

DOI: 10.25237/revchilanestv55n1-01

Displasia arritmogénica de ventrículo derecho, manejo perioperatorio

Arrhythmogenic right ventricular dysplasia, perioperative management

Raúl Pizarro R. MD.^{2,*} , Sebastián Vargas², Diego Varas R. MD.^{1,2}¹ División Anestesiología Cardiovascular, Hospital Regional de Talca. Talca, Chile.² Escuela de Medicina, Universidad Católica del Maule. Talca, Chile.

Financiamiento: Sin financiamiento externo.

Conflicto de intereses: Ninguno de los autores no declaran conflicto de interés.

Fecha de ingreso: 16 de diciembre de 2024 / Fecha de aceptación: 26 de junio de 2025

ABSTRACT

Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy (ARVD/C) is an infrequent hereditary disorder characterized by the replacement of parts of the right ventricular myocardium with fibrofatty tissue, predisposing individuals to ventricular arrhythmias and sudden cardiac death. While well-documented in certain populations, ARVD/C remains under-recognized in Latin America, presenting challenges in perioperative management. The objective of this review is present to the readers key aspects of the etiology, clinical progression, and perioperative management of ARVD/C, with an emphasis on anesthetic implications.

Keywords: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia, anesthesia, perioperative care, arrhythmias.

RESUMEN

La displasia/cardiomiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD/C) es un trastorno hereditario poco frecuente caracterizado por el reemplazo del miocardio del ventrículo derecho por tejido fibro-graso, predisponiendo a arritmias ventriculares y muerte súbita. Aunque bien documentada en ciertas poblaciones, la DAVD/C es poco reconocida en América Latina, presentando desafíos en el manejo perioperatorio. El objetivo de esta revisión es presentar aspectos de la etiología, progresión clínica y manejo perioperatorio de la DAVD/C, con énfasis en implicaciones anestésicas.

Palabras clave: Displasia arritmogénica de ventrículo derecho, anestesia, manejo perioperatorio, arritmias.

Introducción

La displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD) o cardiomiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (CAVD), dentro de las cardiomiopatías hereditarias, es la principal causa de arritmias y una de las causas más frecuentes de muerte súbita en jóvenes. Esta enfermedad se caracteriza por el reemplazo del tejido miocárdico por material fibro-graso, predominando en el ventrículo derecho (VD). Esta patología

predispone a los pacientes a arritmias ventriculares graves y a una disfunción ventricular progresiva, lenta e irreversible[1].

La prevalencia de la DAVD varía según la muestra en estudio. En la población caucásica la prevalencia fluctúa entre 1:1.000 y 1:5.000[1],[2]. En algunas regiones de Italia (Veneto) y Grecia (Isla de Naxos) se ha reportado hasta 8% de prevalencia. En la población latinoamericana la DAVD continúa siendo una patología poco frecuente, aunque su prevalencia exacta no se ha precisado. La enfermedad tiende a manifestarse clínicamente

Raúl Ignacio Pizarro Riquelme
raulpizarroriquelme@gmail.com

*ORCID: <https://orcid.org/0009-0008-0305-22759>

ISSN: 0716-4076



entre la tercera y quinta década de vida, afectando a los hombres tres veces más que a las mujeres[1]-[3].

El objetivo de esta revisión es ofrecer una visión integral sobre las características claves de la fisiopatología de la enfermedad y hacer un enfoque hacia el manejo perioperatorio de los pacientes con displasia arritmogénica de ventrículo derecho (DAVD/C), destacando los desafíos únicos que esta patología presenta, proporcionando información útil y actualizada para la práctica clínica.

Material y Métodos

Se realizó una búsqueda exhaustiva en las bases de datos PUBMED, SCOPUS y SPRINGER utilizando las palabras clave: "Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia AND Anesthesia", "Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia AND Perioperative Period"[Mesh] OR Perioperative Care. La búsqueda se limitó a artículos publicados hasta abril de 2025 en idiomas inglés, español, francés y portugués, se logró encontrar 14 artículos el más antiguo publicado en el año 2000 y el más reciente respecto al tema publicado año 2020.

