

# MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA DEL VENTRÍCULO DERECHO



Adaptada de la versión inglesa publicada  
por la Cardiomyopathy Association

[www.cardiomyopathy.org](http://www.cardiomyopathy.org)

#### **Autores:**

##### **Prof. William J. McKenna**

Professor of Cardiology, The Heart Hospital, University College London.

##### **Prof Perry M. Elliott**

Professor of Cardiology, The Heart Hospital, University College London.

#### **Adaptación al español:**

##### **Dr. Pablo Garcia-Pavía**

Unidad de Insuficiencia Cardíaca y Cardiopatías Familiares. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

Contribuciones a la adaptación al español de la Dra. Esther Gonzalez y el Dr. Francisco Hernández, Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

Este folleto es la adaptación al español de la versión inglesa publicada por la Asociación Inglesa de Miocardiopatías y la Fundación Británica del Corazón.

Este folleto no es un sustituto de las indicaciones de su médico o cardiólogo. La función de este folleto es que usted comprenda las indicaciones que sus médicos le transmitan.

Las ilustraciones de este folleto son artísticas y no intentan reflejar con exactitud el aparateo médico que representan.

## Índice:

<b>Introducción:</b>	<b>03</b>
<b>Entiende a tu corazón</b>	
El corazón normal	<b>07</b>
<b>Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho</b>	
¿Qué es la MAVD?	<b>11</b>
¿Cuándo se desarrolla la MAVD?	<b>14</b>
¿Cuáles son los síntomas de la MAVD?	<b>16</b>
¿Cómo se diagnostica la MAVD?	<b>20</b>
¿Existe una cura para la MAVD?	<b>20</b>
¿Qué otras enfermedades se pueden producir como resultado de la MAVD?	<b>20</b>
<b>Análisis, tratamiento y su familia</b>	
Implicaciones del diagnóstico de MAVD	<b>25</b>
La evaluación clínica de enfermedades hereditarias cardíacas	<b>31</b>
Los tratamientos para la MAVD	<b>35</b>
La prevención y el control de las arritmias	<b>37</b>
<b>La vida cotidiana</b>	
Vivir con MAVD	<b>47</b>
El embarazo y el parto	<b>54</b>
<b>De cara al futuro</b>	
El futuro	<b>57</b>
<b>Términos técnicos</b>	<b>59</b>

## Introducción

Usted puede estar leyendo este folleto porque ha sido diagnosticado con una enfermedad cardíaca llamada miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho. O tal vez su médico le ha sugerido que debería hacerse algunas pruebas para saber si ha heredado esta condición porque alguien en su familia ha sido diagnosticado con ella.

La miocardiopatía es una enfermedad del músculo cardíaco. Puede ser hereditaria y puede afectar a uno o más miembros de una familia. Algunos miembros de una familia pueden estar más afectados que otros. Algunos miembros de la familia pueden no estar afectados en absoluto.

Hay tres tipos principales de miocardiopatía :

- Miocardiopatía dilatada (MCD).
- Miocardiopatía hipertrófica (MCH o MCHO para abreviar).
- Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD).

Este folleto es acerca de la Miocardiopatía Arritmogénica del Ventrículo Derecho. Para obtener información sobre los otros tipos de miocardiopatía, vea los otros folletos de esta serie. Disponibles en [www.cardiomyopathy.org](http://www.cardiomyopathy.org) y en [www.miocardiopatías.es](http://www.miocardiopatías.es).

En la mayoría de los casos, la miocardiopatía Arritmogénica del Ventrículo Derecho no afecta a la calidad de vida de una persona o la vida en sí misma. Sin embargo, un pequeño número de personas con la afección experimentan síntomas y podrían tener riesgo de muerte súbita. Es importante que las familias afectadas reciban una evaluación precisa, un diagnóstico, tratamiento y el apoyo de un centro con especialistas en enfermedades cardíacas hereditarias.

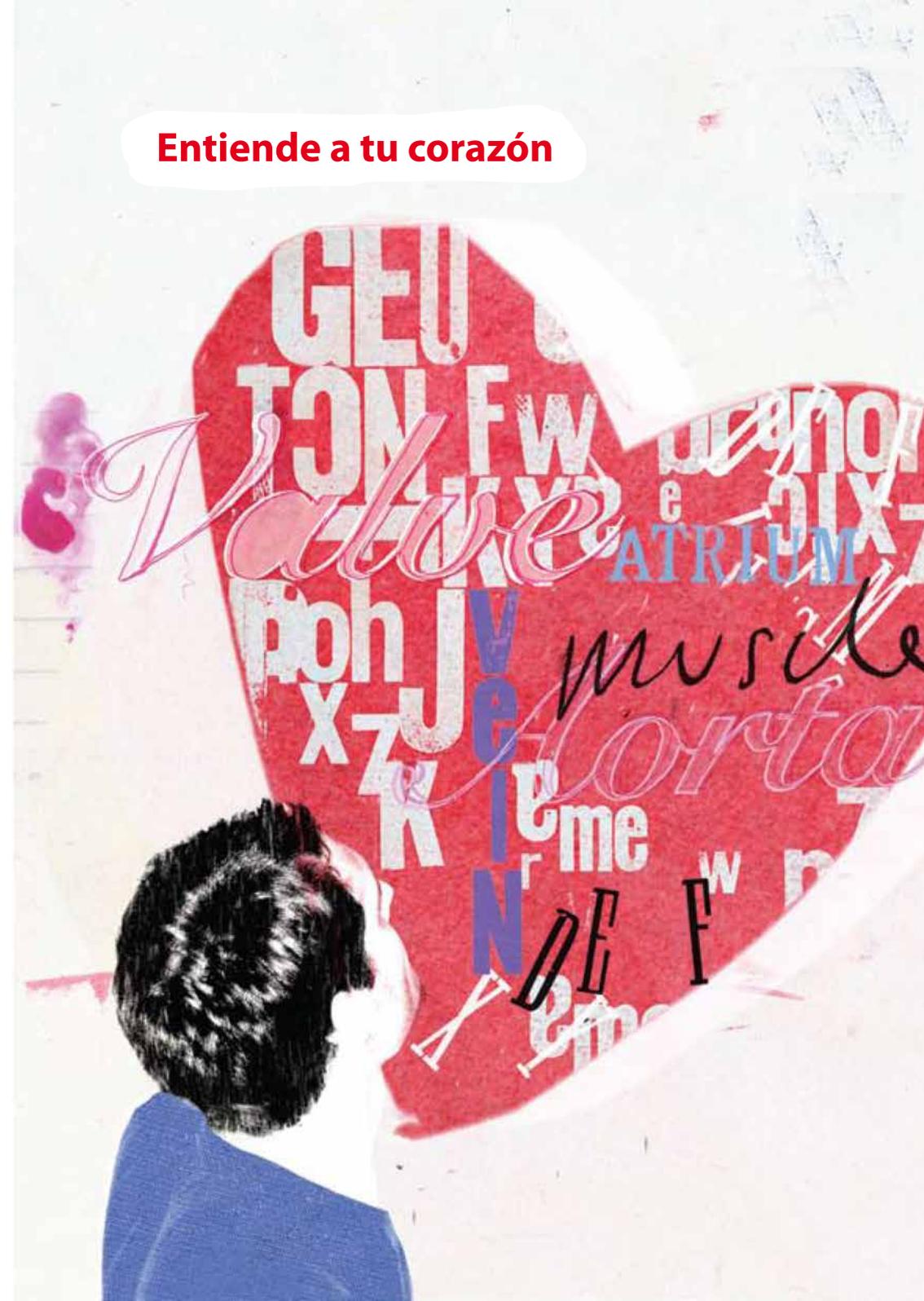
Este folleto:

- Describe como funciona el corazón normal.
- Explica qué es la miocardiopatía Arritmogénica del Ventrículo Derecho y qué puede ir mal si usted tiene la enfermedad.
- Explica por qué es importante que los familiares consanguíneos cercanos de quienes padecen esta enfermedad tengan una evaluación para saber si han heredado la misma enfermedad.
- Describe las pruebas que su médico o cardiólogo le puede pedir a usted y a sus familiares cercanos que puedan tener la enfermedad.
- Describe los tratamientos que pueden necesitar.
- Ofrece asesoramiento sobre cómo vivir un estilo de vida saludable si usted padece una Miocardiopatía Arritmogénica del Ventrículo Derecho.

Le explicamos los términos médicos y técnicos sobre la marcha pero, si usted encuentra una palabra que no entiende, búsquelo en la lista de términos técnicos en la página 59.

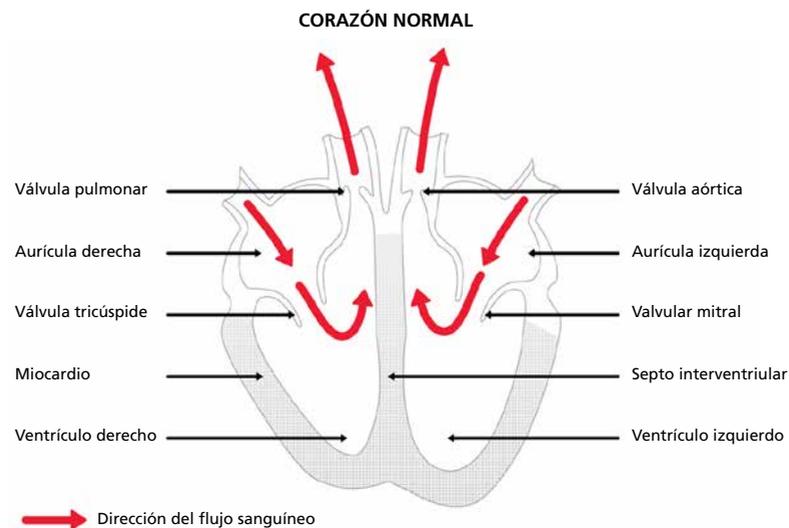
Este folleto ha sido elaborado con la ayuda de cardiólogos y otros profesionales de la salud, y también con pacientes que tienen miocardiopatías. Esperamos que este folleto le ayude a comprender su problema a usted y a su familia más cercana. Si necesita ayuda o información adicional, consulte la página 65.

## Entiende a tu corazón



## El corazón normal

EL corazón es un músculo especializado, que se contrae de forma regular y continua, bombeando sangre al cuerpo y a los pulmones. Consta de cuatro cámaras, dos en la parte superior, denominadas aurículas, y dos en la parte inferior o ventrículos. Vea el siguiente esquema:

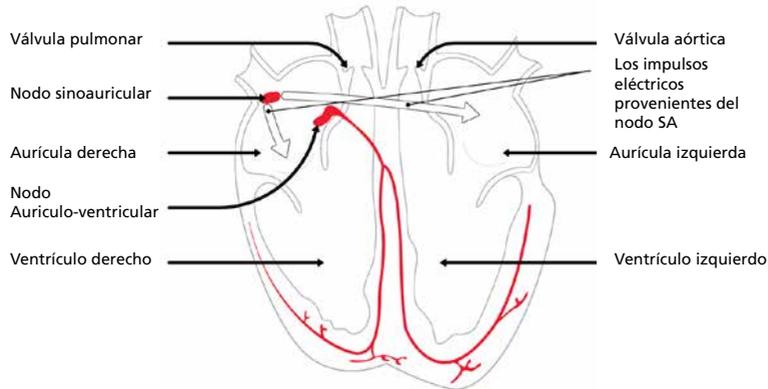


### Cómo funciona el corazón eléctricamente

La capacidad de bombear sangre del corazón se debe a un flujo de actividad eléctrica que lo recorre y que se repite de forma cíclica. El responsable de disparar la actividad contráctil del corazón proviene de su marcapasos natural, el nodo sinoauricular (NSA), que se encuentra situado en la aurícula derecha (véase el diagrama de la página siguiente). El nódulo SA envía impulsos eléctricos regulares, lo que hace que las aurículas se contraigan y bombeen sangre hacia los ventrículos. El impulso eléctrico pasa a continuación a los ventrículos a través de una "caja de conexiones" llamada nódulo aurículoventricular (NAV). El impulso eléctrico se propaga hacia los ventrículos, de tal forma que el

músculo se contrae y bombea la sangre de los ventrículos a través de la arteria pulmonar y luego a los pulmones y a la aorta y de ahí al resto del organismo.

