

Archivos de Cardiología de México

Volumen
Volume 71

Número
Number 4

Octubre-Diciembre
October-December 2001

Artículo:

Taquicardia ventricular asociada a disfunción del ventrículo derecho aislada como indicador de displasia arritmogénica del ventrículo derecho

Derechos reservados, Copyright

© Propiedad del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, AC

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Medigraphic.com

Taquicardia ventricular asociada a disfunción del ventrículo derecho aislada como indicador de displasia arritmogénica del ventrículo derecho

Ulises Rojel Martínez,* Luis Colín Lizalde,* Milton E Guevara-Valdivia,* Pedro Iturralde,* Ignacio Rodríguez*

Resumen

Informamos el caso de una paciente de 21 años de edad con displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD), por su baja frecuencia en general, se manifestó por episodios de taquicardia con QRS mayor de 0.12 segundos de duración y disfunción aislada del ventrículo derecho. Había sido tratada con amiodarona con recurrencia de los episodios de taquicardia. El electrocardiograma de superficie durante la taquicardia mostró imagen de bloqueo de rama izquierda con un aQRS a + 115° lo que sugirió su origen en el ventrículo derecho, por lo que consideramos que se trataba de una displasia arritmogénica. El estudio ecocardiográfico y la cardioangiografía mostraron las alteraciones características en la anatomía del tracto de salida del ventrículo derecho. La gammagrafía miocárdica no mostró alteraciones de la perfusión. La biopsia endomiocárdica mostró fibrosis perivasculares. Fue llevada a un estudio electrofisiológico. La estimulación en el tracto de salida del ventrículo derecho se desencadenaron dos tipos de taquicardia ventricular, una de ellas concordante con la taquicardia clínica. Fue tratada con sotalol y ha estado libre de episodios de taquicardia ventricular en 18 meses del seguimiento. Consideramos que esta entidad debe de ser sospechada en los casos de taquicardia ventricular y alteraciones morfológicas y funcionales del ventrículo derecho de forma sistemática, así mismo en aquellos pacientes con arritmias ventriculares originadas en el ventrículo derecho.

Summary

VENTRICULAR TACHYCARDIA AND DYSFUNCTION OF THE RIGHT VENTRICLE AS INDICATOR OF ARRHYTHMOGENIC RIGHT VENTRICULAR DYSPLASIA

We report the case of a 21 year-old patient with arrhythmogenic right ventricular dysplasia manifested by episodes of QRS tachycardia greater than 0.12 sec and isolated dysfunction of the right ventricle. The patient treated with amiodarone however, the tachycardia episodes persisted. The surface electrocardiogram showed left branch block with the axis down, which suggested a right ventricle origin, and was therefore considered an arrhythmogenic dysplasia. Echocardiography and cardioangiography showed alterations in the anatomy of the outflow tract of the right ventricle. A myocardial gammagraphy revealed no perfusion alterations. The endomyocardial biopsy showed perivascular fibrosis. An electrophysiology study was performed, stimulating the outflow tract of the right ventricle, which induced two types of ventricular tachycardias, one of them identical to that recorded clinical. The patient was treated with sotalol, and has been being free of ventricular tachycardia episodes for 18 months of follow-up. We consider that this entity should be studied in a systematic way in those patients with ventricular tachycardia originated in the outflow of the right ventricle and with primary cardiac illness.

(Arch Cardiol Mex 2001; 71: 324-329)

Palabras clave: Taquicardia ventricular. Displasia arritmogénica del ventrículo derecho. Disfunción del ventrículo derecho.

Key words: Ventricular tachycardia. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Right ventricular dysfunction.

