

Forma familiar de la taquicardia ectópica de la unión: hallazgos anatomoclínicos

F. Benito Bartolomé^a, E. Tejerina González^b y J.I. Rodríguez González^b

^aUnidad de Arritmias. Servicio de Cardiología Pediátrica.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

(An Esp Pediatr 2001; 55: 339-341)

Se presentan los casos de 2 hermanos con taquicardia ectópica de la unión diagnosticados en el período neonatal. El primero se inició como *hydrops* fetal y se registró una taquicardia de 230 a 300 lat./min con complejo QRS estrecho y disociación auriculoventricular. La frecuencia ventricular se controló con amiodarona intravenosa, aunque falleció a las pocas horas de su inicio por fibrilación ventricular y disociación electromecánica. El estudio histológico del tejido de conducción demostró la presencia de hemorragia y necrosis difusa del nodo auriculoventricular y del haz His. El segundo caso presentó sufrimiento fetal agudo y polihidramnios y en el electrocardiograma postnatal se documentó una taquicardia de la unión a 170 lat./min alternando con ritmo sinusal, que se ha controlado sin tratamiento.

Palabras clave:

Taquicardia. Pediatría. Ablación.

FAMILIAL JUNCTIONAL ECTOPIC TACHYCARDIA: CLINICAL AND PATHOLOGICAL FINDINGS

We describe two brothers with a neonatal diagnosis of junctional ectopic tachycardia. The first brother presented *hydrops fetalis* secondary to narrow QRS tachycardia at a rate of 230-300 beats/min with atrioventricular dissociation. Although the ventricular rate was controlled with intravenous amiodarone the baby died a few hours after initiation of this treatment from ventricular fibrillation and electromechanical dissociation. Histological examination of the conduction system showed diffuse hemorrhage and necrosis of the atrioventricular node and His' bundle. The second brother presented fetal distress and polyhydramnios and the postnatal electrocardiogram revealed junctional ectopic tachycardia at a rate of 170 beats/min alternating with sinus rhythm, which was controlled without treatment.

Key words:

Tachycardia. Pediatrics. Ablation.

INTRODUCCIÓN

La taquicardia ectópica de la unión de etiología congénita es una arritmia infrecuente que afecta a recién nacidos y lactantes menores de 6 meses, suele ser refractaria al tratamiento farmacológico y cursa con elevada mortalidad¹⁻³. La incidencia familiar es superior al 50% y se asocia con fibrosis del nodo auriculoventricular (AV) y haz de His^{2,4-6}. En este trabajo se describen las características clínicas de dos hermanos y anatomopatológicas en uno de ellos, con taquicardia ectópica de la unión diagnosticados en el período neonatal. Algunos datos referentes al paciente 1 se han publicado previamente⁷.

OBSERVACIONES CLÍNICAS

Caso 1

Se trataba de un recién nacido varón pretérmino a las 35 semanas de 3 días de vida que fue remitido con el diagnóstico de taquicardia ectópica de la unión refractaria al tratamiento farmacológico. No presentaba antecedentes familiares patológicos y había sido diagnosticado de polihidramnios e *hydrops* fetal secundario a taquiarritmia, que obligó a la práctica de una cesárea urgente⁷. En el período neonatal inmediato presentó distrés respiratorio que precisó ventilación mecánica y taquicardia incesante sin respuesta al adenosintrifosfato (ATP), al choque eléctrico, ni al tratamiento con digital y bloqueadores β en dosis máxima (6 mg/kg). En la exploración en el momento del ingreso presentaba una taquicardia incontable y signos de insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) grave con hepatosplenomegalia, ascitis y edema generalizado. En la radiografía de tórax se observaba la presencia de edema agudo de pulmón. El electrocardiograma (ECG) mostraba la presencia de taquicardia de complejo QRS estrecho a 230-300 lat./min con disociación auriculoventricular y capturas auriculares y el ecocardiograma un ventrículo iz-

Correspondencia: Dr. F. Benito.
Meléndez Valdés, 22, 5º B. 28015 Madrid.
Correo electrónico: fbenito@gmx.net

Recibido en abril de 2001.

Aceptado para su publicación en julio de 2001.