#### SEÑALES ELÉCTRICAS NORMALES EN EL CORAZÓN



#### Estructura del corazón

El corazón está compuesto por tres capas:

- El endocardio.
- El miocardio.
- El pericardio.

El endocardio es la capa interna y delgada que sirve de revestimiento de las cámaras y válvulas.

El miocardio es la capa gruesa y muscular, con capacidad de contraer y bombear sangre fuera del corazón. Las fibras musculares que componen el miocardio son las que se ven afectadas en las miocardiopatías.

El pericardio es una capa delgada y doble que forma un saco protector alrededor de la parte exterior del corazón. Contiene una pequeña cantidad de líquido, denominado líquido pericárdico, que actúa como un lubricante cuando el corazón se contrae.

## Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho



## ¿Qué es la Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho?

La Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho o, para abreviar MAVD, es una enfermedad del músculo cardíaco. Es una enfermedad genética. Esto significa que puede transmitirse de padres a hijos y es causada por un cambio o mutación en uno o más genes. Explicamos más sobre cómo se hereda en la página 25.

Cuando un equipo de cardiólogos franceses identificó por primera vez la enfermedad en la década de los '70, lo llamaron displasia arritmogénica del ventrículo derecho. («Displasia» significa “desarrollo anormal”). Los pacientes tenían taquicardia ventricular, un tipo de ritmo cardíaco anormal que se origina en el ventrículo derecho. También constataron que en estos pacientes el músculo del ventrículo derecho estaba alterado.

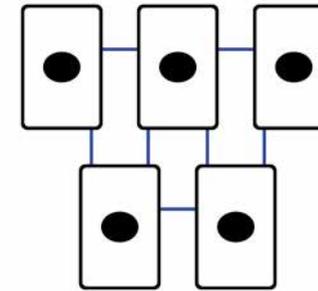
En la década de 1980 y 90, se observaron las mismas alteraciones en el músculo cardíaco en los exámenes post-mortem de algunos jóvenes que habían muerto repentinamente, especialmente en deportistas. Los investigadores también notaron que había una tendencia a que la enfermedad se diese en varios miembros de una misma familia. Como los problemas asociados con la enfermedad se deben a cambios en el músculo del corazón, el nombre de la enfermedad se cambió a “miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho”.

### ¿Cómo afecta la MAVD al músculo del corazón?

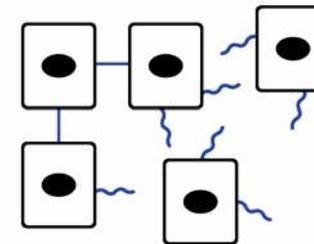
En las personas con un corazón normal, las células del músculo del corazón se mantienen unidas por proteínas. Se cree que, en personas con MAVD, estas proteínas no se han desarrollado correctamente. Como resultado, las proteínas no pueden mantener unidas las células del músculo del corazón en situaciones de estrés, por ejemplo durante el ejercicio. Las células se separan y mueren (ver el diagrama de la página 13). El músculo dañado y muerto se convierte en fibrosis y provoca cicatrices. Depósitos de grasa se acumulan en estas zonas, en un intento de reparar el daño. La enfermedad es generalmente progresiva, lo que significa que empeora con el paso del tiempo. El tratamiento de la MAVD está dirigido a controlar los síntomas.

Como resultado de estos cambios en la estructura del músculo del corazón, las paredes del ventrículo se vuelven delgadas y se dilatan, lo que provoca que el corazón no puede bombear con eficacia. Además, debido a los cambios en las células del músculo del corazón, el paso normal de los impulsos eléctricos a través del corazón se interrumpe o se altera, pudiendo causar arritmias potencialmente mortales (ritmos cardíacos anormales) y en algunos casos muerte cardíaca repentina.

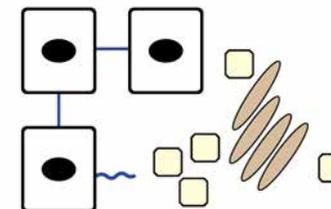
### ¿Cómo se afectan las células del músculo del corazón en las personas con MAVD?



En un corazón normal, las células del músculo del corazón se unen entre sí mediante uniones formadas por proteínas.



En las personas con MAVD, las proteínas no se han desarrollado correctamente y no pueden mantener las células del músculo del corazón unidas en situaciones de estrés, por ejemplo cuando el corazón late más rápido o trabaja más de lo normal, como durante el ejercicio. Entonces las células se separan y mueren.



Las células cardíacas dañadas y muertas se transforman en fibrosis y provocan cicatrices. Los depósitos de grasa se acumulan en un intento de reparar el daño.

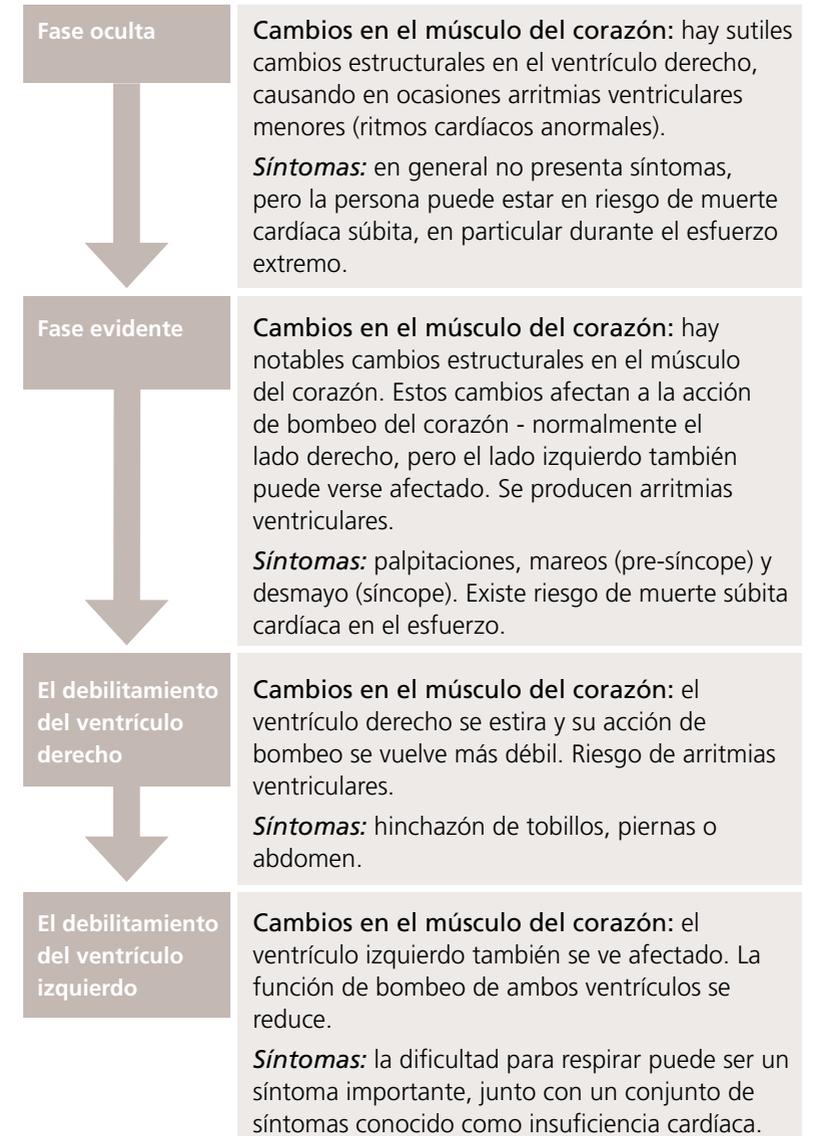
## ¿Cuándo se desarrolla la MAVD?

Todos somos únicos porque cada uno de nosotros tiene su propia información genética que nos hace diferentes. Nuestros genes nos hacen como somos por ejemplo, la altura o el color del pelo. Esta información genética se encuentra en nuestro ADN, en las células de nuestro cuerpo. La información genética se produce a través de un sistema de codificación de proteínas, representadas por letras, que dice a todas las células de nuestro cuerpo qué función deben desempeñar.

Si hay un error en la codificación, las células harán algo diferente o no se desarrollarán como deben. En las personas con MAVD, hay un error en la secuencia de letras que se necesitan para formar las proteínas que unen las células del músculo del corazón. La mutación está presente desde el nacimiento, pero las alteraciones en el músculo cardíaco rara vez se presentan antes de la adolescencia. Explicamos más sobre la herencia, genética y la codificación en las páginas 25.

La MAVD puede tener cuatro fases, aunque no en todo el mundo se desarrollan todas las fases o son afectados de la misma manera. Muchas personas con la enfermedad nunca desarrollan problemas importantes. Se describe cómo puede progresar la enfermedad en el siguiente diagrama, y se explica más acerca de los síntomas en la página 16.

## Fases de la MAVD



## ¿Cuáles son los síntomas de la MAVD?

Algunas personas con MAVD no tienen ningún síntoma. Otros tienen síntomas, pero muchas personas nunca tienen problemas graves relacionados con su enfermedad. Algunos de los síntomas comunes se enumeran a continuación. Los síntomas dependerán de cómo avanza la enfermedad en la persona y si la enfermedad afecta a uno o ambos ventrículos.

Las personas con MAVD pueden sufrir uno o más de los siguientes síntomas.

### Palpitaciones

Es una sensación de un latido interrumpido o extra. En algunos casos, las palpitaciones pueden comenzar súbitamente y se sienten muy rápido, pudiendo ir acompañada de sudoración o mareos.

### Mareo (pre-síncope)

Esto puede ocurrir cuando está haciendo ejercicio, después de notar palpitaciones, o a veces sin razón aparente. Puede sentir como si fuera casi a desmayarse, o como si su cabeza estuviera girando.

### Desmayo (síncope)

Se trata de la pérdida de consciencia. Esto es a menudo descrito como desmayos, como un apagón, o estar “fuera de sí” durante unos segundos.

### Hinchazón de los tobillos o las piernas (edema), o del abdomen (ascitis)

El hinchazón de los tobillos, las piernas o el abdomen podría indicar que la acción de bombeo del corazón es pobre. Esto puede suceder debido a que el ventrículo derecho no puede bombear sangre a los pulmones adecuadamente. A esto se le conoce como insuficiencia cardíaca derecha. También puede ocurrir si el ventrículo izquierdo es incapaz de bombear sangre hacia afuera. Su médico le hará algunas pruebas para averiguar cómo está afectado su corazón.

### Dificultad para respirar (disnea)

Una pequeña parte de los pacientes con MAVD sufre fatiga durante el ejercicio. Esto está normalmente causado por daños en el ventrículo izquierdo o porque el paciente tiene una arritmia. La mayoría de la gente está sólo levemente limitada por la fatiga. Sin embargo, un número reducido de personas puede estar más limitado en el nivel de ejercicio que son capaces de realizar, y algunas personas pueden sentir falta de aliento mientras están en reposo o tumbados.

Cualquiera de los síntomas descritos anteriormente pueden ser causados por una **arritmia**, que a menudo ocurren durante una actividad extenuante. Explicamos más sobre los diferentes tipos de arritmia a continuación. El dolor en el pecho, la dificultad para respirar, la sudoración y las náuseas también pueden acompañar a la arritmia. Todos estos síntomas deben ser investigados. Si la persona pierde el conocimiento, debe ser llevada a un servicio de urgencias en un hospital.

Si su corazón está severamente afectado y la acción de bombeo del corazón se reduce considerablemente, su médico puede decirle que tiene insuficiencia cardíaca.

