

# La Distrofia Miotónica y el Corazón

UNA GUÍA PARA LA COMUNIDAD



**Myotonic  
Dystrophy**  
FOUNDATION

# Agradecimientos

MDF agradece a los siguientes escritores y revisores de este documento:

## **Autores**

William J. Groh, MD, MPH  
Annalise Kalmanoff  
Emily Romney, MPA

## **Revisores**

Stacia Baskin  
Robert D. Campagna, MD

## **Revisores de la Comunidad**

Rob Besecker  
Tom Cook  
Julie LeBoeuf  
Michel LeBoeuf

## **Directora General**

Tanya Stevenson, EdD, MPH

## **Directora del Programa**

Mindy Buchanan

## **Gerente de Educación Comunitaria**

Emily Romney, MPA

Exención de responsabilidad: Esta guía fue creada para informarl sobre la distrofia miotónica y el corazón. Esta guía no reemplaza el consejo de su doctor y solo tiene propósitos educacionales. La presente guía acompaña la publicación de la Fundación para la distrofia miotónica "[Recomendaciones de atención clínica para cardiólogos](#)" diseñada específicamente para cardiólogos que tratan a personas con distrofia miotónica. Para encontrar recursos clínicos adicionales, puede consultar Heart Rhythm Society la cual proporciona mayor información en referencia a la evaluación y el manejo del riesgo arrítmico en trastornos neuromusculares, incluyendo una revisión exhaustiva de la distrofia miotónica de tipo 1 y 2.



Una publicación de la Myotonic Dystrophy Foundation apoyada por Lowcountry Center for Veterans Research, la cual es una corporación sin fines de lucro 501c3 afiliada con Los Asuntos de los Veteranos de Ralph H. Johnson.



**Myotonic  
Dystrophy**  
FOUNDATION

# La distrofia miotónica y el corazón

## UNA GUÍA PARA LA COMUNIDAD

### Índice

---

<b>Anatomía del corazón y posibles problemas cardíacos.....</b>	<b>4</b>
• Problemas con el sistema eléctrico del corazón.....	5
• Problemas con el sistema de bombeo del corazón.....	5
<b>¿Qué tipo de médicos tratan problemas cardíacos?.....</b>	<b>6</b>
<b>¿Cómo determinará mi médico la salud de mi corazón?.....</b>	<b>6</b>
• Electrocardiograma (ECG) / (EKG).....	6
• Estudios de imagen.....	8
• Estudios de electrofisiología (EEF).....	10
<b>¿Qué tratamiento recibiré?.....</b>	<b>10</b>
• Medicamentos.....	10
• Ablación por catéter.....	10
• Dispositivos implantables.....	11
<b>¿Qué puedo hacer para mejorar la salud de mi corazón?.....</b>	<b>12</b>
<b>Información adicional.....</b>	<b>13</b>

