

**NOMBRE DEL ESTUDIANTE:**

**Adly Candy Vázquez Hernández**

**DOCENTE:**

**Dr. Saúl Peraza Marín**

**MATERIA:**

**Cardiología**

**TEMA:**

**“Miocardiopatías”**

**CARRERA:**

**Medicina Humana**

**SEMESTRE:**

**5º**

**Tuxtla Gutiérrez, Chiapas**

**03/09/2020**

## MIOCARDIOPATÍAS

Actualmente, cerca de la mitad de los pacientes que fallecen a diario súbitamente en la niñez y la adolescencia o que reciben un trasplante cardíaco están afectados por una miocardiopatía. No obstante, las enfermedades del miocardio han constituido históricamente un grupo desconcertante, tanto en relación con su origen como en su sistematización nosológica. A través de los tiempos se fue mejorando el término que se le otorgaban, estas se identifican principalmente como patología inflamatoria y concebidas luego como desórdenes de causa desconocida o manifestación de múltiples enfermedades sistémicas, en 1850 se le tenía un concepto de “Enfermedades del músculo cardíaco” ya que la miocarditis crónicas eran las únicas reconocidas. En el año 1900, fue introducida como “enfermedades primarias del miocardio”, para el año 1957 ya se le atribuía el término Miocardiopatías. En 1968 la OMS lo definía como “enfermedades de diferentes etiologías desconocidas en las que predomina la cardiomegalia y la insuficiencia cardíaca”, las miocardiopatías ha sido utilizado el término para describir alteraciones cardíacas con una morfología y características fisiológicas particulares en los últimos 30 años de intensa investigación en el ámbito de las ciencias básicas, que permitió reconocer el origen genético de muchas de estas entidades.

Esa nueva información sustentó, ya en este siglo, iniciativas de clasificación por parte de la American Heart Association (AHA) y la European Society of Cardiology (ESC), que a pesar de representar un valioso avance con respecto a intentos previos, muestran áreas de incertidumbre y discrepancias sustantivas que son objeto de debate ya que cada clasificación es diferente. Una propuesta más reciente, la clasificación MOGE(S), pone énfasis en la creciente información aportada por la genética molecular y en la implementación de una nosología descriptiva fenotipo-genotipo que posibilite la máxima precisión en la nomenclatura y el diagnóstico clínico. En este trabajo se revisa y explico la evolución de los conceptos que sustentaron las sucesivas clasificaciones publicadas y se analizan

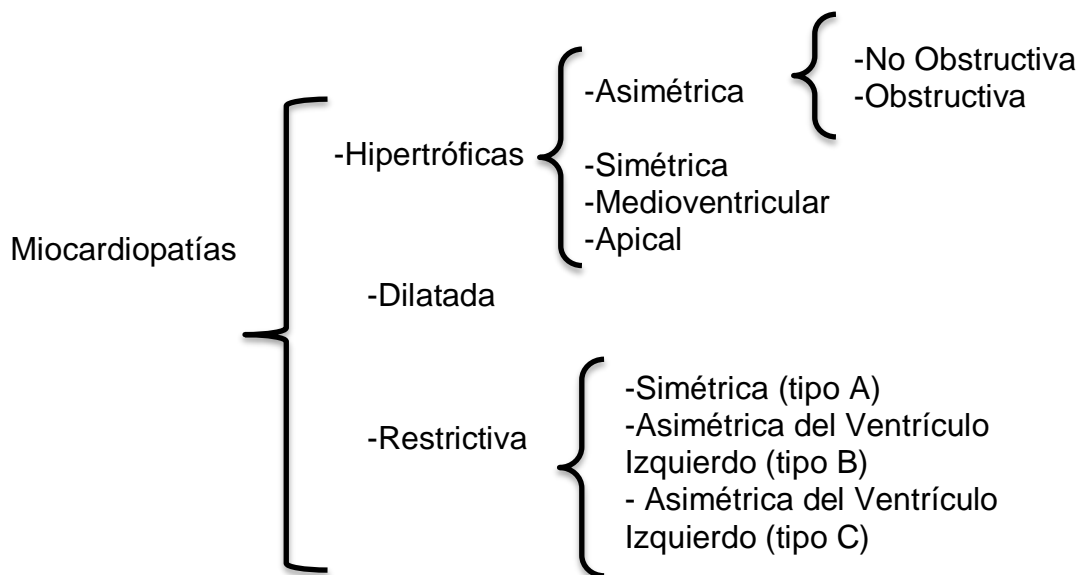
las diferencias entre las propuestas de la AHA y la ESC, concluyendo en la necesidad de un abordaje conjunto del problema en pos de una nomenclatura y un ordenamiento taxonómico coherente y universalmente compartido.

