

BASES DE LA MEDICINA CLÍNICA

Unidad:
CARDIOLOGÍA

Tema:
MIOCARDITIS Y MIOCARDIOPATÍAS

Dr. Alberto Estévez De Vidts



INTRODUCCIÓN

Las Miocardiopatías (MCP) son un importante y heterogéneo grupo de enfermedades. A lo largo del tiempo su definición, nomenclatura y taxonomía han experimentado cambios importantes, que por un lado recogen lo que hemos ido aprendiendo y por otro han hecho cada día más claro y menos confuso el tema, y en consecuencia han facilitado su comprensión por todos.

Entre los aprendizajes más influyentes en la mejor comprensión del tema, están los relacionados a la genética molecular en cardiología y la adquisición del concepto que existen las enfermedades de los canales iónicos con un potencial arritmogénico importante y grave, inclusive letal.

Estos aprendizajes han hecho que el último esfuerzo de la OMS de 1995 haya perdido en validez y vigencia. Es así como en 2006 la American Heart Association (AHA) propuso una nueva definición y clasificación de las miocardiopatías. Sus autores anticipan que esta propuesta también será revisada y modificada. De hecho anticipan que la clasificación entre hipertróficas, dilatadas y restrictivas perderá vigencia muy pronto, ponen como ejemplo que hoy día hay pacientes portadores de un genoma propio de las miocardiopatías hipertróficas pero que no tienen hipertrofia, es probable que aprenderemos a reconocer otras manifestaciones clínicas o de laboratorio, antecedan o no a la hipertrofia, de esta alteración genética. (Circulation. 2006;113:1807-1816.)

*Tabla 1
Evolución histórica del concepto de enfermedades del músculo cardiaco:*

- 1850: Miocarditis crónica, única forma reconocida
- 1900: Enfermedad miocárdica primaria
- 1957: Miocardiopatía, primera vez que se usa el término.
- 1968: (OMS) define MCP como “enfermedades de diferentes y a menudo desconocida etiología en las cuales la característica dominante es cardiomegalia e insuficiencia cardiaca”
- 1980: (OMS), define MCP como “enfermedades del músculo cardiaco de causa desconocida”
- 1995: (OMS) define MCP como “enfermedades del miocardio asociadas con disfunción cardiaca”, en esta ocasión incluyó por primera vez a la Miocardiopatía/displasia arritmogénica de ventrículo derecho y a la Miocardiopatía restrictiva primaria.
- 2006: (AHA), propone la siguiente definición: “Miocardiopatías son un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio asociadas con disfunción mecánica y/o eléctrica que usualmente (pero no invariablemente) exhiben inapropiada hipertrofia o dilatación ventricular y que son debidas a una variedad de causas que frecuentemente son genéticas. Las miocardiopatías pueden estar confinadas al corazón o ser parte de un desorden sistémico generalizado, con frecuencia llevan a la muerte cardiovascular o a discapacidad debida a insuficiencia cardiaca progresiva”

La definición de la AHA admite a las formas clásicas pero también a otras como las enfermedades eléctricas primarias con un potencial arritmogénico que pone en peligro la vida, como las enfermedades de los canales iónicos (Síndrome del QT prolongado, Síndrome de Brugada) que no tienen cambios estructurales anatómicos ni histológicos, si no que la alteración miocárdica estructural y funcional está a nivel molecular, en la membrana celular misma. La AHA considera que las formas secundarias (cardiopatía isquémica, hipertensiva, tumores, metastásicos o primarios, intramiocárdicos o intracavitarios, entre otros) no deben ser incluidas entre las MCP.

En la clasificación propuesta distinguen las MCP primarias y secundarias. En las primarias identifican las genéticas, mixtas y adquiridas. Entre las genéticas destacan Miocardiopatía Hipertrófica (MCH), los síndromes de QT largo y de Brugada y el Ventrículo izquierdo no compactado, entre las mixtas o predominantemente no genéticas, la Miocardiopatía Dilatada (MCD) y la Miocardiopatía Restrictiva, y finalmente entre las adquiridas, las inflamatorias (miocarditis), las provocadas por estrés (“takotsubo”), la periparto y la inducida por taquicardia. Las miocardiopatías secundarias exhiben un compromiso miocárdico patológico que es parte de un gran número y variedad de trastornos sistémicos generalizados (compromiso multiorgánico). Ejemplos: E. de Gaucher, Sarcoidosis, Beriberi, hipotiroidismo, LES, consecuencia de la terapia para el cáncer como radiación y doxorubicina (adriamicina), etc.

