

# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ

CARACTERITICAS CLINICAS DE LOS PACIENTES CON  
DIAGNOSTICO DE DISPLASIA ARRITMOGÉNICA DEL  
VENTRICULO DERECHO DE LA POBLACION DEL INSTITUTO  
NACIONAL DE CARDIOLOGIA "IGNACIO CHAVEZ".

PROTOCOLO DE TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
MEDICO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA

PRESENTA: DR. VICTOR HUGO GODINEZ VALDEZ

ASESOR DE TESIS: DR. MANLIO F. MARQUEZ MURILLO

PROFESOR TITULAR DEL CURSO:  
DR. JOSÉ FERNANDO GUADALAJARA BOO.

MEXICO, D.F. A 28 DE FEBRERO DEL 2010



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

---

Dr. José Fernando Guadalajara Boo

Director de Enseñanza

---

Dr. Manlio F. Márquez Murillo

Asesor de Tesis

## AGRADECIMIENTOS

### A Dios:

Por darme la vocación de servir.

### A mis padres:

Por enseñarme a vivir, por darme consejos, regaños y mostrarme el camino correcto para vivir.

### A Cuquis:

Mi esposa, que es mi fortaleza, que siempre me ha levantado y hecho seguir adelante, por su amor, por su entrega, por su comprensión y su gran sacrificio en este largo tiempo.

### A Victor G., Diego S., y Derek R.:

Que han sacrificado sus juegos, ilusiones, compañía y sus sueños para poder realizar el mío.

## INDICE:

### Antecedentes

1. Definición	3
2. Epidemiología	3
3. Historia natural	3
4. Patogénesis	5
5. Mecanismo de arritmia en la DAVD	5
6. Manifestaciones clínicas	6
7. Evaluación electrocardiográfica	6
8. Hallazgos morfológicos	7
a. Ecocardiograma	7
b. Resonancia magnética cardiaca	7
9. Diagnostico	8
10. Tratamiento	8
11. Pronostico	9
12. Justificación	10
13. Objetivos	11
14. Material y métodos	12
15. Resultados	14
16. Conclusiones	21
17. Discusión	22

18.Anexos		
	I	Hallazgos electrocardiográficos en la DAVD. 23
	II	Criterios diagnósticos. 24
19.Bibliografía		26

## ANTECEDENTES:

### DEFINICIÓN

La **Displasia arritmogénica del ventrículo derecho** (DAVD) es la forma clásica de un desorden miocárdico crónico, progresivo, hereditario con un amplio espectro fenotípico. El nombre de la enfermedad refleja la predisposición de taquicardias ventriculares y su preponderancia ventricular derecha (1), pero el reconocimiento actual de subtipos con la temprana participación ventricular izquierda apoya la adopción de un término más amplio “Cardiomiopatía arritmogénica” (2).

### EPIDEMIOLOGIA

La importancia de la DAVD es su asociación con muerte súbita, especialmente con adultos jóvenes. Se ha estimado que es responsable del 1% al 3% de las muertes súbitas cardíaca (MCS) en individuos menores de 35 años (3, 4, 5), y hasta el 10 % en los menores de 65 años de edad (6).

La prevalencia de la DAVD en los estados unidos es de 1 de 5000 en la población general (7), hasta una prevalencia de 1 de 1000 en Europa (8). En nuestro país se desconoce la prevalencia de la DAVD.

### HISTORIA NATURAL

La DAVD es caracterizada por el reemplazo progresivo del miocardio del ventrículo derecho (VD) por el tejido fibrograso La afectación más común para

esta transformación de tejido está entre infundíbulo anterior, el ápice y la cara diafragmática del VD, el supuesto " el triángulo de displasia" (1,9).

Conforme progresa la enfermedad, las manifestaciones miocárdicas pueden ser más notorias. A nivel celular, existe pérdida de los miocitos y puede estar acompañado de inflamación, fibrosis y adiposis, El rango de anormalidades estructurales va desde alteraciones regionales de la movilidad, aneurismas ventriculares, incremento de la trabeculación, hasta dilatación y disfunción ventricular global (10, 11, 12).

El ventrículo izquierdo (VI) y el tabique pueden estar implicados en casos más extensos. La presencia de arritmias y hallazgos característicos en el electrocardiograma de superficie puede ser explicada por la dispersión eléctrica que puede incitar acontecimientos arrítmicos (9, 13,14).

Cuatro etapas han sido documentadas en la historia natural de DAVD: una fase temprana oculta, el desorden eléctrico, la falla ventricular derecha, y la insuficiencia biventricular.

- En la fase oculta, las anormalidades estructurales sutiles o ausentes enmascaran un riesgo a veces significativo de MSC, en particular durante la actividad física vigorosa.
- Es seguida de un desorden eléctrico, que manifiesta sintómicamente con arritmias ventriculares con configuración de bloqueo completo de rama izquierda, indicando su origen en el VD. Las anormalidades estructurales,



en esta etapa, son ahora perceptibles, pero permanecen limitadas al VD y con frecuencia regionales.