Las miocardiopatías son enfermedades que afectan principalmente al músculo cardíaco,.

Por lo general se excluyen como causantes de miocardiopatías a la enfermedad coronaria, las valvulopatías, las cardiopatías congénitas y la cardiopatías hipertensiva, al tener estas cuatro situaciones unas características específicas en cuanto al diagnóstico, pronóstico y tratamiento, que hacen recomendar considerables independientes. Por tanto se les consideran miocardiopatías a la evidencia de alteración estructural y funcional del miocardio como lo mencionado al inicio, esto, a la ausencia de cualquiera de esos trastornos de suficiente entidad como para justificar cierto grado de hipertrofia ventricular izquierda.

### CLASIFICACIÓN

La clasificación actual de estos trastornos incluyen la tres miocardiopatías clásicas que son



- **Cardiopatía Hipertrófica:** es definida por la presencia de un aumento en el grosor de la pared ventricular en ausencia de circunstancias de trabajo anormales, como la hipertension arterial o valvulopatías, suficientes para provocar dicha anormalidad.
- **Cardiopatía Dilatada:** Se define por la evidencia de dilatación y la disfunción del ventriculo izquierdo en ausencia de situaciones de trabajos anormales, como la hipertensión arterial o valvulopatías, o enfermedades coronaria suficiente para causar el deterioro global sistólico observado.
- **Cardiopatía Restrictiva:** Esta se caracteriza principalmente por la presencia de una fisiología restrictiva en el llenado ventricular, con pequeños aumentos de volumen se producen grandes aumentos presion intraventricular, por un incremento en la rigidez de la pared ventricular, en ausencia de dilatación o engrosamiento parietal anómolos significativo de los ventriculos.

### Diferencias de las miocardiopatias

	Hipertrófica	Dilatada	Restrictiva
Volumen VI	↓ ↓ ↓	↑ ↑	= / ↑ / ↓
Grosor VI	↑ ↑ ↑	= o algo / ↓	O levemente
Disfusión	Diastólica	Sistólica	Diastólica
Fracción de eyección	= / ↑	↓	= / ↓
clínica	-Asintomática -síntomas "SAD" -Disnea -Angor - Síncope y muerte súbita	-Síntomas de I.C -Embolias a partir de trombos murales -arritmias -Episodios de angina son raros	-Disnea de esfuerzo. -Insuficiencia cardíaca derecha. - Embolias

## **ESFUERZOS INSTITUCIONALES DE CLASIFICACIÓN DE LAS MIOCARDIOPATIAS**

### **Clasificación WHO/ISFC 1980**

Esta clasificación en ese entonces define las Miocardiopatías como “enfermedades del músculo cardíaco de causa desconocida”, dividiéndolas, siguiendo a Goodwin, en tres patrones básicos: dilatada, hipertrófica y restrictiva (MCR), con una mínima caracterización de cada una. Estas enfermedades miocárdicas específicas –no reconocidas aquí como MP– son clasificadas según su causa en infecciosas, metabólicas, heredofamiliares, por toxicidad e hipersensibilidad, y por patologías sistémicas.

