



## Cardiomiopatía arritmogénica de ventrículo derecho

### Arrhythmogenic right ventricle cardiomyopathy



Recibido  
22/12/2023

Corregido  
04/01/2023

Aceptado  
10/01/2023

<sup>1</sup> Silvana López Tristán

Clínica ASEMBIS. San José, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0003-3325-7681>

#### RESUMEN

Las cardiomiopatías arritmogénicas son enfermedades del músculo cardíaco con predisposición a arritmias no causadas por hipertensión, isquemia o enfermedad valvular. Dentro de este grupo se encuentra la miocardiopatía arritmogénica de ventrículo derecho, que ahora también se sabe que puede ser de ventrículo izquierdo. Esta es una enfermedad hereditaria usualmente autosómica dominante, y en la mayoría de los casos causada por una mutación en los desmosomas que participan en la unión celular; esto provoca que ante un estrés se produzca muerte de miocitos y reemplazo de estos por tejido fibrograso, predisponiendo a arritmias mortales y progresión a insuficiencia cardíaca, imitando a una miocardiopatía dilatada. El curso natural de la enfermedad clásico se caracteriza por cuatro fases: inicialmente, se presenta la fase oculta, manifestada exclusivamente por arritmias mortales y muerte súbita; posteriormente, se da la alteración eléctrica, en la cual hay alteraciones en el electrocardiograma y en las pruebas de imagen; seguido, por la falla de ventrículo derecho; finalmente, la falla biventricular. El diagnóstico se confirma utilizando los criterios diagnósticos propuestos por la "International Task Force" (ITF), idealmente con pruebas no invasivas, o en última instancia, con pruebas invasivas; posteriormente, se debe estratificar el riesgo para definir el tratamiento. Para todos los pacientes es esencial la restricción de la actividad física, y para la mayoría se utilizan beta bloqueadores. La decisión de colocar un DAI (desfibrilador automático implantable) y uso de otros antiarrítmicos o ablación se hace según las características de cada paciente. Para los pacientes con sospecha, pero sin confirmación diagnóstica, lo más importante es el seguimiento estrecho para un diagnóstico temprano. El pronóstico varía con una mortalidad de 0.08% a 3.6% anual, debido a la heterogeneidad en la presentación de la enfermedad.

**PALABRAS CLAVE:** Displasia arritmogénica de ventrículo derecho; cardiomiopatías diagnóstica; tratamiento.



## ABSTRACT

Arrhythmogenic cardiomyopathies are diseases of the heart muscle with a predisposition to arrhythmias not caused by hypertension, ischemia, or valvular disease. Within this group is arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy which is now also known to be left ventricular. This is a hereditary disease usually autosomal dominant and, in most cases, caused by a mutation in the desmosomes involved in cell union, this causes myocyte death and replacement of these by fibrofatty tissue when stressed. Predisposing to fatal arrhythmias and progression to heart failure mimicking dilated cardiomyopathy. The natural course of the classic disease is characterized by four phases, initially the occult phase manifested exclusively by fatal arrhythmias and sudden death occurs, then there is the electrical alteration in which there are alterations in the electrocardiogram and imaging tests, followed by right ventricular failure and finally biventricular failure. The diagnosis is confirmed using the diagnostic criteria proposed by the International Task Force (ITF), ideally with non-invasive tests or ultimately with invasive tests, then the risk must be stratified to define the treatment, for all patients the restriction of physical activity is essential and for most beta blockers are used, the decision to place an ICD (implantable cardioverter-defibrillator) and use of other antiarrhythmics or ablation is made according to the characteristics of each patient. For patients with suspicion but no confirmed diagnosis, close follow-up for early diagnosis is the most important thing. The prognosis varies with a mortality of 0.08% to 3.6% per year due to heterogeneity in the presentation of the disease.

