



# MIOCARDIOPATÍAS.

Ferreyra Lía Silvia  
CÁTEDRA DE CLÍNICA MÉDICA II  
U.H.M.I. Nº 1  
HOSPITAL NACIONAL DE CLÍNICAS

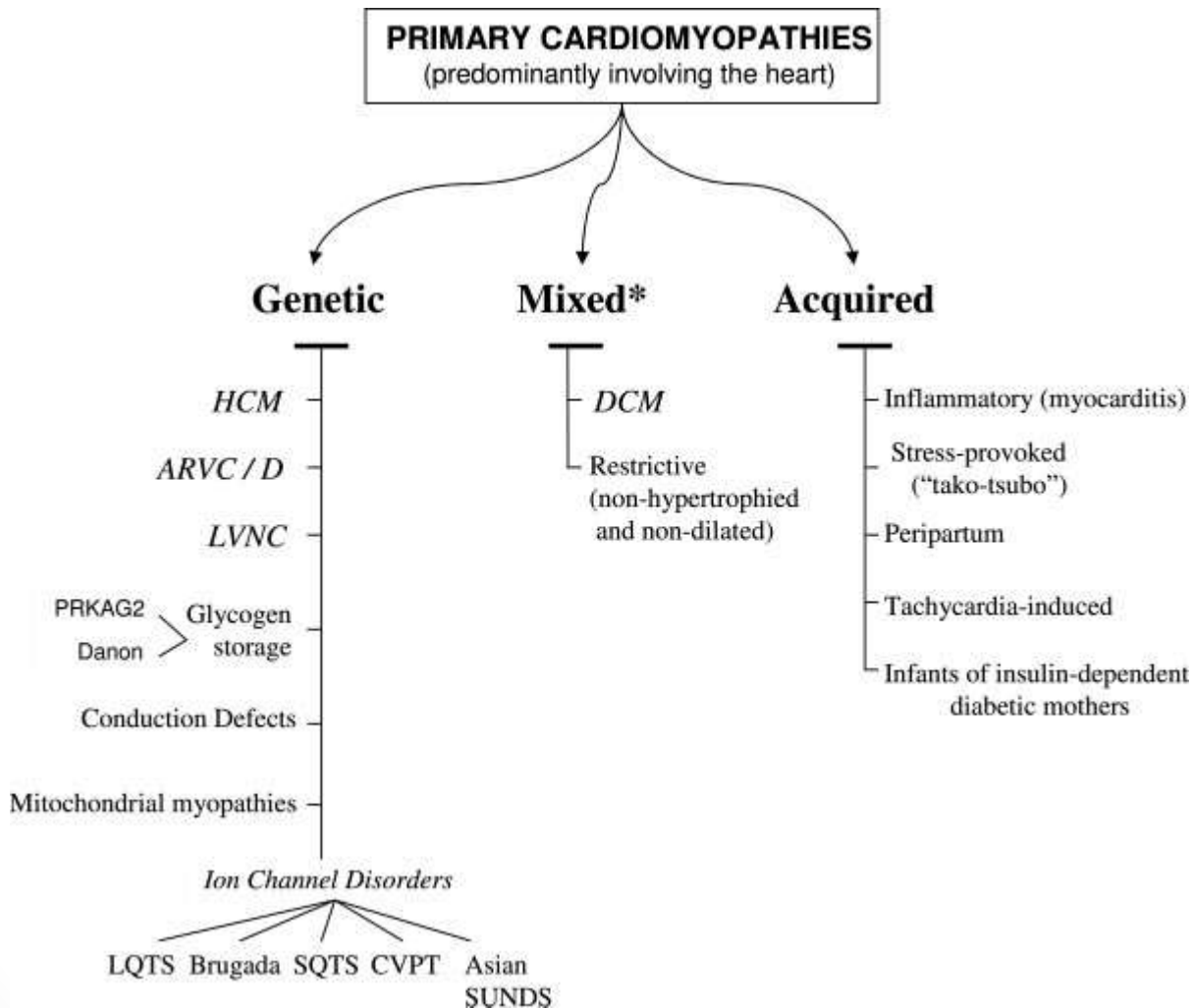
# MIOCARDIOPATÍAS.

- OMS-ISFC (1980): Enfermedades del músculo cardíaco de causa desconocida.
- OMS-ISFC (1995/96): Enfermedades del miocardio asociadas con disfunción cardíaca (de causa conocida o desconocida).
- CLASIFICACIÓN:
  - CARDIOMIOPATÍA DILATADA.
  - CARDIOMIOPATÍA HIPERTRÓFICA.
  - CARDIOMIOPATÍA RESTRICTIVA.
  - CARDIOMIOPATÍA ARRITMOGÉNICA DE V.D.
  - CARDIOMIOPATÍAS NO CLASIFICADAS.

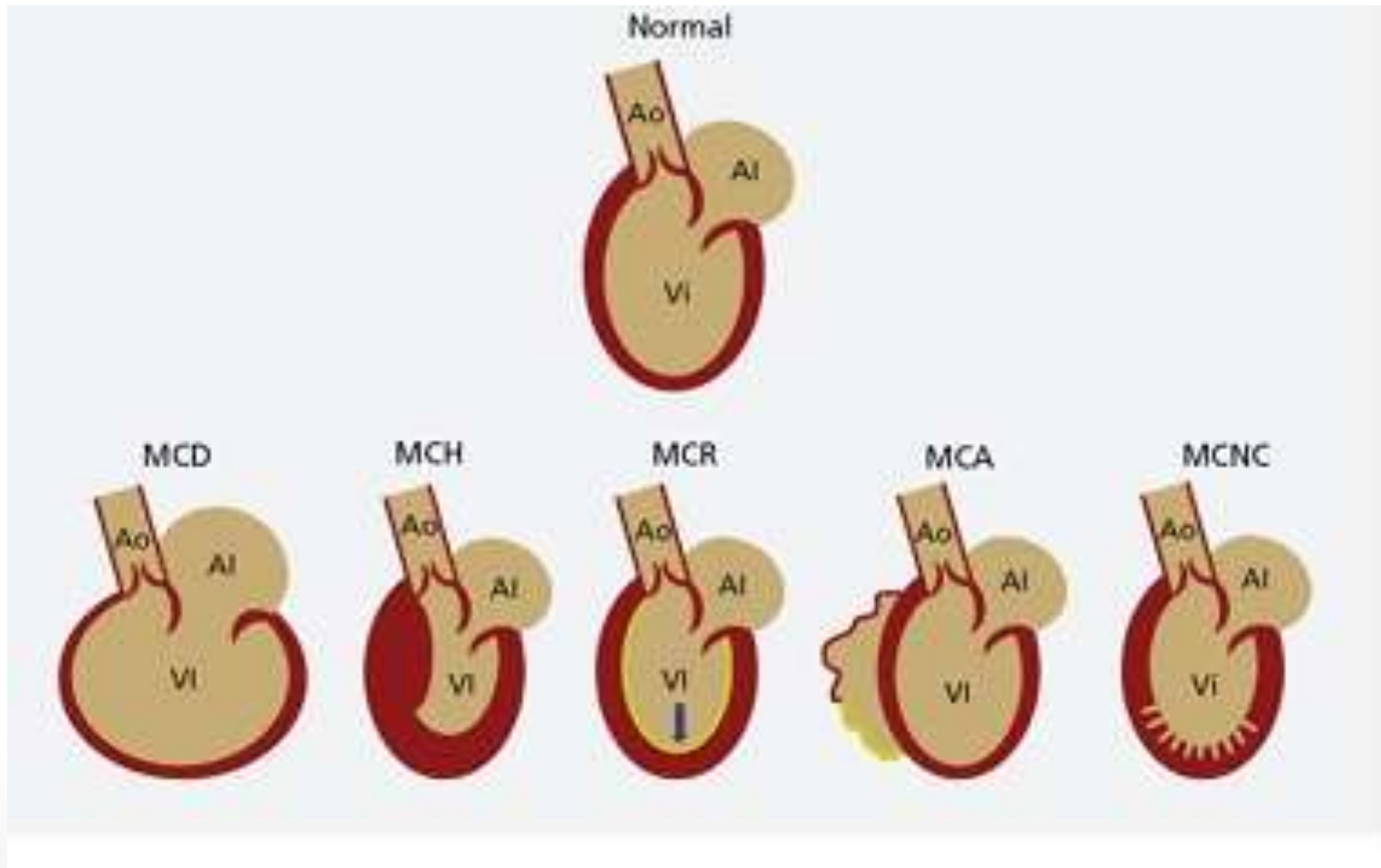
# CARDIOMIOPATÍAS ESPECÍFICAS (OMS, 1995)

- CARDIOMIOPATÍA ISQUÉMICA.
- CARDIOMIOPATÍAS VALVULARES.
- CARDIOMIOPATÍA HIPERTENSIVA.
- CARDIOMIOPATÍAS INFLAMATORIAS.
- CARDIOMIOPATÍAS METABÓLICAS (enf. Endocrinológicas, enf. por depósito de glucógeno, enf. nutricionales, electrolíticas, etc.)
- ENF. SISTÉMICAS (enf. Tejido conectivo, sarcoidosis, leucemias).
- DISTROFIAS MUSCULARES (distrofia de Duchene, Becker, otras).
- ENF. NEUROMUSCULARES (ataxia de Friedreich, S. Noonan, lentiginosis).
- REACCIONES TÓXICAS O DE HIPERSENSIBILIDAD (alcohol, cocaína, anfetaminas, antraciclinas, ciclofosfamida, antidepresivos tricíclicos, fenotiazinas, radiación).

