



**Muerte súbita cardíaca por
displasia arritmogénica del
ventrículo derecho en
posoperatorio inmediato: caso
clínico**

**Sudden death by arritmogenic
displasia of the right ventricle
in immediate post-operative: case
report**

10.20960/rhh.00304

10/11/2021

Muerte súbita cardíaca por displasia arritmogénica del ventrículo derecho en posoperatorio inmediato: caso clínico
Sudden death by arritmogenic displasia of the right ventricule in immediate post-operative: case report

Manuel Grez Ibáñez¹, Mario A. Elías Delgado², Vivian Bustos Baquerizo³

Servicios de ¹Cirugía y ²Cardiología Infantil. Hospital San Juan de Dios de Curicó. Curicó (Chile). ³Departamento de Tanatología. Servicio Médico Legal. Santiago (Chile)

Autor para correspondencia: Manuel Grez Ibáñez. Servicio de Cirugía. Hospital San Juan de Dios de Curicó. Av. San Martín. Curicó, Maule (Chile).

Correo electrónico: magrezster@gmail.com

Recibido: 09-03-2020

Aceptado: 16-03-2020

RESUMEN

Introducción: Se define como muerte súbita cardíaca a aquella que ocurre de manera inesperada dentro de la primera hora desde el inicio de los síntomas o si se produce en ausencia de testigos cuando el fallecido ha sido visto en buenas condiciones menos de 24 horas antes del deceso. En esta frase se condensan las tres características: fenómeno natural, inesperado y rápido. El evento final es un cuadro de inestabilidad eléctrica cardíaca que lleva a una arritmia letal y, dentro de sus causas cardíacas, la displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD) la ejemplifica.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente sana que después de una operación, y sin incidentes durante la cirugía, presenta una

muerte súbita cardíaca en el posoperatorio inmediato. Se realiza autopsia médico legal que concluye una DAVD, patología cardiovascular desconocida en el preoperatorio para el equipo quirúrgico, que se evidencia como hallazgo solo tras la autopsia.

Discusión: Aunque la DAVD es una patología cardiovascular infrecuente, debe considerarse y descartarse antes de cualquier procedimiento quirúrgico por el desenlace que puede ocasionar. Sugerimos contar siempre con una anamnesis cardiovascular dirigida y solicitar un electrocardiograma como parte de todo protocolo prequirúrgico y, de ser patológico, derivar a estudio cardiológico. Hay que considerar frente a una muerte súbita la DAVD como un diagnóstico a descartar.

ABSTRACT

Introduction: Sudden cardiac death (SCD) is defined as that which occurs unexpectedly within the first hour after the onset of symptoms or if it occurs in the absence of witnesses when the deceased has been seen in good condition in less than 24 hours before of the recess. In this sentence the 3 characteristics are condensed: 1. natural phenomenon, 2. unexpected, 3. fast. The final event is a picture of cardiac electrical instability, which leads to lethal arrhythmia and within its cardiac causes Arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) exemplifies it.

Case report: We present the case of a healthy school patient who after an adenotonsilectomy and without incidents during surgery, presented a cardiac MS, in her immediate postoperative period. Requesting a legal medical autopsy which concluded a DAVD. Cardiovascular pathology unknown in the preoperative for the surgical team, evidenced as a postmortem finding.

Discussion: Although it is true that DAVD is an infrequent cardiovascular pathology, it must be considered and discarded before any surgical procedure, due to the outcome that this can cause.

Therefore, we always suggest having a targeted Cardiovascular anamnesis and requesting an electrocardiogram as part of the Pre-Surgical Protocol and, if it is pathological, refer to a cardiological study. Consider DAVD as a diagnosis to rule out against cardiac MS.

Palabras claves: Morbilidad posoperatoria, muerte súbita cardíaca, miocardiopatía, displasia arritmogénica del ventrículo derecho.

Keywords: Postoperative morbidity, sudden cardiac death, cardiomyopathy, arrhythmogenic right ventricular dysplasia.

INTRODUCCIÓN

Se define como muerte súbita cardíaca (MSC) aquella que ocurre de manera inesperada dentro de la primera hora desde el inicio de los síntomas o si se produce en ausencia de testigos cuando el fallecido ha sido visto en buenas condiciones menos de 24 horas antes del deceso. En esta frase se condensan sus tres características: fenómeno natural, inesperado y rápido. El evento final es un cuadro de inestabilidad eléctrica cardíaca que lleva a una arritmia letal y dentro de sus causas cardíacas. La displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD) la ejemplifica^{1,2}.

