

Atleta portadora de displasia aritmogénica de VD que porta CDI – 2010

Dr. Andrés R. Pérez Riera

Prezados amigos una señora americana que pertenece a liga de lucha contra a displasia aritmogénica de VD (ARVD) nos há enviado o seguinte caso ao grupo de estudio de ARVD Dra Li Zhang, Frank Markus, Prof Guy Fontaine (Francia) e a mim.

Primeiro ponho o relato em Espanhol e a seguir em English.

Se alguém desejar responder agradecería –quando seja possível- que o faça também ou exclusivamente em English se não pode faze-lho em Spanish ou Português, porque ela pede respostas.

Spanish

Saludos, estimados amigos:

Hay una paciente con diagnóstico de DAVD en nuestro grupo. Esta paciente era una atleta de elite (corredora). Sigue corriendo, como se mencionó. También recientemente realizó una caminata (de varios días) de altura en montañas.

Se da cuenta de las recomendaciones sobre el ejercicio, su nivel de ejercicio actual es un problema de “calidad de vida” para ella. Midió el ritmo de su caminata tratando de no esforzarse demasiado.

Ella ha escrito sobre el/los síntoma/s que no reconozco, aunque creo haber escuchado cosas similares. ¿Tal vez Uds comprendan o sepan algo sobre lo que puede causar estos síntomas? ¿Por qué debería “sentirse” de la manera que describe? ¿Han escuchado estos síntomas mencionados en otro paciente?

A continuación la paciente describe sus síntomas que ha mencionado previamente en el grupo y luego otros le pidieron que los describiera en más detalle.

Síntomas:

“Sentir que la sangre fluye en la dirección equivocada, sensación intensa de succión”

La paciente tiene un CDI que monitorea la acumulación de fluidos.

Tuve algunos problemas para respirar en la altitud, y creo que fue más de los que una persona normal tendría. Me hicieron una eco en abril, y resultó que mi FEy es buena en el VI (¡65%!). Mi ventrículo derecho desafortunadamente tiene una sobrecarga de leve a moderada. Tengo problemas con la sincronía entre los dos lados y personalmente, pienso que éste es mi mayor problema, pero no estoy segura.

En cuanto a sentir que la sangre fluye en la dirección equivocada, solamente he tenido esta sensación intensa de succión que es breve en mi pecho, unas pocas veces cuando hago caminatas y el último invierno cuando tuve TV. Me mareo mucho en esos momentos, y simplemente se siente como si la sangre fuera succionada de repente en la dirección equivocada en mi corazón. Luego se detiene. Odio la sensación, porque parece que me voy a morir. Es muy raro.

Mi nivel de líquidos en los pulmones aumentó muchísimo (mucho más allá del umbral que me dijeron) aproximadamente a los cuatro días de caminata y se mantuvo así 10-11 días luego de que volví de la caminata. Así que se mantuvo alto por algunas semanas. Durante la caminata tuve problemas para respirar en las subidas, pero también a la noche algunas veces. Ventilaba más la carpa. Me preocupaba, pero por supuesto estaba contenta de no tener una TV.

Cuando volví y todavía tenía problemas intermitentes para respirar cuando me acostaba, llamé al doctor y se interrogó mi CDI. Ahí descubrí que había ido bastante más allá del umbral. Había superado el umbral el último invierno también una vez, pero fue un solo día. No estoy segura de que haya pasado otras veces; esta función se agregó a mi CDI el último otoño.

Pero tengo poco o nada de retención de líquidos en los tobillos. Sí creo tener problemas de insuficiencia cardíaca en cierto grado. A veces tengo problemas para respirar con el ejercicio. Pero ahora solamente corro. En comparación con mi pasado soy mucho más lenta y es difícil de comparar; siempre hice ejercicios a pesar del dolor y por el desafío, por lo que esto es difícil de juzgar para mí.

Sí creo que tengo que hacer menos esfuerzo en las caminatas. El doctor me llamó y me dijo que continuarían observándome. No sabemos qué pensar porque yo estaba a una cierta altitud. Les diré que no me gusta la sensación de no poder respirar a la noche, pero una vez más, es solamente esporádico. A veces tengo breves episodios de dificultad para respirar durante el día cuando estoy sentada.

¿Uds. saben si la estimulación bicameral debilita el ventrículo?

Doctores, si alguno quiere responder, me gustaría compartir su respuesta (con su nombre) con nuestro grupo de pacientes. Ayudaría a esta paciente en particular y educaría a los pacientes.

