

Trombo intraventricular derecho en paciente con miocardiopatía arritmogénica. Reporte de un caso.

Carlos de Blas Ruiz 
Raúl Gascuña Rubia 

Correspondencia

Carlos de Blas Ruiz
carlos_blas16@hotmail.com

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés, Madrid, España.

Recibido: 08/08/2024

Aceptado: 01/12/2025

Publicado: 30/04/2025

Citar como: de Blas Ruiz C, Gascuña Rubia R. Trombo intraventricular derecho en paciente con miocardiopatía arritmogénica. Reporte de un caso. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2025 Abr; 8(1): 40-43. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v8n1a10>.

Cite this as: de Blas Ruiz C, Gascuña Rubia R. Right intraventricular thrombus in a patient with arrhythmogenic cardiomyopathy. Case report. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2025 Apr; 8(1): 40-43. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v8n1a10>.

Palabras clave

- ▷ Miocardiopatía arritmogénica.
- ▷ Displasia arritmogénica de ventrículo derecho.
- ▷ Trombo en ventrículo derecho.

Keywords

- ▷ Arrhythmogenic cardiomyopathy.
- ▷ Arrhythmogenic right ventricular dysplasia.
- ▷ Right ventricular thrombus.

RESUMEN

La miocardiopatía arritmogénica es un tipo de miocardiopatía caracterizada por un reemplazo fibroadiposo del miocardio. Típicamente se ha descrito como una patología predominante del ventrículo derecho (VD), pero también puede afectar al ventrículo izquierdo. Esta alteración tisular del miocardio puede causar una disfunción ventricular y ser sustrato para el desarrollo de arritmias potencialmente malignas. Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico de miocardiopatía arritmogénica en el que se encontró un trombo en el ventrículo derecho con las técnicas de imagen empleadas en el proceso diagnóstico.

ABSTRACT

Arrhythmogenic cardiomyopathy is a type of cardiomyopathy characterized by fibroadipose replacement of the myocardium. It has typically been described as a predominant pathology of the right ventricle (RV), but it can also affect the left ventricle. This myocardial tissue alteration can cause ventricular dysfunction and be a substrate for the development of potentially malignant arrhythmias. We report the case of a patient with a diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy in whom a thrombus was found in the right ventricle with the imaging techniques used in the diagnostic process.

Presentación del caso

Se trata de una mujer de 18 años sin antecedentes relevantes previos que acude al servicio de Urgencias por síncope postesfuerzo con recuperación completa espontánea posterior.

En la valoración inicial, la paciente se encuentra asintomática, estable hemodinámicamente y con una exploración física anodina. Se realiza un electrocardiograma (ECG) (**Figura 1**) en el que se aprecia eje derecho, bajos voltajes del QRS, inversión de onda T en derivaciones precordiales izquierdas e inferiores y extrasístoles ventriculares (EV) con morfología de bloqueo de rama derecha (BRD) y ondas T negativas en cara inferior.

Se realiza un ecocardiograma transtorácico (ETT), donde se observa un ventrículo izquierdo (VI) de tamaño normal con rectificación del septo interventricular, hipocinesia marcada de todos los segmentos apicales y función sistólica global ligeramente deprimida con FEVI calculada en un 49%. El estudio de deformación mostró una reducción del *strain* longitudinal global (-12%) debida sobre todo a la alteración de los valores de los segmentos apicales.

El ventrículo derecho (VD) estaba ligeramente dilatado e hipertrabeculado, con acinesia apical y *strain* longitudinal de la pared libre reducido. Además, en el ápex del VD se apreciaba una masa redondeada de ecogenicidad intermedia, ligeramente móvil, de 12 x 12 mm altamente sugestiva de trombo intraventricular (**Videos 1-3** y **Figuras 2-3**).



