



# Miocardopatías. Clasificación

J.M. García Acuña, A.M. López Lago y J.R. González Juanatey

Servicio de Cardiología y Unidad Coronaria. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela. La Coruña. España.

## Palabras Clave:

- Miocardopatías
- Clasificación
- Tipos de miocardopatías
- Dilatada
- Hipertrofica
- Restrictiva

## Keywords:

- Cardiomyopathies
- Classification
- Cardiomyopathies types
- Dilated
- Hypertrophic
- Restrictive

## Resumen

Las miocardopatías son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la afectación primaria del músculo cardiaco. Se diferencian de otras afecciones cardiacas por no ser el resultado de otras patologías, como enfermedades del pericardio, hipertensión, cardiopatías congénitas, valvulopatías o cardiopatía isquémica. Los patrones morfológicos principales son: hipertrófico, dilatado, restrictivo, arritmogénico del ventrículo derecho y no compactado.

Existen diversas clasificaciones de las miocardopatías. Las más aceptadas son la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) de 1995 y las de la *American Heart Association* (AHA) (2006) y la de la *European Society of Cardiology* (ESC) (2007).

La clasificación de la AHA distingue miocardopatías primarias y secundarias. Además, la AHA incluye las canalopatías como miocardopatías. La clasificación de la ESC clasifica las miocardopatías según los patrones morfológicos principales y distingue posteriormente entre miocardopatías familiares y no familiares.

## Abstract

### Cardiomyopathies. Classification

Cardiomyopathies are a heterogeneous group of diseases associated with primary myocardial involvement. Unlike other heart conditions (pericardial diseases, hypertension, congenital heart disease, valvular or ischemic heart disease), cardiomyopathies are not the result of other diseases. The major morphological patterns are: dilated, hypertrophic, restrictive and arrhythmogenic right ventricular noncompaction. There are various classifications of cardiomyopathies. The most widely accepted are the World Health Organization (WHO) classification (1995), the American Heart Association (AHA) classifications (2006) and the European Society of Cardiology (ESC) classification (2007). AHA classification distinguishes between primary and secondary cardiomyopathies. ESC classification identifies the major morphological pattern types and thereafter distinguishes between familiar and unfamiliar cardiomyopathies.

## Concepto

En 1957, Brigden utilizó por primera vez el término de miocardopatía (MCP)<sup>1</sup>. En 1961, Goodwin las definió como enfermedades miocárdicas de causa desconocida y describió 3 entidades diferentes (dilatada, hipertrofica y restrictiva), que aparecerían más tarde en la primera clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) publicada en 1983. Desde entonces, la identificación de alteraciones gené-

ticas como causa de algunas de estas enfermedades y la detección de otras (canalopatías) que han acabado por englobarse en este grupo ha motivado la aparición de nuevas definiciones y clasificaciones<sup>2-5</sup> sin que hasta el momento ninguna de ellas haya conseguido satisfacer a todos los expertos en la materia. Hoy en día, *las miocardopatías representan un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio asociadas con disfunción mecánica y/o eléctrica, que habitualmente muestran hipertrofia ventricular inapropiada y/o dilatación y que pueden tener*

gran variedad de causas, muchas de ellas genéticas, en ausencia de enfermedad coronaria, valvular, hipertensión arterial o cardiopatía congénita que lo justifique.

Las MCP son definidas como un conjunto de enfermedades del miocardio asociadas con una disfunción cardíaca, bien sea mecánica o eléctrica.

## Tipos

Aunque existen numerosas formas de agrupar las enfermedades del miocardio podemos establecer dos grandes tipos primarias o secundarias.

Las formas primarias son aquellas que generalmente son transmitidas genéticamente, mientras que las formas secundarias son mayoritariamente adquiridas. Sin embargo, en ocasiones las formas secundarias de las MCP tienen un componente genético muy importante que favorece el desarrollo de la MCP secundaria.