**KEY WORDS:** Arrhythmogenic right ventricular dysplasia; cardiomyopathies diagnosis; treatment.

<sup>1</sup> Médica general, graduada de la Universidad Hispanoamericana. Código médico: [MED17288](#). Correo: [silvanalopeztristan@gmail.com](mailto:silvanalopeztristan@gmail.com)

## INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía arritmogénica de ventrículo derecho (ARVC) es una cardiomiopatía hereditaria que anteriormente se consideraba que afectaba solo ventrículo derecho, aunque ahora se sabe que existen formas que afectan también ventrículo izquierdo. Es importante tener una alta sospecha diagnóstica y conocimiento de esta enfermedad, debido a que sus consecuencias sin tratamiento son mortales, como muerte súbita e insuficiencia cardiaca, principalmente en pacientes jóvenes y deportistas. Además, se debe tener presente la existencia de las formas que afectan ventrículo izquierdo, debido a que no están incluidas en los criterios diagnósticos.

El objetivo de esta investigación es mostrar una forma estandarizada de diagnóstico y tratamiento de pacientes con ARVC como una forma de prevenir la muerte súbita en estos pacientes, así como identificar carencias en el conocimiento y estandarización de criterios en cuanto a estos.

## MÉTODO

Para esta revisión se consultaron las bases de datos de Google Scholar, UpToDate, Sociedad Europea de Cardiología, Dynamed, PubMed y The New England Journal of Medicine; además, se incluyeron capítulos de la última edición de los libros *Braunwald: Tratado de Cardiología*. Para la búsqueda se escogieron los términos:

“miocardiopatía arritmogénica”, “miocardiopatía arritmogénica de ventrículo izquierdo”, “miocardiopatía arritmogénica de ventrículo derecho”, “corazón de atleta”, “taquicardia de tracto de salida de ventrículo derecho” y “miocarditis”. Se incluyeron artículos de revisión, estudios observacionales, consenso de expertos y guías de práctica clínica, en el idioma inglés, que fueran publicados en el periodo de 2018 a 2022. No se incluyeron reportes de caso debido a que sus resultados no se pueden generalizar, por lo que no van en la línea de la investigación. Se incluyeron en total 17 referencias bibliográficas.

## DEFINICIÓN

Las cardiomiopatías arritmogénicas son un conjunto de enfermedades del músculo cardíaco que se caracterizan por presentar arritmias, no provocadas por isquemia, hipertensión ni enfermedad valvular. Dentro de ellas se encuentra la ARVC y la cardiomiopatía arritmogénica de ventrículo izquierdo (ALVC).

Es una enfermedad hereditaria, por lo general autosómica dominante, causada por una mutación de los genes que codifican las proteínas que forman los desmosomas. Se caracteriza por la aparición de arritmias potencialmente mortales y deterioro del funcionamiento, llevando a insuficiencia cardíaca en estadios avanzados. Anteriormente, se pensaba que afectaba exclusivamente al ventrículo derecho (VD); sin embargo, ahora se sabe que puede afectar al ventrículo izquierdo (VI), y la afectación puede ser predominante o incluso aislada (1-3).

## EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia de esta enfermedad varía de 1 por 2000 a 1 por 5000 habitantes, y la

población más afectada son los hombres, atletas y jóvenes; por lo que se puede deducir que es una causa de muerte súbita en jóvenes deportistas de alto rendimiento (2).

## GENÉTICA

Más del 50% de los pacientes que la padecen son positivos para alguna de estas mutaciones; sumado a esto, en un 25% se encuentran mutaciones compuestas, confiriendo un peor pronóstico, por lo que se ha dicho que es una cardiomiopatía genéticamente determinada. También se ha descrito la participación de otras mutaciones en genes extra-desmosomas; sin embargo, estos pacientes presentan síntomas atípicos y se cree que no es propiamente del paro cardíaco, sino que imita la enfermedad.

La mayoría de las mutaciones se heredan de forma autosómica dominante, no obstante, existen casos autosómicos recesivos, en su mayoría asociados a síndromes cardiocutáneos como el síndrome de Nexus y el síndrome de Carvajal. La penetrancia en familiares de primer grado es de 28-58% (3-5).