Para tener una visión comparativa con la propuesta de la AHA, la siguiente tabla recoge la definición y clasificación vigente de la OMS e ISFC (1995).

Clasificación (OMS e ISFC)

Enfermedad	Descripción
Miocardiopatía dilatada	Dilatación y deterioro de la contracción del ventrículo izquierdo (VI). Causada por factores familiares/genéticos, virales y/o inmunes, alcohólicos/tóxicos o desconocidos o asociada a enfermedad cardiovascular conocida.
Miocardiopatía hipertrófica	Hipertrofia ventricular izquierda (HVI) y/o derecha, a menudo asimétrica, que generalmente afecta al septo interventricular (SIV). Puede estar causada por mutaciones en las proteínas sarcoplasmáticas.
Miocardiopatía restrictiva	Llenado restringido y tamaño diastólico reducido en uno o ambos ventrículos con función sistólica normal o casi normal. Es idiopática o se asocia a otras enfermedades (p.ej., amiloidosis).
Miocardiopatía arritmogénica del VD	Progresivo reemplazamiento por fibras de grasa del miocardio del ventrículo derecho (VD) y en cierto grado del izquierdo. La enfermedad familiar es frecuente.
Miocardiopatía no clasificada	Enfermedades que no pueden ser incluidas en ninguna categoría. Son ejemplos la disfunción sistólica con mínima dilatación, enfermedad mitocondrial y fibroelastosis.
Miocardiopatías específicas	Corresponden a otras enfermedades que afectan al miocardio y que se asocian a una alteración cardíaca específica o que forman parte de una enfermedad sistémica. Trascienden el contenido de esta clase.

La incidencia y prevalencia de miocardiopatías está en aumento, y aunque no está claro si es por una mayor capacidad diagnóstica, están siendo consideradas una causa importante de morbilidad y mortalidad. En todo caso ante el paciente individual, el diagnóstico de miocardiopatía es extraordinariamente relevante, por lo que debemos hacer todo lo posible para no equivocarnos.

Biopsia endomiocárdica: No se ha alcanzado consenso en sus indicaciones. Lo anterior derivado de que es un examen invasivo en el cual no hay patrones definitivos, con un rendimiento estimado en menos de 10% para el diagnóstico etiológico específico y de 2% para el diagnóstico de una enfermedad tratable.

Más allá de las legítimas críticas que se les hacen, es importante tener presente que las clasificaciones funcionales de las miocardiopatías, están hechas para ayudarnos, en especial a los clínicos al lado del enfermo.

Clasificación funcional de las miocardiopatías

	Dilatada	Restrictiva	Hipertrófica
Síntomas	Fallo cardíaco congestivo, sobre todo del lado izquierdo. Fatiga y debilidad	Disnea, fatiga Falla cardíaca congestiva del lado derecho.	Disnea, angina de pecho Fatiga, síncope, palpitaciones.
	Embolia sistémica o pulmonar	Signos y síntomas de enfermedad sistémica: p. ej., amiloidosis.	
Examen físico	Cardiomegalia moderada A severa, R ₃ y R ₄ Insuficiencia valvular aurículo ventricular, especialmente mitral	Cardiomegalia leve a moderada, R ₃ y R ₄ . Insuf. valvular aurículo ventricular: aumento de presión venosa con inspiración (Kussmaul)	Leve cardiomegalia. Frémito y movimiento sistólico apical. P.C. saltón. R ₄ frecuente S.S. que aumenta con Valsalva.
Radiografía de tórax	Cardiomegalia (++) a (+++), en especial VI Hipertensión venopulmonar	Cardiomegalia (+) Hipert. Venopulmonar	Cardiomegalia (+) a (++) Crecimiento de AI
Electrocardiograma	Taquicardia sinusal Aritmias Sv y V Anomalías en ST y T Trastornos de conducción IV	Bajo voltaje Defectos conducción IV Defectos conducción AV	HVI Anomalías en ST y T Onda Q patológica Aritmias SV y V
Ecocardiograma	Dilatación y disfunción VI Movimiento diastólico anormal de la VM	Aumento de grosor y masa VI Cavidad VI pequeña o normal Función sistólica normal Derrame pericárdico	HSA TSVI estrecho SAM de la VM Cavidad del VI pequeña o normal
Cateterismo Cardíaco	Crecim. y disf. Del VI IM y/o IT Elevación de presiones de llenado del lado izquierdo y a menudo del derecho. GC disminuido	Disminución de la distensibilidad del VI Signos de la raíz cuadrada en los registros de presión ventricular Función sistólica normal Elevación de presiones de llenado de ambos lados	Disminución de la distensibilidad del VI IM Hipercontractilidad Gradiente dinámico en el flujo del TSVI

