

Invest. Medicoquir 2021;13 (1)

ISSN: 1995-9427, RNPS: 2162

PRESENTACIÓN DE CASO

Valor del electrocardiograma en el diagnóstico de la miocardiopatía arritmògena del ventrículo derecho *Electrocardiogram value in the diagnosis of the arrhythmogenic right ventricular dysplasia*

Joanna de Zayas Galguera¹ Frank Martínez López^{II}. Osmin Castañeda Chirino ^{II}
Jesús Castro Hevia ^{II}.Annia Alvares Pelegrino^I Yaniet Miguel. ^I

.I Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas.CIMEQ. La Habana Cuba

II Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. ICCCV.La Habana Cuba

RESUMEN

El diagnóstico de displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD) ha pasado a formar parte de las posibilidades diagnósticas en todos los pacientes con arritmias ventriculares malignas y muerte súbita. La etiología y patogenia de la DAVD es actualmente desconocida, se postulan varias tesis, tales como: una anomalía del desarrollo embriológico, de origen genético. El caso que se presenta es un ejemplo de la utilidad y de la correcta interpretación del electrocardiograma en un paciente con taquicardia ventricular en el que se corroboró por técnicas de imagen la sospecha diagnóstica de DAVD y al cual se le implanto un cardiodesfibrilador automático.

Palabras clave: Displasia arritmogénica del ventrículo derecho, electrocardiograma, arritmias ventriculares malignas.

ABSTRACT

The diagnosis of the arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) is one of the diseases in patients who have malignant ventricular arrhythmia and sudden cardiac death. The etiology and pathogenesis of it is actually unknown,

there are different theories such as: disorder related with embryologic development and genetics. The case that we present is an example of helpful and right interpretation of electrocardiogram in a patient with ventricular tachycardia in which has confirmed diagnosis of ARVD.

Keywords: arrhythmogenic right ventricular dysplasia, electrocardiogram, malignant ventricular arrhythmia

INTRODUCCIÓN:

Desde la descripción original de Fontaine en el año 1977 y la publicación de la primera serie clínica por Markus unos años más tarde, el diagnóstico de displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD) ha pasado a formar parte de las posibilidades diagnósticas en todos los pacientes con arritmias ventriculares malignas y muerte súbita (MS).¹

La etiología y patogenia de la DAVD es actualmente desconocida, se postulan varias tesis, tales como: una anomalía del desarrollo embriológico, de origen genético (debido a la descripción de formas familiares), entre otras menos fundamentadas.¹

Las primeras mutaciones génicas ligadas a la enfermedad se identificaron en una variante sindrómica de la DAVD, de carácter recesivo, denominada enfermedad de Naxos. Se observó que la causa de esta forma especialmente maligna del trastorno era una delección de dos pares de bases en el gen que codifica la placoglobina 2, un componente importante de las uniones intercelulares. Esto abrió el camino a la identificación de mutaciones causantes de la enfermedad en otros genes que codifican proteínas desmosómicas en las formas autosómicas dominantes más frecuentes de la DAVD. Posteriormente se han identificado fenotipos clínicos e histológicos muy similares en pacientes con mutaciones en genes no desmosómicos, como los de titina, desmina y lamina A/C9.²

La prevalencia de la enfermedad en la población general es desconocida, se ha observado una alta incidencia en el norte de Italia y Francia. El sexo masculino es el más afectado, la presentación clínica de la enfermedad es con taquicardia ventricular monomórfica sostenida (TVMS) que pueden ser toleradas o fibrilación ventricular (FV) y al realizarse ecocardiograma se detecta un ventrículo derecho (VD) con paredes afinadas aquinéticas y ápex

aneurismático y en la biopsia endomiocárdica se observó sustitución adiposa o fibroadiposa de los miocardiocitos.^{2,3}

DESARROLLO.

Caso clínico: Hombre de 47 años, hipertenso leve tratado con clortalidona (25 mg) 1 tableta diaria, sin historia familiar de MS. El paciente venía presentando desde aproximadamente 12 meses atrás síntomas inespecíficos de mareos, dolor precordial y fuertes palpitaciones que comenzaban y terminaban espontáneamente.

El primer episodio ocurrió en reposo refiriendo fuertes palpitaciones, que le impedían una respiración adecuada, sensación de desvanecimiento y dolor en el pecho, acudió al centro de atención médica más cercano donde se cardiovascularizó, luego de registrarse TVMS (patrón de bloqueo rama izquierda con eje superior) (Figura 1).