Las mutaciones más comunes son en los siguientes genes (4):

- PKP2 (10-45%)
- DSP (10-15%)
- DSG2 (7-10%)
- DSC2 (2%)

## FISIOPATOLOGÍA

Los desmosomas son estructuras que participan en la unión celular y en la transducción de señales intra e intercelular. Una alteración en el funcionamiento de estos provoca un desacoplamiento celular que ante un estrés como el ejercicio extenuante va ocasionando cambios que

tienen como vía final la inflamación, pérdida de miocitos y su sustitución por tejido fibrograso, lo que provoca adelgazamiento de la pared, formación de aneurismas y sustrato para arritmias. Existe un desacoplamiento además eléctrico con alteración en los canales iónicos, lo que contribuye a las arritmias reentrada debido al tejido no miocárdico. Estas alteraciones estructurales ocurren en tejido sub epicárdico y mid miocárdico o transmural, diferenciándose de lo observado en la isquemia que se limita al tejido endocárdico o transmural en el área limitada por alguna arteria epicárdica (2,4,6,7).

En el paro cardíaco se pueden encontrar característicamente unas áreas más afectadas que otras. Se ha descrito el triángulo de la displasia del VD conformado por: pared inferior, ápice e infundibular. Además, se ha descrito el cuadrilátero cuando se le suma la pared posterolateral del VI. En una minoría de casos puede estar afectado el septo del lado derecho. A pesar de su nombre el VI está afectado hasta en un 50% de los pacientes y, como se mencionó antes, en una minoría de casos esta afectación predomina u ocurre de forma aislada. Sin embargo, en la literatura se sigue encontrando con el nombre de paro cardíaco de VD (3,4,8).

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La edad de presentación varía en la bibliografía consultada en la segunda y tercera década de la vida a 15-30 años (2,4); sin embargo, la mayoría de los autores coinciden en que es muy rara antes de los 12 años.

La enfermedad está compuesta por 4 fases clásicas (2,8):

1. Fase oculta: no hay alteraciones en electrocardiograma (ECG) ni

estructurales. La única manifestación podría ser la muerte súbita.

2. Fase de alteración eléctrica: se pueden observar anomalías en ECG, estructurales y funcionales. Puede haber síntomas causados por arritmias como palpitaciones, mareo, síncope o incluso muerte súbita.
3. Falla de VD (cuando es el predominantemente afectado).
4. Falla biventricular.

## DIAGNÓSTICO

Para el diagnóstico de la ARVC se debe tener alta sospecha en varones mayores de 12 años, adolescentes y de edad media, principalmente deportistas que consulten por síntomas como los mencionados anteriormente o que tengan antecedentes de muerte súbita en familiares de primer grado. Existen una serie de criterios diagnóstico propuestos por "International Task Force" (ITF) mostrados en las tablas 1 y 2.

Se recomienda, posterior a la historia clínica y el examen físico, iniciar con pruebas no invasivas como el ECG, ecocardiograma, y solo de ser estrictamente necesario la angiografía o biopsia. Se recomienda, además, en todos los pacientes, una prueba genética, debido a que es un criterio mayor, y además para poder realizar tamizaje a familiares de primer grado (5). Debido a que la ALVC es un descubrimiento relativamente reciente, no hay criterios específicos para diagnosticar esta enfermedad. Los casos se empezaron a descubrir principalmente con la llegada de la resonancia magnética cardíaca (RMC); se sospecha inicialmente por la historia clínica y los síntomas, sumado a por ejemplo afectación de derivadas izquierdas en ECG e infiltración fibrograsa de VI por imagen (9). En bibliografía más

reciente se recomienda la caracterización del tejido en todos los pacientes por medio de RMC, debido a que estas alteraciones se

observan incluso antes de que se cumplan los criterios diagnósticos (5).

