

Clasificación actual de las miocardiopatías. Un nuevo conflicto... una vieja contradicción

Present classification of Myocardiopathies. A new conflict... an old contradiction

Ginner Odorico Rizo Rivera^I; José Ignacio Ramírez Gómez^{II}; Francisco Acosta de Armas^{III}; Ricardo Ernesto Menjivar Castillo^{IV}

^I Residente de Cardiología. Hospital "Arnaldo Milián Castro". Villa Clara, Cuba.

^{II} Especialista de I Grado en Cardiología. Instructor. Hospital "Arnaldo Milián Castro". Villa Clara, Cuba.

^{III} Especialista de II Grado en Cardiología. Profesor Auxiliar. Hospital "Arnaldo Milián Castro". Villa Clara, Cuba.

^{IV} Residente de Cardiología. Hospital "Arnaldo Milián Castro". Villa Clara, Cuba.

RESUMEN

Con la publicación este año de la clasificación de las miocardiopatías según la perspectiva de la Sociedad Europea de Cardiología, se rompió un consenso de más de 13 años acerca del tema, y se ha iniciado un debate acerca de cuál de las clasificaciones vigentes es la más apropiada. Por su parte, la Sociedad Americana del Corazón defiende su propuesta, basada en un enfoque genético-molecular, con ampliación del concepto de miocardiopatía al ámbito eléctrico y manteniendo la división en primarias y secundarias, mientras la perspectiva europea expresa un claro desacuerdo en estos puntos, planteando además que su clasificación tiene más utilidad en la práctica médica diaria. En el presente artículo se describen las principales similitudes y puntos de controversia entre ambos documentos, y se emiten criterios desde el punto de vista de la cardiología clínica, el grupo principal de personales de la salud para quienes fueron realizados.

Palabra clave: Miocardiopatías.

ABSTRACT

With the present classification of Myocardiopathies according the perspective of European Society of Cardiology, a consensus of more than 13 years on this matter,

was broken, starting a debate on which of in use classification is the more appropriate. Heart American society defends its proposal, based on a genetic-molecular approach, with a more broad meaning of myocardopathy to electric scope and maintaining the division of primaries and secondaries, whereas European perspective express a clear disagreement on these points, proposing also that its classification is more usefulness in daily medical practice. In present paper are described the main similarities and points of controversy between both documents with criteria from the clinical cardiology point of view, the main group of health staff for whom they were made.

Key words: Myocardiopathies.

INTRODUCCIÓN

Miocardiopatías, tal vez es por lo poco que conocemos de muchas de ellas, por su complejidad o por su diversidad clínica, que cada día llaman más la atención de la comunidad científica. Esta atracción y la ausencia de una "herramienta" que defina concretamente, y sin lugar a incertidumbres, los principales aspectos de estas enfermedades crean el ambiente adecuado para que muchos expertos se aventuren a proponer definiciones y clasificaciones de estas, ya sea de manera individual o en grupo de expertos. Lógicamente esto tiende a crear un continuo debate acerca de algunos puntos clave de las miocardiopatías.

Con la definición y clasificación propuesta en 1995 por la Organización Mundial de la Salud (OMS)¹ se alcanzó cierto grado de consenso entre las principales sociedades mundiales acerca del tema. En el 2006, la Sociedad Americana del Corazón (AHA) y un grupo interdisciplinario internacional lanzan una propuesta renovadora acerca de la definición y clasificación de las miocardiopatías,² esta propuesta creó un gran debate entre la AHA y la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) que llevó a esta última a lanzar en el presente año una propuesta propia acerca del tema,³ rompiendo categóricamente un consenso de aproximadamente 13 años.

En el presente artículo se pretende describir las principales similitudes y puntos de controversia entre ambos documentos, desde el punto de vista de la cardiología clínica (uno de los grupos más importantes para quienes fueron diseñados) y no desde la visión de expertos.

La definición... ¿disfunción eléctrica o anormalidad macroscópica?

Continuamente se incrementan los conocimientos del hombre acerca de sus padecimientos, este continuo progreso provoca la inevitable necesidad de la actualización de la literatura médica, pero como se ha comprobado en otros casos, diversos expertos pueden llegar a distintas conclusiones observando los mismos hechos. Este es el caso de la observación del progreso en el conocimiento de las miocardiopatías, gracias al apoyo de la biología molecular.

