

36. MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA

Dra. Cayetana Barbeito Caamaño, Dr. Jose M. Larrañaga Moreira

¿Qué es?

Se trata de una enfermedad del músculo cardíaco, que **puede** tener base genética.

El músculo cardíaco tiene varias capas. La **compactación miocárdica** es el proceso por el que estas se unen entre sí durante la vida fetal. En esta enfermedad existe un **fallo en este proceso**, y las **paredes** del corazón son **irregulares**, con grandes **trabéculas con entrantes y salientes**. Conforme evoluciona la enfermedad, las cavidades cardíacas se dilatan, y **disminuye la fuerza del corazón**.

Su diagnóstico se basa en observar la no-compactación junto con **síntomas, pérdida de fuerza** del corazón o **antecedentes familiares**.

¿Qué síntomas puede tener?

Aunque puede cursar sin síntomas, podrá tener:

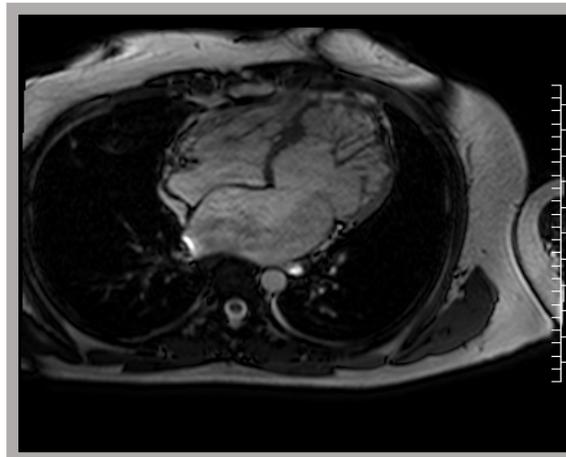
- Disnea** (fatiga con el esfuerzo): por la pérdida de fuerza del corazón (disfunción ventricular).
- Palpitaciones**: producidas por arritmias.
- Embolias**: si hay mucha pérdida de fuerza, se pueden formar trombos entre las trabéculas.

¿Qué pruebas me realizarán durante y después del diagnóstico?

- Electrocardiograma**: suele estar alterado.
- Ecocardiograma**: en el se podrán ver las trabéculas, y comparar la capa compactada y no-compactada, en lo que se basa el diagnóstico.
- Resonancia Magnética Cardíaca**: confirma la presencia de las trabéculas, su extensión, y analiza el tamaño y fuerza del corazón.
- Holter-ECG**: para buscar arritmias.
- Estudio genético**: si se sospecha una causa específica o una forma hereditaria.

¿Existe tratamiento?

En casos de miocardiopatía no compactada no existe cura, y se iniciarán diferentes tratamientos en función de sus síntomas:



Miocardiopatía no compactada

- Disfunción ventricular**: se iniciarán betabloqueantes, IECAs (como enalapril), y diuréticos para mejorar la función cardíaca y la disnea.
- Arritmias**: fármacos antiarrítmicos, y, en algunos casos, puede ser preciso el implante de un desfibrilador (DAI, *ver capítulo correspondiente*).
- Embolias**: si ha tenido una o tiene alto riesgo de padecerlas, especialmente si tiene **fibrilación auricular**, se iniciará anticoagulación.

¿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 la enfermedad.

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

Me han informado de que tengo hipertrabeculación o no compactación miocárdica. ¿Qué debo saber?

Las **trabéculas** normales del corazón **pueden aumentar de tamaño** en ciertas situaciones, dando lugar a **hipertrabeculación aislada** que incluso puede cumplir criterios de no compactación, pero que **no se debe confundir con una miocardiopatía no compactada**:

- a) **Problemas cardíacos** que dañen el músculo (por ejemplo, un infarto, una miocardiopatía dilatada, etcétera) se pueden acompañar de una “**hipertrabeculación**”. Hablaremos de **no compactación asociada a otra enfermedad**. El pronóstico y tratamiento dependerá del problema de base.
- b) **Condiciones normales** en las que el corazón debe trabajar más, como en deportistas o embarazadas, **puede producirse una hipertrabeculación**, que es normal, y de hecho desaparece si se deja de hacer deporte o tras el parto. De hecho, más del 5% de la población puede tener cierto grado de hipertrabeculación. **No existen síntomas ni antecedentes familiares y la fuerza del corazón es normal. Hablaremos de no compactación o hipertrabeculación aislada, una entidad benigna que no precisa tratamiento**. Si existen dudas, se realizará seguimiento clínico y con pruebas de imagen periódicas.

Recomendaciones de estilo de vida en miocardiopatía no compactada:

La mayoría de los pacientes pueden tener una vida normal.

- a) **¿Puedo realizar deporte?** Si usted tiene **disfunción ventricular (FEVI < 40%)** o **arritmias graves**, deberá **evitar el deporte competitivo**, pero debe hacer actividad física de baja intensidad. Es fundamental el ejercicio físico para un estilo de vida saludable.
- b) **¿Puedo trabajar?** Sí, siempre adecuado a su capacidad física.
- c) **¿Debo seguir alguna dieta?** Dieta sana, baja en sal. Si tiene disfunción ventricular, deberá limitar la ingesta de líquidos a < 1.5 litros al día, y prestar especial atención a su peso, ya que si gana más de 2-3 kg en menos de una semana, puede ser que haya retenido líquidos y deberá acudir a su médico de cabecera. En este caso, se le recomienda **evitar anti-inflamatorios** como el ibuprofeno, pudiendo tomar paracetamol o metamizol si así lo precisase.

Conducción de vehículos:

- a) 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.
- b) En el caso de los pilotos de avión, la regulación es la correspondiente al **Código de Aviación Internacional**, publicado en el año 2011.

