

INTRODUCCIÓN / OBJETIVO DE APRENDIZAJE

La MCA es una enfermedad genética caracterizada por el reemplazo fibroadiposo del miocardio ventricular, que predispone a AV y MSC. Originalmente descrita como una entidad predominantemente del VD, actualmente se reconoce un espectro fenotípico que incluye formas de dominancia izquierda y formas biventriculares. Clásicamente, se manifiesta entre la 2° y 4° década de la vida, con predominio en el sexo masculino y penetrancia dependiente de la edad. Las formas de presentación habituales incluyen palpitaciones, síncope o MS abortada en adolescentes o adultos jóvenes.

El caso que se presenta resulta llamativo por la edad de debut atípicamente tardía (63 años), muy por fuera del rango etario habitualmente descrito para esta enfermedad, lo que plantea un desafío diagnóstico al obligar a descartar en primera instancia etiologías isquémicas ante un cuadro de dolor precordial con elevación de troponina y TVMS.

LABORATORIOS DE INGRESO

LABORATORIO INSTITUCIONAL · 01/08/2026

Leucocitos 12.800/mm³ Hb 14,4 g/dL
Plaquetas 210.000/mm³ **CPK 501 U/L (MB 47)**
Creatinina 1,23 mg/dL
Na 142 mEq/L K 4,0 mEq/L Cl 99 mEq/L

BIOMARCADOR EXTERNO

Troponina **1243 ng/L**

PRESENTACIÓN DEL CASO

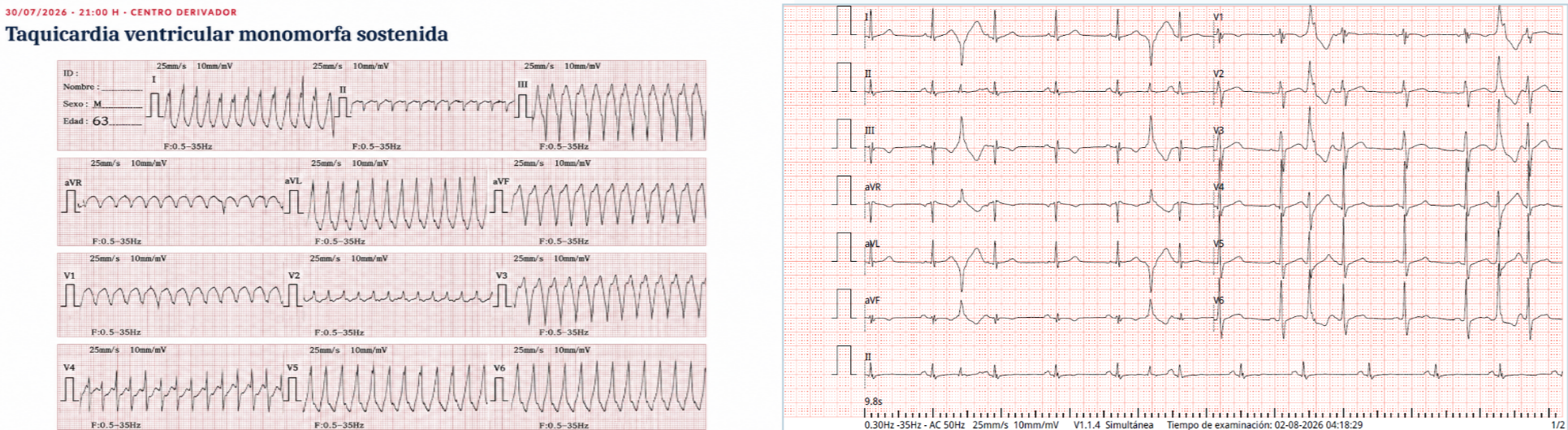
Paciente **masculino, 63 años**, extabaquista, sin antecedentes cardiovasculares conocidos.