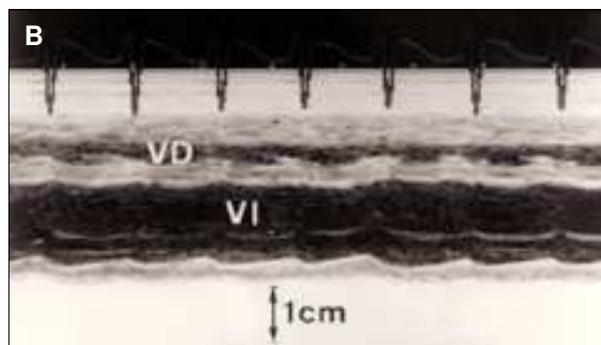
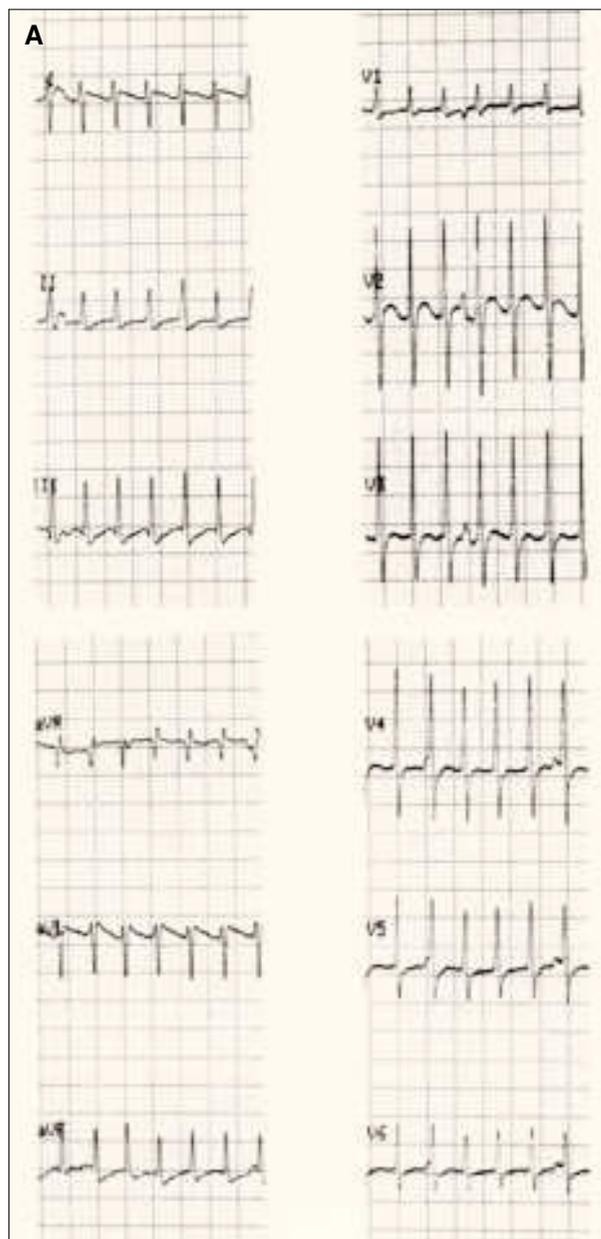


Figura 1. A) ECG del caso 1 con una taquicardia de complejo QRS estrecho a 230 lat./min con disociación auriculoventricular y capturas auriculares. En el ecocardiograma **(B)** se observa un ventrículo izquierdo (VI) dilatado con muy escasa contractilidad. VD: ventrículo derecho.

