



Displasia arritmogénica de ventrículo derecho

Arrhythmogenic right ventricular dysplasia

Dra. Marleny Cruz Cardentey,^I Dra. Annerys Méndez Rosabal ^{II}

I Especialista de I grado en Cardiología. Profesor Instructor. Departamento de arritmias y estimulación cardiaca. Hospital CQ "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

II Especialista de II grado en Cardiología. Profesor Instructor. Departamento de arritmias y estimulación cardiaca. Hospital CQ "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

RESUMEN

La displasia arritmogénica de ventrículo derecho es una miocardiopatía de base genética, caracterizada por la sustitución del miocardio por tejido adiposo o fibroadiposo. Afecta usualmente al ventrículo derecho, pero el septum y el ventrículo izquierdo también pueden comprometerse. Es más frecuente en hombres jóvenes y atletas. Su manifestación clínica más común son las arritmias ventriculares y con frecuencia la muerte súbita es su debut. En estadios finales existe disfunción sistólica biventricular. El electrocardiograma se caracteriza por trastornos de la despolarización y la repolarización ventricular en derivaciones precordiales derechas. Las técnicas de imagen más validadas para su diagnóstico son el ecocardiograma, la ventriculografía y la resonancia magnética nuclear, estas muestran dilatación global del ventrículo derecho con disfunción sistólica, trastornos segmentarios de la motilidad parietal y aneurismas de la pared. La estratificación de riesgo en la displasia está encaminada a prevenir la muerte súbita arritmica. Las opciones terapéuticas incluyen beta-bloqueadores, drogas antiarrítmicas del grupo III, desfibrilador automático implantable, ablación con radiofrecuencia y trasplante cardiaco. La presente revisión tiene como objetivo actualizar los conceptos de la entidad, desde el punto de vista genético, diagnóstico, pronóstico y terapéutico.

Palabras clave: Muerte súbita, displasia arritmogénica de ventrículo derecho, arritmias ventriculares.

ABSTRACT

The arrhythmogenic right ventricular dysplasia is a genetic base cardiomyopathy, characterized by the substitution of the miocardic tissue by an adipose or a fibroadipose one. It usually affects the right ventricle, but the septum and the left ventricle can also be compromise. It is more frequent in young men and athletes. The most common clinical manifestation are ventricular arrhythmias and frequently the sudden death is the first event. In advanced stages systolic biventricular dysfunction exists. The electrocardiogram is characterized by alterations in despolarization and in ventricular repolarization in right precordial derivations. The most validated image techniques for their diagnosis are the ecocardiogram, the ventriculography and the nuclear magnetic resonance, these might show global dilation of the right ventricle with systolic disfunction, segmental wall motility dysfunctions and aneurisms of the wall. The dysplasia risk stratification is guided to prevent the arrhythmic sudden

death. The therapeutic options include beta-blocking, group III antiarrhythmic drugs, automatic implantable defibrillator, radiofrequency ablation and heart transplant. The present review has the objective to modernize the concepts of the entity, from the genetic, diagnostic, prognostic and therapeutic point of view.

Key words: Sudden death, displasia arritmogénica of right ventricle, ventricular arrhythmias.

Correspondencia: Dra. Marleny Cruz Cardentey. Hospital CQ Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba. **Correo electrónico:** marleny.cruz@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

La displasia arritmogénica de ventrículo derecho (DAVD), es una miocardiopatía determinada genéticamente y caracterizada por el reemplazo del miocardio por tejido adiposo o fibroadiposo. Involucra de manera preferencial, pero no exclusivamente, al ventrículo derecho (VD). Su manifestación clínica más común son las arritmias ventriculares y representa una causa importante de muerte súbita en atletas jóvenes.

Fue descrita originalmente por Fontaine en el año 1977 en una serie de pacientes con taquicardias ventriculares refractarias, en quienes se identificaron anomalías en la contractilidad de la pared libre del ventrículo derecho durante el intervencionismo.¹

Es más frecuente en hombres, con una proporción 3:1, generalmente menores de 35 años, media (33 ±14). Su incidencia es de 6 x 10 000 habitantes, en el Mediterráneo y en el sur de los Estados Unidos de América la incidencia se eleva a 44 x 10 000 habitantes. Representa del 3 al 4 % de las muertes en deportistas y el 5 % de las muertes súbitas en sujetos menores de 65 años.² Un estudio prospectivo de las causas de muerte súbita en jóvenes en Veneto, Italia, mostró que el 20 % de los eventos en atletas eran originados por DAVD.³

ANATOMOPATOLOGÍA

El hallazgo de tejido adiposo en el miocardio del ventrículo izquierdo sano es infrecuente, excepto alrededor de los nervios y los vasos. En cambio, en el VD puede encontrarse como variante de la normalidad en forma de pequeñas islas en la pared libre o en zonas subepicárdicas y mediomurales; lo cual jerarquiza el valor de la microscopía para

realizar la diferenciación entre la DAVD y el corazón sano.