- Como el proceso de enfermedad se extiende por el miocardio, la disfunción global del VD y la insuficiencia VD continúan. En esta etapa, la función del VI esta conservada, pero puede tener involucro localizado.
- La afectación progresiva del VI conduce al fracaso de bomba biventricular como una complicación del estadio final (15, 16, 17).

## PATOGENESIS

La DAVD es una condición hereditaria, con un patrón de herencia autonómico dominante (1, 3, 5, 18). Se han encontrado más de 10 diferentes variantes genéticas, nueve locus genómicos y mutaciones en plakoglobina, desmoplakina, plakofilina, desmogleina-2, desmocolina-2, receptor de ryanodine (17, 18). Las mutaciones en genes demuestran penetración incompleta y expresividad variable, implicando factores exógenos y otros modificantes genéticos en la etiología de esta enfermedad. Aunque existen mutaciones de novó sin antecedentes familiares en la DAVD (18,19).

## MECANISMO DE ARRÍTMIA EN LA DAVD.

Cualquier interrupción del contacto sarcomera a sarcomera, ya sea por aislamiento o interferencia por depósitos de material (como el tejido adiposo, la fibrosis, o la calcificación), mal pegamiento de los discos intercalares, o la extensión o la alteración del intersticio por células inflamatorias, interrumpirán la onda de despolarización con subsecuente retrasos de nueva polarización de las

fibras, con generación de un fenómeno de reentrada y generación de arritmias (4, 10,16, 18).

El rasgo cardinal es una temprana predisposición a arritmias ventriculares y MSC en el contexto de morfología, histología, y función ventricular bien conservada. Esta supuesta fase oculta, es única entre las enfermedades miocárdicas primarias. En esta etapa, el diagnóstico y la estratificación de riesgo, postulan un desafío clínico (20).

#### Manifestaciones clínicas

La presentación clínica ocurre comúnmente entre la y tercera y cuarta década de la vida, tiene una variabilidad clínica importante, desde el miembro asintomático de un familiar afectado, hasta la muerte súbita a temprana edad.

La presentación clínica más común es en adultos jóvenes entre 18 y 35 años, que presentan palpitaciones (30%), presíncope (32), síncope (52%), puede presentarse también disnea o angina de pecho, y el cuadro más dramático es en pacientes aparentemente sanos, durante una actividad física presentan muerte súbita cardíaca, en un 10% (1, 2,3, 21, 22).

#### EVALUACION ELECTROCARDIOGRAFICA

Desde la primera descripción de DAVD por Markus, se hizo mención de los hallazgos encontrados en el electrocardiograma de superficie. La onda epsilon, inversión de la onda T en precordiales derechas, prolongación de la duración del

QRS en precordiales derechas, taquicardia ventricular sostenida con morfología de bloqueo completo de la rama izquierda del haz de His (1, 2, 7).

Desde esa primera publicación hasta la fecha se han descrito varios hallazgos electrocardiográficos relacionados con la DAVD ver (anexo I), relacionados con alteraciones en la despolarización y repolarización, secundarios a dispersión eléctrica de los periodos refractarios, retardo en la activación ventricular (23).

Los hallazgos electrocardiográficos son detectados hasta en un 90% de los pacientes con DAVD (24, 25).

#### HALLAZGOS MORFOLOGICOS

El tamaño y función ventricular pueden ser evaluados usando una variedad de modalidades de imagen incluyendo angiografía, ecocardiografía o resonancia magnética cardiaca. De acuerdo con los criterios de diagnostico, uno de ellos es definido como la presencia de una dilatación y/o perdida de la función del VD. La angiografía ventricular derecha se considera el “estándar de oro” para el diagnostico de DAVD la cual muestra un 90% de especificidad (16, 19, 26).

#### ECOCARDIOGRAFICOS:

El ecocardiograma, no es invasivo, es la primera línea de estudio de imagen en la DAVD. Los avances en este estudio es la identificación de dilatación localizada del llamado triangulo de displasia, hipocinesia regional o global, adelgazamiento de la pared libre del VD, medición de la fracción de acortamiento de aéreas (27,28).

## IMAGEN DE RESONANCIA MAGNETICA.

Uno de los avances más importantes en el diagnóstico fue la introducción de la resonancia magnética cardíaca. Por medio de esta técnica se detecta la infiltración de grasa en el VD, aumento de la trabeculación, zonas de hipocinesia, discinesia, así también aporta información sobre el volumen, la función global y segmentaria del VD (28, 29).

## DIAGNOSTICO

En 1994, fue implementado un sistema de puntaje basado en criterios mayores y menores para ayudar a establecer el diagnóstico de DAVD. (30). En abril del 2010 se publicaron los nuevos criterios diagnósticos (ver anexo II) (31, 32).

La mayoría de los casos de muerte cardíaca súbita (MCS) ocurren en pacientes con enfermedad cardíaca mínima o subclínica (33).

## TRATAMIENTO

Las terapias disponibles incluyen cambios en el estilo de vida, medicamentos antiarrítmicos (sotalol, betabloqueadores, amiodarona, propafenona y calcioantagonistas), ablación por radiofrecuencia, desfibrilador automático implantable e incluso cirugía. Los medicamentos antiarrítmicos con la terapia inicial y más común en la DAVD (34, 35).

