



Miocardopatía restrictiva

J.M. García Acuña, A.M. López Lago y J.R. González Juanatey

Servicio de Cardiología y Unidad Coronaria. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela. La Coruña. España.

Palabras Clave:

- Miocardopatía restrictiva
- Pericarditis constrictiva
- Amiloidosis
- Fibroelastosis
- Arritmias
- Miocardopatía infiltrativa
- Hipereosinofilia

Keywords:

- Restrictive cardiomyopathy
- Constrictive pericarditis
- Amyloidosis
- Fibroelastosis
- Arrhythmia
- Infiltrative cardiomyopathy
- Hypereosinophilia

Resumen

La miocardopatía restrictiva (MCR) es la forma menos frecuente dentro del grupo de las miocardopatías. La MCR debe ser incluida dentro de la fisiopatología de las disfunciones diastólicas del corazón. La restricción da lugar a un aumento marcado de las presiones de llenado tanto del lado derecho como izquierdo del corazón, con la consiguiente congestión venosa pulmonar y sistémica. La MCR se caracteriza por ventrículos de tamaño normal, gran dilatación biauricular y patrón diastólico restrictivo, conservando una función sistólica normal o casi normal.

Tanto la sintomatología como los datos hemodinámicos de la MCR simulan a los de la pericarditis constrictiva crónica y aunque se han utilizado diversos criterios para la distinción entre ambas entidades, en algunos casos llega a ser necesaria la exploración quirúrgica.

Es el tipo más infrecuente de miocardopatía, al menos en el mundo occidental, donde la amiloidosis y la forma idiopática son las más habituales. Las manifestaciones clínicas son habitualmente poco específicas, generalmente de insuficiencia cardiaca, aunque pueden cursar con trastornos del ritmo y arritmias graves. El ecocardiograma es la prueba de elección para su diagnóstico.

Abstract

Restrictive cardiomyopathy

Restrictive cardiomyopathy (RCM) is the rarest form of cardiomyopathy and must be included into the pathophysiology of diastolic dysfunction. Restriction leads to significant rise in left- and right-heart filling pressures causing a systemic and pulmonary venous congestion. Restrictive cardiomyopathy (RCM) is characterized by normal-sized ventricles, marked biatrial dilation, diastolic restrictive pattern and normal or near normal systolic function. MCR shows very similar symptomatology and hemodynamic characteristics to chronic constrictive pericarditis, being necessary surgical exploration in some cases. It is an uncommon cardiomyopathy in the Western world, being amyloidosis and idiopathic cases the most frequent clinical entities. Clinical findings are nonspecific and usually resemble to those observed in heart failure. Occasionally, rhythm disturbances and severe arrhythmias are observed. Echocardiography is the diagnosis test of choice.

Concepto

La miocardopatía restrictiva (MCR) es la forma menos frecuente dentro del grupo de las miocardopatías y la única para la que la WHO/ISFC *Task Force* no ofrece unos criterios diagnósticos específicos. A pesar de ello, existe un acuerdo

general para el diagnóstico de esta enfermedad en aquellos pacientes que presentan signos clínicos de fracaso cardiaco debido a una restricción al llenado diastólico del corazón, con función sistólica conservada y en ausencia de dilatación o hipertrofia ventricular. La MCR a diferencia de la miocardopatía dilatada y especialmente de la hipertrófica, rara vez tiene carácter familiar¹ (tabla 1).

TABLA 1

Clasificación de los diferentes tipos de miocardiopatías restrictivas**Miocárdica***No infiltrativa*

Idiopática

Esclerodermia

Infiltrativa

Amiloidosis

Sarcoidosis

Hemocromatosis

Enfermedad de Gaucher

Enfermedad de Fabry

Enfermedad de Hurler

Glucogenosis

Endomiocárdica

Síndrome hipereosinofílico

Fibrosis endomiocárdica

Síndrome carcinoide

Metástasis

Toxicidad por radiación

Toxicidad por antraciclina

Clasificación

Las diferentes MCR se basan en aspectos etiológicos y clínicos:

1. Formas primarias: endocarditis de Löffler y fibrosis endomiocárdica.

2. Formas secundarias: a) enfermedades infiltrativas (amiloidosis y sarcoidosis); b) tesaurismosis (hemocromatosis, glucogenosis, enfermedad de Fabry y posradiación).