Figura N.1: Electrocardiograma muestra TV monomórfica sostenida con bloqueo de rama izquierda y eje superior, fíjese DII, DIII, aVF son negativas y aVL positiva

Se remitió al Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular para el departamento de electrofisiología y estimulación cardíaca donde se evaluó integralmente. Se le realizó ecocardiograma bidimensional y tridimensional mostrando dilatación marcada del VD, con ápex aneurismático y disquinesia de todos estos segmentos, con fracción de eyección del VD 46 % por método biplano, además se le realizó strain longitudinal y circunferencial. (Figura 2.)



Figura N. 2: Ecocardiograma 2D y 3D , se observa dilatación aneurismática del ápex de VD y disquinesia de los mismos segmentos.

El examen físico y análisis de laboratorio fueron normales, el electrocardiograma de base mostró ondas T negativas en precordiales derechas e intermedias (Figura 3), no signos de isquemia reciente o tardía. Se le realizó estudio electrofisiológico: los intervalos AH y HV normales, y se realizó protocolo de estimulación en ápex de VD y tracto de salida de VD hasta 3 extraestímulos sin inducir arritmia ventricular.



Figura N. 3: Electrocardiograma de base, se observa ondas T negativas de V1 – V4.

Al revisar en la literatura los criterios diagnósticos modificados del grupo de trabajo del 2010 para la DAVD⁴, se identificó que este paciente cumplía con tres criterios mayores para esta enfermedad, en donde se califica como

diagnóstico definitivo aquel paciente que cumpla al menos con dos criterios mayores y teniendo en cuenta las guías 2015 ESC Guide lines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death⁵ donde se plantea como apropiado el uso del defibrilador automático implantable(DAI) en pacientes con diagnóstico de DAVD que hayan presentado TVMS noablacionadas o FV, se determinó implantar DAI bicameral y se puso tratamiento con sotalol (80mg) 1 tableta cada 12 horas. Luego de 72 horas del procedimiento al egresar, el paciente recibió dos descargas apropiadas pues el dispositivo detectó TV (Figura 4) y se aumentó la dosis del medicamento a dos tabletas cada 12 horas(160 mg). En el seguimiento clínico a los 6 meses del implante del DAI, no ha tenido más taquicardias ni otros síntomas.

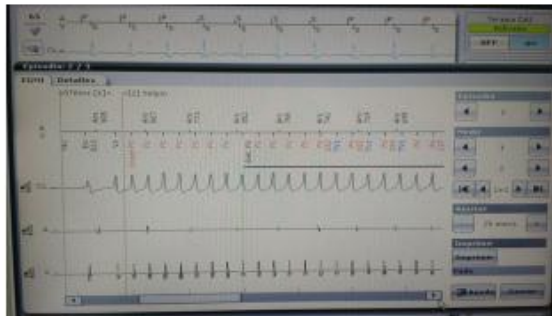


Figura N. 4: Registro del defibrilador, donde se detectó Taquicardia ventricular a 286 milisegundos de ciclo básico que fue chocada y abortada.

DISCUSIÓN:

Se trata de un paciente aparentemente sano con episodios tolerados de taquicardia ventricular recurrentes, con foco en el tracto de salida del VD, que no se reprodujo en el laboratorio de electrofisiología. Si tenemos en cuenta la epidemiología de la enfermedad, el tipo de TVMS, las alteraciones de la repolarización y los hallazgos anatómicos obtenidos a través de métodos ecocardiográficos es concordante con la DAVD, a pesar de no haberse realizado resonancia magnética cardíaca antes de implantar el DAI.

En 1994 se publicaron los primeros criterios diagnósticos⁶ para esta enfermedad. La experiencia clínica posterior, con el empleo de esta guía indicó que, aunque los criterios eran muy específicos carecían de sensibilidad para la enfermedad en una fase temprana, además mucho de los criterios eran subjetivos y sin base en evidencia. Por este motivo en el 2010 se propusieron nuevos criterios⁴ como se señaló anteriormente.

Los criterios estandarizados para el diagnóstico de la DAVD⁴ se dividieron en hallazgos estructurales, histológicos, electrocardiográficos, arrítmicos y familiares que luego se subdividieron en criterios mayores y menores.