La ablación por radiofrecuencia se usa en caso de taquicardia ventricular refractaria a antiarrítmicos, y posteriormente la implantación de desfibrilador automático (35, 36).

## CURSO Y PRONOSTICO

La DAVD es una enfermedad progresiva. Aunque múltiples estudios hayan demostrado un pronóstico favorable a largo plazo en pacientes correctamente tratados, pocos estudios a largo plazo han sido realizados para determinar si el curso de ARVD puede ser modificado (37).

## JUSTIFICACION

La DAVD es una patología cardíaca, si es de poca prevalencia, su mortalidad es elevada, por lo que su conocimiento, diagnóstico, así como la estratificación de riesgo y tratamiento en una etapa temprana es un reto para el clínico, pues en etapas temprana su presentación clínica puede ser la MSC (1, 2, 3, 5, 7, 10, 14 , 16).

El conocimiento de las características clínicas de nuestros pacientes hace más factible el entendimiento y conocimientos de esta enfermedad, así como la orientación diagnóstica más precisa así como la estratificación y tratamiento oportuno (2, 3, 5, 27, 34, 35). Por lo que se realizó este estudio para determinar las características clínicas de la población de pacientes del Instituto Nacional de cardiología con diagnóstico de DAVD.

## OBJETIVO GENERAL

Se describió las características clínicas de la población de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, con diagnóstico de displasia arritmogénica del ventrículo derecho.

## OBJETIVOS PARTICULARES

1. Se describió las características clínicas de la población de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, con diagnóstico de DAVD.
2. Se identificó la presentación clínica de los pacientes Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, con diagnóstico de DAVD.
3. Se correlacionó los criterios diagnósticos actuales con los hallazgos clínicos de la población de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, con diagnóstico DAVD.
4. Se identificó el tratamiento de la población de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, con diagnóstico de DAVD.
5. Se identificaron los eventos cardiacos adversos de los pacientes del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, con DAVD.

## MATERIAL Y METODOS

Se realizo un estudio descriptivo, transversal, retrospectivo.

Pacientes:

Se incluyeron a todos los pacientes, mayores de 18 años y menores de 45 años, atendidos en el Instituto nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" desde 1982 hasta febrero del 2010.

Se revisaron los expedientes clínicos que contaran con el diagnostico de DAVD según los criterios diagnósticos de 1994 (30).

Se incluyeron las variables de edad, género, lugar de nacimiento, antecedentes de muerte súbita cardiaca a temprana edad en familiares, modo de presentación clínica (palpitaciones, presíncope, síncope, angina de pecho, disnea, insuficiencia cardiaca, muerte súbita cardiaca), hallazgos electrocardiográficos, hallazgos ecocardiográficos hallazgos de imagen de resonancia magnética, tratamiento utilizado y efectos adversos.



## ANALISIS ESTADISTICO

Se realizo un análisis descriptivo de distribución de variables continuas. Las variables continuas se expresaron como media  $\pm$  desviación estándar, las variables categóricas con porcentajes. El análisis estadístico se realizo utilizando el sistema SPSS versión 18.

## RESULTADOS:

Se realizó una consulta en la base de datos del INCICH, desde enero de 1985 hasta marzo de 2010, encontrándose 4 pacientes con el diagnóstico consignado en el expediente de DAVD. De los pacientes con diagnóstico de arritmia ventricular (taquicardia ventricular no sostenida, taquicardia ventricular sostenida o fibrilación ventricular), los pacientes con DAVD representaron el 0.2% en nuestra población.

Los 4 pacientes (100%) fueron del género masculino, con un promedio de edad al diagnóstico de 31 años  $\pm$  6 años, cada uno proveniente de diferente estado de la república. Solo en 1 (25%) de ellos contaba con antecedente de MSC temprana en familiares de primer grado.

El 50%, de los pacientes, presentaron paro cardíaco no fatal, el 50% presentó síncope, el 25% tuvo presíncope, 25% tuvo sensación de palpitaciones, uno de ellos 1 (25%) tuvo angina de pecho, en los 4 (100 %) los síntomas fueron presentados durante actividad física vigorosa, y en los 4 (100%) se documentó taquicardia ventricular sostenida. En dos (50%) de ellos requirió de terapia eléctrica como tratamiento inicial (Tabla 1).