El reemplazo del tejido miocárdico, difuso o segmentario, asienta generalmente en un triángulo imaginario conformado por la pared diafragmática, el ápex y el infundíbulo anterior del ventrículo derecho, nombrado triángulo de la displasia. El ventrículo izquierdo y el tabique interventricular generalmente están intactos, aunque en formas más avanzadas de la enfermedad pudieran comprometerse. Se describen dos variantes anatómicas, la grasa y la fibrograsa.⁴ Este reemplazo se ha relacionado con tres mecanismos básicos: Apoptosis, Miocarditis y Distrofia miocárdica.⁵

La ausencia de homogeneidad celular en la pared ventricular, con fragmentación de la activación eléctrica y zonas de conducción lenta, sumado al proceso inflamatorio, actuarán como sustrato de las arritmias ventriculares en esta entidad.

GENÉTICA

La DAVD es una enfermedad familiar, usualmente con un patrón de herencia autonómica dominante y penetración incompleta. Los antecedentes familiares se informan del 30% al 50 % de los pacientes.⁶

La asociación de DAVD a anomalías en la piel y el pelo, con un patrón de herencia autonómica recesiva, facilitó la identificación de la primera mutación genética, ubicada en el gen que codifica la síntesis de Plakoglobin.⁷ El siguiente gen mutante identificado codifica otra proteína desmosomal, el Desmoplakin.⁸ Estos hallazgos sugirieron que la DAVD podría ser una enfermedad de las uniones desmosomales y proporcionaron los genes candidatos a estudiar.

Los desmosomas garantizan la integridad estructural del tejido cardiaco, de la misma forma que las uniones gap sustentan el acoplamiento eléctrico. Hasta la fecha, cinco proteínas desmosomales están involucradas en la patogénesis de la DAVD: Plakoglobin, Desmoplakin, Plakophilin 2, Desmoglein 2, Desmocollin.⁹

Correlación genotipo-fenotipo:

Plakoglobin: La mutación por delección del gen se expresa con un patrón de herencia autonómica recesiva y causa la enfermedad de Naxos, caracterizada por keratoderma palmo-plantar y pelo lanoso. Estas anomalías aparecen en la infancia temprana, en las zonas de mayor estrés mecánico (manos y pies). El ventrículo derecho está siempre comprometido, inicialmente los trastornos de la motilidad asientan en el triángulo de la displasia, pero con la progresión de la enfermedad el ventrículo derecho se dilata y el izquierdo se involucra. Para la segunda década de vida el 10 % de los pacientes tienen afectación del ventrículo izquierdo y en la quinta década el 60 %. Las anomalías estructurales de los desmosomas pudieran generar un remodelado eléctrico y causar arritmias cardíacas aún en ausencia de las alteraciones anatomopatológicas clásicas de la displasia.^{7,10}

Plakophilin 2: En dos largas series de DAVD con patrón dominante, las mutaciones del gen del Plakophilin 2 se identificaron en el 26% y 11% de la descendencia. El patrón de herencia es autonómica dominante, con un fenotipo típico de afectación predominante del ventrículo derecho y reemplazo fibrograso.¹⁰

Desmoplakin: Se han identificado 5 mutaciones en el gen del desmoplakin con patrón de herencia autonómica dominante y 2 mutaciones con patrón autonómico recesivo, como causantes de displasia arritmogénica. Cuando la mutación compromete el sitio de unión de esta proteína al Plakoglobin el fenotipo de displasia es típico, mientras que si se afecta el interior de la placa densa desmosomal, la displasia es predominante de ventrículo izquierdo. La variante que compromete el ventrículo izquierdo es más nota-

ble en el síndrome de Carvajal, variante de la enfermedad de Naxos.^{8,10}

Desmoglein 2: La mutación del gen Desmoglein 2 como causa de DAVD es de reciente descripción. Su fenotipo se caracteriza por compromiso preferencial del ventrículo derecho, con reemplazo fibrograso.^{10,11}

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Los síntomas resultan poco específicos, los más comunes incluyen: palpitaciones, generalmente durante el esfuerzo, fatiga, mareos, dolor torácico atípico, síncope, disminución de la tolerancia al ejercicio.