# CLASIFICACIÓN AHA (2006).



# MIOCARDIOPATÍAS. FENOTIPOS



# MIOCARDIOPATÍA DILATADA IDIOPÁTICA.

- Dilatación y disfunción del VI o ambos.
- Causas: genéticas, virales y/o autoinmunes, asociada a causas específicas o no reconocidas.
- Entre un 25%-35% de los pacientes con MCD idiopática presentan algún familiar de primer grado afecto por grados más o menos avanzados de la enfermedad. En algunos de estos casos de MCD familiar (30%-35%) se han detectado mutaciones en hasta 31 genes autosómicos y 2 ligados al cromosoma X (distrofina) que codifican proteínas sarcoméricas y del citoesqueleto; el gen que codifica la proteína gigante titina se encuentra entre los más frecuentemente afectados.

# MIOCARDIOPATÍAS DILATADAS SECUNDARIAS.

- ALCOHÓLICA.
- PERI-PARTO/POST-PARTO.
- TAKO-TSUBO.
- TAQUICARDIOMIOPATÍAS.
- TTO ANTINEOPLÁSICO:

Antraciclinas (doxorubicina, daunorubicina, epirubicina).

Ac monoclonales (trastuzumab)

Inh de tirosin-quinasa (imatinib, sumatinib).

- ENFERMEDAD DE CHAGAS.

# MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA.

- Hipertrofia de VI o ambos, a menudo asimétrica, con frecuente compromiso del septum.
- Reducción del llenado ventricular. Gradientes sistólicos.
- Causa: mutaciones en proteínas del sarcoplasma.

# CARDIOMIOPATÍA RESTRICTIVA.

- Restricción al llenado y reducido tamaño de uno o ambos ventrículos, con función sistólica normal o casi normal.
- Es idiopática, o se asocia a otras enfermedades (amiloidosis, enf. Endomiocárdica).

# MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA DE V.D.

- Reemplazo fibro-graso progresivo del miocardio de VD, o en algunos casos, de VI o ambos.
- Frecuentes formas familiares.
- Herencia autosómica dominante, penetrancia incompleta.

# CARDIOMIOPATÍAS NO CLASIFICADAS.

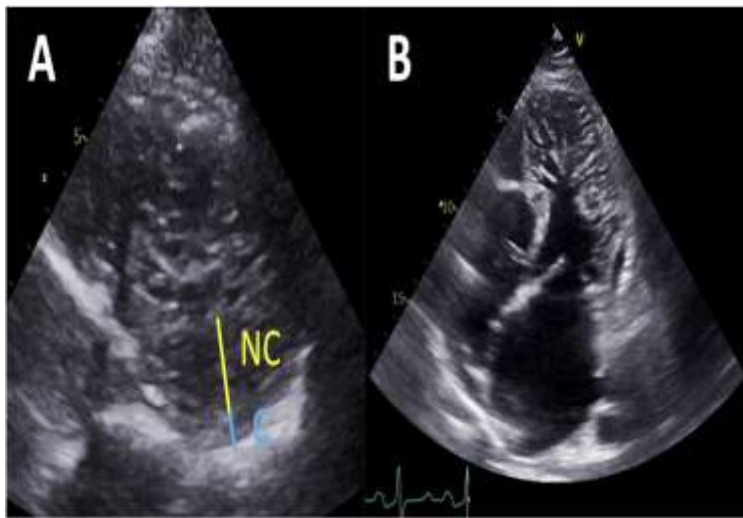
- No incluidas en ninguna categoría.
- En general presentan dilatación mínima y disfunción sistólica leve (ej: enf. Mitocondrial, fibroelastosis, VI no compactado).

# VI NO COMPACTADO.

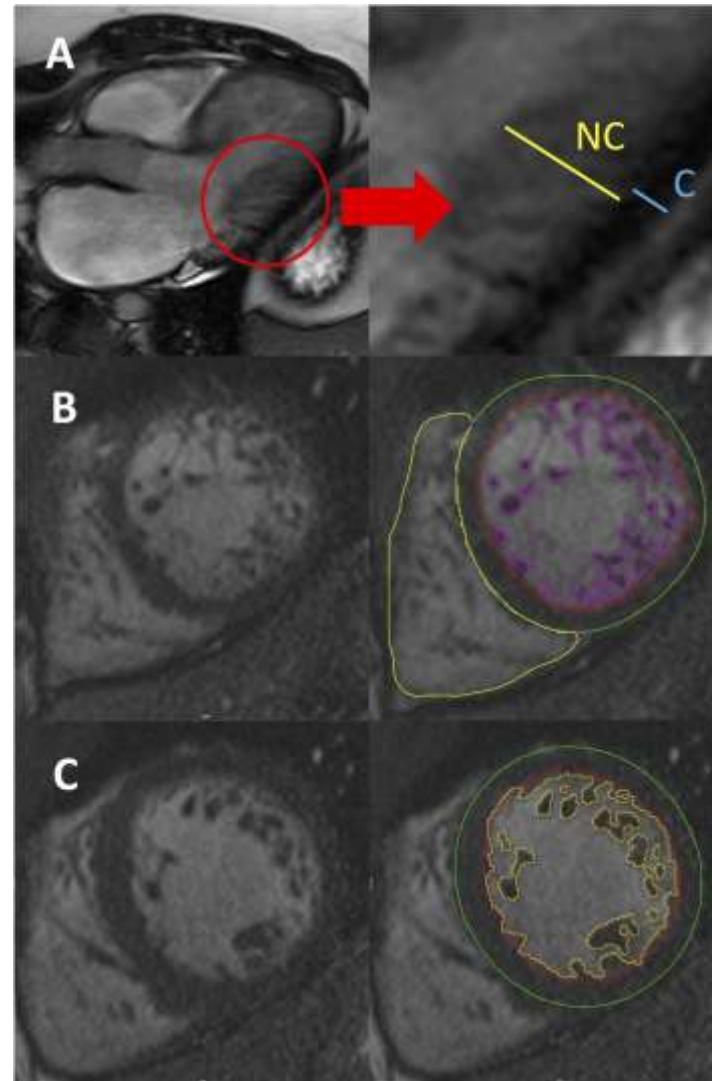
- Cardiopatía genética (autosómica dominante) que afecta la embriogénesis del miocardio.
- Capas del miocardio: una, delgada y adyacente al epicardio, normalmente compactada, y otra que ocupa el resto hasta el endocardio, no compactada y engrosada (hipertrabeculado). Mala irrigación e isquemia del subendocardio, acompañada de fibrosis.
- La alteración es regional y afecta más a las zonas lateral, apical e inferior del ventrículo izquierdo.
- Manifestaciones: insuficiencia cardíaca (disfunción sistodiastólica), arritmias. Tromboembolias. Muerte súbita.

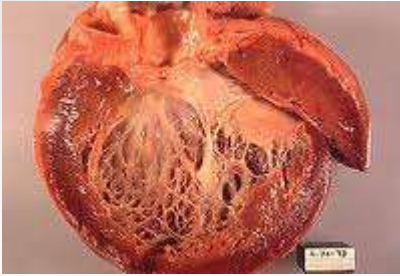
# Diagnóstico.

- ECOCARDIOGRAMA.



