



UNIVERSIDAD  
CATÓLICA  
DE CUENCA

**UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA**

*Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo*

**UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR**

**CARRERA DE MEDICINA**

**MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA DEL VENTRÍCULO  
DERECHO: UN REPORTE DE CASO**

**PROYECTO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL  
TÍTULO DE MÉDICO**

**AUTOR: JESSENIA ALEXANDRA CALLE SABANDO**

**DIRECTOR: DR. JUAN ANTONIO COYAGO IÑIGUEZ**

**CUENCA - ECUADOR**

**2025**

**DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO**



**UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA**

*Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo*

**UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR**

**CARRERA DE MEDICINA**

**MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA DEL VENTRÍCULO  
DERECHO: UN REPORTE DE CASO**

**PROYECTO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL  
TÍTULO DE MÉDICO**

**AUTOR: JESSENIA ALEXANDRA CALLE SABANDO**

**DIRECTOR: DR. JUAN ANTONIO COYAGO ÑIGUEZ**

**CUENCA - ECUADOR**

**2025**

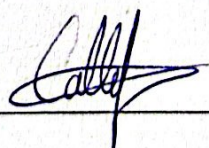
**DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO**

## DECLARATORIA DE AUTORÍA Y RESPONSABILIDAD

Jessenia Alexandra Calle Sabando portador(a) de la cédula de ciudadanía N° 0150159416  
Declaro ser el autor de la obra: "Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho: un reporte de caso", sobre la cual me hago responsable sobre las opiniones, versiones e ideas expresadas. Declaro que la misma ha sido elaborada respetando los derechos de propiedad intelectual de terceros y eximo a la Universidad Católica de Cuenca sobre cualquier reclamación que pudiera existir al respecto. Declaro finalmente que mi obra ha sido realizada cumpliendo con todos los requisitos legales, éticos y bioéticos de investigación, que la misma no incumple con la normativa nacional e internacional en el área específica de investigación, sobre la que también me responsabilizo y eximo a la Universidad Católica de Cuenca de toda reclamación al respecto.

Cuenca, 07 de Marzo de 2025

F:



**Jessenia Alexandra Calle Sabando**

**C.I. 0150159416**

## **CERTIFICACIÓN DEL DIRECTOR / TUTOR**

Certifico que el presente trabajo denominado “Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho: un reporte de caso” realizado por Jessenia Alexandra Calle Sabando con documento de identidad No. 0150159416, previo a la obtención del título profesional de Médico, ha sido asesorado, supervisado y desarrollado bajo mi tutoría en todo su proceso, cumpliendo con la reglamentación pertinente que exige la Universidad Católica de Cuenca y los requisitos que determina la investigación científica.

Cuenca, 07 de Marzo de 2025

F: \_\_\_\_\_

**Dr. Juan Antonio Coyago Iñiguez**

**DIRECTOR / TUTOR**

## **DEDICATORIA**

Con todo mi amor y gratitud dedico este trabajo a mi papá, quién siempre confió en mí para seguir este camino en la medicina. Con todo su amor, esfuerzo y dedicación, me apoyó y nunca dejó de creer en mí.

A mi mamá, quien me inspiró a estudiar esta hermosa carrera. Con su amor incondicional y esfuerzo, me acompañó en cada paso que di con una fe inquebrantable.

A mis hermanos, con la esperanza de inspirarlos y demostrarlos que los sueños pueden cumplirse y que todo esfuerzo tiene su recompensa.

Por último, le dedico este trabajo a todos mis queridos familiares y amigos quienes me brindaron su apoyo, sabiduría y experiencias a lo largo de estos hermosos años de formación.

## **AGRADECIMIENTO**

Expreso mi más sincera gratitud a todas las personas que contribuyeron al desarrollo del presente trabajo de investigación y me acompañaron en mi crecimiento académico y profesional. Agradezco profundamente a mi tutor de tesis, quien compartió sus conocimientos y me brindó su guía a lo largo de este proceso. Así mismo, a la Universidad Católica de Cuenca, que ha sido fundamental en mi formación académica y profesional. Finalmente, agradezco al paciente y a sus familiares quienes colaboraron con la información necesaria para este caso, haciendo posible el desarrollo de este proyecto de investigación. Gracias a todos ellos, he podido culminar con éxito mi carrera.

## RESUMEN

**Introducción:** Se presenta un caso clínico de un paciente con miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD), una patología poco común, lo cual aporta perspectivas sobre su diagnóstico y manejo. La MAVD se asocia comúnmente con muerte súbita en jóvenes, lo cual le hace de difícil diagnóstico y menos común en grupos etarios de mayor edad. Este caso contribuye al conocimiento clínico al detallar las manifestaciones clínicas y resaltar la importancia de los antecedentes familiares en la evaluación diagnóstica.

**Presentación del caso:** paciente de 65 años consultó por dolor precordial de tipo lancinante irradiado al epigastrio, palpitaciones, mareo y antecedentes familiares de muerte súbita. El electrocardiograma (ECG) reveló inversión de la onda T y un bloqueo incompleto de la rama derecha, mientras que la cardi resonancia mostró hipocinesia y realce tardío en el ventrículo derecho, cumpliendo así con los criterios del Task Force 2010 para MAVD. Se trató con metoprolol para prevenir arritmias inducidas por esfuerzo, restricción de actividad física y seguimiento programado para monitorización, aunque el paciente no acudió a su cita de control.

**Conclusión:** es importante la consideración de MAVD como diagnóstico diferencial en pacientes que presenten cuadros clínicos similares, tomando como orientación la presencia de antecedentes familiares de muerte súbita, incluso cuando no presentan el perfil típico de riesgo.

**Palabras clave:** miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho, displasia arritmogénica del ventrículo derecho, displasia arritmogénica ventricular derecha, miocardiopatía arritmogénica ventricular derecha, reporte de caso.

## **ABSTRACT**

***Introduction:*** A clinical case of a patient with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC), a rare condition, is described, providing insights into its diagnosis and management. ARVC is commonly associated with sudden death in younger individuals, making it difficult to diagnose and less common in older age groups. This case contributes to clinical knowledge by detailing the clinical manifestations and highlighting the importance of family history in the diagnostic evaluation.

