



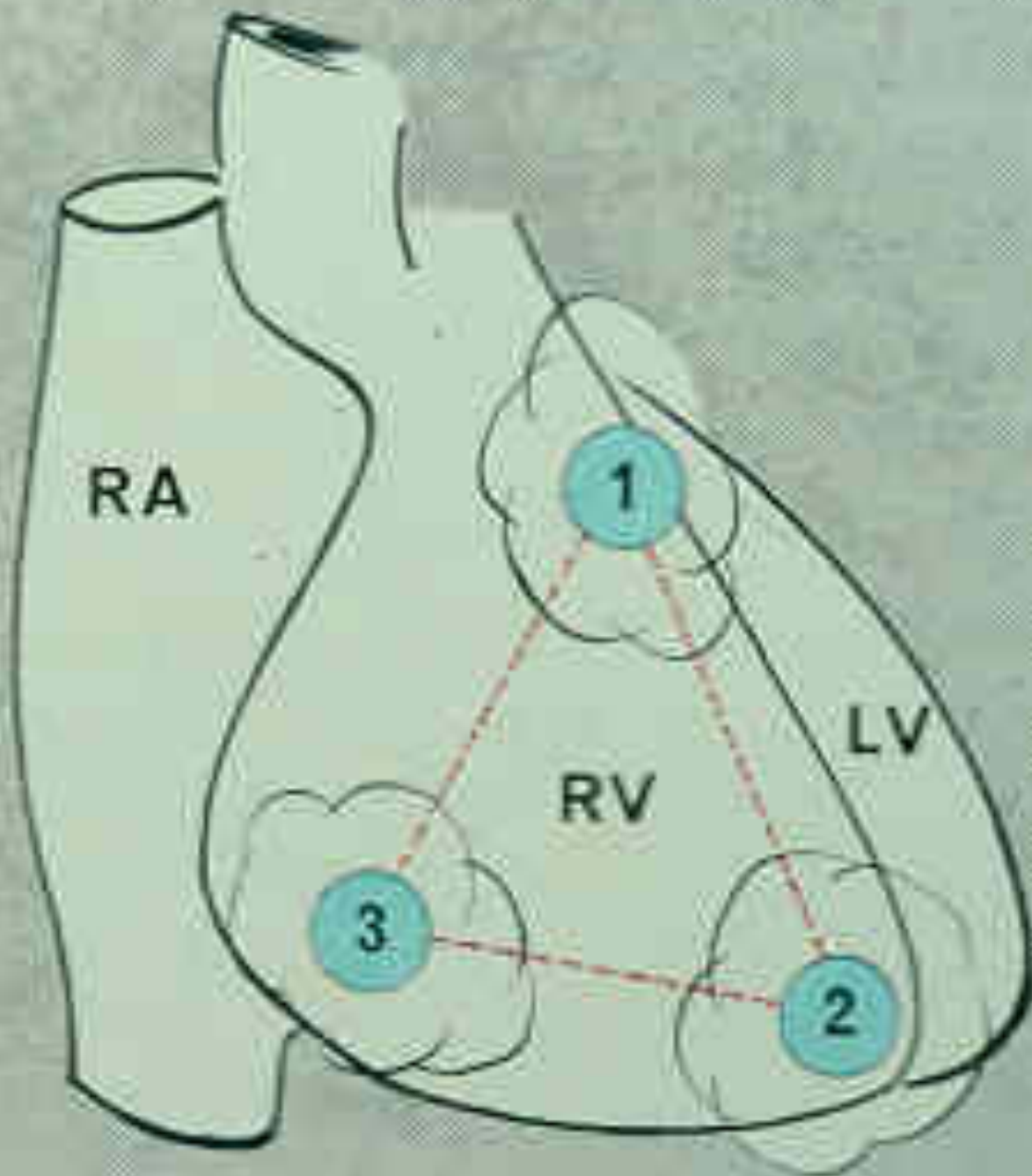
Miocardopatía/Displasia del Ventrículo Derecho

Frank Marcus
University of Arizona, Tucson

Displasia del ventrículo derecho

La DVD se define como “enfermedad cardíaca que compromete principalmente al ventrículo derecho, caracterizada por reemplazo variable del miocardio por tejido fibroso y adiposo, y asociada a arritmias ventriculares y riesgo de muerte súbita cardíaca”.







