



https://enfamilia.aeped.es/sites/enfamilia.aeped.es/themes/enfamilia/images/enfamilia\_logo\_pdf.png



https://enfamilia.aep



https://enfamilia.aeped.es/sites/en

ped.es/th



file:///var/www/enfam

## Miocardiopatía arritmogénica

### ¿Qué es?

La miocardiopatía arritmogénica es una enfermedad genética en la que las células musculares normales del corazón (cardiomiocitos) son sustituidas por tejido fibroso y grasa. Se describió inicialmente como afectación exclusiva del ventrículo derecho y clásicamente se llamó **miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho**. Hoy se sabe que la miocardiopatía arritmogénica puede afectar a ambos ventrículos y es una de las causas más comunes de muerte súbita en jóvenes.

### ¿Cuál es la causa?

Al igual que la mayoría de las miocardiopatías, es una enfermedad de origen genético.

### ¿Cuáles son los síntomas?

La miocardiopatía arritmogénica suele desarrollarse en la adolescencia o en adultos jóvenes. Generalmente los pacientes están asintomáticos. Raramente, en estadios avanzados de la enfermedad, pueden aparecer síntomas de insuficiencia cardiaca como cansancio, intolerancia al ejercicio, sensación de ahogo y edemas. Sin embargo, la posibilidad de arritmias malignas, en forma de palpitaciones, síncope o muerte súbita, puede aparecer desde etapas iniciales de la enfermedad.

### ¿Cuál es su tratamiento?

En los pacientes seleccionados con riesgo de muerte súbita está indicado el implante de un desfibrilador automático que identifique y trate las arritmias malignas. El trasplante cardiaco puede ser necesario en un porcentaje pequeño de pacientes.

Artículo publicado el 13-9-2021, revisado por última vez el 12-9-2021

**La información ofrecida en En Familia no debe usarse como sustituta de la relación con su pediatra, quien, en función de las circunstancias individuales de cada niño o adolescente, puede indicar recomendaciones diferentes a las generales aquí señaladas.**

Este texto, perteneciente a la [Asociación Española de Pediatría](#), está disponible bajo la [licencia Reconocimiento-NoComercial-CompartirIgual 3.0 España](#).

Más referencias sobre el tema e información sobre los autores en:

<https://enfamilia.aeped.es/temas-salud/miocardiopatia-arritmogénica>