### Arritmias

La anomalía del músculo cardíaco en personas con MAVD a veces puede interferir con la actividad eléctrica normal del corazón. En las partes más afectadas del músculo del corazón, el impulso eléctrico puede ser interrumpido a su paso por las zonas dañadas y con cicatrices. Esto puede llevar a ritmos lentos, rápidos o ritmos irregulares del corazón conocidos como arritmias. Las arritmias son frecuentes en personas con MAVD. Se describen algunos de los diferentes tipos de arritmia a continuación.

### Extrasístoles Ventriculares (EV)

También se llaman **contracciones ventriculares prematuras (PVC)** o ectópicos ventriculares.

Los extrasístoles ventriculares se producen cuando un impulso eléctrico se inicia en uno de los ventrículos. Los ventrículos responden contrayéndose antes del impulso normal de las aurículas, lo que crea la

sensación de un latido cardíaco adicional. Las personas con extrasístoles ventriculares pueden experimentar conciencia del latido del corazón fuera de ritmo o palpitaciones.

Las extrasístoles ventriculares no suelen ser peligrosas y son relativamente comunes en las personas sanas. Pueden desencadenarse por situaciones comunes como beber demasiado café, fumar, la falta de sueño, ansiedad o consumo de alcohol. Sin embargo, las extrasístoles ventriculares también puede ser un signo de enfermedad cardíaca subyacente, particularmente si ocurren irregularmente o si hay muchos de ellos.

### **Taquicardia ventricular (VT)**

La taquicardia ventricular se produce cuando se dan una serie de extrasístoles ventriculares que se suceden rápidamente. La arritmia puede ocurrir en ráfagas cortas, o puede durar más de 30 segundos. La taquicardia ventricular puede producir una sensación de aleteo en el pecho, o sensación de que tu corazón está latiendo fuera de ritmo. Puede sentir como si estuviera a punto de desmayarse, puede sentirse mareado o con vértigo. Esto se conoce como pre-síncope.

La taquicardia ventricular es una arritmia grave. Puede causar una caída súbita de la presión arterial y la pérdida de conocimiento conocida como síncope.

### **Fibrilación ventricular (FV)**

La fibrilación ventricular es una arritmia potencialmente mortal y requiere tratamiento hospitalario urgente. Ocurre cuando los impulsos eléctricos del corazón se vuelven totalmente desorganizados, lo que provoca que los ventrículos tiemblen, fibrlen. Cuando esto sucede, el corazón no puede bombear la sangre de los ventrículos, y el corazón deja de latir. Esto se conoce como paro cardíaco. Si una persona sufre un paro cardíaco, el tratamiento de desfibrilación (dar una descarga eléctrica) puede ayudar al corazón a recuperar el ritmo normal y evitar la muerte súbita cardíaca.

### **La fibrilación auricular (FA)**

En la fibrilación auricular, las aurículas (las dos cavidades superiores del corazón) laten de forma irregular y muy rápido. Esto puede llevar a sentir palpitaciones en el pecho. Puede ocurrir sólo ocasionalmente (fibrilación auricular paroxística), o puede estar ahí todo el tiempo (fibrilación auricular permanente). La fibrilación auricular no es generalmente peligrosa para la vida, pero cuando las aurículas no se contraen normalmente, aumenta el riesgo de que se forme un coágulo en las aurículas, que a veces puede conducir a una trombosis cerebral.

### **¿Cómo se diagnostica la MAVD?**

La MAVD puede ser difícil de diagnosticar ya que los cambios en el músculo del corazón pueden ser muy sutiles. Muchos de los cambios y los síntomas también pueden ser causados por otras enfermedades lo que hace un diagnóstico aún más difícil.

Su médico puede sospechar que tiene una MAVD por sus síntomas, o debido a los resultados en una radiografía de tórax. O bien, puede hacerse las pruebas porque alguien en su familia ha sido diagnosticado con la enfermedad.

Si su médico sospecha que puede tener una MAVD le enviará al hospital, generalmente de forma ambulatoria, para realizarse una serie de pruebas. Su médico también puede remitirle a un cardiólogo especialista. Las pruebas más comunes para diagnosticar una MAVD son:

- Una exploración física.
- Un electrocardiograma (ECG).
- Un electrocardiograma de señal promediada.
- Un ecocardiograma.
- Una prueba de esfuerzo.

## ¿Existe una cura para la MAVD?

En la actualidad no hay cura para la MAVD, pero hay muchos tratamientos disponibles que ayudan a reducir el riesgo de desarrollar síntomas, a aliviarlos y a prevenir complicaciones.

## ¿Qué otras enfermedades se pueden producir como resultado de la MAVD?

En algunas personas con MAVD, otras enfermedades pueden desarrollarse como resultado de padecer este trastorno. Pueden incluir los siguientes.

### **Bloqueo del corazón**

Un pequeño número de personas con MAVD pueden tener un bloqueo cardíaco. Esto se produce cuando el impulso eléctrico en el corazón viaja hacia los ventrículos lentamente, o incluso puede ser bloqueado por completo. Esto afecta a la forma como el corazón se contrae.

### **La insuficiencia cardíaca**

La insuficiencia cardíaca es un conjunto de síntomas causados por la reducción de bombeo del corazón. Si tiene MAVD, y si el músculo del corazón está muy afectado, su médico puede decirle que tiene insuficiencia cardíaca. No hay cura para la insuficiencia cardíaca, pero los síntomas se pueden controlar.

### **¿Existe riesgo de muerte súbita cardíaca con la MAVD?**

La mayoría de las personas afectadas por MAVD permanecen bien y tienen pocos o ningún síntoma. La investigación ha demostrado que, con el tratamiento adecuado y un seguimiento, la mayoría de las personas con la enfermedad pueden llevar una vida normal. Sin embargo, por el pequeño riesgo de sufrir una arritmia potencialmente mortal, una pequeña proporción de las personas con MAVD corren el riesgo de muerte cardíaca súbita.

La muerte súbita cardíaca es el resultado de una arritmia (cuando el corazón late demasiado rápido y caótico), que podría hacer que el corazón deje de latir. Esto se llama parada cardíaca. (Es diferente de infarto cardíaco, que sucede cuando una de las arterias coronarias que irrigan el corazón de sangre se bloquea y el músculo cardíaco puede tener problemas de falta de oxígeno).

---

**Análisis, tratamiento  
y su familia**

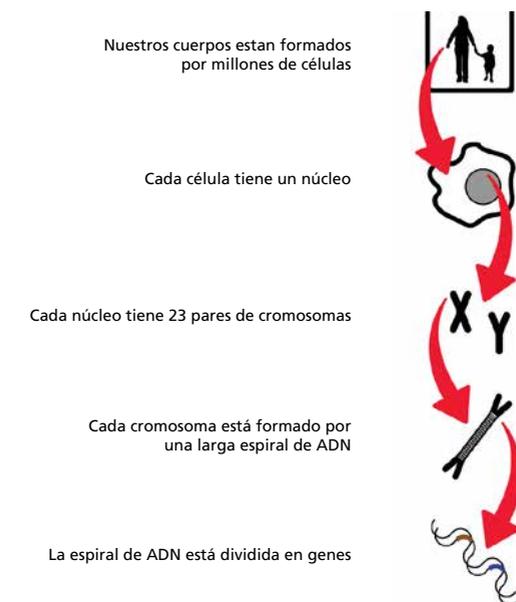


## Implicaciones del diagnóstico de Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD)

### ¿Cómo se contrae la MAVD?

Nuestros cuerpos están formados por millones de células. Cada célula tiene un núcleo, que contiene información que hace que cada uno de nosotros sea único. Estos son nuestros genes. Los genes dan las instrucciones que se necesitan para el desarrollo y crecimiento de todas las células de su cuerpo, y éstas determinan cosas como el color del pelo, color de ojos, altura y grupo sanguíneo.

Los genes están ordenados de extremo a extremo a lo largo de una estructura filiforme llamada cromosoma. Los cromosomas y los genes están formados por una sustancia química llamada ADN. Cada célula generalmente lleva 46 cromosomas dispuestos en 23 pares. Vea el diagrama abajo.



Heredamos un conjunto de cromosomas de cada uno de nuestros padres. Como los cromosomas están formados por genes, significa que heredamos un conjunto de genes de cada padre. Esto explica porqué heredamos ciertas características de nuestros padres.

Puede ayudar a entenderlo compararlo con un libro:

- Los cromosomas son los capítulos. Hay 22 pares de cromosomas y un par de cromosomas sexuales, (los hombres tienen un X y un cromosoma Y XY y las mujeres tienen dos cromosomas X XX), así que 23 capítulos.
- Los genes que codifican las proteínas son los que dictan las características como el pelo, el color de los ojos o la estatura. La codificación es como las palabras en los capítulos.
- El código en el ADN es como las letras de las palabras. La forma como estas "letras" están dispuestas puede influir en el riesgo de desarrollar enfermedades tales como tensión arterial alta o enfermedades del corazón. Por ejemplo, las palabras AMOR y ROMA tienen las mismas letras, pero están dispuestas de manera diferente por lo que significan cosas diferentes. De la misma manera, si los códigos en el ADN se organizan de manera diferente, pueden trabajar de diferentes maneras.

Si uno de sus genes tiene un error "como un error de ortografía en una palabra" podría dar lugar a una proteína anormal producida en ese tipo particular de célula. El mismo error se transmitirá a las siguientes generaciones. Esto se conoce como una mutación genética. Algunos cambios tienen pocos o ningún efecto, pero otros pueden dar lugar a problemas del corazón como la MAVD, u otras enfermedades genéticas como la fibrosis quística (una enfermedad que afecta los pulmones y el páncreas).

La investigación ha permitido a los científicos identificar las mutaciones genéticas que pueden indicar si una persona está en riesgo de desarrollar ciertas enfermedades. En algunas enfermedades genéticas como la corea de Huntington (una enfermedad que afecta la coordinación muscular y la función cognitiva), si la mutación se

identifica en un paciente, la persona desarrollará la enfermedad. Sin embargo, en otras enfermedades genéticas – como la MAVD – la enfermedad no siempre se desarrolla en las personas que portan el gen anormal. Esto se conoce como penetrancia incompleta. Esto hace que sea difícil predecir si una persona que tiene la mutación genética llegará a desarrollar la enfermedad.

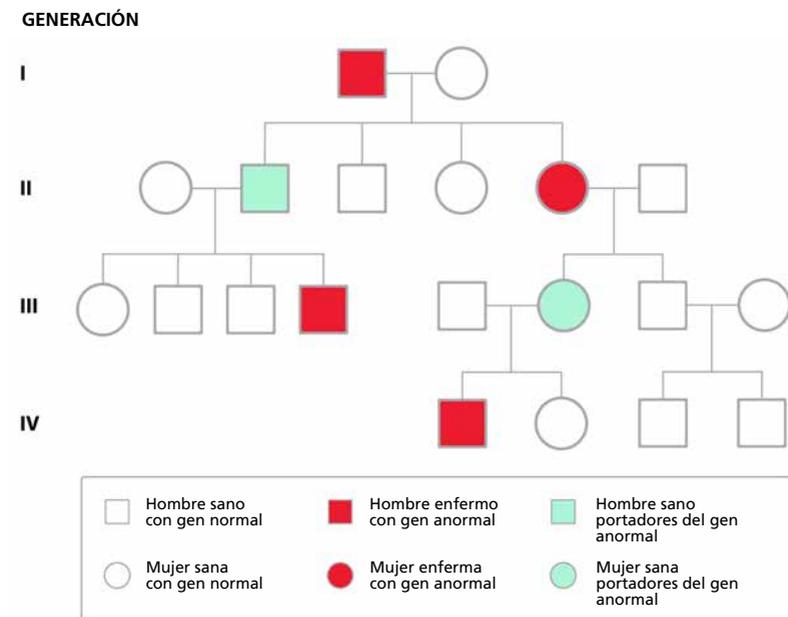
El descubrimiento de dónde y cómo ocurren estas mutaciones genéticas nos ha ayudado a entender cómo se desarrolla la MAVD. Si en alguien se descubre que padece la enfermedad y se identifica una mutación, sus familiares cercanos pueden ser examinados para comprobar si tienen la misma mutación.

