

Artículo de revisión

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho

Raúl Carrillo Esper,* José Rogelio Sánchez García**

Resumen

La displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD), es una enfermedad autosómica dominante, en la que el tejido miocárdico es sustituido por tejido fibrótico y lipídico. Se manifiesta con palpitaciones, lipotimia y muerte súbita en gente joven y en deportistas de alto rendimiento. Electrocardiográficamente se caracteriza por la presencia de ondas épsilon y morfología de bloqueo de rama derecha. El diagnóstico se confirma con ecocardiografía y resonancia magnética nuclear. El tratamiento es a base de antiarrítmicos como betabloqueadores y disopiramida, y el implante de un desfibrilador automático implantable. (DAI).

Palabras clave: Displasia arritmogénica del ventrículo derecho, arritmia, resonancia magnética, onda épsilon.

A propósito de un maratonista y un jugador de fútbol

Recientemente se presentó un evento desafortunado en dos deportistas de alto rendimiento. En el maratón de la Ciudad de México falleció durante la competencia uno de los corredores, hombre de 47 años sin enfermedades previas, y el jugador de fútbol Antonio Puerta del Club Sevilla se desvaneció durante un partido y en el vestidor presentó paro cardiaco. Ambos fueron sometidos a maniobras de reanimación, el primero no respondió, el segundo tuvo mejor suerte al inicio pero acabó muriendo. Estos casos ejemplifican lo que han sufrido un buen número de deportistas jóvenes de entre 20 a 40 años, aparentemente sanos, que han fallecido en los entrenamientos o durante la competencia, y que como causa de muerte se ha diagnosticado en la mayoría golpe de calor o miocardiopatía hipertrófica. Pero en los últimos años se ha identificado con mayor frecuencia como etiología de estos casos desafortunados a la displasia arritmogénica del ventrículo derecho, motivo por el cual es importante poner al día a la comunidad médica de la Fundación Clínica Médica Sur sobre esta entidad.

Abstract

Right ventricular arrhythmogenic dysplasia it's an autosomic dominant illness, where the myocardial tissue is substituted by fibrotic and lipoid tissue. Clinical manifestations include palpitations, lypothimia and sudden death in young people and high performance sportsman. Electrocardiogram shows Epsilon waves and right bundle branch block morphology. The diagnosis is confirmed by echocardiography and magnetic nuclear resonance image. The treatment is with beta-blockers, dysopiramida, and implantable automatic defibrillator.

Key words: *Right ventricular arrhythmogenic dysplasia, arrhythmia, magnetic nuclear resonance, epsilon wave.*

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho

La displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD), o cardiomiopatía arritmogénica del ventrículo derecho es una enfermedad genética que involucra a ambos ventrículos. Se caracteriza por atrofia miocárdica y reemplazo por tejido fibroso y adiposo. Es una enfermedad autosómica dominante con penetrancia incompleta, aunque se han descrito algunas formas recesivas. La prevalencia en la población general se estima en 1 en 5,000, y se considera una de las principales causas de muerte en gente joven.¹⁻⁶

Diagnóstico

En base a los casos descritos y lo que se ha presentado en deportistas de alto rendimiento sería conveniente que a este grupo se le estudiara integralmente para descartar esta entidad, debido a que habitualmente es asintomática o los síntomas son menores (palpitaciones, lipotimia) y pasados por alto y la primera manifestación es la presentación de arritmia maligna o muerte súbita durante la actividad física.¹⁻³

* Academia Nacional de Medicina. Academia Mexicana de Cirugía. Jefe UTI Fundación Clínica Médica Sur.

** Residente de Primer Año de Medicina del Enfermo en Estado Crítico. Fundación Clínica Médica Sur.

Para unificar criterios se reunió un grupo de expertos. Los criterios diagnósticos fueron establecidos por el «Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology»³ y son:

- Historia familiar de muerte prematura (< 35 años) atri-buida o con sospecha de displasia arritmogénica del ventrículo derecho.
- Historia familiar y/o diagnóstico clínico basado en los siguientes criterios:

1) Anormalidades de la despolarización o anormalidades de la conducción:

Mayores

- Ondas épsilon o prolongación localizada (> 110 ms) del complejo QRS en las precordiales derechas (V1 a V3)

Menores

- Potenciales tardíos en el electrocardiograma

2) Anormalidades de la repolarización:

- Ondas T invertidas en las precordiales derechas (V2 a V3) en personas mayores de 12 años de edad en ausencia de bloqueo de rama derecha

3) Arritmias

- Taquicardia ventricular con imagen de bloqueo de rama izquierda documentada en electrocardiograma de superficie o Holter o durante prueba de esfuerzo.