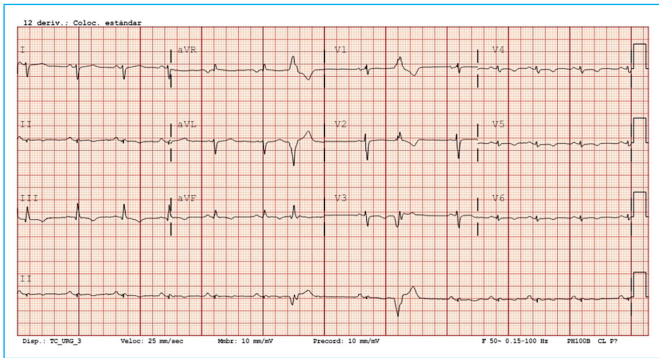
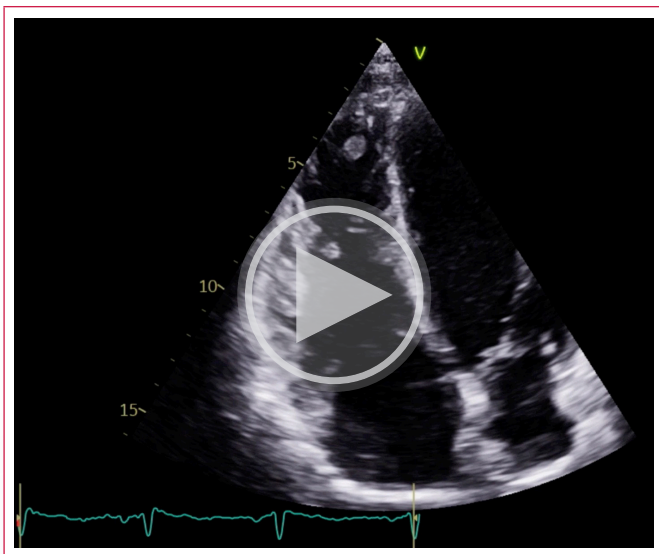
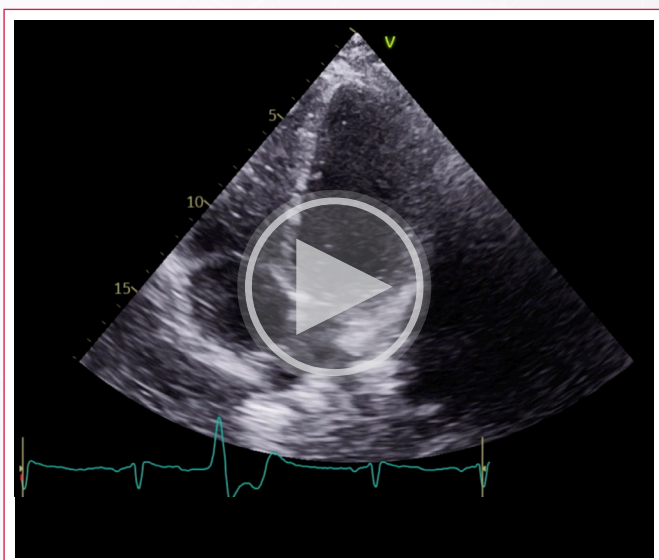


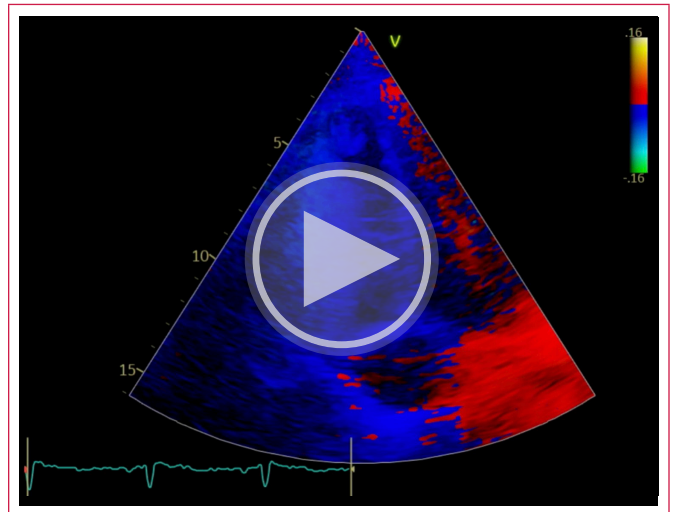
Figura 1. ECG. Ritmo sinusal a 82 latidos por minuto, con segmento PR normal. Complejo QRS estrecho con ondas T negativas en V4-V6 y II, III y aVF. EV aisladas con morfología de BRD y negativas en cara inferior. Bajos voltajes generalizados. Eje derecho.



Vídeo 1. ETT. Plano apical orientado a ventrículo derecho, que muestra en el ápex una zona de acinesia de pared y una masa redondeada ligeramente móvil sugestiva de trombo.



Vídeo 2. ETT. Plano apical 4 cámaras. Ventrículo izquierdo de tamaño normal con hipocinesia marcada de segmentos apicales. En la porción del ápex ventricular derecho incluida se aprecia de nuevo la imagen móvil redondeada correspondiente al trombo.



