

Comunicaciones breves

Displasia arritmogénica de ventrículo derecho. Comunicación de un caso

SIMON M. SALZBERG, ENRIQUE P. GURFINKEL*, ANGEL ALVAREZ PAZOS,
JOSE MILEI, BRANCO MAUTNER

Unidad Coronaria, Hospital Municipal "Juan A. Fernández", Buenos Aires

* Para optar a Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

Trabajo recibido para su publicación: 9/89. Aceptado: 5/90

Dirección para separatas: Unidad Coronaria, Hospital "Juan A. Fernández", Cervino 3356, Buenos Aires, Argentina

La displasia arritmogénica de ventrículo derecho es una entidad sumamente infrecuente y mal comprendida, siendo involucrada como una de las causas de muerte súbita tanto en niños como en adultos jóvenes. La mayoría de los casos descritos han sido comunicados desde los Estados Unidos, Canadá, Francia y especialmente Italia, de pacientes provenientes de la zona del Véneto. Es de hacer notar que principalmente el diagnóstico fue realizado gracias a estudios necrópsicos.

Presentamos aquí a una mujer de 27 años, quien padeció una taquicardia ventricular recurrente sintomática, con imagen de bloqueo completo de rama izquierda, describiéndose los pasos diagnósticos seguidos, hasta concluir en el diagnóstico en vida de displasia arritmogénica de ventrículo derecho.

Desconocemos hasta el momento casos previos publicados en nuestro país, por lo cual el presente podría ser el primero en comunicarse.

PRESENTACION DEL CASO

Se presenta una paciente de 27 años, turista española oriunda de la ciudad de Granada, que es internada en la Unidad de Cuidados Intensivos Coronarios de nuestro hospital el 12 de junio de 1989, por presentar diez días previos a su ingreso, episodios de mareos, los cuales fueron sucediéndose con mayor frecuencia hasta culminar en un cuadro de pérdida fugaz de la conciencia pocas horas antes de su admisión.

Se constató en el primer trazado electrocardiográfico (ECG) la presencia de ritmo sinusal, con una frecuencia cardíaca de 92 latidos por minuto, extrasístoles ventriculares (EV) monofocales frecuentes con imagen de bloqueo completo de rama izquierda (BRI) en las derivaciones precordiales, y eje eléctrico en el plano frontal a 120° , sin anormalidades en la conducción auriculoventricular, del segmento ST u onda T, por momentos

duplas extrasistólicas y corridas autolimitadas de taquicardia ventricular (TV) de una frecuencia de 200 latidos por minuto, sintomática y de igual morfología que las EV del trazado ECG basal.

Se indicó tratamiento inmediato con lidocaína intravenosa en bolos a dosis crecientes, hasta llegar a 3 mg/kg, obteniéndose la mejoría sintomática de la enferma al desaparecer los episodios de TV, manteniendo EV aisladas, por lo que se decide continuar con igual medicación en forma de infusión continua a 3 mg/minuto.

Durante el interrogatorio la paciente no refería antecedentes personales ni heredofamiliares vinculados con enfermedad cardiovascular ni con muerte súbita.

No ingería ningún tipo de medicación, drogas anticonceptivas, alcohol, tabaco ni manipulaba o estaba en contacto con tóxicos.

Al examen físico se encontraba lúcida, afebril, con una tensión arterial de 110-60 mmHg. Todos sus pulsos estaban presentes, irregulares y de una frecuencia de 90 latidos por minuto.

A la inspección no presentaba turgencia venosa, y pulso visible de características normales. El tórax mostraba una ligera depresión esternal. A la auscultación cardíaca tanto el primero como el segundo ruido eran normales. No se apreciaron tercero o cuarto ruidos ni soplos o frotos. El examen del aparato respiratorio era normal.

Tampoco se constataron visceromegalias ni edemas periféricos. Los estudios complementarios incluyeron radiografía de tórax (Fig. 1), la que demostró una relación cardiorádica menor a 0,50 con vasculatura e hilos en límites normales, así como los campos pulmonares. El laboratorio de ingreso previo a las primeras medidas terapéuticas demostró normokalemia y normonatremia; el recuento globular y función renal eran normales. Tampoco se observaron signos sugerentes de infección sistémica.

Luego de estabilizar el cuadro clínico se realizó ecocardiografía (ECO) modos M, bidimensional y Doppler