El riesgo de MSC es mayor en varones que en mujeres y aumenta con la edad debido a la mayor prevalencia de cardiopatía isquémica (CI) a edad avanzada. Por consiguiente, se estima que la tasa de MSC varía de 1.40/100 000 personas-año (IC 95 %, 0.95-1.98), mayor en hombres que en mujeres. La MSC de individuos más jóvenes tiene una incidencia estimada de 0.46-3.7 episodios / 100 000 personas-año, lo que corresponde a una estimación aproximada de 1100-9000 muertes en Europa y 800-6200 muertes en Estados Unidos cada año².

Las enfermedades cardíacas asociadas a MSC difieren entre las personas jóvenes y las de mayor edad. En los jóvenes, predominan las canalopatías, las miocardiopatías, la miocarditis y el abuso de

sustancias, mientras que en poblaciones de más edad predominan las enfermedades degenerativas crónicas (cardiopatía isquémica, cardiopatías valvulares e insuficiencia cardíaca). Las víctimas de más edad, por ejemplo, pueden sufrir múltiples afecciones cardiovasculares crónicas, de tal forma que resulta difícil determinar qué contribuyó más a la MSC. En personas más jóvenes, la causa de la MSC puede ser difícil de precisar incluso tras la autopsia, ya que algunas afecciones, como las canalopatías heredadas o las arritmias inducidas por fármaco, que están desprovistas de anomalías estructurales, son relevantes desde el punto de vista epidemiológico en este grupo de edad².

La cardiopatía isquémica y la miocardiopatía del ventrículo izquierdo se han considerado tradicionalmente la principal causa de las arritmias ventriculares (AV) y MSC. Sin embargo, las arritmias originadas en el ventrículo derecho (VD) han atraído la atención de los científicos en las últimas dos décadas por diversas razones. Las AV originadas en el VD suelen afectar a pacientes de menor edad y pueden conducir a la MSC³.

La DAVD es una miocardiopatía caracterizada por AV y anomalías estructurales progresivas del VD. En la mayoría de los casos se hereda como una característica autosómica dominante causada por mutaciones en genes que codifican las proteínas desmosómicas (lakoglobina), desmoplaquina, placofilina-2, desmogleína-2 y desmocolina-2. Una minoría de casos está causada por mutaciones en genes no desmosómicos y formas recesivas raras. La prevalencia de la enfermedad en la población general se ha estimado en valores que van de 1/2000 a 1/10 000. El 80 % de los casos se diagnostica en pacientes de edad inferior a 40 años. La degeneración miocárdica puede extenderse al ventrículo izquierdo, sobre todo en las fases avanzadas de la enfermedad. La DAVD puede darse en formas esporádicas y familiares. La enfermedad se caracteriza por una sustitución progresiva parcial o masiva del miocardio por tejido adiposo o fibroadiposo. Esta infiltración constituye un sustrato para la inestabilidad eléctrica y lleva a

AV que van desde las extrasístoles ventriculares (EV) aisladas hasta las taquicardias ventriculares (TV) sostenidas o la fibrilación ventricular. El mecanismo fisiopatológico de esas arritmias no se ha aclarado por completo y deja margen para una investigación activa y diferentes interpretaciones.

Por otro lado, el intrigante mundo de la genética contribuye de manera creciente a explicar los aspectos patogénicos, diagnósticos y pronósticos de estas arritmias³. El diagnóstico de DAVD se basa en la presencia de factores estructurales, histológicos, electrocardiográficos, arrítmicos y genéticos, así como en los antecedentes familiares. El tratamiento de esta patología está basado en el manejo de las arritmias, principalmente con B-bloqueantes (sotalol), otros antiarrítmicos como la amiodarona, el manejo de la IC con tratamiento clásicos, estudios electrofisiológicos para ablación de la arritmia con catéter y el uso de desfibrilador automático implantable (DAI), y puede llegar hasta el trasplante cardíaco^{2,3}.

Por ser esta una patología infrecuente cuyo diagnóstico suele hacerse mediante la autopsia médico legal, han sido los médicos forenses los que han ayudado en la pesquisa de conocer y entender mejor esta entidad^{1,2}.

En el contexto, por ser esta patología infrecuente y con un desenlace fatal, presentamos el caso de una preescolar que ingresa por un procedimiento quirúrgico electivo y, después de este, presenta una MSC, cuya causa fue descrita por la realización de la autopsia médico legal, que diagnostica DAVD.

