



Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho

Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy

Sara Isturiz Alurralde ¹

¹Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social, Servicio de Urgencias, Hospital Regional de Caazapá. Caazapá, Paraguay

Editor responsable:

Ángel Ricardo Rolón. Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social. Paraguay.

Revisor:

Ida Fabiola Rodríguez Caballero. Instituto Nacional de Cardiología, Paraguay.

RESUMEN

La miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho se caracteriza estructuralmente por una atrofia miocárdica progresiva con reemplazo fibroadiposo en el miocardio del ventrículo derecho, siendo una causa frecuente de muerte súbita en el adulto joven.

Se presenta el caso clínico de un paciente masculino de 23 años, abordado en servicio de urgencias por taquicardia ventricular sostenida con inestabilidad hemodinámica. La paraclínica realizada fue compatible con miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho.

Palabras clave: cardiomiopatías, displasia ventricular derecha arritmogénica, taquicardia ventricular.

ABSTRACT

Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy is structurally characterized by progressive myocardial atrophy with fibrofatty replacement in the right ventricular myocardium and is a frequent cause of sudden death in young adults.

Artículo recibido: 24 mayo 2024 *Artículo aceptado:* 19 julio 2024

Autor correspondiente:

Dra. Sara Isturiz Alurralde

Correo electrónico: saraialurralde3085@gmail.com



Este es un artículo publicado en acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons CC-BY 4.0

The clinical case of a 23-year-old male patient is presented, who was seen in the emergency department for sustained ventricular tachycardia with hemodynamic instability. The paraclinical examination was compatible with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy.

Keywords: cardiomyopathies, arrhythmogenic right ventricular dysplasia. ventricular tachycardia.

INTRODUCCIÓN

Una miocardopatía se define como “un trastorno del miocardio en el cual el músculo cardiaco es estructural y funcionalmente anormal en ausencia de enfermedad de las arterias coronarias (EAC), hipertensión, valvulopatía o cardiopatía congénita (CPC) suficientes para causar la anomalía cardiaca”⁽¹⁾.

La miocardopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD) es una variedad hereditaria, infiltrativa, con sustitución progresiva de miocardio ventricular por tejido fibroadiposo, afectando principalmente el ventrículo derecho, aunque puede comprometer también al ventrículo izquierdo. La pérdida progresiva de miocardio específico determina la aparición de arritmias ventriculares y un aumento del riesgo de fibrilación ventricular y muerte súbita (MS)⁽²⁾. Es una patología de herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta y expresividad variable⁽³⁾.

La prevalencia en el adulto es de 1/2000-5000^(4,5) y es una causa frecuente de muerte súbita en el adulto joven. La MAVD tiene una incidencia mayor en varones⁽⁴⁾. Los síntomas habitualmente se presentan entre la segunda y quinta década de la vida: palpitaciones, dolor precordial, síncope, y muerte súbita (MS). Ésta puede ser la manifestación inicial de la enfermedad, sobre todo en aquellos que realizan actividad física. Lo más característico es la taquicardia ventricular, sostenida o no, con imagen de bloqueo de rama izquierda⁽⁴⁾.

Los elementos clave de la evaluación diagnóstica para todos los pacientes con MAVD están definidos por los criterios de la Task Force que se han utilizado desde 2010 durante más de una década. Más recientemente, los criterios de Padua han ofrecido una iteración actualizada para incluir la afectación del VI, aunque estos criterios todavía no se han validado externamente⁽¹⁾. Los elementos clave de la evaluación diagnóstica incluyen ECG, monitorización Holter, imágenes cardíacas, pruebas genéticas y, en circunstancias específicas, biopsia endomiocárdica⁽⁴⁻⁷⁾.

La colocación de un desfibrilador automático implantable (DAI) es el único tratamiento que hasta la fecha ha demostrado reducir la mortalidad en la MAVD⁽²⁾. Otros tratamientos, como cambios en el estilo de vida, uso de medicamentos betabloqueantes o antiarrítmicos y ablación por radiofrecuencia han demostrado buenos resultados en disminuir la sintomatología, pero no la mortalidad⁽⁵⁾.