Las definiciones siempre están regidas por el nivel de conocimiento con el que se cuenta, así en la clasificación de 1980,⁴ las miocardiopatías se definen como "enfermedades del músculo cardíaco de causas desconocidas", esta es sustituida en

1995¹ por "enfermedades del miocardio asociadas a disfunción cardíaca", y en la propuesta de la AHA la definen como "un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio asociadas con disfunción mecánica *y/o eléctrica*, que usualmente (pero no invariablemente) exhiben hipertrofia o dilatación ventricular inapropiadas, debidas a una variedad de etiologías que frecuentemente son genéticas. Las miocardiopatías son tanto confinadas al corazón o como parte de desórdenes sistémicos generalizados, y a menudo llevan a muerte cardíaca o fallo cardíaco progresivo con la discapacidad relacionada".²

La ESC presenta la siguiente definición de miocardiopatía: "es un desorden miocárdico en el cual el músculo del corazón es estructuralmente y funcionalmente anormal en ausencia de enfermedad arterial coronaria, hipertensión, enfermedad valvular o cardiopatía congénita".³

Se observa una clara evolución de conceptos proporcional a la adquisición de conocimientos, y es incuestionable que definiciones no son aspectos simplemente filológicos, pues está clara la diferencia que establece entre ambas la inclusión de la disfunción eléctrica a la definición de miocardiopatías por parte de la AHA, y el enfoque puramente anatómico de la ESC, y la repercusión que esto acarrea en el enfoque de estas.

La ampliación del concepto de disfunción cardíaca al ámbito eléctrico por parte de la AHA crea las condiciones para la inclusión de las canalopatías iónicas a las miocardiopatías, uno de los aspectos más polémicos de esta propuesta.

Existe evidencia que respalda la inclusión de las canalopatías iónicas en las miocardiopatías,⁵ apoyando la inclinación de considerarlas "por definición, enfermedades moleculares del músculo cardíaco y sin exageradas anomalías estructurales".⁶

¿Qué debe predominar en la práctica clínica, la definición anatómica o la inclusión de la disfunción eléctrica al concepto de miocardiopatía?

A pesar de las críticas de la ESC sobre la ambigüedad de la frase canalopatías iónicas y de reporte de mutaciones sin expresión fenotípica,⁷ parece más racional ampliar el concepto de disfunción cardíaca al ámbito eléctrico "sobre la base de la afirmación científica de que las mutaciones de los canales iónicos son responsables de la alteración de las propiedades biofísicas y de la estructura proteica, creando así una arquitectura e interfaces de canales iónicos estructuralmente anormales",⁶ que cerrarle los ojos al descubrimiento de nuevas entidades clínicas y la aparición de nuevos conceptos brindados por la evolución de la biología molecular en la cardiología y mantenernos por siempre al nivel macroscópico.

Un punto que no está muy claro es si las enfermedades del sistema específico excitoconductor deben ser incluidas dentro de las miocardiopatías, a pesar de ser este considerado clásicamente como un "miocardio" especializado. Nuestro criterio es que no deben ser consideradas miocardiopatías, y que este término debe referirse solo a la afectación del miocardio propiamente dicho.