**DIAGNÓSTICO DE DAVD QUE
REQUIERE EVALUACIÓN
PRECISA DE TODOS LOS
CRITERIOS DE LA TASK FORCE**

Estudiante y atleta de 20 años

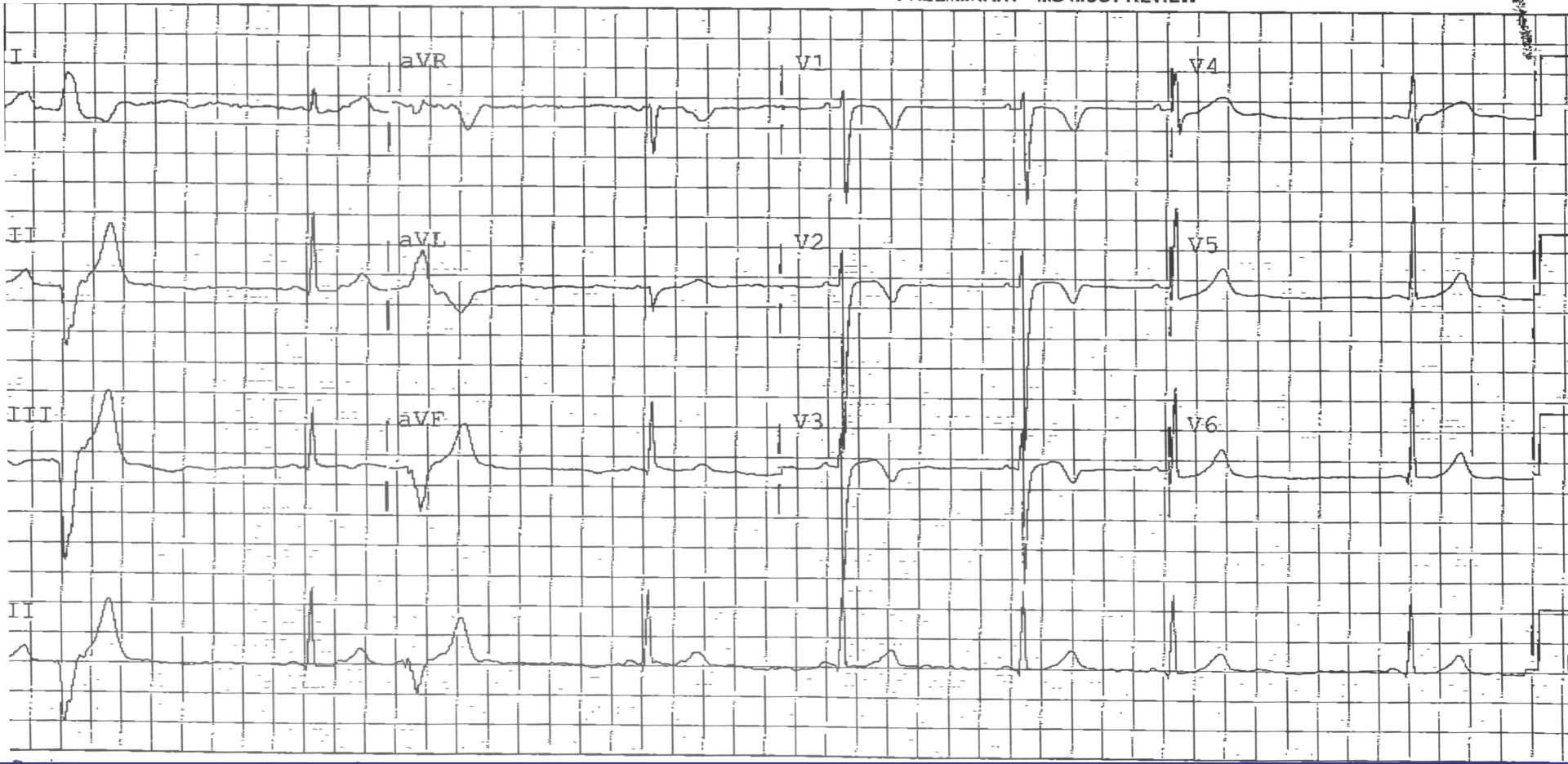
**2 episodios de debilidad, náusea,
vómitos luego de básquet y de correr**