***Case presentation:*** A 65-year-old patient consulted for stabbing precordial pain radiating to the epigastrium, palpitations, dizziness, and a family history of sudden death. The electrocardiogram (ECG) revealed T-wave inversion and an incomplete right bundle branch block, while cardiac magnetic resonance imaging showed hypokinesia and late enhancement in the right ventricle, thus meeting the 2010 Task Force criteria for ARVC. The patient was treated with metoprolol to prevent exercise-induced arrhythmias, physical activity was restricted, and follow-up monitoring was scheduled. However, the patient did not attend the follow-up appointment.

***Conclusion:*** It is important to consider ARVC as a differential diagnosis in patients presenting with similar clinical profiles, guided by the presence of a family history of sudden death, even when they do not show the typical risk profile.

***Keywords:*** arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, arrhythmogenic right ventricular dysplasia, case report.

## ÍNDICE

<i>RESUMEN</i> .....	7
<i>ABSTRACT</i> .....	8
<i>INTRODUCCIÓN</i> .....	10
<i>OBJETIVOS</i> .....	13
<i>Objetivo General</i> .....	13
<i>Objetivos Específicos</i> .....	13
<i>REPORTE DEL CASO</i> .....	14
<i>DISCUSIÓN</i> .....	18
<i>CONCLUSIONES</i> .....	24
<i>BIBLIOGRAFÍA</i> .....	26
<i>ANEXOS</i> .....	32

## INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD) es una patología progresiva que altera al tejido muscular del corazón lo que provoca una disfunción del ventrículo derecho (VD) (1). Se caracteriza por la pérdida gradual de los miocardiocitos, los cuales son reemplazados por tejido fibroso o fibroadiposo, lo que puede afectar tanto al ventrículo derecho como al izquierdo, o incluso ambos (2,3). Es considerada como una de las principales causas de muerte súbita cardíaca en adultos jóvenes, lo que dificulta su estudio de prevalencia, dado que el diagnóstico generalmente se realiza postmortem (4).

La prevalencia de MAVD oscila entre 1 de cada 1000 y 5000 habitantes, presentándose más frecuentemente en el sexo masculino, con una relación 3:1, comúnmente entre los 20 y 30 años de edad, teniendo una mayor presentación en jóvenes deportistas de alto rendimiento; el diagnóstico en niños previo a los 12 años y posterior a los 60 años es infrecuente (5-6).

La sustitución miocárdica tiene un inicio en el epicardio, que se extiende de manera transmural y da lugar al adelgazamiento de la pared y dilatación aneurismática, comúnmente ubicadas en la pared apical, inferior e infundibular del VD, a lo cual se le denomina “triángulo de la displasia” (7). Al realizar un estudio histopatológico se observa ciertas características como infiltrados inflamatorios parcheados asociado a miocitos en procesos de lisis, donde se encuentran linfocitos T, lo cual indica una mediación inmunológica (8-9).

Los pacientes diagnosticados con MAVD suelen tener antecedentes familiares, presentándose por transmisión genética con un patrón autosómico dominante (10). El gen frecuentemente asociado a las mutaciones son la placofilina-2 (PKP2), seguido de desmoplaquina (DPS), desmogleína-2 (DSG2) y desmocolina-2 (DSC-2) (4,11). El gen PKP2 codifica la proteína placofilina 2, participante en la formación de las desmosomas, así desencadenando una remodelación cardíaca y el reemplazo por el tejido fibroadiposo (2,12).

Al tener remodelado cardíaco se encuentra afectado la integridad desmosómica que puede alterar la función de unión comunicante, la función de los canales de Na y la propagación eléctrica, en consecuencia manifestando las arritmias ventriculares (13). Inicialmente la MAVD es asintomática, lo cual dificulta su diagnóstico, pero dentro del rango de 20-40 años de edad puede empezar las manifestaciones los cuales son palpitaciones, mareos, síncope, taquiarritmias ventriculares (complejos ventriculares prematuros, fibrilación ventricular y taquicardia ventricular), y en casos severos, muerte súbita cardíaca (14).

Existe una predisposición en los pacientes a contraer complicaciones graves las cuales pueden ser desencadenadas por distintos factores de riesgo modificables como la restricción del ejercicio; y factores no modificables como edad de inicio, sexo masculino, síncope cardíaco, estado de la mutación y progresión de la afectación al miocardio e antecedentes de arritmia ventricular (15).

En algunos casos esta patología puede debutar como un síndrome coronario agudo, o incluso su primera manifestación es la muerte súbita cardíaca, lo cual lo constituye como una patología con alta riesgo de mortalidad, por ello es de gran importancia realizar un diagnóstico precoz y realizar un manejo correcto (16).

No existe un solo estudio que confirme el diagnóstico de MAVD, se puede basar en distintos estudios como un electrocardiograma (ECG), ecocardiograma, cardioresonancia magnética o biopsias del miocardio (17). Además, las muestras para biopsias del VD son difícil de obtener, puesto que tiene una pared fina y los patrones observados al realizar un ECG pueden ser similar a la de una persona sin esta patología (18,19).

La MAVD es una patología poco frecuente y potencialmente grave, es importante tener en cuenta que esta enfermedad presenta un desafío diagnóstico debido a su capacidad para imitar otras enfermedades y existe una escasez de pruebas definitivas para su confirmación. Por lo

tanto, es fundamental el estudio de esta enfermedad para mejorar la detección temprana y llevar a cabo un manejo adecuado mediante un reporte de caso sobre la MAVD.

## **OBJETIVOS**

### **Objetivo General**

Presentar un caso clínico de miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho, con el fin de contribuir al conocimiento y comprensión de su diagnóstico clínico y por imagen.

### **Objetivos Específicos**

- Describir la presentación clínica del paciente desde la presentación inicial hasta el diagnóstico.
- Analizar los estudios complementarios y estudios de imagen utilizado para confirmar el diagnóstico de la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho.
- Evaluar los criterios diagnósticos internacionales aplicados para lograr el diagnóstico preciso de esta patología.