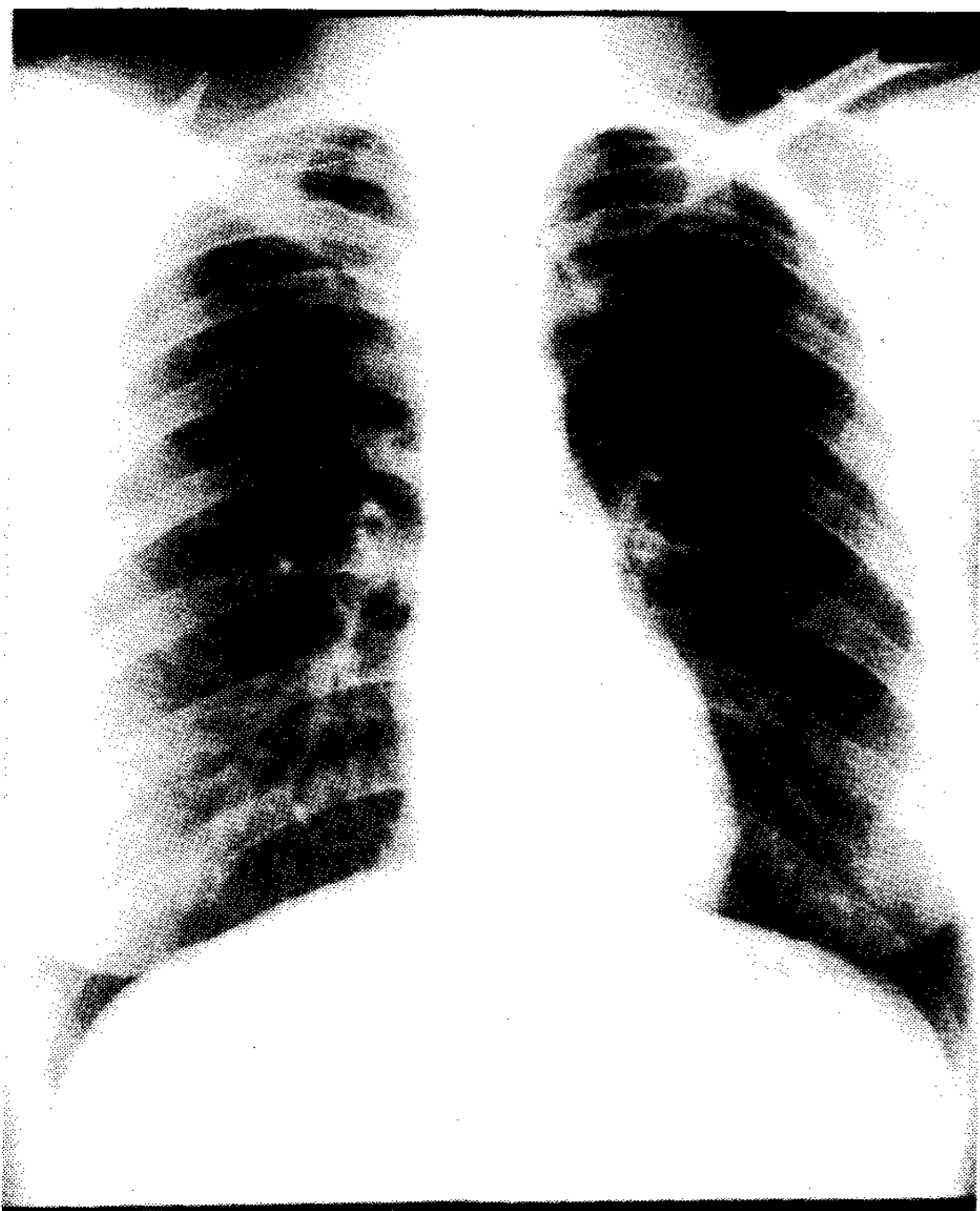


Fig. 1. Telerradiografía de tórax.

(Fig. 2). Los diámetros de cavidades derechas e izquierdas se encontraron en límites normales, sin alteraciones segmentarias de la motilidad, con función sistólica y diastólica conservadas. Por el procedimiento Doppler no se objetivaron alteraciones del flujo en nivel mitral, aórtico, tricuspídeo o pulmonar. Tampoco a través del septum auricular o ventricular.

Veinticuatro horas más tarde se inició tratamiento con flecainida oral en dosis de 300 mg/día, persistiendo las EV monofocales aisladas en reposo.

Con el propósito de asegurar la eficacia de la medicación, se trató de inducir la arritmia ventricular mediante una prueba de estrés físico en pista deslizante (Fig. 3), durante la cual repitió un episodio de TV auto-limitada sintomática en el período del postesfuerzo inmediato. Debido al mismo, se modificó el esquema terapéutico, reemplazando la flecainida por amiodarona intravenosa en dosis de 450 mg, siguiéndose de infusión continua de 750 mg en 24 horas, además de 400 mg por vía oral. Setenta y dos horas más tarde se repitió la prueba ergométrica con idéntico protocolo, resultando la misma negativa y sin registrarse arritmia ventricular (Fig. 4), por lo que se decidió su alta hospitalaria con un tratamiento de 400 mg/día de amiodarona y alprazolam 0,5 mg dos veces al día.

En forma ambulatoria fue seguida por nuestro grupo de trabajo, efectuándosele a los 30 días un estudio Holter de 24 horas de dos canales (Fig. 5), el cual mostró EV aisladas, monofocales, del grupo Ia de la clasificación de Lown, con morfología sugerente de origen ventricular derecho, y sin relación con la sintomatología referida por la paciente en esa ocasión.

Diez días más tarde la enferma fue sometida a una biopsia endomiocárdica, obteniéndose cinco muestras provenientes de pared libre del ventrículo derecho, ápex e infundíbulo pulmonar (Figs. 6, 7, 8 y 9). El diagnóstico histológico fue informado como: "Áreas de miocitólisis presentes en el miocardio; espesor endocárdico anormal; fibrosis del tipo de sustitución. La fibrosis observada en la toma, más los espacios intermiocitarios que sugieren degeneración lipídica, sumados a la alteración celular, conforman un cuadro histológico sugerente de displasia de ventrículo derecho".

DISCUSION

Ha despertado un creciente interés en los últimos años la incidencia de arritmias ventriculares

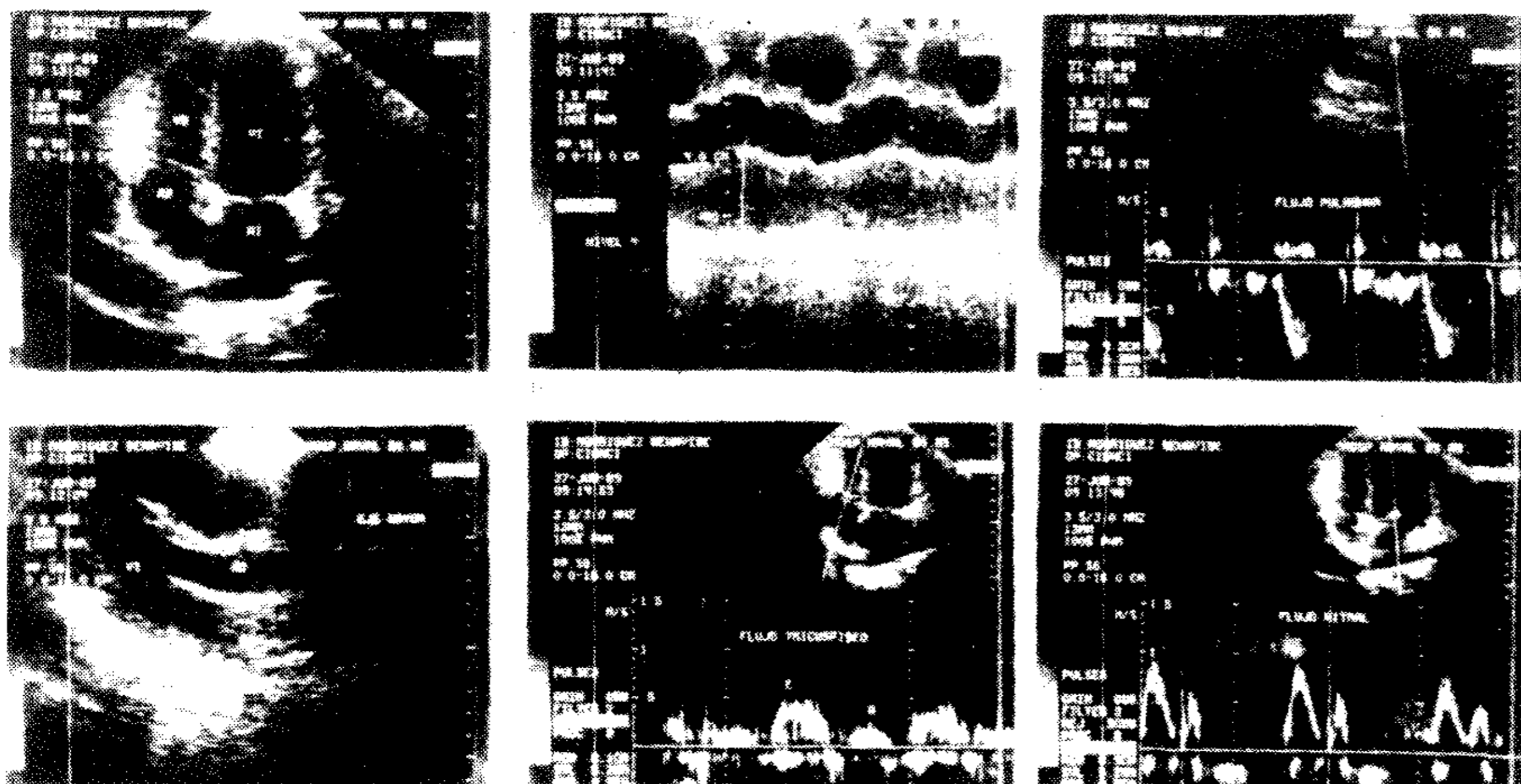


Fig. 2. A: vista de cuatro cámaras. B: nivel 4 ECO modo M. C: flujo pulmonar. D: eje mayor paraesternal. E: flujo tricuspídeo. F: flujo mitral.

