

DISPLASIA ARRITMOGENICA DEL VENTRICULO DERECHO Y ENFERMEDAD DEL NODULO SINUSAL

DOMINGO C. BALDERRAMO¹, ANDRES A. CAEIRO²

¹ Departamento de Medicina Interna y ² Servicio de Cardiología. Hospital Privado, Centro Médico de Córdoba

Resumen La displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD) compromete principalmente al ventrículo derecho y debe ser considerada en pacientes jóvenes que presentan síncope, taquicardia ventricular o paro cardíaco y en adultos con insuficiencia cardíaca congestiva. Las alteraciones eléctricas auriculares debidas a DAVD han sido poco descritas. Informamos el caso de un varón de 60 años con DAVD que durante la evolución presentó enfermedad del nódulo sinusal (tiempo de recuperación del nódulo sinusal de 6113 mseg). Las arritmias auriculares se podrían explicar por el reemplazo gradual de los miocitos auriculares por tejido adiposo.

Palabras clave: displasia arritmogénica del ventrículo derecho, enfermedad del nódulo sinusal, síncope

Abstract *Arrhythmogenic right ventricular dysplasia and sick sinus syndrome.* Arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) involves primarily the right ventricle, and should be considered in young patients presenting with syncope, ventricular tachycardia, cardiac arrest or in adults patients with congestive heart failure. Atrial electrical abnormalities due to ARVD have been rarely described. We report a case of ARVD in a 60-year-old man who developed sick sinus syndrome during evolution (sinus node recovery time of 6113 mseg). Atrial arrhythmias may be explained by gradual replacement of right atrium myocytes by adipose tissue.

Key words: arrhythmogenic right ventricular dysplasia, sinus node dysfunction, syncope

El término displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD) fue propuesto inicialmente por Fontaine y col¹ en 1977. Se trata de una enfermedad miocárdica que afecta principalmente al ventrículo derecho (VD) y que se caracteriza histológicamente por el reemplazo gradual de los miocitos por tejido adiposo y fibroso¹.

La DAVD es más frecuente en los jóvenes y el 80% de los casos se diagnostican antes de los 40 años¹. Es una causa importante de muerte súbita en individuos menores de 30 años². La prevalencia en la población general es de aproximadamente un caso en 5000 habitantes, aunque esta cifra es estimativa debido probablemente a dificultades en su diagnóstico¹.

Esta enfermedad tiene un patrón de herencia autosómico dominante con penetrancia variable y expresión incompleta². Los genes responsables no han sido completamente identificados, aunque se han relacionados siete *loci* localizados en los cromosomas 14, 1, 2, 3 y 10¹⁻³.

Los criterios diagnósticos de la DAVD se establecieron en 1994⁴. Los criterios diagnósticos mayores son: alteración estructural severa del VD en ausencia de insuficiencia cardíaca izquierda, infiltración fibroadiposa en biopsia miocárdica, ondas epsilon o prolongación del QRS en precordiales derechas y antecedente familiar de DAVD confirmada histológicamente⁴. Los criterios diagnósticos menores son: alteración leve o regional del VD en ausencia de insuficiencia cardíaca izquierda, ondas T invertidas en precordiales derechas, potenciales tardíos, taquicardia ventricular (TV) con morfología de bloqueo completo de rama izquierda (BCRI), extrasístoles ventriculares frecuentes (>1000/24 horas) y antecedente de muerte súbita debido a probable DAVD en familiares menores de 35 años⁴. Para el diagnóstico definitivo se requiere la presencia de dos criterios mayores, uno mayor más dos menores o cuatro menores⁴.

La presentación más común es la TV con morfología de BCRI¹. La muerte súbita es frecuente y se debe a la degeneración de TV en fibrilación ventricular, siendo el principal factor de riesgo el deterioro funcional y estructural del VD¹.

La manifestación de la DAVD como enfermedad del nódulo sinusal es infrecuente y la mayoría de los informes de arritmias auriculares asociadas a DAVD, son pre-

Recibido: 15-XII-2003

Aceptado: 20-V-2004

Dirección postal: Dr. Domingo C Balderramo, Departamento de Medicina Interna, Hospital Privado, Centro Médico de Córdoba, Naciones Unidas 346, 5016, Córdoba, Argentina.

Fax: (54-351) 4688865

e-mail: dcbalderramo@yahoo.com

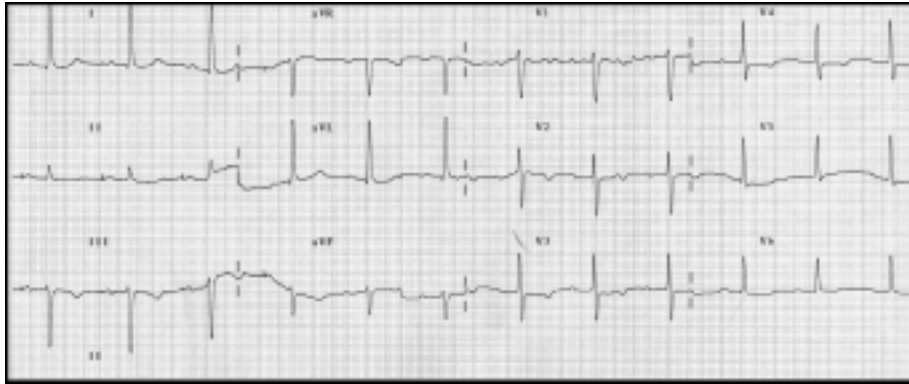


Fig. 1.— ECG que muestra bloqueo auriculoventricular de primer grado y ondas T invertidas en las derivaciones precordiales derechas.

