DISPLASIA ARRITMOGÉNICA DEL VENT. DCHO. (ARVC EN INGLÉS)

30% FAMILIARES

AR
- GENES NO-DESMOSOM.
- S. CARVAJAL
- ENF. NAXOS

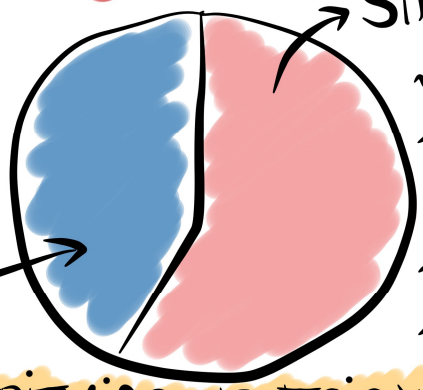
→ CARDIOCUTÁNEAS

AD
- PROTEÍNAS DESMOSOMALES
  - ~Placoglobina
  - ~Desmoplaquina
  - ~Placophilina
  - ~Desmogleína

→ SUSTITUCIÓN DE MIOCITOS POR ADIPOCITOS Y TEJIDO FIBROSO

- TRACTO SALIDA Y ENTRADA DEL VD
- TODO EL VENT. DERECHO
- >50% EXTENSIÓN A V. IZQ.

40% ASINTOMÁTICOS



SÍNTOMAS
- ~67% Palpitacion
- ~32% Síncopes
- ~27% Dolor tx.
- ~11% Disnea
- ~6% Fallo V.D.

2/3 ARRITMIAS VENTRICULARES // MUERTE SÚBITA

- ~Del Ventrículo derecho → BCRIHH
- ~Pueden ser de varias morfologías, aunque TVMNS es lo más frecuente

DIAGNÓSTICO

EKG
- ~ALARGAMIENTO QRS
- ~ONDA S ANCHA
- ~ONDA EPSILON (ε)

- ~T NEGATIVAS V_1-V_3 (SIN BCRDHH)

↑ ¿TEST DEL ISOPROTERENOL? (β-Agonista)

RNM NO DE RUTINA, SI SOSPECHA ALTA Y RESTO DE PRUEBAS NEGATIVAS

MAYOR
- AQUINESIA/DISQUINESIA/ASINCRONÍA VD REGIONAL
- ⊕ VOLUMEN TELEDIAST VD >110mL/m² ♂ y >100mL/m² ♀
- ⊕ FEVI VD ≤40%

VENTRICULOGRAFÍA ó TAC

BIOPSIA <60% MIOCITOS Y REEMPLAZO FIBROSO EN PARED LIBRE DE VD +/- REEMPLAZO GRASO

ECO-TT

1. ↑ TAMAÑO VD → MAYOR
   - especialmente tracto salida VD
   - -AQUINESIA/DISQUINESIA/ANEURISMA VD
   - ⊕ TSVD
     - Paraesternal largo ≥32mm / 19mm/m²
     - Paraesternal corto ≥36mm / 21mm/m²
2. ↓ CAMBIO DE ÁREA FRACCIONAL - <33%
3. OTROS
   - ~↑↑ TRABÉCULAS
   - ~BANDA MODERADORA HIPERRECFRINGENTE
   - ~SACULACIONES

CardioTeca.com
Eliú D.P. Nogales
Residente Cardiología
Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil

TERAPIAS

Ⓑ EVITAR EJERCICIO FÍSICO (IC)
- *Refuerza el fenotipo
- *Favorece TV por catecolam.

Ⓐ β-Bloqueantes (Ic) a la dosis máxima tolerada

→ Intolerancia o Contraind. Amiodarona (IIaC)

→ Continúan síntomas o muchas descargas del DAI Ablación con catéter

Ⓒ DAI PREV. MS.
- (Ic) MUERTE SÚBITA / TV MAL TOLERADA
- (II) 1 ó > FR
  - ⊕ > 1 AÑO VIDA
  - ⊕ BALANCE RIESGO/BENEFICIO

FACTORES RIESGO

TVS, síncope sin explicación
TVMS frecuentes, historia familiar MSúbita
QRS muy ancho, VD muy disfuncionante o VI