* Departamento de Electrofisiología. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

Correspondencia:

Pedro Iturralde Torres. Departamento de Electrofisiología, Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", (INCICH. Juan Badiano No. 1. Col. Sección XVI, Tlalpan, 14080 México D.F.) Tel: 55-13-37-40

Recepción: 4 de enero de 2001

Aceptado: 12 de enero de 2001

Introducción

La displasia arritmogénica del ventrículo derecho se publicó por primera vez en 1977 por Fontaine y Frank.¹ Marcus y colaboradores en 1982 publicaron una serie de 24 casos.² En México se describió el primer caso en 1983 en una mujer de 27 años.³ Actualmente se considera una forma de miocardiopatía y debe sospecharse sistemáticamente en pacientes con arritmias ventriculares originadas en el ventrículo derecho especialmente con disfunción ventricular.⁴ Describimos el caso de una mujer de 21 años, el abordaje clínico, el diagnóstico y el tratamiento seguido de revisión de la literatura.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 21 años de edad que ingresó al Instituto Nacional de Cardiología en mar-

zo del 2000. Refirió historia de 3 años de evolución caracterizada por padecer episodios de palpitaciones de comienzo y fin abruptos, al inicio fueron esporádicos y de pocos minutos de duración; durante los últimos 6 meses que precedieron a su ingreso, los episodios fueron más frecuentes, aproximadamente uno cada mes y de duración aproximada de 1 a 2 horas y se agregó a la sintomatología disnea de medianos esfuerzos. Durante uno de los episodios la paciente acudió a urgencias de nuestro Instituto donde se le detectó una taquicardia de QRS con una duración de 180 msec e imagen de bloqueo de rama izquierda del haz de His; frecuencia ventricular de 155 latidos por minuto; complejos rS de V1 a V3 y R de V4 a V6 (Fig. 1) y se consideró de origen ventricular, no cedió con lidocaína ni posteriormente con propafenona intravenosa, por lo que requirió de cardioversión externa. La exploración física reveló la presencia de un soplo regurgitante tricuspídeo grado I/IV. El electrocardiograma de superficie en ritmo sinusal mostró frecuencia ventricular de 82 latidos por minuto, QRS a +120°; p bimodal en D1 y V2, bloqueo de grado intermedio de rama derecha del haz de His e inversión de la onda T de V1 a V4 (Fig. 2). En el Holter de 24 hrs, se observaron extrasístoles ventriculares aisladas monomórficas, con imagen de bloqueo de rama izquierda del haz de His. La electrocardiografía de señales promediadas mostró potenciales tardíos positivos y el análisis espectral también fue positivo. La ecocardiografía transtorácica en modo M, bidimensional y Doppler color evidenció dilatación del ventrículo derecho con hipocinesia moderada e insuficiencia tricuspídea ligera; el ventrículo izquierdo se encontró estructuralmente normal con una fracción de expulsión mayor de 60%. La ventriculografía radioisotópica mostró dilatación moderada del ventrículo y de la aurícula derechos sin alteraciones en la movilidad y perfusión del ventrículo izquierdo. La arteriografía coronaria evidenció coronarias normales y la angiografía del ventrículo derecho mostró dilatación moderada con hipocinesia generalizada y zonas aneurismáticas localizadas, con aumento de la trabeculación e indentaciones (Fig. 3) y la ventriculografía izquierda fue normal. Fue llevada a estudio electrofisiológico donde se observaron los intervalos de conducción normales y se descartó la presencia de vías accesorias. Al realizar estimulación ventricular programada en el tracto de salida del ventrículo derecho se logró desencadenar dos tipos de taqui-

