



INFORME **Nº1**

Atención cardiológica y enfermedades neuromusculares

SEPTIEMBRE 2012 (traducción 2013)

El corazón es un músculo vital para el organismo. Al igual que una bomba, propulsa la sangre hasta los órganos para proporcionarles oxígeno y nutrientes. Se adapta a las necesidades de dichos órganos ajustando su ritmo, para poder mantener un flujo sanguíneo adecuado. En ciertas enfermedades neuromusculares, el corazón puede sufrir diferentes problemas que le impiden actuar como bomba y que conducen poco a poco a una insuficiencia cardíaca: problemas del ritmo cardíaco, problemas de conducción o degeneración del propio músculo cardíaco (el miocardio). Las afectaciones cardíacas en las enfermedades neuromusculares están cada vez mejor descritas. Sabemos que aparecen de manera silenciosa, ya que los síntomas no se manifiestan hasta pasado un tiempo. De ahí la importancia de llevar a cabo un seguimiento cardiológico desde que se diagnostica la enfermedad neuromuscular, para saber en qué punto se encuentra la función cardíaca. Esta actuación permite a los médicos proponer tratamientos que retarden la aparición de las complicaciones cardíacas, limiten su evolución y compensen sus consecuencias, una vez que aparecen.

Federación Española
de Enfermedades
Neuromusculares
fasem

 **AFM**
Association Française contre les Myopathies

El corazón y el sistema cardiovascular

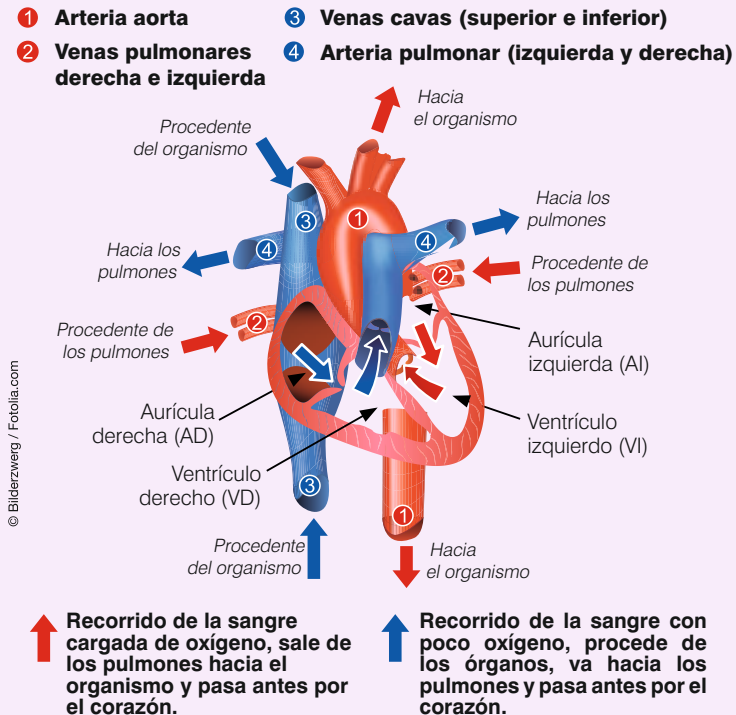
El sistema cardiovascular está constituido por el corazón y los vasos sanguíneos (arterias, venas, capilares). Permite proporcionar al organismo oxígeno y nutrientes a través de la sangre que los transporta. Esta, impulsada por el corazón, que actúa como un potente motor, circula por los vasos sanguíneos y accede a los órganos y a las células. El músculo cardíaco (miocardio) funciona como una bomba. Con cada latido, se propulsa sangre rica en oxígeno hacia los órganos y los tejidos, mientras que la sangre que procede de los órganos llega a los pulmones donde se oxigena y libera el CO_2 producido por las células.

El corazón: un órgano hueco formado por cuatro cavidades por donde circula la sangre

- El corazón está situado entre los pulmones, ligeramente a la izquierda del centro del tórax • Está dividido en dos mitades herméticas, el corazón derecho y el corazón izquierdo, constituidas cada una por una aurícula (AI y AD) y un ventrículo (VI y VD) • La sangre entra en el corazón por las aurículas y sale por los ventrículos. Las válvulas son estructuras que impiden que retroceda • La sangre rica en oxígeno («roja») circula por el lado izquierdo y la sangre pobre en oxígeno («azul») circula por el lado derecho • La llegada y la salida de la sangre del corazón tiene lugar a través de los grandes vasos (del 1 al 4), conectados al corazón.

El corazón es un músculo estriado

- El **miocardio** es el tejido muscular del corazón. Está constituido fundamentalmente por células musculares contráctiles, cuya contracción produce los movimientos cardíacos, y por células «eléctricas» (el tejido nodal), que coordinan los latidos cardíacos.
- El **pericardio** envuelve el corazón y lo une a los tejidos vecinos (diafragma, esternón, vasos sanguíneos, etc.)
- El **endocardio** recubre el interior de las cavidades cardíacas, por donde la sangre fluye con facilidad.

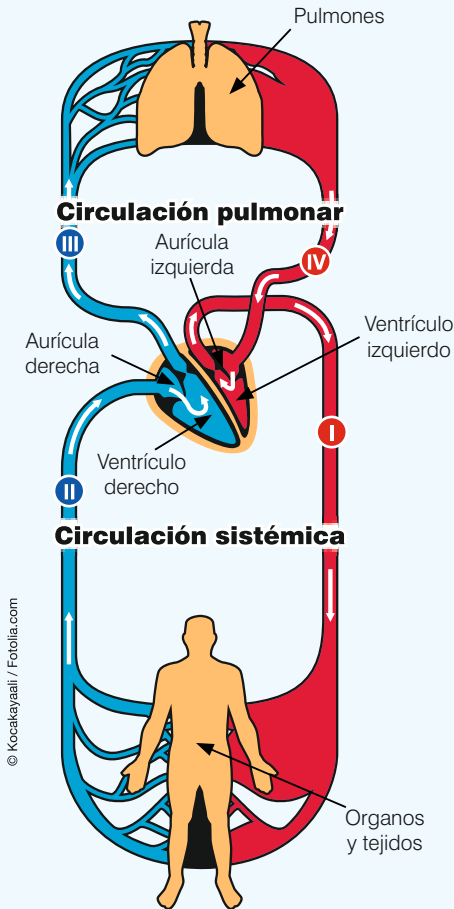


Índice

El corazón y el sistema cardiovascular.....	2
Adaptarse a las necesidades del organismo.....	4
Las complicaciones cardíacas en las enfermedades neuromusculares....	5
Las alteraciones cardíacas.....	7
Evaluación de las afectaciones cardíacas.....	9
Atención cardiológica de las enfermedades neuromusculares...	12

El sistema de conducción eléctrica del corazón

- El tejido nodal (en verde en la segunda ilustración de la página 3) constituye el sistema de conducción eléctrica del corazón. Su disposición permite comunicar las cuatro cavidades cardíacas.
- Las células eléctricas del tejido nodal sincronizan los latidos del corazón: emiten y propagan a intervalos regulares una señal eléctrica en el órgano (en naranja) que obliga a la contracción sincronizada de las células musculares cardíacas, cavidad tras cavidad y a un ritmo regular, por lo que se produce un efecto de bomba.
- La señal eléctrica que marca el ritmo de los latidos cardíacos se produce alrededor de unas 75 veces por minuto en el **nódulo sinusal (a)**, que está situado en la aurícula derecha. Esta zona constituye el marcapasos natural del corazón. A continuación, la señal se transmite al **nódulo auriculoventricular (b)**, situado encima de los ventrículos, y después al **tronco y las ramas del haz de His (c)**.
- De esta forma, la señal va de las aurículas a los ventrículos a toda velocidad: en $\frac{1}{4}$ de segundo llega a todas las células musculares de los ventrículos.