CASO CLÍNICO

Se trata de una preescolar de 4 años de edad, con adenotonsilitis crónica, que acudió para resolución quirúrgica electiva de adenotonsilectomía, sin antecedentes mórbidos ni quirúrgicos de importancia, solo la referencia de apneas emotivas en el periodo

lactante. Con evaluación preoperatoria, se cumplen todos los protocolos correspondientes y se clasifica como ASA II por dicho antecedente y vía aérea calificada como Mallampati I. Se realiza intervención quirúrgica entre las 21:27 y las 21:55 horas, sin complicaciones. Terminada la intervención, la paciente se trasladó a la sala de recuperación de anestesia a las 22:15 horas, estable, en buenas condiciones generales, recuperando su estado vigil, monitorizada y con vía venosa permeable. En la recuperación, se le administró analgesia y sedación con midazolam (0.5 mg) y fentanilo (0.125 mg) por agitación y dolor; minutos después de la administración de los medicamentos, con vía de oxígeno y monitorizada, presentó depresión respiratoria y posterior paro cardiorrespiratorio (PCR). De inmediato se iniciaron maniobras de resucitación avanzada y se cumplió el protocolo de resucitación cardiopulmonar (RCP) pediátrico.

Después de una hora con veinte minutos de reanimación frustrada, se constató el fallecimiento. Se solicitó la realización de una autopsia médico legal, que se complementó con un análisis toxicológico y un estudio histológico de las fibras cardíacas. El estudio realizado por el médico forense mostró un corazón macroscópicamente aumentado de tamaño con discreta dilatación de la aurícula derecha. Al examen microscópico, se observó en el ventrículo izquierdo presencia de cardiomiocitos conservados e hiperemia del intersticio (fig. 1); en el ventrículo derecho, extenso reemplazo del tejido cardíaco por tejido adiposo en la totalidad del espesor de la pared, con infiltrado inflamatorio mononuclear y focos de fibrosis (figs. 2-4). Se hizo el diagnóstico morfológico de DAVD. Aunado a esto, el estudio toxicológico evidenció la presencia de morfina en sangre y con concentraciones terapéuticas, con lo que se concluyó que era posible atribuir su fallecimiento a una MSC por una DAVD.

DISCUSIÓN

La relevancia de este caso clínico está dada por la baja prevalencia y los pocos reportes de casos en la literatura latinoamericana, por lo que no existen datos exactos de su epidemiología. Sin embargo, existe un subdiagnóstico de esta entidad debido a la gran variedad de presentaciones clínicas no reconocidas, ya que a la mayoría de estos pacientes, por lo general, se les diagnostica cuando presentan cuadros severos y después de la exclusión de otras entidades⁶.

El presente estudio clínico reporta la muerte de una paciente previamente sana, sin antecedentes mórbidos conocidos, después de una cirugía electiva de corta duración y de bajo riesgo en la que presentó un PCR sin respuesta clínica pese a haber cumplido el protocolo de RCP pediátrico de manera adecuada. Es una muerte por enfermedad de base no conocida por el equipo quirúrgico.

La paciente ingresa cumpliendo los protocolos preanestésicos basados en las guías preoperatorias en pediatría de la Sociedad de Anestesia Chilena, en las que se afirma: «En pacientes sanos sometidos a cirugía simple, la evaluación debe ser exclusivamente clínica. Los exámenes de laboratorio no han demostrado utilidad en disminuir riesgos en aquellos que no presenten una alteración en el examen físico y/o historia clínica». Y en relación a la toma de electrocardiograma: «Las condiciones clínicas más importantes en que debe solicitarse son la patología cardiovascular agregada (coronariopatía, valvulopatía, hipertensión, soplo...), la patología respiratoria agregada (obstructiva y restrictiva), otros factores de riesgo (tabaquismo, dislipidemias, diabetes *mellitus*...) y el tipo o invasividad de la cirugía. No existe acuerdo en cuanto al mínimo de edad para solicitar un ECG. Aunque la edad o el sexo por sí solos no constituyen una indicación de ECG, podría ser prudente, aunque no indispensable, solicitarlo rutinariamente a los hombres mayores de 40 años y a las mujeres mayores de 50 años, independientemente de sus condiciones clínicas». No recomendamos la realización de un ECG de

reposo en pacientes sin factores de riesgo que serán sometidos a cirugías de bajo riesgo.

Es decir, en pacientes sanos sin antecedentes clínicos, como esta paciente, no era obligatorio contar con un trazado electrocardiográfico preoperatorio. Este grupo de trabajo recomienda solicitar un ecocardiograma en pacientes con signos o síntomas de insuficiencia cardíaca, como soplo cardíaco y síntomas cardíacos como disnea, síncope o dolor torácico⁷⁻⁹.