Rate 49 . Sinus bradycardia, rate 49.....Normal P axis, rate < 50
PR 146 . Multiple ventricular premature complexes.....Very short R-R, wide QRS
QRSD 92 . High QRS voltage, ? normal for age.....S V1 + R V5,V6 > 3.5mV, age <35
QT 433 . Nonspecific Anterior T abnormalities, possibly normal for age...T waves -.20 mV V2-V4, age < 31
QTc 391

-- AXIS --
P 88
QRS 76
T 30

Standard 12

PRELIMINARY - MD MUST REVIEW



Interpretaciones ECG – normal según el
cardiólogo y el electrofisiólogo

Eco y angio VD – sobrecarga de VD, áreas
disquinéticas

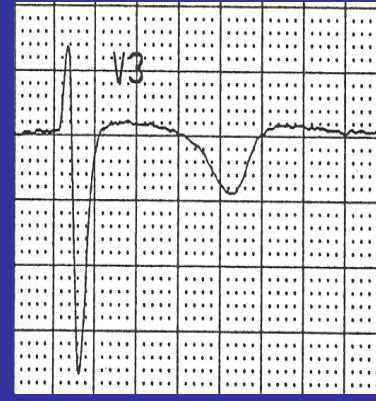
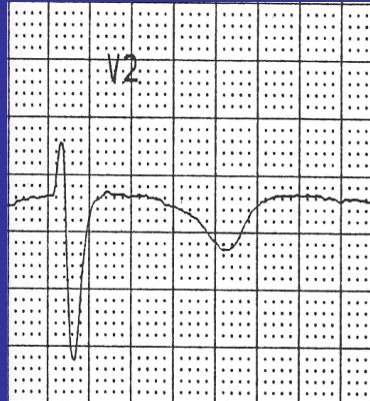
**EEF: TV sostenida inducida, morfología BRI–
FC = 255**

Biopsia del VD = DAVD

Características diagnósticas de DAVD

1. ECG

a) Ondas T invertidas más allá de V_1



Incidencia de inversión de onda T más allá de V1 y V2.

Edad 19 – 45

< 4% en mujeres

< 1% en hombres

Marcus F Am J Card 2005;95:1070

**En hombres, edades de 19-45 con EV
de morfología de BRI**

**Inversión de onda T más allá de V1
origina fuerte sospecha de DAVD.**

Medición de onda S en $V_1 - V_3$

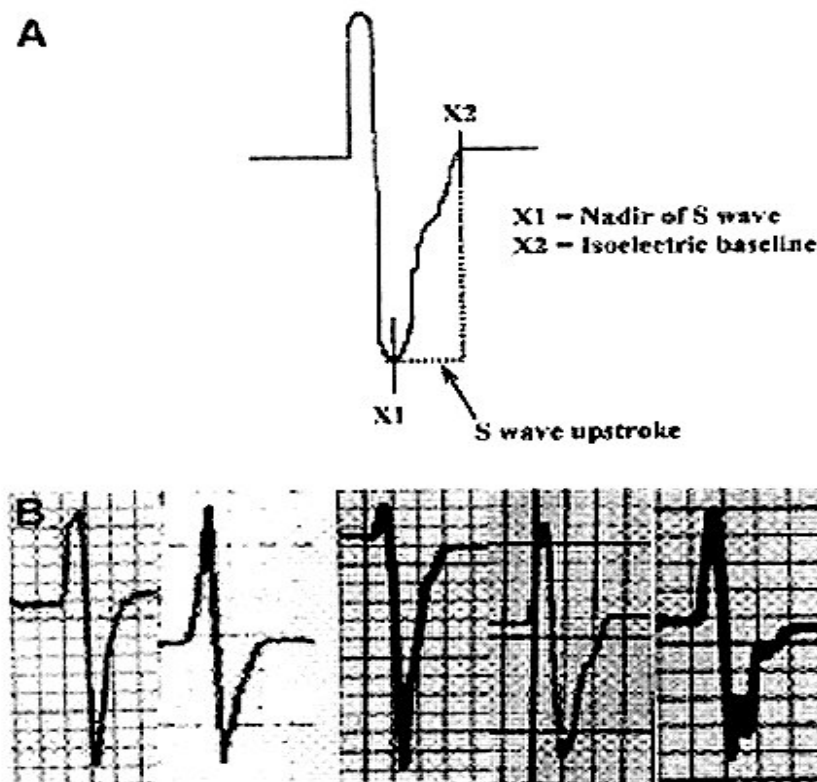


Figure 1. A, Illustration of determining S-wave stroke from QRS complex. B, Examples of QRS complex in V_1 through V_3 from several ARVD/C cases demonstrating prolonged S-wave upstroke.