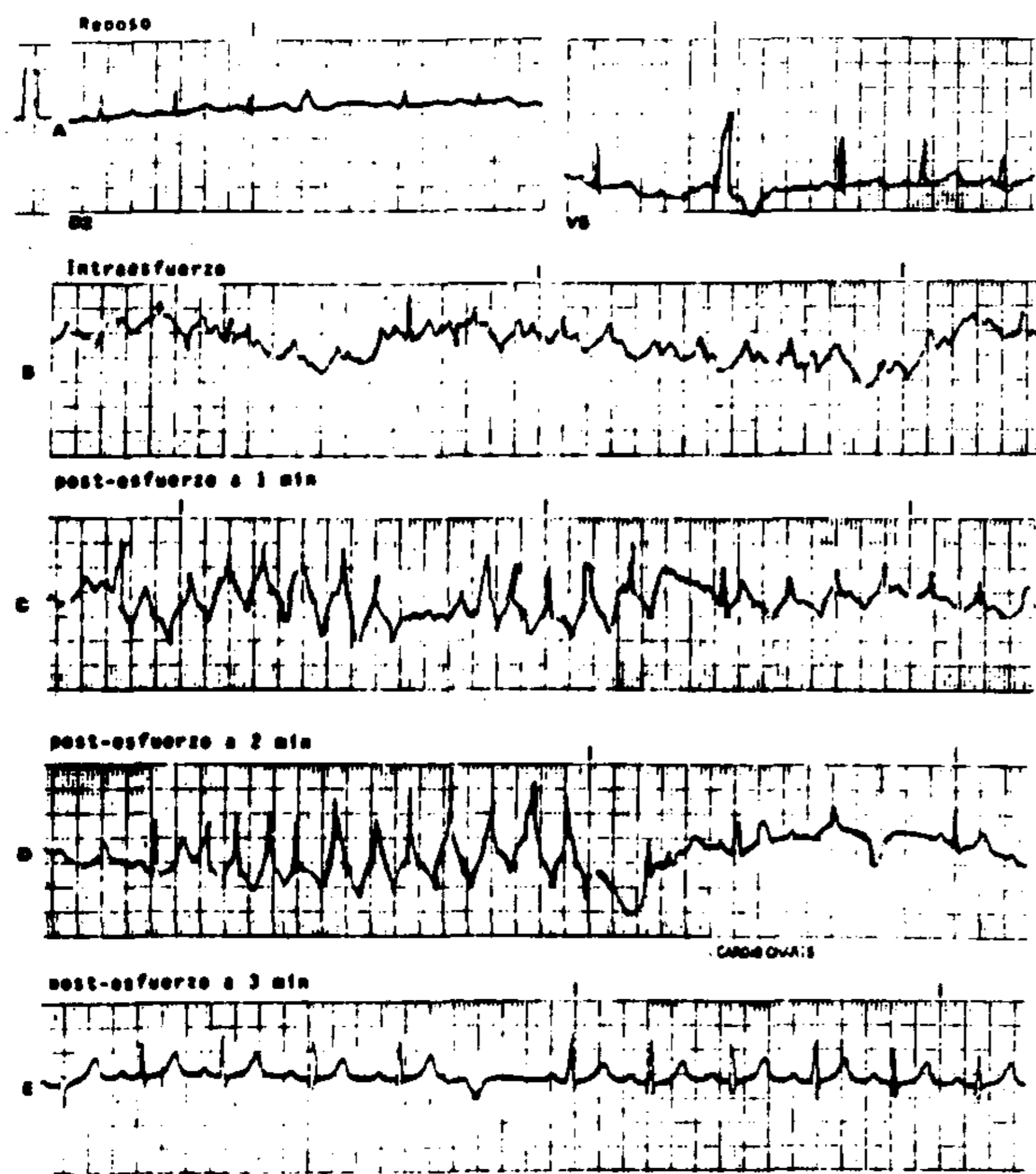


Fig. 3. Se observa en reposo extrasístole ventricular aislada con imagen de bloqueo de rama izquierda y eje eléctrico hacia la derecha. Durante el postesfuerzo inmediato un episodio de taquicardia ventricular autolimitada de una frecuencia de 200 latidos por minuto con morfología similar a la extrasístole ventricular.

y eventualmente muerte súbita en niños y adultos jóvenes.⁵

En muchos de estos casos han podido identificarse patologías con anomalías estructurales y fisiopatológicas definidas entre otras como: miocardiopatía hipertrófica, estenosis valvular aórtica, defectos congénitos tales como la implantación anómala de las arterias coronarias, síndrome de Marfan, miocarditis, enfermedades del tejido conectivo y ateromatosis prematuras en pacientes con alteraciones primarias en las lipoproteínas.^{3, 14}

Otras menos comprendidas, como el síndrome del QT prolongado congénito y la displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD), también se describen asociadas a una alta morbimortalidad.⁴

Muchas de estas entidades pueden ser diagnosticadas gracias a métodos incruentos como ECO, Holter, o aun sospecharse por medio de ECG de doce derivaciones y telerradiografía de tórax.⁷

Sin embargo un abanico de ellas, ya por el estado incipiente de su natural evolución o por la incapacidad de los métodos convencionales en establecer el diagnóstico correcto, permanecen mal o incompletamente entendidas. Más