Las formas primarias se deben a procesos inflamatorios crónicos que se acompañan de inflamación y de hipereosinofilia. Aparecen asociadas a enfermedades parasitarias, autoinmunitarias o leucemias eosinofílicas. Las formas secundarias están causadas por enfermedades sistémicas que producen un engrosamiento de la pared miocárdica por infiltración, depósito o fibrosis excesiva.

Fisiopatología

La MCR debe ser incluida dentro de la fisiopatología de las disfunciones diastólicas del corazón. La restricción da lugar a un aumento marcado de las presiones de llenado tanto del lado derecho como izquierdo del corazón, con la consiguiente congestión venosa pulmonar y sistémica. Tanto la sintomatología como los datos hemodinámicos de la MCR simulan a los de la pericarditis constrictiva crónica y aunque se han utilizado diversos criterios para la distinción entre ambas entidades, en algunos casos llega a ser necesaria la exploración quirúrgica. Las presiones de llenado diastólico del lado izquierdo y del derecho son discordantes en la miocardiopatía restrictiva, mientras que en la pericarditis constrictiva son concordantes. El término discordante describe el fenómeno hemodinámico de disociación entre las presiones de llenado diastólico de los ventrículos izquierdo y derecho durante la

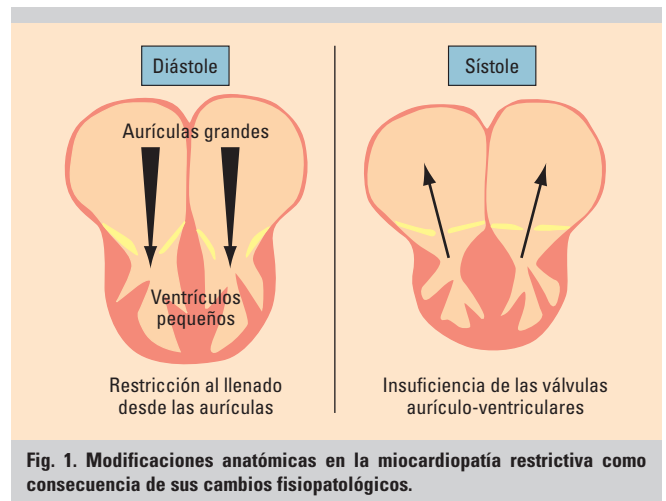


Fig. 1. Modificaciones anatómicas en la miocardiopatía restrictiva como consecuencia de sus cambios fisiopatológicos.

respiración, en tanto que el término concordante designa los cambios paralelos de las presiones diastólicas de ambos ventrículos durante la respiración (fig. 1).

Manifestaciones clínicas

El aumento de las presiones de llenado de los lados derecho e izquierdo del corazón y la consiguiente congestión venosa pulmonar y sistémica dan lugar a la sintomatología de la MCR. Son frecuentes la debilidad muscular y la disnea, así como la intolerancia al ejercicio derivada de la imposibilidad de aumentar el volumen de llenado ventricular y por tanto el gasto cardíaco, en magnitud apropiada a la demanda. El espectro clínico de la MCR incluye ortopnea, disnea paroxística nocturna y edema pulmonar, dolor precordial, y síntomas derivados del aumento de la presión venosa central como hepatomegalia, ascitis, edemas periféricos o anasarca^{1,2}.

En los casos secundarios a enfermedad sistémica pueden encontrarse síntomas propios de la alteración de otros órganos o aparatos.

La progresión de la enfermedad suele ser inexorable, teniendo apenas un 10% de supervivencia a los 10 años. Por otra parte, los casos de MCR de aparición en la infancia suelen ser de peor pronóstico, al presentarse habitualmente con signos más evolucionados de insuficiencia cardíaca.

Exploración física

En la exploración física se pueden encontrar signos derivados del aumento de la presión venosa central como hepatomegalia palpable, edemas periféricos o ascitis. La distensión venosa yugular como reflejo de la elevación de la presión de llenado del corazón derecho suele estar siempre presente, y puede verse el incremento inspiratorio de la presión venosa yugular o signo de Kussmaul. El pulso arterial periférico puede mostrar taquicardia con disminución de la presión y frecuentemente una onda dicrota palpable. La auscultación cardíaca puede ser normal, aunque es posible que estén presentes un tercer o cuarto ruido o bien ambos, o soplos de

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3809499>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3809499>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)