

Trastorno de conducción auriculoventricular como primera manifestación de displasia arritmogénica del ventrículo derecho



Atrioventricular Conduction Disorder as a First Manifestation of Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia

Sr. Editor:

La displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD) es una enfermedad con una prevalencia en la población general entre 1:2.500 y 1:5.000, en la cual la muerte súbita puede ser la primera manifestación en el 11-22% de pacientes¹. Presentamos el caso de un paciente de 58 años, sin historia personal ni familiar de cardiopatía, que ingresó en nuestro hospital por disnea de un mes de evolución. En el electrocardiograma se observó ritmo sinusal con bloqueo auriculoventricular de segundo grado Mobitz I, QRS estrecho con patrón RR' y onda epsilon en V1, ondas T invertidas de V1 a V4, y extrasístoles ventriculares aisladas con morfología de bloqueo completo de rama izquierda (figura 1A). La resonancia magnética demostró una fracción de eyección del ventrículo derecho (VD) del 31%, con un volumen ventricular en el límite superior de la normalidad (volumen telediastólico indexado por superficie corporal, 92 ml/m²), mayor que el volumen de ventrículo izquierdo (volumen telediastólico indexado por superficie

corporal, 72 ml/m²), con desviación del septo interventricular hacia la izquierda por sobrecarga de volumen en cavidades derechas (figura 1B). También se objetivó discinesia, fibrosis y forma aneurismática en tracto de salida y cara inferior de VD. En conjunto, estos hallazgos confirmaron el diagnóstico de DAVD¹. Dado que nuestro paciente tenía indicación de marcapasos permanente por bloqueo auriculoventricular sintomático, se decidió finalmente implantar un desfibrilador automático implantable (DAI), por riesgo intermedio de muerte súbita. Durante el ingreso, no se registraron episodios arrítmicos en la telemetría. Fue dado de alta asintomático y se realizó estudio genético que no mostró mutaciones relacionadas con la DAVD. Un mes después, el paciente consultó por una descarga del DAI. En los electrogramas se observó taquiarritmia auricular regular no descrita previamente, ritmo ventricular electroestimulado la mayoría del tiempo y varios episodios de taquicardia ventricular sostenida (TVS), terminados todos con estimulación antitaquicardia salvo uno, tratado con choque (figura 2). Justo antes de cada uno de los mencionados episodios de TVS, se observa la arritmia auricular no conducida a ventrículo (adecuado cambio de modo), posteriormente un latido ventricular detectado y después la TVS precedida de un latido ventricular estimulado. Se inició tratamiento con amiodarona, bloqueadores beta y anti-coagulación. El estudio electrofisiológico mostró, en el mapeo electroanatómico, amplias áreas de escara endocárdica en el tracto de entrada, pared inferior basal y tracto de salida del VD.