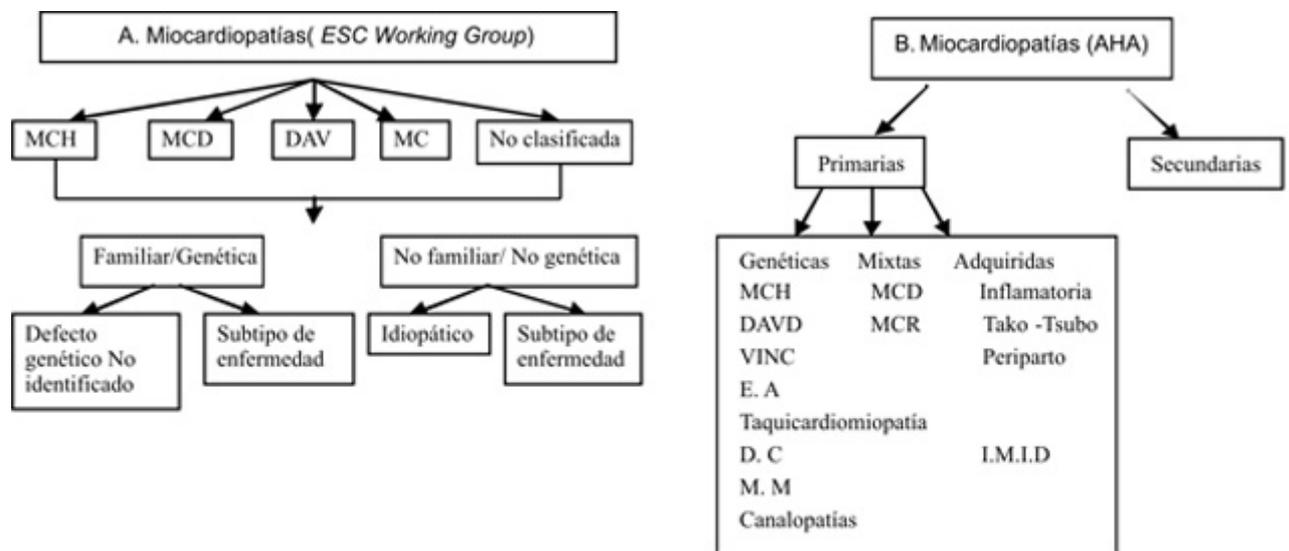
Los subtipos... ¿osadía o reserva?

Tanto la AHA como la ESC consideran necesaria una actualización de la clasificación de 1995, exponiendo ambas muchas razones lógicas que justifican esto; resaltan la nueva información aportada por la biología molecular sobre las causas básicas y las expresiones fenotípicas de las miocardiopatías, así como la identificación de nuevas entidades nosológicas.^{2,3,6,7}

La AHA resalta además, como deficiencias de la clasificación de 1995, la mezcla de definiciones anatómicas (ej. hipertrófica, dilatada) con funcionales (restrictiva) pudiendo una determinada enfermedad ser clasificada en 2 grupos distintos, además de la negación por parte de esta clasificación de la heterogeneidad clínica de las miocardiopatías así como la variabilidad en su evolución pudiendo pasar por distintos grupos de esta clasificación durante su evolución natural.²

Sin embargo, y certeramente, deciden mantener la división en miocardiopatías primarias y secundarias, pero modernizan el concepto de primaria usualmente utilizado en medicina como sinónimo de etiología desconocida y definen las miocardiopatías primarias como "aquellas únicamente o predominantemente confinadas al músculo cardíaco" y secundarias aquellas con "participación miocárdica como parte de un desorden sistémico (multiorgánico) generalizado".^{2,8}

En la subdivisión de las miocardiopatías (y uno de los aspectos criticados) la AHA desecha la clasificación anatómica-funcional de las miocardiopatías primarias y la reemplazan por una con orientación molecular, dividiéndolas en 3 categorías mayores (fig.): genéticas, adquiridas y mixtas, agregando dentro de las genéticas, las canalopatías y algunos defectos de conducción, el grupo de las miocardiopatías no clasificadas fue abolido.^{2,8} En el grupo de las miocardiopatías secundarias se incluyen enfermedades sistémicas con afectación miocárdica.



MCH: Miocardiopatía hipertrófica. MCD: Miocardiopatía dilatada. DAVD: Displasia arritmogénica de ventrículo derecho. MCR: Miocardiopatía restrictiva. VINC: Ventrículo izquierdo no compactado. E.A: Enfermedades de almacenamiento. DC: Defectos de conducción MM: Miopías mitocondriales. IMID: Infantes de madre insulina dependiente.

Fuente: Referencias bibliográficas 3 y 4.

Fig. Clasificaciones de las miocardiopatías según la ESC Working Group (A) y la American Heart Association (B).