Vídeo 3. ETT. Imagen de doppler tisular sobre el plano apical orientado a ventrículo derecho. El doppler mejora el contraste de la imagen y confirma la escasa movilidad de la masa, y la ausencia de contracción de la pared.

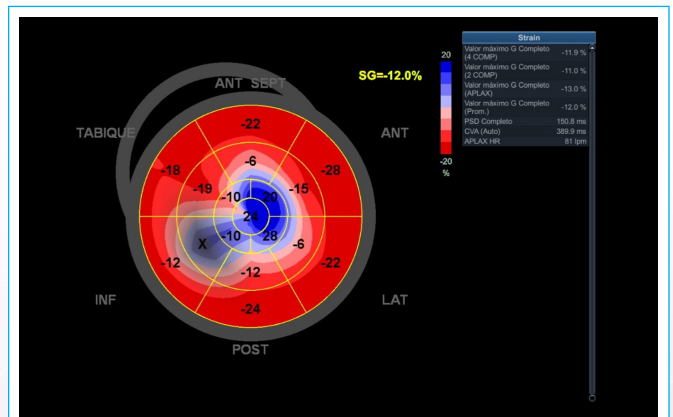


Figura 2. Strain longitudinal global de VI. El estudio muestra reducción del strain global con valores promedio reducidos (-12%) debido a alteración de los valores en la región apical.

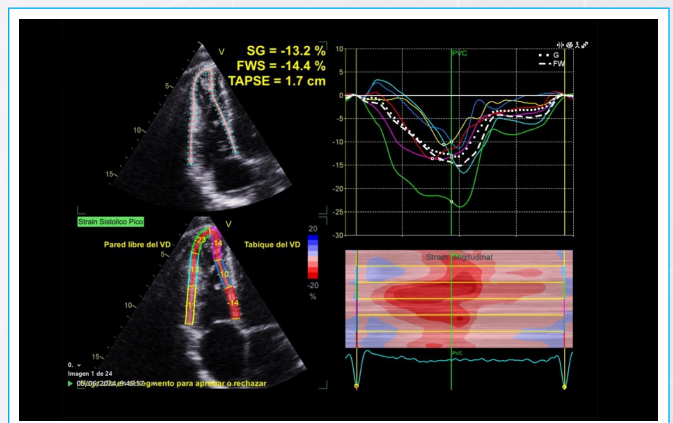
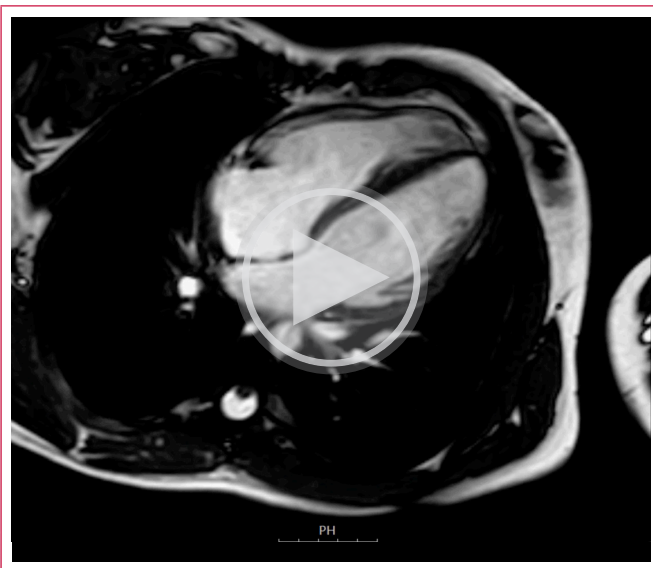


Figura 3. Strain de pared libre de VD. Valores reducidos (-14,4%) en pared libre.

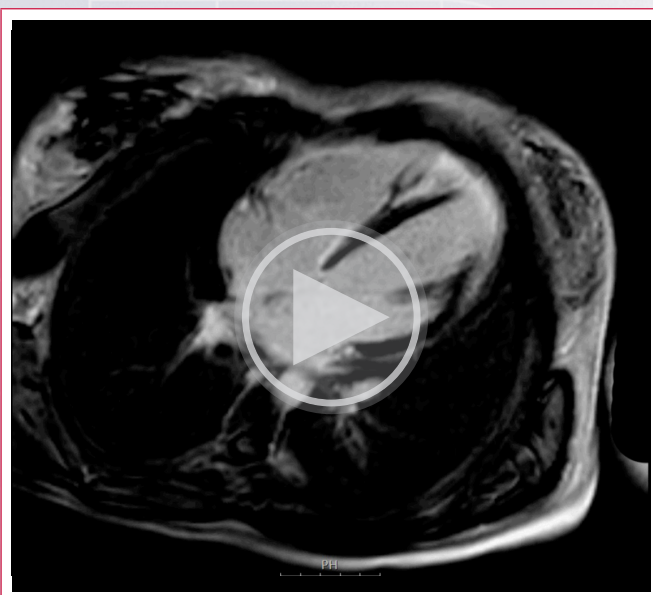
Se solicitó una resonancia magnética cardíaca (RMC) que confirmó un VI de tamaño normal, aunque con FEVI ligeramente deprimida por hipocinesia severa de todos los segmentos apicales. El VD tenía un tamaño en el límite alto de la normalidad, con FEVD moderadamente deprimida a expensas de hipocinesia severa medioapical (**Vídeo 4**). No se pudieron calcular los volúmenes ventri-