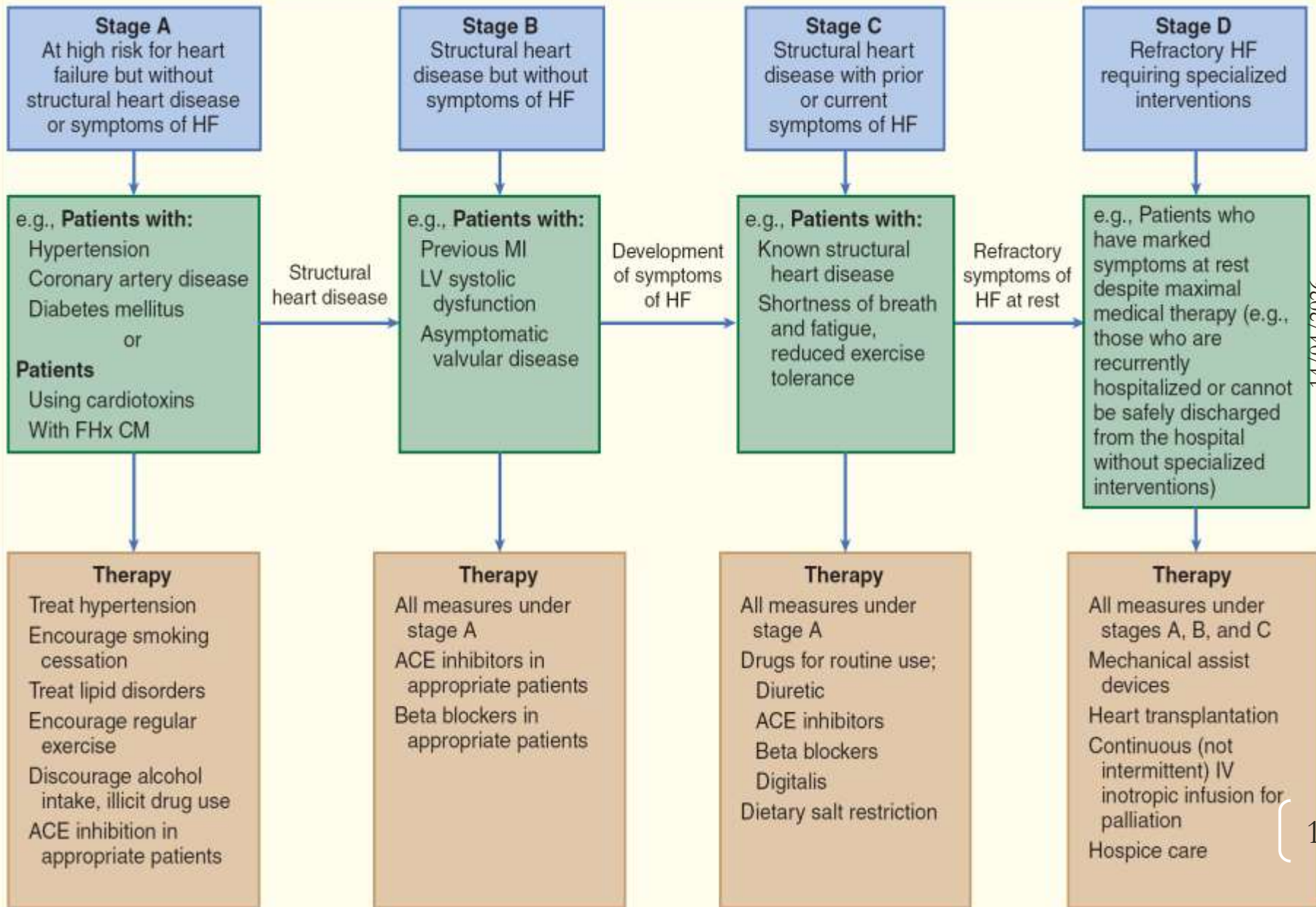
RNM





# CARDIOMIOPATÍA DILATADA. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

- Insuficiencia cardíaca congestiva: disnea, fatiga, edemas periféricos.
- Embolias pulmonares o sistémicas.



# EXÁMEN FÍSICO.

- SIGNOS VITALES!!!
- ZMI desplazada.
- Ingurgitación yugular.
- Ruidos patológicos: R3- R4. Cadencia de galope.
- Soplos sistólicos de regurgitación mitral y/o tricuspídea.
- Reflejo abdómino- yugular +
- Edemas periféricos.

TABLA I

CRITERIOS FRAMINGHAM PARA EL DIAGNÓSTICO DE INSUFICIENCIA CARDIACA

*Criterios mayores*

Disnea paroxística nocturna u ortopnea  
 Ingurgitación yugular  
 Estertores  
 Cardiomegalia  
 Edema agudo de pulmón  
 Galope por tercer tono  
 Presión venosa central > 16 mmHg  
 Tiempo de circulación > 25 sg  
 Reflujo hepatoyugular

*Criterios menores*

Edema maleolar  
 Tos nocturna  
 Disnea de esfuerzo  
 Hepatomegalia  
 Derrame pleural  
 Reducción de la capacidad vital en un tercio respecto la máxima  
 Taquicardia (> 120 lat/min)  
 Pérdida de > 4,5 Kg en 5 días en respuesta al tratamiento (podría ser criterio mayor)

Para diagnóstico de insuficiencia cardíaca se precisan dos criterios mayores o uno mayor y 2 menores. En los criterios menores deben descartarse otras causas.

# RADIOGRAFÍA DE TÓRAX.



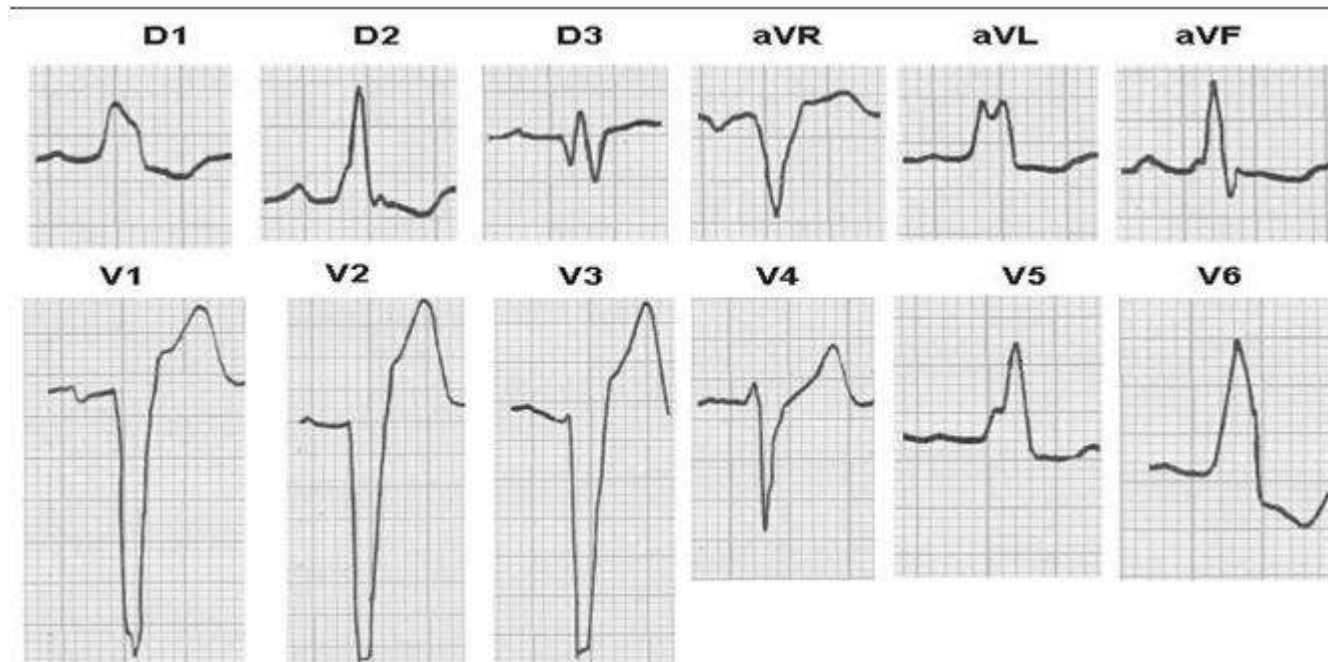
# ELECTROCARDIOGRAMA.

Recordar: ECG NORMAL alto valor predictivo negativo!!!



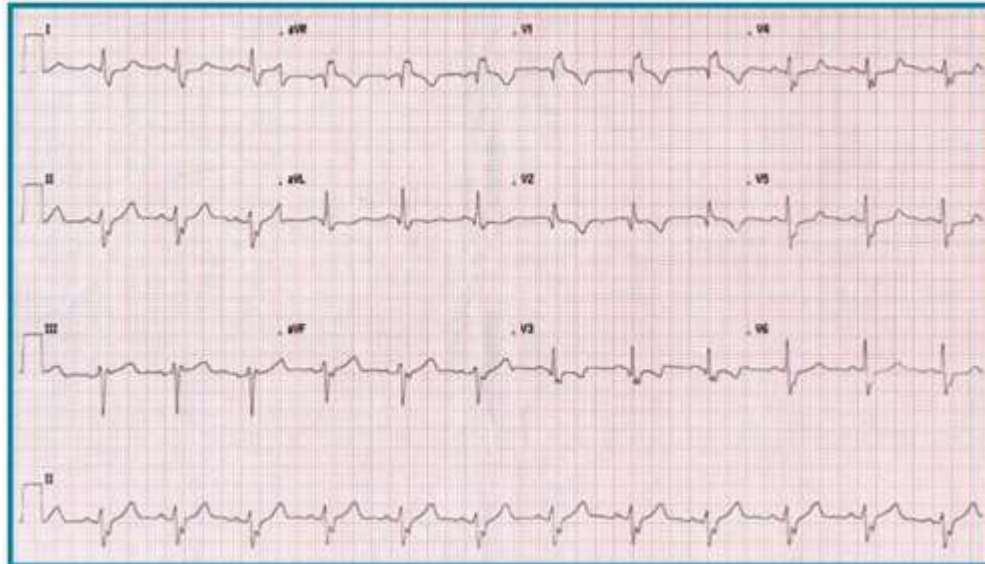
# ELECTROCARDIOGRAMA

- Boqueo Completo de Rama Izquierda (prevalencia 30%).