Dentro de la disfunción y alteraciones estructurales globales o regionales se identifican como criterios mayores:

En el ecocardiograma bidimensional: acinesia, discinesia o aneurisma regionales

del VD y 1 de las siguientes (en telediástole):

PELP TSVD ≥ 32 mm (corregido por tamaño corporal [PELP/ASC] ≥ 19 mm/m²)

PECP TSVD ≥ 36 mm (corregido por tamaño corporal [PECP/ASC] ≥ 21 mm/m²)

o cambio del área fraccional $\geq 33\%$.

En la Resonancia Magnética: acinesia o discinesia regionales del VD o contracción disincrónica del VD y 1 de las siguientes:

Cociente de volumen telediastólico del VD respecto a ASC 110 ml/m² (varones)

o 100 ml/m² (mujeres) O fracción de eyección del VD 40%.

Otro punto son las anomalías de la repolarización que tiene como criterio mayor:

Ondas T invertidas en las derivaciones precordiales derechas (V1, V2 y V3) o más allá en individuos de edad > 14 años (en ausencia de BRDH con QRS ≥ 120 ms) y menor:

Ondas T invertidas en las derivaciones V1 y V2 en individuos de edad > 14 años (en ausencia de BRDH completo) o en V4, V5 o V6

Ondas T invertidas en las derivaciones V1, V2, V3 y V4 en individuos de edad > 14 años en presencia de un BRDH completo

Las arritmias son otro aspecto a considerar como criterio mayor:

Taquicardia ventricular no sostenida o sostenida con morfología de BRIH con eje superior (QRS negativo o indeterminado en las derivaciones II, III, aVF; y positivo en aVL) y menor:

Taquicardia ventricular no sostenida o sostenida de configuración de TSVD, con morfología de BRIH con eje inferior (QRS positivo en las derivaciones II, III y aVF y negativo en aVL) o de eje desconocido > 500 extrasístoles ventriculares por 24 h (Holter).

Las características del tejido de la pared, las anomalías en la despolarización/conducción y los antecedentes familiares completan los aspectos más importantes propuestos.

El esquema para la terminología diagnóstica es el siguiente:

- Diagnóstico definitivo: dos criterios mayores o uno mayor y dos menores o cuatro menores de categorías diferentes.
- Diagnóstico limítrofe: un criterio mayor y uno menor o tres criterios menores de categorías diferentes.
- Diagnóstico posible: un criterio mayor o dos criterios menores de categorías diferentes.

Con las nuevas transformaciones de estos criterios se aumentó la sensibilidad diagnóstica para la DAVD de un 57% a un 71% de 1994 al 2010 respectivamente.

En nuestro país no se dispone de un registro para este tipo de miocardiopatía cada vez más estudiada a nivel internacional, sin embargo tenemos referencias de algunos casos como el publicado en el año 2015 en la revista *corsalud* (poner cita), más recientemente se diagnosticó por resonancia magnética otro caso.

El electrocardiograma se ha convertido en un elemento clave en el diagnóstico de esta enfermedad y las anomalías en él, se han resaltado en los nuevos criterios modificados del 2010 del Grupo de Trabajo en Enfermedades del Pericardio y el Miocardio de la Sociedad Europea de Cardiología y el Scientific Council on Cardiomyopathies de la International Society and Federation of Cardiology para el diagnóstico de la DAVD⁴. En muchos pacientes es la primera prueba que sugiere el diagnóstico de DAVD, que luego es confirmado con otros estudios.

Una de las alteraciones más fuertemente vistas es la inversión de la onda T en las derivaciones precordiales derechas en ausencia bloqueo de rama derecha del Haz de His (BRDHH). La prevalencia de este signo en sujetos sanos de más de 14 años ha sido de tan solo un 4 % en las mujeres y un 1% en los varones. Por consiguiente, ahora éste se considera lo bastante específico para constituir un criterio mayor, mientras que en los criterios de 1994 era de tipo menor, aportando una especificidad del 97% y una sensibilidad de 21%. Los casos con DAVD debido a mutaciones desmosómicas presentan inversión de ondas T en V1 a V3.

En un estudio de Jain et al se investigó el valor de las características del electrocardiograma en la DAVD en pacientes con bloqueo de rama derecha completo e incompleto, se determinó que los dos únicos parámetros que diferían respecto a la población control fueron la presencia de la inversión de la onda T hasta el nivel de V4 (el 59 frente al 12% respectivamente) y el cociente $r's < 1$ (el 88 frente al 14%). Por lo tanto, la inversión de la onda T de V1- V4 en pacientes de más de 14 años con BRDHH se considera un criterio menor.