Los vasos sanguíneos: la red de transporte de la sangre al organismo

Los vasos más grandes están conectados al corazón: la arteria aorta, las arterias pulmonares, las venas cava y las venas pulmonares. Los más pequeños son los capilares: situados más cerca de las células. Los vasos sanguíneos forman dos redes contiguas:

- **La red arterial** (arterias grandes y pequeñas, arteriolas y capilares) transporta la sangre rica en oxígeno (sangre roja) desde el corazón hacia el organismo. Una presión arterial suficiente permite que la sangre llegue a todos los órganos.
- **La red venosa** (capilares, vénulas, venas grandes y pequeñas) transporta la sangre con poco oxígeno (sangre azul) desde los órganos hacia el corazón.

No existe una división entre ambas redes. La sangre circula de forma continua saliendo del corazón y volviendo a él tras recorrer el organismo.

El recorrido de la sangre en el organismo

En cada ciclo cardíaco, la sangre rica en oxígeno (en rojo) sale del corazón por la aorta para llegar al resto del organismo a través de la **I** red arterial **I**. En los capilares, la sangre proporciona oxígeno (O₂) a las células y recoge el dióxido de carbono (CO₂) que estas han producido.

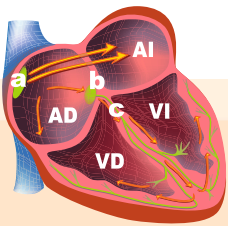
A través de la red venosa **II** la sangre con poco oxígeno (en azul) regresa al corazón y este la impulsa hacia los pulmones **III** a través de las arterias pulmonares. Allí, la sangre vuelve a cargarse de O₂ y, a continuación, regresa al corazón **IV** para comenzar un nuevo ciclo.

Los ventrículos: las bombas del corazón

• **El ventrículo izquierdo** impulsa la sangre oxigenada localizada dentro de la aorta, hacia el organismo (circulación sistémica o circulación mayor) • **El ventrículo derecho** envía la sangre pobre en oxígeno hacia los pulmones (circulación pulmonar o circulación menor).

• El ventrículo izquierdo es muy potente ya que debe bombear la sangre con la fuerza suficiente para que esta pueda circular por la amplia red arterial e irrigar todo el organismo. Es el que garantiza que el flujo sanguíneo sea adecuado.

• En reposo, los ventrículos bombean alrededor de 80 ml de sangre con cada latido cardíaco • Si su fuerza muscular disminuye, en especial la del ventrículo izquierdo, al corazón le resulta más difícil asegurar un flujo sanguíneo adecuado para irrigar a los órganos y, por tanto, se cansa. Esto sucede cuando los ventrículos están dilatados, como en el caso de la insuficiencia cardíaca.



Latidos cardíacos: sístole y diástole

• Durante un latido cardíaco (ciclo cardíaco), las cavidades cardíacas se contraen y se relajan sucesivamente en el mismo orden: la aurícula derecha (AD), después la aurícula izquierda (AI), el ventrículo derecho (VD) y después el ventrículo izquierdo (VI) • La contracción se denomina **sístole** y la relajación se denomina **diástole** • Cuando las cavidades cardíacas están relajadas se llenan de sangre y su contracción permite bombear la sangre al siguiente compartimento.

Adaptarse a las necesidades del organismo

El sistema cardiovascular debe adaptarse permanentemente para que el organismo reciba la cantidad de oxígeno y de nutrientes de acuerdo con sus necesidades. Los cambios del ritmo cardíaco y de la presión arterial permiten un ajuste del flujo sanguíneo para que los órganos estén siempre bien irrigados, sean cuales sean las circunstancias.

Variaciones del ritmo cardíaco

En reposo, el corazón de un adulto late de media entre 60 y 80 veces por minuto. Cada persona tiene una frecuencia cardíaca normal propia, que se sitúa entre sus valores medios.

El ritmo cardíaco varía según la edad, el género, la temperatura corporal, etc. También varía en función de nuestra actividad ya que esta condiciona la cantidad de oxígeno y energía que necesitamos. Por ejemplo, durante la realización de un esfuerzo físico, durante la digestión, etc., el corazón debe aumentar el flujo sanguíneo para poder responder a la creciente necesidad de sangre oxigenada: el ritmo aumenta, al igual que la fuerza de contracción de los ventrículos (en este caso percibimos mejor los latidos cardíacos, mientras que cuando estamos en reposo los olvidamos).

Acción del sistema nervioso sobre el ritmo cardíaco

• **El sistema nervioso simpático** acelera el ritmo cardíaco gracias al nervio cardíaco. El ejercicio físico, el miedo, el estrés, la ansiedad, etc., activan la liberación, a través de las fibras nerviosas, de una hormona denominada noradrenalina. Su conexión con el receptor adrenérgico beta-1 aumenta el ritmo

cardíaco y la fuerza de contracción de los ventrículos, provocando un aumento del flujo sanguíneo.

• Por el contrario, **el sistema nervioso parasimpático** ralentiza el corazón debido a la actuación del nervio vago cuyas fibras liberan un neurotransmisor: la acetilcolina. La acción del nervio vago permite, en particular, recuperar un ritmo

cardíaco de reposo después de un esfuerzo o del estrés. Además ejerce una acción reguladora permanente del ritmo cardíaco.

Otros parámetros que regulan el ritmo cardíaco

• **Las hormonas**, como la adrenalina, aceleran el ritmo cardíaco y aumentan la fuerza de las contracciones cardíacas. Las glándulas suprarrenales, en respuesta a la activación del sistema nervioso simpático, segregan adrenalina a la sangre. Su acción es como la de la noradrenalina.

Las hormonas tiroideas (la tiroxina) producidas por la glándula tiroidea pueden aumentar de manera progresiva y duradera el ritmo cardíaco cuando se producen en grandes cantidades (como en el caso del hipertiroidismo).

• **Los iones** como el sodio (Na^+) o el calcio (Ca^{2+}) actúan en la contracción del músculo cardíaco.

Mantenimiento de la presión arterial

La presión arterial media en la red arterial debe ser suficiente para que la sangre pueda llegar a los órganos. Por este motivo, se ajusta, permanentemente.

• **Los receptores sensoriales** (barorreceptores), situados en las paredes de los vasos sanguíneos, indican al cerebro la presión de la sangre en las arterias. Otros receptores (quimiorreceptores) indican el índice de oxígeno y de dióxido de carbono (CO_2) en la sangre y también su pH. En respuesta a este mensaje, el sistema nervioso actúa sobre el corazón y la tonicidad de los vasos sanguíneos para ajustar la presión arterial.

• **Las moléculas** (hormonas, péptidos, etc.) producidas por el organismo y que circulan por la

MÁS INFORMACIÓN

Presión arterial

La presión arterial (o tensión arterial) es la presión que ejerce la sangre sobre las arterias. La tensión que nos toma el médico se compone de dos cifras. La primera corresponde al momento en el que el ventrículo izquierdo expulsa la sangre hacia la aorta (la presión es máxima). Se trata de la presión arterial sistólica, que en un adulto tiene un valor de entre 110 y 140 mmHg (milímetros de mercurio).

La segunda cifra corresponde a la relajación del ventrículo, después de haberse vaciado en la circulación sistémica (la presión es mínima). Se trata de la presión arterial diastólica, que oscila en los adultos entre los 70 y los 80 mmHg.

La hipotensión arterial corresponde a una presión sistólica inferior a los 100 mmHg. La hipertensión se define como una presión arterial sistólica crónica de 140 mmHg asociada o no a una presión diastólica de 90 mmHg (es decir 14/9).





Medición de la tensión arterial por parte de un médico

sangre, como la adrenalina, la noradrenalina, la angiotensina II, etc., actúan también sobre el diámetro de los vasos sanguíneos para estrecharlos (vasoconstricción) o para dilatarlos (vasodilatación).