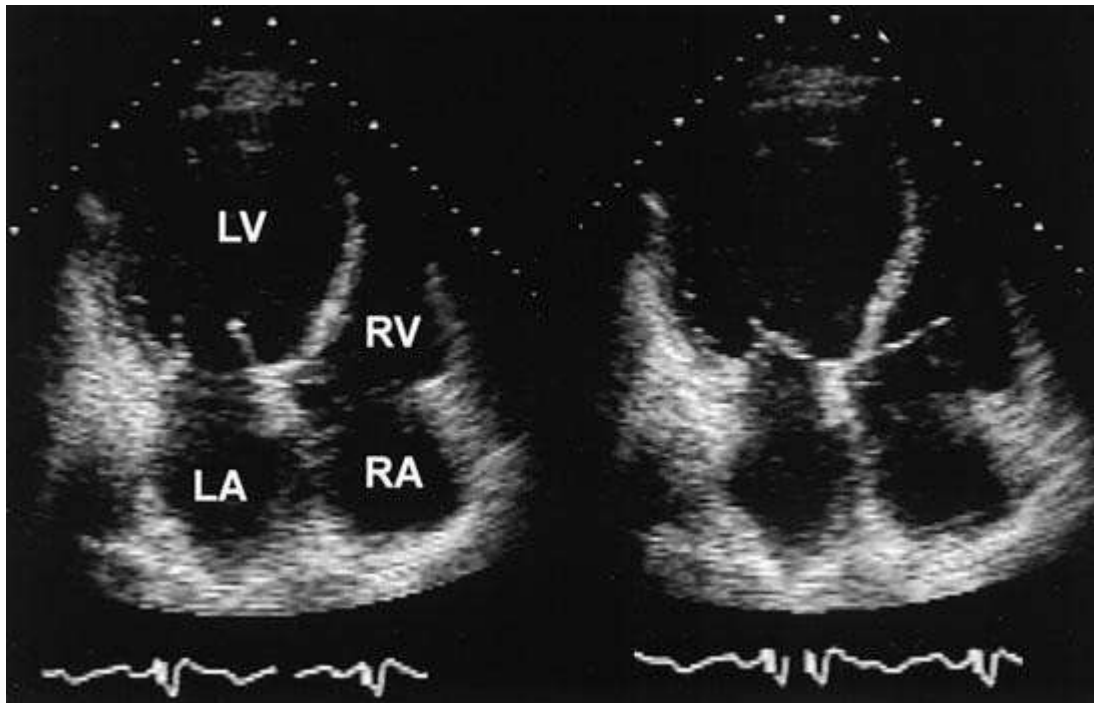
# ELECTROCARDIOGRAMA

- Bloqueo Completo de Rama Derecha.



# ECOCARDIOGRAMA DOPPLER

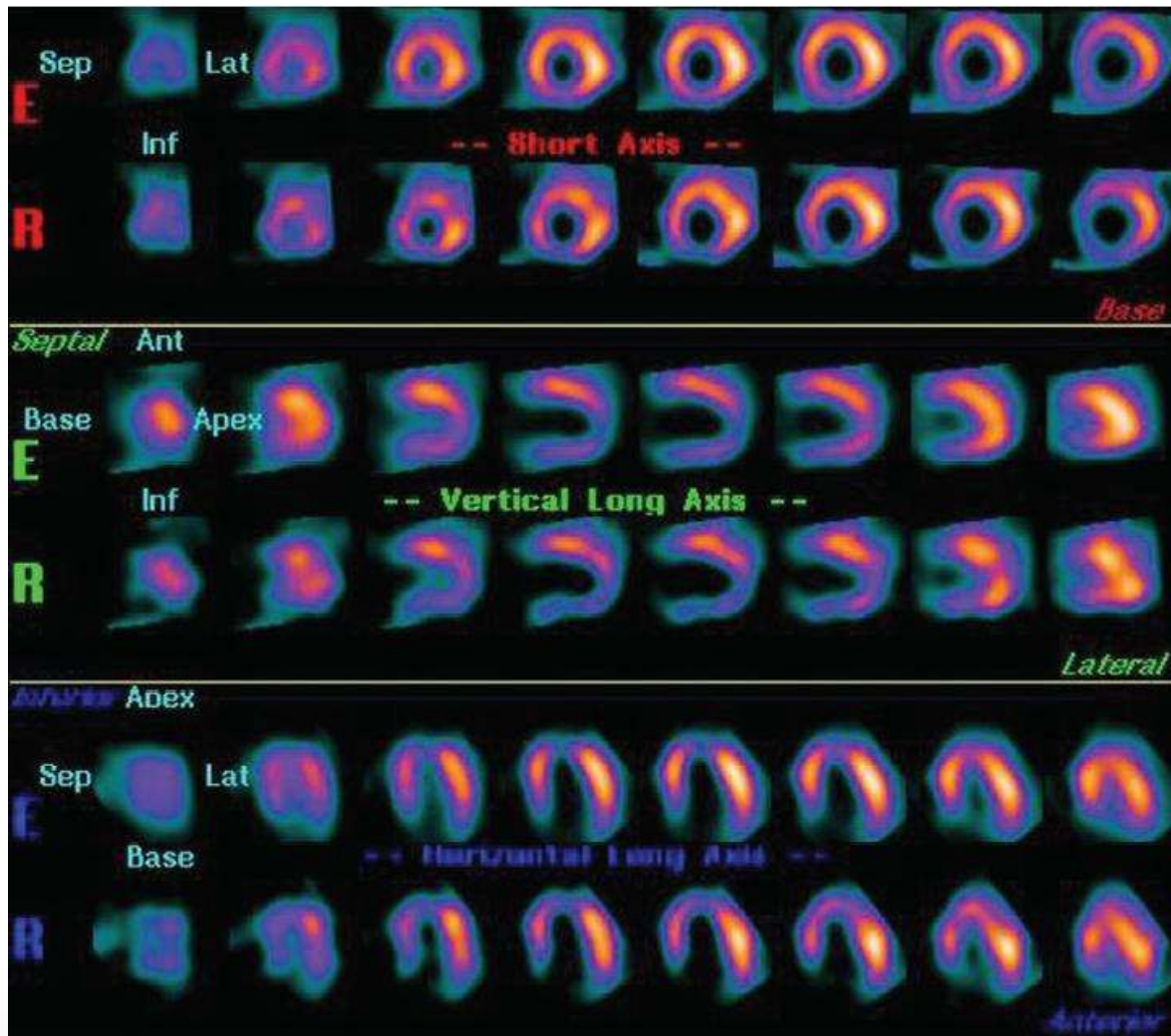
- Dilatación de cavidades.
- Evaluación de estructura y función valvular. Medición de gradientes.
- Movilidad/contracción de segmentos.
- Función sistólica y diastólica.



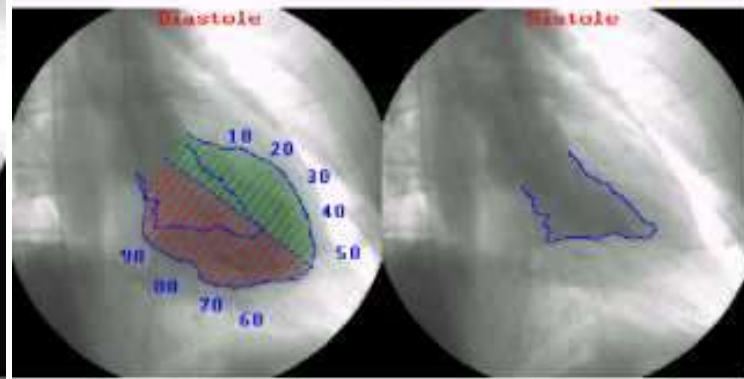
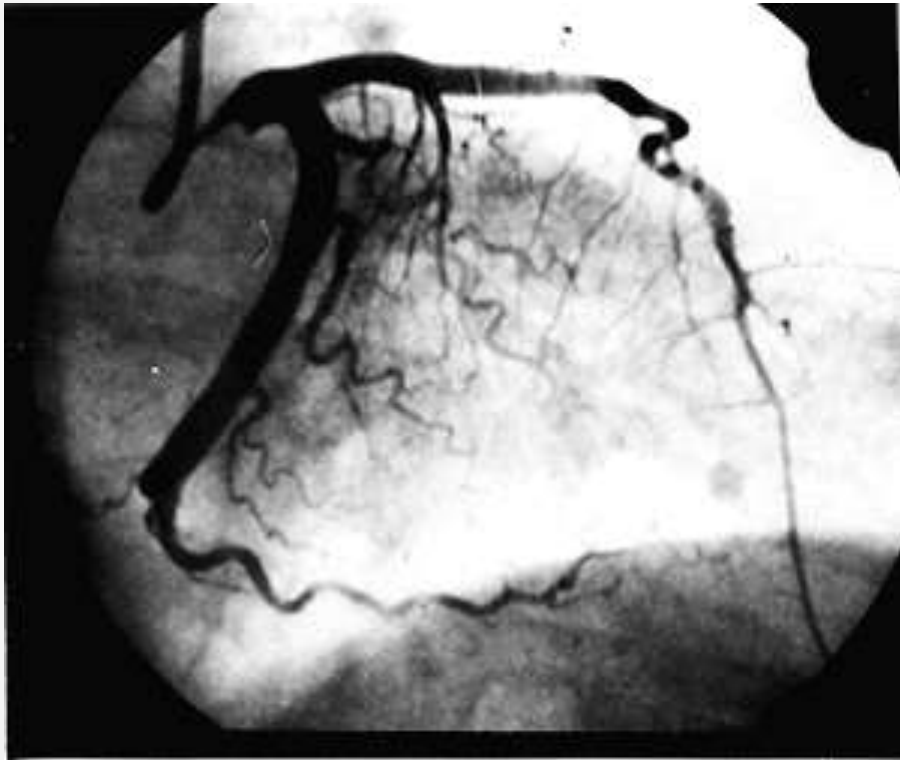
# OTROS MÉTODOS DIAGNÓSTICOS.

- LABORATORIO: Hemograma, electrolitos, función renal y hepática. BIOMARCADORES (BNP- NT-proBNP).
- CÁMARA GAMMA:  
PERFUSIÓN MIOCÁRDICA.  
RADIOCARDIOGRAMA.
- RNM CARDÍACA (REALCE TARDÍO CON GADOLINIO).
- ESTUDIO HEMODINÁMICO (izquierdo y derecho).
- TAC MULTISLICE.
- BOPSIA ENDOMIOCÁRDICA.
- Predictores de MAL PRONÓSTICO: hiponatremia, bajo FG, altos niveles de BNP.

