



COMUNICACIONES CLÍNICAS

Palpitaciones recurrentes y síncope en la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho: las cosas no son siempre como parecen

Recurrent palpitations and syncope in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: things are not always as they seem

M.A. Arias*, T. Colchero, A. Puchol y L. Rodríguez-Padial

Unidad de Arritmias y Electrofisiología Cardiaca, Servicio de Cardiología, Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España

Recibido el 17 de febrero de 2010; aceptado el 11 de abril de 2010

Disponible en Internet el 20 de mayo de 2010

Introducción

La miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD) es una enfermedad hereditaria que se caracteriza por un reemplazamiento progresivo del miocardio ventricular por tejido fibroadiposo y se presenta clínicamente en forma de arritmias ventriculares, en ocasiones causando muerte súbita^{1,2}. La prevención de la muerte súbita en estos pacientes es un tema complejo y datos provenientes de análisis retrospectivos han identificado al síncope como uno de los factores de riesgo de arritmias ventriculares malignas que determinan una muerte súbita³.

Caso clínico

Una mujer de 53 años diagnosticada años atrás de MAVD fue enviada a nuestra unidad por presentar una historia de varios años de evolución de episodios de palpitaciones paroxísticas principalmente en relación con esfuerzos, habiendo presentado varios episodios presincopales y sincopales. Se encontraba en clase funcional II de la New York Heart Association y no tomaba fármacos antiarrítmicos. Se realizó un estudio de resonancia

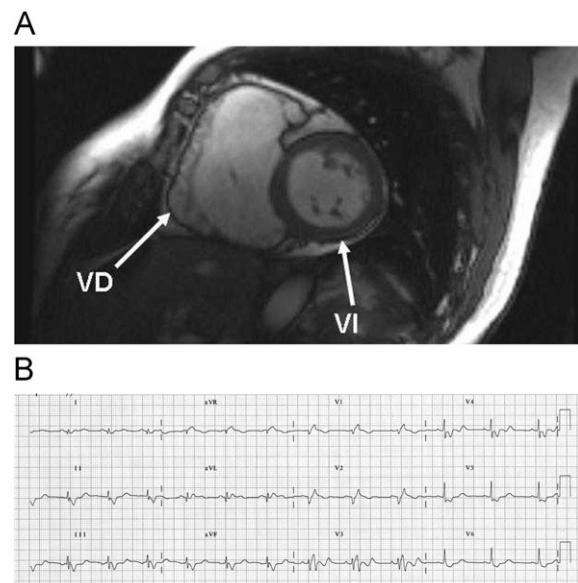


Figura 1 A) Imagen de resonancia magnética cardiaca en el que se observa dilatación severa del ventrículo derecho con adelgazamiento de la pared del mismo. VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo. B) Electrocardiograma de 12 derivaciones en ritmo sinusal, con presencia de un patrón atípico de bloqueo de rama derecha y ondas T negativas en precordiales derechas.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maapalomares@secardiologia.es
(M.A. Arias).