Tabla 1. Características demográficas y formas de presentación

<b>Características</b>	
<b>Demográficos</b>	
<b>Edad</b>	31 ± 7
<b>Genero</b>	
<b>masculino</b>	100%
<b>Actividad física durante los síntomas</b>	100%
<b>Presentación</b>	
<b>Paro cardiaco no fatal</b>	2 (50%)
<b>Síncope</b>	2 (50%)
<b>Palpitaciones</b>	1 (25%)
<b>Presíncope</b>	1 (25%)
<b>Angina de pecho</b>	1 (25%)
<b>Disnea</b>	1 (25%)
<b>Muerte</b>	0
<b>Asintomático</b>	0

En el estudio inicial con electrocardiograma se observaron hallazgos correspondientes a la DAVD: inversión de la onda T en precordiales derechas en el 100%, inversión de la onda T en derivaciones inferiores en el 50%, la onda epsilon no se encontró en ninguno de los pacientes, el QRS prolongado en precordiales derechas en el 100%, Bloqueo parietal en el 75%, índice de

prolongación del QRS en precordiales derechas en el 100%, TAD prolongado en el 75% , Índice r'/S menor de 1 en V1 se presento en el 50% de los pacientes, La taquicardia ventricular en el 100% de los pacientes. La fragmentación del QRS en el 75% de los pacientes. (Tabla 2)

Tabla 2. Porcentaje de hallazgos electrocardiográficos en los pacientes del INCICH con DAVD.

Hallazgo	N (%)
1 Inversión de la onda T hasta V3	4 (100)
2 Taquicardia ventricular con imagen de bloqueo de rama izquierda con eje eléctrico inferior	4 (100)
3 Prolongación del QRS localizado en precordiales derechas	4 (100)
4 QRS Prolongado en derivaciones precordiales derechas	4 (100)
5 Duración de activación terminal (TAD) prolongado	3 (75)
6 Bloqueo Parietal	3 (75)
7 Inversión de la onda T hasta V4 con patrón de BCRDHH	3 (75)
8 Disminución de la amplitud de la onda R en precordiales derechas.	3 (75)
9 Fragmentación del QRS en derivaciones precordiales derechas	3 (75)
10 Inversión de la onda T en derivaciones inferiores	2 (50)
11 QRS Prolongado en derivaciones inferiores	2 (50)
12 Índice r'/s en V1 menor de 1	2 (50)
13 Bloqueo completo de la rama derecha del haz de His.	1 (25)
14 Elevación del segmento ST de V1 y V2.	0
15 Onda Épsilon	0

Al 100% de los pacientes se les realizó monitoreo ambulatorio electrocardiográfico encontrando en el 100%, episodios de taquicardia ventricular. A todos los pacientes se les practicó prueba de esfuerzo en banda sin fin y al 75% de los pacientes presentaron taquicardia ventricular en el esfuerzo máximo.

Las alteraciones morfológicas y funcionales fueron reconocidas por medio de ecocardiografía y con resonancia magnética cardíaca a todos los pacientes. Por ecocardiografía el 100% de los pacientes se encontró con dilatación del VD, en el 100% alteraciones de la contracción global y segmentaria, en el 50% disminución de la función ventricular derecha y solo en el 25% de los pacientes presentaron adelgazamiento de la pared libre del ventrículo derecho, así como pseudoaneurismas.

La resonancia magnética cardíaca encontró el 100% de los pacientes aumentos del volumen telediastólico, dilatación del VD, el 75% con disminución de la función sistólica del VD, en el 100% alteraciones de la contracción global y segmentaria del VD. En el 25% pseudoaneurismas y en el 100% encontró infiltrado grado y realce tardío por infiltrado fibroso en la pared libre del VD.

El ecocardiograma y la RMC no encontraron alteraciones estructurales ni funcionales de VI.

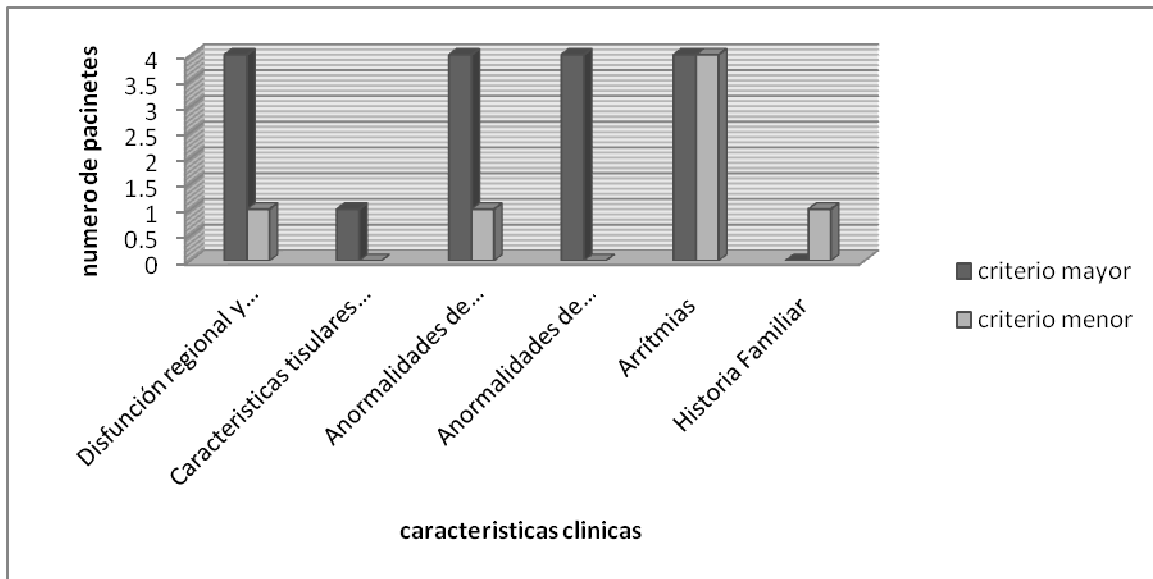
Al 50% de los pacientes se les realizó estudio electrofisiológico, realizándose ablación por radiofrecuencia de un foco arritmogénico de forma exitosa.