## Clasificación

Las MCP pueden clasificarse según el tipo de la disfunción ventricular predominante (clasificación fisiopatológica) o según la causa (clasificación etiológica). En la clasificación fisiopatológica se tiene en cuenta el mecanismo predominante de la disfunción del ventrículo izquierdo, que se determina en la práctica mediante el empleo de pruebas de imagen como son la ecocardiografía doppler o la resonancia magnética del corazón (fig. 1), con esta información las MCP se clasifican en dilatadas o no dilatadas, y éstas en hipertróficas o restrictivas<sup>1,2,4,5</sup>.

## Miocardiópatías dilatadas

Las MCP dilatadas, antes llamadas congestivas, se caracterizan por la existencia de un ventrículo izquierdo dilatado que se contrae débilmente. La disfunción sistólica, que suele ser importante, se identifica por la depresión de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo porcentual (FEVI %), que

	Dilatada	Hipertrófica	Restrictiva
VI	Dilatado	No dilatado	No dilatado
Espesor parietal	Normal	↑ (Hipertrófia +/-++++)	Normal o ↑
Disfunción	Sistólica	Diastólica ↓	Diastólica ↓↓↓↓ (Patrón restrictivo)
FEVI	< 45%	Normal o ↑ (45%-80%)	Normal

Fig. 1. Tipos más frecuentes de miocardiopatías desde el punto de vista clínico. Tomada de Navarro López F. Miocardiopatías. Concepto y clasificación. *Medicine* 2001;8(47):2467-71.

es el índice de función ventricular más comúnmente empleado en clínica.

## Miocardiopatías no dilatadas

En las MCP no dilatadas predomina la disfunción diastólica, la FE porcentual. Por lo tanto, una de las clasificaciones más comunes es la funcional y generalmente la más empleada para el estudio de las miocardiopatías es: miocardiopatía dilatada, miocardiopatía hipertrófica y miocardiopatía restrictiva.

Sin embargo, si tenemos en cuenta la clasificación basada en la Organización Mundial de la Salud y la *International Society and Federation of Cardiology* añade a los tres grupos anteriores la MCP arritmica (displasia arritmogénica del ventrículo derecho) y grupo heterogéneo de MCP no clasificables.

En 1995 la OMS<sup>2</sup> propuso una clasificación en la que las MCP se dividían en dos grandes grupos, en función de si se trata de enfermedades intrínsecas del miocardio asociadas a disfunción cardíaca (miocardiopatías) o a enfermedades del músculo cardíaco que están asociadas a una enfermedad cardíaca específica, o que forman parte de enfermedades sistémicas generalizadas (MCP específicas) (tabla 1).

### Dilatada

Se caracteriza por una intensa disfunción contráctil ventricular izquierda y derecha acompañada de una importante dilatación de ambos ventrículos.

### Hipertrófica

Hipertrofia del ventrículo izquierdo y/o ventrículo derecho, siendo usualmente asimétrica y con afectación del *septum* interventricular u otros segmentos miocárdicos.

TABLA 1  
Clasificación de la Organización Mundial de la Salud de las miocardiopatías específicas

<b>Isquémica</b>
<b>Valvular</b>
<b>Hipertensiva</b>
<b>Inflamatoria</b>
<b>Metabólica</b>
1. Endocrina: patología tiroidea, insuficiencia adrenal, feocromocitoma, acromegalia
2. Enfermedades familiares de depósito: hemocromatosis, glucogenosis, enfermedad de Fabry y síndrome de Hurler
3. Síndromes de deficiencia electrolítica: hipopotasemia e hipomagnesemia
4. Trastornos nutricionales: kwashiorkor, anemia, beriberi, selenio
5. Amiloidosis
6. Fiebre mediterránea familiar
<b>Enfermedades sistémicas generalizadas</b>
1. Patología del tejido conectivo: lupus eritematoso sistémico, poliarteritis nudosa, artritis reumatoide, esclerodermia, dermatomiositis, polimiositis y sarcoidosis
2. Distrofias musculares: Duchenne, Becker, miotónica, Emery-Dreifuss
3. Neuromusculares: ataxia de Friedrich, síndrome de Noonan
4. Miocardiopatía por reacciones tóxicas y sensitivas: alcohol, catecolaminas, antracilinas
5. Miocardiopatía periparto

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3809496>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3809496>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)