# PERFUSIÓN MIOCÁRDICA: evaluación de presencia de isquemia; viabilidad miocárdica.



# CINECORONARIOGRAFÍA: evaluación del árbol coronario y función ventricular.



# MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA.



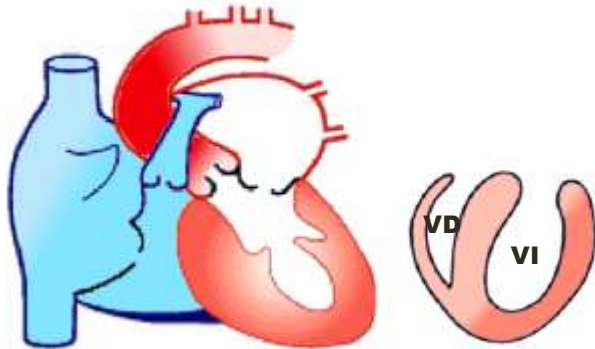
A

Copyright © 2005 by Elsevier Inc.

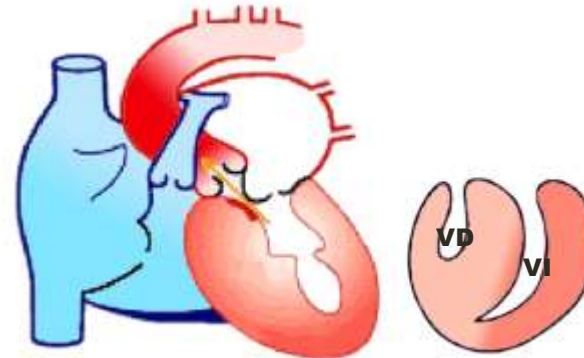
- La Miocardiopatía Hipertrofica (MCH) es una enfermedad cardíaca hereditaria autosómica dominante con prevalencia fenotípica de 2 /1000 de la población general.
- Se caracteriza por engrosamiento de la pared muscular, sin aumento de la cavidad, en ausencia de otras causas cardíacas para la hipertrofia. VI hiperdinámico.
- Gran variabilidad fenotípica.
- Distintas edades de presentación.

# FENOTIPOS ANATÓMICOS.

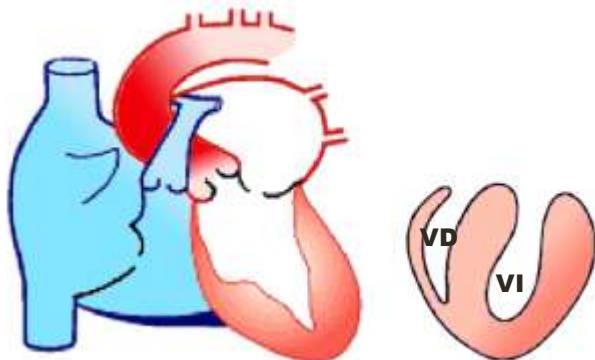
## SIN GRADIENTE



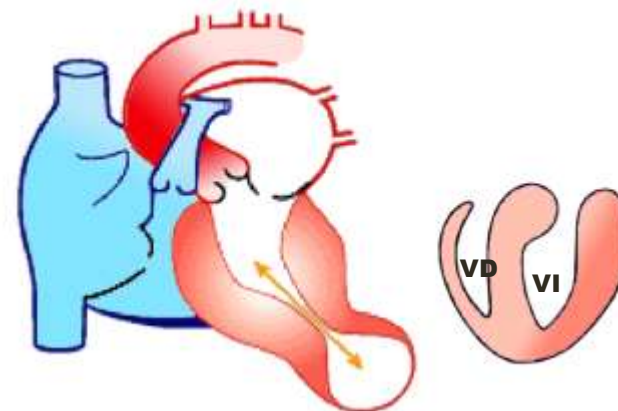
## CON GRADIENTE



**HIPERTROFIA SEPTAL CON GRADIENTE EN TSVI**



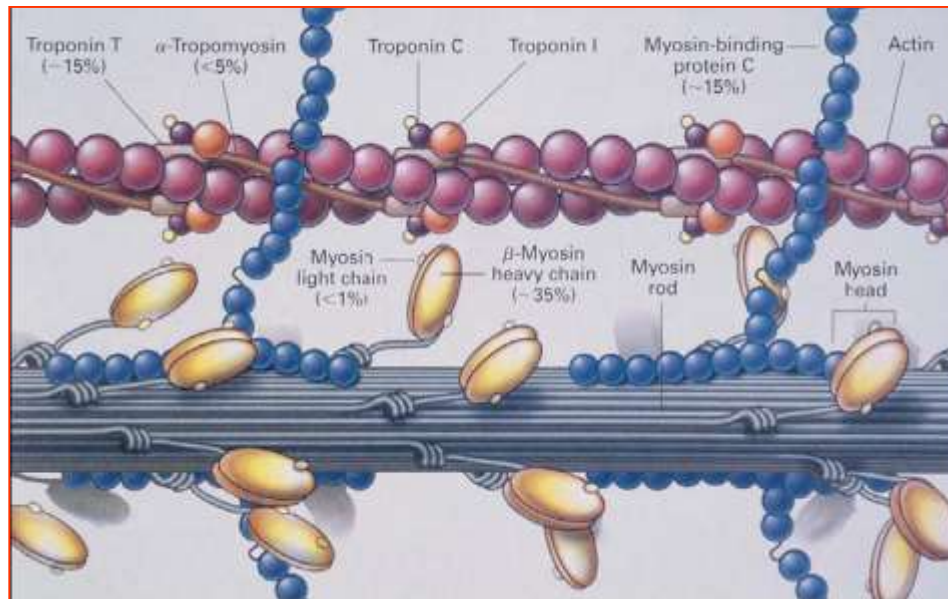
**HIPERTROFIA APICAL**



**HIPERTROFIA MEDIOVENTRICULAR CON GRADIENTE INTRAVENTRICULAR**

# FORMAS FAMILIARES: más de 1500 mutaciones en al menos 20 genes diferentes.

- MC 1: CROMOSOMA 14(B miosina)
- MC 2 : CROMOSOMA 1(troponina T)
- MC 3 : CROMOSOMA 15(tropomiosina)
- MC 4 : CROMOSOMA 11(puentes mios.C)
- MC 5 : CROMOSOMA 7(c/ WPW)
- LAMP2 (Glicogeno)



# FISIOPATOLOGÍA

- SÍSTOLE. Obstrucción dinámica del tracto de salida.
- DIÁSTOLE. Deterioro del llenado, con aumento de presión de fin de diástole.
- ISQUEMIA MIOCÁRDICA. Aumento de masa muscular, presión de llenado, aumento de demanda de O<sub>2</sub>.

Disminución de reserva vasodilatadora y densidad capilar.

Anormalidad de arterias coronarias.

Aumento de compresión sistólica.

# PRESENTACIONES CLÍNICAS.

- Pacientes asintomáticos (hallazgo ECG/ecocardiográfico).
- Pacientes sintomáticos (1 de cada 5 casos):

Disnea (90%)

Angina de pecho (75%)

Fatiga, mareos.

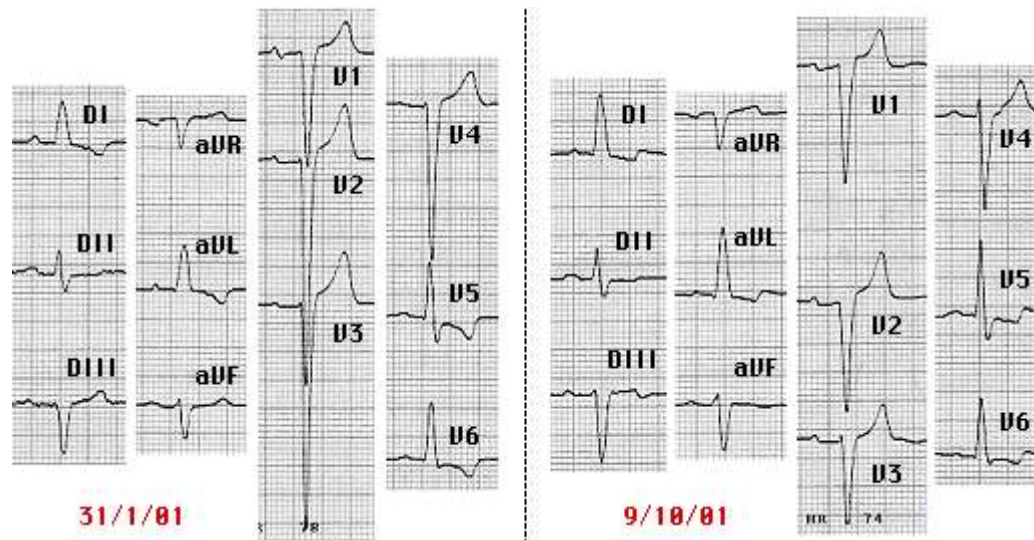
Pre-síncope, síncope (MAL PRONÓSTICO).

Palpitaciones.