Solo a un paciente (25%) se le realizo biopsia endomiocardica guiada por RMC, en la que se demostró un patrón de infiltrado fibrograso, disminución de los miocitos, compatible con DAVD. No se presentaron complicaciones de este procedimiento.

Se cotejaron los hallazgos clínicos, electrocardiográficos, ecocardiográficos, RMC con los criterios diagnósticos propuestos en abril del 2010 (32), encontrando (Grafico 1):

- Disfunción regional, global y anormalidades estructurales en el 75% como criterio mayor y 25% como criterio menor.
- Características tisulares de la pared del VD, solo en el 25% como criterio mayor.
- Alteraciones de despolarización en el 75% solo como criterio menor, en ningún caso presentaron en este rubro como criterio mayor.
- Anormalidades de repolarización se presento en el 100% de los pacientes como criterio mayor.
- Arritmias en el 100% como criterio mayor así como criterio menor.
- Historia familiar en el 25% como criterio menor.

Grafico 1.



Correlación de los hallazgos clínicos con los criterios diagnósticos (31)

#### Tratamiento inicial

Dos pacientes (50%), su presentación inicial fue paro cardiaco presenciado; documentándose TVS inestable, que requirió terapia eléctrica como terapia inicial, el otro 50% de los pacientes iniciaron con un medicamento antiarrítmico, uno (25%) de ellos con propafenona y otro (25%) con amiodarona.

Posteriormente el 100% de los pacientes continúa su tratamiento con amiodarona, y en un 75% de ellos requirió el uso de 2 antiarrítmicos. A los pacientes que requirieron más de un antiarrítmico (75%), se les implanto un desfibrilador automático, por taquicardia ventricular refractaria a antiarrítmicos.

## Eventos adversos

El desfibrilador automático, en 2 pacientes (50%), presentó descarga adecuada por eventos de taquicardia ventricular y fibrilación ventricular. Solo uno de los pacientes (25%) a requirió hospitalización por agotamiento de fuente de desfibrilador automático. El 100% de los pacientes continúan con manejo antiarrítmico doble.

El 100% de los pacientes están vivos, con un seguimiento máximo de 9 años y mínimo de 2 años.



## Conclusiones

1. Las características de la población de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” con diagnóstico de DAVD, son similares a lo descrito en otras poblaciones a nivel mundial (3, 4, 5, 6, 7, 8): Pacientes de género masculino, entre la tercera y cuarta década de la vida, que al estar realizando actividades físicas, presentan algún síntoma relacionado con la DAVD.
2. La forma de presentación más frecuente es al estar realizando actividad, presentan paro cardíaco no fatal (50%), síncope (50%), presíncope o palpitaciones (25%) o angina (25%). En todos los pacientes se documentó taquicardia ventricular sostenida con morfología de BCRIHH.
3. Se obtuvo una buena correlación de los hallazgos clínicos, electrocardiográficos, ecocardiográficos, resonancia magnética cardíaca y biopsia endomiocárdica con los criterios diagnósticos propuestos en abril del 2010 (32).
4. A los pacientes con diagnóstico inicial de DAVD el tratamiento de primera elección fueron los antiarrítmicos, usándose amiodarona, sotalol, betabloqueadores, propafenona, de forma aislada o combinando hasta dos antiarrítmicos. En el 50% de los pacientes del INCICH se requirió de ablación por radiofrecuencia y en el 75% de los pacientes se implantó un desfibrilador automático interno.
5. Solo uno de los pacientes requirió internamiento, solo por agotamiento de fuente de desfibrilador, en el 50% de los pacientes el desfibrilador

automático interno tuvo dos descargas apropiadas para taquicardia ventricular.

6. Los 4 pacientes se encuentran en seguimiento con un máximo de 8 años.

## DISCUSIÓN

La prevalencia encontrada por varios autores va del 1 por cada 5000 pacientes en población general (3, 4, 5, 6, 7, 8), nuestro estudio fue realizado en un centro de concentración, y se encontró una prevalencia 1 por cada 600 pacientes pero con diagnóstico de taquicardia ventricular, semejante a lo descrito en un estudio postmortem en pacientes de muerte súbita (9), la prevalencia aumenta según la población estudiada. Se deberá realizar un estudio abierto a toda la población de nuestro instituto para determinar la prevalencia de DAVD.

La forma de presentación clínica es muy semejante a lo encontrado en los múltiples estudios, y es siendo su forma de presentación más frecuente el paro cardíaco no fatal, el síncope, presíncope y palpitaciones por orden de frecuencia.