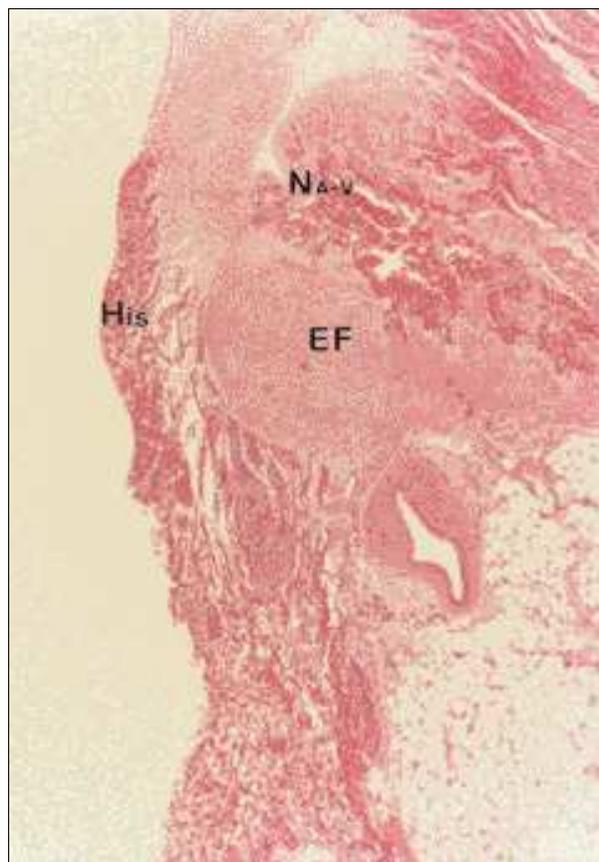


Figura 2. Microfotografía de un corte de la unión auriculoventricular en el mismo paciente de la figura anterior. Se aprecia a nivel del nodo auriculoventricular (N_{A-V}) y del haz de His ramificante (His) una intensa retracción de las fibras musculares con marcada eosinofilia y picnosis nuclear. EF: esqueleto fibroso del corazón.

quiero dilatado con escasa contractilidad (fig. 1). Se inició tratamiento con amiodarona por vía intravenosa en dosis de choque, 5 mg/kg en 10 min, posteriormente a 5 mg/kg en 2 h y se continuó con perfusión a 5 mg/kg en 24 h. Con esa pauta se consiguió un descenso de la frecuencia de la taquicardia hasta 160-180 lat./min, pero el paciente falleció 4 h después por fibrilación ventricular y disociación electromecánica. Analíticamente, la digoxinemia alcanzaba concentraciones tóxicas ($> 5 \mu\text{g/ml}$). Macroscópicamente el corazón estaba dilatado e hipertrófico (peso de 21 g, $n = 13,7 \pm 3,6$) y en el estudio histológico del tejido de conducción auriculoventricular se demostró la presencia de necrosis isquémica y hemorragia del nodo auriculoventricular y del fascículo de His ramificante (fig. 2).

Caso 2

Niña de 6 días de vida, hermana del anterior, remitida por alteraciones del ritmo cardíaco. El embarazo fue normal hasta la semana 36 en la que se realizó cesárea urgente por un registro cardiocardiográfico con ritmo silente,

polihidramnios y sufrimiento fetal agudo. Al nacer presentaba un buen estado general aunque apareció distrés respiratorio moderado que remitió en las primeras horas de vida. En el electrocardiograma se observó taquicardia de la unión a 160-170 lat./min. La anatomía intracardíaca y la función del ventrículo izquierdo eran normales. Debido a los antecedentes familiares de la paciente ésta fue trasladada al Hospital La Paz de Madrid donde se confirmó, en la monitorización Holter de 24 h, la existencia de una taquicardia incesante de la unión a frecuencias de 150 a 220 lat./min, con disociación auriculoventricular y capturas auriculares (fig. 3), que se alternaban con períodos en ritmo sinusal. A los 9 meses de vida se encontraba asintomática, sin tratamiento médico, y alternaba ritmo de la unión a 150 lat./min con ritmo sinusal.

Se estudió a los padres mediante electrocardiograma de 12 derivaciones y Holter que fueron normales.

DISCUSIÓN

Desde su descripción por Coumel et al¹, esta arritmia ha sido raramente descrita en el período prenatal^{2,4}; en una serie reciente de 30 casos con taquicardia fetal ninguno la presentaba al nacimiento⁸. La asociación familiar es conocida, y se encuentran antecedentes en más del 50% de los pacientes². El espectro clínico es muy variado, pero en general es una arritmia grave, con una mortalidad en torno al 35%². Aunque en algunos casos el tratamiento con amiodarona y fármacos tipo IC ha sido eficaz para disminuir la frecuencia de la taquicardia⁹, otros han precisado la ablación del nodo auriculoventricular y el haz de His^{2,10}. Sin embargo, tanto el tratamiento médico como el no farmacológico presentan considerables dificultades; el primero porque aunque controle la frecuencia ventricular no ha evitado la muerte súbita, y el segundo por la necesidad de estimulación cardíaca permanente. En casos aislados la ablación con catéter del foco ectópico ha curado la taquicardia sin provocar bloqueo auriculoventricular, evitando la necesidad de estimulación cardíaca permanente^{11,12}. Sin embargo, las alteraciones anatómicas del tejido de conducción, como la afectación difusa del nodo auriculoventricular y del haz de His o la localización de éste en el lado izquierdo del septo, explicarían tanto la dificultad de la ablación como la evolución espontánea a bloqueo completo^{2,5,6}.