Consulta en otra institución por **dolor precordial opresivo en reposo**, intensidad 8/10, irradiado a mandíbula, asociado a síntomas neurovegetativos y vómitos.

En el centro de origen se documenta **TVMS**, que requiere cardioversión eléctrica de emergencia, con posterior estabilización. **Troponina ultrasensible: 1243 ng/L**.

Ingresa a nuestra institución hemodinámicamente estable. ECG: ritmo sinusal con extrasístoles ventriculares monomorfas y alteraciones de la repolarización.

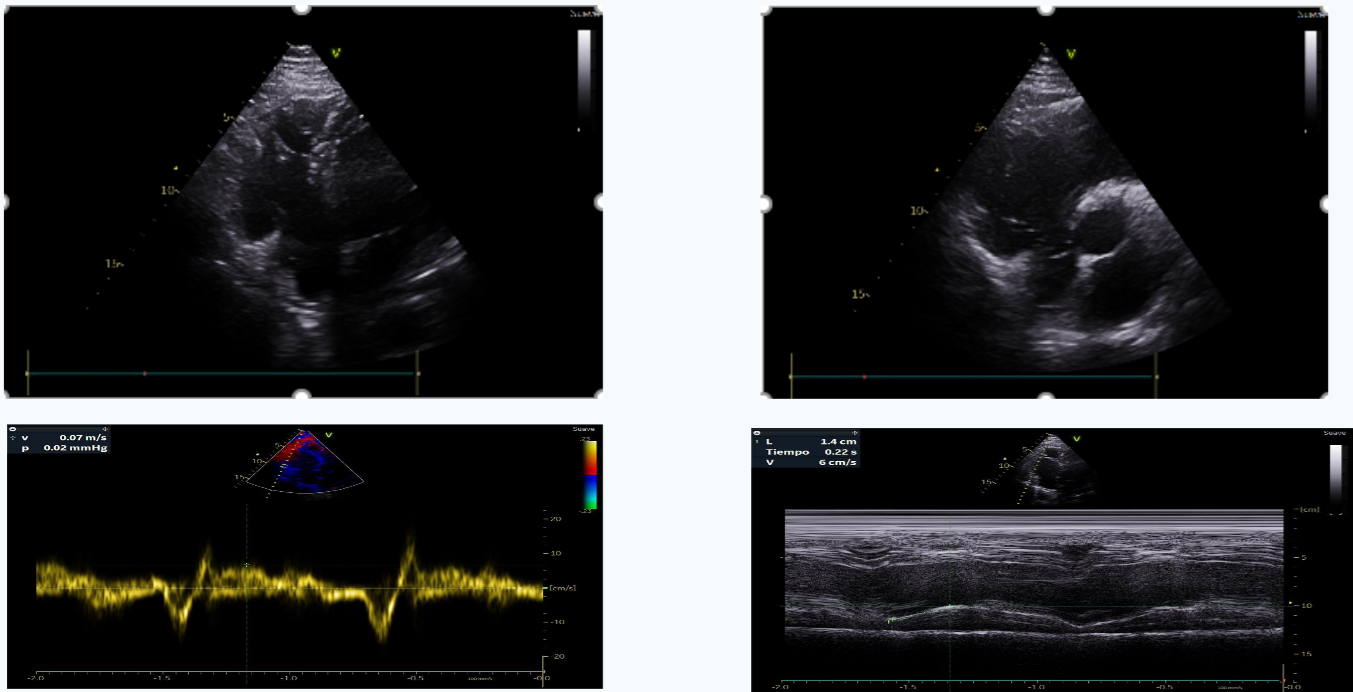
ELECTROCARDIOGRAMA



ECG del episodio índice: TVMS

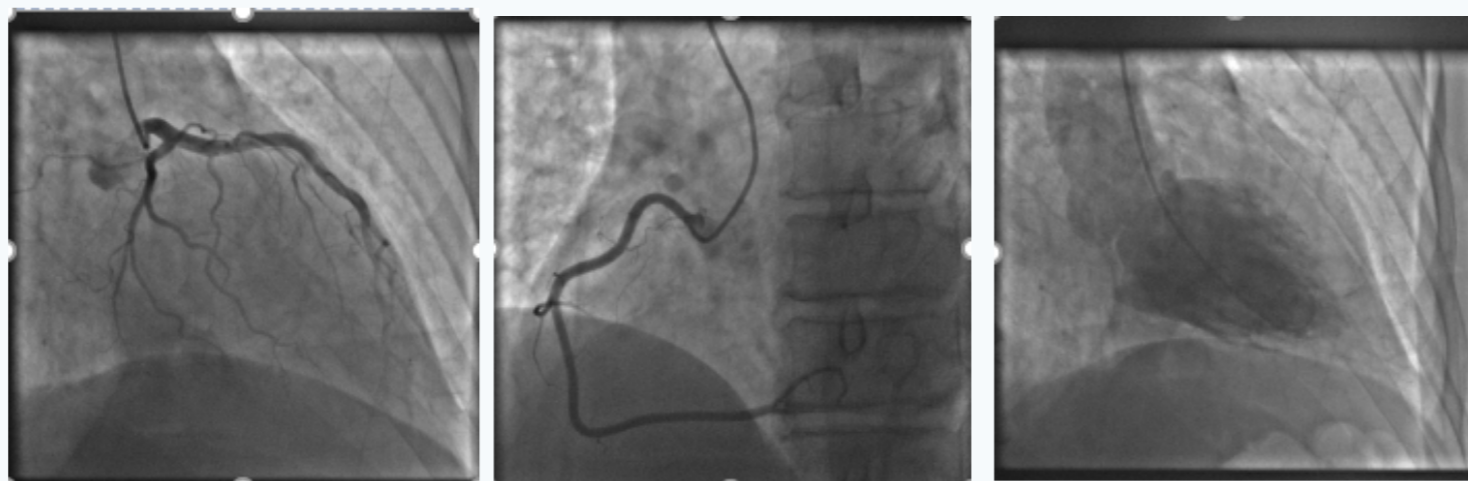
ECG nuestro: ritmo sinusal con EV

ECOCARDIOGRAMA



VD dilatado, con hipocinesia global y múltiples aneurismas; disfunción sistólica global (CAF 29%, TAPSE 14 mm, onda S' DTI 7 cm/s). VI no dilatado, función sistólica levemente deprimida (FEVI 48%), hipocinesia de pared lateral e inferior. Dilatación biauricular. Sin derrame pericárdico.