La ESC resalta como deficiencia de la clasificación de 1995 el hecho que la distinción entre primarias y secundarias se ha vuelto cada vez más tenue y deciden

extinguir esta división conservando los subtipos morfológico-funcional de miocardiopatía hipertrófica, miocardiopatía dilatada, miocardiopatía restrictiva, displasia arritmogénica de ventrículo derecho y grupo de las no clasificadas, subdividiéndolos posteriormente en familiares (con gen identificado o subtipo de enfermedad) y no familiares (subtipo de enfermedad o idiopática), como se aparece en la figuras.^{3,7,8}

Se observa una clara coincidencia en la aceptación de la importancia de la genética en las miocardiopatías, es uno de los pilares de categorización en ambas clasificaciones, además, las dos excluyen de las miocardiopatías la afectación miocárdica secundaria afección isquémica, hipertensiva, valvular.^{2,3}

Sin embargo, según nuestro criterio, la ESC se aferra a tratar de simplificar una clasificación antigua morfofuncional añadiendo algunos datos actuales, exponiendo una clasificación con demasiadas reservas en muchos aspectos especialmente sobre nuevas entidades y evidencias científicas emergentes.^{5,8}

La utilidad clínica ¿es facilidad sinónimo de utilidad?

Es ilógico considerar que algo útil tiene que ser necesariamente lo más fácil, y mucho menos en medicina, eso es un engaño piadoso para uno mismo.

Es sorprendente que sea necesario expresarle a algunos autores que los documentos de clasificación no son tratados, ni guías de actuación de la práctica médica,⁶ sino expresiones del conocimiento actual de determinados grupos de enfermedades que nos permiten una mejor comprensión y organización de estas, pero no imponen pasos de la "práctica clínica del día a día".

Por lo tanto, nosotros consideramos que la alusión a la mayor utilidad práctica de la clasificación de la ESC no tiene lugar en la medicina, pues si bien es cierto que es más fácil de manejar, no es la más útil científicamente hablando.

En conclusión, ambos documentos reflejan la necesidad de actualizar la clasificación de las miocardiopatías, por la información emergente. Nuestros criterios sobre los aspectos más controvertidos de ambas clasificaciones son: 1. es razonable incorporar la disfunción eléctrica al concepto de miocardiopatía; 2. se debe mantener la división de las miocardiopatías en primarias y secundarias de acuerdo con los conceptos de la AHA y usar la orientación molecular en la división de las miocardiopatías primarias, lo cual expresa el nivel de conocimientos alcanzados hasta este momento; 3. la utilidad práctica de las clasificaciones de las miocardiopatías es expresar y organizar el conocimiento actual sobre estas y no regir la práctica médica diaria y 4. no creemos adecuado incluir las anomalías del sistema excitoconductor dentro de las miocardiopatías. A pesar de este último aspecto, creemos que la clasificación de la AHA es la más apropiada para utilizar en la actualidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Richardson P, McKenna W, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. *Circulation*. 1996;93:84-2.

2. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. American Heart Association; Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; Council on Epidemiology and Prevention. 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;113:1807-16.
3. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008;29:270-6.
4. Report of the WHO/ISFC Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Br Heart J*. 1980;44:672-3.
5. Lehnart SE, Ackerman MJ, Benson DW Jr, Brugada R, Clancy CE, Donahue JK, et al. Inherited Arrhythmias: A National Heart, Lung, and Blood Institute and Office of Rare Diseases Workshop Consensus. Report about the diagnosis, phenotyping, molecular mechanisms, and therapeutic approaches for primary cardiomyopathies of gene mutations affecting ion channel function. *Circulation*. 2007;116:2325-45.
6. Maron BJ. Is the 2006 American Heart Association classification of cardiomyopathies the gold standard? The 2006 American Heart Association classification of cardiomyopathies is the Gold Standard. *Circulation: Heart Failure*. 2008;1:72-6.
7. Elliott P. Is the 2006 American Heart Association classification of cardiomyopathies the gold standard? The 2006 American Heart Association classification of cardiomyopathies is not the Gold Standard. *Circulation: Heart Failure*. 2008;1:77-80.
8. Thiene G, Corrado D, Basso C. Revisiting definition and classification of cardiomyopathies in the era of molecular medicine. *Eur Heart J*. 2008;29:144-6.

Recibido: 5 de enero de 2009.

Aprobado: 8 de abril de 2009.

Dr. *Ginner Odorico Rizo Rivera*. Hospital General "Arnaldo Milián Castro", Santa Clara, Villa Clara, Cuba.