Los hallazgos clínicos así como los hallazgos electrocardiográficos, ecocardiográficos, resonancia magnética cardíaca, biopsia tienen una buena correlación con los criterios diagnósticos actuales (32). En ninguno de los pacientes se encontró la onda epsilon característica de la DAVD (1, 2, 3, 5, 16, 32), no se contaba con determinación de electrocardiograma con derivaciones altas, lo que se deberá estudiar a futuro.

Todos nuestros pacientes se encuentran en una etapa avanzada de la enfermedad, pues ya tienen cambios estructurales y disfunción global del ventrículo derecho más los acontecimientos arrítmicos, deberán continuar con vigilancia periódica para conocer la evolución de esta disfunción ventricular derecha y la afectación ventricular izquierda, así como los acontecimientos arrítmicos.

El tratamiento empleado en nuestra población no difiere del tratamiento descrito en la literatura mundial (34, 35, 36), estos pacientes estratificados como de alto riesgo por tener episodio de arritmias ventriculares malignas, por lo que se les fue implantado un DAI; Su evolución, durante el seguimiento, se puede considerar buena, similar a lo observado por Harrison (37).

La DAVD sigue siendo una enfermedad rara (1, 3, 5), con una presentación clínica catastrófica, como lo es la muerte súbita (3, 4), se requiere continuar con el seguimiento de nuestros pacientes y un estudio más detallado de sus características electrocardiográficas con el uso de derivaciones altas y nuevas perspectivas de estudio.

## ANEXO I

Hallazgos electrocardiográficos de la DAVD y su definición.

	Hallazgo	Definición
1	Inversión de la onda T hasta V3	Onda T invertida en derivaciones V1, V2 y V3
2	Inversión de la onda T hasta V4 con patrón de BCRDHH	Onda T invertida en derivaciones V1, V2, V3 y V4 en presencia de patrón de BCRDHH.
3	Inversión de la onda T en derivaciones inferiores	Onda T invertida en dos o 3 derivaciones DII, DII y AVF
4	Onda Épsilon	Onda distinta de pequeña amplitud que ocupa el segmento ST en las derivaciones precordiales derechas y es distinta al complejo QRS
5	QRS Prolongado en derivaciones precordiales derechas	Duración del QRS mayor de 110 ms en V1, V2 o V3.
6	Bloqueo Parietal	Duración del QRS en derivación V1 o hasta V3 que excede la duración del QRS de la derivación de V6 en más de 25 ms
7	Prolongación del QRS localizado en precordiales derechas	Duración del QRS: $(V1+V2+V3) / (V4+V5+V6)$ igual o mayor de 1.2 con la duración del QRS mayor de 100 ms en 2 o 3 derivaciones precordiales derechas.
8	QRS Prolongado en derivaciones inferiores	Duración del QRS mayor de 110 ms en dos o tres derivaciones de localización inferior (DII, DIII y AVF)
9	Disminución de la amplitud de la onda R en precordiales derechas.	Disminución de la amplitud del voltaje menor de 1.5 mvol en cualquiera de las derivaciones V1, V2.
10	Duración de activación terminal (TAD) prolongado	Valor más largo en V1, V2 o V3 del nadir de la onda S al término de toda la despolarización.
11	Bloqueo completo de la rama derecha del haz de His.	Duración del QRS mayor de 10 ms, morfología rsR' ó rsR's' en V1, S empastada en V6, R tardía y empastada en aVR, onda T invertida y asimétrica en V1.
12	Índice r's en V1 menor de 1	Relación entre la duración de la onda r' sobre la duración de onda s menor de 1.
13	Elevación del segmento ST de V1 y V2.	Desnivel positivo del segmento ST mayor de 0.5 mm en V1, V2 y V3.
14	Taquicardia ventricular con imagen de bloqueo de rama izquierda con eje eléctrico inferior	Taquicardia ventricular que muestra una imagen de bloqueo completo de rama izquierda del haz de His con eje superior
15	Fragmentación del QRS en derivaciones precordiales derechas	La fragmentación del complejo QRS, se define como los cambios en la morfología del QRS con patrones RSR diferentes. Ondas R adicionales, Ondas S con muescas, o una onda R' mayor.