## **REPORTE DEL CASO**

### **Información del paciente**

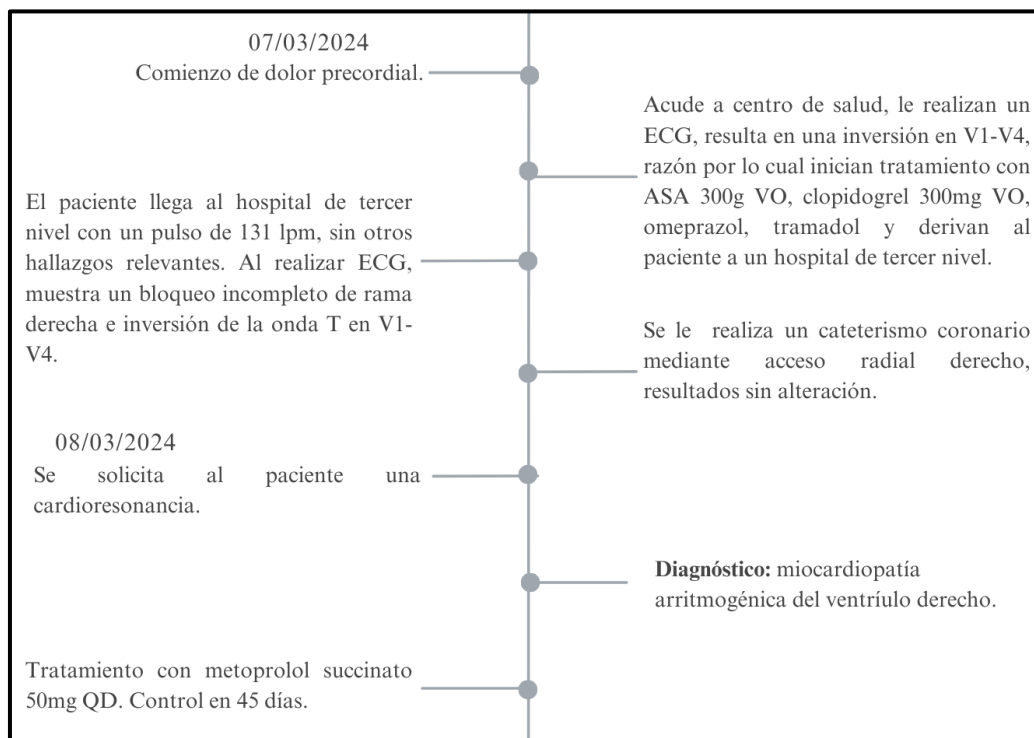
Paciente masculino de 65 años que acude a consulta por presentar, desde horas de la mañana, dolor precordial de tipo lancinante, continuo irradiado a epigastrio, EVA 7/10, que no cede, localizado en epigastrio con irradiación a región torácica central, acompañado de malestar general, motivo por lo cual acude a centro de salud donde se le realiza un ECG. En los resultados se evidenció la onda T invertida de V1 a V4, mas un aparente supra desnivel del ST en V4 a V6, razón por lo cual inician tratamiento con ASA 300mg vía oral, clopidogrel 300 mg vía oral, omeprazol y tramadol, y derivan al paciente a un hospital de tercer nivel.

Refiere haber presentado en días previos dolor precordial de menor intensidad, acompañado de malestar generalizado, sensación de mareo y palpitaciones. Durante la anamnesis, presenta antecedentes familiares de muerte súbita en su abuelo paterno, por otro lado, menciona que es sedentario, no presenta otros antecedentes de relevancia.

### **Hallazgos clínicos**

Al ingreso, el paciente al examen físico se encontraba consciente, orientado en tiempo, espacio y persona, con los siguientes signos vitales: temperatura de 36.5° C, tensión arterial 120/80 mmHg, pulso 131 latidos por minuto (taquicárdico), frecuencia respiratoria 19 respiraciones por minuto y saturación de oxígeno al 90%. Sin otro hallazgo de relevancia.