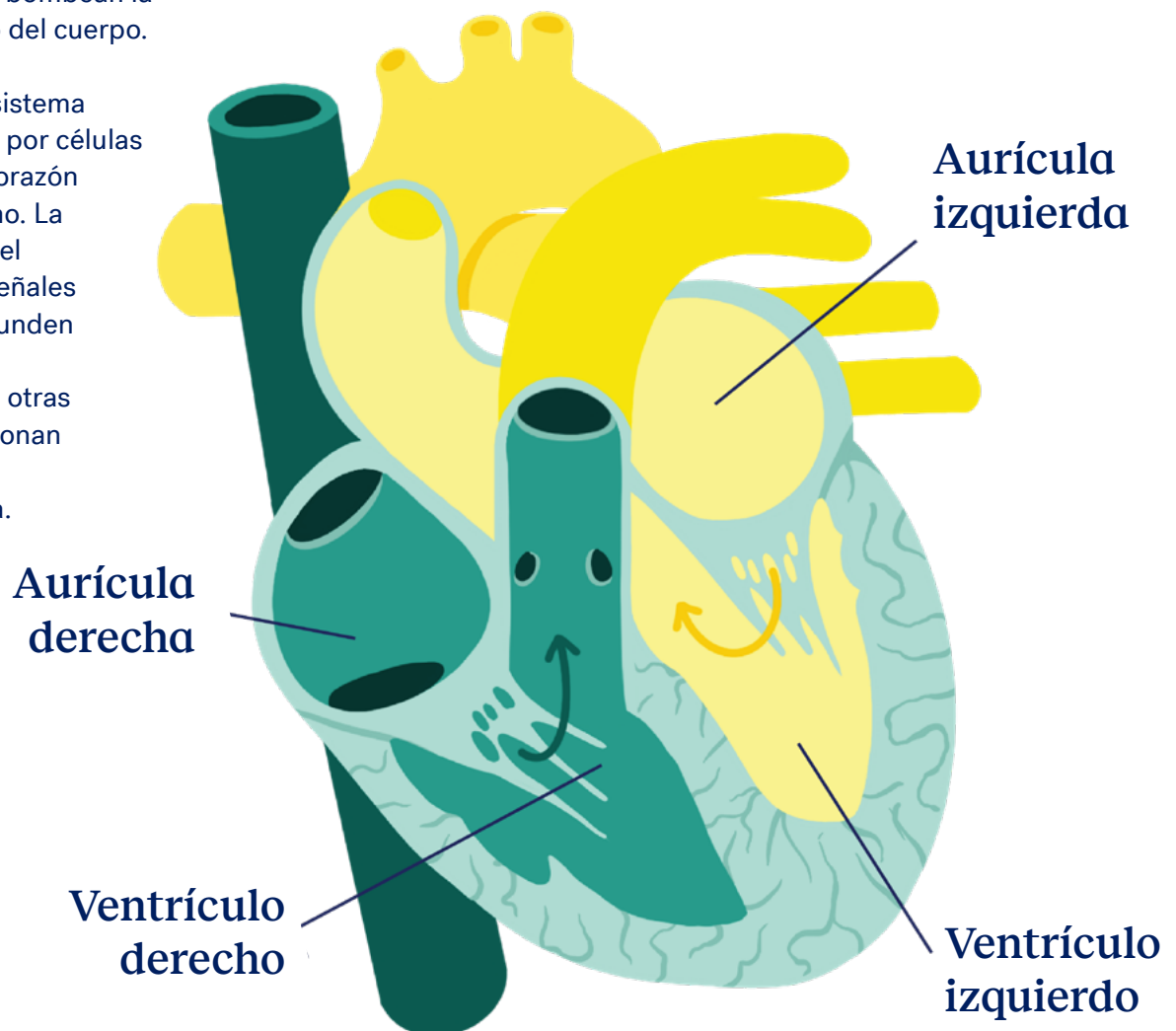
# La distrofia miotónica y el corazón: una guía para la comunidad

El corazón o los problemas “cardíacos” pueden representar una gran amenaza para las personas que viven con distrofia miotónica (DM), ya que el corazón mismo es un músculo y está afectado en muchas de las distrofias musculares. Las personas que viven con distrofia miotónica de tipo 1 (DM1) o tipo 2 (DM2) pueden sufrir problemas cardíacos. En general, las personas con DM1 se encuentran a mayor riesgo de problemas cardíacos y a una edad más temprana que las personas con DM2. No obstante, debido a que la distrofia miotónica es la enfermedad más variable en términos de medicina, existe variabilidad en la probabilidad de problemas cardíacos. Es importante que el cuidado sea adaptado a la situación de DM1 y DM2. Este recurso es aplicable a personas tanto con distrofia miotónica tipo 1 como tipo 2 y tiene como objetivo ayudarle a comprender el riesgo y manejo del corazón.

## Anatomía del corazón

El corazón es un músculo con cuatro cámaras que bombean sangre: dos cámaras superiores, denominadas aurícula derecha e izquierda, bombean la sangre hacia el interior, y dos cámaras inferiores, denominadas ventrículo izquierdo y derecho, bombean la sangre hacia el resto del cuerpo.

El corazón tiene un sistema eléctrico compuesto por células especializadas del corazón que controlan el ritmo. La acción de bombeo del corazón resulta de señales eléctricas que se difunden desde estas células especializadas hacia otras células que proporcionan la mayoría de la contracción cardíaca.