<b>Tabla 1. Criterios diagnósticos para la cardiomiopatía arritmogénica de ventrículo derecho</b>		
	<b>Criterios mayores</b>	<b>Criterios menores</b>
Disfunción global o regional y alteraciones estructurales: aquinesia, disquinesia, disincronía, aneurisma del VD más cualquiera de las siguientes al final de la diástole para ecografía y RMN.		
<b>1. Ecografía</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• PLAX del TSVD mayor o igual a 32 mm (o corregido por talla mayor o igual a 19 mm/m<sup>2</sup>).</li> <li>• PSAX del TSVD mayor o igual a 36 mm o corregido por talla mayor o igual a 21 mm/m<sup>2</sup>.</li> <li>• Cambio de área fraccional menor o igual a 33%.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• PLAX mayor o igual a 29 pero menor a 32 mm (o corregido por talla mayor o igual a 16 mm/m<sup>2</sup>, pero menor a 19 mm/m<sup>2</sup>).</li> <li>• PSAX mayor o igual a 32 mm, pero menor a 35 mm (o corregido por talla mayor o igual a 18 mm/m<sup>2</sup>, pero menor a 21 mm/m<sup>2</sup>).</li> <li>• Cambio de área fraccional mayor a 33 pero menor o igual a 40%.</li> </ul>
<b>2. RMC</b>	Razón volumen VD al final de la diástole / área de superficie corporal: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Mayor o igual a 110 ml /m<sup>2</sup> en hombres.</li> <li>• Mayor o igual a 100 ml/m<sup>2</sup> en mujeres.</li> <li>• FE VD menor o igual a 40%.</li> </ul>	Razón volumen VD al final de la diástole / área de superficie corporal: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Mayor o igual a 100 ml /m<sup>2</sup>, pero menor a 110 ml /m<sup>2</sup> en hombres.</li> <li>• Mayor o igual a 90 ml/m<sup>2</sup>, pero menor a 100 ml/m<sup>2</sup> en mujeres.</li> <li>• FE VD mayor a 40% pero menor o igual a 45%.</li> </ul>
<b>3. Angiografía del VD</b>		
<b>Otros estudios</b>		
	<b>Criterios mayores</b>	<b>Criterios menores</b>
<b>ECG</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• T invertidas en precordiales derechas v1 – v3 o más allá en pacientes mayores de 14 años sin BRD completo.</li> <li>• Onda épsilon en derivadas precordiales.</li> <li>• TV (sostenida o no) con morfología de BRI y eje superior.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• T invertidas solo en V1 y V2 en mayores de 14 años sin BRD completo.</li> <li>• T invertidas en V4, V5 o V6 en mayores de 14 años sin BRD completo.</li> <li>• T invertidas de V1 a V4 en mayores de 14 años, pero con BRD completo.</li> <li>• Potenciales tardíos en el ECG con promedio de señal.</li> <li>• Mayor o igual de 55 ms del nadir de onda S al final del QRS en V1,</li> </ul>

