



MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA

1 GENERALIDADES

Es una enfermedad del miocardio que produce disfunción diastólica secundaria a un aumento de la rigidez del ventrículo por infiltración o fibrosis.

Etiología: puede ser primaria-idiopática o secundaria-específica.

- ❖ Primaria: En los casos en que se han descartado las formas específicas.
- ❖ Secundaria: Las causas más frecuentes y los datos de sospecha son:
 - Amiloidosis: Sospecha: **4M** (aumento de **masa** de miocardio en el eco, sospecha de **mieloma**, gammapatía **monoclonal**, **macroglia**); proteinuria; en eco: importante aumento de la masa ventricular y/o punteado brillante del miocardio. Confirmación mediante: biopsia rectal o endocárdica.
 - Hemocromatosis: Sospecha: **3H** (afectación **hepática**; **hiperpigmentación** cutánea; **hipogonadismo**); diabetes mellitus. Confirmación: 1)analítica de sangre (sideremia >200ug/100ml, transferina >80% y ferritina >1g/ml); y 2)biopsia hepática.
 - Sarcoidosis: Sospecha: **3A** (**adenopatías** hiliares, **arritmias** y **aneurismas** en eco); persona joven o de mediana edad. Confirmación: biopsia pulmonar transbronquial.
 - Síndrome hipereosinófilo (endocarditis de Löffler): Sospecha: eosinofilia (>1500 eosin/mm³) persistente (>6 meses). Confirmación: biopsia endomiocárdica.
 - Esclerodermia: Sospecha: fenómeno de Raynaud; afectación esofágica; poliartritis;acroesclerosis. Confirmación: estudios según Medicina Interna.
 - Carcinoide: Sospecha: fenómenos vasomotores; hepatomegalia tumoral; valvulopatía tricúspide orgánica. Confirmación: 5-hidroxiindolacético en orina de 24 horas >25 mg/día.
 - Otras: fibrosis endomiocárdica, MR familiar, etc.

2 PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La sospecha de MR se produce cuando existen dos de estos tres criterios:

- ❖ Insuficiencia cardiaca sin causa aparente.
- ❖ Ecocardiograma sugestivo.
- ❖ Manifestaciones sistémicas sugestivas de entidades que puedan producir MR secundaria.

2.1 Rx de tórax

- ❖ Cardiomegalia leve, hipertensión venosa pulmonar.
- ❖ Indicaciones: basal en todos los pacientes con sospecha/diagnóstico de miocardiopatía restrictiva y en el seguimiento si clínica de insuficiencia cardíaca.



2.2 ECG

- ❖ Bajo voltaje, defectos de la conducción intraventricular y/o auriculoventricular.
- ❖ Indicaciones: basal en todos los pacientes con sospecha/diagnóstico de miocardiopatía dilatada.

2.3 Ecocardiograma

- ❖ Aurículas dilatadas; cavidades ventriculares no dilatadas; función sistólica normal, y patrón restrictivo en el doppler; espesor de miocardio y/o endocardio normal (en idiopáticas) o aumentado (en infiltrativas). El derrame pericárdico es frecuente.
- ❖ Indicaciones: basal en todos los pacientes con sospecha/diagnóstico de miocardiopatía restrictiva y en el seguimiento si hay cambios en el grado funcional.

2.4 Coronariografía

- ❖ Descarta enfermedad coronaria
- ❖ Indicaciones: si sospecha por clínica o alteraciones en ECG o en ecocardiograma.

2.5 Estudio hemodinámico

- ❖ Disminución de la distensibilidad ventricular izquierda, signo de la raíz cuadrada en los trazados de la presión ventricular, preservación de la función sistólica, elevación de las presiones de llenado izquierdas y derechas.
- ❖ Indicaciones: si ecocardiograma dudoso y en el estudio para trasplante cardíaco.

2.6 Biopsia endomiocárdica

- ❖ Hallazgos histológicos específicos.
- ❖ Indicaciones: sospecha de enfermedad sistémica tratable que afecte al miocardio (en los casos de hemocromatosis, amiloidosis, sarcoidosis el diagnóstico se puede obtener por biopsia de otros órganos: hígado, grasa abdominal y pulmón, respectivamente).

3 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Siempre se debe realizar diagnóstico diferencial con la pericarditis constrictiva. Para ello nos basamos en los antecedentes y en las pruebas complementarias.

- ❖ Si hay antecedentes de pericarditis o tuberculosis, cirugía cardíaca previa, traumatismo torácico o tratamiento radioterápico en tórax la sospecha sería pericarditis constrictiva. Diagnóstico previo de entidades específicas (amiloidosis, sarcoidosis, hemocromatosis, etc) orientaría a miocardiopatía restrictiva.
- ❖ Los hallazgos en las pruebas complementarias que orientan hacia el diagnóstico de pericarditis constrictiva son el engrosamiento y/o calcificación del pericardio (RX tórax, TC tórax, CMR), variaciones respiratorias de la velocidad de flujo mitral >25% y flujo respiratorio invertido en venas hepáticas (ecocardiograma), diferencias de presiones diastólicas entre ventrículos < 5 mmHg, plateau de presión diastólica de VD > 1/3 de la sistólica, niveles absolutos de presiones diastólicas auriculares y ventriculares no excesivamente altos y nunca > 25mmHg (cateterismo).



3 TRATAMIENTO

3.1 Tratamiento médico

- ❖ Tratamiento específico de cada enfermedad si es posible.
- ❖ Tratamiento de las complicaciones:
 - de insuficiencia cardíaca (evitar hipovolemia).
 - de las arritmias
- ❖ Profilaxis de embolismo: la anticoagulación está indicada si FA, insuficiencia cardíaca congestiva o en el síndrome hipereosinofílico que tenga trombos endocavitarios.
- ❖ La mayor sensibilidad a la digital en la amiloidosis obliga a utilizarla con precaución.

3.2 Tratamiento quirúrgico

- ❖ Cirugía cardíaca: la resección del endocardio (mortalidad operatoria 15-25%) y el recambio valvular mitral o tricúspide se pueden considerar en la fibrosis endomiocárdica en CF III-IV a pesar de tratamiento máximo.
- ❖ Trasplante cardíaco: la alta recidiva en el órgano trasplantado excluye el trasplante cardíaco en las miocardiopatías restrictivas secundarias.