# Posibles problemas cardíacos

## La distrofia miotónica puede afectar ambos *sistemas eléctricos* del corazón

### Problemas con el **sistema eléctrico** del corazón

---

- Más común en la distrofia miotónica que problemas con el sistema de bombeo.
- Los problemas eléctricos causan que el corazón palpite de manera anormal. Esto también se conoce como “arritmia”.
  - ▶ Bradiarritmia o bradicardia = demasiado lento
  - ▶ Taquiarritmia o taquicardia = demasiado rápido
- Ejemplos de arritmias: bradicardia sinusal, fibrilación auricular, aleteo auricular, taquicardia ventricular, fibrilación ventricular y bloqueo cardíaco. Estas tres últimas arritmias pueden ser muy peligrosas e incluso provocar la muerte súbita.

## Y su *capacidad de bombeo*.

### Problemas con el **sistema de bombeo** del corazón debido al músculo débil del corazón

---

- Menos común en la distrofia miotónica que los problemas con el sistema eléctrico.
- Riesgo de insuficiencia cardíaca.
- Un músculo cardíaco débil es una “miocardiopatía”.

Una persona con problemas cardíacos puede experimentar una variedad de síntomas:

- Sensación de desmayo o pérdida temporal del conocimiento (síncope)
- Aleteo o palpitaciones cardíacas
- Dificultad para respirar (disnea)

Sin embargo los problemas cardíacos son a menudo asintomáticos (sin síntomas) por lo que es importante ser evaluado regularmente incluso si no tiene síntomas.

## ¿Qué tipo de médicos tratan problemas cardíacos?

Los doctores que se especializan en evaluar y tratar los problemas cardíacos se llaman **cardiólogos**. Existen varios tipos diferentes de cardiólogos; sus conocimientos y funciones pueden superponerse. Los tipos de cardiólogos más comunes a los que un médico de atención primaria o un neurólogo podría derivar a alguien con distrofia miotónica incluyen:

### **Cardiólogo general**

Los cardiólogos generales son expertos en enfermedades coronarias y cardiovasculares; a menudo pueden tratar las arritmias.

### **Electrofisiólogo cardíaco**

Cardiólogo que se especializa en el diagnóstico y tratamiento avanzado de arritmias.

## ¿Cómo determinará mi médico la salud de mi corazón?

Se recomienda realizar una evaluación cardíaca en cuanto una persona sea diagnosticada con distrofia miotónica. En algunos casos, esta evaluación puede ser llevada a cabo con su médico de cabecera y consiste en evaluar su historial médico, sus síntomas, examinarle y realizar exámenes sencillos como un **electrocardiograma** (ECG). Por lo general las personas serán derivadas a un cardiólogo quien realizará pruebas especializadas (como las mencionadas a continuación) siguiendo un diagnóstico.

### **Electrocardiograma (ECG)/(EKG)**

Un ECG registra las señales eléctricas del corazón e identifica si existen anomalías en las señales eléctricas. Los ECG pueden diagnosticar si existe una arritmia.

- **ECG de 12 derivaciones:**  
Proporciona una breve imagen del ritmo cardíaco y puede realizarse en la mayoría de las clínicas médicas.
- **Monitor de ECG a largo plazo:**  
Dispositivo que puede llevarse puesto, o en algunos casos implantarse bajo la piel, para monitorizar el corazón durante un periodo de tiempo más largo y detectar arritmias que pueden ser menos frecuentes, por ejemplo, ECG ambulatorios, monitores Holter, monitores o registradores de eventos y monitores cardíacos.

# Qué esperar durante un electrocardiograma

1.

10 electrodos son adheridos a su cuerpo.



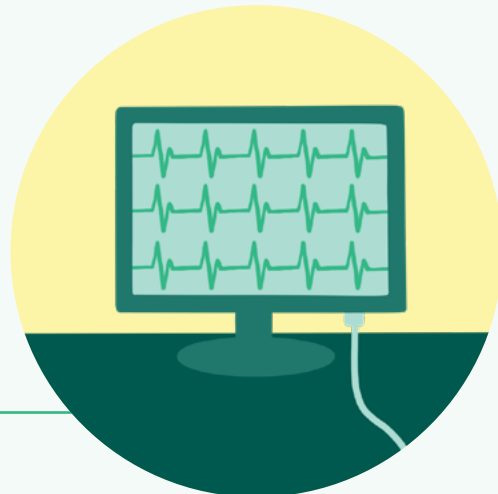
2.