Nasir K, et al Circ 2004;110:1527-1534

Duración QRS durante TV de ≥ 120 ms en la derivación I puede ayudar al diagnóstico de DAVD

Sensibilidad – 100%

Especificidad – 46%

Valor predictivo + - 61%

Valor predictivo - - 100%

La suma del eje QRS promedio $< 30^\circ$ (negativo en AVL) a los criterios anteriores de DAVD aumenta la especificidad a 100%

Los criterios anteriores también se aplican en la TV con eje QRS inferior

Miocardiopatía/Displasia del Ventrículo Derecho

Problemas con imágenes del VD

Estructura con forma irregular, altamente trabeculada

Falta de cortes estandarizados

Falta de familiaridad técnica con imágenes del ventrículo derecho

Falta de experiencia médica para distinguir lo normal de lo anormal

Estructura del VD

Percepción incorrecta de
cardiólogos y algunos
radiólogos, de que las IRM
son la mejor prueba de
imagen para la DAVD,
puesto que puede detectar
adiposidad en la pared del
VD y adelgazamiento de la
pared del VD.

**Sólo unos pocos
centros tienen una
experiencia extensa
con interpretación de
IRM en la DAVD**

¿Las “anormalidades” de movimiento de la pared del VD se observan en sujetos normales por cine IRM?

Se observaron en el 93% de 29 sujetos normales, edad promedio 49 ± 15 años

La mayor parte en la pared libre del VD, adyacente a la banda moderadora.

Sievers B et al J Card Mag Res 2004;6:601

Diagnóstico erróneo de DAVD

De esos 65 pacientes, 46 tuvieron “IRM anormal” en base a adiposidad intramiocárdica y adelgazamiento de la pared

El diagnóstico no se confirmó en ninguno de ellos

Sólo 24 (27%) de 89 pacientes presentaban los criterios de la Task Force de DAVD

Bomma C et al J Cardiovasc Electrophysiol 2004;15:300

Incidencia familiar de DAVD

Se realizó “screening” en familiares, de anomalías cardíacas por ECG, ECG de señales promediadas, Holter y/o Eco

38% presentó evidencias de DAVD

Hamid M.S.et al JACC 2002;40;1445.

Genética de DAVD

Enfermedad de acoplamiento mecánico de células miocárdicas

Uniones adherentes, desmosomas y gap junctions que se localizan en discos intercalados

Uniones adherentes y desmosomas ofrecen acoplamiento mecánico

Los gap junctions sirven como acoplamiento eléctrico

El defecto genético se debe a proteínas alteradas que suministran el acoplamiento mecánico entre las células miocárdicas y unen las células miocárdicas entre sí

Éstas incluyen la placoglobina, placofilina-2, desmoplakina, desmogleína y desmocolina.

“Unión defectuosa”

Esta hipótesis puede explicar

Por qué la DAVD:

- Se observa en el VD antes que en VI. El VD es más delgado y más susceptible que el VI a disrupción.
- Rara vez se observa antes de los 10 años de edad
- Aparece a una edad menor en atletas
- Se exacerba por ejercicio vigoroso