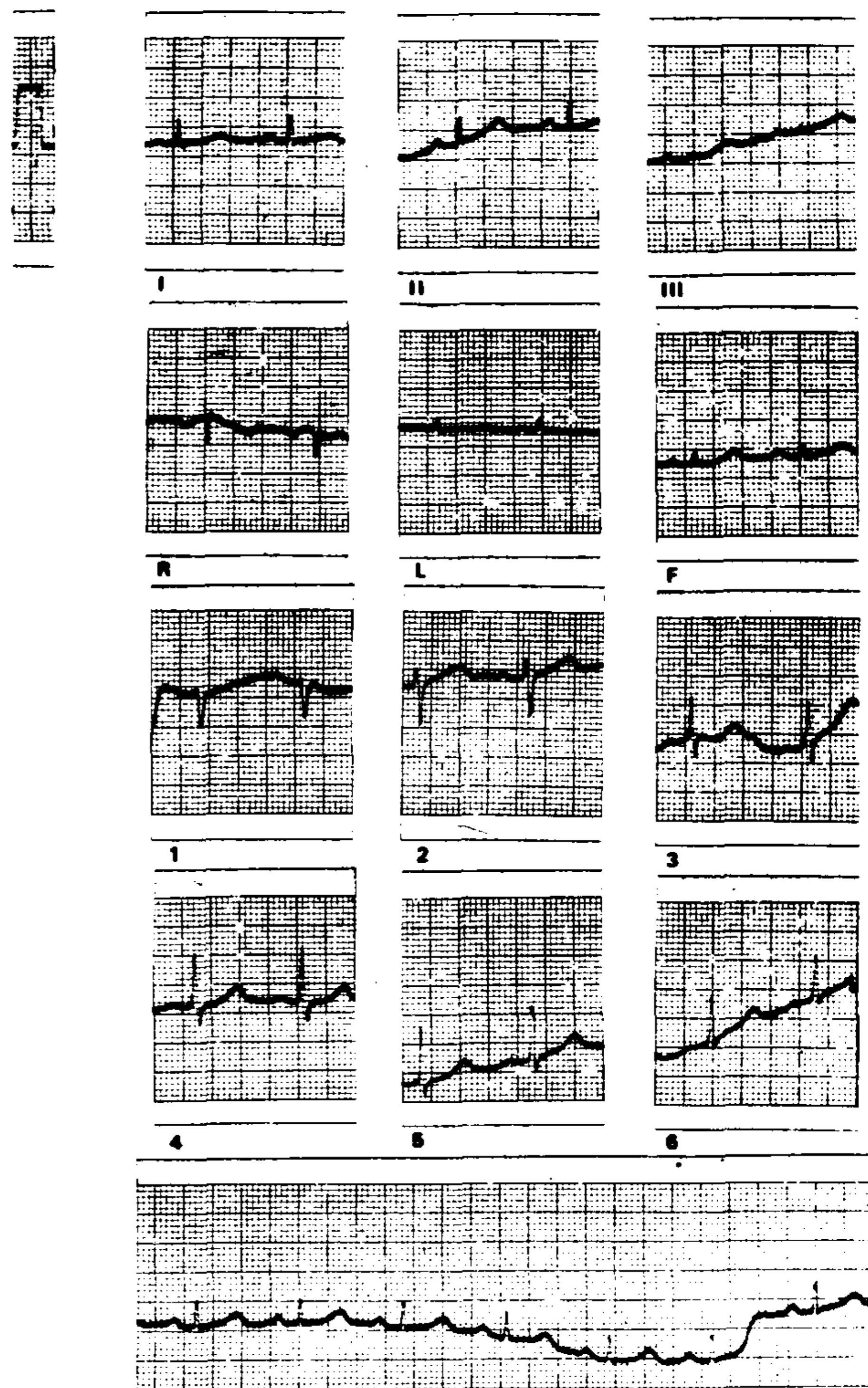


Fig. 4. Electrocardiograma al alta.

aún, muchos de estos casos terminan trágicamente sin siquiera poderse efectuar un reglado estudio necrópsico con el propósito de establecer la causa.⁵

En otras situaciones, son los estudios invasivos los que arrojan luz sobre el origen de estas patologías. Estas son la angiografía² y la biopsia endomiocárdica.¹⁰

En el caso que nos involucra, la paciente no refería antecedentes personales ni historia familiar de padecimientos cardiovasculares o muerte súbita. El único dato sugerente de su enfermedad fue la presencia de la TV con morfología de BRI sintomática.

Tanto el examen físico como los complementarios contribuyeron a descartar la presencia de algunas entidades a tener en cuenta como diagnósticos diferenciales, tales como comunicación interauricular, retorno venoso anómalo, ausencia congénita de pericardio, enfermedad de