- Otras hormonas, como la aldosterona, intervienen en la eliminación y la retención de los iones de sodio (Na⁺), de potasio (K⁺) y del agua por parte de los riñones para aumentar o disminuir el volumen sanguíneo («cantidad» de sangre en los vasos sanguíneos), lo que modifica la presión arterial.

La función cardíaca está relacionada con otras funciones corporales

El sistema respiratorio es responsable de los intercambios de oxígeno (O₂) y de dióxido de

carbono (CO₂): en los pulmones, la sangre se recarga de O₂ y se desprende del CO₂ producido por las células. El funcionamiento del sistema respiratorio repercute en el funcionamiento del cardíaco y viceversa.

Los movimientos regulares de los músculos respiratorios, en especial los del diafragma, favorecen el regreso de la sangre al corazón por la red venosa, al modificar la presión en el abdomen. Los músculos de las extremidades también ayudan al bombeo de la sangre por las venas y a su retorno al corazón. Su contracción y su relajación cuando nos movemos ejercen una presión regular sobre las venas profundas a las que rodean y empujan la sangre hacia arriba.

Las complicaciones cardíacas en las enfermedades neuromusculares

En las enfermedades neuromusculares las complicaciones cardíacas pueden provocar problemas en el sistema eléctrico y/o en el tejido muscular del corazón. Las alteraciones, que suelen ser asintomáticas al principio, pueden dar lugar a una insuficiencia cardíaca tras varios años. En las enfermedades que conllevan este riesgo es indispensable realizar un seguimiento cardiológico regular para poder detectar las anomalías y tratarlas lo más pronto posible.

Dos grandes tipos de anomalías

Las afectaciones cardíacas en las enfermedades neuromusculares se presentan mediante dos tipos de problemas:

- **Problemas eléctricos:** afectan al sistema eléctrico del corazón (el tejido nodal) que produce y propaga la señal eléctrica sincronizando los latidos cardíacos. Pueden ser de dos tipos: **problemas de conducción**, que alteran la transmisión de la señal eléctrica a través del corazón, y

problemas del ritmo cardíaco, que perturban el ritmo y la regularidad de los latidos cardíacos.

- **Problemas musculares cardíacos:** afectan a las células del miocardio (músculo cardíaco).

Su degeneración, como en los demás músculos estriados, provoca una pérdida de fuerza del músculo cardíaco, lo que da lugar a las miocardiopatías.

- En algunas enfermedades pueden coexistir problemas eléctricos y musculares. A menudo aparecen de forma no simultánea.

Consecuencias en la bomba cardíaca

A través de diferentes mecanismos, estos problemas alteran la acción de la bomba cardíaca, de manera transitoria o prolongada. El corazón no se puede contraer correctamente, lo que afecta a la cantidad de sangre que bombea a la circulación sanguínea. En estos casos el flujo sanguíneo puede ser insuficiente para responder a las necesidades del organismo.

Hacia una insuficiencia cardíaca aguda o crónica

En las enfermedades neuromusculares la insuficiencia cardíaca se desarrolla progresivamente debido a la evolución de la miocardiopatía y/o a los problemas eléctricos (conducción y ritmo).

Durante cierto tiempo, el corazón, ayudado por el organismo (sistema vascular), compensa los problemas de la bomba a través de diferentes estrategias. En particular, su ritmo se acelera para seguir atendiendo las necesidades del organismo.

Cansancio, palpitaciones, dificultades respiratorias o malestar: algunos de los síntomas que hay que tomarse en serio

En las enfermedades neuromusculares las afectaciones cardíacas pueden manifestarse a través de diferentes síntomas. Estos siempre deben orientarnos a realizar una consulta al cardiólogo del equipo multidisciplinar. Podemos sentir palpitaciones que nos den la impresión de que el corazón late demasiado fuerte, pausas en los latidos cardíacos, mareos y sensación de malestar. También pueden sufrirse desmayos (síncope), lo cual indica que el cerebro no ha recibido oxígeno transitoriamente. Estos síntomas están relacionados con los problemas eléctricos (problemas del ritmo o de conducción) presentes en las afectaciones cardíacas.

Asimismo, podemos sentir cansancio, tener dificultades para respirar durante la realización de esfuerzos mínimos e incluso en reposo (es decir, constantemente), tener los pies y las piernas hinchados por la noche cuando estamos acostados, etc. Estos síntomas están relacionados principalmente con la miocardiopatía y, pueden estarlo también con la insuficiencia cardíaca.

Mientras que la demanda sea razonable, puede responder, aunque suponga un esfuerzo suplementario. Cuando la afectación cardíaca progresa o aparece un trastorno agudo, el corazón ya no es capaz de alimentar al organismo. Se produce, entonces, una insuficiencia cardíaca.

Las complicaciones derivadas de las enfermedades neuromusculares son diversas

La afectación cardíaca solo aparece en ciertas enfermedades neuromusculares y, en general, más tarde que la miopía esquelética (las extremidades, etc.).

- Los problemas de conducción y del ritmo cardíaco se presentan especialmente en: la distrofia miotónica de Steinert de tipo 1 (DM1), la distrofia miotónica de tipo 2 (DM2), las laminopatías (distrofia muscular de cinturas de tipo 1B (LGMD-1B), la distrofia muscular autosómica dominante de Emery-Dreifuss (DMED-AD)) y las desminopatías.

- La miocardiopatía afecta a: las distrofias musculares de Duchenne (DMD) y de Becker (DMB), la distrofia muscular recesiva ligada al cromosoma X de Emery-Dreifuss (DMED-RLX), las desminopatías, ciertas formas de miopatías mitocondriales y, con menos frecuencia, la DM1, la DM2 y las laminopatías.

Una afectación silenciosa al principio

La afectación cardíaca puede no manifestarse durante bastante tiempo, hasta que aparecen las alteraciones y se pueden detectar en las exploraciones cardiológicas. Por ejemplo, en el caso de la distrofia

Distrofia muscular de Duchenne: la afectación cardíaca en las mujeres portadoras de la mutación

Aunque al comienzo de la distrofia muscular de Duchenne las mujeres portadoras de la mutación rara vez presentan una afectación muscular, entre un 5-10% tienen un cierto riesgo de desarrollar una alteración muscular cardíaca. Si no se detecta y se trata, esta miocardiopatía puede convertirse en una insuficiencia cardíaca. En el caso de estas mujeres, es recomendable realizar un primer chequeo tras el diagnóstico de la afectación. Después, es suficiente realizar un chequeo cada cinco años, a no ser que la situación exija un mayor control. El seguimiento se puede realizar en una consulta multidisciplinar de enfermedades neuromusculares.

muscular de Duchenne, los efectos de la afectación cardíaca se pueden diagnosticar desde los diez años (de media), pero pueden no sentirse hasta la edad adulta (después de los dieciocho años, de media). Esto mismo sucede con la mayoría de las enfermedades neuromusculares que producen complicaciones cardíacas, de ahí la importancia de llevar a cabo un seguimiento cardiológico.



Las enfermedades neuromusculares con riesgo de afectación cardíaca exigen un seguimiento continuo y precoz.

MÁS INFORMACIÓN

EN LA PRÁCTICA



Las alteraciones cardíacas

Ya se trate de anomalías eléctricas (problemas de conducción o problemas del ritmo) o de la afectación muscular, los problemas relacionados con la afectación cardíaca en las enfermedades neuromusculares repercuten en la capacidad de contracción del corazón para bombear la sangre y mantener un flujo sanguíneo suficiente.

Alteraciones de la conducción cardíaca

La señal eléctrica en el circuito de conducción no se transmite bien de un extremo al otro del corazón, lo que modifica la regularidad y la eficacia de las contracciones cardíacas.

• Si la transmisión simplemente se ralentiza, el corazón late lentamente (bradicardia).