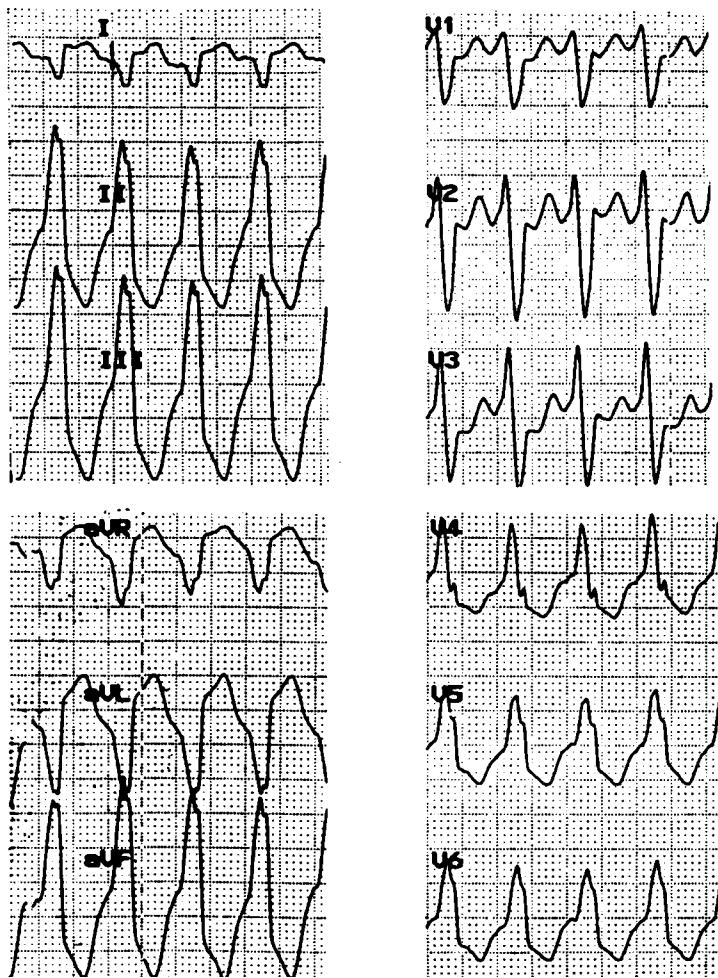


Fig. 1. Electrocardiograma de superficie de 12 derivaciones durante un episodio de taquicardia.

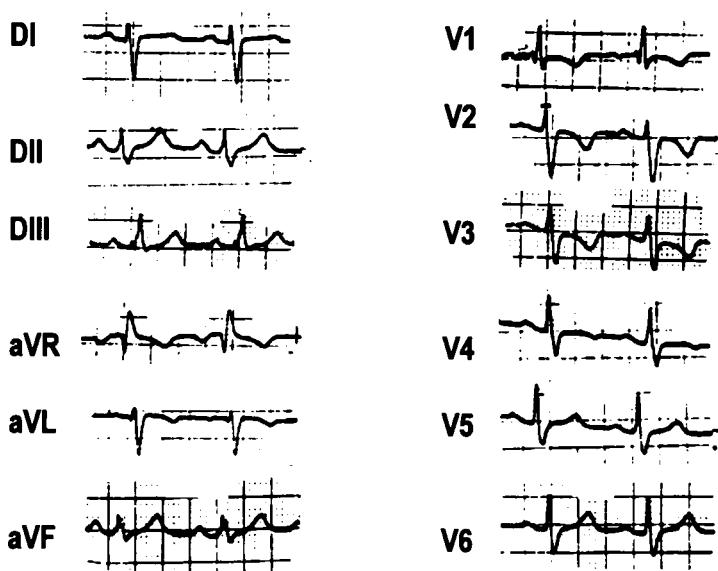


Fig. 2. Electrocardiograma de superficie de 12 derivaciones durante ritmo sinusal.



Fig. 3. Imagen de una ventriculografía en proyección oblicua anterior izquierda a 35° donde se aprecia aumento de la trabeculación y zonas aneurismáticas localizadas (flechas).

cardia con disociación A-V (*Fig. 4*). La primera similar a la observada en el trazo de superficie con una longitud de ciclo de 390 msec (*Fig. 5*). La segunda taquicardia mostró también disociación atrioventricular, una longitud de ciclo de 315 msec e imagen de bloqueo de rama derecha, la cual terminó de manera espontánea (*Fig. 6*).

La paciente fue tratada con 80 mg de sotalol cada 8 horas y ha permanecido asintomática en 18 meses de seguimiento.