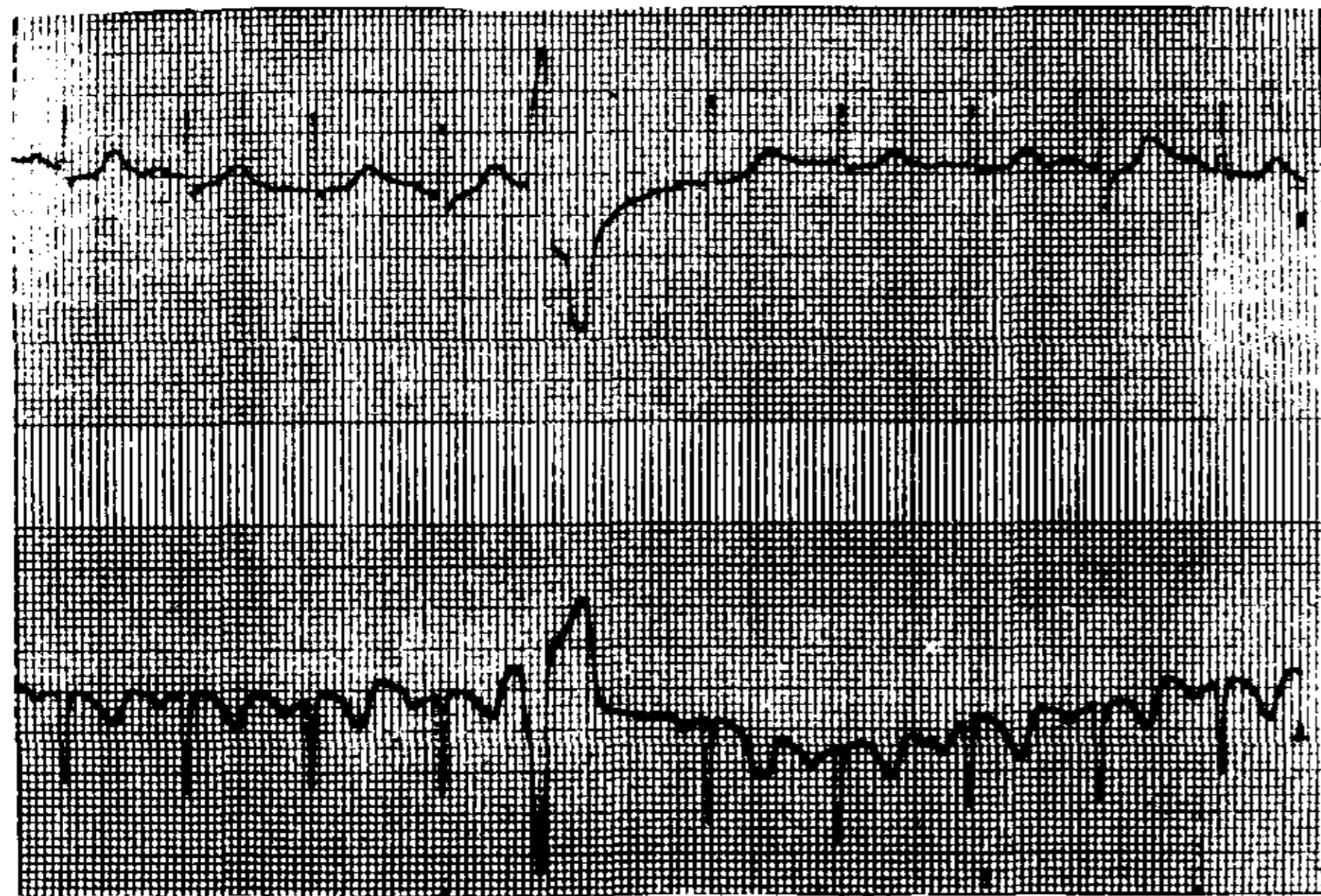


Fig. 5. Trazado Holter de dos canales en donde se observa extrasístole ventricular aislada de idéntica morfología a la taquicardia ventricular.

Ebstein o insuficiencia pulmonar congénita.³

Todos nuestros esfuerzos fueron dirigidos al diagnóstico de una enfermedad poco conocida y de origen aún no bien establecido, denominada cardiomiopatía ventricular derecha, DAVD o anomalía de Uhl, si bien existen autores que distinguen a las mismas de acuerdo con el origen histológico y genético.^{4, 8, 11, 15}

La enfermedad de Uhl¹⁸ fue descrita primeramente por Osler en 1905,¹ a quien llamó la atención la hipoplasia miocárdica del ventrículo derecho (VD), reemplazado por una estructura delgada constituida por la virtual aposición de epicardio y endocardio, dando así la apariencia de "papel", y atribuyéndole un probable origen congénito.

La presencia de tejido adiposo o fibrótico en el ventrículo derecho ubicado en diferentes porciones del mismo, parece distinguir a dicha enfermedad de la denominada displasia del VD.⁷ El grupo de Marcus³ la asoció con una alta incidencia familiar y Waynberger y colaboradores⁹ refirieron previamente la relación filial de sujetos con TV y configuración de BRI. Al mismo tiempo, Nava, al estudiar grupos familiares portadores de DAVD, la relacionó con una miocardiopatía de origen genético, autosómico y dominante, con una penetración variable, capaz de dar origen a una enfermedad, progresiva o no, que compromete primariamente al VD.^{6, 10}

La capacidad de esta entidad en deteriorar la función ventricular dependerá, pues, del grado de extensión anatómica de la misma, siendo severa en la enfermedad de Uhl y menos comprometedora en aquellas formas incipientes.

Nuestra sospecha se fundamentó en la manifestación electrocardiográfica y clínica, así

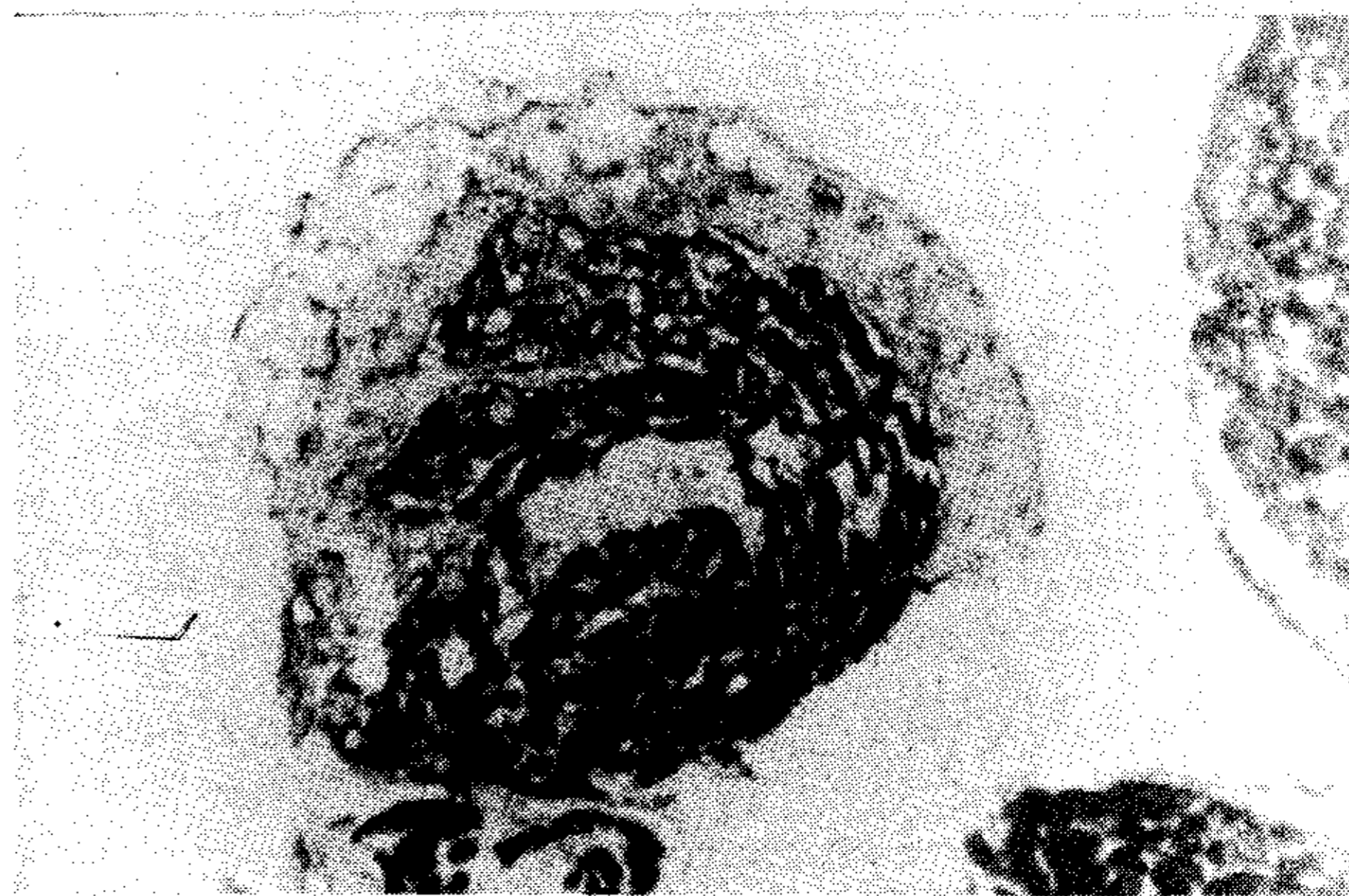


Fig. 6. Visión panorámica de uno de los fragmentos de la biopsia. Marcado engrosamiento subendocárdico con fibrosis y metamorfosis grasa. Areas de miocitólisis y destrabeculación miocárdica. Tricrómico de Mallory x 40.

