígado y miocardio	Miglustat (TRE) Esplenectomía
<b>Glucogenosis tipo II</b> (Enfermedad de Pompe)	Deficiencia de maltasa ácida y depósito de glucógeno en tejido muscular	Myozime (TRE)
<b>Enfermedad de Fabry</b>	Deficiencia de $\alpha$ -galactosidasa y depósito de glucolípidos en vasos sanguíneos, nervios, tubulo renal y ganglio dorsal, enf. ligada a X	$\alpha$ -galactosidasa recombinante (TRE)

TRE. Terapia de reemplazo enzimática

- **Pronóstico:** Desfavorable. La amiloidosis cardiaca y la fibrosis endomiocárdica tiene una sobrevida 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/m<sup>2</sup>, 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<sup>+</sup>↓ 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, D<sub>2</sub>VI↑ y GC↓

Tipo	Característica
<b>Sx Tako-tsubo</b>	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
<b>Miocardiopatía periparto</b>	Se manifiesta en el último mes del embarazo y los 6 meses posparto, inflamación linfocítica, evolución excelente si sobrevive al período inicial
<b>Inducida por taquicardia</b>	IC acompañada de taquicardia recurrente o persistente, revierte al controlar la arritmia
<b>Miocardiopatía por alcohol</b>	Se relaciona con el consumo excesivo de OH, el genotipo DD para la ECA y malnutrición son factores de riesgo

- **Tratamiento:**
  - Restricción de Na<sup>+</sup> 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 cardiaca (TRC):** Ritmo sinusal con discincronía ventricular (QRS >120 ms) con FEVI ≤35% y CF III-IV NYHA
  - **Dispositivos de asistencia ventricular (DAVI)**
  - **Trasplante cardiaco:**
- **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.