MIOCARDIOPATÍA DILATADA

La miocardiopatía dilatada (MCD) es un síndrome caracterizado por la presencia de dilatación de uno o ambos ventrículos con paredes de grosor normal y deterioro de la función sistólica. Su diagnóstico se hace con frecuencia con ecocardiografía.

La MCD evoluciona a insuficiencia cardíaca progresiva, al deterioro de la función contráctil del ventrículo izquierdo, arritmias ventriculares y supraventriculares, trastornos del sistema de conducción eléctrica, tromboembolismo y muerte, sea súbita o relacionada con la insuficiencia cardíaca. Es una forma común e irreversible de enfermedad del músculo cardíaco con una prevalencia estimada en USA de 1:2500, es la tercera causa más frecuente de insuficiencia cardíaca y la primera causa de trasplante de corazón. Su incidencia se estima en 5 a 8 casos por 100.000 habitantes por año y parece estar aumentando. Aunque puede afectar a todas las edades es más frecuente en la tercera y cuarta década de la vida. Tanto su incidencia como su gravedad son mayores en la raza negra y en hombres. La realización sistemática de ecocardiogramas en los familiares de los pacientes puede mostrar la existencia en ellos de formas no o poco sintomáticas.

A pesar de que en muchos casos no es posible establecer la causa, más de 75 enfermedades específicas del músculo cardíaco pueden producir las manifestaciones clínicas de la MCD. Es probable que esta condición represente una trayectoria final común, que es el resultado del daño miocárdico producido por una variedad de mecanismos citotóxicos, metabólicos, inmunológicos, familiares e infecciosos.

Independiente de su patogenia, habrá al examen histológico extensas áreas de fibrosis intersticial y perivasculas.

Manifestaciones clínicas: no directamente relacionadas con la magnitud de la disfunción sistólica.

Corresponden a las propias de la congestión izquierda o derecha y del bajo débito: disnea de esfuerzo, fatigabilidad, ortopnea, disnea paroxística nocturna, edema periférico y palpitations, todas ellas de instalación habitualmente progresiva y pueden ser precedidas por años de cardiomegalia asintomática. El dolor torácico no es esperable. Al examen físico se podrá encontrar taquicardia regular o no, cardiomegalia de magnitud variable, lo mismo vale para las manifestaciones de insuficiencia cardíaca congestiva izquierda, derecha o global. La presencia de tercer y cuarto ruido es frecuente, y puede haber soplo de regurgitación mitral o tricuspídea.

Exámenes de laboratorio: la radiografía de tórax mostrará la cardiomegalia y los signos de congestión pulmonar. El electrocardiograma mostrará taquicardia sinusal o fibrilación auricular, la existencia de extrasistolía supraventricular y ventricular es frecuente, también los trastornos de conducción y de repolarización ventricular. El ecocardiograma, sin duda el examen más costo efectivo en el diagnóstico, mostrará la dilatación ventricular con ventrículo de paredes de grosor normal o disminuido y fracción de eyección disminuida.

