

Taquicardia ectópica de la unión congénita en recién nacido pretérmino con respuesta al tratamiento farmacológico.

Díaz Flores, M.I.,^a, Pérez Sánchez A.,^b, Grueso Montero J.,^c, Rojas Fera, P.,^b, Jiménez Parrilla F.^b Hospital Universitario Virgen del Rocío^b Servicio Neonatología, HUVR^c Servicio de Cardiología Pediátrica, HUVR.

Dir. Corresp.: M.I. Díaz Flores. C/ La fuente nº39. Fuente Palmera. CP 14120. Córdoba. - midiazflores@gmail.com

Resumen: La taquicardia ectópica de la unión (JET del inglés Junctional Ectopic Tachycardia) congénita es una arritmia infrecuente y de difícil manejo farmacológico.

Presentamos el caso de un pretérmino de 34 semanas con diagnóstico prenatal de taquicardia supraventricular tratado sin respuesta con digoxina vía materna. Al nacimiento se diagnostica de JET al apreciarse taquicardia de QRS estrecho con disociación auriculoventricular y se inicia tratamiento con amiodarona. En la ecocardiografía se visualiza disfunción ventricular moderada sin cardiopatía estructural por lo que se añaden inotrópicos.

El paciente presenta una evolución favorable con control de la frecuencia ventricular, pudiendo retirarse el soporte inotrópico y sustituir la amiodarona IV por propranolol oral. Tras 32 días de ingreso con varios tratamientos antiarrítmicos es dado de alta con flecainida y propranolol oral. Con esta combinación se consigue revertir a ritmo sinusal, en el que se mantiene en la actualidad.

La JET congénita se define por una taquicardia de origen primario de complejos QRS estrechos con disociación auriculoventricular y capturas auriculares. No suele asociar cardiopatía estructural pero sí se han descrito miocardiopatía dilatada o insuficiencia cardíaca. El tratamiento médico es complicado, habiéndose descrito la amiodarona, sola o en combinación, como la droga con mejor respuesta. Existen alternativas eficaces, como la ablación. Gracias a los nuevos avances en la terapia, el pronóstico de estos pacientes ha mejorado en los últimos años.

Palabras clave: taquicardia ectópica de la unión, pretérmino, fármacos antiarrítmicos.

Congenital junctional ectopic tachycardia in preterm newborn with a successful medical treatment

Abstract: We report a case of a preterm baby born at 34 weeks with prenatal diagnosis of supraventricular tachycardia who was treated with digoxin through maternal intake. At birth, he was diagnosed of JET because of typical ECG: narrow complex tachycardia and atrioventricular dissociation. He underwent medical treatment with amiodarone. Dobutamine was added when echocardiography showed congestive heart failure without structural anomalies.

Our patient had a good response, ventricular rates was controlled and inotrope treatment could be discontinued. Amiodarone was changed to oral propranolol, and other antiarrhythmics were needed. After 32 days of hospitalization, our patient was discharged with a combination of flecainide plus propranolol. This combination was successful in recovering synusal rhythm.

Congenital JET was defined as a narrow complex tachycardia and atrioventricular dissociation. This entity is not usually associated with structural cardiopathy but it has been described to produce heart failure and dilated myocardipathy.

Successful medical treatment is usually complicated. Amiodarone, alone or in combination, seems to be the most effective drug. There are others treatments like ablation (cryoablation or radiophrency) which has shown to be effective.

New therapies, have improved the outcome of these patients.

Key words: junctional ectopy tachycardia, preterm newborn, antiarrhythmic drugs

Recibido: 27-12-12 Aceptado: 11-02-13

Caso Clínico

La taquicardia ectópica de la unión (*del inglés Junctional Ectopic Tachycardia (JET)*) congénita es una arritmia infrecuente de origen primario de difícil manejo farmacológico.