### ¿Cómo se hereda la MAVD?

Dibujar un árbol médico genealógico permitirá a su médico ver si hay alguien más en su familia que pueda tener la misma enfermedad. El árbol genealógico mostrará un patrón de herencia.

El patrón de herencia más común para la MAVD se conoce como "autosómica dominante". Autosómica dominante significa que cada hijo de una persona que tiene una MAVD tiene un 50% o 1 de cada 2 de probabilidad de heredar la mutación genética. La mutación genética puede ser transmitida de un varón o una mujer afectada, pero no todos los que heredan la mutación llegan a desarrollar la enfermedad. Esto se conoce como penetrancia incompleta. Una persona que tiene la mutación genética, pero que no desarrolla la enfermedad se conoce como portador sano de la mutación genética. Sin embargo, el hijo de una portadora sana podría heredar la mutación genética y tiene un 50% o 1 de 2 posibilidades de desarrollar la enfermedad. Así, en este caso puede parecer que la mutación se ha saltado una generación. Vea el diagrama.

Árbol genealógico – patrón de herencia: «herencia autosómico dominante con penetrancia incompleta”.

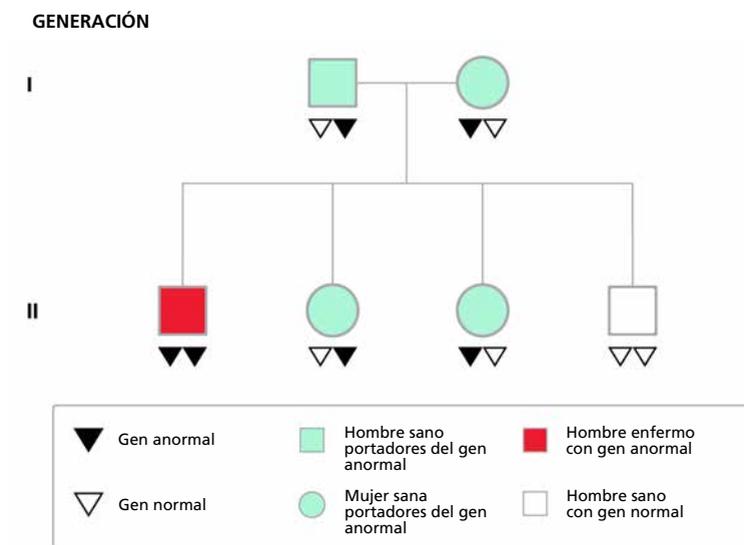


Si hereda la mutación genética de la MAVD, no hay forma de saber si va a desarrollar la enfermedad o la gravedad de la enfermedad. Dos personas de la misma familia pueden tener síntomas diferentes, y los síntomas pueden ser leves en una persona, pero graves en la otra. Sin embargo, si no hereda la mutación, no se puede transmitir a sus hijos, aunque otros miembros cercanos de su familia la tengan.

Si no conoce su historia médica familiar, o si ésta es la primera vez que la MAVD parece haber sido diagnosticada en su familia, debe saber que en general cualquier hijo de una persona afectada tienen un 50% de posibilidades de heredar el defecto genético.

A veces la MAVD se hereda con un patrón diferente conocido como “autosómica recesiva”. Esto significa que la persona desarrolla la

enfermedad si hereda dos copias de la mutación genética (uno de cada padre). En otras palabras, ambos padres deben ser portadores. Todo niño tiene entonces un 25% de probabilidades (1 de cada 4) de desarrollar la enfermedad (dos copias de la mutación), 1 de cada 2 o el 50% de probabilidad de ser portador (una copia de la mutación genética), y 1 de cada 4 o 25% de posibilidades de no heredar la mutación genética.



**¿Qué ocurre si se encuentra algo en ti?**

Si su médico piensa que usted puede tener una MAVD, es importante que se haga una evaluación para averiguar si tiene la enfermedad. Nosotros describimos todas las pruebas que pudiera llegar a necesitar como parte de esta evaluación. Confirmar un diagnóstico ayudará a los médicos a decidir qué tratamiento es mejor para usted y la frecuencia con la que tendrá que ser objeto de seguimiento. También será capaz de aconsejarle sobre lo que puede hacer para ayudarle a llevar una vida normal.

Es posible que se le realice una prueba genética para identificar la mutación genética que le ha causado la enfermedad. Las pruebas genéticas necesitan ser realizadas en un centro especializado en enfermedades cardíacas hereditarias. Los especialistas en enfermedades genéticas cardíacas explicarán a las personas que tienen una enfermedad genéticamente determinada, con qué probabilidad pueden transmitir la mutación genética a sus hijos. Hermanos y hermanas de la persona con la mutación también pueden verse afectados y deben ser estudiados.

Si usted no sabe a dónde ir para la evaluación, contacte con la Unidad de Miocardiopatías del Hospital Puerta de Hierro Majadahonda donde se le aconsejará sobre las pruebas a realizar y se le dará consejo genético y apoyo.

Sólo debe realizarse las pruebas genéticas y el estudio adecuado después de haber sido asesorado por un equipo de especialistas que puedan asegurarse de que se hace la prueba correcta y que los resultados se interpretan correctamente. La realización de pruebas genéticas sin el apoyo y la orientación adecuada podría dar lugar a información inexacta y engañosa.

### **Qué pasa con el estudio de su familia?**

Si usted tiene una MAVD, es posible que otros familiares de primer grado también tengan la enfermedad o sean portadores sanos (un pariente de primer grado significa un padre, hermano, hermana o hijo.) A todos los familiares de primer grado se les debe proporcionar información suficiente que les permita decidir si desean ser estudiados. El estudio por lo general implica realizarse algunas pruebas en un hospital como paciente ambulatorio.

La MAVD es una enfermedad progresiva. Por lo tanto, si en una persona no se encuentra la enfermedad, pero otros familiares de primer grado la tienen, o si en la persona ha sido identificada la mutación genética, podría desarrollar la enfermedad en el futuro. Por lo tanto las familias de los afectados pueden requerir ser seguidos de forma regular. La frecuencia con la que necesitan ser seguidos puede variar en cada familia. La detección por lo general implica realizarse un ECG y un ecocardiograma.

Si en alguien con MAVD se ha encontrado en una prueba genética una mutación genética que le provoca la enfermedad, es posible que miembros de la familia se realicen la misma prueba para ver si tienen la misma mutación genética.

- Si una persona tiene una prueba genética negativa, significa que no tiene la misma mutación genética y que no tienen que seguir la investigación, ya que no podría pasar la enfermedad a sus hijos.
- Si alguien tiene una mutación genética, no es posible determinar si va a desarrollar la enfermedad o si va a permanecer como un portador sano. Así que se recomienda que siga revisiones periódicas.

## **La evaluación clínica de enfermedades hereditarias cardíacas**

A continuación se describen los pasos cuando alguien se realiza un estudio en una unidad para enfermedades del corazón hereditarias para saber si han heredado una enfermedad del corazón en particular. Estas unidades se encuentran por lo general en un hospital:

### **La historia clínica**

Su médico le hará muchas preguntas sobre su historial médico. También le preguntará acerca de su familia, incluyendo sus padres y, posiblemente, sus abuelos. Le puede preguntar si ha tenido alguna vez síntomas como palpitaciones o desmayos, o si ha habido muertes súbitas en su familia, incluidas las muertes de recién nacidos. Si hay antecedentes de muerte súbita, cualquier documento acerca de la autopsia que pueda disponer pueden ser útiles.

### **Examen médico y pruebas**

La mayoría de las personas con MAVD no tienen signos visibles de la enfermedad. El médico le tomará el pulso para evaluar ritmos anormales del corazón y le hará preguntas sobre cómo se siente cuando realiza esfuerzos. También le preguntará si ha tenido síntomas tales como mareo o desmayo.

El médico le hará un electrocardiograma para ver el ritmo eléctrico de su corazón. También tendrá que ir a un hospital para un ecocardiograma donde se podrá ver el tamaño y la forma de su corazón. Es posible que necesite pruebas adicionales para determinar si el músculo del corazón está afecto. Y es posible que necesite otras pruebas para medir su capacidad de ejercicio. Explicamos más acerca de todas estas pruebas en las siguientes páginas.

**NO INVASIVO** Las pruebas marcadas a continuación con este símbolo son no invasivas, lo que significa que la prueba no implica tener que penetrar en la piel o en el cuerpo.

### **Electrocardiograma (ECG)** **NO INVASIVO**

Esta es la prueba más básica. Se trata de grabar la actividad eléctrica en las piernas, los brazos y el pecho y realizar lecturas de la actividad eléctrica de su corazón. Estos se imprimen en papel para que el doctor los examine.

### **ECG de señal promediada** **NO INVASIVO**

Se trata de un tipo especial de ECG que detecta ciertas señales eléctricas en el corazón que a veces son producidas en personas con MAVD.

### **Prueba de esfuerzo** **NO INVASIVO**

*También se llama un ECG de esfuerzo.* Esta prueba es igual que el ECG descrito anteriormente, pero se registra antes, durante y después de un período de tiempo dedicado a hacer ejercicio en una cinta de caminar o una bicicleta. Esto permite al médico examinar los cambios en los patrones eléctricos que se producen con el ejercicio, y analizar las anomalías.

En las personas con MAVD, la actividad extenuante puede desencadenar ritmos anormales del corazón. Es importante que su médico sepa si esto le sucede a usted para que pueda tratar cualquier ritmo anormal que encuentre.

### **Monitorización de ECG 24-48 horas** **NO INVASIVO**

*También se llama Holter.* Esta prueba implica el uso de un dispositivo de grabación digital. Usted se coloca el dispositivo alrededor de la cintura. Desde el dispositivo salen de cuatro a seis derivaciones del ECG pegadas a su pecho. El dispositivo registra la actividad eléctrica de su corazón durante 24 a 48 horas, o hasta siete días. El médico a continuación, puede analizar la actividad eléctrica y el ritmo de su corazón para encontrar si tiene cualquier tipo de arritmia, como la fibrilación auricular o ventricular.

### **Holter implantable**

*También llamado Reveal.* Es un pequeño dispositivo que se implanta, por lo general debajo de la clavícula izquierda, y puede permanecer en este lugar durante varios meses. Se acompaña de un dispositivo de mano que se presiona cuando el paciente siente algún síntoma, tales como mareo, síncope o palpitaciones. Cuando se pulsa el dispositivo almacena la información sobre el ritmo cardíaco. Si esto sucede tendrá que ir al hospital en unos días para chequear el dispositivo implantado.

### **Ecocardiograma** **NO INVASIVO**

Esta prueba utiliza ondas de ultrasonido para examinar la estructura del corazón. Produce una imagen del corazón y permite a los médicos medir el corazón e identificar cualquier área anormal. En concreto los médicos verán cómo se mueve la pared del músculo cardíaco, si existe algún adelgazamiento o protuberancias en la pared muscular, o si las paredes de los ventrículos se han dilatado. El equipo adicional, llamado ecografía Doppler, puede producir una imagen en color del flujo sanguíneo dentro del corazón y proporcionar información sobre la función del corazón.

### **Prueba de esfuerzo cardiopulmonar** **NO INVASIVO**

Algunos hospitales también pueden pedirle que haga una prueba de esfuerzo cardiopulmonar.

Este análisis es capaz de probar la eficiencia del músculo cardíaco mediante la medición de la cantidad de oxígeno que su cuerpo usa durante el ejercicio. Se le pedirá que respire dentro de un equipo

especial, mientras que está haciendo ejercicio. Si la eficiencia de su corazón es baja puede sugerir que tiene miocardiopatía.

### **El estudio electrofisiológico (EEF)**

Un estudio electrofisiológico implica la colocación de cables eléctricos dentro del corazón para analizar sus propiedades eléctricas y provocar arritmias. Esta prueba puede ser útil para diagnosticar y tratar los ritmos anormales del corazón. Se le pedirá que se acueste en una mesa especial y se le administrará un anestésico local en la ingle. Luego, el médico introducirá tubos finos, llamados catéteres cardíacos o electrodos, en los vasos sanguíneos de la ingle. Estos serán llevados suavemente hasta el corazón.