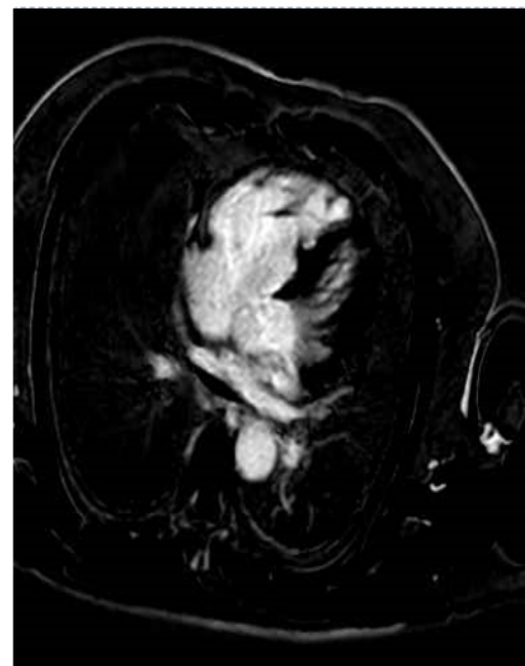
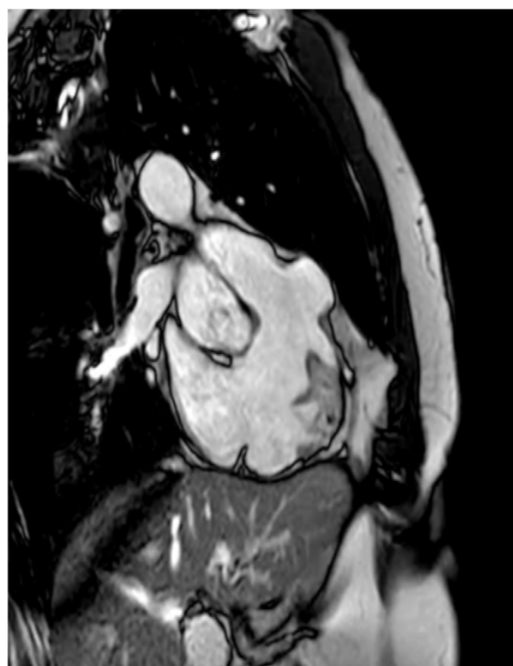
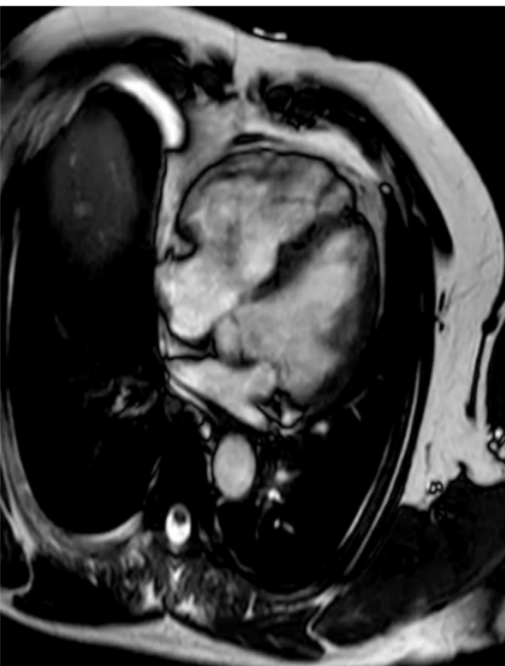
CINECORONARIOGRAFÍA / VENTRICULOGRAFÍA



Arterias Coronarias sin lesiones significativas.
Ventriculografía: VI no dilatado, FE 67% e hipocinesia medio-inferior.

RESONANCIA MAGNÉTICA CARDÍACA · EJE DIAGNÓSTICO

Dilatación, hipoquinesia global y aneurismas

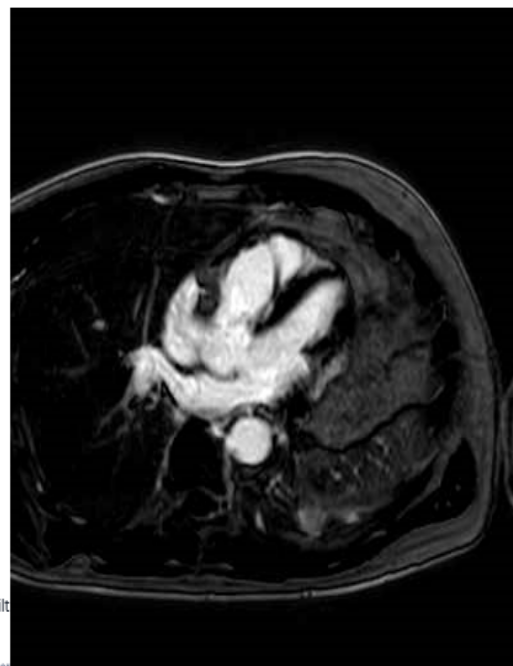
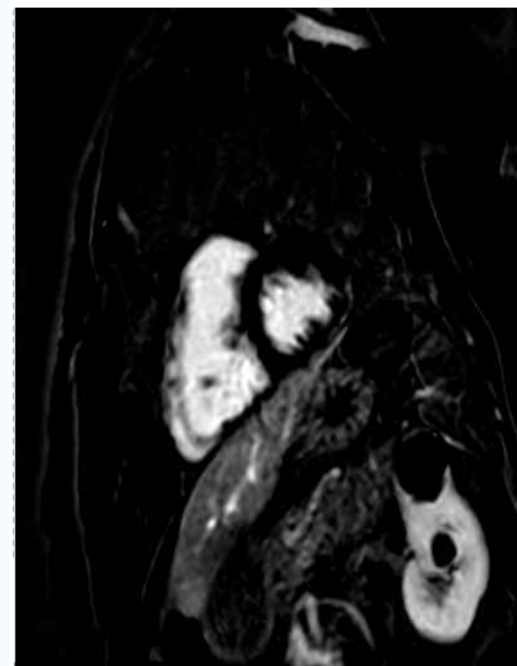