Etiología

La DAVD es una cardiomiopatía hereditaria que presenta un patrón hereditario en aproximadamente el 50% de los casos, caracterizándose por una herencia autosómica dominante de penetrancia variable[4]. Sin embargo, existen formas genéticamente recesivas, como el "Síndrome de Naxos" y el "Síndrome de Carvajal"[5]. En ambas presentaciones, los estudios genéticos han identificado mutaciones con una prevalencia 30%-40% placofilina-2 (PKP2), 10%-15% desmoplaquina (DSP), 3%-8% desmogleína-2 (DSG2), 1%-5% desmocolina-2 (DSC2) y < 1% placoglobina (JUP), presentando alteraciones en brazos de cromosomas 12, 6, 18 y 17[4]-[6]. Encargadas de codificar proteínas estructurales de los desmosomas miocárdicos (Figura 1). Un estudio de Roudijk et al. (2022)[7], en una cohorte de pacientes con DAVD encontró mutaciones de PKP2 y DSG2 en el 82% de los casos. Estas mutaciones alteran la síntesis

de "dichas proteínas", lo que afecta la adhesión entre los cardiomiocitos, alterando la estabilidad e integridad del tejido, promoviendo su separación y posterior muerte celular, dando lugar a cicatrización y reemplazo por tejido fibro-graso[8]. Este proceso crea zonas de enlentecimiento y alteración de la conducción eléctrica, lo que favorece la aparición de sitios de reentrada, generando sustrato para la generación de arritmias[9].

Historia natural de la enfermedad

Siendo diagnosticado entre la 3ra y 5ta década de la vida, el debut en edades más tempranas o tardías es raro. En el subgrupo con patrón de herencia dominante se ha logrado describir 4 etapas según alteraciones histológicas y sintomatología de los pacientes[10].

Fase Oculta: Subclínica, donde el paciente se encuentra asintomático, con cambios estructurales mínimos o sin ellos, en esta fase la muerte súbita puede ser la primera manifestación.

Fase Arritmica: Presencia de palpitaciones, síncope, arritmias ventriculares sintomáticas originadas en VC, que son gatilladas al esfuerzo. Es posible encontrar un espectro desde ectopias ventriculares no sostenidas, hasta la muerte súbita por fibrilación ventricular.

Falla de ventrículo derecho: Progresión de remplazo de tejido fibro-graso en VD, llevando a un deterioro de la función sistólica/diastólica del VD, hasta la progresión en una insuficiencia cardíaca derecha.

Falla bi-ventricular: Etapa avanzada de modificaciones estructurales, viéndose afectado por esta infiltración el septum interventricular. También, puede ocurrir trombosis mural, VD aneurismático. En esta etapa se asemeja bastante a una cardiomiopatía avanzada, por lo que en pacientes que llegan a esta etapa el diagnóstico de DAVD/C se ve oculto con otras entidades clínicas.

Se describen 3 zonas clásicas de infiltración durante la progresión de la enfermedad, pared libre de VD a nivel del tracto de entrada VD (sub-tricuspeida), tracto de salida de VD, y ápex recibiendo el nombre de "Triángulo de la displasia"[8].

En patrones de herencia recesiva como en el síndrome de Naxos o Carvajal, no siempre se ve esta progresión, ocurriendo

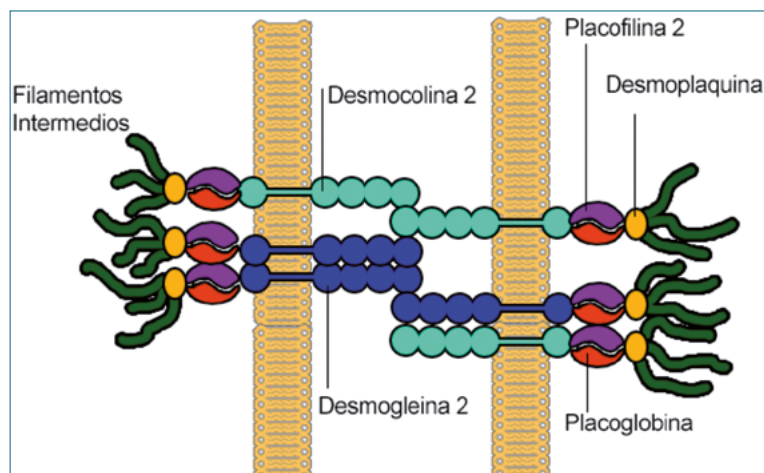


Figura 1. Displasia arritmogénica.

infiltración en anillo mitral, o ventricular dentro de las primeras manifestaciones[5],[8],[11].