### **Imágenes por Resonancia Magnética Cardíaca (RM)**

En esta prueba se encuentra en un "túnel", alrededor del cual hay un gran imán. Los campos magnéticos y ondas de radio recibidas en el escáner de resonancia magnética permiten crear, procesar y analizar imágenes del corazón. Debe permanecer quieto mientras la exploración se lleva a cabo. La prueba dura aproximadamente una hora. Una resonancia magnética no es dolorosa ni incómoda. Sin embargo, algunas personas con claustrofobia (miedo a espacios cerrados) pueden sentir que no pueden hacer frente a este tipo de pruebas. La resonancia magnética utiliza un campo magnético para crear imágenes del corazón.

Una resonancia magnética es muy útil para mostrar la estructura de su corazón y los vasos sanguíneos. También se puede medir el flujo de sangre por el corazón y algunas de las arterias principales. La resonancia magnética también puede mostrar imágenes cuando el corazón está funcionando anormalmente en enfermedades como las miocardiopatías. Además puede identificar los defectos en la estructura del corazón.

No se puede realizar una resonancia magnética si tiene un DAI o un marcapasos, ya que puede interferir con la función de estos dispositivos.

### **TC y Pruebas con radioisótopos**

El TC y las pruebas con radioisótopos proporcionan información más detallada que la prueba esfuerzo, aunque se realizan con menos frecuencia que un electrocardiograma o un ecocardiograma, ya que requieren un equipo especializado de profesionales, sólo disponible en algunos centros.

### **La biopsia endomiocárdica**

En algunos casos, los médicos pueden decidir tomar un pequeño trozo de tejido del corazón y examinarlo bajo el microscopio para ver si ha habido cambios en la estructura de las células del músculo cardíaco. Sin embargo, en personas con MAVD, no todas las áreas del músculo del corazón se ven afectadas. Por lo tanto, incluso si tiene un resultado negativo - es decir, uno que muestra que el músculo cardíaco es normal - es posible que otras áreas del corazón puedan estar afectadas.

## **Los tratamientos para la MAVD**

La MAVD no es curable, pero la mayoría de los síntomas causados por la enfermedad pueden ser controlados mediante el uso de medicamentos. Algunas personas pueden necesitar otros tratamientos también. La necesidad y elección del tratamiento será diferente para todos. Su tratamiento puede permanecer igual durante muchos años, o cambiar con más frecuencia.

Los tres principales objetivos del tratamiento de la MAVD son:

- Identificar personas en riesgo de muerte cardíaca súbita y ofrecer medidas de protección.
- Prevenir o controlar las arritmias (ritmos anormales del corazón).
- Mejorar la acción de bombeo del músculo cardíaco.

### Identificar y reducir el riesgo de muerte cardíaca súbita

No es posible predecir con exactitud si una persona está en riesgo de muerte cardíaca súbita. *La mayoría de las personas con MAVD tienen bajo riesgo de muerte súbita.* Sin embargo, si ha experimentado alguno de los siguientes, puede aumentar su riesgo:

- Parada cardíaca previa.
- Episodios de síncope (desmayo).
- Evidencia registrada de taquicardia ventricular en un electrocardiograma o ECG de ejercicio.
- Dilatación de la pared del ventrículo derecho y cambios en el ventrículo izquierdo.

Existen ciertos momentos - conocidos como "fases calientes" cuando la enfermedad se vuelve más activa, aumentando el riesgo de muerte cardíaca súbita. Por ejemplo, mareos inexplicables, palpitaciones mantenidas, o una pérdida de conocimiento puede ser un signo de una fase caliente. Si experimenta alguno de estos síntomas, debe consultar a su médico o acudir a un servicio de urgencias en un hospital. Las "fases calientes" pueden ir y venir, pero podría ser una señal de que la enfermedad está progresando. Esta es la razón para la vigilancia periódica y la razón por la que el seguimiento con su médico son importantes.

### ¿Qué se puede hacer para reducir el riesgo de muerte cardíaca súbita?

Si está en alto riesgo de muerte súbita cardíaca, su médico puede recomendarle la implantación de un DAI. DAI significa desfibrilador automático implantable. Un DAI consiste en una carcasa muy pequeña que contiene una batería, y unos electrodos especiales. El dispositivo se inserta bajo la piel y se une al corazón por los cables de los electrodos.

Un DAI puede ser utilizado para controlar los ritmos anormales del corazón (arritmias), pero su propósito principal es identificar las arritmias mortales y aplicar un choque eléctrico al corazón para "reiniciarlo". Algunas personas han descrito el choque como un puñetazo en el pecho.

El DAI se suele colocar debajo de la pared muscular del pecho, debajo del hombro izquierdo. El procedimiento para implantar el DAI puede tardar entre una y dos horas. En la mayoría de la gente se aplica un anestésico local y sedación, pero algunos pueden necesitar anestesia general. Necesitará los chequeos rutinarios del DAI cada 6-9 meses. La batería dura entre cuatro y ocho años. Cuando se necesita una batería nueva, la carcasa que la contiene puede ser reemplazada fácilmente.

Si ha sido diagnosticado con MAVD, se le aconseja no participar en actividades que requieran un alto nivel de resistencia, tales como deportes competitivos. Esto es porque hay un mayor riesgo de arritmias durante estas actividades y un mayor riesgo de muerte cardíaca súbita.

### La prevención y el control de las arritmias

Las arritmias más comunes que se producen en personas con MAVD se describen en la página 17. Se describen los diferentes tipos de tratamiento a continuación.

#### Medicamentos

Los medicamentos se utilizan normalmente para ayudar a prevenir o tratar las arritmias. Se describen los medicamentos más comúnmente usados para las personas con MAVD en las páginas 39-43. Los medicamentos que su médico le prescribirá dependerá de su enfermedad y los síntomas.

#### Cardioversión y ablación por catéter

Así como la prescripción de medicamentos, su médico puede decidir tratar la arritmia con otras dos formas de tratamiento. Se trata de la ablación por catéter y la cardioversión. Se le puede aconsejar uno o ambos de estos tratamientos.

#### Cardioversión

De vez en cuando una alteración del ritmo continuo se convierte en continua y no responde a la medicación. Si esto sucede, su médico le puede recomendar que vaya al hospital para un tratamiento llamado cardioversión. Se le administrará una sedación profunda y una descarga

eléctrica controlada sobre su tórax. Esto puede devolver al corazón a su ritmo normal. Es posible que necesite tener más de una cardioversión para tratar la arritmia.

Algunas personas pueden necesitar una cardioversión de emergencia. Esto se haría si la alteración del ritmo aparece de repente o es grave, y parece reducir la eficiencia de bombeo del corazón, causando una caída en la presión arterial.

### Ablación con Catéter

Si su arritmia no se controla con medicación, no es adecuada para cardioversión o no ha respondido, o por el contrario los efectos secundarios de la arritmia son inaceptables, su médico puede sugerir que tiene que realizarse una ablación con catéter. Este procedimiento es similar al EEF que se describe en la página 34. Durante el procedimiento, si los médicos identifican la vía eléctrica en el corazón que está causando el ritmo anormal, se utilizan ondas de radio para destruir la vía y tratar de evitar que el ritmo anormal vuelva a suceder. Sin embargo, la arritmia puede ocurrir de nuevo en una parte diferente del músculo cardíaco, por lo que el tratamiento puede necesitarse repetir.

### Marcapasos

Un marcapasos se puede necesitar si tiene un bloqueo cardíaco. Muy de vez en cuando un marcapasos se puede utilizar para controlar la fibrilación auricular.

### Mejora de la acción de bombeo del músculo cardíaco

Como la MAVD es una enfermedad progresiva, la cantidad del músculo del corazón que se ve afectado crece. Esto da lugar a que la pared del músculo del corazón cada vez sea más débil y el corazón cada vez menos capaz de bombear con eficacia. A medida que la enfermedad normalmente afecta al ventrículo derecho, conduce a síntomas de tobillos, piernas o abdomen hinchados. Sin embargo, si la enfermedad también afecta el ventrículo izquierdo, los síntomas pueden incluir dificultad para respirar y edema pulmonar (acumulación de líquido

en los pulmones). Medicamentos como los inhibidores de la ECA y antagonistas de la angiotensina II pueden ayudar a mejorar la acción de bombeo del corazón.

**El edema pulmonar** es una enfermedad grave y necesita ser tratada en el hospital. La mayoría de las personas que tienen este cuadro tendrán graves dificultades para respirar y necesitarán recibir oxígeno. También van a necesitar diuréticos administrados vía intravenosa o por medio de un goteo. (Véase la página 43 para obtener más información sobre los diuréticos).

### Medicamentos usados por las personas con MAVD

Muchos de los síntomas de la MAVD pueden ser controlados mediante el uso de medicamentos. Es posible que necesite tomar uno o más de los siguientes medicamentos.

#### IECA (inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina)

Los IECA son muy eficaces en la reducción y el control de la presión arterial. En las personas con MAVD, pueden ayudar a controlar los síntomas de insuficiencia cardíaca y prevenir el empeoramiento de los síntomas. Algunos efectos no deseados de los inhibidores de la ECA pueden causar una rápida caída de la presión arterial, dando lugar a episodios de mareos y desmayos. Algunas personas desarrollan una tos seca y persistente. Si esto sucede, su médico puede recetarle un medicamento diferente, llamado antagonistas de los receptores de la angiotensina II.

#### Antagonistas de los receptores de la angiotensina II

Los ARA-2 actúan de forma similar a los IECA, pero no causan tos. Los efectos no deseados fundamentales son el mareo y la hipotensión.

#### Los beta-bloqueantes

Los beta-bloqueantes actúan disminuyendo la frecuencia cardíaca. Esto reduce la cantidad de trabajo que el corazón tiene que hacer, así que necesita menos oxígeno, sangre y nutrientes. Algunos beta-bloqueantes pueden ayudar a controlar los ritmos anormales del corazón.

Existen muchas preparaciones de beta-bloqueantes disponibles, y sólo difieren ligeramente unas de otras.

*Efectos no deseados* - los efectos secundarios graves son poco frecuentes, si los beta-bloqueantes se utilizan con cuidado. Los efectos secundarios menores son frecuentes, pero tienden a disminuir con el tiempo. Los efectos secundarios menores incluyen cansancio, fatiga, y manos y pies fríos. Otros efectos menos frecuentes incluyen malestar, diarrea, erupciones en la piel, impotencia, pesadillas y mareos.

No debe dejar de tomar los betabloqueantes de repente sin consejo médico, ya que la retirada rápida puede provocar angina de pecho. El sotalol es un beta-bloqueante utilizado a menudo para tratar a las personas con MAVD. Por lo general se tolera bien y es eficaz, pero conlleva el riesgo adicional de la posibilidad de inducir una alteración del ritmo cardíaco conocida como *torsades de pointes*. Su cardiólogo decidirá si es correcto para usted tomar sotalol.

### Los medicamentos antiarrítmicos

Los medicamentos antiarrítmicos son medicamentos para controlar el ritmo del corazón. Los betabloqueantes se utilizan a menudo para tratar trastornos del ritmo cardíaco (arritmias), pero hay otros medicamentos que se utilizan casi exclusivamente para este propósito. Uno de ellos es la amiodarona.

### La amiodarona

La amiodarona es muy eficaz en el control de las alteraciones del ritmo cardíaco, y la fibrilación auricular en particular.

Efectos no deseados - En dosis bajas, la amiodarona se tolera bien, pero tiene efectos secundarios importantes. Puede producir dolor de cabeza, sofocos, mareos y dolores abdominales. Más serios, y más raramente, puede causar trastornos de la glándula tiroides, los pulmones y el hígado. Para evitar estas complicaciones, tendrá que hacerse análisis de sangre periódicos. También puede tener que realizarse una radiografía de tórax y pruebas para ver cómo están funcionando sus pulmones.

La amiodarona tiende a hacer que la piel sea muy sensible a la luz solar,

así que si usted está tomando este medicamento, debe usar una crema de protección solar de gran alcance cuando esté al sol.