Discusión

El presente caso corresponde a una paciente con episodios de taquicardia de QRS ancho y disfunción ventricular derecha sin afección del ventrículo izquierdo. Se sospechó el diagnóstico de DAVD dadas las características clínicas y electrocardiográficas de la taquiarritmia y se confirmó a través de exámenes complementarios. La forma clínica más frecuente de esta entidad es aquella manifestada por episodios de taquicardia ventricular monomórfica sostenida que generalmente es bien tolerada dada la integridad de la función ventricular izquierda como en esta paciente. Sin embargo, en ocasiones puede provocar presíncope, síncope o incluso muerte súbita.⁵ Existe mayor número de casos descritos en pacientes del sexo masculino y según se ha publicado la edad media al momento del diagnóstico es alrededor de los 30 años de edad,⁶ pero esta enfermedad puede observarse en edades más tempranas incluso en niños.⁷ Los datos electrocardiográficos que orientaron al diagnóstico fueron la presencia de bloqueo de rama izquierda del haz de His y los complejos QRS positivos en DII, DIII y aVF durante los episodios de taquicardia, lo que sugirió su origen en la porción basal del ventrículo derecho como se ha descrito en publicaciones previas.⁸ Esta enfermedad puede también manifestarse en forma de insuficiencia ventricular derecha de lenta evolución y que clínicamente se presenta con disnea progresiva como en este caso.⁹ Así mismo, el electrocardiograma en ritmo sinusal mostró un bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His e inversión de las ondas T de V1 a V4 lo que también se han considerado como criterios diagnósticos menores de esta entidad¹⁰ además de la presencia de los potenciales tardíos positivos¹¹ como consecuencia de la alteración en la conducción del ventrículo derecho. Por lo que respecta a los hallazgos ecocardiográficos, las alteraciones estructurales como la dilatación y la movilidad disminuida del ventrículo derecho sin afección del ventrículo izquierdo también fueron datos a favor de la displasia arritmogénica del ventrículo derecho, considerado este un criterio diagnóstico mayor.^{12,13} Estos hallazgos se confirmaron con la ventriculografía isotópica. En la angiografía del ventrículo derecho se observó dilatación del tracto de salida con hipocinesia generalizada, así como aneurismas localizados y aumento de la trabeculación sin alteración de la ventriculografía izquierda.¹⁴ No fue posible la confirmación histológica de los depósitos de tejido fibroadiposo, sin em-



Fig. 4. Registros intracavitaros durante uno de los episodios de taquicardia donde se aprecia la dissociación ventrículo-auricular.
Abreviaturas: VD = ventrículo derecho, His = His, V = actividad ventricular, A = actividad auricular.