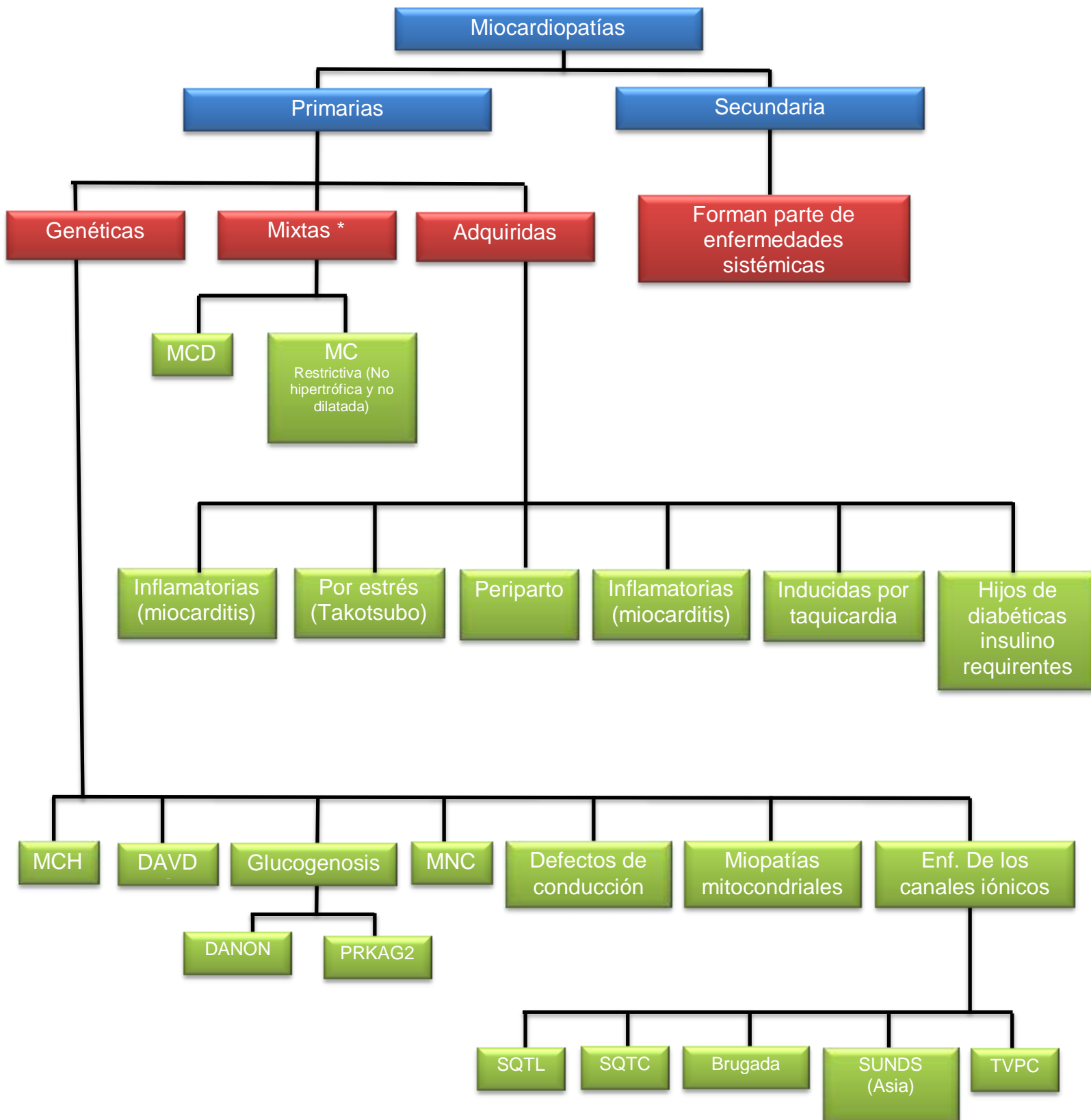
Esta clasificación de la WHO precedió al notable desarrollo de la genética aplicada a las enfermedades cardiovasculares que en las últimas tres décadas logró identificar los genes responsables de muchas Miocardiopatías, por lo cual su asociación con enfermedad idiopática es compartible. Sin embargo, en el caso específico de la MCH reconocen un patrón de herencia monogénico autosómico dominante, que conlleva implícito su origen genético –aunque sin identificación aún de los genes causales–, por lo que no sería adecuada, incluso en aquel contexto temporal, la definición general de MP como desorden de origen desconocido. De hecho, la designación que emplea “miocardiopatía hipertrófica”, utilizada en la actualidad, evita el adjetivo “idiopática” incluido en gran parte de la nomenclatura que le fue aplicada previamente. Esta incongruencia probablemente se deba a una inercia histórica del concepto por el cual una MP que no forma parte de una enfermedad identificable era considerada idiopática o primaria. Como veremos luego, las acepciones de los términos “primaria” y “secundaria” han variado en paralelo al desarrollo de la biología molecular, que ha permitido desconectar el concepto de MP con el de enfermedad de causa desconocida. Este documento agrega además un oscuro grupo de “Miocardiopatías inclasificadas”, que no tiene cabida en ninguno de los previos, y que lo concibe como