La presentación típica de la entidad se caracteriza por: Trastornos de la despolarización y/o la repolarización ventricular en derivaciones precordiales derechas, Arritmias ventriculares y Alteraciones estructurales y funcionales del VD, globales o regionales.¹²

Trastornos de la repolarización y/o la despolarización ventricular.

Las alteraciones eléctricas están presentes en aproximadamente el 90 % de los casos. Estas incluyen:^{13,14}

1-Inversión de la onda T en derivaciones precordiales derechas (V1-V3). Alteración no específica, pues puede ser una variante de la normalidad en mujeres y en niños menores de 12 años o ser secundario al bloqueo de rama derecha y a las malformaciones congénitas que involucran al ventrículo derecho.

2-Bloqueo completo o incompleto de rama derecha.

3-Prolongación de la duración del QRS de V1-V3, mayor de 110 ms.

4-Presencia de onda epsilon. Onda de post excitación, de pequeña amplitud, que se inscribe después del QRS y antes del comienzo del segmento ST. Difícil de visualizar en el electrocardiograma de superficie, pero detectable en el 30 % de los electrocardiogramas de señal promediada. (Figura 1)

5-Prolongación de la duración de la onda S de V1-V3, mayor 55 ms.

6-Anomalías eléctricas menos comunes son: onda P ≥ 2.5 mv, inversión de la onda T en cara inferior, duración del QRS en las derivaciones de V1 a V3 que excede en 25 ms a la duración en V6 y microvoltaje, este último relacionado con una mayor severidad de la entidad.

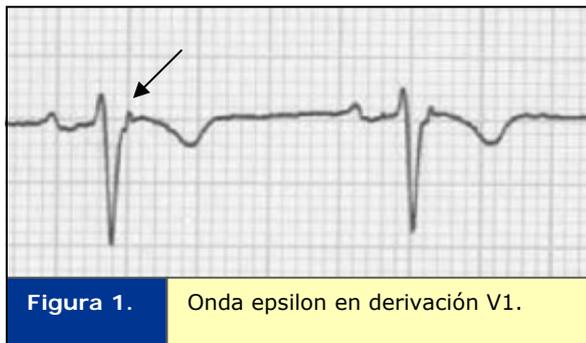


Figura 1. Onda epsilon en derivación V1.

Arritmias Ventriculares.

La presencia de arritmias ventriculares con origen en el ventrículo derecho, es la forma más usual de presentación clínica de la DAVD. Incluye desde extrasistoles ventriculares aisladas hasta taquicardias ventriculares sostenidas y fibrilación ventricular. Los eventos arrítmicos graves son desencadenados generalmente durante el ejercicio físico intenso. Presentan imagen de bloqueo de rama izquierda con eje eléctrico variable, en dependencia de la ubicación del foco arritmogénico. Es frecuente el fenómeno de pleomorfismo, el que apunta hacia múltiples focos arrítmicos ventriculares.⁶

La fibrilación ventricular es relativamente rara en pacientes con taquicardias ventriculares bajo tratamiento. Sin embargo, pudiera ser consecuencia de una taquicardia ventricular muy rápida o prolongada, con inestabilidad hemodinámica que degenera. La fibrilación ventricular abrupta es el mecanismo más aceptado de muerte súbita en sujetos jóvenes y en atletas previamente asintomáticos.¹⁵

En la DAVD se ha descrito la existencia de un desequilibrio en la inervación adrenérgica como posible coadyuvante en la génesis de las arritmias. Un aumento en la exposición a las catecolaminas, como sucede en el ejercicio físico, aumentará la ocurrencia de los eventos.¹⁶