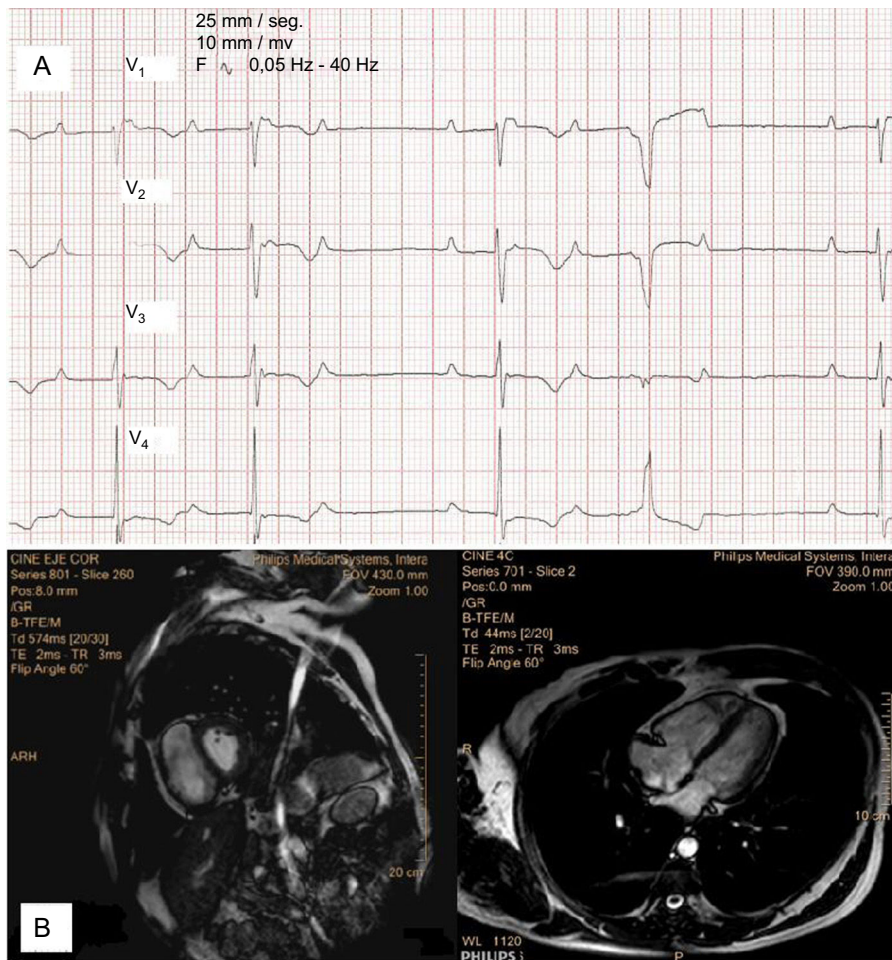


Figura 1. A: electrocardiograma que muestra ritmo sinusal con bloqueo auriculoventricular de segundo grado Mobitz I, onda epsilon, ondas T invertidas de V1 a V4 y extrasístoles ventriculares aisladas con morfología de bloqueo completo de rama izquierda; B: planos de eje corto y cuatro cámaras de resonancia cardíaca que muestran un volumen de ventrículo derecho superior al del ventrículo izquierdo y desplazamiento a la izquierda del septo interventricular.