- Extrasístoles ventriculares frecuentes (> 1,000 en 24 horas por monitor de Holter)

4) Alteraciones estructurales o disfunción regional o global

Mayores

- Dilatación severa y reducción de la fracción de eyeción del ventrículo derecho, con o sin involucro del ventrículo izquierdo.
- Aneurismas del ventrículo derecho (áreas ascinéticas o discinéticas con abombamiento diastólico)
- Dilatación segmentaria del ventrículo derecho

Menores

- Dilatación global leve del ventrículo derecho o reducción de la fracción de eyeción con ventrículo izquierdo normal
- Dilatación segmentaria leve del ventrículo derecho
- Hipocinesia regional del ventrículo derecho

5) Características histológicas de las paredes ventriculares

- Reemplazo miocárdico por tejido fibroso en la biopsia endomiocárdica

La presencia de dos criterios mayores y 2 menores o 4 menores se consideran diagnósticos de displasia arritmogénica del ventrículo derecho.³

Existen algunos estudios en donde se ha identificado que este padecimiento es progresivo y que involucra al ventrículo izquierdo hasta en el 76% de los casos,⁷ cuando esto sucede las arritmias son más frecuentes y se presenta cardiomegalia e insuficiencia cardiaca.⁷

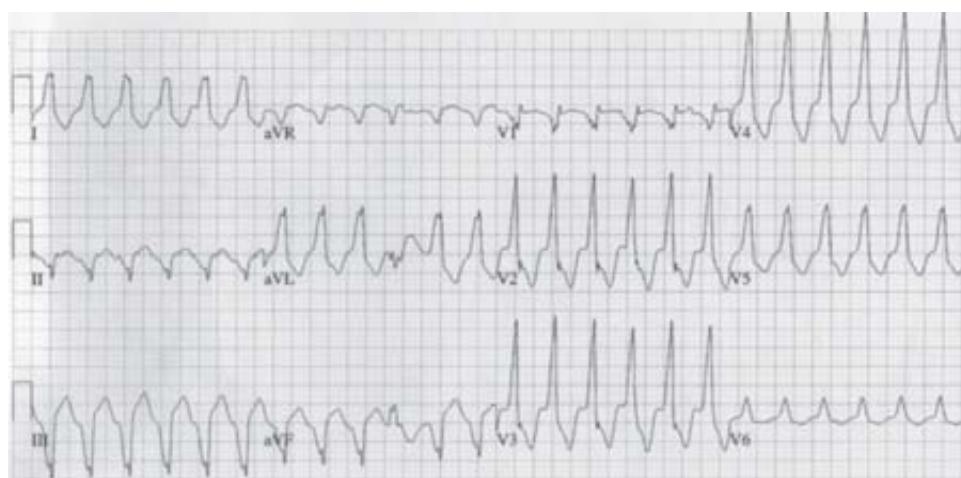


Figura 1. Electrocardiograma que muestra taquicardia ventricular monomórfica con eje desviado a la izquierda y bloqueo de rama izquierda indicando su origen en el ventrículo derecho.⁷



Figura 2. Electrocardiograma del mismo paciente posterior al tratamiento de la taquicardia ventricular monomórfica en donde se aprecia la clásica onda épsilon (Flecha) y la inversión de las ondas T en V1 y V2, con patrón de bloqueo de rama derecha.⁷