culares por mala sincronización electrocardiográfica, pero en las secuencias de realce tardío se apreció un extenso realce subepicárdico a nivel medio y apical de caras lateral, inferior y anterior en el VI, y en la pared libre del VD (Video 5). Se confirmó también la presencia de un trombo en el ápex de VD. Finalmente se realizó una TC cardíaca que permitió descartar enfermedad coronaria obstructiva (Video 6).

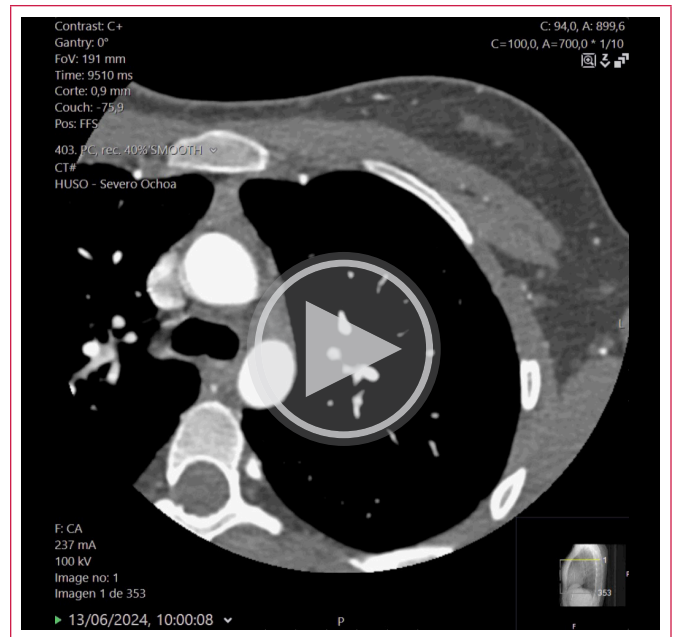
Con estos hallazgos, se considera como primera posibilidad diagnóstica una miocardiopatía arritmogénica con afectación biventricular. Ingresa para monitorización e inicio de anticoagulación por el trombo intraventricular. En la telemetría se registraron EV aisladas de alta densidad, de varias morfologías, con algunas parejas de extrasístoles. Ante la alta carga arritmica de la enfermedad, la disfunción biventricular y la sospecha de que el síncope fuese de origen cardiogénico, se indicó el implante de un desfibrilador automático implantable (DAI) en prevención primaria.



Video 4. RMC. Imagen de cine. Marcada hipocinesia del ápex de VI y de VD. Se observa en porción apical del VD una imagen redondeada hipointensa ligeramente móvil, correspondiente al trombo.



Video 5. RMC. Extenso realce tardío biventricular, con patrón subepicárdico medioapical en el VI, casi anular, y en la pared libre del VD, con imagen hipointensa en ápex de VD sugerente de trombo.



Video 6. TC de coronarias. El estudio descarta enfermedad coronaria obstructiva.

Discusión

La miocardiopatía arritmogénica es una enfermedad genética en la que el miocardio es sustituido por tejido fibroadiposo. La mayoría de los genes implicados codifican las proteínas que componen los desmosomas que mantienen unidos los cardiomiocitos, aunque hoy en día se conocen otros genes causantes. Inicialmente se describió como una afectación exclusiva del VD, de ahí que se conociese como "displasia arritmogénica del VD", aunque puede afectar a ambos ventrículos¹.

Suele manifestarse entre la segunda y cuarta década de la vida, con un mayor predominio en hombres y una alta variabilidad clínica y genética. Los pacientes se encuentran asintomáticos en fases iniciales de la enfermedad, aunque puede manifestarse en forma de palpitaciones, síncope o muerte súbita por las arritmias malignas que se pueden generar. En estadios más avanzados, pueden asociar síntomas de insuficiencia cardíaca por la disfunción ventricular².