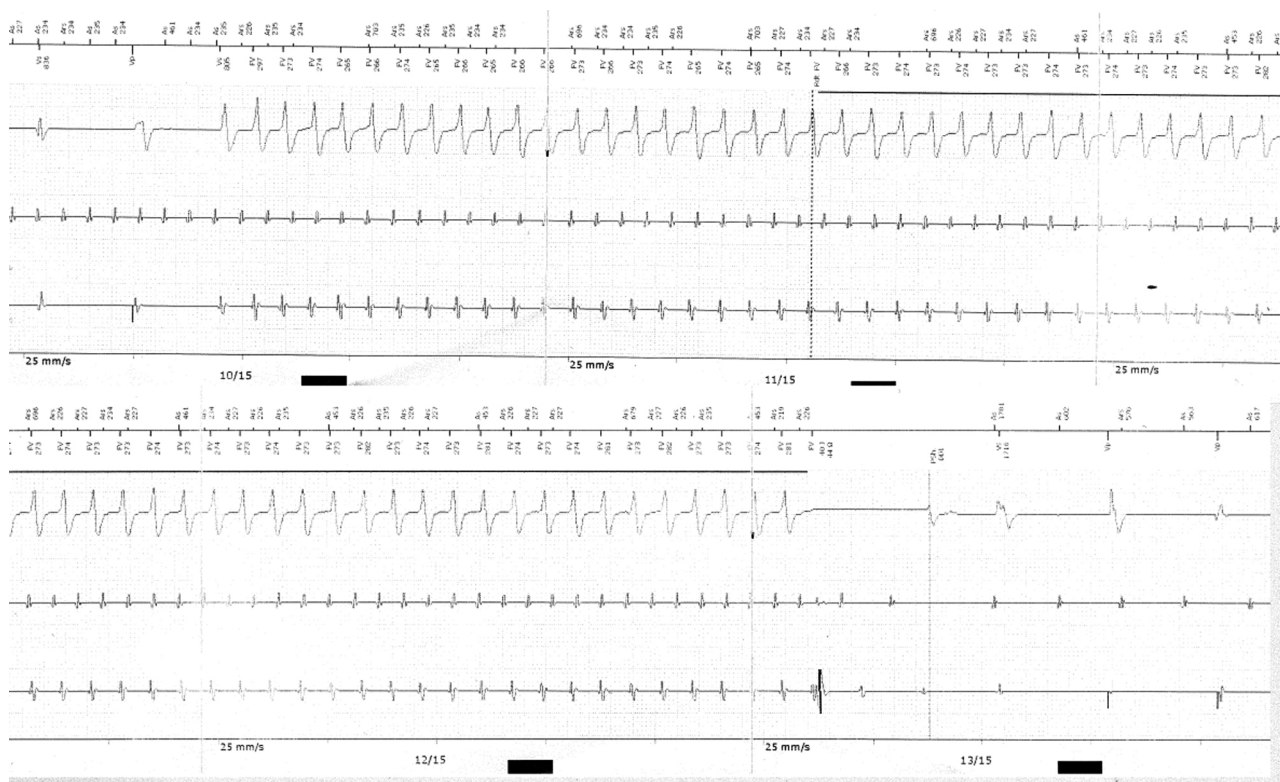


Figura 2. Electrograma con choque apropiado que termina una taquicardia ventricular.

Se realizó ablación de sustrato, se le dio de alta y permaneció asintomático a los 12 meses de seguimiento.

La DAVD es una enfermedad genética autosómica dominante que afecta predominantemente a genes responsables de uniones intercelulares (placoglobina o desmoplaquina). La hipótesis patogénica sugiere que la muerte celular ocurre debido a la alteración de los desmosomas, con reemplazo del miocardio por tejido fibroadiposo, sustrato para arritmias ventriculares. Estos cambios ocurren predominantemente en el VD aunque también pueden afectar al ventrículo izquierdo¹. Las manifestaciones clínicas ocurren usualmente durante la adolescencia o la edad adulta aunque algunos individuos pueden permanecer asintomáticos. Se puede presentar como muerte súbita y/o insuficiencia cardíaca progresiva debido a disfunción contráctil. En estadios avanzados de la enfermedad, la dilatación biventricular puede ser indistinguible de la miocardiopatía dilatada. El diagnóstico se basa en la suma de una serie de criterios validados y el tratamiento debe ser individualizado².

La infiltración grasa y fibrótica del haz de His ha sido demostrada en más del 60% de pacientes con DAVD en estudios anatomopatológicos³, pero este hecho histológico no se correlaciona con trastornos de conducción, manifestación de la cual hay pocos casos descritos en la bibliografía^{4,5}. Peters et al.⁶ analizaron los electrocardiogramas de 376 pacientes con DAVD y observaron trastornos de conducción solo en el 6% (incluyendo bloqueo completo de rama derecha y bloqueo auriculoventricular de cualquier grado). Y este es el primer punto en que nuestro caso resulta interesante: por la rareza de su presentación. El otro punto de interés a destacar es la historia arrítmica potencialmente letal del paciente, iniciada afortunadamente tras haber implantado un DAI para el cual *a priori* no tenía indicación indiscutible. Aunque el papel de la electroestimulación ventricular desde el implante del dispositivo sobre la génesis de las arritmias no puede ser descartado por

completo, también se podría considerar que la existencia de la taquiarritmia auricular podría desempeñar un papel en el inicio de los episodios de TVS al cambiar el frente de activación ventricular (estimulado frente a conducido), en un paciente con sustrato arrítmico por su cardiopatía.

Recientemente se ha publicado un consenso para el tratamiento de la DAVD, que incluye un algoritmo que clasifica a los pacientes que más se beneficiarán del implante de DAI. Los pacientes de alto riesgo están bien identificados, no así los casos de riesgo intermedio, como nuestro paciente. Ello resalta la importancia de individualizar el manejo y la indicación para implantar un DAI en pacientes con DAVD.

