

Presentación electrocardiográfica inusual de la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho

Sr. Editor:

La miocardiopatía o displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD) es una enfermedad del músculo cardíaco en la que se sustituye el miocardio por tejido fibroadiposo, está determinada genéticamente y se asocia con arritmias, insuficiencia cardíaca y muerte súbita¹. Típicamente, los pacientes pueden presentar síntomas como palpitaciones, mareos o síncope. La muerte súbita es con frecuencia la primera manifestación, en especial en jóvenes, y coincide con alguna actividad física intensa; en algunas series representa hasta el 20% de las muertes súbitas en adultos jóvenes². Con la aparición de los desfibriladores automáticos implantables, muchas de estas muertes son evitables. Sin embargo, la prevención de la muerte arritmica requiere un diagnóstico a tiempo, el cual depende de la capacidad del médico de aten-

ción primaria y del especialista para conocer y diagnosticar esta enfermedad.

El diagnóstico se establece según unos criterios mayores y menores en los que se evalúan la historia familiar, las alteraciones en el electrocardiograma (ya sea en la despolarización o en la repolarización), las arritmias, las alteraciones estructurales o la disfunción ventricular, y las características histopatológicas³. Actualmente se encuentran en marcha diversos registros en los que se pretende analizar la validez de estos criterios y ampliarlos si procede⁴. Las manifestaciones clínicas típicas junto con la inversión de la onda T en V1-V3 presente en más del 50% de los pacientes⁵, o la aparición de la onda epsilon en el 30%⁶, facilitan la sospecha de esta enfermedad; no obstante, se han descrito casos con presentaciones electrocardiográficas menos frecuentes pero con el mismo riesgo de muerte súbita⁷.

Presentamos el caso de un varón de 31 años de edad, futbolista profesional, que fue remitido a nuestra consulta por palpitaciones ocasionales. Tras una evaluación inicial y después de constatar la ausencia de antecedentes familiares de cardiopatía se revisó el electrocardiograma, en el que se observaron ondas T negativas en DII, DIII, y aVF, así como extrasístoles ventriculares con morfología de bloqueo de rama derecha (BRD) (fig. 1). En un Holter de 24 h se registraron varios episodios de taquicardia ventricular no sostenida (TVNS) y extrasístoles con morfología de BRD que parecía que se originaban en el ápex del ventrículo izquierdo. El ecocardiograma transtorácico mostró un ventrículo derecho ligeramente dilatado y un ventrículo izquierdo con acinesia apical. Con estos datos se solicitó una tomografía por emisión de fotones simples (SPECT) de esfuerzo miocárdico, alcanzando los 20 MET sin clínica alguna pero con extrasístoles frecuentes y rachas autolimitadas de TVNS similares a las registradas en el Holter. En las imágenes gammagráficas se observó un defecto de perfusión fijo apical. Ante estos hallazgos se realizó una coronariografía, en la que no se observó ningún tipo de lesión; sin embargo, en la ventriculografía se apreció una acinesia apical en el ventrículo izquierdo. El ventrículo derecho se encontraba dilatado y desestructurado, con una imagen de áreas acinéticas/discinéticas con abultamiento diastólico (imagen en «pila de monedas») en el septo (fig. 2). Ante el diagnóstico de sospecha de DAVD se solicitó una resonancia magnética, en la que se distinguían zonas de infiltración de grasa en el ventrículo derecho. Se estableció el diagnóstico de DAVD con extensión a ventrículo izquierdo.

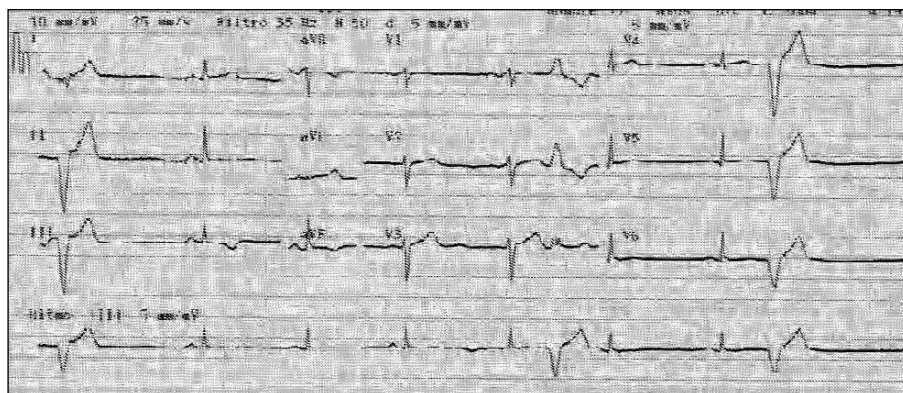


Fig. 1. Electrocardiograma de 12 derivaciones en el que se observa ritmo sinusal con onda T aplanada en DII y negativa DIII, y aVF, y extrasístoles ventriculares con morfología de bloqueo de rama derecha.



Fig. 2. Ventriculografía derecha en la que se observan áreas acinéticas/discinéticas con abultamiento diastólico (imagen en «pila de monedas») de localización septal compatibles con una displasia arritmogénica del ventrículo derecho.

La afección del ventrículo izquierdo en la DAVD ya ha sido constatada previamente⁵; sin embargo, la presentación electrocardiográfica con ondas T negativas en la cara inferior y TVNS con morfología de BRD no ha sido descrita hasta el momento. Dado que en esta enfermedad la muerte súbita es la primera manifestación en muchas ocasiones, es necesario conocer que puede haber manifestaciones electrocardiográficas atípicas y resulta indispensable comunicar casos como el

aquí expuesto con el fin de aumentar la atención de todos los profesionales sanitarios sobre esta miocardiopatía.

Ignacio Cruz, Félix Nieto y Javier Rodríguez Collado

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sen-Chowdhry S, Lowe MD, Sporton SC, McKenna WJ. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: clinical presentation, diagnosis, and management. *Am J Med.* 2004;117:685-95.
2. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med.* 1998;339:364-9.
3. Tomé Esteban MT, García-Pinilla JM, McKenna WJ. Actualización en miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho: genética, diagnóstico, manifestaciones clínicas y estratificación del riesgo. *Rev Esp Cardiol.* 2004;57:757-67.
4. 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 of the World Heart Federation. *Circulation.* 2000;101:101-6.
5. Metzger JT, De Chillou C, Cheriex E, Rodriguez LM, Smeets JL, Wellens HJ. Value of the 12-lead electrocardiogram in arrhythmogenic right ventricular dysplasia, and absence of correlation with echocardiographic findings. *Am J Cardiol.* 1993;72:964-7.
6. Marcus FI, Fontaine G. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: a review. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1995;18:1298-314.
7. Peters S, Trummel M. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia-cardiomyopathy: value of standard ECG revisited. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2003;8:238-45.