Diagnóstico

Diagnóstico definitivo es realizado en base a hallazgos histológicos en una biopsia miocárdico, pero dada a la dificultad y morbilidad de realizar esta técnica históricamente se ha realizado el diagnóstico en base a hallazgos clínicos, electrocardiográficos, imagenológicos, estudio genético. Actualmente, existen 2 publicaciones para guiar el diagnóstico, Task Force para el diagnóstico de DAVD/C estadounidense del 2010[12] y Task Force europea para el diagnóstico DAVD/C de 2023, en ambas el diagnóstico es realizado en base a cumplir un número de criterios mayores o menores en diferentes en apartados previamente mencionados. Clasificando el diagnóstico en posible, limite/borderline, definitivo (Tabla 1)[13].

Tratamiento

El tratamiento de la DAVD se basa en tres pilares fundamentales: disminuir la mortalidad, ralentizar la progresión de la enfermedad y abolir los síntomas.

La decisión terapéutica se toma evaluando el riesgo de inestabilidad eléctrica ventricular grave, según Corrado et al., describe una estratificación de riesgo en 3 categorías, riesgo bajo, intermedio y alto, de presentar riesgo de muerte o taquiarritmias ventriculares, con el fin de detectar de manera precoz pacientes que se beneficiarían de instalación de un desfibrilador cardioversor implantable (DCI)[14].

Según lo señalado en esta categorización se debe iniciar diferentes medidas.

Cambios de estilos de vida

La restricción de actividad deportiva es el principal factor a considerar, restringiendo cualquier deporte competitivo o de resistencia, permitiendo solamente actividad de baja intensidad. En personas clasificadas como bajo riesgo esta medida puede el único tratamiento para disminuir la progresión de enfermedad[14].

Tratamiento farmacológico

Indicado para manejo de pacientes clasificados con riesgo intermedio a alto, esta dado principalmente por el uso de drogas antiarrítmicas como la amiodarona sola o en conjunto a beta-bloqueo en la mayoría de los pacientes dado a su efecto sinérgico. El uso de otros medicamentos como inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (iECA) antagonistas de receptor de angiotensina II (ARA-II), inhibidores de canales de calcio y nitrato no están indicados de regla pero pueden ser útil en quienes presentan daño estructural y/o síntomas de insuficiencia cardíaca[14].

Ablación eléctrica/cateterismo cardíaco

Indicado en pacientes de alto riesgo con TV continuas, o portadores de DCI que presentan shocks de manera adecuada pese al uso de drogas antiarrítmicas. Esta terapia se vuelve pilar complementario en estos pacientes dado a que con la progresión del cuadro ocurre la aparición de diferentes focos arritmogénicos[14].

Desfibrilador cardioversor implantable

Terapia más aceptada en pacientes de riesgo alto, generalmente de tipo unicameral, no existen trabajos prospectivos que muestren aumento de la sobrevivencia dado a esta terapia, sin embargo, la disminución de eventos arritmogénicos potencialmente fatales es indiscutible[14].

Trasplante de corazón

Escenario raro, pero indicado en aquellos pacientes que presentan insuficiencia cardíaca grave sin respuesta a tratamiento médico, de resincronización o en pacientes con arritmias intratables (TV incesantes o tormenta de FV refractaria a terapia de ablación/resincronización)[14].

Manejo perioperatorio

Actualmente, no existen recomendaciones ni guías clínicas específicas para el manejo perioperatorio de los pacientes con DAVD, por lo que la mayoría de la literatura disponible se extrapola de otras cardiomiopatías. Dado que la DAVD ha sido reconocida como una causa de muerte súbita no anticipada en el posoperatorio[15], y debido a su progresión con el tiempo, es crucial realizar un abordaje completo en la fase preoperatoria.

Evaluación preoperatoria

La evaluación de la función cardíaca debe ser integral, considerando la presencia de comorbilidades, la capacidad funcional, desencadenantes de síntomas, fármacos de uso crónico, último control con electro fisiólogo y laboratorio cardiológico esencial.

El manejo de la ansiedad prequirúrgica debe ser considerado, aunque no existen recomendaciones basadas en la evidencia al respecto. Fisiopatológicamente, la taquicardia y la hiperadrenergia podrían desencadenar arritmias ventriculares graves. Por ello, se ha optado en diferentes series de casos por premedicar con ansiolíticos, siendo las benzodiacepinas, opioides y agonistas α -2 opciones seguras[7],[11],[16],[17].

Es fundamental mantener la medicación antiarrítmica y los β -bloqueadores en el período preoperatorio. Se recomienda que el paciente reciba su tratamiento habitual el día de la cirugía.

