

# Informe de la Task Force OMS/SFIC 1995 para la definición y clasificación de las cardiomiopatías

B. MAUTNER

La siguiente es la traducción del artículo publicado en *Circulation* 1996; 93: 341-342 y aprobada para su publicación en los países de habla hispana por el Consejo de Miocardiopatías de la Sociedad y la Federación Internacional de Cardiología.

Una clasificación sirve como puente del hiato entre la ignorancia y el conocimiento. Las cardiomiopatías fueron previamente definidas como "enfermedades del músculo cardíaco de causa desconocida" y fueron diferenciadas de las enfermedades específicas del miocardio (de causa conocida). Con el progreso del conocimiento de la etiología y patogenia, las diferencias entre las cardiomiopatías y las enfermedades específicas del músculo cardíaco han desaparecido. La clasificación original describía tres tipos que se han transformado en entidades clínicas claramente establecidas, terminología que ha sido mantenida. Las cardiomiopatías se clasifican actualmente por la fisiopatología dominante o, de ser posible, por los factores etiopatogénicos.

## DEFINICION

Las cardiomiopatías son enfermedades del miocardio asociadas con disfunción cardíaca.

## CLASIFICACION

- Cardiomiopatía dilatada.
- Cardiomiopatía hipertrófica.
- Cardiomiopatía restrictiva.
- Cardiomiopatía arritmogénica de ventrículo derecho.

### Cardiomiopatía dilatada

Condición caracterizada por dilatación y contractilidad disminuida del ventrículo izquierdo o de ambos ventrículos. Puede ser idiopática, familiar/genética, viral y/o inmune, alcohólica/tóxica o asociada con enfermedad cardiovascular reconocida en la cual el grado de disfunción miocárdica no se explique por las condiciones anormales de sobrecarga o la extensión del daño isquémico (ver más adelante).

La histología es inespecífica. Se presenta usualmente con insuficiencia cardíaca, la que suele ser

progresiva. Las arritmias, el tromboembolismo y la muerte súbita son frecuentes y pueden ocurrir en cualquier etapa.

### Cardiomiopatía hipertrófica

Condición caracterizada por hipertrofia ventricular izquierda y/o derecha, que usualmente es asimétrica y afecta al tabique interventricular. Típicamente el volumen ventricular izquierdo es normal o está reducido. Suelen existir gradientes sistólicos. Predominan las formas familiares con herencia autosómica dominante. Las mutaciones en los genes de las proteínas del sarcómero contráctil producen enfermedad. Los cambios morfológicos típicos incluyen: hipertrofia y desorganización de los miocitos alrededor de áreas con incremento de tejido conectivo laxo. Las arritmias y la muerte súbita prematura son frecuentes.

### Cardiomiopatía restrictiva

Esta entidad está caracterizada por una restricción en el llenado y una reducción del volumen diastólico de cualquiera o ambos ventrículos, con función sistólica y grosor parietal de los mismos normales o poco alterados.

Puede existir incremento de la fibrosis intersticial. Puede ser idiopática o estar asociada a otras enfermedades (por ejemplo: enfermedad endomiocárdica con o sin hipereosinofilia).

### Cardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho

Está caracterizada por el reemplazo progresivo de los miocitos del ventrículo derecho por tejido lipofibroso, inicialmente con afectación típica regional del ventrículo derecho y luego global del mismo y escasa del ventrículo izquierdo, con relativa indemnidad del tabique interventricular. Usualmente es una enfermedad familiar que se hereda en forma autosómica dominante y con pene-

tracción incompleta, habiendo sido descripta una forma recesiva. Comúnmente se presenta con arritmias y muerte súbita.

### **CARDIOMIOPATIAS NO CLASIFICADAS**

Incluye algunos casos que no son ubicables en ninguno de los grupos (por ejemplo: fibroelastosis, miocardio no compactado, disfunción sistólica con dilatación mínima).

Algunas enfermedades pueden presentarse con características de más de un tipo de cardiomiopatía (por ejemplo: amiloidosis, hipertensión arterial sistémica).

Si bien se admite que las arritmias y los trastornos de conducción pueden ser alteraciones miocárdicas primarias, se optó por incluirlos por ahora como cardiomiopatías.

### **CARDIOMIOPATIAS ESPECIFICAS**

Este término es usado actualmente para describir alteraciones del miocardio que están asociadas con enfermedades cardíacas específicas o con enfermedades sistémicas, previamente definidas como "enfermedades específicas del músculo cardíaco".

#### **Cardiomiopatía isquémica**

Se presenta como una cardiomiopatía dilatada con disminución de la contractilidad no explicable por la extensión de la enfermedad coronaria o por el daño isquémico.

#### **Cardiomiopatía valvular**

Se presenta con una disfunción ventricular desproporcionada con las condiciones anormales de sobrecarga existente.

#### **Cardiomiopatía hipertensiva**

Se presenta frecuentemente con hipertrofia ventricular izquierda asociada con elementos de cardiomiopatía dilatada o restrictiva e insuficiencia cardíaca.

#### **Cardiomiopatía inflamatoria**

Se define como una miocarditis con disfunción cardíaca.

La miocarditis es una enfermedad inflamatoria del miocardio que se diagnostica por criterios histológicos, inmunológicos e inmunohistoquímicos establecidos. Se reconocen formas idiopáticas, autoin-

munes e infecciosas. La alteración inflamatoria miocárdica está implicada en la patogénesis de la cardiomiopatía dilatada y de otras tales como, por ejemplo, la chagásica, por HIV, enterovirus, adenovirus y citomegalovirus.

#### **Cardiomiopatía metabólica**

**-Endócrina:** tirotoxicosis, hipotiroidismo, insuficiencia corticoadrenal, feocromocitoma, acromegalia, diabetes mellitus.

**-Enfermedades de almacenamiento e infiltrados:** hemocromatosis, enfermedad de almacenamiento del glicógeno, síndrome de Hurler, síndrome de Refsum, enfermedad de Niemann-Pick, enfermedad de Hand-Schuller-Christian, enfermedad de Fabry-Anderson, enfermedad de Morgullo-Ullrich.

**-Deficiencias:** alteraciones del metabolismo del potasio, deficiencia de magnesio, desórdenes nutricionales tales como Kwashiorkor, anemia, beri-beri, selenio.

**-Amiloidosis:** primaria, secundaria, familiar, amiloidosis cardíaca hereditaria, mediterránea familiar, febril, senil.

#### **Enfermedades sistémicas**

**-Enfermedad del tejido conectivo:** lupus eritematoso sistémico, poliarteritis nodosa, artritis reumatoidea, esclerodermia, dermatomiositis.

**-Infiltrados y granulomas:** sarcoidosis, leucemia.

#### **Distrofias musculares**

Duchenne, Becker, distrofia miotónica.

#### **Enfermedades neuromusculares**

Ataxia de Friedreich, enfermedad de Noonan, lentiginosis.

#### **Reacciones de hipersensibilidad y tóxicas**

Alcohol, catecolaminas, antraciclina, irradiación, miscelánea.

La cardiomiopatía alcohólica puede estar asociada a ingesta de grandes cantidades de alcohol. Al presente no podemos definir el papel causal o condicionante del alcohol ni aplicar criterios diagnósticos precisos.

#### **Cardiomiopatía periparto**

Puede manifestarse inicialmente en el período periparto.

Constituye probablemente un grupo heterogéneo.