TÉCNICAS DE IMÁGEN

Las alteraciones morfofuncionales del VD obtenidas a través de la ecocardiografía, la ventriculografía y la resonancia magnética nuclear (RMN), son criterios mayores en el diagnóstico de la DAVD. Estas anomalías consisten en dilatación global del VD, con o sin disminución de la fracción de eyección, dilatación segmentaria con formación de aneurismas, trastornos de la motilidad (disquinesia, hipoquinesia y aquinesia). De forma general todas las técnicas ofrecen limitaciones para el diagnóstico certero de la entidad.¹⁵

El ecocardiograma es la primera técnica de imagen a utilizar en los pacientes con sospecha de DAVD, por tratarse de un método no invasivo. Permite además estudiar a familiares, evaluar la progresión de la enfermedad y establecer un diagnóstico diferencial con otras entidades que cursen con dilatación del VD y arritmias ventriculares. Debido al carácter segmentario de la DAVD, la función debe evaluarse en diferentes zonas del VD. Otros hallazgos son: aumento de la ecogenicidad de la banda moderadora, trabéculas prominentes en el ápex y prolapso de la válvula tricúspide.¹⁷ En presencia de elementos ecocardiográficos típicos, no se precisa de otras técnicas para confirmar el diagnóstico de DAVD.

La ventriculografía derecha es considerada el "patrón oro" en el diagnóstico de esta entidad, con una alta especificidad, mayor del 90%. Sin embargo, no es un método difundido debido a la variabilidad interobservador y por tratarse de una técnica invasiva.¹⁸

La RMN evalúa tanto anomalías estructurales como funcionales, a través del cine resonancia. Es una técnica no invasiva de alta sensibilidad y no limitada por la ventana acústica, ofrece además la posibilidad de caracterizar tejidos y diferenciar la grasa del músculo. Sin embargo, está limitada por la gran variabilidad interobservador y por las características anatómicas del VD. En la actualidad, pocos centros tienen una vasta experiencia en la interpretación de la resonancia magnética en la DAVD.¹⁹

La falta de especificidad en la sintomatología de los pacientes con DAVD llevó al grupo de trabajo de Enfermedades Miocárdicas y Pericárdicas de la Sociedad Europea de Cardiología y al Consejo Científico en Miocardiopatía a la confección de una guía de criterios diagnósticos. De acuerdo con esta normalización, el diagnóstico de la entidad se establece ante alguna de las siguientes condiciones: dos criterios mayores, uno mayor y dos menores o cuatro menores de diferentes grupos.¹⁵ (Tabla 1)

ESTRATIFICACIÓN DE RIESGO

La evolución natural de la DAVD está en relación con la inestabilidad arritmica ventricular, la cual pudiera desencadenar un evento de muerte súbita cardiaca en algún momento en la evolución de la enfermedad. Actualmente se describen cuatro estadios en su evolución natural: Silente, Inestabilidad eléctrica, Fallo del VD y fallo bi-ventricular.

El principal objetivo de la estratificación de riesgo de los pacientes con displasia es prevenir la muerte súbita arritmica. Los estudios demuestran que el mayor riesgo está asociado a: muerte súbita abortada, disminución de la fracción de eyección del ventrículo derecho, afectación del ventrículo izquierdo, antecedentes familiares de DAVD y/o muerte súbita, debut a edades tempranas, práctica de deportes competitivos, síncope, reproducibilidad de las arritmias ventriculares en la estimulación eléctrica programada, hallazgos clínicos de insuficiencia cardiaca, taquicardia ventricular rápida ≥ 240 lpm, espontánea o reproducida, dispersión de la despolarización y la repolarización ventricular (dispersión QRS ≥ 40 ms, dispersión QT ≥ 65 ms), bloqueo completo de la rama derecha.^{20,21}

La primera línea de la estratificación de riesgo en la DAVD se realiza en todos los pacientes, incluye: historia clínica individual y familiar, EKG de 12 derivaciones, Holter de 24 horas, prueba de esfuerzo y EKG de señal promediada.