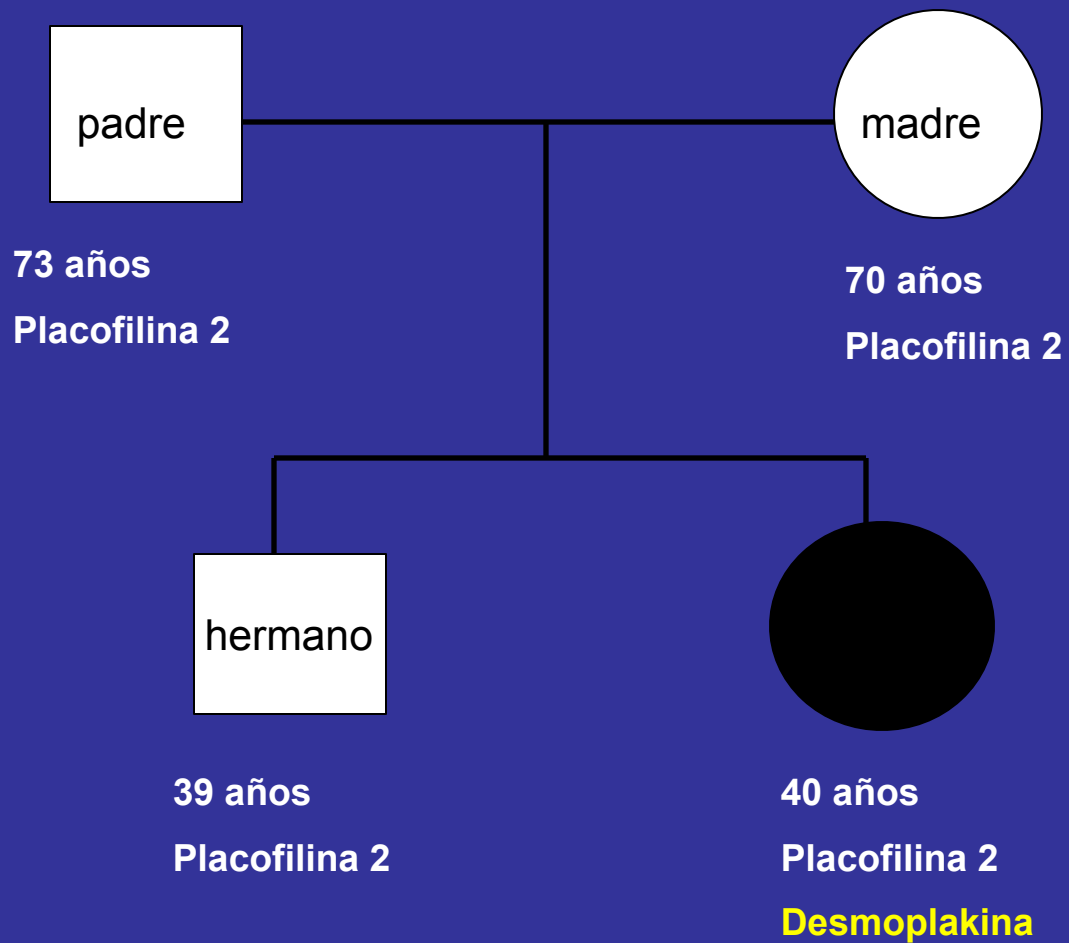
Gen de Placofilina-2 (PKP₂) en la DAVD

56 casos testigo según los criterios de la Task Force

Gen PKP₂ en 24 (43%)

Gen PKP₂ en 17/23 (73%) de casos testigo familiares de DAVD

**Von Tintelen P. et al. Abs.
Pace;2006:29; S1 (Suppl 1)**



Estratificación de riesgo de muerte arrítmica

- Edad precoz
- Síncope
- Paro cardíaco (o FV inducida en EEF)
- TV en una frecuencia >240 lpm (espontánea o en EEF)
- Compromiso del VI (FEVI <50 o 55%)
- Genotipo
 - Cohorte de Newfoundland (MSC en hombres)
 - Enfermedad de Naxos
- Etiología de DAVD
 - ? Riesgo menor si es por miocarditis*

*Corrado D. Circ (abs) 2003;suppl. IV 108:627

Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo izquierdo

Dominante autosómica

Trastorno – Desmoplakina

- a. Anormalidades no epidérmicas**
- b. ECG: inversión de onda T lateral**
- c. Origen de arritmias en VI y VD**
- d. Compromiso predominante del VI, pero también anormalidades de movimiento de la pared del VD**