<b>Tabla 1. Criterios diagnósticos para la cardiomiopatía arritmogénica de ventrículo derecho</b>		
	<b>Criterios mayores</b>	<b>Criterios menores</b>
		V2 o V3 en ausencia de BRD completo. <ul style="list-style-type: none"> <li>• TV (sostenida o no) con morfología de BRI, pero eje inferior.</li> <li>• &gt; 500 extrasístoles ventriculares en holter de 24 horas.</li> </ul>
<b>Biopsia endo miocárdica</b>	< 60% de miocitos residuales por análisis morfométrico o menos de 50% estimado con reemplazo fibroso de la pared libre del VD en 1 o más muestras con o sin reemplazo graso.	60-75% de miocitos residuales por análisis morfométrico o entre 50-65% si es estimado con reemplazo fibroso de la pared libre del VD en 1 o más muestras con o sin reemplazo graso.
<b>Test genético</b>	Identificación de mutación patógena categorizada como asociada o probablemente asociada con RVAC.	
<b>Historia familiar</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Familiar de primer grado de cumple criterios para RVAC.</li> <li>• Familiar de primer grado con RVAC patológicamente confirmada por autopsia o cirugía.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Familiar de primer grado con diagnóstico en quien no es posible confirmar si cumple con los criterios actuales.</li> <li>• Familiar de primer grado con muerte súbita antes de los 35 años con sospecha de displasia arritmogénica de VD.</li> <li>• Familiar de segundo grado que cumple criterios actuales.</li> </ul>
<p><b>Abreviaturas:</b> RMC, resonancia magnética cardiaca; TSVD, tracto de salida de ventrículo derecho; PLAX, vista eje largo para esternal; PSAX, vista en eje corto para esternal; VD, ventrículo derecho; ECG, electrocardiograma; FE, fracción de eyección; BRD, bloqueo de rama derecha; BRI, bloqueo de rama izquierda; RVAC, cardiomiopatía arritmogénica de ventrículo derecho.</p> <p><b>Fuente:</b> Elaboración propia en base <sup>1</sup>DynaMed. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy (ARVC). EBSCO Information Services.</p>		

<b>Tabla 2. Clasificación de los criterios diagnósticos para la cardiomiopatía arritmogénica de ventrículo derecho</b>		
<b>Diagnóstico definitivo</b>	<b>Limítrofe</b>	<b>Posible</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• 2 criterios mayores.</li> <li>• 1 criterio mayor y 2 menores.</li> <li>• 4 criterios menores de diferentes categorías.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 criterio mayor y 1 menor.</li> <li>• 3 criterios menores de diferentes categorías.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 criterio mayor.</li> <li>• 2 criterios menores de diferentes categorías.</li> </ul>

**Fuente:** Elaboración propia en base <sup>1</sup>DynaMed. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy (ARVC).  
EBSCO Information Services.

Es importante resaltar dos puntos en cuanto al diagnóstico. El primero de ellos es que un elemento esencial es la presencia de tejido fibroso, ya que el tejido graso es posible encontrarlo en personas sanas; el segundo es que, debido a la historia natural de la enfermedad, es muy raro encontrar alteraciones en imagen sin tener alteraciones en el ECG, por lo que, si un paciente cumple criterios diagnósticos con ECG normal, este es dudoso y amerita mayor investigación (3).

Posterior a hacer los estudios requeridos, se procede a clasificar al paciente en las siguientes categorías.

## ESTRATIFICACIÓN DE RIESGO

La estratificación del riesgo es importante para la elección del tratamiento, dirigido principalmente a reducir los síntomas y el riesgo de muerte súbita.

Existe una clasificación del riesgo publicada por la ITF en el 2015, en donde utiliza una serie de factores de riesgo individuales y clasifica a los pacientes en riesgo alto, intermedio o bajo (1). Sin embargo, se han creado modelos predictores de riesgo, los cuales tienen un mejor rendimiento principalmente en cuanto a tomar la decisión de colocar un desfibrilador automático implantable (DAI), como el 2021 international registry risk model (10).

Factores de riesgo individuales (10,11):

- Inestabilidad eléctrica: latidos ventriculares prematuros, taquicardia ventricular sostenida.
- Síncope cardiaco.
- Género masculino: en algunos estudios se ha visto que niveles altos de testosterona en hombres favorecen los eventos arrítmicos, y que niveles bajos de estrógeno en mujeres los favorecen de igual forma. Esto porque se piensa que la

testosterona favorece la apoptosis de miocitos y lipogénesis y el estrógeno inhibe estos efectos, lo que a su vez podría explicar porque la enfermedad no se manifiesta antes de la pubertad.