Los electrodos transmiten la actividad eléctrica del corazón a las máquinas de ECG para proporcionar 12 vistas diferentes del corazón.



3.

La máquina de ECG crea un patrón de ondas que representa los ritmos cardíacos.



## Estudios de imagen

Los estudios de imagen se utilizan como pruebas de seguimiento si las pruebas de ECG son anormales, así como para identificar si existen problemas de bombeo conocidos como “miocardiopatía”. Estos estudios utilizan una radiografía o un ultrasonido para crear una imagen del corazón.

Algunos ejemplos de tipos de estudios de imágenes incluyen **ecocardiogramas**, **tomografías computarizadas** (TC o TAC) e **imágenes por resonancia magnética** (IRM).

## Qué esperar durante un ecocardiograma

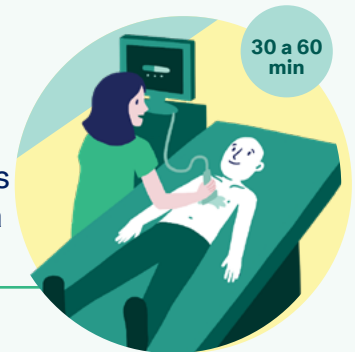
1.

Se coloca un gel en el pecho.



2.

El transductor envía ondas sonoras a través del pecho hasta el corazón.



3.

Las ondas sonoras rebotan del corazón al transductor.



4.

Un ordenador procesa las ondas sonoras para visualizar el latido del corazón.





# Qué esperar durante un escáner TC o IRM

1.

Es posible que necesite un agente de contraste, que es una sustancia utilizada para ayudar a que las estructuras internas del cuerpo aparezcan en las imágenes.



2.

Se recostará en la mesa fuera del escáner.



3.

La mesa se desplazará hacia el escáner.

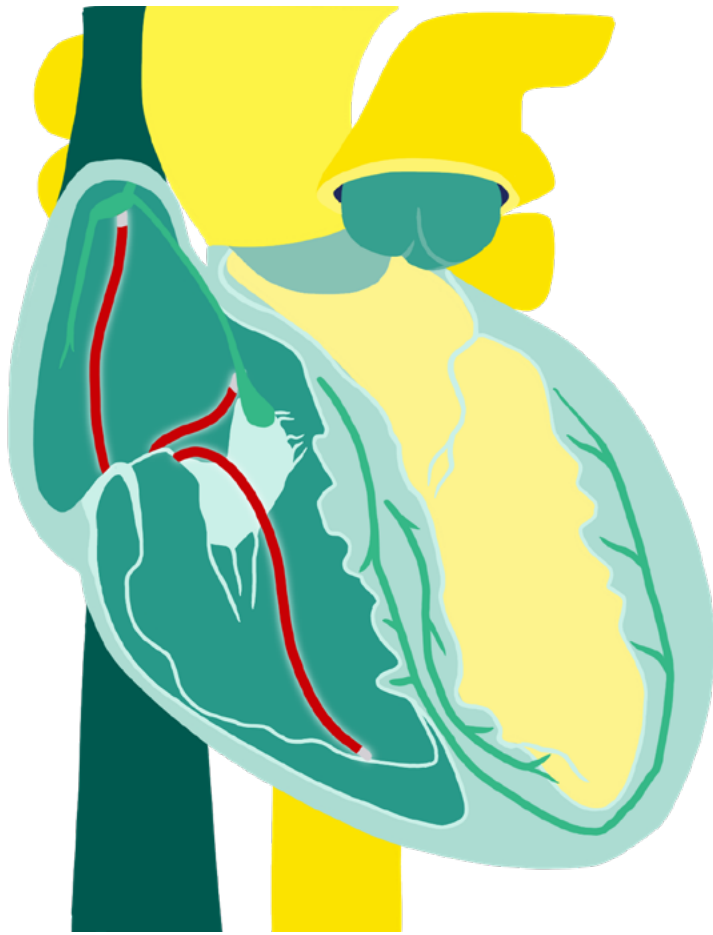


4.

Durante un escáner TC - el escáner gira y toma radiografías durante unos 10 a 30 minutos.