### **Línea de tiempo**

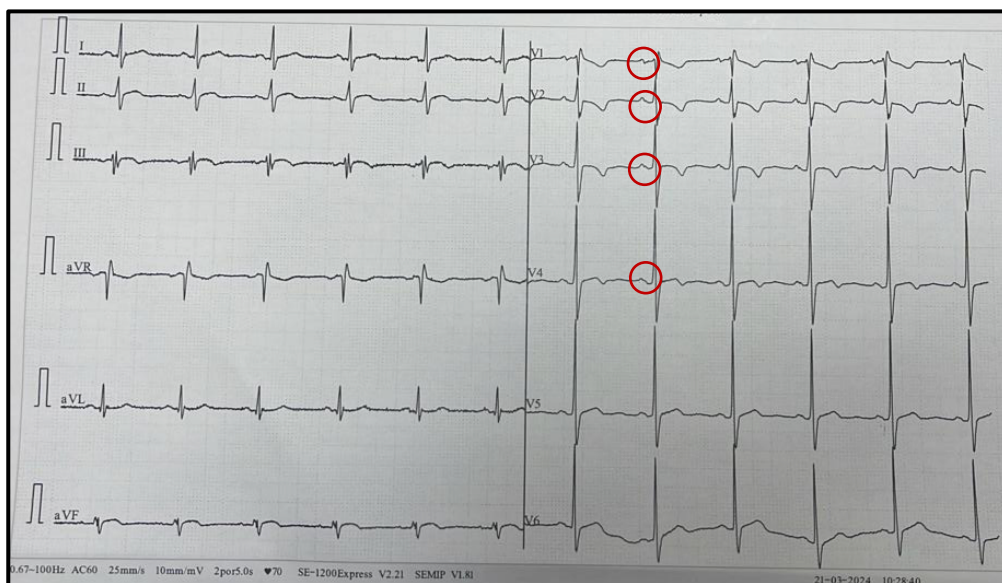


**Figura 1.** Línea de tiempo.

**Fuente:** Elaboración propia.

### **Evaluación diagnóstica**

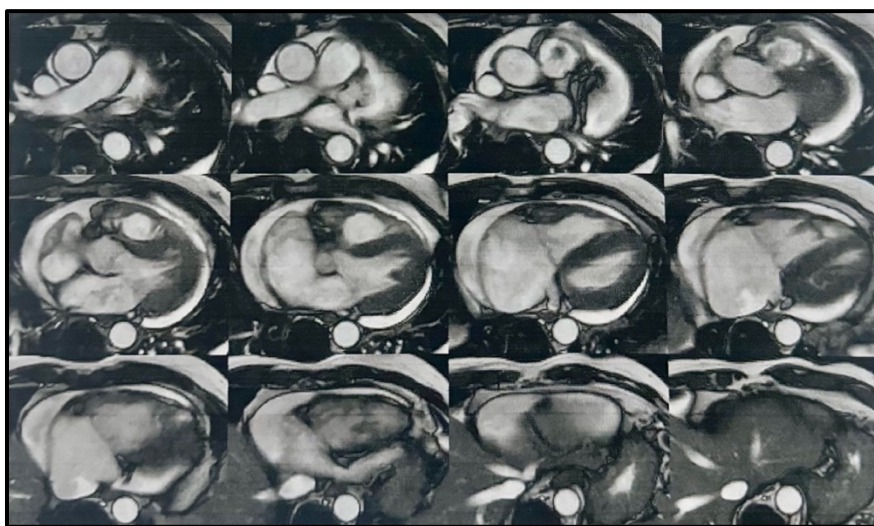
Se realizó un electrocardiograma, en donde se pudo evidenciar ritmo sinusal, bloqueo incompleto de rama derecha, la onda T invertida en V1-V4, visualizado en *figura 2*. A partir de estos hallazgos, se decidió realizar al paciente un cateterismo cardiaco mediante acceso radial derecho en donde se observó arterias coronarias sin lesiones, llevando a descartar un infarto agudo de miocardio.



**Figura 2.** Electrocardiograma con presencia la onda T invertida en V1-V4.

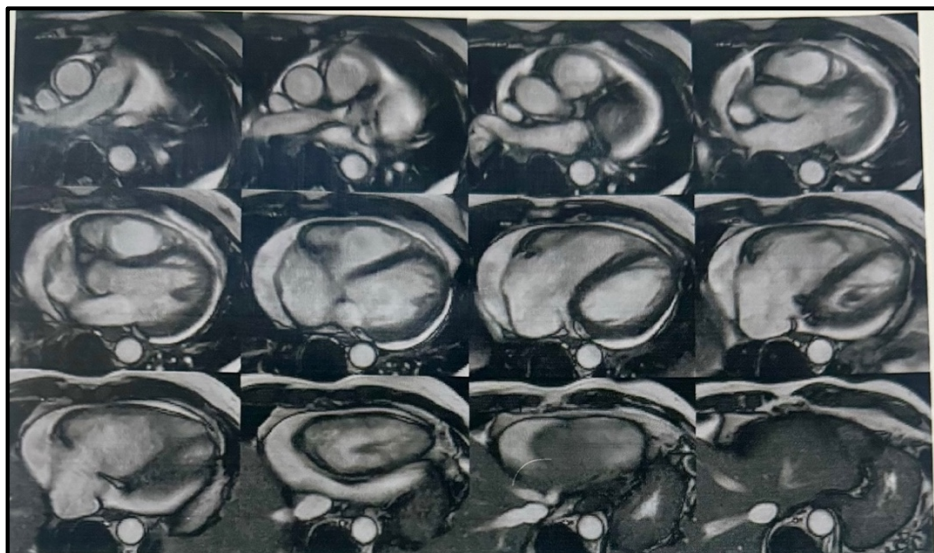
**Fuente:** Tomado de la historia clínica del paciente.

En cardioresonancia se obtiene diagnóstico compatible con miocardiopatía arritmogénica dominante del ventrículo derecho en donde se evidenció lo siguiente: hipocinesia inferior en sus tres tercios y anterolateral medio apical; fracción de eyección el ventrículo derecho es de 40; en dos cámaras axial se observa microaneurisma anterolateral basal y medio y realce tardío infundibular (*figura 3 y 4*).



**Figura 3.** Cardioresonancia del ventrículo derecho en diástole. Secuencia cine.

**Fuente:** Tomado de la historia clínica del paciente.



**Figura 4. Cardioresonancia del ventrículo derecho en sístole. Secuencia cine.**

**Fuente:** Tomado de la historia clínica del paciente.

Según los criterios Task Force 2010, para diagnosticar de la MAVD se debe cumplir con dos criterios mayores, o un criterio mayor y dos menores; o por último, cuatro criterios menores. Se encontró compatibilidad con el diagnóstico de MAVD ya que los hallazgos cumplen con dos criterios mayores, en el ECG y en la cardioresonancia. La realización de una prueba genética es limitante debido al difícil acceso ya que no se realiza en todo laboratorio y su costo es alto.

### **Intervención terapéutica**

Para el manejo de este paciente se le indicó restricción de actividad física para evitar una muerte súbita cardíaca. En cuanto al tratamiento farmacológico se le prescribió al paciente metoprolol succinato 50 mg una vez al día hasta siguiente la cita de seguimiento programado en 45 días.

### **Seguimiento y resultados**

Paciente refirió mejoría del dolor precordial pero no acudió a su cita de control.

## DISCUSIÓN

La MAVD tiene una fuerte carga genética, representa hasta el 50% de los casos, en este caso, a pesar de que el antecedente familiar de muerte súbita por parte del abuelo, podría sugerir una relación genética, la falta de información detallada impide confirmar esta relación, lo que no permite identificar antecedentes familiares (21).

Según Camargo et al, los síntomas más comunes en la MAVD incluyen síncope en el 27% de los casos, muerte súbita cardíaca en el 23%, y mareo o insuficiencia cardíaca en al menos el 10% de los pacientes, lo cual señala la importancia de considerar dichos síntomas en el contexto diagnóstico (22). López recomienda que el enfoque diagnóstico inicial para MAVD debe incluir una historia clínica completa y un examen físico detallado, seguidos de pruebas no invasivas, siendo el ECG y el ecocardiograma las herramientas de primera línea (23). No se recomienda el uso de procedimientos invasivos, como la angiografía o la biopsia, salvo que sean estrictamente necesarios (23).

Los criterios diagnósticos para la MAVD, propuestos por el International Task Force (ITF), abarcan hallazgos en el ecocardiograma, cardioresonancia magnética (CRM), angiografía del ventrículo derecho, ECG, biopsia endomiocárdica e historia familiar. Diversos estudios citan la validez de estos criterios, los cuales permiten una evaluación estructurada y confiable (6,11, 24-26).