Presentamos el caso de un pretérmino de 34 semanas con diagnóstico prenatal de taquicardia supra-ventricular desde la semana 20 y tratado vía materna desde la semana 24 con digoxina, sin lograr control de la frecuencia cardíaca. Al nacer se diagnostica de taquicardia de la unión congénita al apreciarse taquicardia de QRS estrecho a 220 lpm con disociación auriculoventricular y frecuencia auricular de unos 120 lpm. Se inició tratamiento con amiodarona en perfusión continua IV, asociada a dobutamina por disfunción ventricular moderada en el estudio ecocardiográfico, que también descartó cardiopatía estructural.

Con amiodarona se logró controlar la frecuencia ventricular en torno a 150 lpm, (**Ver figura 1**) y se disminuyó la dosis de la misma. A los tres días pudo suspenderse la dobutamina, tras normalización de la función ventricular. Al undécimo día se retira amiodarona y se inicia tratamiento con propranolol oral, manteniéndose con buen control de la frecuencia.

Tras 10 días en tratamiento con propranolol, el paciente revierte a ritmo sinusal para volver a la JET 5 días más tarde. Se asocia amiodarona IV al propranolol, logrando restablecer la frecuencia ventricular a valores normales. Para evitar los efectos secundarios de la amiodarona, se sustituye ésta por flecainida oral asociada a propranolol. Esta combinación de tratamiento logró mantener una frecuencia ventricular normal y posteriormente revertir a ritmo sinusal tras 2 meses y medio de tratamiento. En la última revisión, el paciente con 8 meses y medio se encuentra en ritmo sinusal. Tiene un peso de 7,9 kg ($p13$, - 1.13 DE) y un desarrollo neurológico acorde a su edad corregida.

El paciente presentó hipotiroidismo con cifras elevadas de **TSH** y disminución de **T4** coincidiendo con el tratamiento durante la primera semana de vida, que se ha considerado probablemente secundario al tratamiento con amiodarona, aunque agudizado por la prematuridad. Se está retirando el tratamiento con tiroxina y mantiene valores de **TSH** y **T4** normales.

Discusión

La JET congénita fue descrita por primera vez por Coumel 1976 y se define como una taquicardia de origen primario de complejos QRS estrechos con disociación auriculoventricular y capturas auriculares^[1]. El mecanismo fisiopatológico no es del todo bien conocido pero parece deberse a un aumento del automatismo a causa de una degeneración progresiva del tejido de conducción del nodo auriculoventricular con fibrosis e incluso hemorragia^[2,3]. En la literatura se describen antecedentes familiares hasta en el 20-50% de los casos^[4,5].

El ECG es característico, presentándose como una taquicardia de QRS estrecho con ondas monomorfas y frecuencias descritas entre 140-370 lpm. Puede existir cierta irregularidad entre los intervalos RR y cambios en la frecuencia ventricular debido al fenómeno de capturas auriculares. Existe una disociación auricular, con ondas P generalmente sinusales y a una frecuencia menor que la ventricular.^[4]

La forma de presentación es variable: en el periodo prenatal puede presentarse como taquiarritmia y en casos más severos con hydrops fetal por insuficiencia cardíaca. En el neonato o lactante puede diagnosticarse por taquicardia inexplicada o clínica de insuficiencia cardíaca (**IC**). En menores de 6 meses, es más probable que la arritmia se mantenga de manera incesante.

No suele asociarse a cardiopatía estructural, aunque sí es relativamente frecuente la aparición de miocardiopatía dilatada secundaria a la IC y en menor medida la degeneración a fibrilación ventricular (**FV**), bloqueo auriculoventricular completo o muerte súbita. La resolución espontánea también ha sido descrita.^[4-6]

El tratamiento farmacológico presenta mala respuesta y la mayoría de los pacientes requiere dos o más antiarrítmicos para el control de la frecuencia y sólo un porcentaje bajo (3,8-10%) presenta reversión de la JET. Se han descrito tratamientos con múltiples antiarrítmicos, solos o en combinación. La amiodarona parece ser el fármaco con mayor tasa de respuesta en las diferentes publicaciones^[4-8]. En nuestro caso, se revirtió a ritmo sinusal con propranolol y flecainida, una combinación a priori con menos éxito.