- Edad joven al diagnóstico.
- Genética:
  - El 80% tienen mutación en una sola copia del gen pakofilina – 2 (PKP2), sin embargo, la mutación en el gen desmoplakina es menos común, pero se asocia a mayor riesgo de muerte súbita.
  - Los pacientes con más de una mutación están en mayor riesgo de muerte súbita, y además de inicio más temprano de los síntomas.
  - Pacientes con más de una mutación, síndrome de Naxos, formas recesivas, mutación en el locus ARVD5.
- Carga alta de latidos ventriculares prematuros.
- Ondas T invertidas en derivadas precordiales, el riesgo aumenta conforme aumenta el número de derivadas.
- Estado de probando.
- Otros factores de riesgo:
  - Ejercicio dependiente de dosis (intensidad - duración).
  - Extensión de afectación de VD: fracción de eyección (FE)  $\leq 45\%$  o 2 o más áreas de disfunción regional, afectación y disfunción de VI.

Como se puede observar, no existe ningún biomarcador de riesgo clínicamente eficaz. Existen estudios en donde se ha sugerido que los niveles de testosterona podrían tener un valor agregado pronóstico para los pacientes de sexo masculino. En dos



estudios observacionales de población china y otra suiza se obtuvieron datos sugerentes de que un mayor nivel de testosterona en hombres con paro cardíaco predice eventos arrítmicos más severos mientras que no se relaciona con el deterioro estructural ni función. De esto, además se podrían deducir diferentes vías fisiopatológicas para estas dos consecuencias de la enfermedad. Se cree que un mayor estrés ocasionado por una enfermedad más severa promueve la secreción de testosterona, esto ocasiona tanto apoptosis de miocitos como alteración de canales iónicos (12).

## TRATAMIENTO

Los objetivos del tratamiento son principalmente la prevención de la muerte súbita y evitar la progresión de la insuficiencia cardíaca.

Se recomienda, para todos los pacientes con enfermedad confirmada, la restricción de la actividad física moderada o intensa, solo se permiten actividades con baja demanda metabólica, y uso de beta bloqueadores cardio selectivos de acción prolongada con o sin DAI (desfibrilador automático implantable) de forma profiláctica para arritmias ventriculares. Estas dos medidas son esenciales en el manejo de estos pacientes, y también están recomendadas en pacientes con enfermedad no definitiva, como los limítrofes o posible, excepto en los pacientes solamente portadores de mutación con fenotipo negativo, en los cuales los betabloqueadores no están justificados, mientras que la restricción del ejercicio se recomienda incluso en pacientes portadores de mutación aunque no hayan desarrollado el fenotipo, de ahí la importancia de realizar pruebas genéticas tanto al probando como a familiares de primer grado. En todo caso, los

pacientes sin diagnóstico establecido requieren un seguimiento estrecho mediante pruebas no invasivas y vigilancia de los síntomas de forma periódica (5,10,13).

Según las características de cada paciente (10):

Indicación de DAI:

Para todo paciente en prevención secundaria:

- Sobreviviente de paro cardíaco súbito de origen cardíaco.
- Taquicardia ventricular (TV) o fibrilación ventricular (FV) sintomática.

Para prevención primaria se recomienda en los siguientes casos:

- TV o FV asintomática, aunque el beneficio está menos claro.
- FE < 35% con expectativa de vida de al menos 1 año.
- Síncope de origen cardíaco.

Cuando no existe indicación clara de DAI, la decisión se hace según el riesgo anual de arritmia maligna o muerte súbita, utilizando los modelos de riesgo como el 2021 international registry risk model. Se debe poner un DAI cuando existe 5% o más de riesgo de muerte cardíaca súbita en 5 años o mayor o igual a 12.5% para FV/TV sostenida en 5 años. En casos de diagnóstico no definitivo, se da seguimiento hasta confirmarlo, y una vez diagnosticado, definir la indicación de DAI; en este caso, entran por ejemplo los pacientes portadores de una mutación, pero que por lo demás no cumplen criterios diagnósticos (10).

En pacientes que siguen presentando taquicardia ventricular a pesar de DAI y uso de beta bloqueadores, se deben dar antiarrítmicos, y en caso de estos no ser tolerados, como segunda opción se realiza ablación, como tercera opción la

denervación y en última instancia trasplante cardiaco (10).