• A veces, la perturbación en el circuito de conducción del corazón impide que la onda eléctrica llegue a los ventrículos, lo que altera la contracción de los mismos. Los médicos lo denominan bloqueo auriculoventricular (BAV).

Los BAV se clasifican según su gravedad. El BAV de primer grado (moderado) permite que, a pesar de todo, los ventrículos se contraigan eficazmente, mientras que en el BAV

de tercer grado las contracciones son ineficaces y en el BAV de segundo grado estas se sitúan en un punto intermedio de las dos precedentes. Los BAV de segundo y tercer grado son alteraciones graves que pueden dar lugar a un paro cardíaco momentáneo (con pérdida de conocimiento transitoria) o a un paro cardíaco irreversible (muerte súbita). Los BAV son los principales problemas de conducción que se diagnostican en las enfermedades neuromusculares. Ponen de manifiesto la necesidad de implantar de un marcapasos.

Alteraciones del ritmo cardíaco

Consisten en la modificación de la regularidad y/o la frecuencia del ritmo cardíaco. Pueden producirse sin estar asociadas a ninguna

anomalía de la conducción. Dan lugar a numerosos tipos de trastornos del ritmo cardíaco, según el origen de la alteración y sus efectos. De manera general, un ritmo cardíaco más lento, inferior a 60 latidos por minuto (lpm) se denomina bradicardia, un ritmo cardíaco más rápido, superior a 100 lpm se denomina taquicardia y un ritmo cardíaco irregular se denomina arritmia.

• **Aleteo auricular (flutter auricular).** Es una taquicardia de la aurícula, producida por un funcionamiento demasiado rápido del nódulo sinusal. El ritmo de las contracciones es regular pero demasiado alto (generalmente se encuentra cerca de los 150 lpm). Este problema puede durar algunas horas o ser permanente. Puede producir dificultades respiratorias, una sensación de opresión en el pecho, etc. o no notarse en absoluto. En caso de aleteo (flutter), la aurícula no se contrae completamente lo que le impide vaciar por completo la sangre que contiene en los ventrículos. Esto puede favorecer la formación de coágulos sanguíneos y, por tanto, dar lugar a una insuficiencia cardíaca.

• **Taquicardia ventricular.** Consiste en la aceleración del ritmo de las contracciones de los ventrículos, lo que les impide contraerse completamente y poder vaciarse bien. Es más fácil que aparezca en un corazón que ya está enfermo (aunque también puede darse en un corazón sano). La dificultad de contracción de los ventrículos disminuye el flujo sanguíneo y la eficacia del corazón, lo que puede dar lugar a una parada cardíaca.

• **Fibrilaciones.** Consisten en la contracción irregular de las cavidades cardíacas.

La fibrilación auricular no da lugar a una parada cardíaca, pero impide que la aurícula se vacíe correctamente en los ventrículos. Como en el caso del aleteo (flutter),

MÁS INFORMACIÓN

Extrasístoles

Son contracciones cardíacas que se producen puntualmente fuera del ritmo marcado por el nódulo sinusal, que es el marcapasos natural del corazón.

Las extrasístoles se producen fuera del nódulo sinusal, por ejemplo, en la aurícula derecha o el ventrículo derecho, en las zonas del músculo cardíaco que se vuelven hiperexcitables.

Pueden afectar de forma puntual a cualquier persona (debido al estrés, a un exceso de café, etc.). Pueden pasar totalmente desapercibidas o bien notarse como una "pausa" en la contracción cardíaca.

Las extrasístoles de la aurícula (extrasístoles auriculares) son benignas si se producen puntualmente, lo que es frecuente en un corazón sano. Son más problemáticas si tienen lugar en el ventrículo, lo que es más raro en un corazón sano, pero frecuente en un corazón que ya está afectado por una enfermedad. En ese caso, es necesario vigilarlas y tratarlas, sobre todo si son frecuentes (en este caso favorecen la aparición de la taquicardia ventricular).



MÁS INFORMACIÓN
Los dos tipos principales de miocardiopatías

•En el caso de las miocardiopatías hipertróficas, se produce un engrosamiento de las paredes ventriculares. El tejido fibroso (fibrosis) va remplazando poco a poco al tejido muscular. El tamaño de las cavidades y el volumen de sangre que pueden contener disminuyen, así como su fuerza muscular.

•En el caso de la miocardiopatía dilatada, el espesor de las paredes ventriculares disminuye y poco a poco, al acceder la sangre hacia el interior, se produce una distensión. El volumen de sangre que contienen es mayor, pero como los ventrículos tienen menos fuerza, bombean menos sangre hacia el organismo. Este tipo de miocardiopatía es la más frecuente en las enfermedades neuromusculares.

esto puede facilitar la formación de coágulos sanguíneos.

La fibrilación ventricular es peligrosa porque las contracciones irregulares impiden al ventrículo ejercer su función de bomba para alimentar al organismo, lo que da lugar a una parada cardíaca. Solamente un choque eléctrico, a través de un desfibrilador (externo o implantable), puede sincronizar de nuevo el ritmo cardíaco.

Afectación del músculo cardíaco

En ciertas enfermedades neuromusculares las células del tejido muscular (fibra muscular) que constituyen la mayor parte del corazón (el miocardio) sufren una degeneración progresiva. Esto es lo que los médicos denominan miocardiopatía.

Disfunción ventricular izquierda. La progresión de la afectación muscular cardíaca es lenta y viene acompañada por la falta de fuerza

del corazón. Desde un punto de vista funcional, esto tiene como consecuencia una menor eficacia de la bomba.

El ventrículo izquierdo es el primero en sufrir los efectos de esta degeneración: las ecografías permiten detectar su disfunción bastante pronto (se habla de disfunción ventricular izquierda). Cuando el ventrículo izquierdo pierde fuerza le resulta más difícil bombear la sangre oxigenada a la circulación arterial que irriga el organismo (circulación sistémica). El flujo sanguíneo disminuye, lo que priva parcialmente a los tejidos de oxígeno y nutrientes.

La insuficiencia cardíaca en las enfermedades neuromusculares

Al comienzo de la afectación del miocardio, el corazón se adapta a la disfunción ventricular izquierda. Su ritmo aumenta, lo que le permite enviar sangre oxigenada al organismo con más frecuencia, pero en menor cantidad. El

organismo se recupera. Esta adaptación explica que, aunque exista una afectación del miocardio, las dificultades que causa no presentan síntomas de manera inmediata (o lo hacen levemente durante la realización de un esfuerzo), y menos aún si la demanda motriz es escasa, como en el caso de la distrofia muscular de Duchenne.

Cuando la afectación del miocardio evoluciona, la disfunción ventricular aumenta. Se alteran la reoxigenización de la sangre en los pulmones y la eliminación del Co₂ debido a la debilidad del corazón que repercute primero en la circulación pulmonar (signos congestivos). El corazón ya no puede hacer frente a la demanda del organismo y aparecen los síntomas: disnea incluso en reposo, mucho cansancio, palpitaciones y dificultades respiratorias.

La insuficiencia cardíaca aparece cuando el corazón no puede proporcionar un flujo sanguíneo suficiente para alimentar a los órganos.

MÁS INFORMACIÓN
Seguimiento de la afectación cardíaca: la fracción de eyección sistólica ventricular (FEV)

La fracción de eyección sistólica ventricular (FEV), que se mide gracias a la ecocardiografía o a la cintigrafía cardíaca, cuantifica la función ventricular, es decir, la capacidad que tiene el corazón de contraerse para expulsar la sangre. También se denomina fracción de eyección o fracción de eyección ventricular (si no se precisa de qué ventrículo se trata se entiende que es el izquierdo). La FEV es el porcentaje de sangre que el ventrículo expulsa cuando se contrae (sístole), en relación con el volumen de sangre que contenía antes de contraerse (fin de la diástole).