Laboratorio cardiológico esencial

Un electrocardiograma (ECG) de 12 derivaciones resulta fundamental, ya que solo el 12% de los casos presentan ECG normal[12]. Siendo característico de la enfermedad la presencia de onda epsilon, puede ser acompañado además de extrasístoles ventriculares, bloqueos de ramas. Alteraciones de progresión de onda R en derivaciones precordiales, asociado a ondas T negativas más allá de V1-V3 son asociados a patología avanzada, y compromiso bi-ventricular[8],[18].

La importancia de tener un trazado basal, radica en que se han reportado cambios en el ECG previos al desarrollo de arritmias ventriculares, incluyendo fibrilación auricular de novo, bloqueo auriculoventricular y extrasístoles ventriculares[18].

Un ecocardiograma es clave para evaluar la función sistólica y diastólica de ambos ventrículos, el nivel de infiltración miocárdica y las alteraciones segmentarias, así como el compromiso valvular secundario.

Tabla 1

I. Disfunción global o regional y alteraciones estructurales

Mayor ECO 2D

- Aquinesia, disquinesia o aneurisma regional en VD asociado a uno de los siguientes (fin de diástole)
- PLAX RVOT ≥ 32 mm o PLAX/ASC ≥ 19 mm/m²
- PSAX RVOT ≥ 36 mm o PSAX/ASC ≥ 21 mm/m²
- O cambio de área fraccional $\leq 33\%$

MRI

- Aquinesia o disquinesia regional de VD o VD disincronico. Y uno de los siguientes
- Relación Volumen fin de diástole VD a ASC ≥ 110 mL/m² (Hombre) o ≥ 100 mL/m² (Mujer)
- O Fracción de eyección de VD $\leq 40\%$

Angiografía VD

Aquinesia, disquinesia o aneurisma regional en VD

Menores ECO 2D

- Aquinesia o disquinesia de VD y uno de los siguientes (fin de diástole)
- PLAX RVOT ≥ 29 a < 32 mm o PLAX/ASC ≥ 16 a < 19 mm/m²
- PSAX RVOT ≥ 32 a < 36 mm o PSAX/ASC ≥ 18 a < 21 mm/m²
- O cambio de rea fraccional $> 33\%$ a $\leq 40\%$

MRI

- Aquinesia o disquinesia regional de VD o VD disincronico. Y uno de los siguientes
- Relación volumen fin de diástole VD a ASC ≥ 100 a < 110 mL/m² (Hombre) o ≥ 90 a 100 mL/m² (Mujer)
- O Fracción de eyección de VD $> 40\%$ a $< 45\%$

II. Características histológicas de la pared

Mayor - Miocitos residuales $< 60\%$ por análisis morfométrico (o $< 50\%$ si es estimado), con remplazo fibroso en pared miocárdica libre de VD en ≥ 1 muestra, con o sin remplazo de tejido graso en biopsia endomiocárdica

Menor - Miocitos residuales 60% a 75% por análisis morfométrico (o 50% a 65% si es estimado), con remplazo fibroso en pared miocárdica libre de VD en ≥ 1 muestra, con o sin remplazo de tejido graso en biopsia endomiocárdica

III. Anormalidades en la repolarización

Mayor - Ondas T invertidas en derivaciones precordiales derechas (V1, V2, V3) en individuos mayores de 14 años (en ausencia de bloqueo completo de rama derecha QRS ≥ 120 m)

Menor - Ondas T invertidas en derivaciones precordiales derechas (V1, V2, V3) en individuos mayores de 14 años (en ausencia de bloqueo completo de rama derecha QRS ≥ 120 m) o en V4, V5 o V6

- Ondas T invertidas en derivaciones precordiales derechas V1, V2, V3 y V4 en individuos mayores de 14 años en presencia de bloqueo completo de rama derecha

IV. Anormalidades despolarización/conducción

Mayor - Ondas Epsilon (señales reproducibles de baja amplitud entre el fin de QRS a inicio de onda T) en derivaciones precordiales derechas (V1 a V3)

Menor - Potenciales tardíos por SAEKG en ≥ 1 de 3 parámetros in ausencia de QRS ≥ 110 ms en ECG estándar

- Duración de QRS filtrado ≥ 114 ms
- Raíz cuadrada de voltaje de últimos 40 ms ≤ 20 μ V
- Duración de activación terminal del QRS ≥ 55 ms medido desde el nadir de la onda S hasta el fin del QRS, incluida R', en V1, V2 o V3, en ausencia de bloqueo completo de rama derecha

V. Arritmias

Mayor - Taquicardia ventricular con morfología de bloqueo completo de rama izquierda con eje superior, sostenida o no