## ANEXO. II CRITERIOS DIAGNOSTICOS

	MAYOR	MENOR
<b>Disfunción regional, global y anomalías estructurales</b>	Ecocardiograma	
	Acinesia, discinesia o aneurisma, además cualquiera de los siguientes en telediastóle:	Acinesia, discinesia, además cualquiera de los siguientes en telediastóle:
	Tamaño de VD en eje para esternal largo	Tamaño de VD en eje para esternal largo
	Tracto de salida del VD mayor de 32 mm.	Tracto de salida del VD mayor de 29 menor de 32 mm.
	TSVD/IMC mayor de 19 mm/m <sup>2</sup>	TSVD/IMC mayor de 16 y menor de 19 mm/m <sup>2</sup>
	O en eje paraesternal corto	O en eje paraesternal corto
	Tracto de salida del VD mayor de 36 mm	Tracto de salida del VD mayor de 32 y menor de 36 mm
	TSVD/IMC mayor de 21 mm/M <sup>2</sup> .	TSVD/IMC mayor de 18 menor de 21 mm/M <sup>2</sup> .
	O fracción de acortamiento de área menor de 33%.	O fracción de acortamiento de área mayor de 33% y menor de 40%.
	Imágenes de resonancia	magnética
<b>Características tisulares de las paredes del VD</b>	Acinesia o discinesia regional o contracción discrónica, mas cualquiera de los siguientes:	Acinesia o discinesia regional o contracción discrónica, mas cualquier de los siguientes:
	Volumen telediastólico/IMC mayor de 110 ml/m <sup>2</sup> hombres y mayor de 100 ml/m <sup>2</sup> mujeres	Volumen telediastólico/IMC mayor de 100 a 110 ml/m <sup>2</sup> hombres y mayor de 90 a 100 ml/m <sup>2</sup> mujeres
	FEVD menor del 40%	FEVD mayor de 40% y menor de 45%
	Miocitos residuales menor del 60%, o menor del 50%, con reemplazo fibroso de la pared libre del VD con o sin reemplazo graso	Miocitos residuales menor del 60%, o menor del 50%, con reemplazo fibroso de la pared libre del VD con o sin reemplazo graso
<b>Anomalías de despolarización en el ECG</b>	Onda Épsilon en derivaciones V1 y V2	TAD del QRS mayor de 55 ms en V1 y V2 en ausencia de de BRDHH

		Potenciales tardíos por SAECG in ausencia de duración de QRS mayor de 110 ms.
<b>Anormalidades de repolarización en el ECG</b>	Inversión de la Onda T en derivaciones V1, V2 y V3, en pacientes mayores de 14 años y sin BRDHH.	Inversión de onda T en V1 y V2 en pacientes mayores de 14 años y sin BRDHH.
<b>Arritmias</b>		Inversión de Ondas T en V1 hasta V4 en pacientes mayores de 14 años con BRDHH.
	Taquicardia ventricular sostenida o no sostenida de morfología de BDRIHH con eje superior (QRS negativo o indeterminado en II, III, AVF y positivo en aVL.	Taquicardia ventricular sostenida o no sostenida de morfología del tracto de salida del VD, ejemplo: morfología BCRIHH con eje inferíos (QRS positivo en II, III, AVF y negativa en AVL) o eje indeterminado
<b>Historia familiar</b>		Extrasistolia ventricular mayor de 500 en Holter de 24 hrs.
	DAVD confirmado por criterios del Task Force, en familiar de primer grado	DAVD confirmado por criterios, en familiar de segundo grado
	DAVD confirmado por patología o cirugía en familiar de primer grado	Historia de DAVD en un paciente de primer grado en quien no es posible la determinación de los criterios diagnósticos
	Identificación de una mutación patogénica durante la evaluación	Muerte súbita prematura (menor de 35 años) debido a sospecha de DAVD en paciente de primer grado

#### Diagnostico

Definitivo: 2 criterios mayores o 1 criterio mayor y 2 criterios menores o 4 criterios menores.

Probable: 1 criterio mayor y 1 criterio menor o 3 criterios menores.

Posible: 1 criterio mayor o 2 criterios menores

No probable: 1 criterio menor.

## BIBLIOGRAFIA:

1. Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, Frank R, Laurenceau JL, Malergue C, Grosogeat Y. Right ventricular dysplasia: a report of 24 adult cases. *Circulation*. 1982; 65: 384–398.
2. Sen-Chowdhry S, Syrris P, Ward D, et al. Clinical and genetic characterization of families with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy provides novel insights into patterns of disease expression. *Circulation* 2007 115:1710–20
3. Corrado D, Basso C, Tjijene G. Sudden Cardiac death in Young people with apparently normal heart. *Cardiovascular res* 2001, 50: 399-408
4. Tester C, Ackerman Mj. The role of molecular autopsy in unexplained sudden cardiac death. *Curr Opin Cardiol* 2006, 21: 166-172.
5. Basso C, Corrado D, Thiene G. Cardiovascular causes of sudden death in young individuals including athletes. *Cardiol. Rev.* 1999 7:127–35.
6. Tabib A, Loire R, Chalabreysse L, et al. Circumstances of death and gross and microscopic observations in a series of 200 cases of sudden death associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and/or dysplasia. *Circulation* 2003, 108:3000–5
7. Darshan Dalal, Khurram Nasir, Chandra Bomma, Kalpana Prakasa, Harikrishna Tandri, Jonathan Piccini, Ariel Roguin, Crystal Tichnell, Cynthia James, Stuart D. Russell, Daniel P. Judge, Theodore Abraham, Philip J. Spevak, David A. Bluemke, Hugh Calkins. Arrhythmogenic Right

