

Las miocardiopatías son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la afectación directa del músculo cardíaco. Se diferencian de otras afecciones cardíacas por no ser el resultado de otras patologías, como enfermedades del pericardio, hipertensión, cardiopatías congénitas, valvulopatías o cardiopatía isquémica. El diagnóstico de miocardiopatías, por tanto, precisa con frecuencia excluir estos factores etiológicos, por lo que, en ocasiones, hasta haber completado un estudio exhaustivo no es posible filiar si nos encontramos ante un paciente que padece una miocardiopatía.

Para intentar solventar esta limitación y hasta completar el estudio cardiológico, en función de las alteraciones morfológicas ecocardiográficas y funcionales, los patrones de afectación del miocardio pueden clasificarse en rasgos generales en 5 grandes grupos, independientemente de si estamos ante una miocardiopatía o no.

A modo de introducción los 5 tipos de patrones son:

Patrón tipo dilatado

Es el patrón más común y su etiología más frecuente es la cardiopatía isquémica, pero existen numerosas causas que pueden provocarlo (por ejemplo miocarditis, enfermedades infiltrativas, hipertensión arterial [HTA], tóxicos, etc.). También es la miocardiopatía más frecuente, y supone hasta el 60% de todas ellas. Se caracteriza por dilatación y disfunción del ventrículo izquierdo o ambos ventrículos (fracción de eyección del ventrículo izquierdo [VI] < 50% o fracción de acortamiento del VI < 25%). En un número no despreciable de casos no se identifica la causa y se habla de miocardiopatía dilatada idiopática.

Patrón tipo hipertrófico

Se caracteriza por aumento del grosor de las paredes (> 15 mm) o la masa del ventrículo izquierdo. La hipertrofia del VI en ausencia de HTA está presente en una de cada 500 personas de la población general. Numerosas enfermedades pueden presentarse con este patrón: enfermedades de depósito (enfermedad de Anderson-Fabry, enfermedad de Danon, PRKAG2, amiloidosis, etc.), la miocardiopatía hipertrófica, miocardiopatías de tipo mitocondrial, síndrome de LEOPARD, ataxia de Friedrich, etc.

Patrón tipo restrictivo

Se caracteriza por un patrón de llenado ventricular en el que la rigidez del miocardio provoca un aumento brusco de la presión intraventricular con ligeros

aumentos de volumen. La fisiología restrictiva se produce en presencia de volúmenes diastólicos normales o reducidos (de uno o ambos ventrículos), volúmenes sistólicos normales o reducidos y paredes ventriculares de grosor normal. Su etiología es variada, pudiendo ser idiopática, familiar, por depósito amiloide u otras sustancias (por ejemplo en la hemocromatosis), sarcoidosis o a consecuencia de tóxicos o de la radiación.

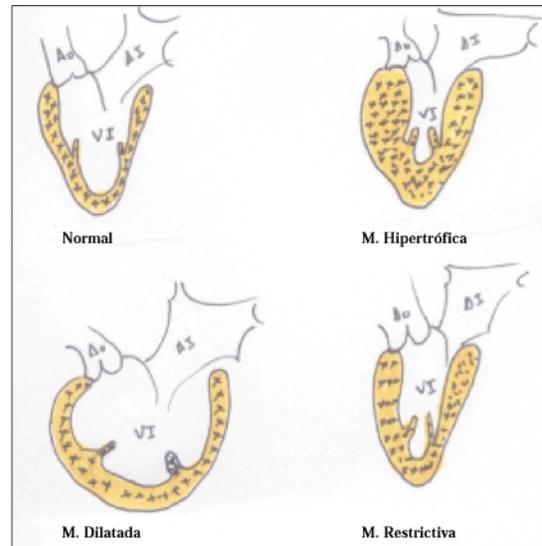


Figura 1. Esquema morfológico de las miocardiopatías comparadas con corazón normal (Ao=Aorta, VI=ventrículo izquierdo, AI=Aurícula izquierda). Winne J, Braunwald E. Miocardiopatías y miocarditis: daños tóxico, químico y físico al corazón. En: Braunwald E. Tratado de Cardiología. 4ª Ed (Vol II). Madrid: Interamericana McGraw-Hill; 1993. p. 1557-1619. (Modificado de una idea de Waller. B.F. Pathology of the cardiomyopathies. J Am Soc Echocardiogr. 1988; 1: 4.).

Clasificación de las miocardiopatías

Existen diversas clasificaciones de las miocardiopatías, cada una de ellas con sus particularidades, muy recientemente la clasificación que se utilizaba con más frecuencia era la de la Organización Mundial de la Salud (OMS), propuesta en 1995, y que clasificaba la afectación cardiaca en función de la característica fisiopatológica predominante o de sus factores etiológicos o patogénicos.

Los avances producidos en el campo de la genética y la identificación de nuevas enfermedades cardiacas han conducido a que la *American Heart Association* (AHA) propusieran recientemente una nueva clasificación para las miocardiopatías.