Durante un IRM - el equipo de imágenes funciona durante 15 a 60 minutos.





## Estudios de electrofisiología (EEF)

Prueba utilizada para evaluar el sistema eléctrico del corazón y detectar ritmos cardíacos anormales. Un electrodo de alambre fino recubierto (un catéter) es insertado en una vena y se conduce hasta el corazón. El catéter mide las señales eléctricas del corazón. Si se determina que una zona anormal del corazón está causando arritmias, esa zona puede tratarse con energía fría o térmica en un proceso denominado ablación con catéter.

Vea más información sobre la ablación con catéter más adelante.

Nota: Los problemas del corazón por lo general son asintomáticos (sin síntomas). Asegúrese de someterse a evaluaciones periódicas aunque no presente síntomas.

## ¿Qué tratamiento recibiré?

Si los resultados de las pruebas son normales, su tratamiento puede ser mediante un seguimiento continuo. Normalmente el médico lo verá una vez al año para evaluar su salud cardíaca. Si los resultados de las pruebas son anormales, los médicos pueden recomendar un tratamiento adicional. A continuación se ofrece información sobre medicamentos, procedimientos y dispositivos utilizados para tratar problemas cardíacos.

### Medicamentos

Hable con su médico sobre los medicamentos que pueden utilizarse para tratar los problemas cardíacos de las personas con distrofia miotónica.

### Ablación con catéter

Procedimiento cardíaco invasivo en el que se aplica calor o frío a los puntos del corazón donde se originan las señales eléctricas anormales para tratar las arritmias. Se realiza como parte de un estudio electrofisiológico, como explicado anteriormente.

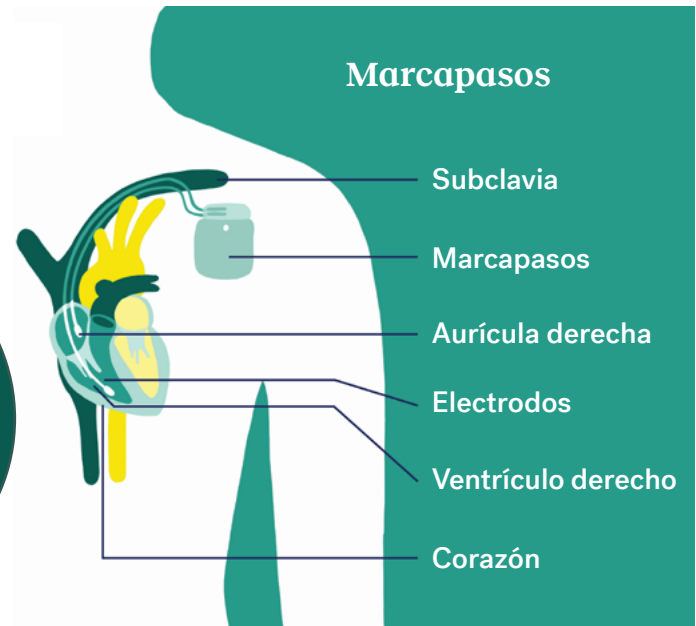
## Dispositivos implantables

Dispositivos electrónicos que consisten en un generador de impulsos y cables, llamados electrodos, que proporcionan señales eléctricas al corazón para mantener un ritmo cardíaco normal. Estos dispositivos se implantan mediante cirugía. En la mayoría de los casos, el médico realiza un pequeño corte por debajo de la clavícula y guía los cables del dispositivo a través de una vena hasta el corazón, donde se conectan al generador. Algunos ejemplos de dispositivos implantables son:

### Marcapasos:

Trata los latidos cardíacos lentos.