como la presentación en una mujer de 27 años, teniendo en cuenta que la literatura nos informa que estos casos se presentan con mayor frecuencia en la tercera década de la vida, aunque más frecuentemente en el sexo masculino. También pueden encontrarse pacientes con esta anomalía desde los primeros días de la vida hasta la sexta década,¹⁰ pero reconociendo que, debido a su infrecuente aparición, no se tienen datos epidemiológicos concluyentes.^{4, 5}

Los elementos aportados por los informes previos señalan que más del 50% de los sujetos presentan arritmias del grado IV de Lown y taquicardia ventricular, siendo característica la imagen de BRI con eje eléctrico del complejo QRS ubicado entre 60° y 135°. También fue descrita la aparición de distintos tipos de arritmias supraventriculares y anomalías en la repolarización, como negativización de la onda T, o bien presencia de ondas de postexcitación en un tercio de los casos, visibles en las derivaciones derechas de V1 a V3, y que podrían reflejar los potenciales ventriculares derechos tardíos registrados en nivel epicárdico en algunos pacientes operados. Estos últimos hallazgos estaban ausentes en nuestro caso, así como el agrandamiento de la silueta cardíaca visible en la radiografía de tórax, lo cual es observable en enfermos con compromiso más severo. Debido a ello recurrimos al estudio ecocardiográfico, el cual ha demostrado ser de gran utilidad en el diagnóstico de esta enfermedad. Se describen anomalías tales como el agrandamiento del ventrículo derecho, abombamiento sistólico y diastólico de la pared posterior por debajo de la válvula tricúspide, disquinesia apical o infundibular y aumento de la refringencia de los

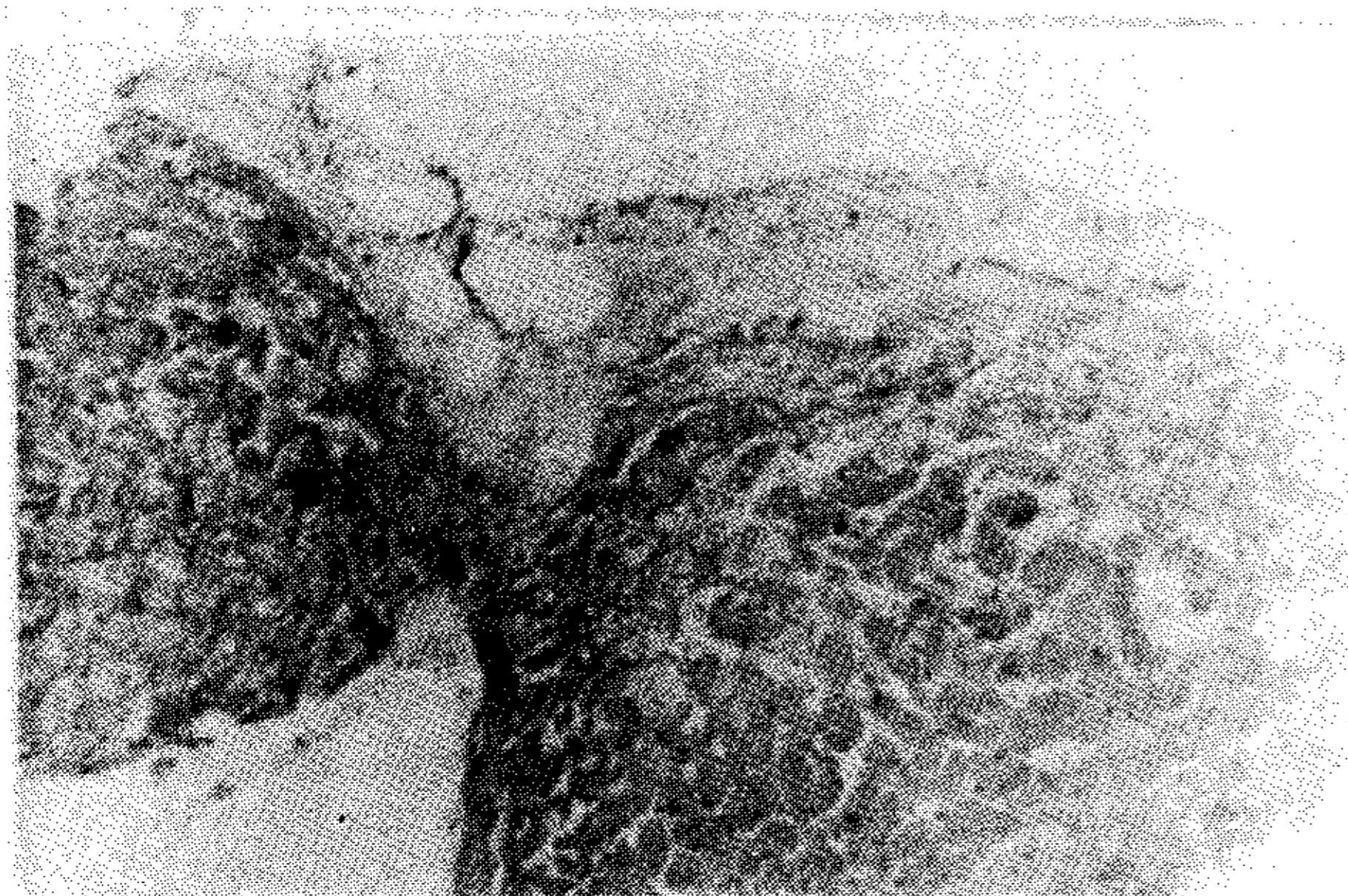


Fig. 7. Otro fragmento de la biopsia en visión panorámica. Marcado engrosamiento subendocárdico con fibrosis y metamorfosis grasa. Areas de miocitolisis y destrabeculación miocárdica. HE x 40.

