

35. MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA

Dr. Jose M. Larrañaga Moreira, Dr. Luis Ruiz Guerrero

¿Qué es?

Es una enfermedad del músculo cardíaco, que tiene origen genético y por lo tanto puede ser heredada.

En el corazón normal, las células del corazón están unidas entre sí por proteínas llamadas **desmosomas**.

En esta enfermedad, estas proteínas **no se fabrican correctamente**, por lo que las uniones entre las células son más débiles. En situaciones de **estrés** (infecciones, deporte intenso...) las células se separan y mueren, y se sustituyen por **cicatriz y grasa**. Esto altera el circuito eléctrico del corazón y produce **arritmias** que pueden amenazar la vida, por eso a veces puede dar la cara como una **muerte súbita**. Por otro lado, también da lugar a pérdida de fuerza tanto del ventrículo derecho como del izquierdo, pudiendo dar lugar a **insuficiencia cardíaca**.

¿Qué síntomas puede tener?

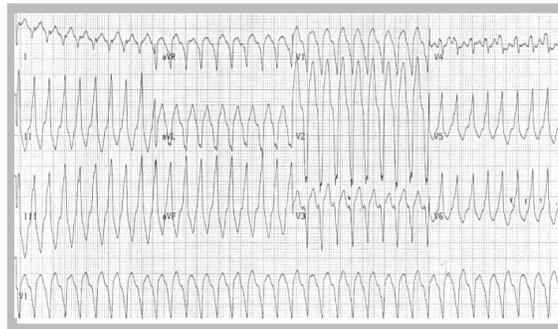
La enfermedad a veces no se produce, pudiendo estar asintomático toda la vida. Ante ciertos factores, como el deporte, es cuando empieza. Cuando da síntomas usted podrá notar:

- Palpitaciones** (lo más frecuente) y **síncopes** (típicamente con ejercicio). Se deben a las arritmias.
- Fatiga precoz (disnea)**, debida a insuficiencia cardíaca.
- Dolor de pecho**.

¿Qué pruebas me realizarán durante y después del diagnóstico?

El diagnóstico se basa en una serie de criterios que hay que cumplir. Las pruebas fundamentales son:

- Electrocardiograma:** suele levantar la sospecha.
- Ecocardiograma:** podremos ver las cicatrices y evaluar la fuerza del corazón.
- Resonancia magnética:** nos permite ver mejor la grasa, cicatrices y partes del corazón difíciles de ver.



Ejemplo de arritmia ventricular

- Holter-ECG:** nos permite evaluar la cantidad de arritmias.
- Prueba de esfuerzo:** nos permite evaluar las arritmias con el ejercicio.
- Estudio genético:** hasta en 2/3 de los pacientes se puede detectar el defecto genético causante.

¿Existe tratamiento?

No existe tratamiento curativo. Sin embargo, existen una serie de terapias que tienen 3 objetivos que le ayudarán a llevar una vida normal:

- Prevenir y controlar las arritmias** usaremos betabloqueantes y antiarrítmicos como la amiodarona. **A veces es necesario realizar una ablación** (un cateterismo que busca quemar los focos de arritmias).
- Prevenir la muerte súbita con el implante de un desfibrilador automático implantable (DAI, ver capítulo):** se le colocará cuando tenga arritmias graves, pérdida de fuerza del corazón grave o si ya ha tenido una parada cardíaca. Si tiene más arritmias, se las tratará.
- Mejorar la fuerza del corazón y prevenir la fatiga:** usaremos diuréticos como furosemida y otros tratamientos como enalapril. En casos graves será necesario recurrir a terapias avanzadas como el trasplante de corazón. No se preocupe, en la mayoría de los casos no es necesario.

¿Qué riesgo tienen mis familiares de tener la enfermedad?

En la mayoría de los casos es autosómica dominante y sus hij@s, herman@s y padres tienen un 50% de probabilidades de tener el defecto genético.

Si identificamos el defecto podremos buscarlo en ellos. De tenerlo, no quiere decir que desarrollen la enfermedad, pero tendrán que hacerse revisiones periódicamente y evitar el deporte intenso.

Recomendaciones de estilo de vida:

La mayoría de los pacientes pueden tener una vida normal.

- ¿Puedo realizar deporte?** El deporte intenso, como correr o jugar al fútbol, es uno de los desencadenantes de la enfermedad. Es por ello que es **una de las causas de muerte súbita en deportistas** como jugadores de fútbol. Cuánto más realice, antes debutará y progresará. Por ello, se le recomienda **evitar el deporte de competición**, a excepción de alguno de baja intensidad como golf, bolos o yoga. De todas maneras, **debe continuar actividad física de baja intensidad**, ya que es fundamental para un estilo de vida saludable.
- ¿Puedo trabajar?** Sí, salvo que implique alguna actividad física extenuante.
- ¿Debo seguir alguna dieta?** Dieta sana, baja en sal. Deberá evitar estimulantes como café, alcohol, ya que pueden desencadenar arritmias.

Conducción de vehículos:

- Este apartado está **regulado en España por la Dirección General de Tráfico**, cuyo reglamento general de conductores se actualizó en Abril de 2018 en el Boletín Oficial del Estado (BOE: Orden PRA/375/2018, de 11 de abril, por la que se modifica el anexo IV del Reglamento General de Conductores, aprobado por Real Decreto 818/2009, de 8 de mayo. Núm. 89 Jueves 12 de abril de 2018 Sec. I. Pág. 37773-37784). Consulte con su médico antes de conducir vehículos a motor.
- En el caso de los pilotos de avión, la regulación es la correspondiente al **Código de Aviación Internacional**, publicado en el año 2011.