### Anticoagulantes

Algunas personas con miocardiopatía hipertrófica desarrollan fibrilación auricular (Ver página 21). La fibrilación auricular tiene riesgo de formar coágulos de sangre. Los coágulos sanguíneos están formados de plaquetas agrupadas, y una proteína, llamada fibrina. Los anticoagulantes previenen la formación de fibrina, evitando así la de coágulos. Sin embargo, al mismo tiempo, facilitan una mayor sangrado e incluso pueden causar hemorragias internas. Existen varios tipos de anticoagulantes.

**La heparina** se inyecta en vena y tiene un efecto inmediato en la prevención de nuevos coágulos de sangre. Se conoce como heparina intravenosa y sólo se da en esta forma si está en el hospital. Otra forma de heparina llamada "de bajo peso molecular" se administra por inyección bajo la piel, durante un período de tiempo más largo. Esto se puede dar ya sea en el hospital, o por una enfermera en casa.

**La warfarina** (u otro anticoagulante oral) se da cuando se necesita prevención a largo plazo de la coagulación. Este medicamento se utiliza con mayor frecuencia en las personas con la enfermedad de las válvulas del corazón, especialmente los que se les ha implantado una válvula de corazón artificial, o en algunas personas que tienen un ritmo cardíaco irregular, tal como la fibrilación auricular persistente.

Debido a que el efecto deseado de los anticoagulantes es diluir la sangre para que no se coagule tan fácilmente, necesitará análisis de sangre periódicos para asegurarse de que la actividad de coagulación de la sangre está dentro de los niveles de seguridad, siendo eficaz. Al principio, estas pruebas pueden llevarse a cabo casi todos los días, pero después se llevarán a cabo sólo una vez cada cuatro a ocho semanas. Si ha estado tomando warfarina durante mucho tiempo y su enfermedad está estable, puede obtener un kit de pruebas y hacerse las pruebas a usted mismo.

Si está tomando anticoagulantes orales, debe consultar con su médico o farmacéutico antes de tomar otros medicamentos - tanto los medicamentos de venta libre como los recetados. Esto se debe a que los anticoagulantes orales interactúan con muchos medicamentos, incluidos los antibióticos, la aspirina y la cimetidina, y con algunos medicamentos que se utilizan para tratar la artritis, la gota, la epilepsia, el colesterol alto y los trastornos del ritmo cardíaco. El alcohol aumenta el efecto de la warfarina, por lo que es importante evitar el consumo excesivo de alcohol.

Si está tomando anticoagulantes orales, también debe evitar el consumo de jugo de arándano, ya que puede afectar al tiempo que tarda en coagular la sangre. Su médico debe aconsejarle sobre lo que debe y no debe comer.

Si está tomando anticoagulantes, siempre debe llevar una *tarjeta de anticoagulación* y recordar a sus médicos, dentistas y enfermeras que le atienden que está tomando anticoagulantes.

Cualquiera de los siguientes síntomas podría significar que la dosis de los anticoagulantes puede ser muy alta:

- Sangrado prolongado de heridas.
- Sangrado que no se detiene por sí mismo.
- Sangrado de nariz que dura más de unos minutos.
- Sangrado de las encías severo.
- Magulladuras.
- Orina de color marrón oscuro o roja.
- Heces de color rojo o negro.
- Para las mujeres, un sangrado más abundante durante los períodos, o sangrado vaginal.

Si está preocupado, consulte a su médico o acuda al servicio de urgencias del hospital local. Asegúrese de que tiene una tarjeta de registro de dosis y otros medicamentos.

### Los diuréticos

Los diuréticos aumentan la excreción de agua y la sal en la orina. Son particularmente valiosos en la reducción de carga de trabajo del corazón, asegurándose de que el cuerpo no tiene demasiada sal o agua.

Los diuréticos también pueden ayudar a controlar su presión arterial. Si usted tiene demasiado líquido en su cuerpo, su corazón tiene que trabajar más para bombearlo por todo el cuerpo y la carga de trabajo adicional aumenta la presión arterial.

Hay tres principales tipos de diuréticos - diuréticos tiazídicos, los diuréticos de asa y diuréticos ahorradores de potasio. Los diuréticos tiazídicos (como la hidroclorotiazida) y los diuréticos de asa (como furosemida y torasemida) pueden provocar la pérdida de potasio, por lo que su médico le realizará un análisis de sangre unas pocas semanas después de empezar a tomar los comprimidos, para comprobar el nivel de potasio en la sangre. Si se está agotando, se le puede administrar suplementos de potasio o diuréticos ahorradores de potasio en su lugar, para corregir el problema con el nivel de potasio.

Si usted está tomando un diurético, no debería tomar demasiada sal en su comida, ya que esto contrarrestará los efectos de los diuréticos. No agregue sal a los alimentos durante la cocción o en la mesa, y evite alimentos salados. Muchos alimentos procesados, conservas y comidas preparadas contienen altos niveles de sal. También es importante evitar el uso de sustitutos de la sal ya que contienen potasio y pueden tener un efecto sobre los resultados de los análisis de sangre.

Efectos no deseados - Las personas con diabetes pueden encontrar que los diuréticos elevan su azúcar en sangre. Las personas con gota pueden experimentar que los diuréticos empeoren su enfermedad.

### **Tratamiento de otras enfermedades que pueden ocurrir como resultado de la MAVD**

#### **Bloqueo cardíaco**

Las personas que tienen un bloqueo cardíaco (cuando los impulsos eléctricos que viajan a través del músculo del corazón se ralentizan o se bloquean totalmente) por lo general deben recibir un marcapasos. Sin embargo, no todos los tipos de bloqueo cardíaco deben ser tratados.

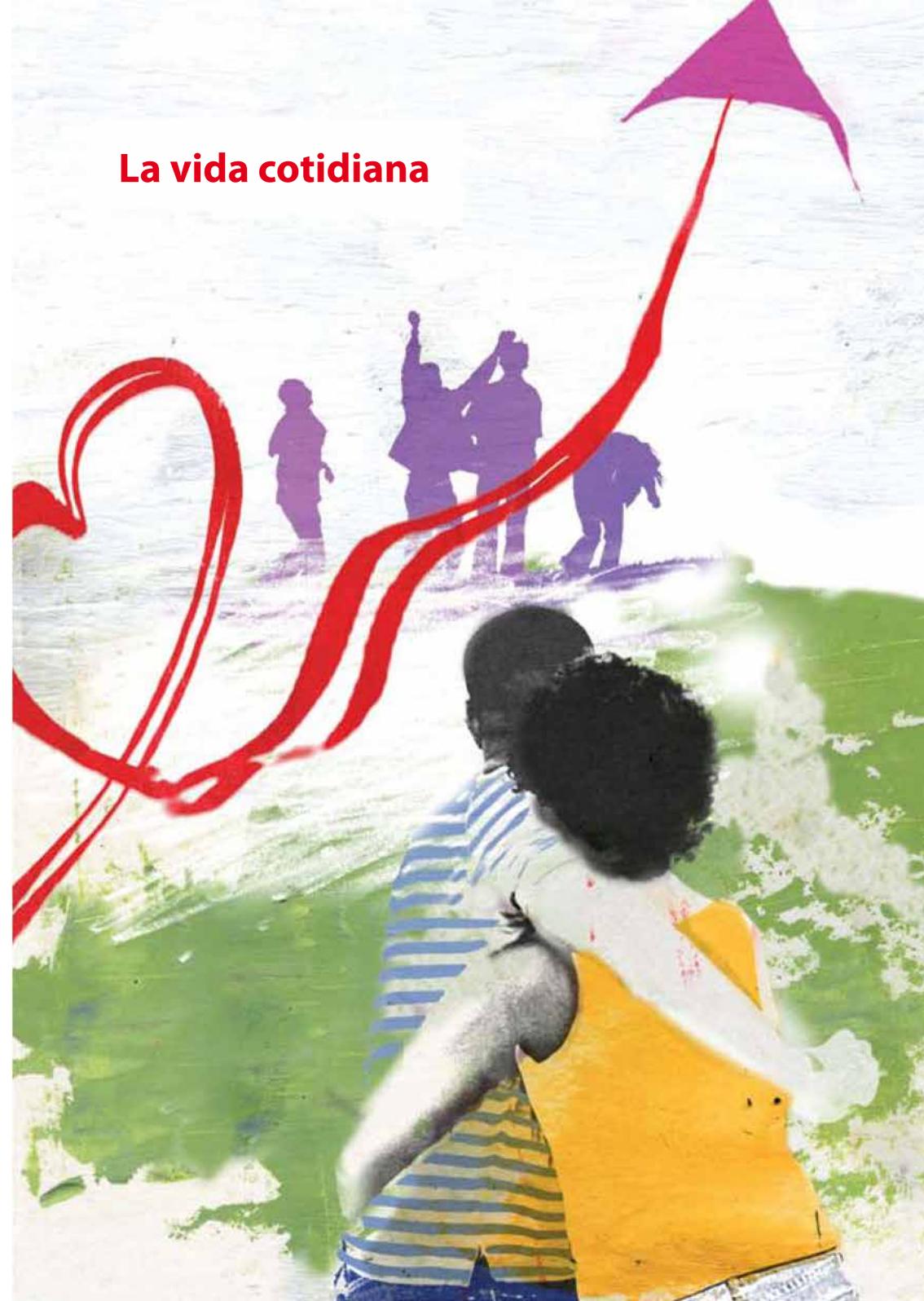
#### **Insuficiencia cardíaca**

La insuficiencia cardíaca es un conjunto de síntomas y signos causados por la incapacidad del corazón para bombear suficiente sangre. Se distinguen cuatro etapas de gravedad en ella. La primera etapa es la más leve y la cuarta etapa es la más grave. Su enfermedad puede ser controlada con medicamentos y cambios en su estilo de vida.

#### **Mayor riesgo de muerte cardíaca súbita**

Si su médico piensa que usted está en mayor riesgo de muerte cardíaca súbita, se le puede ofrecer un tratamiento que podría incluir medicamentos, la implantación de un DAI o ambos.

## **La vida cotidiana**



## Vivir con Miocardiopatía Arritmogénica del VD

### ¿Quién debe realizar su atención médica rutinaria?

Su médico de cabecera debe estar involucrado en su atención diaria general. Puede hablar acerca de su enfermedad con su cardiólogo y realizar cambios en su tratamiento. Es probable que vea a su cardiólogo una vez al año, pero esto dependerá de su estado general y de sus síntomas.

### ¿Tengo que realizar cambios en mi estilo de vida?

Para muchas personas, la MAVD no interfiere con su estilo de vida. Sin embargo, hay algunas cosas que podrían hacer que los síntomas y la enfermedad empeorara. En las siguientes páginas se habla de las cosas cotidianas que preocupan a la gente con MAVD.

### Ejercicio

Su corazón es un músculo y necesita ejercicio para mantenerse sano. Sin embargo, las personas con MAVD pueden estar en riesgo de muerte cardíaca súbita en caso de sobreesfuerzo. A la mayoría de personas con la enfermedad se le aconseja no participar en deportes competitivos u otro tipo de actividad física extenuante. Esto puede ser difícil para los jóvenes que ya han participado en este tipo de actividades. Siempre debe hablar con su médico del tipo y nivel de actividad física que puede hacer.

### Dieta, alcohol y peso

El exceso de peso supone una carga adicional sobre el corazón. Consumir una dieta sana y equilibrada te ayudará a mantener un peso saludable y a reducir la carga de trabajo de su corazón.

Beber más de la cantidad recomendada de alcohol puede dañar la salud del corazón y provocar una presión arterial alta. El alcohol y la cafeína también pueden estimular arritmias. Puede comer chocolate (que contiene cafeína), tomar café y alcohol, pero con moderación. El alcohol también es un depresivo que puede hacer que los sentimientos de ansiedad o depresión empeoren.

Aunque la MAVD está provocada por depósitos de grasa que se establece en el músculo del corazón para tratar de repararlo, esto no quiere decir que esté causada por la grasa de los alimentos que consume.