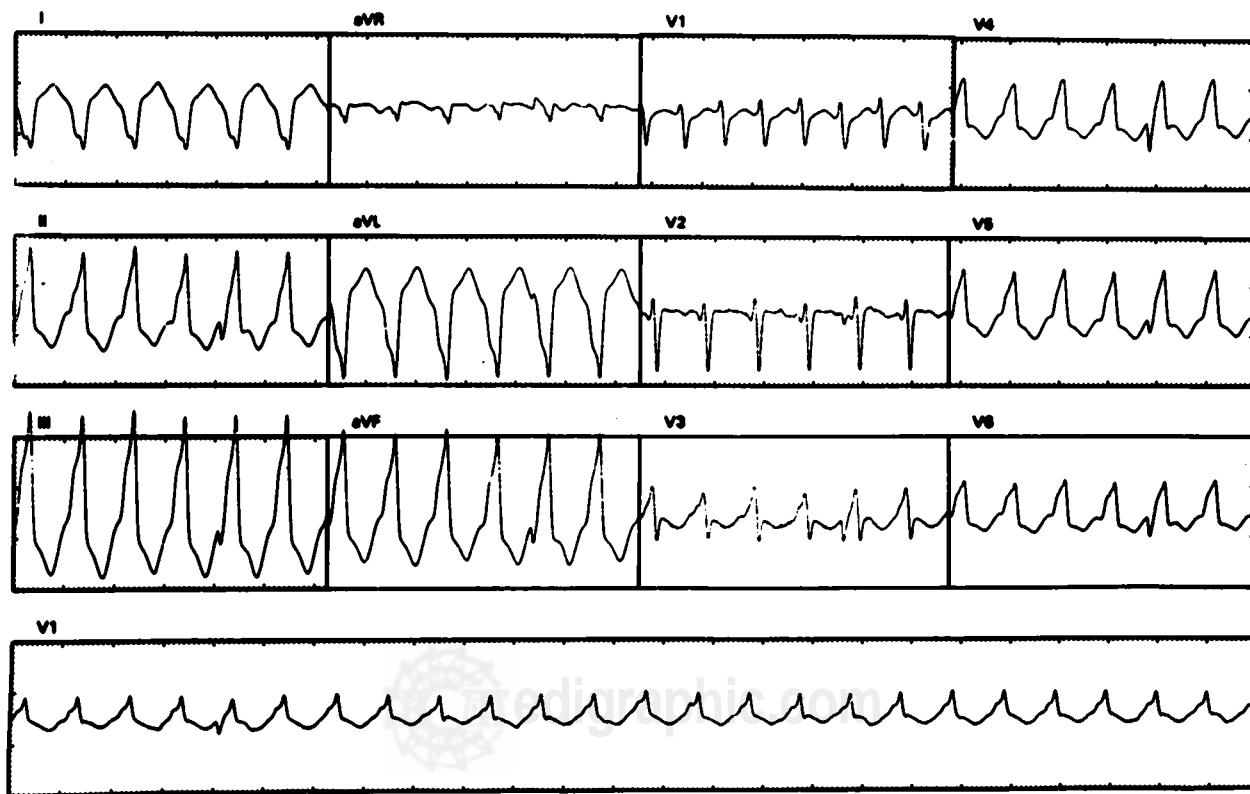


Fig. 5. Electrocardiograma de 12 derivaciones donde se muestra el primer tipo de taquicardia ventricular, desencadenada con estimulación ventricular derecha durante el estudio electrofisiológico, similar a la taquicardia clínica.

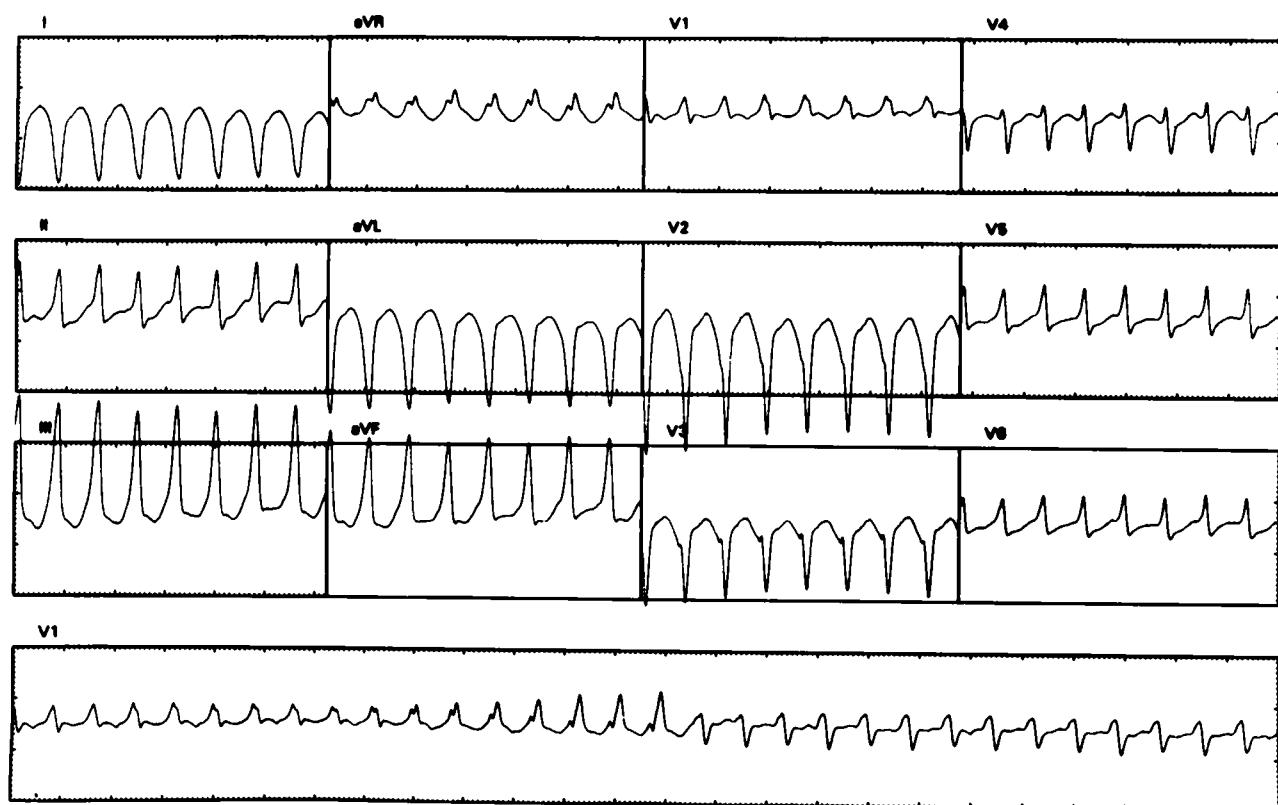


Fig. 6. Electrocardiograma de superficie de 12 derivaciones donde se aprecia la segunda taquicardia ventricular desencadenada durante el estudio electrofisiológico.