Si no quieren responder, lo entiendo. Así este mensaje sería sólo informativo, para que puedan saber lo que al menos una paciente ha descrito y sus circunstancias.

Desde ya muchas gracias por todo lo que hacen por los pacientes.

Greetings Dear Doctors,

Tink

English

There is an ARVD diagnosed female patient in our group. This patient was an elite athlete (runner.) She continues to jog, as mentioned. She also recently took quite a hike (numerous days) through high altitude mountains. She realizes the recommendations for exercise, her present level of exercise is a "quality of life" issue for her. She paced herself on her hike i.e. "trying not to overdo it."

She has written about a symptom/s that I do not recognize, although I think I have heard some vaguely similar things.

Perhaps you have some understanding or insight about what might be causing this symptom? Why it would "feel" as she describes.

Have you heard any such symptom mentioned by another patient?

In the following, the patient describes a symptom/s she has formerly mentioned in group and after others asked her to describe it in more detail.

Per symptoms:

>>feeling like my blood is flowing the wrong way<< intense sucking

>>feeling<<

The patient has an ICD that notes fluid build up.

=====

I did have some trouble breathing at high altitude, and think it was more than a normal person would have. Had an echo in April, it said my EF is good in the, (65%!). My right ventricle unfortunately is now mild-moderate in enlargement. I have problems with synchrony between the two sides and I personally think this is my biggest issue, but I am not sure.

As for feeling like my blood is flowing the wrong way, I have only had this intense sucking feeling that is short-lived in my chest, a few times when hiking and in the late winter when I was having VT. I get real light-headed with it, and it simply feels like the blood is being suddenly sucked the wrong way in my heart. Then it ends. I hate the feeling, as it feels like I am going to die. Very wierd.

My water level in my lungs went way up (well beyond the threshold I was told) about four days into my hike and stayed that way 10-11 days after I got back home from hiking. So it was high for a few weeks. During the hike I had trouble breathing when hiking up hill, but also at night a few times. I would vent my tent better. I was worried about it, but of course glad I was not having VT. When I got home and was still having intermittent trouble breathing while lying down, I called the doc and had the ICD interrogated. That is when I found out I was above the threshold quite a bit. I have been above the threshold last winter as well once but just for a day. I am not sure if there have been other times, I just got this new capacity in this ICD I got last fall.

But I do not have much if any water retention in my ankles. I do believe I have problems with heart failure to some extent. I sometimes have trouble breathing with exercise, but I only jog now. So compared to my past I am much slower and it is hard to compare, I have always exercised through pain and challenge, so this is hard for me to judge.

I do think my hiking needs to lighten up. The doc called and said they will continue to watch me. We are not sure just what to think since I was at altitude. I will say I do not like the feeling of not being able to breathe at night, but again this is sporadic. I sometimes have brief episodes of breathing difficulty during the day sitting.

Do you know, does biventricular pacing weaken the ventricle?

=====

Doctors, if any of you feel to respond, I would like to share your response (with your name) in our patient group. It will help the particular patient, and educate the patients.

If you do not feel to respond, I understand, then this is an FYI so that you can hear what at least one patient has described and their circumstances.

Thanks in advance for all that you do for patients.

Tink

OPINIONES DE COLEGAS

Querido Andrés: tengo algunas dudas antes de dar mi opinión

1- ¿por qué esta paciente requiere de estimulación permanente? de no presentar algún trastorno de conducción agregado, QT prolongado, etc, no veo la necesidad de estimulación cardíaca, al mismo tiempo que disminuye la vida útil del CDI.

2- Me da la impresión que la paciente ha hecho un EAP de las alturas, y debe tener implantado un CDI con sistema Optivol que a través de la medición continua de impedancias, indirectamente detecta la presencia de edema pulmonar y activa alarmas para que concurra inmediatamente a la consulta.

3- Los síntomas cada paciente los relata de forma particular y especial, me parece que lo que está relatando la paciente es una sensación inminente de muerte probablemente por el ahogo que le produjo el EAP y/o el desarrollo de TV.

4- A mi entender sería bueno que aclararan por qué implantaron un CDI con medición de fluidos, si existe algo agregado que no sepamos del caso clínico y por qué está estimulada. Con respecto a lo primero ya está implantado y listo, lo más importante que funcione como CDI y lo segundo de no ser necesaria la estimulación no hay que estimularla.

Raro el caso, Andrés

Saludos

Francisco Femenia

Atleta de alto rendimiento: le puedo decir que la estimulación de ambos ventrículos no disminuye su contractilidad, por el contrario mejora el rendimiento, el gasto cardíaco e incluso las alteraciones de la disincronía de los mismos, contrario a la estimulación de un solo ventrículo.

