

COMENTARIOS A CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO

Taquicardia ventricular monomorfa en paciente joven

Monomorphic ventricular tachycardia in a young patient

Rosario Castillo AC¹, Cobo Valenzuela N¹, Reinoso Rodríguez I², Jardim Rodrigues R³, Del Moral Chica M^aA³, Del Moral Carrascosa M³

¹Especialista en MFyC UGC Bulevar. Jaén

²Especialista en MFyC. UGC Martos (Jaén)

³MIR de 4to año UGC Bulevar. Jaén

Recibido el 16-01-2026; aceptado para publicación el 06-02-2026

Med fam Andal. 2026;1: 81-82

Correspondencia: Amida C. Rosario Castillo, mail: dra.amidarosario@gmail.com

Nos encontramos ante una forma de presentación de una **Miocardiopatía Arritmogénica (MA)**, específicamente con afectación predominante del ventrículo izquierdo. Se trata de una enfermedad hereditaria del músculo cardíaco caracterizada por la sustitución progresiva del miocardio por tejido fibroadiposo (1), esto genera un sustrato anatómico altamente arritmogénico. Su prevalencia se estima en 1:5.000 personas, y es una de las causas más importantes de muerte súbita en individuos jóvenes y deportistas, manifestándose frecuentemente entre la tercera y quinta década de la vida (2).

El curso de la enfermedad incluye etapas de inflamación miocárdica, que puede simular una pericarditis o miocarditis, fases de estabilidad y progresión hacia la fibrosis miocárdica extensa (5). Esta fibrosis genera el sustrato anatómico para el desarrollo de taquiarritmias ventriculares monomorfas o polimorfias (6), como la taquicardia ventricular sostenida presentada por el paciente.

- **Forma dominante derecha:** la varian-

te clásica con afectación del ventrículo derecho (3).

- **Forma dominante izquierda (MAVI):** caracterizada por fibrosis subepicárdica o mediomural en el ventrículo izquierdo, a menudo con un patrón circunferencial "en anillo" (4,6).
- **Forma biventricular:** afectación de ambos ventrículos desde etapas tempranas (5).

Su etiología está ligada a **desórdenes en las proteínas de los desmosomas**, responsables de la adhesión intercelular de los miocitos. Estas alteraciones favorecen la desconexión celular, el daño miocárdico y la sustitución fibroadiposa progresiva (5). En la mayoría de los casos, la enfermedad es de herencia autosómica dominante (2), por este motivo el diagnóstico de un **caso índice** obliga a realizar un cribado clínico y **genético de los familiares de primer grado**, con el objetivo de identificar portadores asintomáticos y prevenir eventos arrítmicos potencialmente fatales (7).

Respuestas razonadas:

1. ¿Cuál es el diagnóstico más probable en este paciente?

Respuesta correcta c.

El paciente presenta los criterios diagnósticos de Miocardiopatía Arritmogénica de Ventrículo Izquierdo (MAVI), confirmados posteriormente mediante estudio genético. Esta entidad debe sospecharse ante arritmias ventriculares en pacientes jóvenes deportistas con antecedentes familiares de muerte súbita.

2. ¿Cuál de los siguientes factores apoya el diagnóstico de una miocardiopatía arritmogénica en este caso?

Respuesta correcta e.

El diagnóstico de la MA es integrador. En este caso, la clínica arritmogénica (TVS de QRS ancho), el daño miocárdico (elevación de TnT), el sustrato anatómico detectado por RMC, la fibrosis en anillo y la carga genética familiar, muerte súbita del padre, son pilares fundamentales que apoyan el diagnóstico final.

3. ¿Cuál sería el tratamiento preventivo de elección?

Respuesta correcta: b.

Implantación de desfibrilador automático - DAI. Dado que hasta un 26% de estos pacientes presentan arritmias malignas, el DAI es la medida de prevención primaria y secundaria más eficaz para evitar la muerte súbita. Manejo familiar: Debido a que la miocardiopatía arritmogénica tiene una he-

rencia habitualmente autosómica dominante y un 40% de los casos presenta mutaciones en proteínas desmosómicas, es imperativo realizar un estudio genético y seguimiento por cardiología a los familiares de primer grado. En este caso clínico, el estudio permitió identificar la mutación en los hermanos, quienes ya se encuentran en seguimiento especializado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2017;376(1):61–72.
2. Towbin JA, McKenna WJ, Abrams DJ, et al. 2019 HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy. *Heart Rhythm.* 2019;16(11):e301–72.
3. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. *Circulation.* 2010;121(13):1533–41.
4. Sen-Chowdhry S, Syrris P, Prasad SK, et al. Left-dominant arrhythmogenic cardiomyopathy: an under-recognized clinical entity. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52(25):2175–87.
5. Corrado D, Basso C, Judge DP. Arrhythmogenic cardiomyopathy. *Circ Res.* 2017;121(7):784–802.
6. Aquaro GD, De Luca A, Cappelletto C, et al. Prognostic value of magnetic resonance phenotype in arrhythmogenic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2020;75(22):2753–65.
7. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J.* 2015;36(41):2793–867.