enfermedades con alteraciones menores que podrían evolucionar o no hacia la MP manifiesta, por lo que también las han denominado “Miocardiopatías latentes”. Señala que la MCD puede ser tanto idiopática como de etiología familiar/genética, viral o inmune, o ambas, o tóxica/alcohólica, y que la MCH, de presentación familiar con herencia autosómica dominante, es causada por mutaciones en genes de proteínas contráctiles del sarcómero. Acepta que algunas arritmias y trastornos de la conducción pueden constituir enfermedades miocárdicas primarias, pese a lo cual el panel de expertos elige no incluirlas entre las MP. Razonablemente, sustituye la denominación “Enfermedades específicas del músculo cardíaco” de la versión previa por “Miocardiopatías específicas”, asociadas con desórdenes sistémicos particulares que categoriza en etiologías inflamatoria, metabólica, inmunológica, miopática, neuromuscular, tóxica y periparto, incluyendo la mayoría de ellas varias enfermedades causales. Sorprendentemente, incluye también en este grupo de verdaderas MP la afectación miocárdica asociada con EC, HTA y VP, denominándolas “MP isquémica, hipertensiva y valvular”, respectivamente, descartadas tanto históricamente como en la versión anterior de la WHO por entender que “ampliar de esta forma el panorama etiológico podría tornar inútil la clasificación”.

### **Clasificación de la American Heart Association 2006 (5)**

Esta clasificación comienza señalando las históricas confusiones y contradicciones en la nomenclatura y clasificación de las Miocardiopatías, apropiada consideración en la clínica. Aboga por mejorar la precisión del lenguaje empleado y expone la necesidad de incorporar los avances de la genética molecular en el diagnóstico etiológico y las nuevas entidades descritas en la última década, incluyendo las canalopatías iónicas con su potencial arritmogénico letal, y considera obsoleta en varios aspectos la clasificación de la WHO de 1995.

Presenta una revisión crítica de la clasificación en MCD, MCH y MCR, en base a las siguientes consideraciones:



Clasificación de las miocardiopatías según la American Heart Association, 2006. MCH: miocardiopatía hipertrófica; DAVD: displasia (miocardiopatía) arritmogénica del ventrículo derecho; MNC: miocardiopatía no compactada; PRKAG2: subunidad gamma-2 reguladora de la proteinquinasa activada por el AMP; MCD: miocardiopatía dilatada; SQTl: síndrome de QT largo; SQTC: síndrome de QT corto; TVPC: taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica; SUNDS: síndrome de muerte súbita inesperada nocturna.