Según Marcus et al, un diagnóstico definitivo se da por: dos criterios mayores, uno mayor y dos menores o 4 criterios menores de distintas categorías; un diagnóstico “borderline” consta de un criterio mayor y uno menor o 3 criterios menores de distintas categorías; y por último un diagnóstico posible de la MAVD es indicado por un criterio mayor o dos criterios menores de distintas categorías (6,26).

Para el diagnóstico de este paciente se consideraron sus manifestaciones clínicas predominantes, especialmente el dolor precordial, así como antecedentes de episodios previos

de palpitaciones, mareo y dolor torácico. Los estudios complementarios incluyeron un ECG y una CRM los cuales revelaron hallazgos que cumplen con dos criterios mayores establecidos por el ITF, de tal manera cumpliendo con los requisitos para un diagnóstico definitivo.

El objetivo principal del tratamiento de MAVD es la prevención de complicaciones asociadas a esta patología. En lo que respecta al tratamiento farmacológico, se emplean fármacos antiarrítmicos y beta-bloqueantes.

Según Corrado et al, el uso de antiarrítmicos se enfoca en la prevención de arritmias ventriculares sintomáticas, siguiendo un enfoque empírico (27). La amiodarona es el fármaco recomendado debido a su eficacia en la prevención de arritmias, la dosis recomendada incluye una fase de carga de 400 a 600 mg diarios durante tres semanas, tras la cual se recomienda una dosis de mantenimiento de 200 a 400 mg diarios (27). Sin embargo, aún no se ha comprobado que la amiodarona sea eficaz para prevenir muerte súbita (27).

Otro grupo de fármacos utilizados en el tratamiento de MAVD son los beta-bloqueantes, cuya función principal es prevenir las arritmias ventriculares inducidas por el esfuerzo físico (27). Se recomienda el uso de beta-bloqueantes en todos los pacientes, ya sea que presenten o no arritmias (27). Según una investigación realizada por Al-khatib et al, encontró que Cohn et al. establecen que los beta-bloqueantes sobresalientes: bisoprolol, carvedilol y metoprolol succinato, demostraron reducción de mortalidad en pacientes con sintomatología presente o previa con insuficiencia cardíaca con disminución de la eyección de fracción (28).

Según Rolland et al, actualmente se recomienda a los beta-bloqueantes como primera línea de tratamiento en todos los pacientes con MAVD (29). López recomienda la utilización de beta-bloqueantes cardiosselectivos de acción prolongada de manera profiláctica para arritmias ventriculares (23). Es importante señalar que no se dispone de estudios que comparen la eficacia de los diferentes tipos de beta-bloqueantes de forma individual, así como de aquellos que determinen las dosis más eficaces en esta patología. Por lo tanto, se sugiere la

administración de beta-bloqueantes no vasodilatadores en la dosis máxima tolerada por el paciente (27).

Otra medida terapéutica que se considera es la ablación por radiofrecuencia, utilizada para reducir la carga de arritmias y las descargas de los dispositivos de los desfibriladores implantables (29). Sin embargo, hasta la actualidad no se ha evidenciado que la ablación con catéter sea más efectivo que el uso de fármacos antiarrítmicos (30). El trasplante cardíaco es la última medida terapéutica y definitiva para pacientes con enfermedad avanzada y refractaria, así como pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva refractaria al tratamiento farmacológica y no farmacológica y con arritmias intratables (27,31-32).

Actualmente, se ha comprobado que la implantación de un desfibrilador automático es el tratamiento que reduce la mortalidad en pacientes con esta patología, mientras que otras medidas terapéuticas como la modificación del estilo de vida, fármacos beta-bloqueantes o antiarrítmicos y ablación por radiofrecuencia son eficaces para la disminución de la sintomatología, pero no la mortalidad (25).

La utilización de un desfibrilador implantable es ideal para el tratamiento de MAVD, debido a su alto riesgo de muerte súbita cardíaca y la insuficiencia cardíaca progresiva (27). Está indicado en aquellos pacientes quienes han resucitado de muerte súbita cardíaca o presentan taquicardia ventricular sostenida, sin embargo, factores socioeconómicos, culturales y del sistema de salud pueden influir en la utilización del este dispositivo (20).

Los estudios disponibles indican que el desfibrilador implantable es de gran efectividad para interrumpir las taquiarritmias ventriculares potencialmente mortales y muestra una respuesta favorable a largo plazo en los pacientes que reciben esta intervención terapéutica (26). No obstante, los estudios realizados sobre el uso del desfibrilador implantable son limitados, una investigación realizada por Carmargo et al, evidenciaron un aumento de la supervivencia del 26% en pacientes con el dispositivo a diferencia de los pacientes que no lo recibieron (25).

Cabe mencionar que existen riesgos de complicaciones, como descargas inapropiadas, y la progresión de la enfermedad puede alterar la funcionalidad del dispositivo, lo que puede requerir ajustes en la programación o cambios en la ubicación de los electrodos (27).

Por otro lado, se ha comprobado que el ejercicio de alta intensidad acelera el desarrollo de la enfermedad con un cuadro más severo, definida por la presentación de arritmias más tempranas, disfunción estructural del miocardio, falla cardíaca, llevando a la necesidad de un trasplante cardíaco (22). La Asociación Americana del Corazón (AHA) y al Colegio Americano de Cardiología recomienda la limitación de la actividad física intensa, limitando a actividades de baja demanda cardiovascular para reducir el riesgo de empeoramiento de la MAVD (5,22).

No obstante, dada la falta de estudios, aun no existen parámetros claros o establecidos que permitan determinar de manera precisa una frecuencia cardíaca o un nivel de esfuerzo seguro para estos pacientes (22), lo que implica que las recomendaciones deben adaptarse individualmente tomando en cuenta factores como la historia clínica del paciente, el grado de afección cardíaca y la respuesta a la actividad física.

En el caso clínico, el tratamiento del paciente se centró en el uso de un beta-bloqueante, metoprolol succinato 50 mg/día, para prevenir arritmias ventriculares por esfuerzo, incluso sin actividad física intensa, ya que el paciente es sedentario. Sin embargo, la elección de metoprolol un beta-bloqueante cardioselectivo, es adecuado pero limitada ya que no se especificó una dosis máxima tolerada, lo cual es recomendado en MAVD, pero se rige a la utilización de los beta-bloqueantes efectivos mencionado por Al-Khatib et al. (28).