La estimulación eléctrica programada representa la segunda línea en la evaluación del riesgo arritmico, se reserva para alguna de

las siguientes condiciones: taquicardias ventriculares sintomáticas o fibrilación ventricular, síncope, sujetos asintomáticos con carga familiar significativa de muerte súbita, disminución de la fracción de eyección del ventrículo derecho, taquicardia ventricular no sostenida. No obstante, el valor del estudio electrofisiológico en la estratificación de riesgo carece de investigaciones prospectivas que lo validen.^{6,15}

TRATAMIENTO

El principal objetivo en el manejo terapéutico de los pacientes con DAVD es prevenir la muerte súbita arritmica. Aunque se carece de estudios prospectivos de supervivencia, la tasa anual de mortalidad sin tratamiento es del 2,5-3% y del 1% en pacientes tratados. Las opciones terapéuticas incluyen: beta-bloqueadores, otras drogas antiarrítmicas, desfibrilador automático implantable (DAI), ablación con radiofrecuencia y trasplante cardiaco. Se carece de estudios comparativos entre el manejo farmacológico y no farmacológico en la DAVD, por lo que el tratamiento debe ser individualizado y basado en la experiencia de cada centro.¹⁵

La farmacológica es la primera opción terapéutica en los pacientes con taquicardia ventricular tolerada hemodinámicamente.

Las evidencias clínicas sugieren que el sotalol o la amiodarona, en asociación con un beta-bloqueador, son las drogas más efectivas, con bajo riesgo de proarritmia. La evaluación de la eficacia del tratamiento antiarrítmico debe basarse en la mejoría de los síntomas, aunque un acercamiento más fiable se logra con la monitorización de Holter y una prueba ergométrica, que demuestren una reducción de los eventos arrítmicos.

La muerte súbita puede ser el primer síntoma de la DAVD, sin embargo, existe un gran dilema en tratar profilácticamente a los pacientes asintomáticos o pobremente sintomáticos, en los que se diagnosticó la entidad durante un screening familiar. La mayoría opta por manejarlos con beta-bloqueadores y fármacos antiarrítmicos del grupo III, similar a los que ya han presentado un evento clínico.^{22,23}

| Tabla 1. Criterios diagnósticos de la DAVD. | | |
|--|---|--|
| CRITERIO | MAYOR | MENOR |
| Historia familiar | Enfermedad familiar demostrada por cirugía o necropsia. | Historia familiar de muerte súbita en ≤ 35 años causada por supuesta DAVD. Historia familiar (diagnóstico clínico) |
| ECG: Despolarización y conducción Patológica | Onda epsilon o prolongación localizada del QRS en precordiales derechas (V1- V3), ≥ 110 ms. | Potenciales tardíos positivos en ECG de señales promediadas. |
| ECG: Repolarización patológica | | Ondas T negativas en precordiales derechas (V2-V3) en sujetos de ≥ 12 años, en ausencia de BRD. |
| Arritmias | | TV sostenida o no sostenida, con imagen de BRI, documentada en ECG, Holter o test de esfuerzo. Frecuentes EV, más de 1000 en 24 h. |
| Alteraciones estructurales (global o regional) y/o disfunción V | Severa dilatación y reducción de la FE del VD, con nulo o pobre compromiso del VI. Aneurismas localizados en el VD. Severa dilatación segmentaria del VD. | Dilatación y reducción moderada de la FE del VD, sin participación del VI. Hipoquinesia regional del VD. Moderada dilatación segmentaria VD. |
| Caracterización histológica de la pared | Reemplazo del miocardio por tejido fibro adiposo en la biopsia endomiocárdica. | |
| DAVD: Displasia arritmogénica de VD; ECG: electrocardiograma; BRD: Bloqueo de rama derecha; BRI: Bloqueo de rama izquierda; TV: taquicardia ventricular; VD: ventrículo derecho; VI: Ventrículo Izquierdo; FE: fracción de eyección; EV: Extrasístoles ventriculares | | |

La ablación con radiofrecuencia, por el carácter progresivo de la entidad, muestra un alto índice de recurrencia (60%). Por tal razón, se reserva para la taquicardia ventricular incesante y refractaria a drogas, así como para la taquicardia ventricular frecuente posterior al implante de un DAI.²³

Se carece de estudios prospectivos en largas series, que evalúen el papel del DAI en la modificación de la supervivencia de los pacientes con DAVD y arritmias ventriculares malignas. El dispositivo está indicado en: resucitados de una muerte súbita, taquicardias ventriculares con compromiso hemodinámico y las que se presentan en individuos con una afección importante del VD y con una carga familiar significativa de muerte súbita.^{15,24} El adelgazamiento sustancial de la pared ventricular en esta entidad predispone a la perforación por el electrodo. El reemplazo fibroadiposo dificulta el sentido

de la onda R durante el implante del dispositivo. La progresión de la enfermedad, con la consiguiente sustitución fibrograsa genera fallos de sentido y de estimulación post implante.²⁴

En el fallo ventricular refractario a drogas, el trasplante cardiaco es una opción terapéutica a valorar.