Mujer de 25 años

Queja principal: dolor abdominal

TC: abdomen con contraste oral e IV

VI: adelgazamiento leve y difuso de la pared

Leve protuberancia en pared lateral del VI

Se sugieren más evaluaciones cardíacas

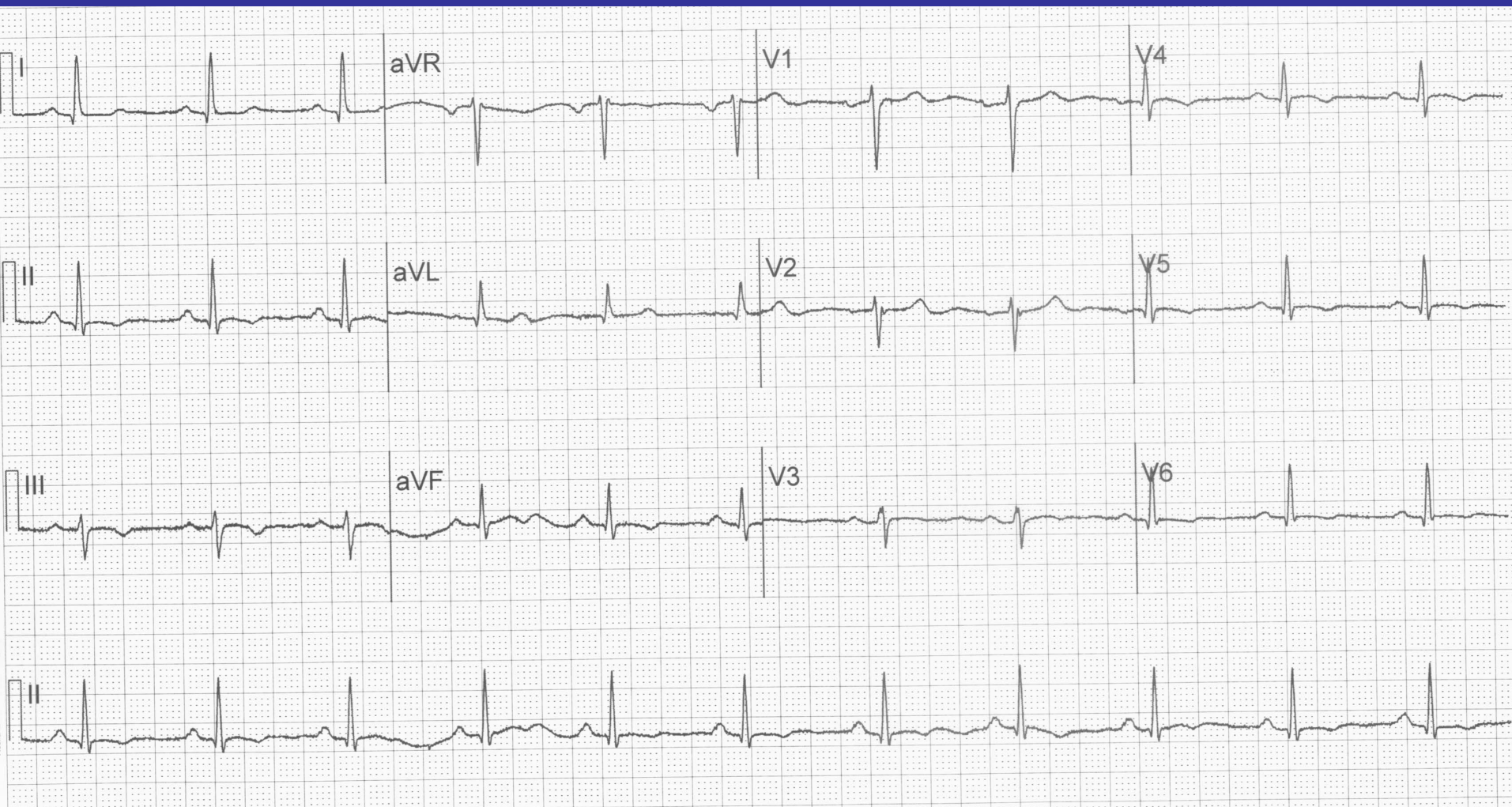
Historia de episodios múltiples de síncope

- **ECG – onda T invertida 2,3, AVF, V₄-V₆**
- **ECG de señales promediadas – Normal, 1 EV**
- **Monitor Holter – 1 EV/24 horas**
- **Prueba de esfuerzo**

Bruce etapa 4 Máx FC = 168 LPM

Respuesta tensión arterial fisiológica

Sin arritmias



Ecocardiograma 2 D

Hipoquinesia leve de pared lateral del VI
VD – Normal

IRM cardíacas

Gran área de tejido fibrótico en VI con
adelgazamiento y anormalidades de
movimiento de pared