José R. Moreno Villanueva

Estimado Dr Villanueva

Me parece que Ud está opinando sobre un caso **diferente** al expuesto.

La paciente tiene un CDI BICAMERAL (es decir, un cable en aurícula y otro en ventrículo) no un BIVENTRICULAR. No tiene trastorno de conducción AV y la función del VI es 65% con NYHA clase I (sube montañas).

Por lo tanto, como dice el querido Femenía esta paciente **NO** tiene indicación de marcapaseo.

¿Por qué está marcapaseada entonces? No lo se, tal vez Andrés pueda averiguarlo.

Por favor Dr Villanueva, envíenos alguna referencia de Atletas de Alto Rendimiento con marcapaseo biventricular donde se observe, como dice Ud, aumento del gasto cardíaco. No estoy en conocimiento de dicho estudio y me gua leerlo.

Ahora yendo al caso, se pregunta si la estimulación bicameral daña el ventrículo.

La respuesta a esta pregunta es muy amplia, pero en pacientes con buena función ventricular, el marcapaseo del ápex del VD (no sabemos dónde está puesto el cable) puede inducir desincronía ventricular. Pero en el caso de esta paciente la Fey es del 65% (normal) así que el marcapaseo del VD NO esta deteriorando la FVI.

Si tiene un doble cámara, es improbable Síndrome de Marcapasos por retroconducción VA.

Por lo tanto, soporto la idea del Dr. Femenia, si estos síntomas se dieron en la altura, primero descartar Edema no Cardionico de las Alturas.

Pero lo primero, sería entender porqué el CDI está programado para marcapasear a alguien que aparentemente NO lo necesita.

SALud

Adrián Baranchuk

Dr. Baranchuk:tiene Ud toda la razón: el paciente releendo en efecto no tiene un marcapaso bicameral; es justa su observación y un error de mi parte haber leído en forma superficial el caso. Gracias por su observación, la que no me disgustó; al contrario me hará ser más cauto y lento en la lectura de lo expuesto.

Gracias

José R. Moreno Villanueva

Estimado Dr. Villanueva

Reciba Ud mis saludos cordiales, y espero siga participando activamente del foro, ya que en este medio, todos aprendemos de todos.

Lo saludo antes de embarcar hacia Mendoza, donde espero conocer personalmente a varios de los colegas del foro, incluido nuestro querido maestro: Andrés Ricardo Pérez Riera.

Salud y gracias por su carta,

Adrián Baranchuk

Estimado Andrés, personalmente pienso que todo lo que le pasa a esta paciente tiene que ver con su estado psicológico, no es nada grato saber que se tiene una cardiopatía y a su vez portadora de un CDI que supongo que fue por una TV. Además, por lo que cuenta, una ex deportista de elite, que le altera su calidad de vida. Este es un problema de los pacientes que no “sienten dolores”, aunque saben que su vida corre riesgo. Debo aclarar, que habría que conocer su estado clínico actual para objetivar mejor su relato. Aceptarse enfermo no es fácil. Por lo tanto, creo que apoyo psicoterapéutico le vendría bien a esta paciente.

Saludos.

Oscar Pellizzón

Estimado Maestro Pérez Riera: coincido con las apreciaciones del Dr. Femenia.

Refiere ejercicio en la altura, ¿a qué altura realiza las caminatas? ¿Aumentaron las impedancias con el ejercicio en la altura?

¿Similares síntomas presenta al realizar actividad física en el llano?

Antes de poder inferir cuál es el mecanismo fisiopatológico que puede estar desencadenando sus síntomas, me gustaría conocer esto.

Los síntomas referidos por la paciente son muy similares a los relatados por los alpinistas a grandes alturas, disminuye la presión atmosférica, la tensión de O₂ atmosférico, aumento de fluidos a nivel pulmonar, etc.

Un abrazo

Martin Ibarrola

Arterial Blood Gases and Oxygen Content in Climbers on Mount Everest Michael P.W. Grocott, M.B., B.S., Daniel S. Martin, M.B., Ch.B., Denny Z.H. Levett, B.M., B.Ch., Roger McMorrow, M.B., B.Ch., Jeremy Windsor, M.B., Ch.B. and Hugh E. Montgomery, M.B., B.S., M.D. for the Caudwell Xtreme Everest Research Group N Engl J Med 2009; 360:140-149 [January 8, 2009](http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa0801581)
<http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa0801581>

Estimados colegas:

Repasando lo referido refiere un aumento de las impedancias, esto es una clara expresión de retención de fluidos a nivel pulmonar por edema alveolar, no de causa cardiogénica, sino como se observa en alpinistas. A favor de esto, corre en el llano y no tiene estas sensaciones. que si presenta en la altura. Y persisten luego del descenso por no recibir adecuado tratamiento de su cuadro.