Tratamiento y Pronóstico: Se confunde con el de la Insuficiencia cardíaca (ver la clase correspondiente), sin embargo la mayoría de los pacientes evolucionan en forma crónica y progresiva hacia un deterioro funcional que termina en el fallecimiento, sea por falla cardíaca o por arritmias (muerte súbita). También pueden experimentar fenómenos embólicos. En consecuencia debe efectuarse tratamiento sintomático de la insuficiencia cardíaca más anticoagulación a permanencia,

eventual implantación de un defibrilador y finalmente debe tenerse presente que estos son pacientes candidatos a ser transplantados. El uso de antiarrítmicos debe evitarse. Los fármacos que han mostrado reducir los síntomas de insuficiencia cardíaca incluyen a los diuréticos, digitálicos, betabloqueadores e inhibidores de enzima de conversión de angiotensina.

MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA (MCH)

Es una enfermedad cardíaca clínicamente heterogénea y relativamente común, de origen genético. En al menos el 50% de los pacientes se puede demostrar un trastorno genético con transmisión autosómica dominante. Es probablemente la más frecuente de las MCP. En EEUU es la causa más común de muerte súbita en jóvenes (incluidos deportistas entrenados).

Se caracteriza por hipertrofia ventricular izquierda sin dilatación y sin causa evidente. Tiene dos características llamativas, la primera es que la hipertrofia suele ser segmentaria, habitualmente del septum interventricular, la segunda es que esta hipertrofia septal puede causar obstrucción dinámica a nivel del tracto de salida del ventrículo izquierdo, dificultando su vaciamiento. En esta afección la falla ventricular es fundamentalmente diastólica, secundaria a un ventrículo grueso y rígido (poco elástico), esta falla resulta en una presión de llenado diastólico elevada y está presente a pesar de haber un ventrículo hiperdinámico. La histología muestra una pérdida de la arquitectura con fibrosis importante, también se ve engrosamiento de las pequeñas arterias coronarias intramurales.

Características clínicas: el curso clínico es muy variable y puede ir desde pacientes asintomáticos hasta el debut sintomático en forma de muerte súbita (a menudo en jóvenes que están realizando algún esfuerzo físico). En los pacientes sintomáticos lo más habitual es la presencia de disnea de esfuerzo, también puede haber angina de pecho, fatiga, cuadros pre sincopales y síncope. Al examen físico, la combinación de pulso carotideo saltón y soplo de eyección en foco aórtico accesorio, soplo que a diferencia del originado en una estenosis valvular aórtica, no se irradia al cuello y no se asocia a pulso parvus e tardus. Cuando se acompaña de soplo holosistólico hacia la punta, debe pensarse que hay regurgitación mitral, asociación habitual en esta enfermedad.

Exámenes de laboratorio: el ECG con frecuencia muestra signos de hipertrofia del ventrículo izquierdo asociados a ondas de necrosis. El ECG ambulatorio (Holter) puede mostrar arritmias supraventriculares y ventriculares. La Radiografía de tórax mostrará discreta cardiomegalia, aunque puede ser normal. El examen más útil e importante es el Ecocardiograma Doppler que muestra la hipertrofia y, cuando existe, las evidencias directas e indirectas de obstrucción dinámica a nivel del tracto de salida del ventrículo izquierdo. En presencia de mala ventana acústica, realizar un examen de resonancia nuclear magnética.

Prevención y pesquisa: aunque no cabe la prevención, se recomienda hacer un tamizaje en los familiares de primer grado de los pacientes conocidos y en atletas jóvenes, esto porque es la primera causa de muerte súbita en ellos. La forma más costo efectiva de realizarlo es con ecocardiograma Doppler transtorácico. Hay estudios que muestran las limitaciones de la clínica como único elemento de pesquisa, también los que muestran reducción del número de muertes súbitas al retirar a jóvenes atletas con MCH de la práctica deportiva intensa y competitiva. Debe tenerse presente que el valor predictivo positivo para muerte súbita es pobre, sin embargo el valor predictivo negativo es alto.