Vanesa Bruña*, Pablo Díez-Villanueva, Manuel Martínez-Sellés, Tomás Datino y Francisco Fernández-Avilés

Servicio de Cardiología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: vane_brufer@hotmail.com (V. Bruña).

On-line el 8 de agosto de 2016

BIBLIOGRAFÍA

- Marcus FI, McKenna WJ, Sherril D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. *Circulation*. 2010;121:1533–41.
- Corrado D, Wichter T, Link MS, Hauer RN, Marchlinski FE, Anastakis A, et al. Treatment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: an international task force consensus statement. *Circulation*. 2015;132:441–53.
- Tabib A, Loire R, Chalabreysse L, Meyronnet D, Miras A, Malicier D, et al. Circumstances of death and gross and microscopic observations in a series of

- 200 cases of sudden death associated with ARVD/C. *Circulation*. 2003;108:3000–5.
4. Akazawa H, Ikeda U, Minezaki KK, Hayashi Y, Kuroki S, Shimada K. Right ventricular dysplasia with complete atrioventricular block: necessity and limitation of left ventricular epicardial pacing. *Clin Cardiol*. 1998;21:604–6.
5. Nogami A, Adachi S, Nitta J, Taniguchi K, Marumo F, Aonuma K, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia with sick sinus syndrome and atrioventricular conduction disturbance. *Jpn Heart J*. 1990;31:417–23.

6. Peters S. Conduction abnormalities in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Int J Cardiol*. 2013;168:4920–1.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.05.032>
0300-8932/

© 2016 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Validación prospectiva del Redin-SCORE para predecir el riesgo de reingreso por insuficiencia cardíaca en una cohorte actual de pacientes ambulatorios



Prospective Validation of the Redin-SCORE to Predict the Risk of Rehospitalization for Heart Failure in a Contemporary Cohort of Outpatients

Sr. Editor:

La historia natural de la insuficiencia cardíaca (IC) está jalonada por las descompensaciones, que habitualmente requieren hospitalización. En nuestro medio, el número de ingresos hospitalarios por IC ha ido aumentando en las últimas décadas^{1,2}. Además del inherente coste económico, la mortalidad relacionada con las hospitalizaciones también es alta³. Por lo tanto, la prevención de los reingresos debería ser uno de los principales objetivos en el tratamiento de los pacientes ambulatorios con IC. La mayoría de los modelos predictivos de reingreso que se han propuesto se basan en datos procedentes de pacientes hospitalizados, por lo que no reflejan fiablemente la condición clínica de los pacientes ambulatorios. Recientemente, nuestro grupo ha desarrollado una nueva herramienta, el Redin-SCORE⁴, para calcular el riesgo de reingreso por IC a corto y largo plazo de los pacientes ambulatorios. La puntuación es fácil de calcular y emplea 6 parámetros habituales en el seguimiento de los pacientes con IC: la presencia de signos de IC izquierda (disnea paroxística nocturna, ortopnea, tercer ruido o crepitantes); frecuencia cardíaca > 70 lpm; anemia (hemoglobina < 130 g/l los varones y < 120 g/l las mujeres); fracción aminoterminal del péptido natriurético cerebral > 1.000 ng/l; filtrado glomerular < 60 ml/min/1,73 m², y aurícula izquierda dilatada en el ecocardiograma (> 26 mm/m²). Sin embargo, una de las limitaciones inherentes a cualquier puntuación es la necesidad de validación en otras poblaciones y, en nuestro caso particular, la baja incidencia de eventos (17%) registrada en la muestra de derivación original. Por este motivo, con el fin de ampliar la validez de esta nueva escala de riesgo, se decidió evaluar su capacidad predictiva y discriminativa en una cohorte contemporánea de pacientes ambulatorios con IC.