### **Clasificación de la European Society of Cardiology 2008**

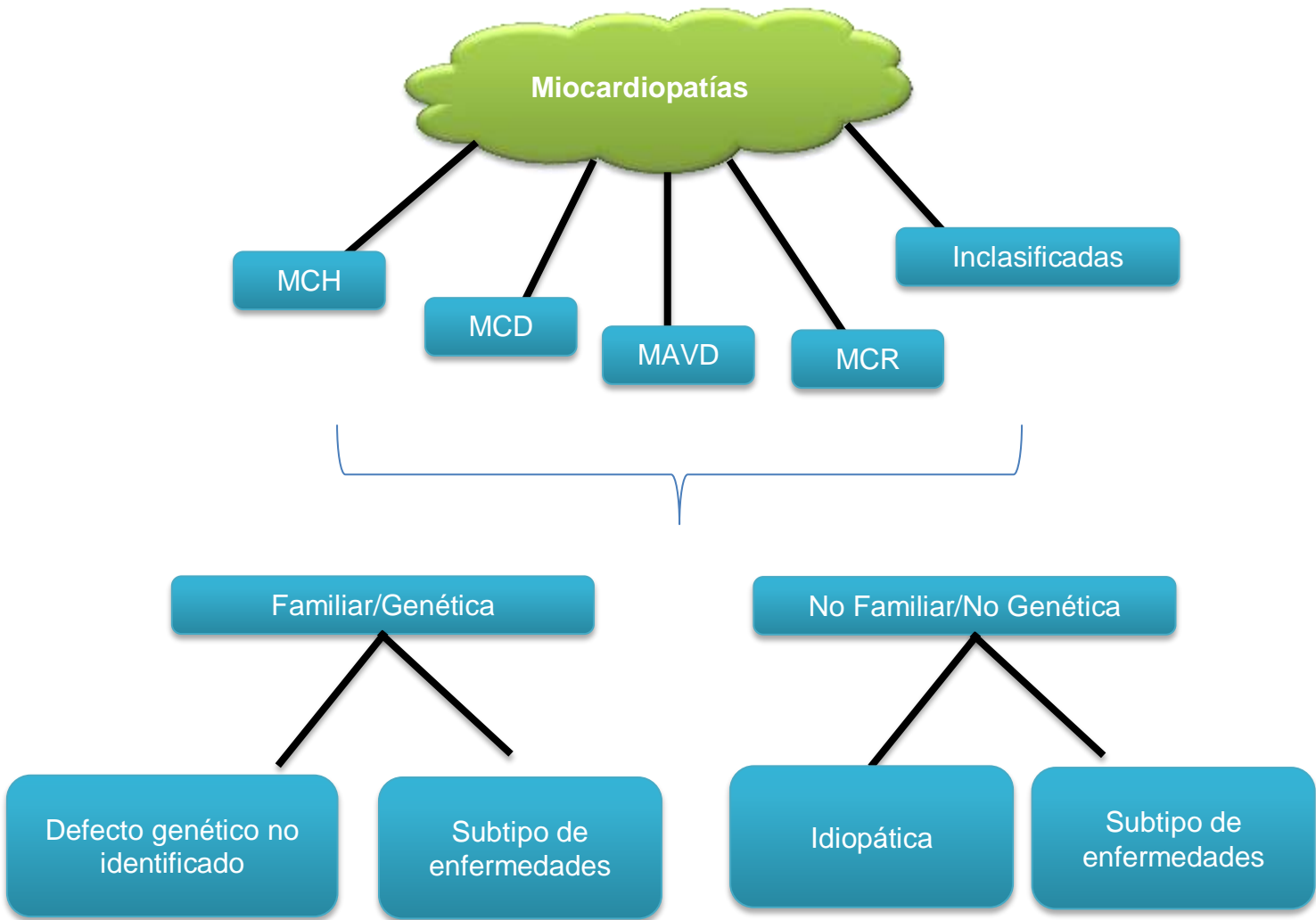
Señala la escasez de conocimientos sobre la etiología y la fisiopatología de las Miocardiopatías que caracterizó a las clasificaciones previas, aun comprendiendo que involucraban entidades diferentes. Reconoce que la distinción entre Miocardiopatías primarias y secundarias, según la acepción clásica por la cual primaria se asimilaba a idiopática, ha perdido vigencia al develarse la etiología genética de muchas Miocardiopatías antes denominadas primarias, y renuncia a esa terminología, realizando sin embargo un comentario crítico sobre el significado diferente de esos términos que utilizó la AHA en su documento.