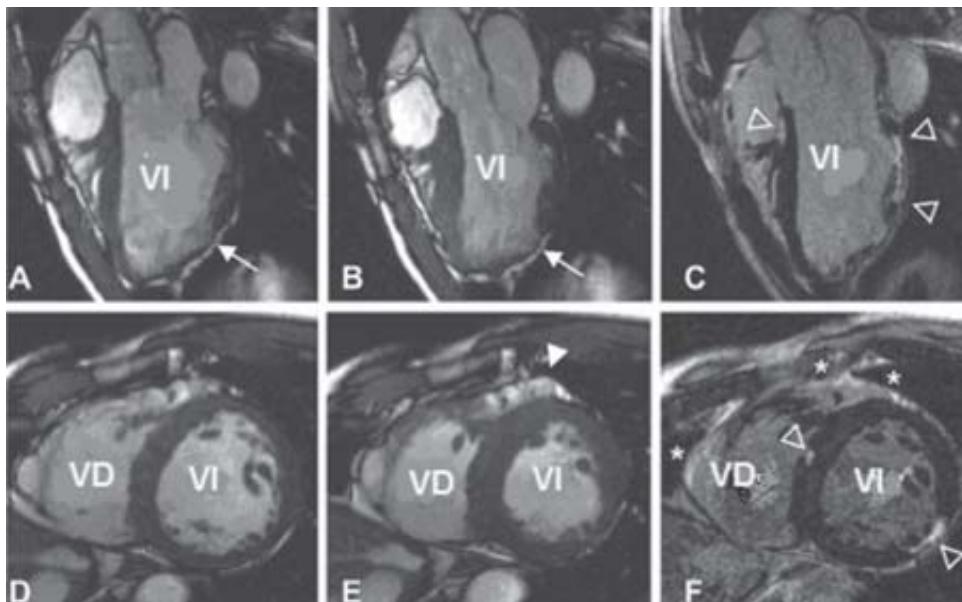


Figura 3. En el panel imágenes en fase diastólica (A) y sistólica (B), imagen con reforzamiento tardío con gadolinio (C). Se observa un marcado adelgazamiento de la pared posterolateral izquierda con discinesia (flechas A y B) y regiones focales de fibrosis (C flechas vacías) en el ventrículo izquierdo. Panel inferior: Eje cortos ventriculares en fase diastólica (D) y sistólica (E) e imagen con reforzamiento tardío con gadolinio (F). Abombamiento discinético de la pared libre del ventrículo derecho (flecha en E) con reemplazo fibrótico (asteriscos en F). Áreas de tejido fibroso en el ventrículo izquierdo (flechas en F) que corresponden a regiones de fibrosis en la vista de tres cámaras (C).⁷

Electrocardiograma

Electrocardiográficamente pueden observarse arritmias principalmente de origen ventricular (*Figura 1*), que suelen ser las responsables de la sintomatología de los pacientes o bien, de la muerte súbita. Pero en el electrocardiograma de un paciente asintomático es posible identificar un patrón como el observado en la *figura 2*.

Estudios de imagen

La resonancia magnética es en la actualidad una herramienta importante para confirmar el diagnóstico, ya que la nitidez de las imágenes pone de manifiesto las alteraciones estructurales de la pared miocárdica. En las *figuras 3* y *4* se muestran las alteraciones características del corazón con DAVD.

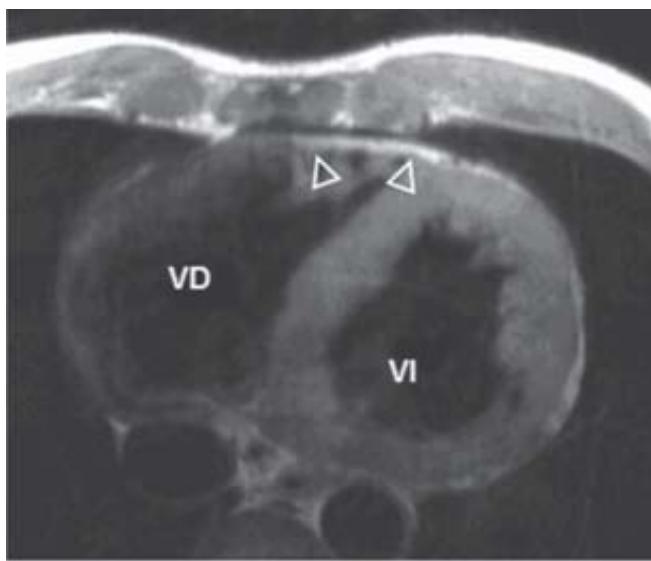


Figura 4. Imagen transaxial mostrando adelgazamiento de la pared libre del ventrículo derecho, con intensificación de la señal en el ápex y pared libre del VD que sugieren infiltrado lipídico (flechas).⁷

Tratamiento

El tratamiento de la DADV es con antiarrítmicos, de preferencia betabloqueadores, disopiramida y con la colocación de un desfibrilador automático implantable (DAI).⁵

Conclusiones

La DADV es una causa de muerte súbita en personas jóvenes y deportistas de alto rendimiento, que es poco conocida y no diagnosticada. En base a los casos descritos y lo que se ha presentado en deportistas de alto rendimiento sería conveniente que a este grupo se le estudiara integralmente para descartar esta entidad, debido a que habitualmente es asintomática o los síntomas son menores (palpitaciones, lipotimia) y pasados por alto y la primera manifestación es la presentación de arritmia maligna o muerte súbita durante la actividad física.

Referencias

1. Gemayel C, Pelliccia A, Thompson PD. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 1773-1781.
2. Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G. Right ventricular dysplasia: a report of 24 adult cases. *Circulation* 1982; 65: 384-398.
3. McKenna WJ, Thiene G, Nava A. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia cardiomyopathy. Task Force of the Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology. *Br Heart J* 1994; 71: 215-8.
4. Sen-Chowdhry S, Prasad SK, Syrris P. Cardiovascular magnetic resonance in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy revisited: comparison with task force criteria and genotype. *J Am Coll Cardiol* 2006; 48: 2132-2140.
5. Corrado D, Basso C, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis, and treatment. *Heart* 2000; 83: 588-595.
6. Pinamonti B, Sinagra G, Salvi A. Left ventricular involvement in right ventricular dysplasia. *Am Heart J* 1992; 123: 711-724.
7. Markiewicz-Loskot G, Moric-Janiszewska E, Loskot M, Szydłowski L, Hollek A, Weglarz L. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: clinical study. *Annals of Noninvasive Electrocardiology* 2007; 12(2): 181-184.

Correspondencia:

Dr. Raúl Carrillo Esper.

Servicio de Terapia

Intensiva de la Fundación Clínica Médica Sur.

E-mail:seconcapcma@mail.medinet.net.mx