



## Miocardiopatías

Las miocardiopatías son enfermedades del músculo del corazón (miocardio) que afectan a su capacidad de bombear la sangre adecuadamente pudiendo provocar insuficiencia cardiaca.

Además, dado que el sistema eléctrico del corazón atraviesa ese músculo enfermo, pueden producirse trastornos eléctricos (arritmias ventriculares malignas) relacionadas con riesgo de muerte súbita.

Los tipos más frecuentes son la miocardiopatía hipertrófica, la miocardiopatía dilatada y la miocardiopatía arritmogénica.

### ¿Cuál es la causa?

Las miocardiopatías forman parte del grupo de las enfermedades cardiovasculares hereditarias. Es por ello que presentan un carácter familiar y cuando se diagnostica a un paciente, hay que estudiar a toda la familia. La base genética que predispone a su desarrollo se hereda generalmente con una posibilidad del 50% en cada hijo, aunque no todos los portadores de la mutación genética desarrollarán la enfermedad (portadores sanos).

También hay miocardiopatías que no tienen un origen genético y están producidas por infecciones, infartos de miocardio, fármacos, enfermedades autoinmunes, etc.

### ¿Cuáles son los síntomas?

Muchas veces los pacientes están asintomáticos. Cuando se presentan síntomas, los más frecuentes son: sensación de cansancio o ahogo, intolerancia al ejercicio, mareos, síncope (episodios de pérdida de conocimiento), dolor torácico y alteración del ritmo cardiaco (arritmias). Dependiendo del tipo de miocardiopatía, unos síntomas serán más frecuentes que otros.

### ¿Cómo se diagnostican?

La historia clínica de los síntomas del paciente, la historia familiar, la exploración física, el electrocardiograma y la ecocardiografía son la base para el diagnóstico de esta enfermedad.

La resonancia magnética cardiaca, la monitorización prolongada del ritmo cardiaco y la prueba de esfuerzo pueden ayudar a estimar el riesgo de desarrollo de insuficiencia cardiaca y de muerte súbita.

### Al ser una enfermedad hereditaria, ¿hay que hacer un estudio genético?

Es recomendable hacer el estudio genético porque puede ayudar a establecer tratamientos o recomendaciones de vida más específicos.

El mayor beneficio del estudio genético es que posibilita identificar familiares en riesgo de desarrollar la miocardiopatía a través del estudio en cascada de la mutación encontrada en el primer caso ( ¿ ¿ ¿ ¿ ¿ qué padre viene? ¿ ¿ ¿ ¿ ¿ hijos lo han heredado? → Los familiares que tengan la mutación que provoca la miocardiopatía precisarán seguimiento cardiológico, mientras que los no portadores podrán ser dados de alta.

### ¿Cómo se tratan y que pronóstico tienen las miocardiopatías?

A día de hoy, no existe un tratamiento curativo de las miocardiopatías y las terapias van dirigidas a minimizar los síntomas y prevenir la muerte súbita de pacientes en riesgo.

A pesar de que el pronóstico es globalmente benigno, un porcentaje pequeño de pacientes puede requerir el implante de un desfibrilador automático (DAI) que identifique y trate las arritmias malignas, y en casos de insuficiencia cardiaca avanzada está indicado el trasplante cardiaco.

Artículo publicado el 9-8-2021, revisado por última vez el 9-8-2021

**La información ofrecida en En Familia no debe usarse como sustituta de la relación con su pediatra, quien, en función de las circunstancias individuales de cada niño o adolescente, puede indicar recomendaciones diferentes a las generales aquí señaladas.**

---

Este texto, perteneciente a la [Asociación Española de Pediatría](#), está disponible bajo la [licencia Reconocimiento-NoComercial-CompartirIgual 3.0 España](#).

**Más referencias sobre el tema e información sobre los autores en:**

<https://enfamilia.aeped.es/temas-salud/miocardiopatias>