Las arritmias ventriculares son otro de los hallazgos que nos puede aportar el electrocardiograma en los pacientes con DAVD. La taquicardia ventricular a menudo constituye la forma de presentación inicial de la enfermedad, como es el caso que se presenta. La TV sostenida frecuentemente tiene morfología de bloqueo de rama izquierda y un eje inferior (QRS positivo en derivaciones II, III y aVF y QRS negativo en aVL) constituye un criterio menor, mientras si es a la inversa, es decir TV con BRIHH y eje superior es más específico de DAVD y actualmente se considera un criterio mayor.

La muerte cardíaca repentina ocurre en pacientes con DAVD y puede ser la primera presentación de la enfermedad. Aunque la mayor parte de la muerte súbita cardíaca en la DAVD se produce durante la actividad rutinaria, la TV puede ser inducida por el ejercicio.

Todos los pacientes en los que se considera el diagnóstico de DAVD deben tener un ecocardiograma transtorácico realizado. Hallazgos ecocardiográficos sugestivos de DAVD incluyen la ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho con disminución de la función del VD y áreas de acinesia, discinesia o aneurisma. No realizamos rutinariamente resonancia magnética cardiovascular (RMC) o ventriculografía derecha en todos los pacientes con sospecha de DAVD , sobre todo en aquellos pacientes cuyos resultados de otras pruebas y las características clínicas han dado lugar a un diagnóstico definitivo de la DAVD en base a los criterios de 2010 del grupo de trabajo revisados, como es el caso que se presenta.

Las directrices de la ACC / AHA / ESC para el tratamiento de las arritmias ventriculares y muerte súbita cardíaca 2006 , y el Colegio Americano de Cardiología / Asociación Americana del Corazón / Corazón Rhythm Society (ACC / AHA / HRS) directrices 2015 para la terapia basada en dispositivos de anomalías en el ritmo cardíaco incluir directrices para la terapia con desfibrilador automático implantable (DAI), recomienda que los pacientes con DAVD sean restringidos de atletismo competitivo y actividades recreativas de alta intensidad (Grado 1B), así como el implante de DAI para la prevención secundaria de la MS en pacientes con DAVD que sufrieron TV o FV.

Para los pacientes con DAVD y un DAI que experimentan arritmias ventriculares frecuentes y choques, se recomienda el tratamiento antiarrítmico complementario con el fin de reducir el riesgo y aliviar el malestar y la ansiedad asociados con las terapias de DAI frecuentes (Grado 1B). Para los pacientes con DAVD y un DAI que experimentan arritmias ventriculares frecuentes y choques a pesar de tratamiento antiarrítmico, se sugiere ablación con radiofrecuencia (Grado IIC). Para los pacientes tratados con fármacos antiarrítmicos, ya sea como alternativa o complemento de la DAI, se sugiere amiodarona o sotalol (Grado 2C).

Una vez más es el electrocardiograma en método fácil, reproducible, que nos aportó información muy confiable y sensible en el caso que se presenta fue determinante y ayudó a implementar un tratamiento efectivo y rápido.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Brugada J, Mont L, Brugada R. Displasia Arritmogénica del ventrículo derecho. RevEspCardiol 1997; 50: 541-547.
2. Tome Esteban M, Garcia- Pinilla J, McKenna W. Actualización en miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho: genética, diagnóstico, manifestaciones clínicas y estratificación de riesgo. RevEspCardio, 2004; 57(8): 757-67
3. Mont L, Brugada P, Brugada J. The electrocardiographic, clinical and electrophysiologic spectrum of idiopathic monomorphic ventricular tachycardia. Am Heart J, 1992; 124: 746-753.
4. Quarta Giovanni, Elliott Perry. Criterios diagnosticos para la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho. RevEspCardio, 2012; 65(7): 599-605.
5. Task Force Members: Priori S, Blomstro C, Mazzanti A, Hatala R, Hindricks G, Kirchhof G, Hernandez A, et al. Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. European Heart Journal, 2015; 36: 2793–2867.
6. McKenna W, Thiene J, Nava A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Task Force of the Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology. Br Heart J.1994; 71: 215-8

Recibido 12 de diciembre de 2019 **Aceptado:** 21 de enero de 2020

Joanna de Zayas Galguera Centro de Investigaciones

Médico Quirúrgicas. . Calle 216 y 11 B, Siboney, Playa. La Habana,

Cuba.Teléfono: 7 858 100

Correo electrónico: joannadezayas@infomed.sld.cu