### **Aumento de peso**

Si está comiendo una dieta saludable, pero observa que está ganando peso en pocos días (alrededor de medio a un kilo) necesita ver a su médico. El aumento de peso podría deberse a la retención de líquidos que se pueden tratar mediante el ajuste de sus medicamentos.

### **Tabaco**

Aunque el consumo de tabaco no está directamente asociado con la MAVD, el tabaquismo aumenta el riesgo de desarrollar enfermedad coronaria y de reducir el flujo de sangre al músculo del corazón. También reduce la cantidad de oxígeno transportado en la sangre y hace que su corazón trabaje más.

### **Drogas recreativas**

Las drogas recreativas - como la cocaína, la marihuana y el éxtasis - actúan como estimulantes. Aumentan la frecuencia cardíaca, la presión arterial y pueden aumentar el riesgo de arritmias peligrosas para la vida y provocar muerte cardíaca súbita en personas sanas. El riesgo para las personas con MAVD es aún mayor, por lo que cualquier persona con la enfermedad deben evitar el uso de drogas recreativas.

### **Otros medicamentos**

Algunos medicamentos de venta libre - como los que se compran para la tos, los resfriados y la gripe- contienen efedrina. Este fármaco actúa como un estimulante y puede aumentar el riesgo de arritmias, por lo que debe evitarse. Siempre debe consultar con su médico o farmacéutico antes de tomar cualquier otro medicamento, incluyendo remedios y productos de herbolario.

### **Sexo**

La MAVD no debe afectar su vida sexual. Sin embargo la impotencia (incapacidad para la erección), la pérdida del deseo sexual, el embarazo y el sexo seguro son algunas de las preocupaciones que la gente puede

tener. Sentimientos de vergüenza y no hablar sobre sus preocupaciones pueden dar lugar a sentimientos de incapacidad y retrasar la búsqueda de soluciones adecuadas.

Conocer sus limitaciones y sus síntomas pueden ayudarle a disfrutar de una vida plena y activa sexualmente. Como cualquier otra actividad física, tener relaciones sexuales puede aumentar la frecuencia cardíaca y la presión arterial. Esto aumenta el trabajo del corazón y, para algunas personas con una enfermedad del corazón, el sexo puede provocar síntomas tales como dificultad para respirar o dolor en el pecho. Sin embargo, el sexo es tan seguro como otras formas de actividad física o ejercicio.

Para reducir la probabilidad de tener síntomas de angina durante las relaciones sexuales, evite tener relaciones sexuales después de una comida pesada, y trate de no ser muy enérgicos en el inicio de su actividad sexual.

La pérdida de deseo sexual no es raro en personas con una enfermedad cardíaca. Algunos hombres pueden sufrir impotencia. Esto puede ser resultado de tomar ciertos medicamentos, como los beta-bloqueantes, que pueden afectar su deseo sexual. O puede ser el resultado de la tensión emocional que se siente, el resultado de una mala circulación sanguínea o la diabetes.

Otras causas comunes de pérdida de deseo sexual son:

- Depresión.
- Las preocupaciones y el temor sobre la seguridad de sus relaciones sexuales.
- La ansiedad sobre la posibilidad de que su DAI le dé una descarga eléctrica durante la actividad sexual.
- La falta de comunicación entre usted y su pareja.

La impotencia es un problema común así que, si usted está teniendo dificultades, hable con su médico acerca de ello. Hablar con su pareja también puede ayudar a disminuir sus preocupaciones y temores, y ayudará a su pareja a entender su situación.

Si usted tiene un problema cardíaco, debe ser cauteloso acerca de tomar fármacos inhibidores de la PDE-5 como el Viagra. No debe tomar estos medicamentos si está tomando nitroglicerina o cualquier otro medicamento que contenga nitratos. Los inhibidores PDE-5 también pueden interferir con otros medicamentos para el corazón, así que siempre consulte con su médico de antemano.

### La salud general

#### ¿Necesito vacunarme contra la gripe?

Vacunarse contra la gripe no le impedirá tener el virus de la gripe, pero reducirá la gravedad de la gripe si la tiene. Cada año hay una cepa diferente del virus de la gripe y se desarrolla una nueva vacuna. Si su médico le recomienda que se vacune contra la gripe, tendrá que vacunarse cada año.

#### ¿Y si necesito una anestesia?

En la mayoría de las personas con MAVD, la anestesia general o local no están asociadas a un riesgo adicional. Su anestesista controlará su presión arterial y la frecuencia cardíaca con cuidado durante la cirugía o procedimiento. Algunos bloqueos espinales o la anestesia epidural pueden causar una caída en la presión arterial, por lo que se deben utilizar con precaución.

#### Ansiedad y depresión

La noticia del diagnóstico de una miocardiopatía puede ser angustiante. En los primeros días es normal sentir una descarga de ira e incredulidad. Todos tenemos diferentes maneras de responder ante una noticia así, y no hay manera correcta o incorrecta. El estrés, el miedo y la ansiedad a veces nos pueden ayudar a recapacitar y cambiar nuestro estilo de vida. Sin embargo, cuando las emociones persisten durante largos periodos de tiempo, o comienzan a desbordarnos, pueden conducir a la ansiedad y la depresión que puede necesitar tratamiento médico.

Hablar con alguien puede ser muy útil. Amigos y familiares pueden ser capaces de entender cómo la enfermedad le está afectando, pero a veces es más fácil hablar con alguien con el que no esté tan estrechamente involucrado. El hablar con otras personas con miocardiopatía puede ayudarle a aceptar su enfermedad y le ayudará

a comprobar que no está solo. También hay muchas organizaciones e instituciones que pueden ayudarle a hacer frente a la enfermedad.

Reconocer y comprender la causa de su ansiedad puede ayudarle a lidiar con ella. El uso de técnicas de relajación puede ayudarle. Si las técnicas simples no ayudan, o si se siente abrumado por la ansiedad, debe hablar con su médico, quien podrá decidir si necesita tratamiento médico.

#### Depresión

Es normal estar harto o sentirse miserable de vez en cuando. Sentimientos de este tipo por lo general no duran mucho tiempo ni interfieren significativamente con nuestras vidas. Sin embargo, si estos sentimientos persisten o perturban gravemente su vida, puede tener depresión clínica. La depresión clínica puede durar meses y afectarle de muchas formas, tanto física como psicológicamente. Usted puede no ser capaz de dormir bien, perder el apetito, o con frecuencia pensar que no vale la pena vivir. La depresión suele aparecer de forma gradual. Algunas personas pueden no reconocer que están sufriendo una depresión, ya que prestan más atención a sus síntomas físicos que a su estado psicológico.

Tener una rutina y permanecer activo puede ayudar a lidiar con la depresión leve. Puede ayudarle a tener el control y a volver a un patrón de sueño normal. Su médico le puede sugerir tomar pastillas para dormir durante un corto espacio de tiempo. A pesar de que la MAVD con frecuencia restringe el ejercicio vigoroso, no se debe dejar de ser activo.

El alcohol está asociado con sensación de felicidad, pero en realidad es un depresor. No debe exceder de los niveles recomendados de consumo de alcohol. Pregunte a su médico para obtener más información sobre la cantidad de alcohol recomendada en su caso.

Si usted tiene una depresión grave o crónica, puede beneficiarse de tomar antidepresivos. Los antidepresivos modifican el transporte de sustancias químicas en el cerebro, mejorando así su estado de ánimo. Su mecanismo de acción tarda varias semanas para que sienta los

beneficios de los antidepresivos. Su médico también le puede sugerir que se beneficiaría del hecho de hablar con un psicólogo clínico.

### Conducción

- Con un permiso de conducción normal, puede seguir conduciendo a menos que tenga síntomas discapacitantes, en cuyo caso lo deberá notificar a la Dirección General de Tráfico.
- Si se le ha implantado un DAI no debe de conducir durante los 3 primeros meses tras el implante. Tampoco debe de conducir durante al menos 3 meses tras una descarga del DAI. Su médico podrá darle más información al respecto.
- En función de la situación de su enfermedad puede que no se le permita la conducción de camiones o vehículos para el transporte de pasajeros. Su médico le dará más información al respecto.

### Trabajo

La mayoría de las personas que son diagnosticadas de MAVD podrán continuar con su trabajo normal. Sin embargo, si usted tiene un trabajo manual pesado que implica la actividad vigorosa, debe discutir esto con su médico.

Sea cual sea su trabajo, su médico puede proporcionarle información adicional a su jefe, ya que es posible que pueda continuar en su trabajo. Si su jefe (o jefe potencial) le pide que rellene un cuestionario médico, debe informarles sobre su enfermedad.

### Viajes

Si usted tiene MAVD, no hay restricciones en los vuelos, siempre que sus síntomas están bien controlados. Si pudiera necesitar oxígeno durante el vuelo, hable con su médico acerca de esto y luego con su compañía de viajes. Si tiene bolsas pesadas, asegúrese de que hay alguien que pueda llevarlas por usted. Recuerde que debe dejar tiempo suficiente para llegar a las puertas de embarque sin prisas. Muchas están muy lejos de las puertas de seguridad. Si usted se fatiga fácilmente, también puede querer organizar con anticipación la ayuda en el aeropuerto. Las líneas aéreas a menudo proporcionan transporte a una puerta de salida o una silla de ruedas para su uso.

Si quiere viajar dentro de la Unión Europea, debe obtener una Tarjeta Sanitaria Europea (TSE) y llévela siempre con usted. Esta tarjeta garantiza obtener el mismo nivel de atención en la sanidad de cualquier país de la Unión Europea como un residente local. Puede solicitar esta tarjeta en cualquier oficina de la seguridad social y en la página web [www.seg-social.es](http://www.seg-social.es).

Si usted está diagnosticado de MAVD, las compañías de seguros Si usted está diagnosticado de miocardiopatía hipertrófica, la empresa de seguros de viaje puede cobrarle más por su seguro.

### Seguros de vida y e hipotecas

Si usted tiene MAVD, es posible que tenga dificultades o le hagan pagar más para obtener un seguro de vida o una hipoteca.

### Apoyo financiero

Algunas personas con MAVD pueden recibir una pensión por discapacidad. Se trata de una prestación de la seguridad social para las personas que tienen una enfermedad o discapacidad y que necesitan ayuda para moverse o ayuda con el cuidado personal. Hay otros prestaciones disponibles para aquellas personas cuyos síntomas les provocan severas restricciones.

Para saber más sobre los beneficios a los que tiene derecho visite su oficina de la seguridad social, oficina de atención al ciudadano o departamento local de servicios sociales.

## El embarazo y el parto

El embarazo es generalmente seguro para la mayoría de las mujeres con MAVD. Sin embargo, como para las mujeres con cualquier enfermedad del corazón, el embarazo conlleva un pequeño riesgo adicional. Esto se debe a que el embarazo aumenta la carga de trabajo del corazón. Si sabe que tiene MAVD, puede estar preocupado acerca de tomar medicamentos durante el embarazo y el efecto que pueden tener sobre su bebé. Si está planeando formar una familia, es conveniente que consulte a su médico antes de quedar embarazada.

Las náuseas y vómitos matinales durante el embarazo pueden conducir a deshidratación y desequilibrio de iones, lo que aumenta el riesgo de arritmias. También puede reducir la eficacia de cualquier medicamento que esté tomando para controlar sus síntomas. Si las náuseas matutinas son graves, debe consultar a su médico.