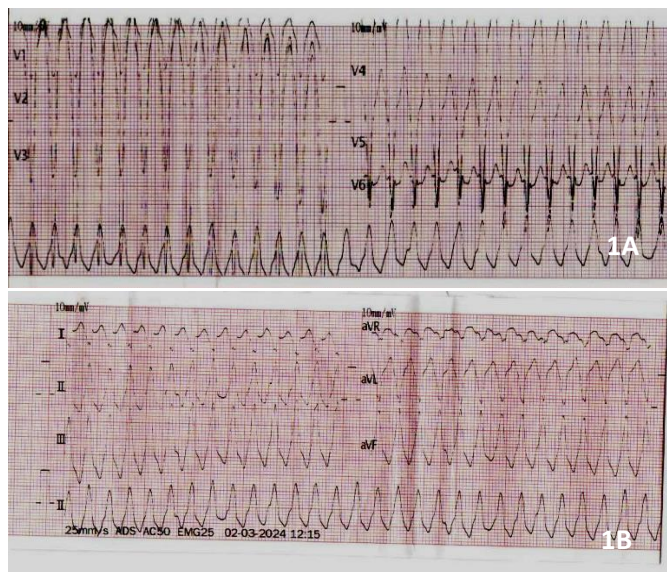
RELATO DEL CASO

Paciente masculino, 23 años, refirió palpitaciones y disnea durante actividad física. Al examen físico, estaba taquicárdico (FC = 220 lpm); realizó electrocardiograma (ECG), que evidenció TV con imagen de bloqueo de rama izquierda (figuras 1A, 1B). Fue realizada cardioversión eléctrica y, después de estabilización, fue realizado nuevo ECG (figura 2). Al examen físico, después de la CVE, presentaba ritmo cardíaco regular, ruidos normofonéticos y sin soplos; murmullo vesicular presente en ambos

hemitórax, sin ruidos adventicios y los exámenes de laboratorio (enzimas cardíacas; electrolitos; función renal; serología para enfermedad de Chagas negativa; función tiroidea) fueron normales. ecocardiograma transtorácico (ETT) reveló aurícula izquierda levemente dilatada y ventrículo derecho dilatado con trabeculaciones (diámetro basal = 45 mm y diámetro medio = 38mm – valores de referencia: 25-41 mm y de 19-35 mm, respectivamente); con fracción de eyección del ventrículo derecho (FEVD) preservada normal. El septo atrial era íntegro y las válvulas pulmonar y tricúspide no presentaban alteraciones morfológicas.

Resonancia magnética nuclear cardíaca muestra dilatación importante de los volúmenes del ventrículo derecho asociado a disfunción importante del ventrículo derecho, FEVD 25%, con dilatación moderada de aurícula derecha. Se observa infiltración fibrograsa de la pared libre del ventrículo derecho y en el segmento anteroapical, fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada, estimada en 53% sin hipertrofia ventricular izquierda ni anomalías segmentarias.

HOLTER: informa frecuencia cardíaca promedio 75 lpm, una máxima de 87 lpm y una mínima de 41 lpm. El total de extrasístoles supraventriculares fue de 64 pares, 0 tripletas; el total de extrasístoles ventriculares fue de 572 tripletas, 11 bigeminismos y 31 trigeminismos; trastornos inespecíficos de la repolarización. No presentó taquicardias supraventriculares ni ventriculares. Con base en los criterios del Task Force (2010) fue realizado el diagnóstico de MAVD y se inició la terapia farmacológica con betabloqueante (bisoprolol 2,5 mg vía oral 1 vez al día), indicándose implante de desfibrilador automático implantable.



Figuras 1-A,1-B: ECG de 12 derivaciones evidenciando TV con imagen de bloqueo de rama izquierda del haz de His con eje inferior (QRS negativo en las derivaciones II,II y aVF y QRS negativo en aVL)

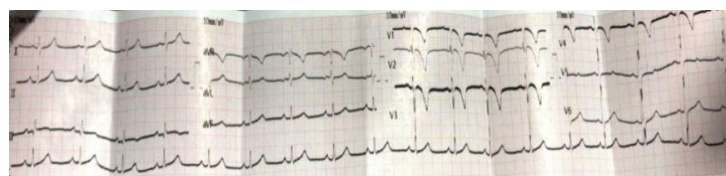


Figura 2: ECG de 12 derivaciones evidenciando ondas T invertidas en V1, V2,V3 y V4.