Menor - Taquicardia ventricular de configuración de tracto de salida de VD, bloqueo completo de rama izquierda con eje inferior

- > 500 extrasístoles ventriculares en holter de 24 h

VI. Historia familiar

Mayor - DAVD/C confirmada bajo criterios de task force actual en familiar de primer grado

- DAVD/C confirmado histopatológicamente por autopsia o cirugía en familiar de primer grado
- Identificación de mutación patogénica clasificada como probablemente asociado con DAVD/C en paciente en estudio

Menor - Historia de DAVD/C en familiar de primer grado que no es posible o practico determinar si cumple criterios de task force

- Muerte súbita prematura (< 35 años) debido a sospecha de DAVD/C en familiar de primer grado
- DAVD/C confirmada bajo criterios de task force o histopatológico en familiar de segundo grado

PLAX indica vista paraesternal eje largo; VD: ventrículo derecho; ASC: área de superficie corporal; PSAX: vista paraesternal eje corto. Criterio diagnóstico de task-force 2010: Diagnóstico definitivo: 2 mayores o 1 mayor y 2 menores o 4 menores de diferentes categorías; Limite: 1 mayor y 1 menor o 3 criterios menores de diferentes categorías; posible 1 mayor o 2 menores de diferentes categorías. Traducción de Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/Dysplasia: Proposed modification of the task force criteria. Circulation, Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Baucé B, Bluemke DA, et al.

Tabla 2

Categoría	Fenotipo VD	Fenotipo VI
I. Anomalías ventriculares morfofuncionales	<p>Mayor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Acinesia, discinesia o aneurisma regional del VD más uno de los siguientes - Dilatación global del VD (aumento del volumen telediastólico del VD según los nomogramas específicos por edad, sexo e índice de superficie corporal según test de imagen seleccionado) o - Disfunción sistólica global del VD (reducción de la fracción de eyección del VD según los nomogramas específicos por edad y sexo según test de imagen seleccionado) <p>Menor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Acinesia, discinesia o aneurisma regional de la pared libre del VD 	<p>Menor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Disfunción sistólica global del VI, con o sin dilatación del VI (aumento del volumen telediastólico del VI según los nomogramas específicos por edad, sexo e índice de superficie corporal según test de imagen seleccionado)
II. Alteraciones estructurales	<p>Mayor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Sustitución fibrosa del miocardio en ≥ 1 muestra, con o sin tejido graso, en la histología - Realce tardío inequívoco del VD (confirmado en 2 vistas ortogonales) en ≥ 1 región del VD (excluyendo válvula tricúspide) 	<p>Mayor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Realce tardío en anillo ("Ring-like") del VI (patrón de estrías subepicárdico o mesomiocárdico) en ≥ 3 segmentos (confirmado en 2 vistas ortogonales) <p>Menor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Realce tardío del VI (patrón de estrías subepicárdico o mesomiocárdico) en 1 o 2 segmentos "Bull's Eye" (en 2 vistas ortogonales) de la pared libre, septo o ambos (excluyendo realces parcheados, focales o de unión septal)
III. Anomalías de la repolarización	<p>Mayor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Onda T negativa en precordiales derechas (V1, V2 y V3 o más allá) en individuos ≥ 14 años (en ausencia de bloqueo completo de rama derecha y no precedida por elevación del punto J/ST) <p>Menor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Onda T negativa en V1 y V2 en varones ≥ 14 años (en ausencia de bloqueo de rama derecha y no precedida por elevación del ST) - Onda T negativa más allá de V3 con bloqueo completo de rama derecha - Onda T negativa más allá de V3 en < 14 años 	<p>Menor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ondas T negativas en precordiales izquierdas (V4-V6) (en ausencia de bloqueo completo de rama izquierda)
IV. Anomalías de la despolarización y conducción	<p>Menor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Onda epsilon (señales de baja amplitud reproducibles entre el final del QRS y el inicio de la onda T) en precordiales derechas (V1 a V3) - Duración de activación terminal del QRS ≥ 55 ms desde el nadir de la onda S hasta el final del QRS, incluyendo R', en V1, V2 o V3 (en ausencia de bloqueo completo de rama derecha) 	<p>Mayor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Voltajes bajos del QRS ($< 0,5$ mV de pico a pico) en todas las derivaciones de las extremidades, en ausencia de otras causas (p. ej., amiloidosis cardíaca, obesidad, enfisema o derrame pericárdico)
V. Arritmias	<p>Mayor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Extrasístoles ventriculares frecuentes (> 500 en 24 h), taquicardia ventricular no sostenida o sostenida de morfología de BCRI con eje no inferior <p>Menor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Extrasístoles ventriculares frecuentes ($> 500/24$ h), TV no sostenida o sostenida de morfología de BCRI con eje inferior ("patrón de tracto de salida del VD") - Historia de paro cardíaco por fibrilación ventricular o TV sostenida de morfología desconocida 	<p>Menor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Extrasístoles ventriculares frecuentes (> 500 en 24 h) o inducidas por ejercicio con morfología de BCRI o múltiples morfologías de BCRI (excluyendo patrón fascicular) • TV no sostenida o sostenida con morfología de BCRI (excluyendo patrón fascicular) • Historia de paro cardíaco por fibrilación ventricular o TV sostenida de morfología desconocida
VI. Historia familiar/genética	<p>Mayor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Identificación de una variante genética patogénica asociada a ACM en el paciente evaluado - ACM confirmada en un familiar de primer grado que cumple los criterios diagnósticos - ACM confirmada patológicamente en autopsia o cirugía en un familiar de primer grado 	<p>Menor</p> <ul style="list-style-type: none"> - Identificación de una variante probablemente patogénica en el gen de ACM en el paciente evaluado - Historia de ACM en un familiar de primer grado en quien no es posible confirmar si cumple criterios - Muerte súbita prematura (< 35 años) por sospecha de ACM en un familiar de primer grado - ACM confirmada patológicamente o por criterios diagnósticos en familiar de segundo grado