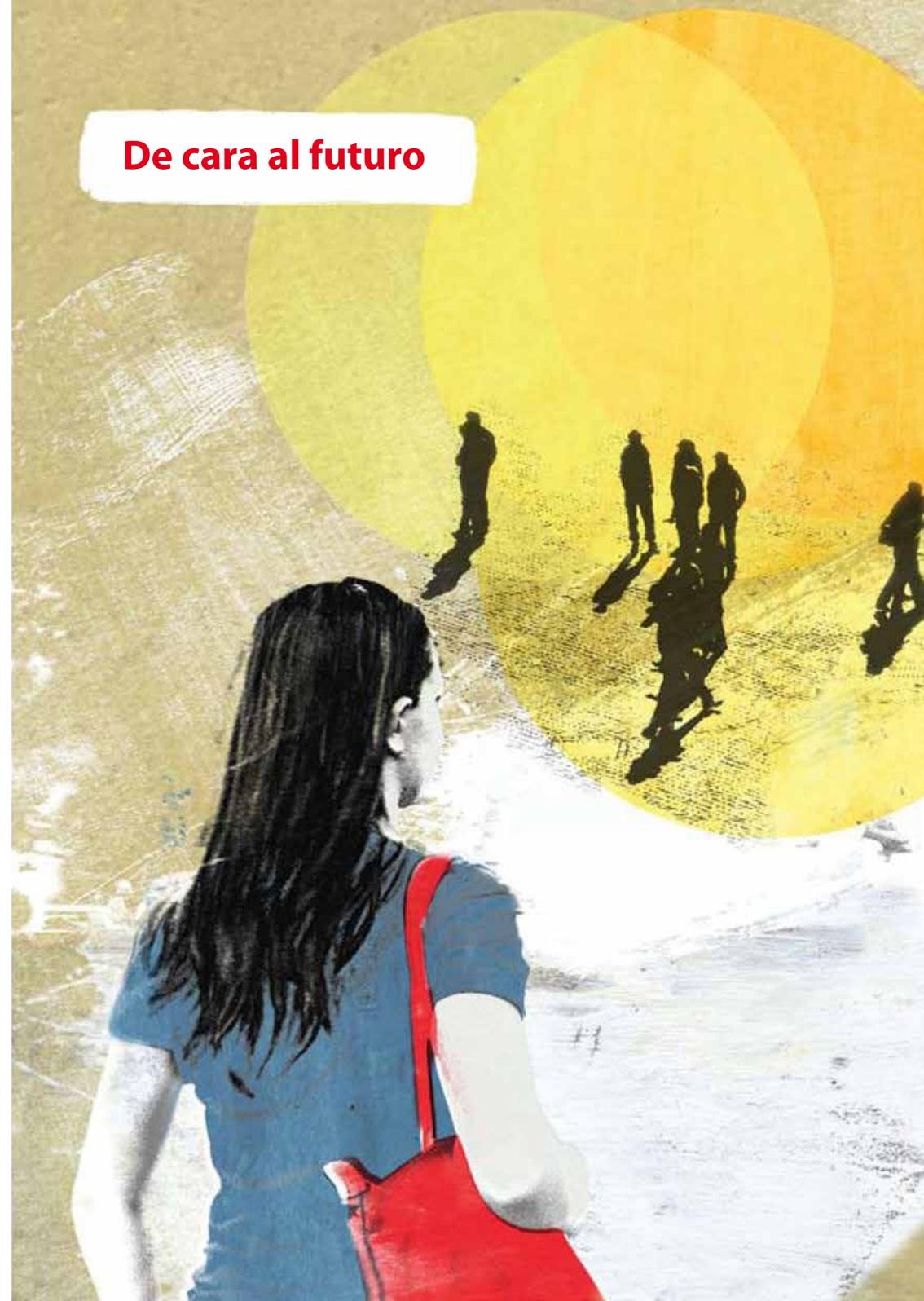
Si usted está pensando en tener un parto bajo anestesia epidural, debe discutir esto con su médico al principio de su embarazo, ya que la epidural puede causar una caída significativa de la presión arterial.

Para algunas mujeres, el embarazo desencadena los síntomas de la miocardiopatía por primera vez. Su ginecólogo se mantendrá en contacto con su cardiólogo durante el embarazo para cuidar de usted y su bebe.

### ¿Debo tener hijos?

La decisión sobre si tener hijos o no es algo que usted debe tomar sólo después de discutirlo con su pareja y tras recibir asesoramiento en una Unidad de enfermedades cardíacas hereditarias.

## De cara al futuro



## El futuro

La investigación se está llevando a cabo en muchos aspectos diferentes de la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD) y en muchos países.

La identificación de las mutaciones genéticas que causan esta enfermedad, y entender más sobre los patrones de herencia, ayudará a identificar a más personas que podrían estar en riesgo de muerte cardíaca súbita. Esto permitirá a los médicos tratar a las personas y reducir este riesgo.

La evolución de las pruebas genéticas ha permitido llegar a poder realizar pruebas de cribado a familiares para averiguar si son portadores del mismo gen con la mutación. Los resultados de estas investigaciones han ayudado a mejorar la calidad de vida, el tratamiento y el seguimiento de las personas con la enfermedad, incluyendo aquellos que aún no tienen síntomas.

Si usted es seguido en una Unidad de Cardiopatías Familiares probablemente pueda participar en diversos proyectos de investigación destinados a conocer mejor la enfermedad. También puede ocurrir que tenga opción de contribuir económicamente al desarrollo de investigaciones en este campo. Pregunte a su médico si está interesado en colaborar en proyectos de investigación.

---

## Términos técnicos

### A

#### **ADN**

El código genético que configura las proteínas - “los componentes básicos de la vida”. Todos recibimos una copia de la mitad del ADN de nuestros padres cuando el óvulo y el espermatozoide se unen para concebir un nuevo ser humano.

#### **Angina**

Sensación de pesadez u opresión en el centro del pecho, que puede extenderse a los brazos, cuello, mandíbula, espalda o estómago. O puede afectar sólo el cuello, mandíbula, brazos o el estómago.

#### **Angiografía**

Se trata de una radiografía de los vasos sanguíneos que señala si las arterias están estrechas y, en caso afirmativo cómo de estrechas están. Una angiografía se puede utilizar para examinar las arterias coronarias (una angiografía coronaria) u otras arterias en su cuerpo.

#### **Anticoagulación**

Tratamiento médico que diluye el flujo sanguíneo, permitiendo reducir el riesgo de trombosis.

#### **Aorta**

Arteria principal del organismo, que sale del ventrículo izquierdo y aporta sangre a todo el cuerpo a través de sus ramas.

#### **Arritmia**

Ritmo del corazón acelerado.

#### **Ascitis**

Acumulación de líquido en el abdomen.

#### **Arteria pulmonar**

Arteria que sale del ventrículo derecho y transporta la sangre a los pulmones.

#### **Aurícula**

Una de las dos cámaras superiores del corazón.

**B****Biopsia endomiocárdica**

Un procedimiento donde se toma una pequeña cantidad de tejido muscular del corazón para examinarlo con un microscopio.

**Bloqueo cardíaco**

Fallo del sistema eléctrico, que resulta incapaz de enviar el impulso de forma correcta desde las cámaras superiores o aurículas hacia las cámaras inferiores o ventrículos, a través del nodo aurículoventricular (NAV). La severidad y el consecuente riesgo son variables.

**C****Cardiólogo**

Médico especialista en enfermedades del corazón.

**Cardioversión**

Procedimiento para reinstaurar el ritmo cardíaco normal.

**Coronariografía**

Imagen radiológica de los vasos sanguíneos que permite visualizar estenosis de las arterias y el grado de dicha estenosis. Se utiliza para examinar las arterias coronarias

**Cromosoma**

Una fibra de hilo que se encuentra en todas las células y que lleva la información genética.

**D****DAI (Desfibrilador Automático Implantable)**

Dispositivo electrónico, similar a un marcapasos (véase Marcapasos), que se implanta a través de una pequeña incisión a nivel de la pared muscular del pecho por debajo del hombro izquierdo. Permite detectar arritmias peligrosas, actuando sobre ellas, a través de una descarga eléctrica que consigue reestablecer el ritmo cardíaco normal.

**Dilatación del ventrículo izquierdo**

Cuando el ventrículo izquierdo se dilata, pero la estructura del músculo cardíaco no se ve afectada.

**Diuréticos**

Fármacos que aumentan la diuresis, eliminando agua y sodio.

**E****Ecocardiograma transesofágico**

Un procedimiento en el que se obtienen imágenes detalladas del corazón a través de la garganta (esófago) que se encuentra detrás del corazón.

**Ecografía Doppler**

Técnica que se emplea en ecocardiografía permitiendo visualizar flujos en el corazón a través de una gama de colores.

**Endocarditis**

Infección interna del corazón, que suele afectar a las válvulas.

**Estudio Electrofisiológico (EEF)**

Técnica de detección y análisis de alteraciones eléctricas en el sistema de conducción del corazón.

**F****Fibrilación auricular**

Arritmia cardíaca, que se caracteriza por un ritmo rápido e irregular.

**G****Gen**

El segmento de ADN, responsable de la producción de una sustancia específica, como una proteína, que a su vez constituye la base para la existencia y funcionamiento del organismo.

**H****Herencia autonómica**

Modo de transmisión de una alteración genética, que se transmite en una familia de una generación a otra sin saltarse ninguna.

**Herencia ligada al cromosoma X**

Cuando una mutación de un gen se realiza concretamente en el cromosoma sexual X.

**Hipertrofia**

Engrosamiento del músculo cardíaco.

**Hipertrofia concéntrica**

Engrosamiento generalizado de la pared del ventrículo.

**Holter**

Una grabación de 24 horas de un ECG (electrocardiograma).

**I****Insuficiencia cardíaca**

Signos y síntomas derivados de la incapacidad del corazón para el del bombeo de sangre.

**Insuficiencia mitral**

Alteración de la válvula mitral que permite el reflujo de sangre en dirección retrógrada, hacia aurícula.

**M****Marcapasos**

Dispositivo electrónico que regula el ritmo del latido cardíaco. Generalmente, se implanta debajo de la clavícula izquierda.

**Miectomía**

Procedimiento quirúrgico que elimina parte del músculo cardíaco engrosado y evita la obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo.

**Miocardio**

El músculo del corazón.

**Miocardopatía**

Cualquier enfermedad del músculo cardíaco que no se debe a lesiones en las arterias coronarias, en las válvulas o como consecuencia de la hipertensión arterial.

**Miocardopatía hipertrófica apical**

Engrosamiento del músculo cardíaco a nivel de la punta o vértice del ventrículo izquierdo.

**Mutación**

Una alteración del código de ADN que causa un producto final (por lo

general una proteína) con un funcionamiento anormal, que a su vez es responsable de una enfermedad.

**P****Palpitación**

Percepción del latido del corazón.

**Parada cardíaca**

Suministro sanguíneo insuficiente al corazón y al cerebro como consecuencia de un fallo en el bombeo. Requiere iniciar medidas de reanimación básica en los primeros minutos para evitar un daño cerebral irreversible y el fallecimiento.

**S****Soplo**

Sonido de un flujo turbulento de sangre en el corazón, debido a fugas a través de una válvula, o al estrechamiento de éstas. Se puede escuchar a través del fonendoscopio.

**T****Tabique**

Pared muscular que separa los dos lados del corazón.

**Taquicardia**

Frecuencia cardíaca rápida.

**Tracto de salida**

Canal por debajo de la válvula aórtica, a través del cual la sangre fluye desde el ventrículo izquierdo hacia la aorta.

**V****Válvula mitral**

Válvula cardíaca, entre la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo.

**Ventrículos**

Las dos cámaras inferiores del corazón.

**Ventricular**

Perteneciente al ventrículo.

## Para más información

Si desea más información sobre miocardiopatías y enfermedades cardiovasculares le recomendamos las siguientes páginas web:

**Asociación inglesa de Miocardiopatías**

[www.cardiomyopathy.org](http://www.cardiomyopathy.org)

**Confederación Española de Pacientes Cardiovasculares (CONESPACAR)**

[www.conespacar.org](http://www.conespacar.org)

**Fundación Española del Corazón**

[www.fundaciondelcorazon.com](http://www.fundaciondelcorazon.com)

**Revista Salud y Corazón**

[www.fundaciondelcorazon.com/corazon-facil/corazon-y-salud.html](http://www.fundaciondelcorazon.com/corazon-facil/corazon-y-salud.html)

**Unidad de Cardiopatías Familiares del Hospital Universitario Puerta de Hierro**

[www.cardiopatiasfamiliares.es](http://www.cardiopatiasfamiliares.es)