- Ventricular Dysplasia: A United States Experience. *Circulation*. 2005; 112: 3823- 3832.
8. Peters S, Trummel M, Meyners W. Prevalence of right ventricular dysplasia-cardiomyopathy in a nonreferral hospital. *Int. J. Cardiol* 2004. 97:499–501
  9. Eric L. Anderson. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am Fam Physician* 2006; 73: 1391-1398.
  10. Dina el Demellawy, Ahmed Nasr, Salem Alowami. An updated review on the clinicopathologic aspects of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Forensic Med Pathol* 2009, 30:78-83.
  11. Basso C, Thiene G, Corrado D. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Dysplasia, dystrophy, or myocarditis? *Circulation* 1996. 94:983–91
  12. Corrado D, Basso C, Thiene G. Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a multicenter study. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1997, 30:1512–20
  13. Pietro Gallo, Giulia d'Amati. Cardiovascular pathology. *Miocardiopathies*. 285-313
  14. Guy Fontaine, Paul Fornes, Jean-Louis Herbert, Vatherin Prost-squarcione, Xavier Jouven, Jean-Sebastien Hulot, Robert Frank, Daniel Thomas. Clinical arrhythmias: Mechanisms, features and management. Ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular dysplasia.
  15. Domenico Corrado, Guy Fontaine, Frank I. Marcus, William J. McKenna, Andrea Nava, Gaetano Thiene, Thomas Wichter, for the 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. Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy. Need for an International Registry *Circulation*.2000; 101: e101-e106.

- 16.Sen-Chowdhry S, Lowe MD, Sporton SC, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: clinical presentation, diagnosis, and management. *Am. J. Med* 2004. 117:685–95
17. Basso C, Thiene G. Adipositas cordis, fatty infiltration of the right ventricle, and arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Just a matter of fat?. *Cardiovasc Pathol*. 2005; 14: 37-41.
- 18.Awad MM, Calkins H, Judge DP. Mechanisms of disease: molecular genetics of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Nat Clin Prac Cardiovasc Med*. 2008; 5: 258-267.
- 19.Calkins H, Marcus F. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: An update. *Curr Cardiol Rep*. 2008; 10: 367-375.
- 20.Towbin JA. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a paradigm of overlapping disorders. *Ann. Noninvasive Electrocardiol*.2008 13:325–26
- 21.Dala D, Nasir K, Bomma C. arrhythmogenic right ventricular dysplasia. A united states experience. *Circulation*. 2005; 112; 3823-3832.

22. Corrado D, Buja G, Basso C, Thiene G. Clinical diagnosis and management strategies in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Electrocardiol* 2000; 33: 49-55.
23. Peters S, Trummel M. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia-cardiomyopathy: value of standard ECG revisited. *Ann Noninvasive Electrocardiol*. 2003; 8: 238 –245.
24. Prakasa K, Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Curr Treat Opt Cardiovasc Med* 2005, 7; 467-475.
25. Peters S, Trummel M, Koehler B, Westermann KU. The value of different electrocardiographic depolarization criteria in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *J Electrocardiol*. 2007;40:34 –37
- 26.. Marcus FI. Prevalence of T-wave inversion beyond V<sub>1</sub> in Young normal individuals and usefulness for the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol*. 2005; 95: 215- 218.
27. Yoeger DM, Marcus F, Sherrill D. Echocardiographic findings in patients meeting task force criteria for arrhythmogenic right ventricular dysplasia: new insights from the multidisciplinary study of right ventricular dysplasia. *J Am Coll Cardiol* 2005, 45: 860- 856.
28. Peters S. Advances in the diagnostic management of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Int J Cardiol*. 2006; 113: 4 -11.
29. Tandri H, Bomma C, Calkins H, Bluemke DA. Magnetic resonance and computed tomography imaging in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Magn Reson Imaging*. 2004; 19: 848-858.

30. McKenna WJ, Thiene G, Nava A, Fontaliran F, Blomstrom-Lundqvist C, Fontaine G, Camerini F. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: Task Force of the Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology. *Br Heart J*. 1994; 71: 215–218.
31. Frank I, Marcus, Guy H, Fontaine, Gerard, Guiraudon, Robert Frank, Jean L. Laurenceau, Christine Malergue, Yves Grosgeat. Right ventricular dysplasia: A report of 24 cases. *Circulation*, 65: 384-398.
32. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/ dysplasia (ARVC/D); proposed modification of the Task Force criteria. *Circulation* 2009
33. Bouzas-Mosquera A, Peteiro J, Alvarez-Garcia N, et al. Prediction of mortality and major cardiac events by exercise echocardiography in patients with normal exercise electrocardiographic testing. *J Am Coll Cardiol* 2009; 53: 1981–1990.
34. Wichter T, Borggreffe M, Haverkamp W, Chen X, Breithardt G. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patients with inducible and noninducible ventricular tachycardia. *Circulation* 1992; 86: 29-37.
35. Leclercq JF, Coumel P. Characteristics, prognosis and treatment of the ventricular arrhythmias of right ventricular dysplasia. *Eur Heart J* 1989; 10 (suppl D):61-7.

36. Fontaine G, Gallais Y, Fornes P, Hebert JL, Frank R. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Anesthesiology* 2001; 95: 250-4.
37. Harrison TC, Kessler D. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Heart Lung* 2001; 30: 360-9.