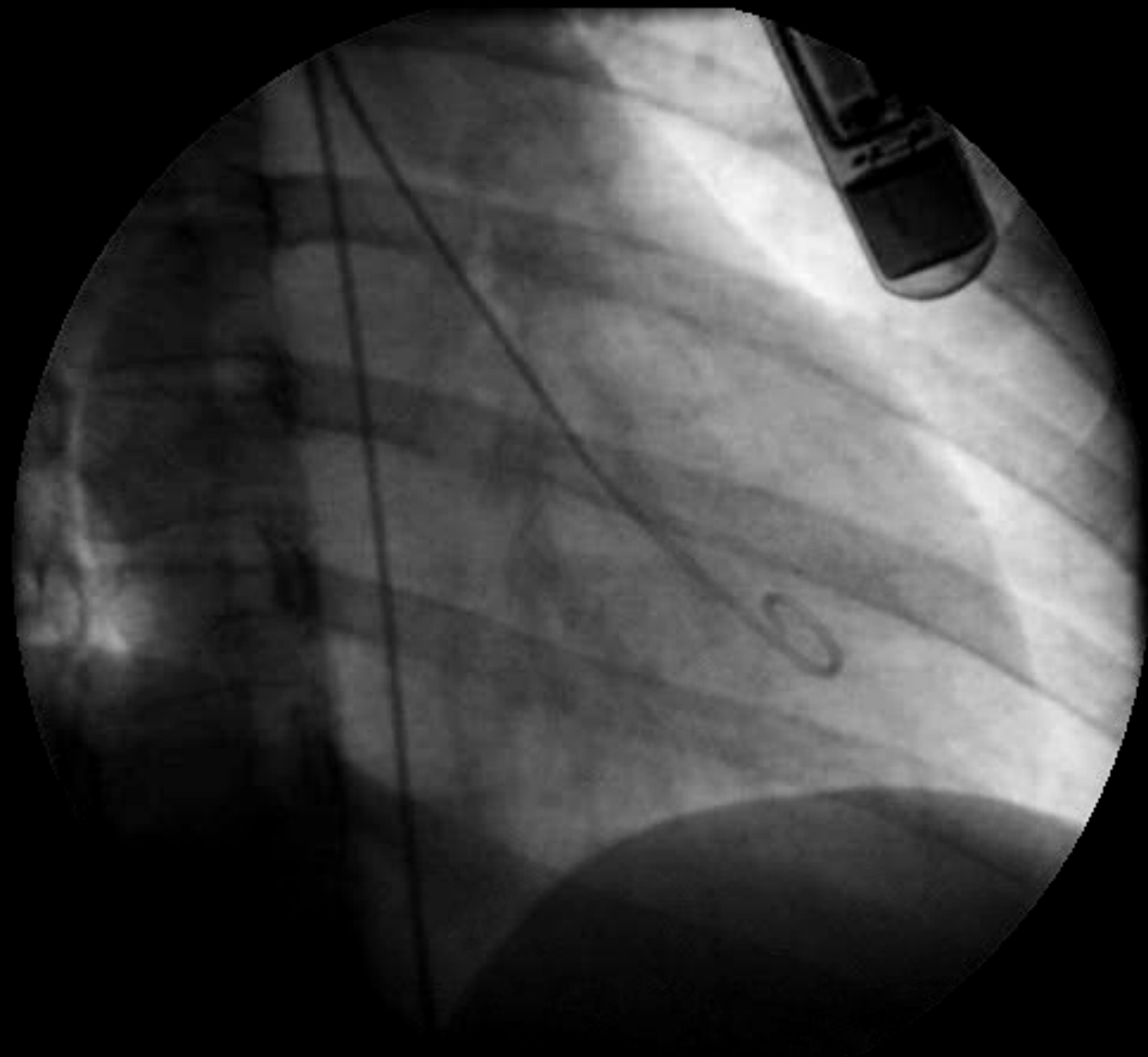
Infiltración adiposa en VI basal

? Adelgazamiento de pared del VI

Angiograma de VD y VI

Múltiples aneurismas del VD y el VI

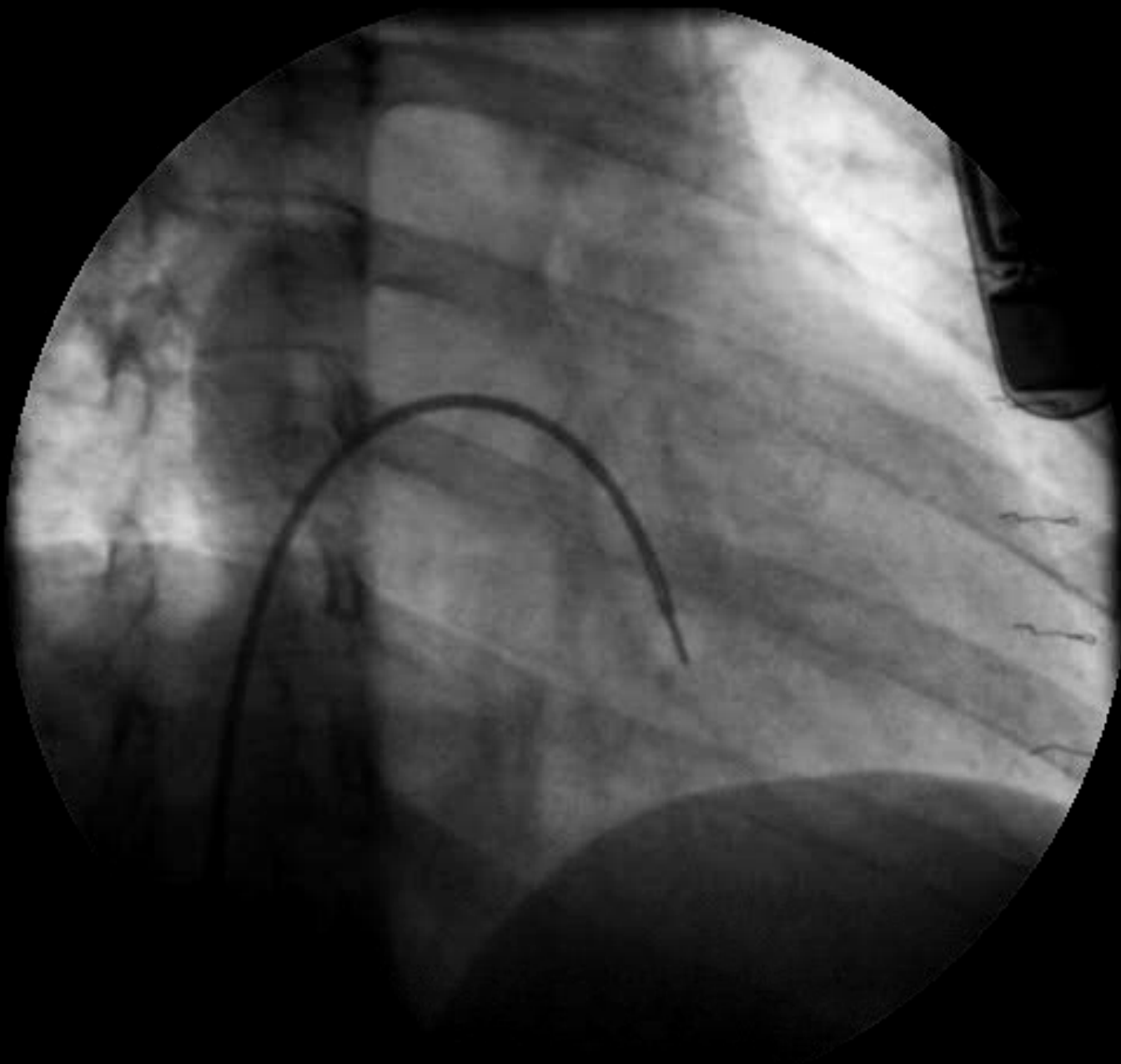
Lossy compression - not intended for diagnosis



Lossy compression - not intended for diagnosis



Lossy compression - not intended for diagnosis



Estudio EF – Normal

Arritmias no inducibles

Holter implantable

Subsidio NIH

**“Estudio Multidisciplinario de
Displasia del Ventrículo
Derecho”**

UO1 HL65594

Para obtener mayor
información e inscribir
pacientes

www.ARVd.org
1-800-483-2662

www.ARVd.com