Por otro lado, aunque se recomienda amiodarona en casos de arritmias ventriculares sintomáticas, no se utilizó en este paciente, posiblemente porque no presentó arritmias sintomáticos. Además la amiodarona tiene un perfil de seguridad incierto para prevenir la muerte súbita, lo que pudo influir en la decisión, especialmente dado el antecedente familiares

de muerte súbita del paciente, que aumenta su riesgo. Este enfoque sigue las recomendaciones de Corrado et al, quienes surgieron un tratamiento individualizado según las características del paciente (27). La utilización de ablación por radiofrecuencia y la implantación de un desfibrilador no se encontraban indicados en el paciente.

Finalmente, en términos de manejo no farmacológico, a pesar de que el paciente no tiene un historial de actividad física intensa, esta medida preventiva es adecuada, ya que limita cualquier riesgo asociado a actividades físicas futuras, incluso de baja intensidad. Sin embargo, debido a la ausencia de parámetros específicos sobre la intensidad o frecuencia del ejercicio, es importante que el paciente cuente con un seguimiento para ajustar las restricciones de acuerdo con su evolución clínica.

El curso clínico de la MAVD se caracteriza por la presentación de las arritmias causantes de muerte súbita y el deterioro de la función sistólica biventricular, lo que causa una insuficiencia cardíaca y muerte. La tasa de mortalidad anual varía entre el 0.08 a 3.6%, pero estos valores provienen de estudios realizados en centros de tercer nivel que incluyen principalmente a pacientes de alto riesgo (33). Por otro lado, estudios en cohortes comunitarias indicaron una tasa de mortalidad anual  $<1\%$ , demostrando que la MAVD puede cursar sin discapacidad o con una discapacidad leve en muchos casos, sin necesidad de intervenciones terapéuticas mayores (23,27).

El pronóstico de la MAVD depende de algunos factores, como las arritmias y disfunción ventricular, antecedentes de paro cardíaco por fibrilación ventricular y la presencia de taquicardia ventricular sostenida, considerados los principales predictores de eventos arrítmicos mortales (33). La estratificación del riesgo de la MAVD se utiliza para la elección del tratamiento, enfocándose en la reducción de la sintomatología y el riesgo de muerte súbita (33).

Según Corrado et al, el riesgo de eventos arrítmicos se clasifican en tres categorías: alto, intermedio y bajo. La categoría de alto riesgo (probabilidad de eventos arrítmicos >10% anual), incluyen quienes haya presentado un paro cardíaco por fibrilación ventricular o taquicardia ventricular sostenida; el de riesgo intermedio (riesgo anual de eventos entre el 1% a 10%) se subdivide el grupo de individuos que presenten factores de riesgo mayores, tales como síncope inexplicable, taquicardia ventricular no sostenida o disfunción ventricular grave (en ventrículo derecho o izquierdo), y el de riesgo menor, presenta factores como el estado de probando, sexo masculino, presencia frecuente de contracciones ventriculares prematuras, inducibilidad de arritmias en estudios fisiológicos, la extensión de las ondas T negativas, la cantidad de cicatrices en el ventrículo derecho y la presencia de múltiples mutaciones en genes desmosómicos; y por último, los pacientes con bajo riesgo (menor al 1%), incluyen aquellos que son portadores sanos de genes asociados de MAVD y pacientes diagnósticos de MAVD sin factores de riesgo específicos o eventos previos (33).

Los pacientes diagnosticados deben someterse a un seguimiento continuo para evaluar la aparición o agravamiento de la sintomatología, el deterioro de la función del ventrículo, cambios morfológicos y las arritmias ventriculares, con el objetivo de ajustar el tratamiento y evaluar el riesgo de muerte súbita cardíaca (27). Según Corrado et al, mencionan que la realización de exámenes periódicos incluyendo ECG, ecocardiograma, monitorización Holter de 24 horas y prueba de esfuerzo, cada 1 a 2 años según la edad, síntomas y gravedad de la enfermedad (27).

El seguimiento del paciente se programó con el objetivo de monitorizar la efectividad del manejo y hacer ajustes según la evolución de los síntomas, sin embargo el paciente no se presentó al control programado, por lo que no fue posible determinar su estado post-tratamiento.

## CONCLUSIONES

### **Objetivo específico. Describir la presentación clínica del paciente desde la presentación inicial hasta el diagnóstico:**

1. La presentación inicial incluyó dolor precordial irradiado y síntomas inespecíficos como mareo y palpitaciones, asociados a MAVD pero frecuentemente ignorados en la evaluación clínica inicial. El antecedente familiar de muerte súbita fue clave para identificar el riesgo genético, subrayando la importancia de una historia detallada en para el diagnóstico. La progresión de los síntomas y los antecedentes familiares sugieren una presentación típica de MAVD que suele ser pasada por alto en la evaluación inicial. Es fundamental sensibilizar al personal médico sobre la importancia de síntomas leves y antecedentes en pacientes con riesgo de MAVD y mejorar la evaluación clínica inicial.

### **Objetivo específico. Analizar los estudios complementarios y estudios de imagen utilizados para confirmar el diagnóstico de la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho:**

2. Los estudios de ECG y CRM fueron esenciales para confirmar el diagnóstico. El ECG mostró inversión de ondas T, mientras que la cardi resonancia detectó hipocinesia y disfunción de la FEVI, cumpliendo con los criterios mayores para el diagnóstico de esta patología, validando estos exámenes en la evaluación diagnóstica inicial, apoyando su papel como herramientas clave en MAVD. El uso temprano de estas pruebas permite una identificación oportuna de MAVD, facilitando una intervención temprana y específica. La CRM es de alto costo y de acceso limitado en muchos centros, lo cual restringe su uso generalizado en el diagnóstico inicial de MAVD. Es importante promover la capacitación en interpretación de ECG y cardi resonancia en MAVD y ampliar el acceso a estos estudios en hospitales de segundo y tercer nivel.