Los fármacos de elección son el sotalol como betabloqueador y la amiodarona como antiarrítmico, ambos con baja probabilidad de efectos proarrítmicos. En el caso de desarrollar insuficiencia cardiaca aguda, deben ser tratados como otros pacientes dentro de este síndrome, conforme a las guías (13).

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Existen muchos diagnósticos diferenciales, sin embargo, se hará énfasis en el corazón normal de deportista, taquicardia de tracto de salida de VD y miocarditis. Los dos primeros son alteraciones benignas que no causan muerte súbita ni arritmias malignas, mientras que el tercero de estos sí puede tener un desenlace fatal.

La dilatación del VD puede ser una adaptación fisiológica al ejercicio de alta intensidad, al igual que la hipertrofia fisiológica; por otra parte, la taquicardia del tracto de salida del VD se puede presentar con una taquicardia muy similar a la de la ARVC, pero con eje inferior, siendo esta una enfermedad benigna y no hereditaria (14,15).

Debido a que la cardiomiopatía arritmogénica se puede presentar también con inflamación, es difícil de diferenciar de la miocarditis, especialmente cuando la afectación es del VI aislada (16).

## PRONÓSTICO

La mortalidad varía del 0.08% a 3.6% anual, lo que refleja la variabilidad en la forma de presentación de la enfermedad. Siguiendo la historia natural de la enfermedad, en fases iniciales, la causa de mortalidad más frecuente es la muerte súbita, mientras que, en estadios finales, la causa más frecuente

son las consecuencias de una miocardiopatía dilatada (17).

Como se muestra, existen factores que confieren mayor riesgo de un evento cardiovascular, por lo que además de un diagnóstico temprano, es clave identificarlos y dar un tratamiento preventivo adecuado para evitar un desenlace adverso.

## CONCLUSIONES

La ARVC y la ALVC son enfermedades en las cuales es esencial mantener una alta sospecha diagnóstica para que los pacientes sean diagnosticados en estadios muy tempranos de la enfermedad, que se pueden presentar con cambios sutiles. Esta importancia debido a que la primera manifestación puede ser la muerte súbita.

Para el diagnóstico se han propuesto los criterios de la ITF, sin embargo, tiene algunas debilidades, entre estas que no se incluye la caracterización de tejido por RMC, debido a falta de experiencia en esta técnica cuando fueron creados y, además, no se cuenta con criterios específicos para la miocardiopatía arritmogénica de ventrículo izquierdo, lo que podría significar ser subdiagnosticada para un subgrupo considerable de pacientes.

En el abordaje diagnóstico se debe dar prioridad a la historia clínica, pruebas no invasivas, entre estas la RMC. Se recomienda para todos los pacientes y test genético. Posterior a confirmar la enfermedad, se debe estratificar el riesgo para definir principalmente la necesidad de un DAI, de acuerdo con riesgo anual de muerte súbita; se utilizan modelos de riesgo. Actualmente, no existen biomarcadores validados para clasificar el riesgo, se ha propuesto que biomarcadores como la testosterona podrían tener un papel importante en varones, por lo que esto

podría validarse y utilizarse en el futuro. En cuanto al tratamiento, este se centra en la prevención de la muerte súbita, los síntomas y el tratamiento de la falla cardíaca; sin embargo, se deben realizar esfuerzos por desarrollar tratamientos para prevenir la progresión de la enfermedad a falla cardíaca, además de la restricción de la actividad física moderada - intensa.