La historia natural de la enfermedad se ha dividido en:

1. Fase subclínica con anomalías estructurales cardíacas ocultas en las que no existen manifestaciones clínicas aparentes, pero el paciente está en riesgo de MS cardíaca, fase que correspondería a la paciente reportada, ya que hasta su posoperatorio era asintomática y debutó con una MS cardíaca.

2. Presencia de arritmias ventriculares sintomáticas en las que el paciente presenta cuadros sincopales y refiere palpitaciones, alteraciones en el electrocardiograma y anomalías morfológicas evidentes en imágenes (ecocardiograma, resonancia nuclear magnética y cineangiografía selectiva) del ventrículo derecho, cuyos hallazgos principales son la dilatación ventricular, con una reducción de la contractibilidad global, anomalías segmentarias, áreas de disquinesia, los abultamientos y pequeños aneurismas localizados (lo que constituye el signo más específico). En etapas más avanzadas aparecen signos de insuficiencia del ventrículo derecho por la pérdida progresiva del miocardio.

3. Insuficiencia biventricular y arritmias cardíacas, como taquicardia ventricular y fibrilación ventricular. Es importante descartar la enfermedad de Uhl⁷⁻⁹.

El estudio histológico de esta paciente demostró que el fallo cardíaco y la defunción se debieron a una DAVD, una de las causas de muerte súbita cardíaca, especialmente en jóvenes sin antecedentes clínicos, y

que podemos apreciar mejor en las figuras de la histología miocárdica del ventrículo derecho de la paciente, en las que se evidenció en su pared ventricular la magnitud del reemplazo de los miocitos sanos por tejido adiposo y fibrosos no funcionales e inductores de arritmias⁹.

El trazado del electrocardiograma en esta patología puede ser de utilidad diagnóstica en el contexto clínico adecuado: la presencia de ondas épsilon, que consisten en pequeños empastamientos al final del complejo QRS, pueden encontrarse hasta en un 30 % de los casos. Otros hallazgos no específicos son la inversión de ondas T S prolongadas en las derivaciones precordiales V1-V3, aunque a veces puede ser normal¹⁵. Estos hallazgos ayudan a la sospecha de la DAVD, lo que obligaría a la derivación oportuna a un cardiólogo, quien puede complementar el estudio con una ecocardiografía, resonancia magnética, cateterismo, Holter de arritmia y prueba de esfuerzo. Al confirmar el diagnóstico, se tomarían, de esa manera, las previsiones correspondientes en todo el equipo de salud, y en este caso particular, en el equipo quirúrgico.

En la bibliografía revisada, las posibilidades terapéuticas son: 1) farmacológicas, con beta bloqueantes (sotalol) o amiodarona; 2) la ablación con radiofrecuencia del circuito de la taquicardia ventricular, que, sin embargo, tiene limitaciones importantes en aquellos pacientes que presentan morfologías múltiples de taquicardia ventricular (originadas en múltiples focos) en etapas avanzadas de esta enfermedad; 3) los cardiodesfibriladores automáticos implantables (CDAI) estarían indicados en: TV multifocal, TV no controlada por ablación por radiofrecuencia (ARF) y recurrencia de TV, incluso con una o más sesiones de ARF exitosas, y 4) cuando todos los medios anteriores han demostrado ser ineficaces, se plantea el trasplante cardíaco^{10,13,14}.

Dada la base genética de este trastorno, es importante el asesoramiento a los familiares y se recomienda efectuar un cribado en los familiares de primer grado: consulta con cardiólogo, electrocardiograma, Holter, ergometría y ecocardiograma¹¹⁻¹⁴.

La presentación de este caso clínico tiene un doble objetivo: por un lado, mostrar una causa poco frecuente de MSC en preescolares, como es la displasia arritmogénica del ventrículo derecho, y, por otro, su forma de presentación. La forma clínica más frecuente de esta entidad es aquella que se manifiesta por episodios de taquicardia ventricular monomorfa sostenida. Sin embargo, en ocasiones puede provocar síncope o incluso muerte súbita⁹. El otro objetivo de esta presentación es la importancia de realizar una correcta anamnesis, examen físico y plantear la necesidad de ECG a todo paciente prequirúrgico y, posteriormente, un correcto algoritmo del estudio.

La DAVD no contraindica la cirugía siempre y cuando esté adecuadamente diagnosticada y tratada y el anestesista tome las medidas necesarias para evitar un colapso cardíaco.