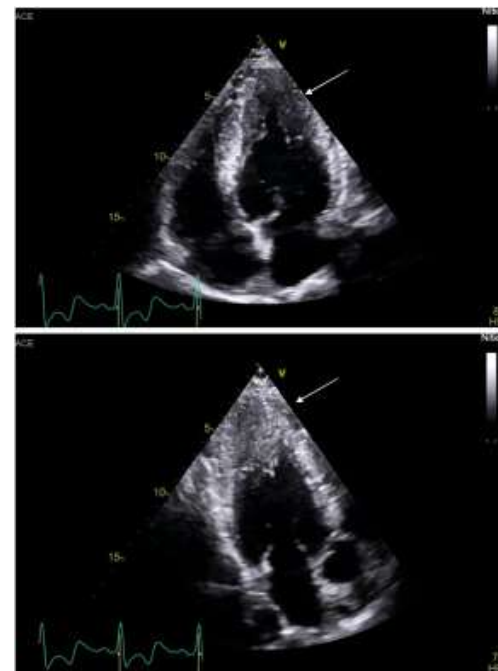
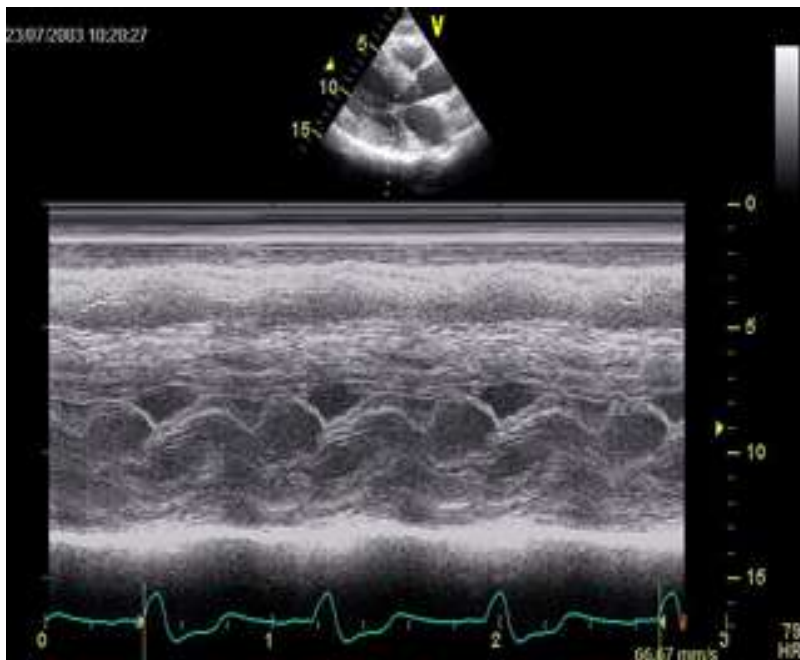
Muerte súbita: LA MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA es la principal causa de muerte súbita en jóvenes.

# ELECTROCARDIOGRAMA (en menos de 10% de casos es normal).

- Criterios de voltaje de HVI.

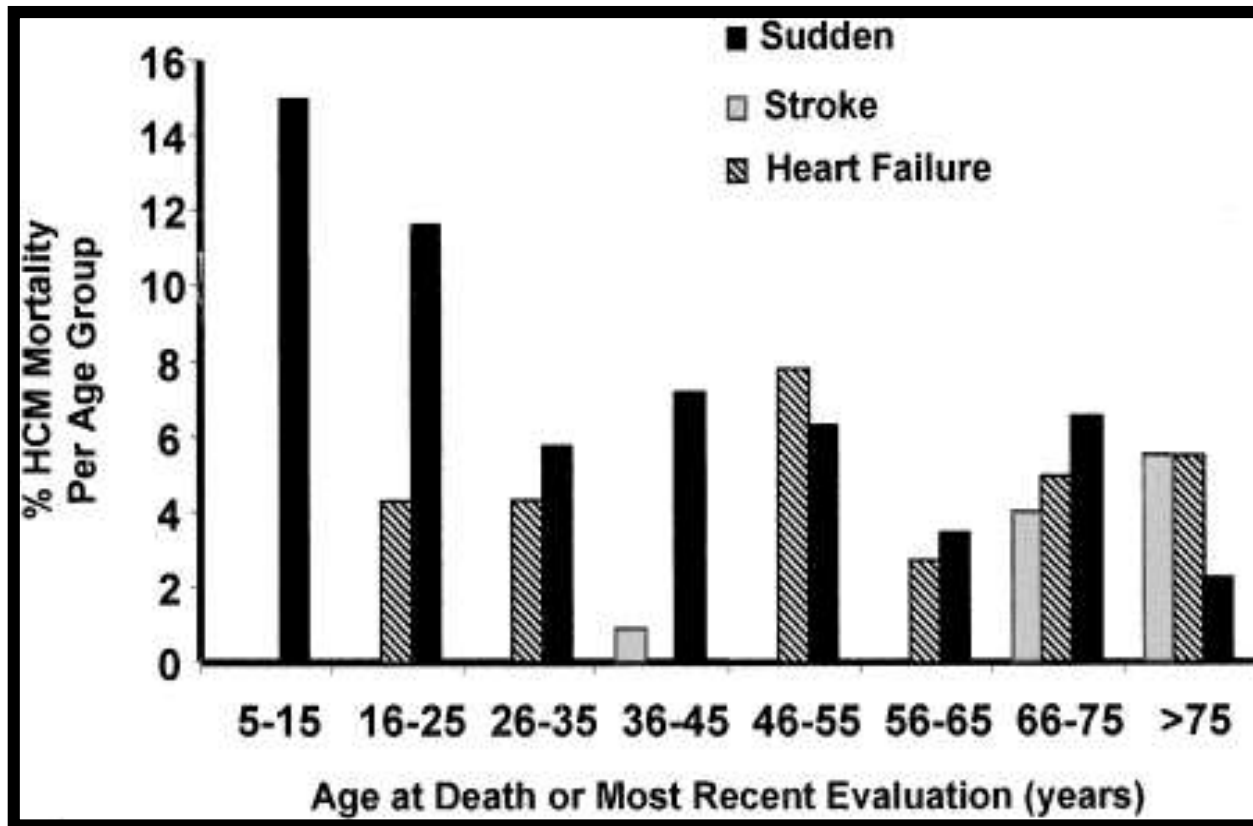


# ECOCARDIOGRAMA DOPPLER/TISULAR.



# HISTORIA NATURAL.

- B.J. Maron / Pediatr Clin N Am 51 (2004) 1305–1346



**Cuadro 57-2** Factores de riesgo de muerte súbita en pacientes con miocardiopatía hipertrófica<sup>a</sup>

**MAYORES**

- Parada cardíaca (fibrilación ventricular)
- Taquicardia ventricular sostenida espontánea
- Antecedentes familiares de muerte súbita<sup>b</sup>

**MENORES**

- Síncope inexplicado<sup>c</sup>
- Grosor de pared ventricular izquierda > 30 mm
- Respuesta anormal de la presión arterial durante el ejercicio<sup>d</sup>
- Taquicardia ventricular no sostenida<sup>e</sup>
- Obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo
- Obstrucción microvascular<sup>f</sup>
- Defecto genético de riesgo

# TRATAMIENTO.



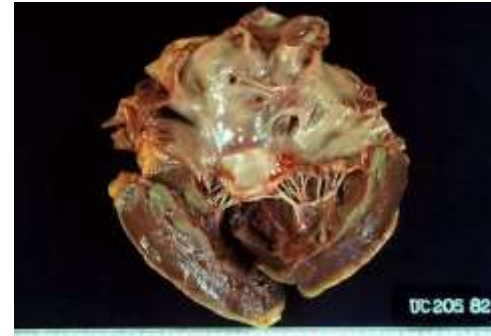
# MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA. DEFINICIÓN.



Es una enfermedad del mio/endocardio que produce disfunción diastólica secundaria a aumento de la rigidez ventricular, con volúmenes diastólicos normales o disminuídos en uno o ambos ventrículos, y con función sistólica preservada.

Deterioro en la relajación ventricular.

# CLASIFICACIÓN.



- **Primarias:**

**Endocarditis de Loeffler (fibrosis miocárdica e infiltración eosinofílica).**

**Fibrosis endomiocárdica.**

- **Secundarias.**

# MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA

- ***No infiltrativa***

- Miocardiopatía idiopática
- Miocardiopatía familiar
- Miocardiopatía hipertrófica
- Esclerodermia
- Seudoxantoma elástico
- Miocardiopatía diabética

- ***Infiltrativa***

- Amiloidosis
- Sarcoidosis
- Enfermedad de Gaucher
- Enfermedad de Huler
- Infiltración grasa

- ***Enfermedades por depósito***

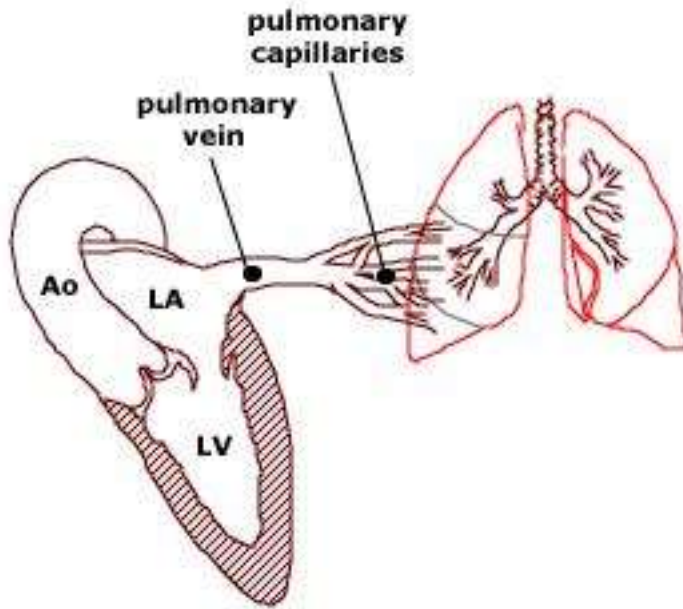
- Hemocromatosis
- Enfermedad de Fabry
- Enfermedad por almacenamiento de glucógeno