DISCUSIÓN

Se sabe que la MAVD tiene un alto componente hereditario, presente hasta en un 50% de los casos ⁽⁶⁾. Sin embargo, en nuestro caso, no se lograron establecer antecedentes familiares.

La presentación clínica inicial de nuestro paciente fue la típica para la enfermedad y en los métodos de imagen (ecocardiograma transtorácico y resonancia magnética nuclear cardiaca) se evidenciaron alteraciones estructurales y funcionales del VD sin compromiso del ventrículo izquierdo. Además, por hallazgos de alteraciones en la repolarización ventricular dentro del ECG, se planteó la posibilidad de una MAVD. Finalmente se llega al diagnóstico definitivo con 2 criterios mayores y 3 menores del Task Force para MAVD dados por: 1) Inversión de ondas T en las derivaciones electrocardiográficas precordiales derechas V1,V2,V3 o más allá en individuos mayores de 14 años (en ausencia de BCRD) 2). Dilatación importante de los volúmenes del ventrículo derecho, así como remodelado de la pared de este (volumen telediastólico mayor o igual a 110 ml/m²). 3) Presencia de TV sostenida con imagen de bloqueo de rama izquierda con eje inferior. 4) ≥ 500 extrasístoles ventriculares en 24hs en un monitoreo de holter. 5) Disfunción importante del ventrículo derecho, FEVD 25 %, con hipoquinesia anteroapical ⁽⁷⁾.

Dentro del tratamiento se indicaron las terapias recomendadas en la literatura, las cuales incluyen medidas no farmacológicas en el estilo de vida como la no realización de ejercicio físico de moderado a intenso; terapia farmacológica con betabloqueante (bisoprolol 2,5 mgs vía oral 1 vez al día) y colocación de desfibrilador automático implantable ⁽⁵⁾.

En conclusión, la taquicardia ventricular en pacientes jóvenes puede sugerir la presencia de miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho y debe ser estudiada de manera sistemática logrando un diagnóstico oportuno para la prevención de muerte súbita.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Asimaki A, Kleber AG, Saffitz JE. Pathogenesis of arrhythmogenic cardiomyopathy. *Can J Cardiol* [Internet]. 2015;31(11):1313-1324. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2015.04.012>
2. Neto JE, Tonet J, Frank R, Fontaine G. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia (ARVC/D): what we have learned after 40 years of the diagnosis of this clinical entity. *Arq Bras Cardiol* [Internet]. 2019; 112 (1): 91-103. Disponible en: <https://doi.org/10.5935/abc.20180266>
3. Orgeron GM, Calkins H. Advances in the diagnosis and management of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Curr Cardiol Rep* [Internet]. 2016;18,53. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s11886-016-0732-y>
4. Sociedad Española de Cardiología. Guía ESC 2023 sobre el manejo de las miocardiopatías. Desarrollada por el grupo de trabajo sobre el manejo de miocardiopatías de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) [Internet]. Madrid: Sociedad Española de Cardiología; 2023. Disponible en: https://secardiologia.es/images/2023/Gu%C3%ADas/Gui%CC%81a_ESC_2023_Miocardiopatias-2.pdf
5. Yin K, Ding L, Li Y, Hua W. Long-term follow-up of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy patients with an implantable cardioverter-defibrillator for prevention of sudden cardiac death. *Clin Cardiol* [Internet]. 2017; 40(4):216-221. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/clc.22648>

6. Akdis D, Brunckhorst C, Duru F, Saguner AM. Arrhythmogenic cardiomyopathy: Electrical and structural phenotypes. *Arrhythmia Electrophysiol Rev* [Internet]. 2016; 5 (2): 90-101. Disponible en: <https://doi.org/10.15420/aer.2016.4.3>
7. Corrado D, Wichter T, Link MS, Hauer RNW, Marchlinski FE, Anastasakis A, et al. Treatment of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/ Dysplasia: An International Task Force Consensus Statement. *Circulation* [Internet]. 2015; 132 (5): 441-453. Disponible en: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017944>