En pacientes portadores de DCI, es esencial coordinar entre los equipos de electrofisiología, cirugía y anestesia para definir el plan quirúrgico, controlar la función del DCI, realizar reprogramaciones preoperatorias y asegurar la monitorización intraoperatoria adecuada[19].

Manejo intraoperatorio

El objetivo principal del manejo intraoperatorio es evitar los factores desencadenantes de eventos arritmogénicos y mantener un gasto cardíaco adecuado.

Monitorización

No existe consenso sobre los estándares de monitorización en estos pacientes, pero se recomienda cumplir con los mínimos establecidos por la Sociedad Americana de Anestesiología (ASA). Además, se sugiere el uso de monitorización invasiva con línea arterial ante cualquier indicio de compromiso hemodinámico. En procedimientos de mayor envergadura, podría ser necesario utilizar ecocardiografía transesofágica para evaluar continuamente la función cardíaca.

Anestésicos locales

La lidocaína es segura, mientras que la bupivacaína, debido a su perfil cardiotóxico, debe administrarse en dosis más bajas. En caso de utilizarse en anestesia regional, no debe combinarse con epinefrina[17].

Antieméticos

La dexametasona como profilaxis no presenta contraindicaciones. Sin embargo, los antagonistas de 5-HT₃ como el ondansetrón y los antagonistas D₂ como la metoclopramida deben usarse con precaución debido a su posible efecto arritmogénico[20],[21].

Inductores y relajantes musculares

Los inductores anestésicos habituales, como las benzodiacepinas, propofol, etomidato y opioides, son seguros en estos pacientes el pancuronio podría estar contraindicado debido a su capacidad para aumentar la frecuencia cardíaca, aunque ha sido utilizado de manera segura en varios casos. El rocuronio no presenta contraindicaciones. Aunque los pacientes no presentan riesgo de hipertermia maligna, se debe evitar la succinilcolina[22].

Mantenimiento anestésico

Los halogenados como el isoflurano y el sevoflurano son opciones seguras, y el uso de infusión de propofol con opioides también ha sido reportado como efectivo[16],[23].

Un estudio de Dong et al., sugiere que mantener la profundidad anestésica con un índice bispectral (BIS) menor de 40 podría tener un efecto protector contra las taquicardias ventriculares[24].

Drogas vasoactivas

No se recomienda el uso de fármacos pro-arritmogénicos como la dobutamina o la epinefrina, aunque no hay evidencia sólida que respalde esta contraindicación. La dopamina y la noradrenalina se han utilizado de manera segura en algunas series de casos[16],[23].

Cirugía obstétrica

El manejo de pacientes con DAVD durante el embarazo y el parto ha recibido más atención en los últimos años, aunque la información disponible es limitada. Se ha reportado que los cambios hemodinámicos durante el embarazo son bien tolerados en estos pacientes[25]-[27].

Se ha logrado realizar con éxito partos vaginales con analgesia peridural y cesáreas con anestesia peridural sola o combinada con anestesia general[25]-[28].