Existen casos en los que la JET causa una insuficiencia cardíaca muy severa con shock cardiogénico refractaria a todo tipo de tratamiento médico, provocando el fallecimiento del paciente.^[9] Recientemente, se ha comunicado el uso de la ECMO en estas situaciones límite, con buen resultado.^[10]

La ablación (*por radiofrecuencia o crioablación*) es una alternativa eficaz para los casos refractarios al tratamiento médico o en aquellos de larga evolución por los potenciales efectos secundarios de la medicación antiarrítmica. Presentan un porcentaje de éxito de un 82-85%, con una recurrencia del 13-16%, no estando exentas de complicaciones, como el BAV completo.^[5,11]

El uso del marcapasos está indicado en pacientes con bloqueo AV completo, bien sea por degeneración espontánea o como efecto secundario de la ablación. Su colocación de manera "**preventiva**" para evitar la muerte súbita es controvertida.^[12]

La evolución de estos pacientes ha mejorado en los últimos años. En series publicadas en los años 90, la mortalidad llegaba hasta el 34%, mientras que en 2009, descendía hasta el 4%^[4,5]. El mecanismo fisiopatológico exacto que ocasiona el fallecimiento, no está claro; muerte súbita en pacientes aparentemente bien

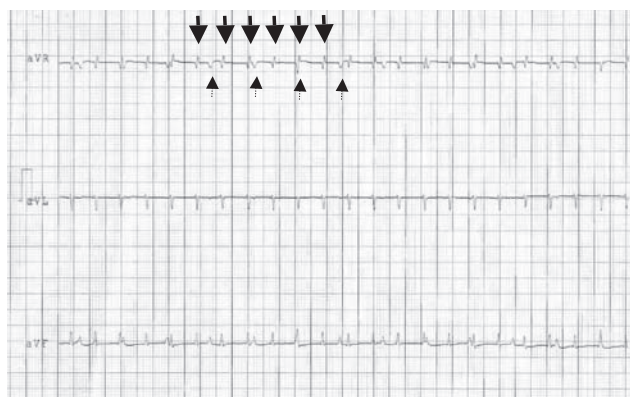
controlados, evolución a bloqueo AV completo, degeneración en arritmias como la FV propiciada por el tratamiento farmacológico, etc.^[12]

No hemos encontrado referencias en la literatura sobre hipotiroidismos tan precoces secundario al tratamiento con amiodarona y a dosis correctas. Posiblemente en este caso se sumaron factores como la prematuridad. Creemos pues indicado la monitorización de la función tiroidea en neonatos con amiodarona, aun cuando se use por cortos períodos.^[13]

En 2009, la American College of Cardiology publica un estudio retrospectivo, internacional multicéntrico que supone la serie más amplia descrita de esta y que incluía a 94 pacientes. En el seguimiento, el 75% de los pacientes (70 de 94) se encontraban clínicamente bien, incluyéndose en este grupo pacientes con ablación (N=32), resolución espontánea (N=21), persistencia de JET pero con buen control de la frecuencia cardiaca con tratamiento médico (N=11) y con marcapasos (N=6). Del restante 25% de pacientes, el 21% (N=20) persistía con la JET sin buen control, usando varias drogas antiarrítmicas. La mortalidad alcanzó un 4% (N=4), en todos ellos se había presentando el debut de la arritmia en los primeros 6 meses de vida.^[5]

En conclusión, la taquicardia ectópica de la unión congénita es una arritmia poco frecuente pero que debe ser tomada en cuenta en un paciente con taquicardia y disociación auriculo-ventricular. La amiodarona, sola o en combinación, parece ser el fármaco más eficaz, aunque hemos de tener en cuenta los posibles efectos secundarios derivados de su uso, especialmente sobre la función tiroidea. En nuestro caso la reversión a ritmo sinusal se produjo con una combinación menos común de fármacos, por lo que en casos de mala respuesta a amiodarona, deberían probarse otros antiarrítmicos. Gracias a las nuevas terapias farmacológicas y no farmacológicas, el pronóstico de estos pacientes ha mejorado en los últimos años.