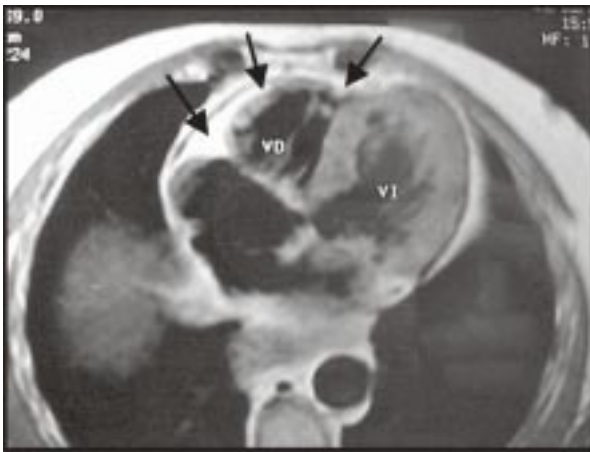


Fig. 2.— Resonancia magnética de corazón que muestra imagen hiperintensa en T1 en la pared del ventrículo derecho (flechas). VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo.

vios a la formulación de los criterios diagnósticos de la enfermedad.

Caso clínico

Se presenta el caso de un paciente de 60 años de edad derivado para evaluación de taquicardia paroxística con disnea. Había comenzado a los 14 años de edad con episodios de taquicardias inducidas por el ejercicio, documentadas como TV con morfología de BCRI, que habían tenido buena respuesta al tratamiento con propranolol. El paciente era tabaquista leve y 10 años atrás presentó un síncope con una situación emocional. Además refirió antecedente de muerte súbita en 10 familiares cercanos, todos antes de los 35 años. Otros dos familiares requirieron marcapasos por bloqueos auriculoventriculares completos. El examen físico fue normal. El ECG mostró frecuencia de 68 latidos por minuto, bloqueo

auriculoventricular de primer grado, QRS de 127 mseg y ondas T invertidas en las derivaciones precordiales derechas (Fig. 1). La ergometría evidenció TV con morfología de BCRI. El ecocar-diograma transtorácico informó hipoquinesia apical. La coronariografía fue normal e igualmente se objetivó hipoquinesia en toda la punta. Se realizó un estudio electrofisiológico en ausencia de beta bloqueantes que mostró taquicardia automática de la unión con alta dependencia adrenérgica y enfermedad del nódulo sinusal grave (tiempo de recuperación del nódulo sinusal de 6113 mseg) no pudiéndose inducir TV. La resonancia magnética de corazón evidenció imagen hiperintensa en T1 en la pared libre del VD compatible con reemplazo fibro-adiposo (Fig. 2). Se realizó el diagnóstico de DAVD debido a que cumplió con cuatro criterios diagnósticos menores de DAVD: hipoquinesia regional del VD, ondas T invertidas en las derivaciones precordiales derechas, TV con morfología de BCRI e historia familiar de muerte súbita prematura (<35 años) debido a probable DAVD. Se colocó marcapaso bicameral y continuó con propranolol a mayor dosis. Tuvo buena evolución posterior y a dos años del diagnóstico no repitió episodios de TV ni síncope.

Discusión

La DAVD ocurre principalmente a los jóvenes aunque se han descrito casos en pacientes de 9 a 80 años^{1, 5}. En EE.UU. al menos el 5% de las causas de muerte súbita en menores de 65 años se deben a DAVD¹.

El diagnóstico definitivo de la DAVD se realiza por criterios que están basados en estudios complementarios⁴. La biopsia endomiocárdica, si bien es un criterio mayor, no es altamente sensible³. Esto se debe a que los cambios anatomopatológicos típicos de la enfermedad están presentes en la pared libre del VD, por lo que pueden no ser observados en el septum, que es el lugar usual de la biopsia. A pesar de esto, las biopsias de la pared libre o de la unión del septum y la pared libre tienen una sensibilidad del 67% y una especificidad del

92%⁶. Los riesgos del procedimiento son la perforación miocárdica y el taponamiento cardíaco. Los hallazgos de la resonancia magnética, si bien no están incluidos en los criterios diagnósticos, brindan un importante aporte debido a que cuando la enfermedad es limitada y el ecocardiograma es normal, pueden mostrar áreas de infiltración grasa⁷. El estudio es más sensible cuando la anomalía se encuentra en la pared libre del VD⁷.