- **Endomiocárdica**

- Fibrosis endomiocárdica
- Síndrome hipereosinofílico
- Enfermedad carcinoide cardíaca
- Tumores metastásicos
- Radiación
- Efectos tóxicos de antraciclina
- Fármacos que provocan endocarditis fibrosa (serotonina, metisergida, ergotamina, agentes de mercurio, busulfán)

# MIOCARDIOPATIA RESTRICTIVA

## PRESIONES IZQUIERDAS

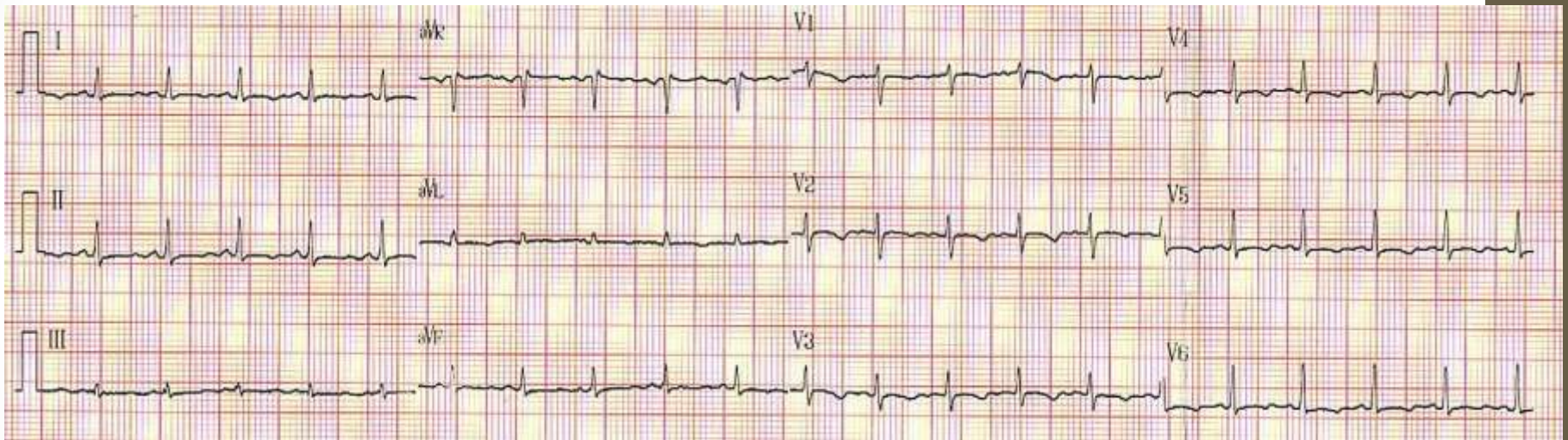


**PCWP** 3-12 mm Hg=normal  
12-25 mm Hg=elevated  
>25 mm Hg=pulmonary edema

# MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

- ✓ Insuficiencia cardíaca, sin causa aparente. Disnea, fatiga. Fallo cardíaco congestivo del lado derecho.
- *Exploración física:* Cardiomegalia leve a moderada: R3 y R4. Insuficiencia valvular auriculoventricular: aumento de la presión venosa con la inspiración (signo de Kussmaul).
- ✓ Ecocardiograma sugestivo (hipertrofia, disfunción diastólica).
- ✓ Manifestaciones sistémicas.

ECG: bajo voltaje generalizado.  
Arritmias supraventriculares (FA).



# AMILOIDOSIS

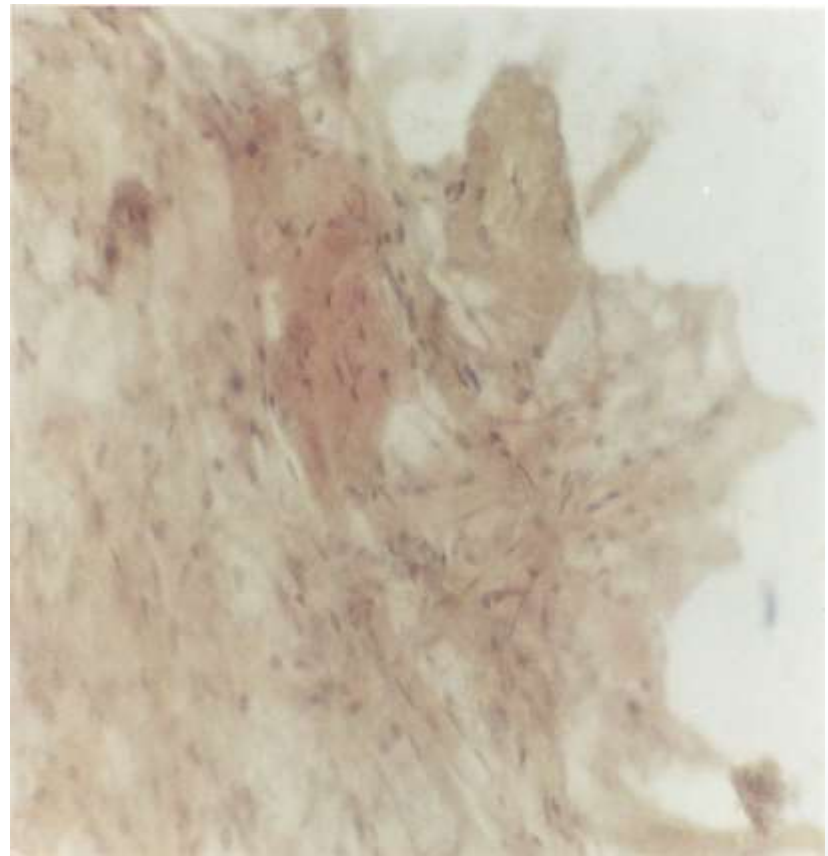
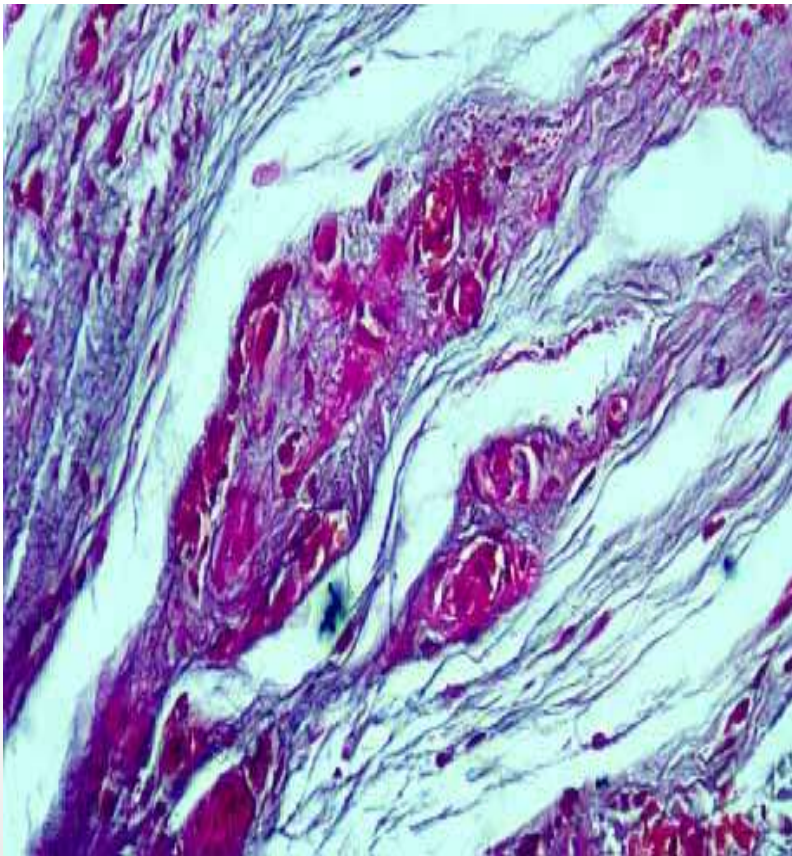
La amiloidosis debe sospecharse en cardiopatía con disfunción diastólica ventricular y evidencia asociada de neuropatía periférica (síndrome del túnel carpiano), neuropatía autonómica (diarrea o impotencia) y nefropatía.