bargo recordemos que la enfermedad tiene carácter focal lo que hace esta prueba poco sensible aunque muy específica.^{4,15} Debido a la limitación en la toma de biopsias, el estudio electrofisiológico tiene utilidad para tratar de inducir y localizar el sitio de la arritmia documentada clínicamente, la iniciación con extrestímulos sugiere un mecanismo de reentrada en su producción, en este caso se logró inducir otra taquicardia distinta con morfología de bloqueo de rama derecha lo que puede sugerir el origen de la taquicardia a nivel del septum interventricular.^{4,10} Existen otros métodos como la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear, siendo esta última, la más utilizada por su alta sensibilidad y especificidad en fase T2, que pueden ser útiles en el diagnóstico de esta enfermedad.^{4,16} Se han publicado los criterios diagnósticos^{5,17} y se ha propuesto que dos criterios mayores o uno mayor y dos menores son suficientes para establecer el diagnóstico definitivo; en este caso hubo dos criterios mayores y tres menores. El tratamiento de esta enfermedad se ha enfocado a la prevención de los episodios de taquicardia ventricular y muerte súbita y en

casos excepcionales al tratamiento de la insuficiencia cardiaca derecha. En su estudio Wichter y cols,¹⁸ observaron que el sotalol suprimía los episodios de taquicardia ventricular con una recurrencia del 10% pero sin episodios de muerte súbita. En el presente caso el sotalol fue eficaz durante el seguimiento ya que la taquicardia no recurrrió. Otra posible terapéutica es la ablación con radiofrecuencia del circuito de la taquicardia ventricular, sin embargo tiene limitaciones importantes en aquellos pacientes que presentan morfologías múltiples de taquicardia ventricular en etapas avanzadas de esta enfermedad, por lo que se ha recomendado únicamente como complemento del tratamiento farmacológico en los casos de taquicardias monomórficas y que son bien toleradas.¹⁹ También se ha hablado de la utilidad de los desfibriladores automáticos implantables en pacientes considerados de alto riesgo, como aquellos que no tienen buena respuesta al tratamiento, con taquicardia ventricular asociada a síntope y los reanimados de muerte súbita.⁴ La desconexión del ventrículo derecho y el transplante cardíaco también han sido señalados²⁰ como alternativa terapéutica.

Conclusión

La taquicardia ventricular en pacientes jóvenes en quienes se sospeche un origen ventricular derecho y esté asociada a disfunción ventricular derecha, puede sugerir la presencia de displasia arritmogénica del ventrículo derecho y debe ser estudiada de manera sistemática ya que la evolución

clínica aunque no se conoce completamente, puede terminar con la vida del paciente. Los criterios diagnósticos establecidos y los estudios paraclínicos pueden ser de utilidad y el tratamiento debe de individualizarse en cada caso; un buen antiarrítmico para el control de la taquicardia ventricular en estos enfermos parece ser el sotalol.