El antecedente familiar de muerte súbita debe generar sospecha de DAVD, aunque su ausencia no excluye el diagnóstico. Igual situación acontece con la presencia o ausencia de hallazgos característicos del ECG. El antecedente familiar de bloqueo auriculoventricular es destacable, debido a que se puede presentar en el 5% de los pacientes con DAVD^{8,9}.

La asociación de la DAVD con enfermedad del nódulo sinusal ha sido poco informada. Nogani y col¹⁰ describieron un paciente en el que la DAVD se presentó como enfermedad del nódulo sinusal y bloqueo auriculoventricular. Morady y col¹¹ informaron el caso de un varón de 25 años con tres criterios diagnósticos menores, que desarrolló enfermedad del nódulo sinusal. De igual forma, la asociación de la DAVD con otras arritmias auriculares ha sido poco descrita. En una serie de 24 pacientes con DAVD sólo un paciente presentó bradicardia sinusal sin otra arritmia auricular asociada⁸. Existen informes aislados de DAVD asociada a parálisis auricular, síndrome bradicardia-taquicardia, aleteo auricular, alteraciones de la conducción intraauricular y taquicardia auricular¹²⁻¹⁴.

La relación entre DAVD y enfermedad del nódulo sinusal podría deberse a la infiltración del miocardio auricular por tejido fibroadiposo, que se manifiesta con anomalías electrocardiográficas, tal como sucede en otras miocardiopatías infiltrativas como la amiloidosis, el mixedema y la hemacromatosis¹⁵.

La importancia del diagnóstico reside en la disminución de la mortalidad cuando se realizan intervenciones terapéuticas. La tasa de mortalidad anual de la DAVD ha sido estimada en 3% sin tratamientos y 1% cuando se realiza tratamiento médico sin incluir desfibriladores implantables¹. Por otro lado, una vez establecido el diagnóstico, es mandatorio el *screening* familiar y las recomendaciones derivadas de los resultados de éste.

En conclusión, describimos un caso de DAVD que en su evolución desarrolló enfermedad del nódulo sinusal, la cuál es una manifestación poco usual de esta enfermedad.

Bibliografía

- Gemayel C, Pelliccia A, Thompson P. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 1773-81.
- Nava A, Bauce B, Basso C, et al. Clinical profile and long term follow-up of 37 families with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 2226-33.
- Basso C, Thiene G, Corrado D, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Dysplasia, dystrophy, or myocarditis? *Circulation* 1996; 94: 983-91.
- Mc Kenna W, Thiene G, Nava A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994; 71: 215-8.
- Case Records of the Massachusetts General Hospital. Weekly Clinicopathological Exercises. Case 20-2000. A 61-year-old man with a wide-complex tachycardia. *N Engl J Med* 2000; 342: 1979-87.
- Angellini A, Thiene G, Boffa G, et al. Endocardial biopsy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1993; 21: 259-65.
- Ricci C, Longo R, Pagnan L, et al. Magnetic resonance imaging in right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol* 1992; 70: 1589-95.
- Marcus F, Fontaine G, Guiraudon G. Right ventricular dysplasia: a report of 24 cases. *Circulation* 1992; 65: 384-98.
- Beerman LB, Zuberbuhler JR, Neches WH, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia associated with atrioventricular conduction disturbance. *Am J Cardiol* 1983; 52: 909-12.
- Nogami A, Adachi S, Nitta J, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia with sick sinus syndrome and atrioventricular conduction disturbance. *Jpn Heart J* 1990; 31: 417-23.
- Morady F, Shen EN, Scheinman MM. Unusual features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol* 1984; 53: 639-40.
- Belhassen B, Shapira I, Hammerman C. Unusual manifestations of arrhythmogenic right ventricular dysplasia as ventricular fibrillation, atrial paralysis, and hypoexcitable right ventricle. *Br Heart J* 1988; 59: 263-5.
- Proclemer A, Ciani R, Feruglio GA. Atrial involvement in the arrhythmogenic right ventricular dysplasia: primary or secondary? The description of a case of concealed arrhythmogenic right ventricular dysplasia in association with right atrial enlargement and sinus-atrial arrhythmias. *G Ital Cardiol* 1988; 18: 671-5.
- Proclemer A, Cuzzato AL, Morocutti G, Rocco M, Feruglio GA. Paroxysmal atrial tachyarrhythmias in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy with familial occurrence: the role of right atrial involvement. *G Ital Cardiol* 1992; 22: 1315-26.
- Podrid P, Kowey P. Sinus node dysfunction (sick sinus syndrome). In: Podrid PJ, Kowey PR (eds). *Cardiac Arrhythmia. Mechanisms, diagnosis and management*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995, p 757-62.

I recommend you take care of the minutes, for the hours will take care of themselves.

Le recomiendo que tenga cuidado de los minutos, pues las horas ya cuidarán de sí mismas.

Lord Chesterfield (1694-1773)