Figura 1: ECG tras iniciar amiodarona: se aprecian complejos QRS estrechos a unos 160 latidos por minuto (flechas gruesas) y las ondas P (de origen sinusal) a una frecuencia más baja sin relación con los QRS (disociación auriculoventricular) (flechas punteadas).



Bibliografía

- 1.- Coumel P, Fidelle JE, Attuel P, Brechenmacher C, Batisse A, Bretagne J et al. Tachycardies focales hissiennes congénitas. Etude coopérative de sept cas. Arch Mal Cœur Vaiss. 1976. 69(9):899-909.
- 2.- Dubin AM, Cuneo BF, Strasburger JF, Wakai RT, Van Hare GF, Rosenthal DN: Congenital junctional ectopic tachycardia and congenital complete atrioventricular block: a shared etiology? Heart Rhythm. 2005; 2(3):313-5.
- 3.- Benito F, Tejerina E, Rodríguez JI. Forma familiar de la taquicardia ectópica de la unión: hallazgos anatómicos. An Esp Pediatr. 2001; 55 (4): 339-41.
- 4.- Villain E, Vetter VL, García JM, Herre J, Cifarelli A, Garson A Jr. Evolving concepts in the management of congenital junctional ectopic tachycardia. A multicenter study. Circulation. 1990; 81(5): 1544-9
- 5.- Collins KK, Van Hare GF, Kertesz NJ, Law IH, Bar-Cohen Y, Dubin AM et al. Pediatric non post-operative junctional ectopic tachycardia medical management and interventional therapies. J Am Coll Cardiol. 2009; 53(8):690-7
- 6.- Sarubbi B, Musto B, Ducceschi V, D'Onofrio A, Cavallaro C, Vecchione F et al. Congenital junctional ectopic tachycardia in children and adolescents: a 20 year experience based study. Heart 2002; 88(2):188-90
- 7.- Benjamín MN, Infante J, Olmedo J, Abello M, Molledo JM. Taquicardia ectópica congénita de la unión. Tratamiento farmacológico en el primer año de vida. Medicina (B. Aires). 2011; 71(6): 521-4
- 8.- Sarquella-Brugada G, Mivelaz Y, Abadir S, Raboisson MJ, Fouron JC, Fournier A. Taquicardia ectópica de la unión congénita. Las múltiples caras de una misma entidad. Rev Fed Arg Cardiol. 2010; 39(4): 276-81
- 9.- Brechenmacher C, Coumel P, James T. De subitaneis mortibus XVI. Intractable tachycardia in infancy. Circulation. 1976; 53: 377-81.
- 10.- Darst JR, Kaufman J. Case report: an infant with congenital junctional ectopic tachycardia requiring extracorporeal mechanical oxygenation. Curr Opin Pediatr. 2007; 19(5): 597-600
- 11.- Benito, F, Sánchez C, Jiménez S. Taquicardia ectópica congénita de la unión auriculoventricular: remisión a largo plazo tras crioblación del haz de His. Rev Esp Cardiol. 1997; 50(3): 211-3
- 12.- Sarubbi B, Vergara P, D'Alto M, Calabro R. Congenital junctional ectopic tachycardia: presentation and outcome. Indian Pacing Electrophysiol J. 2003; 3:143-7.
- 13.- Trudel K, Sanatini S, Panagiotopoulos C. Severe amiodarone-induced hypothyroidism in an infant. Pediatr Crit Care Med. 2011; 12(1):e43-5