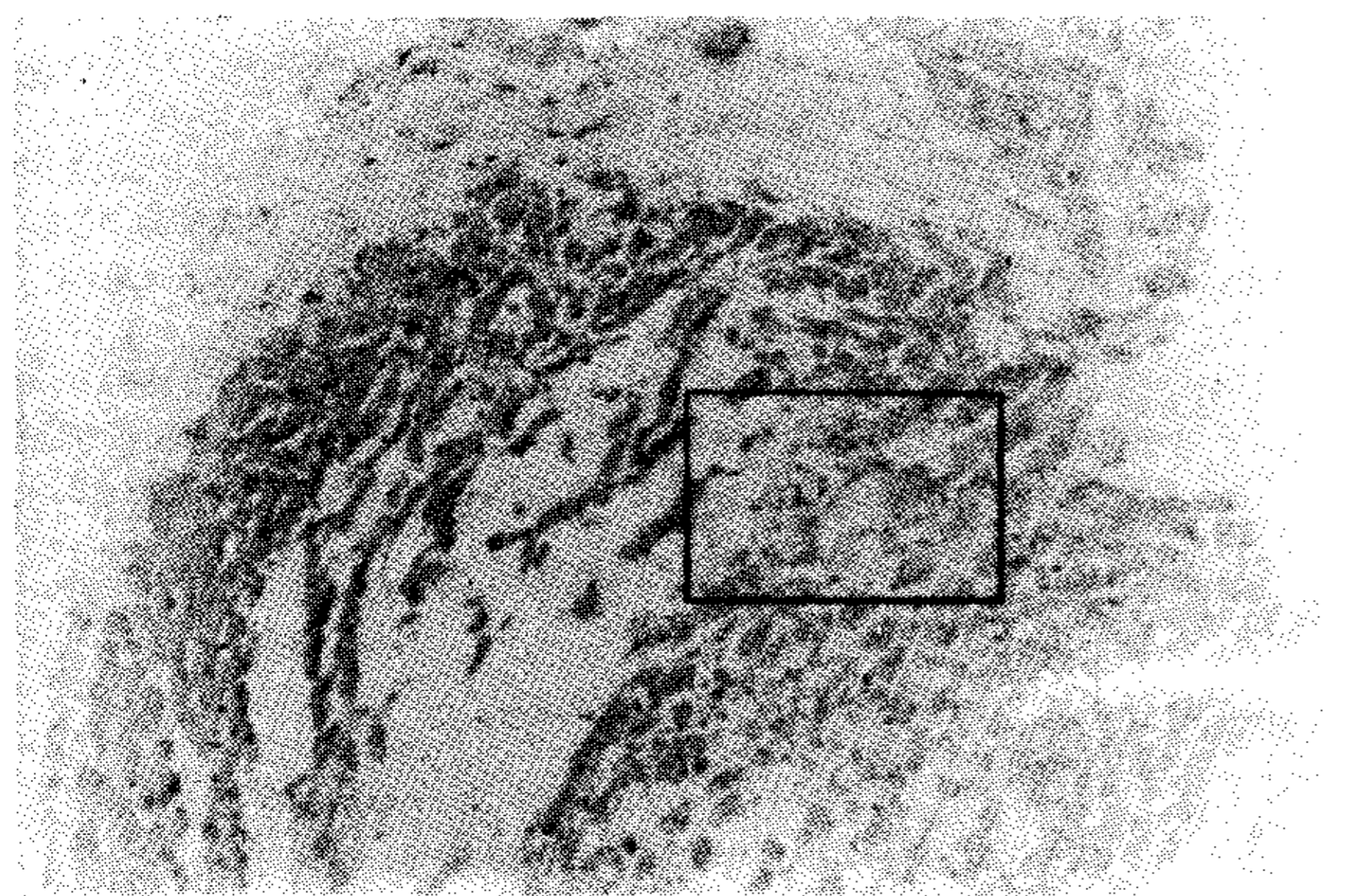


Fig. 8. Otra visión panorámica con iguales características que las precedentes. Obsérvese en el centro del tejido las fibras miocárdicas atroficas y deformadas, rodeadas por tejido graso. HE x 40. (Ver ampliación en Figura 9.)

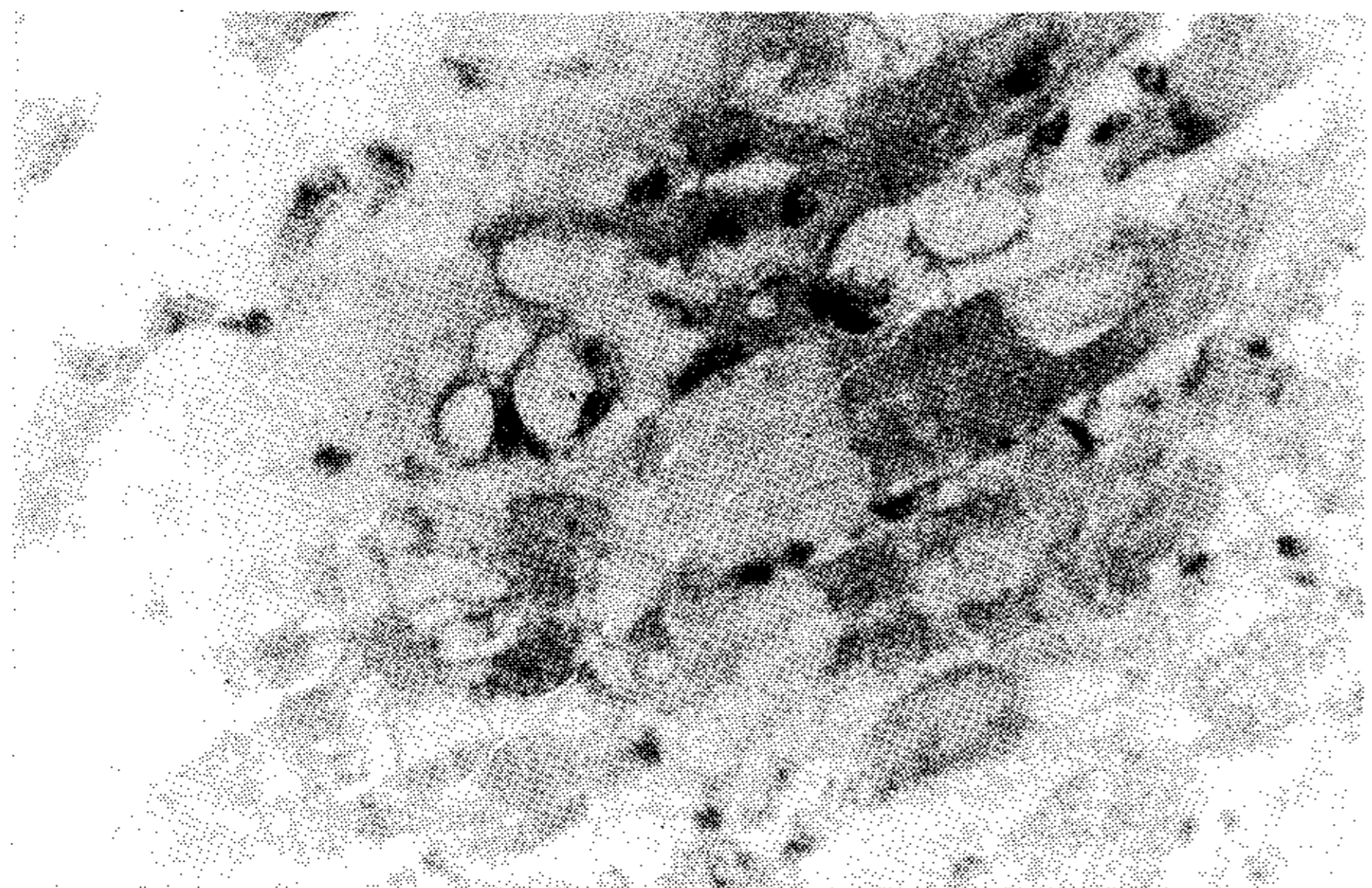


Fig. 9. Detalle de la Figura 8. Se observa infiltración grasa intersticial, depósito de tejido conectivo laxo y alteración en el tamaño de los miocitos, la mayoría atroficos o necróticos, y las fibras con tamaño normal presentan miocitolisis. La mayoría de las fibras perdieron las estriaciones transversales normales. HE x 200.