VD dilatado, hipocinesia global y múltiples aneurismas en todas las paredes; el mayor en TSVD. FEVD 11%.

Caracterización tisular: grasa y fibrosis

STIR/T1: grasa intramiocárdica en pared libre y ápex del VD. Realce tardío transmural en todas sus paredes.

Fibrosis subepicárdica: el componente izquierdo



VI dilatado: hipocinesia inferior e inferolateral, FEVI 34%. Fibrosis subepicárdica anterior, inferior y lateral.

RMC: COMPROMISO BIVENTRICULAR | VD: VTD 210 cc · iVTD 104 cc/m² · FEVD 11% · aneurismas + infiltración grasa + fibrosis transmural | VI: Dilatado · FEVI 34% · disfunción sistólica moderada + fibrosis subepicárdica

EVOLUCIÓN Y MANEJO

Tras el diagnóstico de miocardiopatía arritmogénica biventricular y el antecedente de TV monomorfa sostenida, se indicó en prevención secundaria de MS colocación de CDI unicameral. El implante se realizó sin complicaciones agudas y el control posterior del dispositivo mostró funcionamiento normal. Ante EV frecuentes se completó estudio electrofisiológico con mapeo electroanatómico EnSite 3D y ablación por RF del sustrato patológico identificado en Base y TSVD

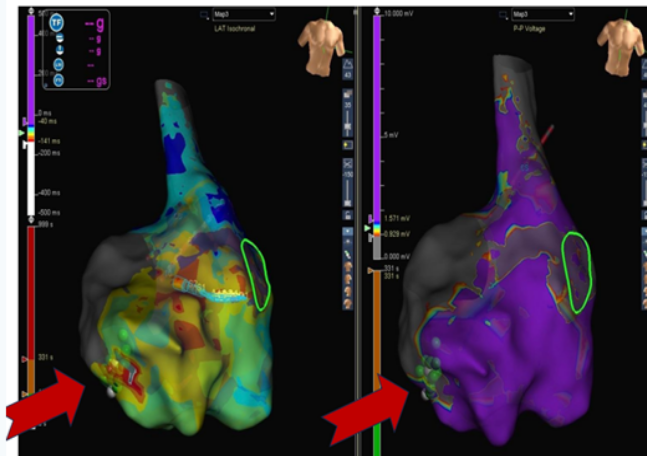
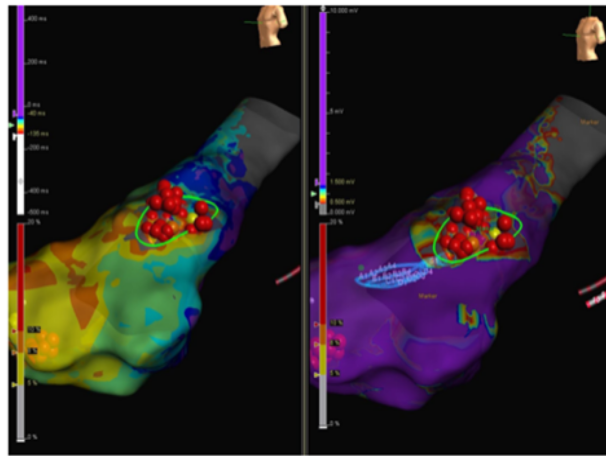
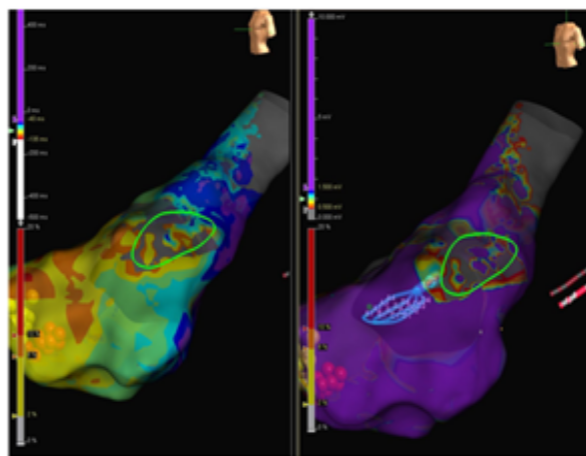
CDI · PREVENCIÓN SECUNDARIA