FEV del ventrículo izquierdo (FEVI) e insuficiencia cardíaca.

La fracción de eyección del ventrículo izquierdo se vigila especialmente ya que este ventrículo es el encargado de alimentar al organismo con sangre oxigenada. En una situación normal, el ventrículo izquierdo puede expulsar entre el 60 y el 80% de su volumen de sangre.

Cuando la FEVI en reposo desciende del 50-55% se padece una disfunción sistólica ventricular izquierda. Los signos clínicos de insuficiencia cardíaca aparecen por debajo del 45%.

En el caso de las enfermedades neuromusculares, la fracción de eyección del ventrículo izquierdo se mide con mucha regularidad ya que sirve de indicador para evaluar el desarrollo de la afectación del miocardio. También se utiliza para medir, durante los ensayos clínicos, la eficacia de las moléculas cuya finalidad es luchar contra la afectación cardíaca.

Evaluación de las afectaciones cardíacas

Una evaluación periódica de la función cardíaca permite un diagnóstico precoz de las anomalías, incluso si no existen síntomas. Además del examen clínico, las pruebas complementarias permiten realizar una exploración del corazón y de su funcionamiento para encontrar el origen de las alteraciones. La evaluación de la afectación cardíaca orienta la elección del tratamiento.

El examen clínico

Durante la consulta, el cardiólogo recoge información sobre los síntomas que ha presentado el paciente las semanas y el mes previo a la cita que pueden ser indicios de un posible problema cardíaco.

Es el momento de indicar si se ha sentido cansancio, dificultades respiratorias, episodios de palpitaciones o pausas de los latidos cardíacos, presión en el pecho, si se ha sufrido malestar, pérdidas de conocimiento, etc.

Durante el examen clínico, el cardiólogo examina especialmente el corazón y los pulmones, en busca de signos clínicos que indiquen que el corazón no funciona bien, como, por ejemplo, la presencia de edema. Escucha los ruidos del corazón, mide el ritmo cardíaco, la presión arterial, etc.

Las pruebas complementarias

Después del examen clínico, las pruebas complementarias tienen como objetivo localizar anomalías y describirlas para orientar el tratamiento.

- Algunas pruebas analizan la función eléctrica del corazón y su relación con la calidad y el ritmo de los latidos cardíacos: el electrocardiograma (ECG), el Holter de ECG, la prueba de esfuerzo o el estudio electrofisiológico del haz de His.

- Se realizan otras pruebas para determinar la función contráctil del músculo cardíaco (miocardio) como: una ecocardiografía, una



El electrocardiograma registra la actividad eléctrica global del corazón en reposo.

contingencia miocárdica o una imagen por resonancia magnética (RM).

- Durante el seguimiento cardiológico de las enfermedades neuromusculares, en cada consulta, se realiza sistemáticamente un electrocardiograma y normalmente también una ecografía.

El electrocardiograma (ECG)

Esta prueba ineludible de monitorización de la función cardíaca analiza la actividad eléctrica global del corazón en reposo. No es invasiva ni dolorosa. Se colocan sobre la piel unos electrodos adhesivos (tipo parche) en diferentes parte del cuerpo (uno sobre cada extremidad y seis en el tórax). Estos electrodos registran los impulsos eléctricos del corazón durante unos minutos. El trazado del ECG permite al cardiólogo verificar

la calidad de transmisión de la señal eléctrica entre las aurículas y los ventrículos, la actividad de contracción y de relajación de las cavidades cardíacas durante cada latido así como comprobar el ritmo cardíaco (duración, frecuencia).

El ECG es el primer paso para poder detectar los problemas del ritmo cardíaco, la disminución de la velocidad de conducción de la señal eléctrica a través del corazón, etc. Pero esto último también puede pasar desapercibido en el ECG realizado en reposo, ya que el tiempo de registro es corto.

El Holter de ECG: un ECG durante 24 horas

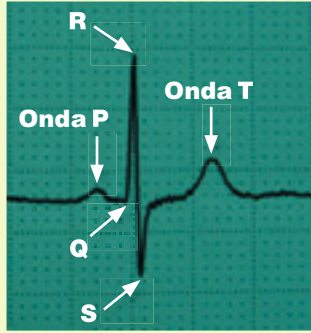
El electrocardiograma se puede realizar durante más tiempo (a menudo 24 horas) gracias a un aparato monitorizador portátil llamado Holter. Este permite

El electrocardiograma

El trazado corresponde a la progresión de la onda eléctrica en el corazón durante un latido cardíaco (el ECG permite visualizar varios sucesivamente).

- La onda P corresponde a la contracción de las aurículas (y su despolarización).
- El conjunto QRS corresponde a la contracción de los ventrículos (y su despolarización).
- La onda T corresponde a la relajación de los ventrículos, durante su repolarización.

La altura de las diferentes ondas, su forma y el tiempo que las separa son indicadores de la calidad funcional del corazón. Por ejemplo, un alargamiento entre la onda P y la onda R es signo de la disminución de la velocidad de transmisión de la señal entre la aurícula derecha y los ventrículos, lo que determina un problema de conducción (bloqueo auriculoventricular, BAV).



Exploración del circuito de conducción eléctrica del corazón

El estudio electrofisiológico endocavitario del haz de His se recomienda para analizar precisamente las anomalías eléctricas detectadas en el ECG. Esta prueba sirve para explorar el comportamiento eléctrico del corazón para poder buscar el origen de las anomalías que se han identificado o de los síntomas descritos por el paciente. Permite definir cuál es el tratamiento que mejor se adapta a él (medicamentos, desfibrilador, marcapasos, etc.).

Se introduce un catéter (a veces varios) en una vena de gran calibre (con anestesia local), generalmente en el pliegue inguinal. El catéter se lleva hasta el corazón para poder registrar la actividad eléctrica natural del corazón en diferentes puntos, tras la estimulación de ciertos puntos del corazón. Esta exploración invasiva requiere una hospitalización de día. A veces se puede formar un pequeño hematoma en el vaso en el que se ha introducido el catéter.

Visualizar el corazón en acción: la ecocardiografía

La ecocardiografía permite ver las estructuras cardíacas (paredes, válvulas, cavidades, vasos) y medir sus características (tamaño, calidad de los movimientos cardíacos y de los movimientos de las válvulas). Gracias a la ecocardiografía el cardiólogo también puede cuantificar la capacidad de contracción de los ventrículos, en particular del ventrículo izquierdo. En el caso de las enfermedades neuromusculares, la ecocardiografía se utiliza para evaluar la función del ventrículo izquierdo y diagnosticar, por

detectar anomalías transitorias invisibles en el ECG en reposo: problemas del ritmo cardíaco y de conducción (disminución de la velocidad, bloqueos transitorios...). El paciente lleva puesto el Holter durante 24 horas. Está conectado a unos electrodos (parches) colocados en el pecho (en menor número que para el ECG en reposo). A partir de su colocación, que tiene lugar en un centro médico, se pueden retomar las actividades habituales. El electrocardiograma hace un registro continuo durante este período. El paciente tiene que anotar a la vez los síntomas que siente, lo que permite al médico establecer una correlación con el trazado obtenido.

Electrocardiograma de esfuerzo

Esta prueba, también llamada «prueba de esfuerzo», está indicada en el caso de los jóvenes que sufren una enfermedad neuromuscular (por ejemplo, la enfermedad de Steinert) y que desean practicar una actividad deportiva.

La prueba de esfuerzo, que se realiza en un centro médico, consiste en monitorizar la actividad cardíaca durante la realización de un

esfuerzo. Se colocan unos electrodos en el tórax del paciente mientras realiza un esfuerzo en el que la intensidad va aumentando (pedalear en una bicicleta estática o andar en una cinta de correr). Estos electrodos registran la actividad eléctrica del corazón en respuesta a un esfuerzo graduado: el trazado obtenido permite estudiar el ritmo cardíaco y la actividad eléctrica del corazón como en un electrocardiograma clásico.