Referencias bibliográficas

- 1-Frank R, Fontaine G, Vedel J et al. : Electrocardiologie de quatre cas de dysplasie ventriculaire droite arrhythmogène. Arch Mal Coeur 1978; 71: 963-72.
- 2-Hosey RG, Armsey TD. Sudden cardiac death. Clin Sport Med 2003; 22:51-66.
- 3-Corrado D, Thiene G, Nava A, et al. Sudden death in young competitive athletes:

clinicopathologic correlation in 22 cases. *Am J Med.* 1990; 89:588–96.

4-D'Amati G, Leone O, Tizian di Gioia CR, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: clinicopathologic correlation based on a revised definition of pathologic patterns. *Hum Pathol.* 2001;32: 1078–86.

5-Basso C, Thiene G, Corrado D, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: dysplasia, dystrophy, or myocarditis? *Circulation.* 1996; 94:983–91.

6-Corrado D, Basso C, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis, and treatment. *Heart* 2000;83:588-95.

7-Protonotarios N I, Tsatsopoulou A, Patourakos P, et al. Cardiac abnormalities in familial palmoplantar keratosis. *Br Heart J* 1986; 56:321–6.

8-Norman M, Simpson M, Mogensen J, et al. Novel mutation in desmoplakin causes arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy. *Circulation.* 2005;112:636–42.

9-Perriard JC, Hirschy A, Ehler E. Dilated cardiomyopathy: a disease of the intercalated disk? *Trends Cardiovasc Med* 2003;13:30–8.

10-Tsatsopoulou AA, Protonotarios NI, McKenna WJ. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia, a cell adhesion cardiomyopathy: insights into disease pathogenesis from preliminary genotype–phenotype assessment. *Heart.* 2006;92;1720-3.

11-Pilichou K, Nava A, Basso C, et al. Mutations in desmoglein-2 gene are associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circulation.*2006;113:1171–9.

12-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* 1997; 30:1512-20.

13-Nasir K, Bomma C, Tandri H, et al. Electrocardiographic features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy according to disease severity a need to

broaden diagnostic criteria. *Circulation.* 2004; 110:1527-34.

14-Cox M, van der Smagt JJ, Wilde A et al. New ECG criteria in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2009; 2:524 –30.

15-McKenna WJ, Thiene G, Nava A et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: Task force of the working group myocardial and pericardial disease of the European society of cardiology and of the scientific council on cardiomyopathies of the international society and federation of cardiology. *Br Heart J.* 1994; 71:215–8.

16-Wichter T, Schafers M, Rhodes CG, et al. Abnormalities of cardiac sympathetic innervation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: quantitative assessment of presynaptic norepinephrine reuptake and postsynaptic beta-adrenergic receptor density with positron emission tomography. *Circulation.* 2000;101:1552-8.

17- Dala D, Nasir K, Bomma C et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a United States experience. *Circulation.* 2005; 112: 3823 -32.

18-Indik JH, Wichter T, Gear K et al. Quantitative assessment of angiographic right ventricular wall motion in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy . *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2008; 19: 39–45.

19-Tandri H, Castillo E, Ferrari VA. Magnetic resonance imaging of arrhythmogenic right ventricular dysplasia sensitivity, specificity, and observer variability of fat detection versus functional analysis of the right ventricle. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:2277-84.

20-Hulot JS, Jouven X, Empana JP, et al. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation.* 2004; 110: 1879-84.

21-Lemola K, Brunckhorst C, Helfenstein U, et al. Predictors of adverse outcome in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: long term

experience of a tertiary care centre. *Herat*. 2005; 91:1167-72.

22-Wichter T, Borggreffe M, Haverkamp W, et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patients with inducible and noninducible ventricular tachycardia. *Circulation*. 1992; 86:29-37.

23-Fontaine G, Gallais Y, Fornes P, Hebert JL et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Anesthesiology*. 2001;95:250-4.

24- Corrado D, Leoni L, Link MS. Implantable cardioverter-defibrillator therapy for prevention of sudden death in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation*. 2003; 108: 3084 - 91.

Fecha de recepción: 12 de marzo del 2011.

Fecha de aceptación: 22 de abril del 2011.