músculos papilares y eventualmente de la banda moderadora.^{13,17} Debido a que todos estos datos fueron negativos durante nuestra investigación, y habida cuenta de la persistencia de la arritmia ventricular, tanto en la prueba de estrés físico como en el estudio de monitoreo ECG ambulatorio, la sospecha de una forma incipiente de miocardiopatía nos condujo a la realización de la biopsia endomiocárdica,¹⁶ la que permitió realizar el diagnóstico de DAVD en forma precoz, teniendo en cuenta que la gran mayoría de las veces se llega al mismo a través de estudios necrópsicos, en pacientes muertos súbitamente.

El tratamiento antiarrítmico es capaz de abolir con éxito los episodios de TV así como las extrasístoles ventriculares, utilizando drogas de las clases Ia, Ib e Ic, y especialmente amiodarona, la cual fue eficaz en este caso tanto en el monitoreo ambulatorio como en el ejercicio inducido.

Muchas veces la remisión es temporaria, recurriendo nuevos episodios sintomáticos vinculados con la misma, tanto en reposo como durante la realización de ejercicios. Raramente se describe la presencia de fibrilación ventricular, aunque la muerte puede sobrevenir súbitamente o ser la consecuencia del deterioro hemodinámico de la insuficiencia miocárdica.

También se ha propuesto la ablación quirúrgica de los focos arritmogénicos cuando el tratamiento farmacológico ha sido incapaz de dominar el cuadro clínico.^{3,11} Técnicas tales como la resección localizada y la ventriculotomía transmural o endocárdica han sido ensayadas con éxito, pero desconociendo aún cuál de estos procedimientos realizados es el más eficaz en el seguimiento a largo plazo de los pacientes sometidos a ellos.

SUMMARY

A 27 year old woman, who was born in Spain, was admitted to our Coronary Care Unit, suffering from symptomatic ventricular tachycardia of a left bundle branch block configuration. She did not refer any previous personal or familial antecedent of heart disease, or sudden death. She was given lidocaine in an usual dose with success, followed by flecainide with a poor result, because of that it was changed later to amiodarone. Noninvasive methods of diagnosis were performed and no positive results of the origin of the tachycardia was obtained. In spite of that, an arrhythmogenic right ventricular dysplasia was thought an endomyocardial biopsy was done to confirm the diagnosis. As our

knowledge this is probable the first case identified in our country in a living patient, without serious and impaired ventricular function.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos la colaboración de los Dres. Tomás Cianciulli, quien hizo posible la realización de los estudios ecocardiográficos, y de Alfredo D'Ortencio, quien tuvo a su cargo la obtención de las muestras del tejido miocárdico.

BIBLIOGRAFIA

1. Osler W: The principles and practice of medicine. Appleton-Century-Crofts, New York, 1905, p 820 (6th ed).
2. Rossi P, Massumi A, Gillette P, Hall RJ: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: clinical features, diagnostic techniques, and current management. *Am Heart J* 103: 415-420, 1982.
3. Marcus FI, Fontaine GH, Guirardon G et al: Right ventricular dysplasia: a report of 24 adult cases. *Circulation* 65: 384-398, 1982.
4. Thiene G, Nava A, Corrado D, Rossi L, Pennelli N: Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N Engl J Med* 318: 129-133, 1988.
5. Maron BJ: Right ventricular cardiomyopathy: Another cause of sudden death in the young. *N Engl J Med* 318: 178, 1988.
6. Laurent M, Descaves Ch, Biron Y: Familial form of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am Heart J* 113: 827, 1987.
7. Nava A, Scognamiglio R, Thiene G et al: A polymorphic of familial arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol* 59: 1405-1409, 1987.
8. Diggelmann U, Baur HR: Familial Uhl' anomaly in the adult. *Am J Cardiol* 53: 1402, 1984.
9. Waynberger M, Courtadon M, Peltier JM et al: Tachycardies ventriculaires familiales, a propos de 7 observations. *Nouv Presse Med* 30: 1857-1860, 1974.
10. Nava A, Thiene G, Canciani B et al: Familial occurrence of right ventricular dysplasia. *J Am Coll Cardiol* 12: 1222-1228, 1988.
11. Perloff J: Familial occurrence of right ventricular dysplasia: A study involving nine families. *J Am Coll* 12: 1229-1230, 1988.
12. Guiraudon GM, Klein GJ, Gulamhusein SS et al: Total dissociation of the right ventricular free wall: surgical treatment of right ventricular tachycardia associated with right ventricular dysplasia. *Circulation* 67: 463-470, 1983.
13. Manyari DE, Duff EJ, Kostuk WJ et al: Usefulness of non-invasive studies for diagnosis of right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol* 57: 1147-1153, 1986.
14. Maron BJ, Roberts WC, Epstein SC: Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: A profile of 78 patients. *Circulation* 65: 1388-1394, 1982.
15. Vecht RJ, Carmichael DJS, Gopol R et al: Uhl' anomaly. *Br Heart J* 41: 676-682, 1979.
16. Strain JE, Grose RM, Factor SM et al: Results of endomyocardial biopsy in patients with spontaneous ventricular tachycardia but without apparent structural heart disease. *Circulation* 68: 1171-1181, 1983.
17. Robertson JH, Bardy GH, German LD et al: Comparison of two dimensional echocardiographic and angiographic findings in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol* 55: 1506-1508, 1985.
18. Uhl HS: Previously undescribed congenital malformation of the heart: Almost total absence of the myocardium of the right ventricle. *Bull John Hopkins Hosp* 91: 197-205, 1952.

SISTEMAS EN COMPUTADORAS PERSONALES PARA CONSULTORIOS DE MEDICOS CARDIOLOGOS

- FACIL EMPLEO • HISTORIAS CLINICAS CON GRAFICOS • BIBLIOGRAFIA
- CERTIFICADOS • AGENDAS - CITAS • ADMINISTRACION DEL CONSULTORIO
- ESTADISTICA • LISTADOS

ZUNINO AUDITORES SISTEMAS

Av. Pte. R. S. Peña 651, 4º Piso, Of. "66" — (1035) Capital Federal - República Argentina
Teléfono: 46-4228