La prueba de esfuerzo permite estudiar la actividad eléctrica del corazón durante la realización de un esfuerzo en aumento progresivo.

© AFM / C. Hargoues

ejemplo, una dilatación del mismo (miocardiopatía dilatada del ventrículo izquierdo).

Gracias a las imágenes se puede medir la fuerza muscular de los ventrículos y su capacidad de bombear la sangre al calcular la fracción de eyección sistólica ventricular (FEV), que es un indicio de la progresión de la afectación muscular cardíaca (disfunción ventricular izquierda).

La ecocardiografía es una prueba rápida, indolora y que no conlleva ningún peligro. Durante la misma, el paciente se coloca acostado, si es posible de lado, y el médico desplaza sobre la piel del tórax, a la que se le ha aplicado un gel, un transductor que emite ultrasonidos. Estos rebotan en las estructuras



La ecocardiografía permite aportar información sobre las estructuras cardíacas en movimiento.

internas del corazón y vuelven, lo que da lugar a las imágenes que aparecen en la pantalla. La ecocardiografía se puede realizar a la vez que el Doppler, una técnica que estudia los flujos sanguíneos del corazón y los grandes vasos: sentido del desplazamiento, velocidad y flujo en las cavidades cardíacas.

momentáneamente en el corazón y así se puede visualizar la imagen gracias a una cámara de centelleo. No hay ninguna contraindicación que prohíba utilizar esta prueba en pacientes con enfermedades neuromusculares, ni si quiera en niños.

Imagen por resonancia magnética RM

La imagen por resonancia magnética (RM) es una técnica que permite obtener imágenes de la anatomía del corazón.

Se basa en la utilización de la resonancia de los protones en el organismo, cuando están expuestos a un campo magnético creado por un imán gigante. Para poder realizar la RM es necesario administrar un producto de contraste denominado gadolinio que permite obtener las imágenes de forma más clara.

La realización de la RM puede suscitar cierto miedo, ya que el paciente tiene que colocarse sobre una camilla dentro del cilindro que emite el campo magnético.

Por esta razón, es importante que el paciente indique al médico si está tenso, ansioso o si es claustrofóbico, para que este le pueda proporcionar un medicamento que lo relaje.

No se puede realizar la RM a los pacientes con marcapasos o desfibrilador.

Evaluar el estado cardíaco antes de la cirugía: la escintigrafía y la ecocardiografía de estrés

Esta técnica consiste en visualizar, gracias a la escintigrafía o a la ecocardiografía, las reacciones del corazón tras administrarle una dosis controlada por vía intravenosa de un medicamento denominado dobutamina. Este medicamento imita los efectos de la adrenalina y provoca una aceleración del ritmo cardíaco y de la fuerza de las contracciones cardíacas. De esta forma, los médicos pueden determinar la reserva contráctil del corazón y evaluar su capacidad de adaptación cuando se encuentra sometido a un estrés, como en el caso de intervenciones quirúrgicas como la artrodesis vertebral. En el caso de las enfermedades neuromusculares, esta prueba se lleva a cabo sistemáticamente antes de ese tipo de actuaciones. Se realiza solamente en ciertos hospitales bajo un control médico estricto y siguiendo un protocolo muy preciso.

Medición de la capacidad contractil: la escintigrafía miocárdica

La escintigrafía miocárdica permite evaluar de manera incluso más precisa la fracción de eyección sistólica ventricular (FEV). Se recomienda cuando los resultados de la ecocardiografía son difíciles de interpretar o necesitan ser confirmados. La escintigrafía también permite medir la velocidad de contracción y de relajación de los ventrículos y, así, detectar anomalías. Sirve para verificar la buena salud de las arterias coronarias que alimentan al corazón.

Esta prueba se realiza en el hospital en el servicio de medicina nuclear y dura aproximadamente unos treinta minutos. Es necesario inyectar por vía intravenosa un marcador de baja radiactividad (generalmente se trata del talio) que después el propio organismo eliminará a través de la orina. Este compuesto se fija

Atención cardiológica de las enfermedades neuromusculares

La atención cardiológica permite prevenir la afectación cardíaca y limitar sus complicaciones: diagnóstico precoz de los problemas cardíacos, seguimiento periódico en cardiología, prescripción de tratamientos preventivos y sintomáticos (inhibidores de la enzima de conversión, bloqueante, antiarrítmicos, antitrombóticos, marcapasos, desfibriladores, etc.)

El seguimiento cardiológico: indispensable, precoz y periódico

En el caso de las enfermedades neuromusculares, la afectación cardíaca se debe evaluar de forma temprana y, después, periódicamente. De esta forma, el

cardiólogo puede identificar las anomalías cardíacas antes de que generen síntomas. Los problemas relacionados con la afectación cardíaca en las enfermedades neuromusculares tienen siempre un impacto vital en un plazo más o menos largo. Una identificación muy temprana de los mismos permite al médico prescribir tratamientos eficaces para ralentizar su progresión

y limitar sus consecuencias, de este modo se hace una prevención en las personas que los padecen.

Es importante realizar una consulta al médico si se notan algunos síntomas como: sensación de malestar, breves pérdidas de conocimiento, vértigos, cansancio importante, dificultades respiratorias al realizar la menor actividad, dolor torácico, etc.

Tratamiento de los problemas de conducción

El abordaje de este tipo de problemas se basa únicamente en la prevención. Consiste en la colocación precoz de un estimulador cardíaco implantable como el marcapasos, en el caso de problemas graves y también moderados. El marcapasos se utiliza particularmente para proteger a las personas afectadas por la enfermedad de Steinert, que presentan este tipo de problemas.

¿Qué hace el marcapasos? El marcapasos estimula el ritmo cardíaco cuando es demasiado lento o cuando en el corazón se producen pausas. Analiza, continuamente, el ritmo cardíaco y cuando se detecta una anomalía envía al corazón un impulso eléctrico que resincroniza los latidos. Solo toma el relevo cuando es necesario. La adaptación del corazón en caso de esfuerzo físico se mantiene igual.

Algunos marcapasos monitorizan el ritmo cardíaco de forma continua (electrocardiograma) y el cardiólogo analiza los datos obtenidos para adaptar el tratamiento.

EN LA PRÁCTICA

El seguimiento cardiológico en las enfermedades neuromusculares: ¿cuándo y donde realizar la consulta?

- Se debe realizar **un primer reconocimiento médico cardiológico** en cuanto se diagnostica la enfermedad neuromuscular.
- Después, se recomienda realizar **un seguimiento anual o cada dos años** en el caso de las enfermedades que presentan un riesgo potencial. El cardiólogo adapta la periodicidad del seguimiento en función de la evolución de la afectación cardíaca. Por ejemplo, en el caso de la distrofia muscular de Duchenne, se lleva a cabo un primer reconocimiento médico después del diagnóstico, otro cada dos años hasta que el paciente tenga ocho años, después uno anual a partir de los diez años, si no hay síntomas, y varias veces al año si resulta necesario.
- Debe **realizarse un reconocimiento médico cardiológico sistemáticamente antes de una intervención quirúrgica** para evaluar la posible cardiopatía y el margen funcional del corazón. A la vez, se estudia el riesgo respiratorio.
- Para realizar este seguimiento es fundamental **que el cardiólogo conozca las enfermedades neuromusculares**. Normalmente, se trata del que lleva a cabo la consulta multidisciplinar de las enfermedades neuromusculares: el cardiólogo de referencia. Se apoya en otros especialistas, como por ejemplo el cardiólogo especialista en ritmo cardíaco, el especialista en imagen cardíaca, el cirujano torácico-cardiovascular, etc. Puntualmente, se puede solicitar la ayuda de algún otro médico, pero la opinión del cardiólogo de referencia sigue siendo esencial debido a las particularidades de la afectación cardíaca en el caso de las enfermedades neuromusculares.
- **El seguimiento cardiológico no se puede separar del seguimiento de las demás funciones** (respiratoria, ortopédica, nutricional, etc.). Las consultas multidisciplinarias especializadas en enfermedades neuromusculares tienen la ventaja de reunir en un mismo hospital las diferentes especialidades médicas relacionadas con estas enfermedades. En España la ASEM presenta en su web un mapa de recursos sanitarios para la atención de enfermedades neuromusculares (<http://www.asem-esp.org/index.php/noticias/1008-mapa-de-recursos->



Estimulador cardíaco: colocación y precauciones

El marcapasos es una pequeña caja electrónica plana, redonda y ligera (de 2 a 3 cm y de menos de 25 g) provista de una pila. Se implanta bajo la piel al nivel de la clavícula y está unido al corazón a través de unas sondas que analizan el ritmo cardíaco. Para poder colocarlo es necesario realizar una pequeña intervención quirúrgica, con anestesia local, y permanecer hospitalizado dos o tres días.

