

Taquicàrdia ventricular idiopàtica infantil

Maria Planella-Cornudella¹, Josep Ortega-Rodríguez¹, Laura Marfil-Godoy^{1,2}, Gemma Giralt-Garcia², Queralt Ferrer-Mendiña², Ferran Rosés-Noguer^{2,3}

¹ Unitat de Cardiologia Pediàtrica, Servei de Pediatria. Hospital Arnau de Vilanova. Lleida. ² Unitat de Cardiologia Pediàtrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. ³ Paediatric Cardiology Department. Royal Brompton and Harefield NHS Foundation Trust. Londres (Regne Unit)

RESUM

Introducció. Les arrítmies ventriculars en l'edat pediàtrica poden presentar-se des de formes asimptomàtiques amb extrasístoles ventriculars aïllades fins a formes amb taquicàrdia ventricular sostinguda amb insuficiència i aturada cardíaca. La taquicàrdia ventricular idiopàtica infantil és una de les entitats clíniques dins d'aquest grup, amb unes característiques clíniques i de pronòstic diferenciades, i amb una evolució generalment benigna.

Observació clínica. Presentem dos casos clínics neonatals amb taquicàrdia ventricular idiopàtica infantil. Tots dos van debutar en forma de taquicàrdia ventricular ben tolerada hemodinàmicament, però donada la freqüència d'aparició dels episodis es va decidir iniciar tractament antiarrítmic amb propranolol i, posteriorment, flecaïnida. En tots dos casos, al cap de 24-48 hores d'introducció de la flecaïnida es va observar un canvi a ritme sinusal i desaparició dels episodis de taquicàrdia ventricular. En el seguiment posterior no van presentar nous episodis arrítmics.

Comentaris. El reconeixement de les característiques clíniques i electrocardiogràfiques és essencial per fer un diagnòstic i un tractament correctes d'aquesta malaltia, així com per establir el diagnòstic diferencial amb altres taquicàrdies ventriculars que presenten un pronòstic pitjor.

Paraules clau: Taquicàrdia ventricular. Taquicàrdia ventricular idiopàtica infantil. Nounat.

TAQUICARDIA VENTRICULAR IDIOPÀTICA INFANTIL

Introducció. Las arritmias ventriculares en la edad pediátrica pueden presentar desde formas asintomáticas clínicas con extrasístoles ventriculares aisladas hasta formas con taquicardia ventricular sostenida con insuficiencia cardíaca y paro cardíaco. La taquicardia ventricular idiopática infantil es una de las entidades clínicas dentro de este grupo, con unas características clínicas y de pronóstico diferenciadas y con una evolución generalmente benigna.

Observación clínica. Presentamos dos casos clínicos neonatales con taquicardia ventricular idiopática infantil. Ambos debutaron en forma de taquicardia ventricular bien tolerada hemodinámicamente, pero dada la frecuencia de aparición de los episodios se decidió iniciar tratamiento antiarrítmico con propranolol y posteriormente flecaïnida. En ambos casos, a las 24-48 horas de intro-

ducción de la flecaïnida se observa paso a ritmo sinusal y desaparición de los episodios de taquicardia ventricular. En el seguimiento posterior no se observa reaparición de episodios arrítmicos.

Comentarios. El reconocimiento de las características clínicas y electrocardiográficas es esencial para la correcta valoración y tratamiento de esta enfermedad, así como para el diagnóstico diferencial con otras taquicardias ventriculares que presentan un peor pronóstico.

Palabras clave: Taquicardia ventricular. Taquicardia ventricular idiopática infantil. Recién nacido.

INFANTILE IDIOPATHIC VENTRICULAR TACHYCARDIA

Introduction. Ventricular arrhythmias in children can present in a wide range of clinical manifestations, varying from patients that are completely asymptomatic with isolated ventricular ectopic beats to more severe forms with sustained ventricular tachycardia, heart failure and cardiac arrest. Infantile idiopathic ventricular tachycardia is one of the clinical entities within this group with different clinical characteristics and prognosis and with a generally benign evolution.

Clinical observation. We present two cases of neonatal presentation of infantile idiopathic ventricular tachycardia. Both cases presented in the form of hemodynamically tolerated ventricular tachycardia, but given the frequency of occurrence of the episodes a decision was made to initiate antiarrhythmic treatment with propranolol and subsequently flecaïnide. In both cases, sinus rhythm and disappearance of episodes of ventricular tachycardia were documented at 24-48 hours of introduction of flecaïnide. Both patients had a complete resolution, with no recurrence of arrhythmic episodes on subsequent follow-up.