Tratamiento y Pronóstico: Deben evitarse los ejercicios intensos, la deshidratación, los digitálicos, nitritos, vasodilatadores, el alcohol y los diuréticos. Los betabloqueadores se han mostrado útiles en el alivio sintomático y al igual que la Amiodarona, probablemente en mejoría de sobrevida. Considerar

también el uso, asociado o no a betabloqueadores, de diltiazem o verapamil y la disopiramida. Es muy importante mantener el ritmo sinusal, incluso en caso que el paciente caiga en fibrilación auricular crónica refractaria, debe considerarse el uso de marcapasos bicamerales. En pacientes con obstrucción en reposo y con regurgitación mitral está indicado efectuar profilaxis de endocarditis infecciosa. La principal causa de muerte es la muerte súbita, son predictores de ella: edad menor de 30 años, taquicardia ventricular en el Holter, marcada hipertrofia ventricular, síncope sin otra causa y determinados patrones genéticos. No son predictores de muerte súbita la magnitud de los síntomas, tampoco la presencia o magnitud de obstrucción en el tracto de salida. Se ha comunicado éxito con técnicas como la alcoholización del septum y también con la resección quirúrgica del componente obstructivo. El uso de desfibriladores implantables debe ser considerado en pacientes seleccionados, finalmente el trasplante de corazón es una opción que debe tenerse presente.

El médico general tiene un papel importante en la pesquisa diagnóstica y en el seguimiento, sin embargo ante el diagnóstico debe remitir el paciente al especialista, para confirmarlo, establecer su severidad y definir las estrategias terapéuticas.

Debe considerarse la hospitalización de aquellos pacientes con síntomas refractarios al tratamiento médico, con síncope o muerte súbita recuperada, así como del que desarrolló fibrilación auricular o compromiso hemodinámico.

La educación del paciente es muy importante en lograr adherencia terapéutica. Debe tranquilizarse razonablemente a los de bajo riesgo (la mayoría), explicarse que no hay indicadores definitivos de mal pronóstico, e indicarles, a todos, que eviten los ejercicios extenuantes.

El seguimiento de todos, incluidos los asintomáticos y leves, debe incluir la realización periódica de ecocardiograma, probablemente anual.

MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA

La característica más distintiva de ellas es la disfunción diastólica secundaria la rigidez de las paredes ventriculares que impide su llenado. Los responsables de esto son habitualmente la fibrosis, hipertrofia y la infiltración del ventrículo. Entre estas últimas la amiloidosis ocupa un lugar importante por su prevalencia. Sean esenciales o secundarias el trombo embolismo es una complicación a temer. Entre la secundaria a infiltración se suele asociar disfunción sistólica.

La intolerancia al esfuerzo con la disnea son los síntomas prominentes, también edema de declive, ascitis y hepatomegalia sensible, a veces pulsátil. Puede haber ingurgitación yugular con signo de Kussmaul. Los ruidos cardiacos pueden sentirse distantes, aunque la presencia de tercer y cuarto ruido es habitual.

El ECG muestra cambios inespecíficos tales como bajo voltaje y trastornos de repolarización. El ecocardiograma muestra paredes ventriculares simétricas y algo gruesas con volúmenes normales, los índices de función sistólica son normales o poco alterados. El Doppler cardiaco muestra aumento del llenado protodiastólico.

El diagnóstico diferencial más importante es con la pericarditis constrictiva, esto por el carácter potencialmente curable de esta última.

No hay tratamiento satisfactorio. Se recomienda anticoagular a permanencia.

MIOCARDITIS

La inflamación del corazón es debida especialmente a infecciones, aunque puede ser secundaria además a fenómenos alérgicos o ser causada por radiación, agentes químicos o físicos. En un número desconocido de casos evoluciona a una forma de miocardiopatía dilatada. Desde un punto de vista clínico son las virales las que más se ven, y pueden manifestarse por leves y transitorios trastornos en el ECG hasta por un grave compromiso miocárdico que lleva a la muerte en forma casi fulminante. Se ha descrito formas que simulan un infarto agudo del miocardio, con dolor, cambios ECG y elevación de enzimas cardíacas.

Las causas bacterianas son secundarias a endocarditis y en el caso de la difteria a una toxina.