La manera de evitar la aparición de este fenómeno es al alcanzar una altura máxima, descender para descansar por la noche a una altura menor, mayormente regresan 300 metros para descansar por la noche.

Frente a la aparición de disnea nocturna, y síntomas similares a los referidos por la paciente, y esto sin contar como está paciente con la evidencia de aumento de las impedancias. Si esto ocurre: suplemento de O₂, furosemida IV y dexametasona para mitigar los síntomas y regresar a niveles de altitudes donde mejoren sus síntomas y abortar el ascenso.

Saludos

Martin Ibarrola

Dear Colleagues:

Reviewing the patient referred by clearly refers to an increase in impedance, this is a clear expression of fluid retention in the lung by alveolar edema, no cardiac causes for this, but as seen in climbers. In support of this, running on the flat and do not have these feelings. if presented in height. And they persist after the fall-out of receiving adequate treatment of his painting.

The way to avoid the appearance of this phenomenon is to reach a maximum height, down to rest at night to a lower altitude, 300 meters mostly returning to rest at night.

These climbers against the occurrence of nocturnal dyspnea, and symptoms similar to those reported by the patient, and these do not have the evidence of increased impedance, only with the presence of symptoms.

If this occurs: O2 supplementation, and dexamethasone, IV lasix to relieve symptoms and dyspnea. Symptoms similar to those reported by the patient, return to altitudes where levels improve their symptoms and abort the climb.

Regards

Martin Ibarrola

La miocardiopatía/displasia arritmogénica del ventrículo derecho es una enfermedad del músculo cardíaco cuya característica relevante es provocar la muerte súbita en pacientes jóvenes. Afecta predominantemente el VD, provocando el reemplazo del miocardio normal por tejido adiposo o fibroadiposo. Se ha observado existencia de familias afectadas (origen europeo, de Italia algunos casos) y se ha comprobado de la existencia de una base genética de la enfermedad. El patrón hereditario es, en general autosómico dominante. La manifestación clínica relevante es la taquicardia ventricular, sostenida o no, con bloqueo de rama izquierda (proviene del ventrículo derecho), aunque se observan casos con falla cardíaca derecha o global (no es este el caso ya que tiene buena función ventricular). Se investiga con el ECG, ecocardiograma y resonancia magnética. También en casos que no se pueda diagnosticar con estos métodos se utiliza ventriculografía de contraste y biopsia de miocardio.

La terapéutica: drogas antiarrítmicas guiada con estimulación ventricular programada, la ablación por radiofrecuencia y cirugía. Los desfibriladores implantables solos o en combinación con terapia medicamentosa, también se usan.(1)

1) Miocardiopatía/displasia arritmogénica de ventrículo derecho: revisión de diagnóstico, pronóstico y tratamiento, Raul J. Frances; Saint Luke's Hospital, University of Missouri, Kansas City, Rev Fed Arg de Cardiología 2001;30;334-343

Cardiomyopathy / arrhythmogenic right ventricular dysplasia is a heart muscle disease whose outstanding feature is cause sudden death in young patients. It affects predominantly the RV, resulting in the replacement of normal myocardium by fat or fibrofatty tissue. It has been observed existence of affected families (European origin, Italy some cases) and has proven the existence of a genetic basis disease. The pattern of inheritance is generally autosomal dominant. The clinical relevance is ventricular tachycardia, sustained or not, with left bundle branch block (would come from the right ventricle), although there are cases with right heart failure or global (this is not the case because it has good ventricular function). Is investigated with ECG, echocardiography and magnetic resonance. Too incase cannot be diagnosed with these methods is used contrast ventriculography and myocardial biopsy.

The therapeutic: antiarrhythmic drugs guided by programmed ventricular stimulation, radiofrequency ablation and implantable defibrillators and cirugía. Alone or in combination with drug therapy are also used. (1)

1) Miocardiopatía / arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a review of diagnosis and treatment pronóstico, Raul J. Frances, Saint Luke's Hospital, University of Missouri, Kansas City, Rev Fed Arg of Cardiology 2001, 30, 334-343

Cordialmente

Eduardo Quiñones