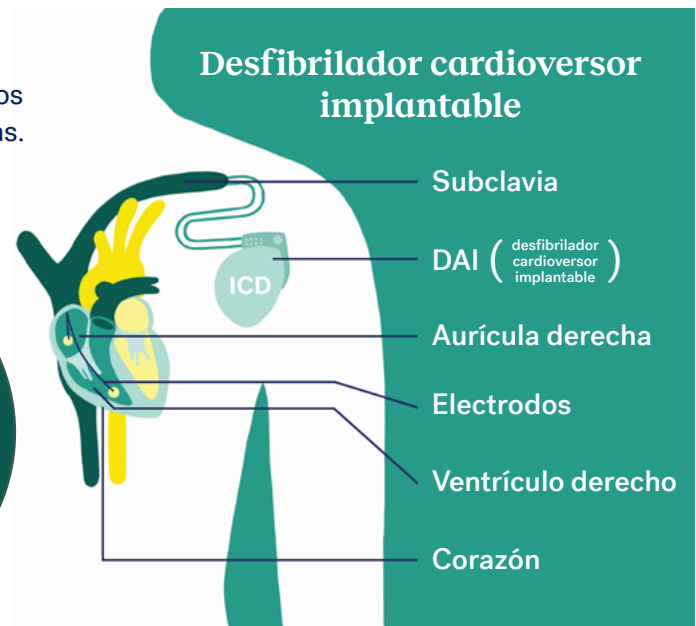
Nota: Los marcapasos pueden implantarse o existe una versión más pequeña que se coloca completamente en el corazón sin electrodos adicionales.



### Desfibrilador o desfibrilador cardioversor implantable (DAI):

Puede tratar tanto los latidos lentos como los rápidos y potencialmente interrumpir las arritmias peligrosas.

Nota: Algunos dispositivos implantables pueden colocarse después de un episodio cardíaco o para ayudar a prevenirlo.



**Nota: La anestesia conlleva riesgos particulares para las personas afectadas con distrofia miotónica.** La anestesia puede ser utilizada durante la cirugía de dispositivos implantables y ablación con catéter. Dado que la enfermedad provoca una mayor sensibilidad a los sedantes y analgésicos, asegúrese de proporcionar a su médico las Recomendaciones para el Manejo de la Anestesia de la Fundación para la Distrofia Miotónica (ii) y lleve consigo una tarjeta de alerta médica (iii) para garantizar que se sigan estas críticas recomendaciones. (Vea el apéndice).

## ¿Qué puedo hacer para mejorar la salud de mi corazón?



### Esté atento e informe sus síntomas a su cardiólogo o médico de atención primaria.

- El seguimiento de síntomas y su notificación al médico pueden realizarse a través de un dispositivo implantable, si dispone de uno (ej. marcapasos, DAI o monitores cardíacos insertables).



### Manténgase al día en las pruebas

- Obtenga un ECG cada 6 a 24 meses (típicamente cada 12 meses).
- Imágenes cardíacas cada 2 a 4 años (incluso sin síntomas).



### Busque un especialista familiarizado tanto con el corazón como con la distrofia miotónica y abogue por una atención regular.

- Utilice **Find a Doctor Map**<sup>iv</sup> (Mapa de búsqueda de doctores) de MDF para encontrar especialistas familiarizados con la distrofia miotónica cerca de usted.
- Facilite a los profesionales médicos las Recomendaciones integrales de cuidado clínico para **Adultos con DM1**<sup>v</sup> de MDF.
- Facilite a los profesionales médicos las Recomendaciones integrales de cuidado clínico para **Adultos con DM2**<sup>vi</sup> de MDF.
- Facilite a su cardiólogo las Recomendaciones integrales de cuidado clínico para **Cardiólogos**<sup>i</sup> de MDF.
- Si necesita ayuda para abogar por su atención, puede utilizar los recursos que ofrece **Patient Advocate Foundation**<sup>vii</sup>, la cual ofrece gestión de casos.



### Pregunte a su cardiólogo cómo hacer ejercicios de forma segura.



### Manténgase informado sobre la distrofia miotónica y el tratamiento cardiovascular mediante los recursos de MDF en [myotonic.org](http://myotonic.org), que incluyen:

- **CardiacVideo sobre problemas cardíacos relacionados con la DM**<sup>viii</sup> (video en inglés).
- **Charla sobre la salud cardíaca por el Dr. Saman Nazarian MD, PhD**<sup>ix</sup> (charla en inglés).
- **Pregunte a los expertos: El corazón y la distrofia miotónica**<sup>x</sup> (video en inglés).
- Resúmenes de **Distrofia miotónica congénita**<sup>xi</sup>, **DM1**<sup>xii</sup>, y **DM2**<sup>xiii</sup>.