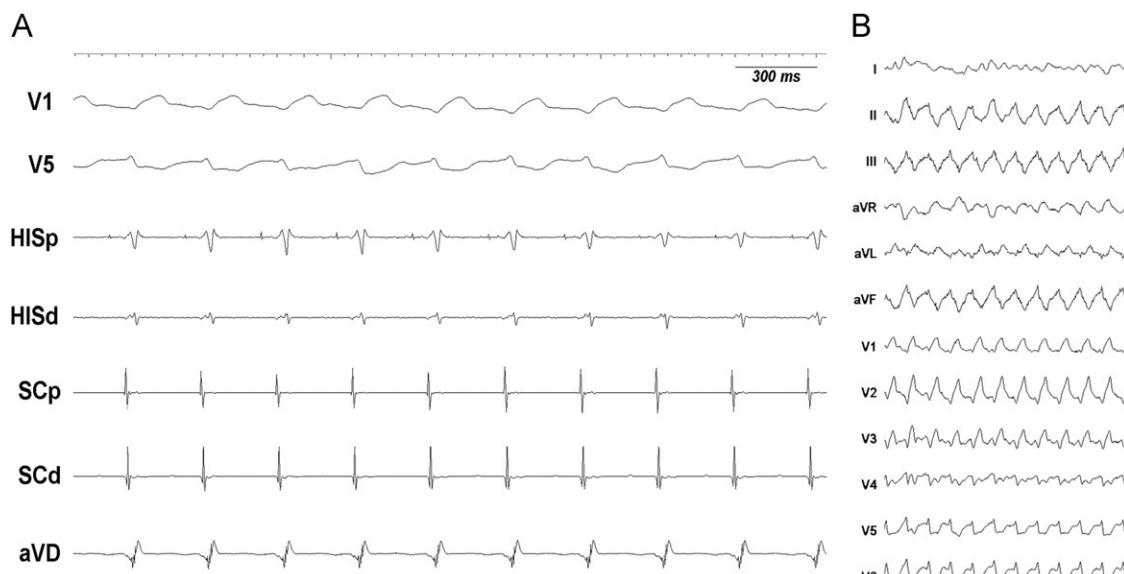


Figura 2 Taquicardia intranodal común inducida en el estudio electrofisiológico. A) Derivaciones electrocardiográficas V1 y V5, y registros intracavitarios de la región del His proximal (HISp) y distal (HISd), del seno coronario proximal (SCp) y distal (SCd), y del ápex del ventrículo derecho (aVD). B) Electrocardiograma de 12 derivaciones de la taquicardia.

magnética cardiaca que mostró una afectación muy severa del ventrículo derecho con ligera afectación del ventrículo izquierdo (fig. 1A). En el electrocardiograma basal se observaba un ritmo sinusal, con baja amplitud de los complejos QRS en precordiales, y un patrón atípico de bloqueo de rama derecha con ondas T negativas (fig. 1B). En un estudio de Holter de 24h se documentaron 3.345 extrasístoles ventriculares y 2 rachas no sostenidas de taquicardia supraventricular. Se realizó un estudio electrofisiológico, en el que bajo infusión de isoproterenol y con estimulación auricular se indujo de forma reproducible una taquicardia por reentrada intranodal común (fig. 2) que reproducía los síntomas de la paciente. Se realizó modificación con catéter de la vía lenta nodal sin complicaciones, sin reinducción de la taquicardia, persistiendo una fisiología de doble vía nodal anterógrada exclusivamente. La estimulación ventricular programada no indujo arritmias ventriculares específicas ni inespecíficas. La paciente fue informada de los hallazgos así como del riesgo potencial de muerte súbita debido al estado avanzado de su miocardiopatía, con afectación muy severa del ventrículo derecho y afectación incipiente del izquierdo. Se decidió implantar un desfibrilador automático, que se realizó sin incidencias. Fue dada de alta en tratamiento con lisinopril, furosemida y digoxina. Durante el seguimiento la paciente no ha presentado episodios de palpitaciones sostenidas ni se han registrado eventos detectados por el dispositivo.

Discusión

En pacientes con MAVD la mortalidad estimada está entre el 4–20%, suponiendo hasta un 5% de las muertes súbitas en adultos jóvenes¹. Las arritmias ventriculares malignas son la causa fundamental de las mismas. Además la muerte súbita ocurre frecuentemente en sujetos previamente asintomáticos, por lo que la estratificación de riesgo es complicada y está basada en datos de estudios retrospectivos que han

permitido identificar algunos factores y marcadores de riesgo³. La presencia de síncope, de afectación severa del ventrículo derecho y de afectación izquierda son factores asociados al desarrollo de arritmias ventriculares malignas responsables de síntomas y en ocasiones de muerte súbita.

El caso presentado pone de manifiesto que la existencia de síncope y palpitaciones, no siempre es debida a arritmias ventriculares malignas en sujetos con MAVD, y que el estudio detallado de cada paciente, con inclusión de un estudio electrofisiológico, puede proporcionar información relevante desde el punto de vista diagnóstico, terapéutico y pronóstico. El desfibrilador implantable constituye la mejor opción terapéutica en pacientes con riesgo de muerte súbita, si bien su indicación en los sujetos con formas de afectación ligera no está bien definida. En nuestra paciente, la ablación de la taquicardia intranodal eliminó los síntomas arrítmicos de la enferma. Sin embargo el estado avanzado de su miocardiopatía suponía un riesgo de muerte súbita y aconsejó el implante preventivo del desfibrilador.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Kiès P, Bootsma M, Bax J, Schalij MJ, van der Wall EE. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: screening, diagnosis, and treatment. *Heart Rhythm*. 2006;32:225–34.
2. Tomé Esteban MT, García-Pinilla JM, McKenna WJ. Actualización en miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho: genética, diagnóstico, manifestaciones clínicas y estratificación de riesgo. *Rev Esp Cardiol*. 2004;57:757–67.
3. Corrado D, Leoni L, Link MS, Della Bella P, Gaita F, Curnis A, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy for prevention of sudden death in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation*. 2003;108:3084–91.