La característica principal de la clasificación de la AHA es que considera las miocardiopatías como un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio asociadas a disfunción mecánica y/o eléctrica, y cuyo patrón de afectación puede aparecer restringido al corazón o ser parte de un cuadro de afectación sistémica. Mediante esta definición tan amplia la AHA incluye tanto miocardiopatías de afectación exclusiva cardiaca como miocardiopatías que aparecen en el seno de una enfermedad generalizada e incluyen por primera vez las enfermedades de los canales iónicos (síndrome de Brugada y síndrome de QT largo, entre otros) y alteraciones de la conducción en el grupo de las miocardiopatías. Su razonamiento para incluir las enfermedades de los canales iónicos en el grupo de las miocardiopatías estriba en que aunque en estas enfermedades normalmente no existe afectación de la estructura miocárdica a nivel histológico, sí que la hay a nivel molecular, lo que provoca alteraciones en la estructura proteica y en las propiedades biofísicas de los miocardiocitos.

Clasificación OMS

En 1995 la OMS propuso una clasificación en la que las miocardiopatías 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 (miocardiopatías específicas).

Miocardiopatías intrínsecas

Dilatada. Dilatación y afectación de la función contráctil del VI o ambos ventrículos.

Hipertrófica. Hipertrofia del VI y/o VD, siendo usualmente asimétrica y con afectación del septo interventricular.

Restrictiva. Llenado ventricular restrictivo con reducción del volumen diastólico de uno o ambos ventrículos, con una función sistólica y unos espesores parietales normales o casi normales.

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho. Reemplazo progresivo del miocardio por tejido fibroso y adiposo con afectación global o regional del VD. Puede estar afecto también el VI. Suele cursar con arritmias ventriculares y muerte súbita, sobre todo en jóvenes.

Miocardiopatías no clasificables. Grupo heterogéneo de patologías que no encajan en ninguno de los grupos anteriores compuesto por la fibroelastosis, la disfunción sistólica sin dilatación, el VI no compactado y la miocardiopatía mitocondrial.

Miocardiopatías específicas o extrínsecas

Isquémica. Disfunción miocárdica secundaria a la suma de diversos mecanismos relacionados con la enfermedad coronaria: infartos múltiples, hibernación, remodelado adverso, etc.

Valvular. Aparece asociada a estenosis o insuficiencia valvular significativa y es desproporcionada al grado de sobrecarga hemodinámica que ocasiona la valvulopatía.

Hipertensiva. Se presenta con hipertrofia e insuficiencia cardíaca secundaria a fallo sistólico y/o diastólico.

Inflamatoria. Disfunción cardíaca como consecuencia de miocarditis de naturaleza idiopática, autoinmune o infecciosa.

Metabólica. Se distinguen varios tipos:

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.

Enfermedades sistémicas generalizadas. Dentro de estas se encuentran:

1. Patología del tejido conectivo: lupus eritematoso sistémico, poliarteritis nodosa, artritis reumatoide, esclerodermia, dermatomiositis, polimiositis y sarcoidosis.
2. Distrofias musculares: Duchenne, Becker, miotónica, Emery-Dreifuss.
3. Neuromusculares: ataxia de Friedrich, síndrome de Noonan.
4. Toxinas: alcohol, catecolaminas, cocaína, antraciclinas, radiación y otros.
5. Miocardiopatía periparto.

Clasificación AHA

En 2006 un comité internacional de expertos, bajo el auspicio de la AHA, propuso una nueva clasificación en la que se definían las miocardiopatías como un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio con disfunción mecánica y/o eléctrica, que habitualmente (pero no invariablemente) cursan con hipertrofia o dilatación ventricular inapropiada, y que se deben a una multitud de causas que son habitualmente genéticas.

En esta clasificación las miocardiopatías se dividen en dos grandes grupos en función de si la afectación cardíaca ocurre o no en el seno de una afectación multiorgánica.

Así, las miocardiopatías denominadas primarias son aquellas en las que la afectación está confinada de forma predominante en el corazón, y cuya etiología puede ser genética, adquirida o mixta.

Miocardiopatías primarias

Origen genético: miocardiopatía hipertrofica, displasia/miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho, ventrículo izquierdo no compactado, enfermedades de depósito de glucógeno (Danon y PRKAG2), defectos en la conducción, cardiopatías mitocondriales y las enfermedades de los canales iónicos (síndrome de Brugada, QT largo, QT corto, taquicardia polimórfica catecolaminérgica y el síndrome de muerte súbita en atletas)

Origen mixto (genético y adquirido): miocardiopatía dilatada y miocardiopatía restrictiva

Origen adquirido: inflamatorio (miocarditis), miocardiopatía inducida por estrés (disinesia apical transitoria), miocardiopatía periparto, miocardiopatía inducida por taquicardia, miocardiopatía de hijos de madre diabética

Miocardiopatías secundarias

Infiltrativas: amiloidosis, enfermedad de Gaucher, enfermedad de Hurler y enfermedad de Hunter

Depósito: hemocromatosis, Fabry, Pompe, Niemann-Pick

Tóxicas: por drogas, metales pesados o productos químicos

Endomiocárdicas: fibrosis endomiocárdica, síndrome hipereosinofílico

Inflamatoria: sarcoidosis

Endocrina: diabetes mellitus, hipertiroidismo, hipotiroidismo, hiperparatiroidismo, feocromocitoma, acromegalia

Cardiofaciales: síndrome Noonan, lentiginosis

Neuromusculares: ataxia de Friedrich, distrofias musculares, neurofibromatosis, esclerosis tuberosa

Deficiencias nutricionales

Asociada a enfermedades autoinmunes y del colágeno: lupus, esclerodermia, artritis reumatoide, dermatomiositis, poliarteritis nodosa

Posquiriuterapia y postradiación