Su diagnóstico es complejo. Al diagnóstico de certeza se llega mediante biopsia del miocardio, aunque no se suele hacer de rutina. En la práctica clínica habitual², el diagnóstico se obtiene por la suma de hallazgos en ECG, monitorización, imágenes cardíacas y test genéticos.

El ECG suele estar alterado, siendo frecuentes las EV, la inversión de la onda T en derivaciones precordiales, así como voltajes bajos del QRS. Sobre las clásicas ondas epsilon no hay un acuerdo entre los expertos sobre su presencia, por lo que deben interpretarse con cuidado³.

Las técnicas de imagen, las alteraciones estructurales y funcionales evaluadas mediante ETT y RMC son clave para el diagnóstico⁴. En el ETT son características las anomalías de la contractilidad, que pueden causar una dilatación o disfunción ventricular, e incluso la aparición de trombos intraventriculares. La RMC es la prueba más importante para la evaluación y confirmación de las anomalías del VD, ya que presenta una sensibilidad superior. Además, la RMC con contraste es la única herramienta que detecta la afectación del VI y objetiva las zonas de reemplazo fibroadiposo⁴.

Cuando el diagnóstico es muy probable, está indicado un estudio genético que permitiría confirmar el diagnóstico si hay una variante patogénica y poder realizar un estudio genético familiar para identificar familiares con riesgo de desarrollar la miocardiopatía. Además, conocer la mutación patogénica permitiría un manejo individualizado del paciente, especialmente ante el posible implante de DAI⁵.

Actualmente, no existe un tratamiento curativo⁶. Los tratamientos van dirigidos a la mejoría de síntomas y a prevenir la muerte súbita en pacientes de riesgo (síncope arrítmico, registro de TVNS o inducidas en estudio electrofisiológico, FEVD < 40% y FEVI < 45%). El implante de DAI está indicado en prevención secundaria ante una muerte súbita cardíaca recuperada, y en prevención primaria si presenta criterios de riesgo de muerte súbita cardíaca⁶.

Conclusión

La miocardiopatía arritmogénica es una enfermedad con una alta tasa de eventos arrítmicos y con un riesgo elevado de muerte súbita de origen cardíaco, por lo que el diagnóstico precoz de la misma es crucial para prevenir el desarrollo de las complicaciones derivadas de la enfermedad.

Ideas para recordar

- La miocardiopatía arritmogénica es una enfermedad genética donde se produce un reemplazo del miocardio por tejido fibroadiposo, lo que causa disfunción ventricular, una alta tasa de arritmias y otras complicaciones asociadas como el desarrollo de trombos intraventriculares.
- Su diagnóstico es complejo y se basa en los hallazgos de pruebas electrocardiográficas, imágenes cardíacas y pruebas genéticas.
- El tratamiento se basa en el control de síntomas y la prevención de muerte súbita, con implante de DAI en los pacientes de alto riesgo.

Fuente de financiación

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiamiento.

Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen relaciones de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

Bibliografía

1. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C, *et al.* 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J.* 2023;44(37):3503-626. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>
2. Corrado D, van Tintelen PJ, McKenna WJ, Hauer RNW, Anastatakis A, Asimaki A, *et al.* Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: evaluation of the current diagnostic criteria and differential diagnosis. *Eur Heart J.* 2020;41(14):1414-29. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz669>
3. Iatou PG, Calkins H, Hauer RN, Corrado D, Svendsen JH, Wichter T, *et al.* High interobserver variability in the assessment of epsilon waves: Implications for diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Heart Rhythm.* 2016;13(1):208-16. doi: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2015.08.031>
4. Casella M, Gasperetti A, Sicuso R, Conte E, Catto V, Sommariva E, *et al.* Characteristics of patients with arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy: Combining genetic and histopathologic findings. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2020;13(12) doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.120.009005>
5. van Tintelen JP, Van Gelder IC, Asimaki A, Suurmeijer AJH, Wiesfeld ACP, Jongbloed JDH, *et al.* Severe cardiac phenotype with right ventricular predominance in a large cohort of patients with a single missense mutation in the DES gene. *Heart Rhythm.* 2009;6(11):1574-83. doi: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2009.07.041>
6. Corrado D, Wichter T, Link MS, Hauer RNW, Marchlinski FE, Anastatakis A, *et al.* Treatment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: An international task force consensus statement. *Circulation.* 2015;132(5):441-53. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017944>