Para ello, se realizó un estudio prospectivo en el que se incluyó a los pacientes remitidos por primera vez a la unidad de IC de nuestro hospital desde junio de 2012 hasta diciembre del 2014 (n = 237). El seguimiento se llevó a cabo por un equipo entrenado de cardiólogos y personal de enfermería mediante la revisión de historias clínicas y llamadas telefónicas para registrar la hospitalización por IC durante el año siguiente. La capacidad de discriminación se calculó mediante el estadístico C. La calibración, la pendiente y la intersección del modelo se evaluaron mediante el test de bondad de ajuste de Hosmer-Lemeshow. Se realizó un análisis de curvas de decisión para estimar cuánto incrementaba la aplicación del Redin-SCORE la tasa de verdaderos positivos sin aumentar el número de falsos positivos^{5,6}.

De los 237 pacientes, el 5,4% (13 pacientes) requirieron ingreso por IC durante el primer mes y el 29,5% (70 pacientes) durante el primer año. La **tabla** muestra las principales características de la

Tabla

Características basales de la población según reingreso por insuficiencia cardíaca al año

	Sin ingreso (n = 167)	Ingreso por IC (n = 70)	p	
Varones	114 (68)	50 (71)	0,630	
Edad (años)	65 ± 14	70 ± 11	0,008	
Fibrilación auricular	60 (36)	29 (41)	0,425	
Etiología isquémica	44 (26)	32 (46)	0,004	
Diabetes mellitus	53 (32)	30 (43)	0,102	
Hipertensión arterial	118 (71)	55 (79)	0,211	
Dislipemia	73 (44)	46 (66)	0,002	
Antecedente de tabaquismo	115 (69)	44 (63)	0,369	
NYHA III-IV	53 (32)	46 (66)	< 0,001	
EPOC	40 (27)	20 (31)	0,557	
PAS (mmHg)	126 ± 21	120 ± 22	0,085	
FEVI (%)	40 ± 17	41 ± 18	0,651	
NT-proBNP (ng/l)	2.968 ± 5.481	6.143 ± 7.679	0,002	
FG (CKD-EPI) (ml/min/1,73 m ²)	62 ± 20	53 ± 19	0,001	
Hemoglobina (g/l)	134 ± 18	126 ± 18	0,002	
Bloqueadores beta	146 (87)	56 (80)	0,142	
IECA/ARA-II	147 (88)	60 (86)	0,626	
Furosemida	129 (77)	65 (93)	0,004	
Antidosteroicóicos	75 (45)	38 (54)	0,187	
Marcapasos	19 (13)	15 (23)	0,057	
Resincronización	13 (8)	8 (11)	0,368	
DAI	29 (17)	14 (20)	0,631	
Trasplante cardíaco	3 (2)	5 (7)	0,038	
Signos de insuficiencia izquierda	25 (15)	22 (31)	0,004	
FC > 70 lpm	89 (53)	37 (53)	0,951	
Anemia	51 (31)	36 (51)	0,002	
NT-proBNP > 1.000 ng/l	94 (56)	58 (83)	< 0,001	
FG < 60 ml/min/1,73 m ²	60 (36)	44 (63)	< 0,001	
AI > 26 mm/m ²	77 (46)	44 (63)	0,019	
Mortalidad global (%)	4 (2)	22 (31)	< 0,001	
Discriminación y calibración en el conjunto de la población	Estadístico C	Valor de p: Hosmer- Lemeshow	Pendiente	Intersección
Reingreso por IC al mes	0,67	0,458	0,54	-1,23
Reingreso por IC al año	0,71	0,601	1,05	0,05

AI: aurícula izquierda; ARA-II: antagonistas del receptor de la angiotensina II; CKD-EPI: *Chronic Kidney Disease Epidemiology Collaboration*; DAI: desfibrilador automático implantable; EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica; FC: frecuencia cardíaca; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; FG: filtrado glomerular; IC: insuficiencia cardíaca; IECA: inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina; NYHA: clase funcional de la *New York Heart Association*; PAS: presión arterial sistólica.

Los datos expresan n (%) o media ± desviación estándar.