Los 2 pacientes de este trabajo son demostrativos de la presentación familiar de la taquicardia, de su inicio prenatal como insuficiencia cardíaca congestiva (polihidramnios e *hydrops* fetal), y de la manifestación clínica, después del nacimiento, como ambos extremos del espectro clínico. En cuanto al tratamiento médico se corrobora cómo ni la digital ni los bloqueadores β controlaron la frecuencia cardíaca que sí se consiguió con amiodarona, aunque ello no evitó la muerte súbita por arritmias ventriculares facilitada por la asociación con digoxinemia tóxica. El tratamiento de esta taquicardia, por ello, es aún

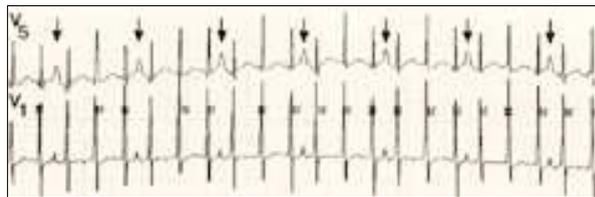


Figura 3. Registro de Holter del caso 2. Se aprecia taquicardia de la unión y capturas auriculares (flechas), que provocan un ritmo trigémino.

un problema sin resolver. El reto futuro será mejorar el diagnóstico de sospecha prenatal, y después del nacimiento, la ablación con catéter del foco evitará, probablemente, la necesidad del uso de fármacos antiarrítmicos en situaciones de insuficiencia cardíaca congestiva grave¹³.

BIBLIOGRAFÍA

- Coumel P, Fidelle JE, Attuel P, Brechenmacher C, Batisse A, Bretagne J et al. Tachycardies focales hissiennes congénitales: Etude coopérative de sept cas. Arch Mal Coeur 1976; 69: 899-903.
- Villain E, Vetter VL, García MJ, Herre J, Cifarelli A, Garson A Jr. Evolving concepts in the management of congenital junctional ectopic tachycardia. A multicenter study. Circulation 1990; 81: 1544-1549.
- Cilliers AM, Du Plessis JP, Clur S-A B, Dateling F, Levin SE. Junctional ectopic tachycardia in six paediatric patients. Heart 1997; 78: 413-415.
- Lupoglazoff JM, Denjoy I, Luton D, Magnier S, Azancot A. Prenatal diagnosis of a familial form of junctional ectopic tachycardia. Prenat Diagn 1999; 19: 767-770.
- Bharati S, Moskowitz WB, Scheinman M, Estes III NAM, Lev M. Junctional tachycardias: anatomic substrate and its significance in ablative procedures. J Am Coll Cardiol 1991; 18: 179-186.
- Henneveld H, Hutter P, Bink-Boelens M, Sreeram N. Junctional ectopic tachycardia evolving into complete heart block. Heart 1998; 80: 627-628.
- Benito F, Jimenez S. Hydrops fetalis por taquicardia ectópica de la unión AV. Rev Esp Cardiol 2000; 53: 1529-1530.
- Naheed ZJ, Strasburger JF, Deal BJ, Benson W, Gidding SS. Fetal tachycardia: mechanisms and predictors of hydrops fetalis. J Am Coll Cardiol 1996; 27: 1736-1740.
- Fenrich AL Jr, Perry JC, Friedman RA. Flecainide and amiodarone: combined therapy for refractory tachyarrhythmias in infancy. J Am Coll Cardiol 1995; 25: 1195-1198.
- Benito F, Sánchez C, Jiménez S. Taquicardia ectópica congénita de la unión auriculoventricular: remisión a largo plazo tras crioablación del haz de His. Rev Esp Cardiol 1997; 50: 211-213.
- Rychik J, Marchlinski FE, Sweeten TL, Berul CI, Bhat AM, Collins-Burke C et al. Transcatheter radiofrequency ablation for congenital junctional ectopic tachycardia in infancy. Pediatr Cardiol 1997; 18: 447-450.
- Fishberger SB, Rossi AF, Messina JJ, Saul JP. Successful radiofrequency catheter ablation of congenital junctional ectopic tachycardia with preservation of atrioventricular conduction in a 9-month-old infant. PACE 1998; 21: 2132-2135.
- Figa FH, Gow RM, Hamilton RM, Freedom RM. Clinical efficacy and safety of intravenous amiodarone in infants and children. Am J Cardiol 1994; 74:573-577.