Referencias

1. FONTAINE G, GUIRAUDON G, FRANK R: *Stimulation studies and epicardial mapping in TV: Study of mechanism and selection for surgery*. Hulbertus HE, editor. Reentrant arrhythmias. Lancaster, PA: MTP Publishers, 1977; 334-350.
2. MARCUS FI, FONTAINE G, GUIRAUDON G, FRANK R, LAURENCEAU JL, MALERGUE C, ET AL: *Right ventricular dysplasia: a report of 24 cases*. Circulation 1982; 65: 384-399.
3. URIBE A, RODRÍGUEZ R, TREVINO A: *Displasia arritmogénica del ventrículo derecho. Primer caso informado en la República Mexicana*. Arch Inst Cardiol Mex 1983; 53: 521-525.
4. BRUGADA J, MONT L, BRUGADA R: *Displasia arritmogénica del ventrículo derecho*. Rev Esp Cardiol 1997; 50: 541-547.
5. MCKENNA WJ, THIENE G, NAVA A, FONTALIRAN F, BLOMSTRÖRN-LUNDQUIST C, FONTAINE G, ET AL: *Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy*. Br Heart J 1994; 71: 215-218.
6. FITCHETT DH, SUGRUE DD, MACARTHUR CG, OAKLEY CM: *Right ventricular dilated cardiomyopathy*. Br Heart J 1984; 51: 25-29.
7. DUNGAN WT, GARSON A, GILLETTE PC: *Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a cause of ventricular tachycardia in children with apparently normal hearts*. Am Heart J 1981; 102: 745-750.
8. RUDER MA, WINSTON SA, DIVIS JC, ABBOTT JA, ELDAR M, SCHEINMAN MM: *Arrhythmogenic right ventricular dysplasia in a family*. Am J Cardiol 1985; 56: 799-800.
9. HIGUCHI S, CAGLAL NM, SHIMADA R, YAMADA A, TAKESHITA A, NAKAMURA M: *16 years follow-up of arrhythmogenic right ventricular disease*. Am Heart J 1984; 108: 1363-1365.
10. FONTAINE G, FONTALIRAN F, LASCAULT G, AOUATE P, TONET J, FRANK R: *Arrhythmogenic right ventricular dysplasia*. Zipes D, Jalife J, editores. *Cardiac electrophysiology: from cell to bedside*. Philadelphia: Saunders, 2000; 546-555.
11. KINOSHITA O, FONTAINE G, ROSAS F, ELIAS J, IWA T, TONEL J, ET AL: *Time and frequency domain analyses of the signal averaged ECG in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia*. Circulation 1995; 91: 715-721.
12. BARAN A, NANDA N, FALKOFF M, BAROLD M, GALLAGHER JJ: *Two dimensional echocardiography detection of arrhythmogenic right ventricular dysplasia*. Am Heart J 1982; 103: 1.006-1.067.
13. BLOMSTRÖM-LUNDQUIST C, BECKMAN-SUUKURA M, WALLENTIN I, JONSSON R, OLSSON SB: *Ventricular dimensions and wall motion assessed by echocardiography in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia*. Eur Heart J 1988; 9: 1.291-1.302.
14. DAUBERT JC, DESCAYES C, FOULGOC JL, BOURDONNEC C, LAURENT M, GOUFFAULT J: *Critical analysis of cineangiographic criteria for diagnosis arrhythmogenic right ventricular dysplasia*. Am Heart J 1988; 115: 448-459.
15. GARCÍA AO, ITURRALDE P, VÁZQUEZ CA, ZABAL C, VARGAS JB, LÓPEZ HV, ET AL: *Displasia arritmogénica del ventrículo derecho: una causa de taquicardia ventricular en edad pediátrica*. Arch Inst Cardiol Mex 1992; 62: 77-81.
16. AUFRERMAN W, WICHTER T, BREITHARDT G: *Arrhythmogenic right ventricular disease: MR imaging versus angiography*. Am J Radiol 1993; 161: 549-555.
17. CORRADO D, FONTAINE G, MARCUS FI, MCKENNA WJ, NAVA A, THIENE G, ET AL: *Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: need for an international registry. Study group on arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy of the working groups on myocardial and pericardial disease and arrhythmias of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies on the World Heart Federation*. Circulation 2000; 101: E101-6.
18. WITCHER T, BORGREFFE M, HAVERKAMP W, CHEN X, BREITHARDT G: *Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic ventricular disease*. Circulation 1992; 86: 29-37.
19. SHODA M, KASANUKI H, OHNISHI S, UMEMURA J: *Recurrence of new ventricular tachycardia after successful catheter ablation in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia*. Circulation 1992; 86: 580-585.
20. GUIRAUDON G, KLEIN G, GULAMHUSEIN S, PAINVIN G, DEL CAMPO C, GONZÁLEZ J: *Total disconnection of right ventricular free wall: surgical treatment of right tachycardia associated with right ventricular dysplasia*. Circulation 1983; 67: 463-470.