**Objetivo específico. Evaluar los criterios diagnósticos internacionales aplicados para lograr el diagnóstico preciso de esta patología:**

3. El uso de los criterios del International Task Force 2010 permitió un diagnóstico definitivo de MAVD al cumplir dos criterios mayores. Este enfoque estructurado mejora la precisión en la identificación de casos y guía el manejo terapéutico. La aplicación de los criterios ITF mostró que estos son efectivos en contextos clínicos para lograr un diagnóstico preciso. La estandarización de criterios fortalece la uniformidad en el diagnóstico de MAVD y facilita una intervención dirigida para mejorar los resultados del tratamiento.

La falta de estudios definitivos y el costo de ciertos exámenes pueden llegar a limitar el cumplimiento completo de estos criterios en algunos casos. Se recomienda fomentar el uso de criterios internacionales como estándar en todos los centros para diagnóstico de MAVD y realizar estudios de coste-efectividad para validar su implementación en atención primaria.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Altmayer S, Nazarian S, Han Y. Left ventricular dysfunction in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC): Can we separate ARVC from other arrhythmogenic cardiomyopathies. *J Am Heart Assoc* [Internet]. 2020 [citado 30 abril 2024]; 9(23):1-5. Disponible en: [10.1161/JAHA.120.018866](https://doi.org/10.1161/JAHA.120.018866)
2. Perez J, Mauren L, Pérez B, Koziol S, Ferreira C, Arana M, et al. Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho en pediatría. *Arch Pediatr Urug* [Internet]. 2020[citado 30 abril 2024]; 91(4):237-242. Disponible en: <https://doi.org/10.31134/ap.91.4.6>
3. Towbin J, McKenna W, Abrams D, van Tintelen P, Wilde A, Zareba W. 2019 HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy. *Heart Rhythm* [Internet]. 2019 [citado 02 mayo 2024]; 16(11): 301-372. Disponible en: [10.1016/j.hrthm.2019.05.007](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2019.05.007)
4. Canessa A. Reporte de Caso: Miocardiopatía Arritmogénica del Ventrículo Derecho. *Medicina Legal de Costa Rica* [Internet]. 2015 [citado 03 mayo 2024]; 32 (2): 160-166. Disponible en: [http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1409-00152015000200018&lng=en](http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1409-00152015000200018&lng=en).
5. Augustine D, Willis J, Sivalokanathan S, Wild C, Sharma A, Zaida A, et al. Right ventricular assesment of the adolescent footballer's heart. *Echo Research & Practice* [Internet]. 2024 [citado 03 mayo 2024]; 11(1):7. Disponible en: [10.1186/s44156-023-00039-4](https://doi.org/10.1186/s44156-023-00039-4)
6. Sinagra G, Cappelletto C, de Luca A, Romani S, Paldino A, Korcova R, et al. Focus on arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *European Heart Journal Supplements*

- [Internet]. 2020 [citado 15 mayo 2024]; 22:129-135. Disponible en: [10.1093/eurheartj/suaa152](https://doi.org/10.1093/eurheartj/suaa152)
7. Izurieta C, Curotto J, Rocchinotti M, Torres M, Moranchel M, Cañas S, et al. Miocardiopatía arritogénica del ventriculoderecho. Breve revisión de la literatura; propósito de un caso. Archivos de Cardiología de México [Internet]. 2013 [citado 30 mayo 2024]; 83(4):2820-2828. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.acmx.2013.09.002>
  8. Basso, C, Thiene, G, Corrado, D, Angelini, A, Nava, A, Valente, M. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: dysplasia, dystrophy, or myocarditis. Circulation [Internet]. 1996 [citado 14 junio 2024]; 94: 983-991. Disponible en: [10.1161/01.cir.94.5.983](https://doi.org/10.1161/01.cir.94.5.983)
  9. Corrado, D, Basso, C, Thiene, G, et al. Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a multicenter study. J Am Coll Cardiol [Internet]. 1997 [citado 14 junio 2024];30:1512-1520. Disponible en: [10.1016/s0735-1097\(97\)00332-x](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(97)00332-x)
  10. Tomé M, García J, Mckenna W. Update in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Genetic, clinical presentation and risk stratification. Revista Española de Cardiología [Internet]. 2004 [citado 17 junio 2024]; 57(8):757-767. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/S1885-5857\(06\)60310-1](https://doi.org/10.1016/S1885-5857(06)60310-1)
  11. Corrado D, van Tintelen P, Mckenna W, Hauer R, Anastasakis A, Asimake A, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: evaluation of the current diagnostic criteria and differential diagnosis. European Heart Journal [Internet]. 2020 [citado 19 junio 2024]; 41(14):1414-1429. Disponible en: [10.1093/eurheartj/ehz669](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz669)
  12. Phong D, Viet T, Kien V, Viet T. Detection of gene mutation in the prognosis of a patient with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a case report. Journal of Medical

- Case Reports [Internet]. 2024 [citado 25 junio 2024]; 18:49. Disponible en: [10.1186/s13256-023-04326-w](https://doi.org/10.1186/s13256-023-04326-w)
13. Towbin J. Inherited cardiomyopathies. *Circ J* [Internet]. 2014 [citado 26 junio 2024]; 78(10):2347-2356. Disponible en: DOI: [10.1253/circj.cj-14-0893](https://doi.org/10.1253/circj.cj-14-0893).
  14. Satter Y, Abdullah H, Samani N, Myla M, Ullah W. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: An updated review of diagnosis and management. *Cureus* [Internet]. 2019 [citado 28 junio 2024]; 11(8):5381. Disponible en: [10.7759/cureus.5381](https://doi.org/10.7759/cureus.5381).
  15. Wallace R, Calkins H. Risk stratification in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Arrhythm Electrophysiol Rev* [Internet]. 2021 [citado 29 junio 2024]; 10(1):26-32. Disponible en: [10.15420/aer.2020.39](https://doi.org/10.15420/aer.2020.39)
  16. Díaz R, Silva D. Displasia arritmogénica del ventrículo derecho con compromiso de ventrículo izquierdo valor diagnóstico de la resonancia cardiaca. *Revista médica de Chile* [Internet]. 2014 [citado 30 junio 2024]; 142(11): 1467-1472. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872014001100015>.
  17. Cheng W, Chung F, Lin Y, Lo W, Chang S, Hu Y, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diverse substrate characteristics and ablation outcome. *Rev Cardiovasc Med* [Internet]. 2021 [citado 02 julio 2024]; 22(4):1295. Disponible en: [10.31083/j.rcm2204136](https://doi.org/10.31083/j.rcm2204136)
  18. Arias A, Kendall R. Cardiomiopatía arritmogénica del ventrículo derecho: Reporte de un caso y revisión del tema. *Rev Clínica de la escuela de Medicina UCR-HSJD* [Internet]. 2020 [citado 03 julio 2024]; 10(2):31-38. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revcliescmed/ucr-2020/ucr202e.pdf>