## REFERENCIAS

1. Towbin JA, McKenna WJ, Abrams DJ, Ackerman MJ, et al. 2019 HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy. Heart Rhythm Society. 2019 [consultado el 1º de diciembre, 2022];16(11):302-372. Recuperado a partir de: <https://www.hrsonline.org/guidance/clinical-resources/2019-hrs-expert-consensus-statement-evaluation-risk-stratification-and-management-arrhythmogenic>
2. DynaMed. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy (ARVC). EBSCO Information Services. [Consultado Dic 22, 2022]. <https://www.dynamed.com/condition/arrhythmogenic-right-ventricular-cardiomyopathy-arvc>
3. Haugaa KH, Basso C, Badano LP, Bucciarelli-Ducci C, et al. EACVI Scientific Documents Committee, EACVI Board members and external reviewers, Comprehensive multi-modality imaging approach in arrhythmogenic cardiomyopathy—an expert consensus document of the European Association of Cardiovascular Imaging. *European Heart Journal - Cardiovascular Imaging*. 2017;18(3): 237-253. DOI: <https://doi.org/10.1093/ehjci/jew229>
4. Corrado D, van Tintelen PJ, McKenna WJ, Hauer RN, et al. International Experts, Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: evaluation of the current diagnostic criteria and differential diagnosis. *European Heart Journal*. 2020;41(14):1414-1429. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz669>
5. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, Riva M, Winkel BG, et al. ESC Scientific Document Group, 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *European Heart Journal*. 2022 [Consultado Oct 21, 2022];43(40):3997-4126. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>
6. McKenna WJ, MD. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Pathogenesis and genetics. In: Calkins H (Ed), UpToDate, Waltham, MA. [Consultado Dic 01, 2022].
7. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *The New England Journal of Medicine*. 2017;376(1):61-72. DOI: <https://doi.org/10.1056/nejmra1509267>
8. Dentamaro I, Pineda V, Guala A, Valente F, et al. Left dominant arrhythmogenic cardiomyopathy: more specific MRI findings. *European Heart Journal - Cardiovascular Imaging*. 2019, Jun; 20, jez117.044. DOI: <https://doi.org/10.1093/ehjci/jez117.044>
9. Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Mann DL, Tomaselli GF, editores. Braunwald. Tratado de Cardiología: Texto de Medicina Cardiovascular. 11a ed. Elsevier; 2019.
10. McKenna WJ, MD. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Treatment and prognosis. In: UpToDate, Calkins H (Ed), Waltham, MA. [Consultado Dic 01, 2022].
11. Wallace R, Calkins H. Risk Stratification in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *Arrhythm Electrophysiol Rev*. 2021, Apr;10(1):26-32. DOI: <https://doi.org/10.15420/aer.2020.39> . PMID: 33936740; PMCID: PMC8076971.

12. Ren J, Chen L, Zhang N, Chen X, Zhao Q, Chen K, Li X, Ruschitzka F, Duru F, Song J. (2020) Plasma testosterone and arrhythmic events in male patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *ESC Heart Failure*. 2020;7:1547-1559. DOI: <https://doi.org/10.1002/ehf2.12704>
13. Migliore F, Mattesi G, Zorzi A, Bauce B, Rigato I, Corrado D, et al. Arrhythmogenic Cardiomyopathy—Current Treatment and Future Options. *Journal of Clinical Medicine [Internet]* 2021;10(13):2750. DOI: <http://dx.doi.org/10.3390/jcm10132750>
14. Jan MF, Tajik AJ. Modern Imaging Techniques in Cardiomyopathies. *Circ Res*. 2017, Set 15;121(7):874-891. DOI: 10.1161/CIRCRESAHA.117.309600. PMID: 28912188.
15. Gard JJ, Asirvatham SJ. Outflow tract ventricular tachycardia. *Tex Heart Inst J*. 2012;39(4):526-8. PMID: 22949769; PMCID: PMC3423273.
16. DynaMed. Myocarditis. EBSCO Information Services. [Consultado Dic 22, 2022]. Disponible en: <https://www.dynamed.com/condition/myocarditis>
17. Corrado D, Basso C, Judge DP. Arrhythmogenic cardiomyopathy. *Circ Res [Internet]*. 2017;121(7):784-802. DOI: <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.117.309345>