Posoperatorio

Dado que se han reportado arritmias graves en el posoperatorio[29], se recomienda monitorización en una unidad de cuidados intensivos durante las primeras 24 h. La reprogramación del DCI después de la cirugía es fundamental, por lo que debe haber una coordinación adecuada entre los equipos para un seguimiento óptimo[19].

Es esencial también garantizar un adecuado manejo del dolor mediante un esquema multimodal para prevenir la hiperadrenergia secundaria al dolor no tratado.

Conclusiones

Dado que la DAVD es una patología rara en América Latina, es crucial su conocimiento debido a su asociación con arritmias potencialmente letales y las complicaciones cardiovasculares que pueden surgir durante procedimientos quirúrgicos. Una comprensión profunda de esta enfermedad permite realizar una planificación perioperatoria adecuada, optimizando la seguridad del paciente mediante estrategias dirigidas a minimizar los desencadenantes de arritmias.

Referencias

1. Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, Frank R, Laurenceau JL, Malergue C, et al. Right Ventricular Dysplasia: A Report of 24 Adult Cases [Internet]. Available from: <http://ahajournals.org>
2. Te Riele AS, Hauer RN. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: Clinical challenges in a changing disease spectrum. Vol. 25, Trends in Cardiovascular Medicine. Elsevier Inc.; 2015. p. 191–8.
3. Corrado D, Fontaine G, Marcus FI, McKenna WJ, Nava A, Thiene G, et al. Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/ Cardiomyopathy Need for an International Registry Morbid Anatomy and Histology Current Perspective [Internet]. 2000. Available from: <http://www.circulationaha.org>
4. Staikou C, Chondrogiannis K, Mani A. Perioperative management of hereditary arrhythmogenic syndromes. Vol. 108, British Journal of Anaesthesia. Oxford University Press; 2012. p. 730–44. <https://doi.org/10.1093/bja/aes105>.
5. Protonotarios N, Tsatsopoulou A. Naxos disease and Carvajal syndrome: cardiocutaneous disorders that highlight the pathogenesis and broaden the spectrum of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Cardiovasc Pathol. 2004;13(4):185–94. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2004.03.609> PMID:15210133