19. Chaves J, Niño C, Bryon A, Medina H, Calle F, Polo J, Parra R. Displasia arritmogénica del ventrículo derecho. *Repert Med Cir* [Internet]. 2019 [citado 03 julio 2024]; 28 (1): 58-61. Disponible en: <https://doi.org/10.31260/RepertMedCir.v28.n1.2019.878>
20. Dolkar T, Nyway N, Hamad A, Jain H, Dufresne A. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *Cureus* [Internet]. 2022 [citado 31 octubre 2024]; 14(11):e31446. Disponible en: [10.31260/RepertMedCir.v28.n1.2019.878](https://doi.org/10.31260/RepertMedCir.v28.n1.2019.878).
21. Akdis D, Brunckhorst C, Duru F, Saguner AM. Arrhythmogenic cardiomyopathy: Electrical and structural phenotypes. *Arrhythmia Electrophysiol Rev* [Internet]. 2016;5(2):90-101. Disponible en: <https://doi.org/10.15420/aer.2016.4.3>.
22. Camargo W, Galvis S, Camacho T, Quiroz C, Bermudez J. Miocardiopatía/displasia arritmogénica del ventrículo derecho. Revisión de la literatura además de un reporte de caso. *Arch Cardiol Mex*. 2018;88(1): 51-9. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.acmx.2017.05.001>
23. Lopez S. Cardiomiopatía arritmogénica de ventrículo derecho. *Revista Médica Sinergia* [Internet]. 2023 [citado 02 noviembre 2024]; 8(3):e984. <https://doi.org/10.31434/rms.v8i3.984>.
24. Quarta G, Elliot P. Criterios diagnósticos para la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho. *Revista española de cardiología* [Internet]. 2012 [Citado Noviembre 2024]; 65(7):599-605. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2012.02.016>
25. Rolón A, Rodriguez I. Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho. *Revesita Paraguaya de Cardiología* [Internet]. 2024 [citado 29 Octubre 2024]; (1): 63-69. Disponible en: <https://orcid.org/0009-0004-6449-3649>.
26. Marcus F, McKenna W, Sherill D, Basso C, Bauce B, Bluemka D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular crdiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the

- Task Force Criteria. *European Heart Journal*. 2010 [citado: 05 noviembre 2024]; 31(7):806-814. Disponible en: [10.1161/CIRCULATIONAHA.108.840827](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.840827).
27. Corrado D, Witcher T, Link M, Hauer R, Marchlinski F, Anastasakis A, et al. Treatment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: An international Task Force consensus statement. *Circulation* [Internet]. 2015 [citado 05 noviembre 2024]; 132(5):441-453. Disponible en: [10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017944](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017944).
28. Al-Khatib S, Stevenson W, Ackerman M, Bryant w, Callans D, Curtis A, et al. 2017 AHA/ACC/HRS guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Heart Rhythm* [Internet]. 2018 [citado 06 noviembre 2024]; 15(10):73-189. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2017.10.036>
29. Rolland T, Badenco N, Maupain C, Duthoit G, Waintraub X, Laredo M, et al. Safety and efficacy of flecainide associated with beta-blockers in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Eurospace* [Internet]. 2022 [citado 06 noviembre 2024]; 24(2): 278-284. Disponible en: [10.1093/europace/euab182](https://doi.org/10.1093/europace/euab182).
30. Chen S, Sun C, Wang X, Zhang Y, Liu S. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy associated with arrhythmia-induced cardiomyopathy: A case report. *Beijing Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban* [Internet]. 2021 [citado 06 noviembre 2024]; 53(5):1002-1006. Disponible en: [10.19723/j.issn.1671-167X.2021.05.032](https://doi.org/10.19723/j.issn.1671-167X.2021.05.032).
31. Low Q, Siaw C, Cheo S, Kim H, Cheang B, Binit N, Lee C. A case of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy with right ventricle thrombus: A case report. *Med J Malaysia* [Internet]. 2020 [citado 09 noviembre 2024]; 75(4):452-454. Disponible en: <https://www.researchgate.net/publication/343264069>.
32. Corrado D, Link M, Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *N Engl J Med* [Internet]. 2017 [citado 07 noviembre 2024]; 376:61-72. Disponible en: [10.1056/NEJMra1509267](https://doi.org/10.1056/NEJMra1509267).

33. AlTurki A, Alotaibi B, Joza J, Proietti R. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia: Mechanisms and Management. Dovepress [Internet]. 2020 [citado 07 noviembre 2024]; 11:19-29. Disponible en: <https://www.dovepress.com/article/download/52567>.

**ANEXOS****- Exámenes complementarios**

Troponina T	15.80
<b>Resultados:</b>  Menor a 14: baja probabilidad de IAM  Entre 14 y 52: monitorear al paciente, re-evaluar diagnóstico y repetir la prueba luego de 3 horas o según protocolo empleado.  Mayor a 53: alta probabilidad de IAM	

**REPOSITORIO INSTITUCIONAL**

Jessenia Alexandra Calle Sabando portador(a) de la cédula de ciudadanía N° 0150159416. En calidad de autor/a y titular de los derechos patrimoniales del Proyecto de Titulación “Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho: un reporte de caso” de conformidad a lo establecido en el artículo 114 Código Orgánico de la Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación, reconozco a favor de la Universidad Católica de Cuenca una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos y no comerciales. Autorizo además a la Universidad Católica de Cuenca, para que realice la publicación de éste trabajo de titulación en el Repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Cuenca, 07 de marzo de 2025

F: ..... 

**Jessenia Alexandra Calle Sabando**

**C.I. 0150159416**