- El cirujano cardiovascular practica una pequeña incisión en la piel bajo la clavícula izquierda, para poder acceder a una vena próxima al corazón. Con una monitorización por vídeo, introduce dos sondas con electrodos y las lleva hasta el corazón. Una se coloca en el ventrículo derecho y la otra en la aurícula derecha. A continuación, se conectan ambas a la caja electrónica del marcapasos. Después, se calibra el aparato y se pone bajo la piel, y se cose. Los reglajes posteriores que realiza el cardiólogo se hacen con un mando a distancia. Cada ocho o diez años, aproximadamente, se renueva la pila. Solo se cambia la caja y se conecta a las sondas que ya estaban colocadas.
- Se realizan controles una o dos veces por año y con más frecuencia cuando se va acercando el momento de renovar el marcapasos. Además de estos periodos, no hay que dudar en consultar al médico si la cicatriz no tiene un aspecto normal, si se siente dolor en la región de la implantación del aparato o si esta está hinchada o roja, etc.
- Se puede vivir con normalidad llevando un estimulador cardíaco. Las cajas de titanio protegen relativamente bien de las interferencias electromagnéticas nocivas. Es posible desplazarse a cualquier lugar y utilizar un teléfono móvil, colocándolo mejor a la derecha. Hay que tomar dos precauciones: no detenerse bajo los detectores de metales de los aeropuertos y situarse a más de 30 cm de las placas de inducción mientras se utilizan. No se puede realizar la IRM con un marcapasos.
- Cuando se tiene implantado un marcapasos hay que llevar siempre una ficha que lo indique.

los cardiólogos recomiendan medicamentos antiarrítmicos o anticoagulantes, la cirugía ablativa o la implantación de un desfibrilador cardíaco.

• Los medicamentos antiarrítmicos

Actúan sobre el ritmo cardíaco y lo ralentizan. Los médicos pueden prescribir ciertos bloqueantes β que se utilizan frecuentemente como antiarrítmicos y que limitan la posibilidad de que sobrevengan problemas del ritmo auricular o ventricular. Es lo que sucede en la distrofia muscular de Duchenne. Hay otros medicamentos antiarrítmicos, como la amiodarona, que se prescriben para combatir los problemas del ritmo ventricular.

• Los medicamentos anticoagulantes

En caso de problemas del ritmo auricular, sea cual sea la enfermedad neuromuscular, los médicos prescriben en general medicamentos anticoagulantes,

Atención de los problemas del ritmo cardíaco

Algunas alteraciones del ritmo no constituyen un peligro para el corazón. Sin embargo, hay otros, como los problemas ventriculares graves, que desorganizan por completo los latidos cardíacos, lo

que supone un riesgo vital. Existen diferentes soluciones que reducen estos problemas y sus consecuencias. De manera general, según la naturaleza del problema,



© Pictive-Fotolia.com

El marcapasos permite prevenir el riesgo de parada cardíaca.

TESTIMONIO

Mi marcapasos: ¡Ni me acuerdo de que lo llevo!

«Cuando me diagnosticaron la enfermedad de Steinert, alrededor de los cuarenta años, mi neurólogo me aconsejó de inmediato que consultara al cardiólogo, ya que el corazón era el órgano que debía controlarse. Desde entonces, realicé un seguimiento cardiológico anual de acuerdo con el protocolo establecido. No sentía nada en particular y llevaba una vida normal. Los primeros problemas del ritmo cardíaco aparecieron poco a poco, más o menos a los cuarenta y ocho años, con un malestar puntual. Primero, me diagnosticaron un aleteo auricular, que me redujeron exitosamente con láser. Después, aparecieron justamente los problemas contrarios: un ritmo cardíaco demasiado lento relacionado con problemas de conducción cardíaca. Debido a esto, me desmayaba con frecuencia. El riesgo de parada cardíaca era alto, por lo que el cardiólogo me propuso la implantación de un marcapasos. Me implantaron mi primer marcapasos en 2002 y me lo han cambiado este año ¡después de diez años de uso! La primera vez, estuve hospitalizado cuarenta y ocho horas. La implantación se desarrolló sin problemas y con anestesia local. La sofrología me ayudó a relajarme durante la intervención. No hubo ningún problema después. Me adapté fácilmente al aparato, que apenas se percibe bajo la piel. Desde entonces, voy a una consulta cada seis meses para verificar el dispositivo y controlar la pila. El cardiólogo analiza los registros del ECG que están guardados en la memoria. Durante la última visita, constató que el marcapasos debía suplir al corazón cada vez más, ¡lo que prueba su eficacia, porque no siento nada! Con más de sesenta años, llevo una vida normal, olvidándome por completo del marcapasos. No lo noto y no tengo que tener una precaución especial.»

también llamados antitrombóticos, como una aspirina oral diaria o anticoagulantes orales clásicos. Estos medicamentos previenen la formación de coágulos sanguíneos en el corazón, cuya formación se ve favorecida por el ritmo cardíaco irregular que impide la salida completa de la sangre.

• La cirugía ablativa

Se utiliza en caso de problemas importantes del ritmo auricular, como el aleteo auricular (flutter), para los que los antiarrítmicos o no funcionan o dejan de hacerlo.

La cirugía ablativa tiene como objetivo eliminar las células cardíacas que emiten señales eléctricas intempestivas además de las que emite el nódulo sinusal. Estas células se destruyen localmente gracias a las ondas de radiofrecuencia o a la crioterapia. Para acceder a las células en cuestión, el cirujano cardiovascular utiliza normalmente una sonda que lleva por la vena femoral hasta el corazón.

• La colocación de un desfibrilador automático implantable

El desfibrilador implantable es un pequeño aparato similar al marcapasos que se implanta bajo la piel y que funciona con el mismo principio que este. Está indicado en pacientes que corren un riesgo importante de padecer problemas del ritmo ventricular (como la fibrilación ventricular) para protegerlos contra una muerte súbita. Se implanta, por ejemplo, en el caso de las laminopatías y de las desminopatías.

¿Qué hace el desfibrilador?

Cuando detecta una anomalía rítmica importante al nivel de los ventrículos, el desfibrilador vuelve a sincronizar los latidos cardíacos enviando un choque eléctrico al corazón.

El desfibrilador es eficaz tanto en el caso de problemas del ritmo cardíaco como en el caso de problemas de conducción, mientras que el marcapasos solo actúa sobre los problemas de conducción.

A pesar de que las ventajas de este

dispositivo están comprobadas, su indicación debe valorarse cuidadosamente ya que los choques que administra son fuertes y, a veces, su gran sensibilidad da lugar a la administración de choques innecesarios, lo que resulta desagradable.