6. Karmouch J, Protonotarios A, Syrris P. Genetic basis of arrhythmogenic cardiomyopathy. Vol. 33, *Current Opinion in Cardiology*. Lippincott Williams and Wilkins; 2018. p. 276–81. <https://doi.org/10.1097/HCO.0000000000000509>.
7. Roudijk RW, Verheul L, Bosman LP, Bourfiss M, Breur JM, Sliker MG, et al. Clinical Characteristics and Follow-Up of Pediatric-Onset Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *JACC Clin Electrophysiol*. 2022 Mar;8(3):306–18. <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2021.09.001> PMID:35331425
8. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. Jarcho JA, editor. *New England Journal of Medicine* [Internet]. 2017 Jan 5;376(1):61–72. Available from: <http://www.nejm.org/doi/10.1056/NEJMr1509267> <https://doi.org/10.1056/NEJMr1509267>
9. Fontaine G, Frank R, Tonet JL, Guiraudon G, Cabrol C, Chomette G, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a clinical model for the study of chronic ventricular tachycardia. *Jpn Circ J*. 1984 Jun;48(6):515–38. <https://doi.org/10.1253/jcj.48.515> PMID:6376841
10. Neto JE, Tonet J, Frank R, Fontaine G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia (ARVC/D)-what we have learned after 40 years of the diagnosis of this clinical entity. Vol. 112, *Arquivos Brasileiros de Cardiologia. Arq Bras Cardiol*. 2019;••:91–103.
11. Yildiz H, Silay E, Coskuner I, Ozyurt K, Olgar S, Senoglu N, et al. Anaesthesia in Naxos disease: first case report. *Bosn J Basic Med Sci*. 2013 Feb;13(1):63–5. <https://doi.org/10.17305/bjbm.2013.2421> PMID:23448613
12. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Circulation*. 2010 Apr;121(13):1533–41. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.840827> PMID:20172911
13. Corrado D, Anastasakis A, Basso C, Bauce B, Blomström-Lundqvist C, Bucciarelli-Ducci C, et al. Proposed diagnostic criteria for arrhythmogenic cardiomyopathy: european Task Force consensus report. *Int J Cardiol*. 2024 Jan;395:131447. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2023.131447> PMID:37844667
14. Corrado D, Wichter T, Link MS, Hauer RN, Marchlinski FE, Anastasakis A, et al. Treatment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: an international task force consensus statement. *Circulation*. 2015 Aug;132(5):441–53. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017944> PMID:26216213
15. Toh KW, Nadesan K, Sie MY, Vijeyasingam R, Tan PS. Postoperative death in a patient with unrecognized arrhythmogenic right ventricular dysplasia syndrome. *Anesth Analg*. 2004 Aug;99(2):350–2. <https://doi.org/10.1213/01.ANE.0000132996.12248.B0> PMID:15271703
16. Motta P, Mossad E, Savage R. Right ventricular exclusion surgery for arrhythmogenic right ventricular dysplasia with cardiomyopathy. *Anesth Analg*. 2003 Jun;96(6):1598–602. <https://doi.org/10.1213/01.ANE.0000060452.30003.39> PMID:12760981
17. Levy D, Bigham C, Tomlinson D. Anaesthesia for patients with hereditary arrhythmias; part 2: congenital long QT syndrome and arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Vol. 18, *BJA Education*. Elsevier Ltd; 2018. p. 246–53.
18. Zhang L, Liu L, Kowey PR, Fontaine GH. The electrocardiographic manifestations of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Curr Cardiol Rev*. 2014 Aug;10(3):237–45. <https://doi.org/10.2174/1573403X10666140514102928> PMID:24827798
19. Wan EY, Rogers AJ, Lavelle M, Marcus M, Stone SA, Ottoboni L, et al. Periprocedural Management and Multidisciplinary Care Pathways for Patients With Cardiac Implantable Electronic Devices: A Scientific Statement From the American Heart Association. Vol. 150, *Circulation*. Lippincott Williams and Wilkins; 2024. p. e183–96.
20. Baguley WA, Hay WT, Mackie KP, Cheney FW, Cullen BF. Cardiac Dysrhythmias Associated with the Intravenous Administration of Ondansetron and Metoclopramide [Internet]. Vol. 84, *Anesth Analg*. 1997. Available from: <http://journals.lww.com/anesthesia-analgesia>
21. Afonso N, Dang A, Namshikar V, Kamat S, Rataboli PV. Intravenous ondansetron causing severe bradycardia: two cases. *Ann Card Anaesth*. 2009;12(2):172–3. PMID:19602754
22. Swan H, Laitinen PJ, Toivonen L. Volatile anesthetics and succinylcholine in cardiac ryanodine receptor defects. *Anesth Analg*. 2004 Aug;99(2):435–7. <https://doi.org/10.1213/01.ANE.0000130395.93107.15> PMID:15271719
23. Valchanov K, Goddard M, Ghosh S. Anesthesia for heart transplantation in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2014 Apr;28(2):355–7. <https://doi.org/10.1053/j.jvca.2013.02.025> PMID:23994174
24. Dong H, Li N, Sun Z. The effect of anesthesia depth on radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia: a retrospective study. *BMC Anesthesiol*. 2021 Nov;21(1):285. <https://doi.org/10.1186/s12871-021-01503-6> PMID:34781892
25. Doyle NM, Monga M, Montgomery B, Dougherty AH. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy with implantable cardioverter defibrillator placement in pregnancy. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2005 Aug;18(2):141–4. <https://doi.org/10.1080/14767050500226500> PMID:16203602
26. Güdücü N, Kutay SS, Ozenç E, Ciftçi C, Yigiter AB, İsci H. Management of a rare case of arrhythmogenic right ventricular dysplasia in pregnancy: a case report. *J Med Case Rep*. 2011 Jul;5(1):300. <https://doi.org/10.1186/1752-1947-5-300> PMID:21740597
27. Bauce B, Daliento L, Frigo G, Russo G, Nava A. Pregnancy in women with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2006 Aug;127(2):186–9. <https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2005.10.011> PMID:16337730
28. Iriyama T, Kamei Y, Kozuma S, Taketani Y. Management of patient with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy during pregnancy. *J Obstet Gynaecol Res*. 2013 Jan;39(1):390–4. <https://doi.org/10.1111/j.1447-0756.2012.01954.x> PMID:22889369
29. Tabib A, Loire R, Miras A, Thivolet-Bejui F, Timour Q, Bui-Xuan B, et al. Unsuspected cardiac lesions associated with sudden unexpected perioperative death. *European Journal of Anaesthesiology | EJA* [Internet]. 2000;17(4). Available from: https://journals.lww.com/ejanaesthesiology/fulltext/2000/04000/unsuspected_cardiac_lesions_associated_with_sudden.4.aspx <https://doi.org/10.1097/00003643-200004000-00004>.