

37. MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA

Dr. Pablo E. García-Granja, Dra. María Sandín

¿Qué es?

La miocardiopatía restrictiva engloba un grupo de enfermedades del músculo cardíaco caracterizadas por la presencia de las siguientes 3 características:

- Músculo cardíaco rígido, con alteración de la relajación.
- Volumen del ventrículo normal o reducido.
- Grosor del músculo cardíaco normal o engrosado

La enfermedad se define por la **alteración de la relajación del ventrículo** (dificultad para que se llene el ventrículo). Además, existe mucho solapamiento con otras miocardiopatías, por tanto, su frecuencia real es desconocida, aunque se considera la **enfermedad del músculo cardíaco menos frecuente**.

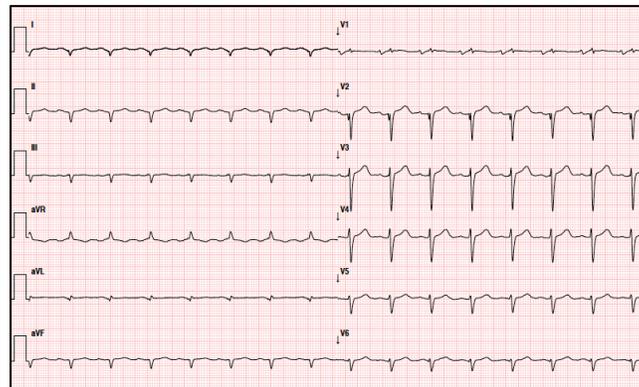
Existen múltiples causas de la misma, algunas de ellas hereditarias y otras no hereditarias.

Síntomas

La mayor parte de pacientes con miocardiopatía restrictiva se mantienen asintomáticos durante muchos años hasta que generalmente debutan con síntomas de insuficiencia cardíaca.

Esto se debe a que la alteración de la relajación ventricular aparece de forma progresiva. Los síntomas más frecuentes son:

- **Disnea e intolerancia al esfuerzo:** durante el esfuerzo, aumentan las presiones de llenado que se transmiten hasta los pulmones y provocando la fatiga.
- **Edemas y otros síntomas de congestión:** el aumento de las presiones de llenado dificulta el retorno de sangre sistémica al corazón, de tal forma que el líquido tiende a acumularse inicialmente en partes declives como las piernas.
- **Palpitaciones:** secundarias a arritmias que acompañan a la enfermedad.
- **Mareos y pérdidas de conocimiento:** no es infrecuente que la miocardiopatía restrictiva asocie enfermedad del sistema nervioso encargado de controlar la tensión y la frecuencia cardíaca. De esta forma son frecuentes los mareos de tipo postural, las bajadas de tensión arterial y también las bradicardias y las taquicardias.
- **Angina:** algunos pacientes presentan angina de pecho por infiltración vascular, pero es un síntoma poco frecuente en esta enfermedad.



Diagnóstico

El objetivo de las pruebas es establecer el diagnóstico, determinar la causa concreta y evaluar el riesgo de complicaciones.

- **Electrocardiograma:** suele mostrar alteraciones.
- **Ecocardiograma:** evalúa la función del ventrículo tanto de contracción como de relajación y permite determinar las presiones de llenado.
- **Holter-ECG:** para evaluar la presencia de arritmias y la frecuencia cardíaca.
- **Analítica sanguínea:** permite valorar la situación de insuficiencia cardíaca, el daño de otros órganos, y buscar datos indirectos de la causa de la enfermedad.
- **Resonancia cardíaca:** permite orientar el diagnóstico etiológico.
- **Gammagrafía DPD:** para diagnosticar amiloidosis por transtirretina.
- **Cateterismo cardíaco derecho:** permite estudiar de forma directa y objetiva las presiones dentro del corazón.
- **Biopsia endomiocárdica:** no siempre es necesaria, pero es la prueba de oro para determinar la causa de la miocardiopatía en casos de enfermedades infiltrativas y de depósito.
- **Estudio genético:** en casos de etiologías específicas, idiopáticos (si no existe causa identificable) o familiares.



Herencia

No todas las formas de miocardiopatía restrictiva son hereditarias, por lo tanto, no siempre la enfermedad implica a la familia. En los casos de origen genético la herencia más frecuente es la autosómica dominante que implica que cada familiar de primer grado (padres, hermanos e hijos) presentan un riesgo del 50% de haber recibido la misma información genética. Esto no quiere decir que vayan a desarrollar la enfermedad de la misma manera, pero el estudio y seguimiento clínico de los mismos debe estar garantizado.

Tratamiento

El tratamiento de la enfermedad comprende 2 ámbitos de actuación: tratamiento de los síntomas y tratamiento de la causa. El de los síntomas incluye los siguientes aspectos:

- **Tratamiento de la insuficiencia cardíaca:** fármacos que evitan la pérdida de fuerza del corazón y **fundamentalmente el control de los líquidos**. Es muy importante limitar la ingesta de líquidos (aprox 1-1,5 L/d) y ajustar la dosis del tratamiento con diuréticos de acuerdo a la situación clínica.
- **Tratamiento de las arritmias:** puede ser necesario el implante de marcapasos en caso de bradicardias severas, el uso de fármacos que bajen las pulsaciones en caso de arritmias rápidas, en las que además tendríamos que plantear la anticoagulación, o el implante de un desfibrilador automático en ciertos casos.

Por otro lado, existen **determinadas causas que tienen un tratamiento específico** aunque debemos reconocer que éste no es curativo prácticamente en ningún caso:

- **Amiloidosis cardíaca AL:** tratamiento con quimioterapia y trasplante de médula ósea.
- **Amiloidosis por transtirretina:** trasplante hepático, fármacos específicos de nueva aparición...
- **Hemocromatosis:** flebotomías y quelantes de hierro.
- **Enfermedad de Fabry:** tratamiento de sustitución enzimática.

Recomendaciones estilo de vida

- **Dieta:** se recomienda evitar las comidas copiosas (mejor comer 5 veces al día pequeñas cantidades). En caso de síntomas de congestión se deben restringir los líquidos a 1-15 l/d y tomar comidas con poca sal, pesándose diariamente y vigilando los edemas para ajustar la dosis de medicación.
- **Deporte:** en general se recomienda caminar durante 30 minutos. El deporte de mayor intensidad va a estar limitado por la situación clínica de insuficiencia cardíaca y por la presencia de arritmias. Para casos concretos se recomienda consultarlo con el cardiólogo.
- **Síntomas:** en caso de presentar pérdida de conocimiento, palpitaciones bruscas y mantenidas, o empeoramiento brusco de la fatiga debe consultar en urgencias.
- **Conducción de vehículos:** este apartado está regulado en España por la Dirección General de Tráfico cuyo reglamento general se actualizó en Abril de 2018 en el Boletín Oficial del Estado (Orden PARA/375/2018 de 11 de Abril).