### Imprima y llene una Tarjeta de alerta médica para la distrofia miotónica<sup>iii</sup> y llévela en su cartera para emergencias.



## Información adicional

### **i Recomendaciones integrales de cuidado clínico para cardiólogos**

Recomendaciones por consenso para cardiólogos que tratan adultos con distrofia miotónica tipo 1

[https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF\\_DM1-Adult-CareRecs\\_Cardiologist\\_Spanish\\_9-2023.pdf](https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF_DM1-Adult-CareRecs_Cardiologist_Spanish_9-2023.pdf)



### **ii Recomendaciones para el uso de anestesia**

Sugerencias prácticas para los proveedores que manejan anestésicos para tratar a personas con DM.

[https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF\\_DM1-Anesthesia\\_Spanish\\_9-2023.pdf](https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF_DM1-Anesthesia_Spanish_9-2023.pdf)

### **iii Tarjeta de alerta médica (en inglés)**

Una tarjeta de tamaño billetera con directrices fundamentales para el personal de emergencias.

<https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF-Medical-Alert-Card.pdf>



### **iv Mapa de búsqueda de doctores de MDF (en inglés)**

Un recurso de información a la comunidad en el que se describen los profesionales médicos que conocen y tienen experiencia con la DM.

<https://www.myotonic.org/find-a-doctor-map>

## v Recomendaciones de atención clínica para adultos con DM1

Guías de atención clínica basadas en evidencia para adultos con DM1.

[https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF\\_DM1-Adult-CareRecs\\_Spanish\\_9-2023.pdf](https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF_DM1-Adult-CareRecs_Spanish_9-2023.pdf)



## vi Recomendaciones de atención clínica para adultos con DM2

Guías de atención clínica basadas en evidencia para adultos con DM2.

[https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF\\_DM2-Adult-CareRecs\\_Spanish\\_9-2023.pdf](https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF_DM2-Adult-CareRecs_Spanish_9-2023.pdf)

## vii Fundación defensora del paciente

Fundación con diversos servicios para pacientes cuyo objetivo es aumentar el acceso a una asistencia sanitaria de calidad.

<https://www.patientadvocate.org/>



## viii Video sobre problemas cardíacos relacionados con la DM (en inglés)

Obtenga más información sobre el corazón, cómo puede verse afectado por la DM y las medidas preventivas que puede adoptar.

<https://www.myotonic.org/digital-academy/cardiac-issues-related-dm>

## ix Charla sobre la salud cardíaca por el Doctor Saman Nazarian, MD, PhD (en inglés)

Obtenga más información sobre los síntomas cardíacos de la DM y sobre cómo puede promover la salud del corazón.

<https://www.myotonic.org/digital-academy/heart-health-2019-myotonic-annual-conference>



## **x Pregunte a los expertos: El corazón y la distrofia miotónica (en inglés)**

Seminario en línea ofrecido por el Doctor Pradeep P.A. Mammen, MD, FACC, FAHA, FHFSa, experto en el campo de la DM y el corazón.

<https://www.myotonic.org/digital-academy/ask-expert-your-heart-dm>



## **xi Sistema cardiovascular - DMC (en inglés)**

Una página web de MDF sobre la distrofia miotónica congénita y sus posibles efectos en el corazón.

<https://www.myotonic.org/cardiovascular-system-cdm>

## **xii Sistema cardiovascular - DM1 (en inglés)**

Una página web de MDF sobre la DM1 y el sistema cardiovascular.

<https://www.myotonic.org/cardiovascular-system-dm1>



## **xiii Sistema cardiovascular - DM2 (en inglés)**

Una página web de MDF sobre la DM2 y el sistema cardiovascular.

<https://www.myotonic.org/cardiovascular-system-dm2>

La misión de la Fundación de distrofia  
miotónica es comunidad, cuidado y una cura.

Respaldamos y conectamos a la **comunidad con distrofia miotónica.**  
Proporcionamos recursos y abogamos por el **cuidado.**  
Aceleramos la investigación hacia los **tratamientos y una cura.**



663 13th Street, Suite 100, Oakland, California 94612  
415.800.7777 | [info@myotonic.org](mailto:info@myotonic.org) | [www.myotonic.org](http://www.myotonic.org)