También desestima la posibilidad de una clasificación esencialmente genético-etiológica, argumentando que “en la práctica clínica el camino desde el diagnóstico al tratamiento no comienza en general con el hallazgo de una mutación”, y que “en caso de identificación de un gen patogénico a nivel familiar la comprobación de una enfermedad clínicamente relevante en un portador requiere demostrar un fenotipo morfológico”. De todas formas, llega al mismo punto al dividir las en genéticas/familiares y no genéticas/no familiares, aunque en su algoritmo de clasificación anteponga el criterio morfológico. La ESC considera que “una miocardiopatía es un desorden en el cual el músculo cardíaco es estructural y funcionalmente anormal, en ausencia de enfermedad coronaria, hipertensión arterial, enfermedad valvular y enfermedad cardíaca congénita suficiente para causar la anormalidad miocárdica observada”. Como se desprende de la definición, la ESC discrepa con la AHA en relación con las canalopatías,



argumentando contra su interpretación como verdaderas Miocardiopatías, ya que requiere una alteración estructural objetivable en los estudios de imagen. Las clasifica en fenotipos morfológico-funcionales y cada fenotipo es subclasificado en formas familiares y no familiares, entendiéndose por familiar o genética la ocurrencia en más de un miembro de la familia de la misma enfermedad o de un fenotipo que pueda ser causado por la misma mutación y no por enfermedades cardíacas o sistémicas en las que el fenotipo clínico sea influenciado por polimorfismo genético, dado que la mayoría de las Miocardiopatías familiares son monogénicas.

Las Miocardiopatías no familiares son subdivididas en idiopáticas si no tienen causa identificable, y adquiridas si la disfunción ventricular es una complicación y no un rasgo propio de la enfermedad. El documento afirma erróneamente que en la clasificación de la WHO/ISFC de 1995 se excluyó la disfunción ventricular producto de EC, HTA, VP o CC. Aunque estas etiologías fueron excluidas en la clasificación de 1980, en el documento de 1995 fueron incorporadas dentro del concepto de Miocardiopatías específicas, introduciendo un requisito diagnóstico poco compartible, previamente explicado. En la clasificación de la ESC estas condiciones clínicas quedan claramente descartadas del grupo de las Miocardiopatías pero se reedita la expresión “enfermedades específicas del músculo cardíaco” (empleada en la clasificación de la WHO de 1980 con otro significado) para ubicarlas.



### **Clasificación MOGE(S) 2013**

surgió una iniciativa de ordenamiento nosológico con un enfoque esencialmente distinto, en cuya concepción participaron cardiólogos clínicos, especialistas en insuficiencia cardíaca y trasplante, genetistas e imagenólogos tanto europeos como estadounidenses. Esta propuesta, avalada por el Comité Científico de la World Heart Federation (WHF), está inspirada en el sistema de estadificación TNM de los tumores, en la cual se expresan con letras mayúsculas las categorías relevantes que representan la extensión de la enfermedad (Tumor primario-Nódulo linfático-Metástasis), y se define con un subíndice integrado por números y letras la situación particular del paciente en cada categoría. En esencia, MOGE(S) no representa una verdadera clasificación, concebida como un cuadro teórico de entidades nosológicas agrupadas en categorías como los que describimos previamente, sino un sistema descriptivo de nomenclatura y notación aplicado al diagnóstico en la práctica clínica, basado en un conocimiento más profundo de las bases fisiopatológicas y genéticas de las MP. Su objetivo es precisar todos los atributos clínicos y genéticos que presenta una determinada MP en el paciente individual (fenotipo-genotipo) a fin de proveer un diagnóstico descriptivo detallado para su manejo, generando a la vez una base común con un propósito de investigación.

## BIBLIOGRAFÍA

- Asunción N, José María C., Isabel M., Rocio G. (2014) Definición y clasificación de las Miocardiopatías.Elsevier
- Leonardo V., Vera Maria C.,Leonardo Machado A., Charles M (2010) Miocardiopatía No Compactada-Una visión actual. Ed.13. Sao Paulo,Brasil, SP-Brasil.
- Ginner R.R, Jose R.G, Francisco A. A, Ricardo M. C (2009) Clasificación actual de las miocardiopatías.V.48,n.1.Ciudad de la Habana. Scielo.
- F.Centeno, C. Alcade (2016) Miocardiopatías.Vol XX. No.8.Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. Sepeap.
- B, Towbin J, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies. An American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. Circulation 2006; 113(14):1807-16.