Implante de CDI unicameral sin complicaciones agudas



ABLACIÓN POR RADIOFRECUENCIA · ENSITE 3D

MAPA DE VOLTAJE Y POTENCIALES TARDIOS (ILAM) DEL VD



EV y TV monomorfa con Eje Superior y doble Transición. Mapeo EnSite 3D/HD Grid: Coincidente con zona de Escara y potenciales tardíos – fragmentados de la Region Septal, del TSVD e inferolateral del VD. Posteriormente ablación con radiofrecuencia de dicho Sustrato para homogeneizar la Cicatriz.

DISCUSIÓN / RELEVANCIA CLÍNICA

La TV monomorfa sostenida suele presentarse en pacientes con escara previa. En éste caso la CCG descarta lesions coronarias, reforzando la sospecha inicial de sustrato arritmogénico no isquémico-necrótico. Los estudios de imagen como el ecocardiograma y la RMN cardíaca permitieron definir la etiología y extensión de la afección miocárdica causal de la arritmia de presentación. El mapeo electroanatómico realizado durante la ablación del sustrato identificó zonas de escara/fibrosis difusas, correlacionando con los hallazgos de la RMN. Si bien el tratamiento fundamental es el implante de un CDI en prevención secundaria, la ablación y la terapia farmacológica deben ser empleadas como complementarias en éste contexto

CONCLUSIÓN / MENSAJE CLAVE

TV sostenida no siempre implica enfermedad coronaria. La caracterización del sustrato miocárdico, permitió definir etiología y extensión de la patología causal y orientar el tratamiento adecuado: CDI + ablación + tratamiento farmacológico.

INTEGRACIÓN DIAGNÓSTICA · CRITERIOS DE PADUA

I · Morfofuncional VD	VD dilatado + aneurismas + hipocinesia global; FEVD 11%	PRESENTE
I · Morfofuncional VI	Disfunción sistólica y alteraciones regionales; FEVI 34% por RMC	PRESENTE
II · Estructural VD	Realce tardío transmural del VD; grasa intramiocárdica en pared libre/ápex	PRESENTE
II · Estructural VI	Realce subepicárdico anterior, inferior y lateral	PRESENTE
V · Arritmias	TV monomorfa sostenida documentada	PRESENTE*
VI · Familiar / genética	Sin antecedente familiar o estudio genético positivo documentado	NO DEMOSTRADO

* La jerarquía exacta del criterio arritmico depende de la morfología/eje de la TV documentada. La ausencia de antecedente familiar conocido no equivale a genética negativa.