# AMILOIDOSIS

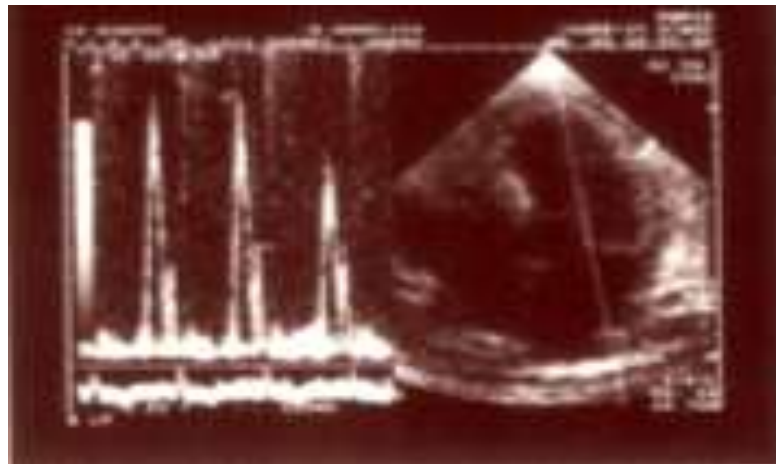
## DIAGNÓSTICO:

- Se confirma en la forma primaria con:  
inmunoglobulina monoclonal en suero u orina.
- Biopsia: se busca amiloide en grasa peritoneal o a nivel gingival, rectal, médula ósea, renal o endomiocárdico.

# MIOCARDIOPATÍAS BIOPSIA



# ECOCARDIOGRAMA BIDIMENSIONAL Y DOPPLER.



# OTROS MÉTODOS COMPLEMENTARIOS.

- *Estudios de radioisótopos:* Infiltración del miocardio. (201TI). Tamaño de la cavidad ventricular izquierda pequeño o normal (RVG). Función sistólica normal (RVG).
- *Cateterismo cardíaco:* Disminución de la distensibilidad del ventrículo izquierdo Signo de la raíz cuadrada en los registros de presión ventricular. Función sistólica preservada. Elevación de presiones de llenado del lado izquierdo y derecho.

# HEMOCROMATOSIS

Se caracteriza por depósito excesivo de hierro en diversos parénquimas:

Hígado.

Corazón

Gónadas

Páncreas

# HEMOCROMATOSIS

Se

- ✓ Afectación familiar o idiopática
- ✓ Defecto de síntesis de hemoglobina
- ✓ Enfermedad hepática crónica
- ✓ Toma excesiva de hierro oral durante años

# SARCOIDOSIS

Es una enfermedad granulomatosa de causa desconocida, caracterizada por una afectación multisistémica.

# SARCOIDOSIS

## PATOLOGÍA:

Los granulomas pueden afectar a cualquier región del corazón, aunque la pared libre del ventrículo izquierdo y el tabique interventricular son las localizaciones más frecuentes.

# MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA DE VD

- Enfermedad genética, autosómica dominante. Penetrancia 100%.
- Sustitución fibrosadiposa del miocardio de VD (forma localizada o difusa), aunque puede afectar al VI.
- Predominio en varones, y presentación en adolescentes o adultos jóvenes.
- Manifestaciones clínicas:

Formas asintomáticas.

Palpitaciones, síncope arrítmico o muerte súbita.

Insuficiencia cardíaca derecha.

CARACTERÍSTICAS ANATOMOPATOLÓGICAS DE LA DISPLASIA ARRITMOGÉNICA DEL VD

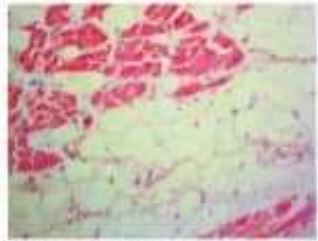
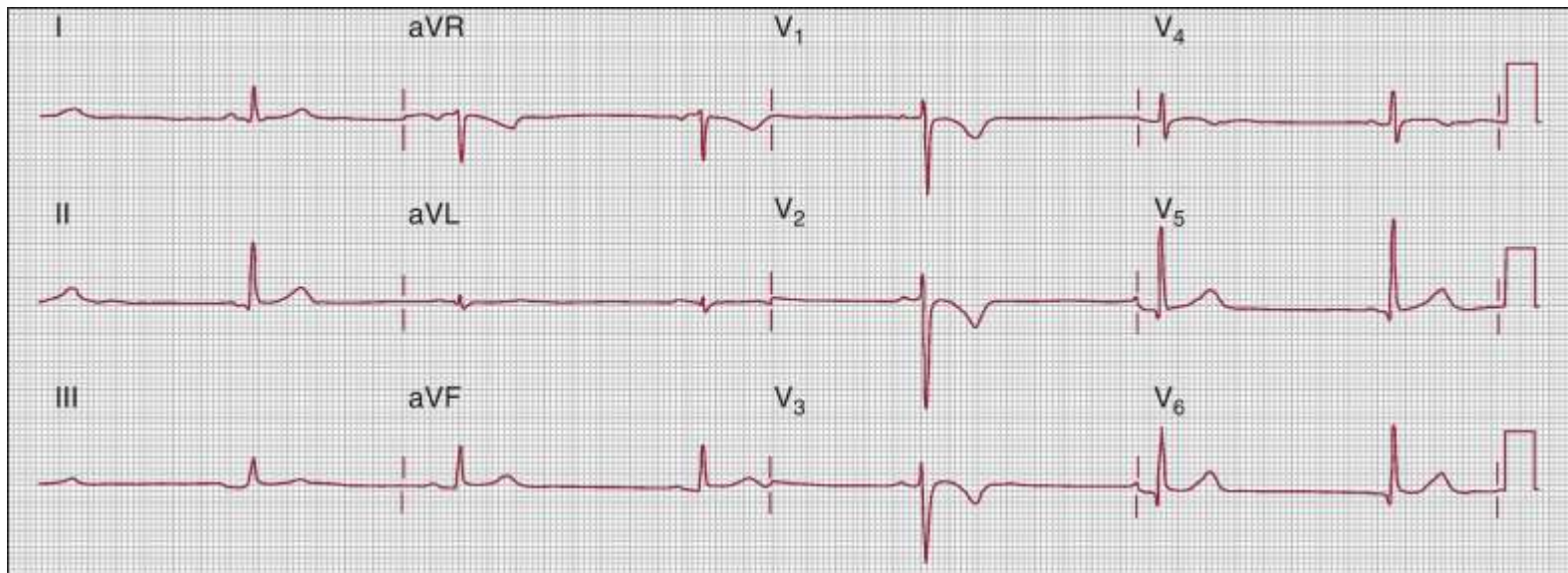


Fig. 4. Muestra histopatológica de fibrosis perivascular del miocardio derecho.



Dilatación del ventrículo derecho con notable infiltración adiposa transmural.

# ECG.



Ondas T negativas V1 a V3

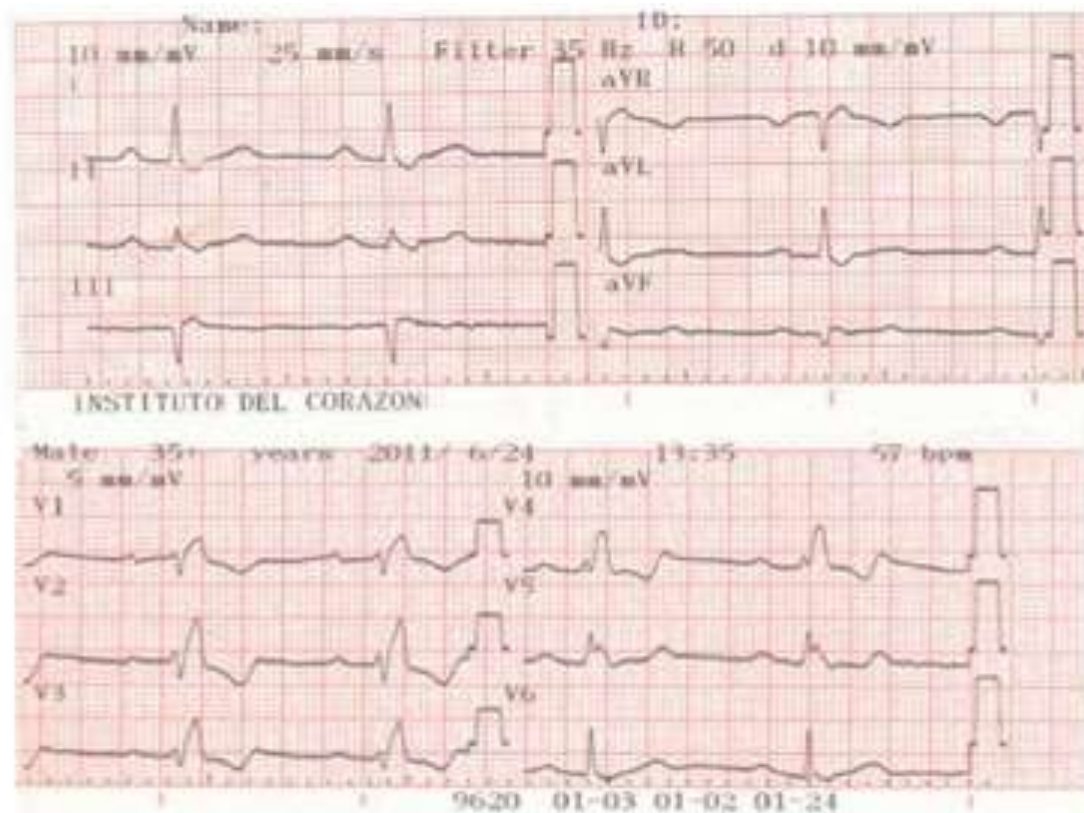


Figura 2. Electrocardiograma de 12 derivaciones. La onda épsilon se insinúa sobre el final de los complejos QRS en las precordiales derechas.  
 Fuente: autor.