En Chile, como en América del Sur y Central en general, la enfermedad de Chagas, causada por el *Tripanosoma cruzi*, es causa de compromiso cardíaco tardío en zonas endémicas. Este compromiso es similar a una miocardiopatía dilatada.

Debe pensarse en miocarditis en pacientes que se presenten con diferentes formas de eventos cardíacos agudos, entre ellos: insuficiencia cardíaca congestiva, infarto agudo del miocardio, shock cardiogénico, arritmias, en especial en ausencia de enfermedad cardíaca conocida o evidente. En estas situaciones debe indagarse por: antecedente de cuadros tipo influenza, palpitaciones, síncope, dolor torácico, factores de riesgo para aterosclerosis, historia familiar de miocardiopatías, haberse vacunado recientemente contra la viruela, historia de trastornos de autoinmunidad o de cánceres.

El estudio de estos pacientes debe incluir determinación de CK y CK-MB, troponinas, TSH, HIV, ANA, electrocardiograma, ecocardiograma, radiografía de tórax. En pacientes seleccionados debe considerarse el estudio con cateterismo cardíaco y la biopsia endomiocárdica.

El tratamiento es en general sintomático. El paciente debe ser visto en equipo con especialistas, hospitalizarse, y en su estrategia de tratamiento deben considerarse medidas farmacológicas y no farmacológicas, entre estas últimas el balón de contra pulsación, el aparato de asistencia ventricular y el trasplante de corazón. Entre los fármacos a considerar están los IECA, diuréticos, beta bloqueadores, antagonistas de la aldosterona y anticoagulantes, también los anti arrítmicos.

La educación del paciente y su familia respecto de su enfermedad es muy importante.

A futuro se visualiza el uso de terapia antiviral y de inmunomoduladores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Harrison Internal Medicine Edition 17
2. Braunwald's Heart Disease Edition 8
3. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. N Engl J Med. 1998;339:364-9

4. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, Mathenge R, Roberts WC, Mueller FO. Sudden Death in young competitive athletes. Clinical, demographic and pathological profiles. JAMA. 1996;276:199-204
5. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, Kappenberger LJ, Kuhn HJ, Seidman CE, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2003;42:1687-713.

CASO CLÍNICO:

Paciente hombre de 18 años de edad, quien practica fútbol en forma regular e intensa. Su madre lo envía a control porque su padre murió súbitamente a los 34 años de edad. Interrogado minuciosamente no refiere síntomas cardiovasculares. Sin embargo en su examen físico hay soplo sistólico de eyección II/VI en FAA, no irradiado a cuello, con pulso carotideo algo saltón. Resto del examen es normal.

Su conducta inicial en el incluye lo siguiente, señale la opción correcta:

1. Le explica que puede ser portador de una cardiopatía
2. Le recomienda abstenerse de realizar ejercicios extenuantes mientras se aclara su diagnóstico
3. Le ordena un ECG y un Ecocardiograma Doppler color
4. Invita a que sus hermanos concurren a examinarse
5. **Todas las anteriores son correctas**

Fundamento:

La combinación de ser hijo de un hombre que muere súbitamente a los 34 años de edad y tener semiología compatible con MCH (Pulso carotideo saltón más soplo sistólico de eyección no irradiado a cuello) hacen recomendable precisar el diagnóstico, y ojalá hacerlo lo antes posible. Explicarle lo que le acontece es muy importante para ganar su confianza y eventualmente favorecer adherencia terapéutica, hacerlo sin causar temor innecesario, pero al mismo tiempo asumiendo una restricción inmediata (Realizar ejercicios extenuantes) mientras se precisa el diagnóstico (Opciones de respuesta a y b). Por otro lado indicar la realización de dos exámenes no invasivos y altamente costo efectivos en avanzar al diagnóstico es muy importante (opción de respuesta c) e invitar a sus hermanos, familiares en primer grado, es importante en precisar el diagnóstico del paciente y también puede ayudar en la pesquisa de MCH en sus hermanos (Opción de respuesta d). En consecuencia, todas las opciones de respuesta ofrecidas, son correctas.