Tratamiento de las consecuencias de la miocardiopatía

Los cardiólogos prescriben los mismos medicamentos que se utilizan en el caso de las enfermedades cardíacas: inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina II (IECA), bloqueantes β , diuréticos, etc. Actúan sobre el corazón de forma directa o a través de los vasos sanguíneos y de la presión arterial. Estos medicamentos se recetan tanto para la prevención como para los tratamientos sintomáticos.

Para prevenir. Los inhibidores de la encima convertidora de angiotensina (IECA) se recomiendan muy pronto en el caso de los niños para ralentizar la aparición y la evolución de la afectación muscular cardíaca.

Los cardiólogos prescriben perindopril u otra molécula del mismo tipo desde los ocho años (y antes de los diez) a los niños con DMD, tras un reconocimiento médico cardiológico completo y antes de que la afectación muscular cardíaca se detecte en un ecocardiograma. Los IECA también se pueden prescribir como prevención en el caso de la distrofia muscular de Becker, si las pruebas complementarias revelan un principio de afectación ventricular izquierda.

Con el fin de mejorar el tratamiento, la investigación clínica continúa en este campo para poder determinar si se puede prevenir la aparición de la enfermedad de manera más eficaz al asociar un bloqueante β con un

Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), bloqueantes β y diuréticos: ¿cómo actúan?

- Los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) reducen la presión arterial. Esto ayuda al corazón ya que realiza un esfuerzo menor para impulsar la sangre en la red arterial. Los IECA disminuyen la formación de las moléculas denominadas angiotensina II y aldosterona (producida gracias a la angiotensina II). Dado que estas dos moléculas, por ejemplo, aumentan la presión arterial (a través de diferentes mecanismos) o la fibrosis del músculo cardíaco, los IECA consiguen el efecto contrario al inhibir su formación.

- Los bloqueantes β ralentizan el ritmo cardíaco, lo que da lugar a una disminución del flujo sanguíneo y de la presión arterial, y reduce el esfuerzo que debe realizar el corazón. Se fijan a los receptores adrenérgicos beta-1 del corazón, en lugar de la adrenalina o de la noradrenalina (que aceleran el ritmo cardíaco), lo que obliga al corazón a ralentizar su ritmo. En menor medida, los bloqueantes β también disminuyen la tonicidad de los vasos (vasodilatador) y, por tanto, la presión arterial.

- Los diuréticos favorecen la eliminación del sodio (Na^+) y del agua presentes en la sangre. El volumen sanguíneo disminuye, por lo que también disminuye la presión arterial.

Cuando se utilizan estas moléculas, hay que limitar el consumo de sal en las comidas, con el fin de contribuir a que se reduzca la presión arterial.



inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina.

En el tratamiento sintomático.

El siguiente paso, una vez que la afectación ventricular está presente y la insuficiencia cardíaca progresa, los cardiólogos prescriben de manera conjunta los medicamentos clásicos utilizados contra la insuficiencia cardíaca: inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, bloqueantes β , diuréticos (en ocasiones antialdosterona), etc.

La cirugía cardíaca: el trasplante de corazón

El trasplante de corazón o trasplante cardíaco puede considerarse en el



© Nikesidoroff-Fotolia.com

Varios medicamentos permiten ralentizar la progresión de la afectación cardíaca neuromuscular y limitar sus efectos.

caso de personas con enfermedad neuromuscular que sufren una insuficiencia cardíaca resistente a los tratamientos médicos.

El trasplante consiste en retirar el corazón enfermo y reemplazarlo por un corazón sano procedente de un donante en estado de muerte cerebral.

Los trasplantes se realizan sobre todo en el caso de distrofias musculares de Becker, distrofia miotónica de Steinert (DM1), laminopatías o, por ejemplo, distrofia muscular de Emery-Dreifuss ligada al cromosoma X.

Si bien ofrece buenos resultados, el trasplante de corazón es una intervención quirúrgica importante, que no se recomienda a no ser que se reúnan todas las condiciones requeridas y, en particular, un buen estado general, respiratorio y nutricional.

Las medidas complementarias

Otras medidas también contribuyen a la atención cardiológica.

Al facilitar el funcionamiento respiratorio, particularmente

afectado en el caso de ciertas enfermedades neuromusculares, la atención a la respiración ayuda al corazón. Compensa las dificultades respiratorias y sus consecuencias, gracias en especial a la cinesiterapia respiratoria y/o a la respiración asistida, cuando esta es necesaria.

Una buena nutrición, basada en una alimentación equilibrada, contribuye a mejorar el funcionamiento del organismo y a mantener un peso adecuado (un peso demasiado bajo o, por el contrario, demasiado alto, hace que el corazón se canse). El seguimiento nutricional en la consulta multidisciplinar permite determinar la situación nutricional y, si es necesario, considerar una solución para mejorarla.

La atención ortopédica permite mantener las capacidades motrices y evitar deformidades, lo que también ayuda a los órganos, como el corazón, a funcionar correctamente.

Una atención multidisciplinar en la consulta permite tratar todas las funciones a la vez para que el organismo funcione adecuadamente y la calidad de vida sea mejor.

Atención sanitaria a los niños con la enfermedad de Steinert en riesgo

La afectación cardíaca debe evaluarse tempranamente en el caso de los niños, ya que los problemas de conducción pueden aparecer de manera precoz en estas enfermedades, incluso si no existe ninguna manifestación muscular.

Ahora bien, en el caso de los niños en situación de riesgo el diagnóstico no siempre se conoce. El diagnóstico presintomático (test genético) solo está autorizado a partir de la mayoría de edad, o antes si se prueba que existe un beneficio médico. Por eso se puede realizar desde los diez años en el caso de la distrofia miotónica de Steinert, con el fin de conseguir un seguimiento cardiológico y una atención adecuada en caso de que el resultado sea positivo. Querer saber si se es portador de la enfermedad depende de una elección libre y documentada. Si el niño no desea realizar el test presintomático, se puede proponer igualmente un seguimiento cardiológico en el caso de los niños en situación de riesgo.



**Federación Española de Enfermedades
Neuromusculares ASEM**

www.asem-esp.org

Sociedad Española de Cardiología

www.secardiologia.org

**Buscador especializado en Enfermedades
Neuromusculares (MYOCOR)**

<http://213.60.162.34:8080/ASEM/index.jsp>

Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon

- Prise en charge orthopédique et maladies
neuromusculaires, Septembre 2011

- Prise en charge nutritionnelle des maladies
neuromusculaires, Janvier 2011

- Prise en charge respiratoire et maladies
neuromusculaires, Octobre 2010

- Soutien psychologique et maladies
neuromusculaires, Octobre 2009

Agradecimiento: Texto original: AFM septiembre 2012

[http://www.afm-](http://www.afm-telethon.fr/sites/default/files/flipbooks/prise_en_charge_cardiologique_et_maladies_neuromusculaires_1309/index.htm)

[telethon.fr/sites/default/files/flipbooks/prise_en_charge_cardiologique_et_maladies_neuromusculaires_1309/index.htm](http://www.afm-telethon.fr/sites/default/files/flipbooks/prise_en_charge_cardiologique_et_maladies_neuromusculaires_1309/index.htm)

Traducción al español (2013): Alba Chao Castelo, Elena
Sánchez Trigo (Universidade de Vigo) Vigo (España)

Revisión experta: Thais Pousada (Terapeuta Ocupacional)

Coordinación: ASEM-Galicia (Vigo- España) para la
Federación ASEM (Barcelona)

Editada en Barcelona por Federación ASEM - 2013

ISSN: 2340-7824

Serie: **Saber y entender. Informe**



Association reconnue d'utilité publique
1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Evry cedex
Tél. : 01 69 47 28 28 - Fax : 01 60 77 12 16
Siège social : AFM - Institut de Myologie
47-83, boulevard de l'Hôpital 75651 Paris cedex 13
www.afm-telethon.fr