CONCLUSIONES

En conclusión, esta presentación pretende enfatizar la importancia de realizar en todo paciente que vaya a un procedimiento quirúrgico una correcta anamnesis (buscando antecedentes familiares de muerte súbita o síntomas como síncope o disnea), un examen físico y un electrocardiograma, ya que antes de la cirugía podría ser útil buscar una alteración estructural cardíaca como es la DAVD, que puede estar presente en algunos de nuestros pacientes que van a ser intervenidos quirúrgicamente y que no presentan antecedentes mórbidos ni clínicos de alguna cardiopatía, teniendo en consideración, quizás, la implementación del ECG preoperatorio y quizás la reactualización de las guías de evaluación preanestésica y pediátrica preoperatorias. En este caso no existían antecedentes clínicos ni sintomatología que hicieran sospechar la presencia de la DAVD, que fue diagnosticada en la autopsia médico legal. A pesar de que la historia natural de la enfermedad todavía se desconoce, su evolución clínica puede ser catastrófica y llevar a la muerte súbita del paciente. Las opciones terapéuticas deben

valorarse individualmente en función de la presentación clínica de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Eur Heart J*. 2006;27:2099-140.
2. Priori SP, Blomström C, Mazzantia A, et al. Guía ESC 2015 sobre el tratamiento de pacientes con arritmias ventriculares y prevención de la muerte súbita cardiaca. *Rev. Esp. Cardiol*. 2016;69(2):176.e1-e77. DOI: 10.1016/j.recesp.2015.12.006
3. Capulzini L, Brugada P, Brugada J, et al. Arritmias y enfermedades del corazón derecho: de las bases genéticas a la clínica. *Rev Esp Cardiol*. 2010;63(8):963-83. DOI: 10.1016/S0300-8932(10)70208-6
4. Bayes A, Elousa R. Muerte Súbita. *Rev. Esp. Cardiol*. 2012;65(11):1039-54.
5. Brugada J, Mont L, Brugada R. Displasia arritmogénica del ventrículo derecho. *Rev Esp Cardiol*. 1997;50:541-7. DOI: 10.1016/S0300-8932(97)73261-5
6. Camargo AW, Galvis B S, Pilar CT, et al. Miocardiopatía / displasia arritmogénica del ventrículo derecho. Revisión de la literatura además de un reporte de caso. *Arch Cardiol Mex*. 2018;88(1):51-9.
7. Fuentes R, Nazar C, Vega P, et al. Recomendación clínica. Evaluación preoperatoria. *Rev Chil Anest*. 2019;48:182-93. DOI: 10.25237/revchilanestv48n02.17
8. NICE. Routine preoperative tests for elective surgery. NICE Clinical Guidelines; 2016. Disponible en: www.nice.org.uk/guidance/ng45

9. Kristensen SD, Knuuti J, Saraste A, et al. Authors/Task Force Members. 2014 ESC/ESA Guidelines on non-cardiac surgery:cardiovascular assessment and management: The Joint Task Force on non-cardiac surgery:cardiovascular assessment and management of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Society of Anaesthesiology (ESA). Eur Heart J. 2014;35(35):2383-431. DOI: 10.1093/eurheartj/ehu282
10. Rigel Martínez U, Colin Lizalde L, Guevara Valdivia M, et al. Taquicardia ventricular asociada a disfunción del ventrículo derecho aislada como indicador de displasia arritmogénica del ventrículo derecho. Arch Inst Cardiol Mex. 2001;71(4):324-9.
11. Indik JH, Marcus FI. Miocardiopatía/ displasia arritmogénica del ventrículo derecho. First International Symposium on Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia; 2005, Abril. Arizona, Tucson, EE. UU. Available from: www.arvdsymposium.org.
12. Wichter T, Paul M, Breithardt G. Tratamiento antiarrítmico en la Miocardiopatía/ Displasia Arritmogénica del Ventrículo Derecho: Drogas, ablación con catéter o CDI. First International Symposium on Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia. 2005, Abril. Munster, Alemania. Available from: www.arvd-symposium.org
13. Camargo W, Galvis S, Camacho T, et al. Miocardiopatía/displasia arritmogénica del ventrículo derecho. Revisión de la literatura además de un reporte de caso. Arch Cardiol Mex 2018;88(1)51-9.
14. Francés R. Miocardiopatía/displasia arritmogénica de ventrículo derecho: revisión del diagnóstico, pronóstico y tratamiento. Rev Fed Arg Cardiol. 2001;30:334-43.
15. Allan C. Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho: reporte de caso. Med Leg. 2015;32(2):1-7.