Comments. The prompt recognition of the clinical and electrocardiographic characteristics is essential for the correct assessment and treatment of this disease, as well as for the differential diagnosis with other ventricular tachycardias that carry a worse prognosis.

Key words: Ventricular tachycardia. Infantile idiopathic ventricular tachycardia. Newborn.

Introducció

La taquicàrdia ventricular (TV) és un trastorn del ritme cardíac poc freqüent en la població pediàtrica i encara

Correspondència: Ferran Rosés i Noguer
Unitat de Cardiologia Pediàtrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron
Pg. Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona
froses@vhebron.net

Treball rebut: 16.01.2018
Treball acceptat: 15.10.2018

més en el període neonatal¹. Segons alguns estudis², el 54% de les TV en pediatria són idiopàtiques i la resta presenten una cardiopatia subjacent (cardiomiopatia, alteració estructural o canalopatia). És essencial fer un estudi exhaustiu per tal de descartar-les, ja que el pronòstic és marcadament diferent. La taquicàrdia ventricular idiopàtica infantil és una taquicàrdia que típicament es presenta en nounats o lactants, amb unes característiques clíniques i electrocardiogràfiques específiques, així com un pronòstic benigne a llarg termini³. Per mostrar aquesta evolució, presentem dos casos de nadons amb TV idiopàtica infantil.

Observació clínica

Cas 1

Nounada a terme, amb un pes al néixer de 3,5 kg i fruit d'una gestació ben controlada amb part vaginal, a la qual es detecta a les 4 hores de vida una auscultació arrítmica sense cap altra alteració en l'exploració física. Es fa un electrocardiograma (ECG) (Fig. 1) en què s'aprecia una taquicàrdia a 165 batecs per minut (bpm), amb un QRS de 100 mil·lisegons (ms) que presenta una morfologia de bloqueig de branca esquerra i eix inferior, fet que orienta que l'origen d'aquesta taquicàrdia es troba al tracte de sortida del ventricle dret, així com dissociació auriculoventricular. Com a estudis complementaris, es fan una ecocardiografia, una analítica i una radiografia de tòrax que són normals, i s'orienta com a TV idiopàtica infantil. S'ingressa a la unitat neonatal per fer un monitoratge ECG continu i s'observa que presenta TV no sostingudes, però amb

salves freqüents, fet que motiva iniciar tractament amb propranolol fins a 2 mg/kg/dia. A les 72 hores, donada la persistència de les salves de TV no sostinguda, s'afegeix flecaïnida a 2 mg/kg/dosi cada 12 hores via oral, amb una resposta excel·lent i una recuperació del ritme sinusal al cap de 24 hores. Es dona d'alta la pacient al 10è dia de vida. Durant el seguiment posterior ambulatori, als 30 dies de vida presenta un ECG i un Holter normals, i als 6 mesos se li retira la medicació sense reaparició de la taquicàrdia.

Cas 2

Nounada a terme de 39 setmanes de gestació i 1 dia, fruit d'una gestació ben controlada. En l'ecografia prenatal del tercer trimestre es detecten extrasístoles freqüents, no bloquejades i sense episodis de taquicàrdia sostinguda. Es fa un part per cesària electiva per la presència d'arrítmia fetal i impossibilitat de monitoratge. Neix una nena amb una puntuació d'Apgar de 7/7/9 amb pH de cordó correctes (7.21 / 7.26) però amb mala adaptació inicial a la vida extrauterina que es normalitza amb estimulació. Es fa un ECG (Fig. 2A) en què s'aprecia una taquicàrdia ventricular no sostinguda de tres batecs a una freqüència de 170 bpm, amb un QRS ample amb morfologia de bloqueig de branca esquerra i eix inferior, suggestiva d'una taquicàrdia ventricular amb origen al tracte de sortida del ventricle dret. Es decideix ingrés a la unitat neonatal sota monitoratge continu, en què s'objectiven episodis de taquicàrdia ventricular no sostinguda i episodis de bigeminisme (Fig. 2B). Es fa una ecocardiografia que mostra un cor estructuralment i funcionalment normal. Es completa l'estudi inicial amb una analítica i un es-

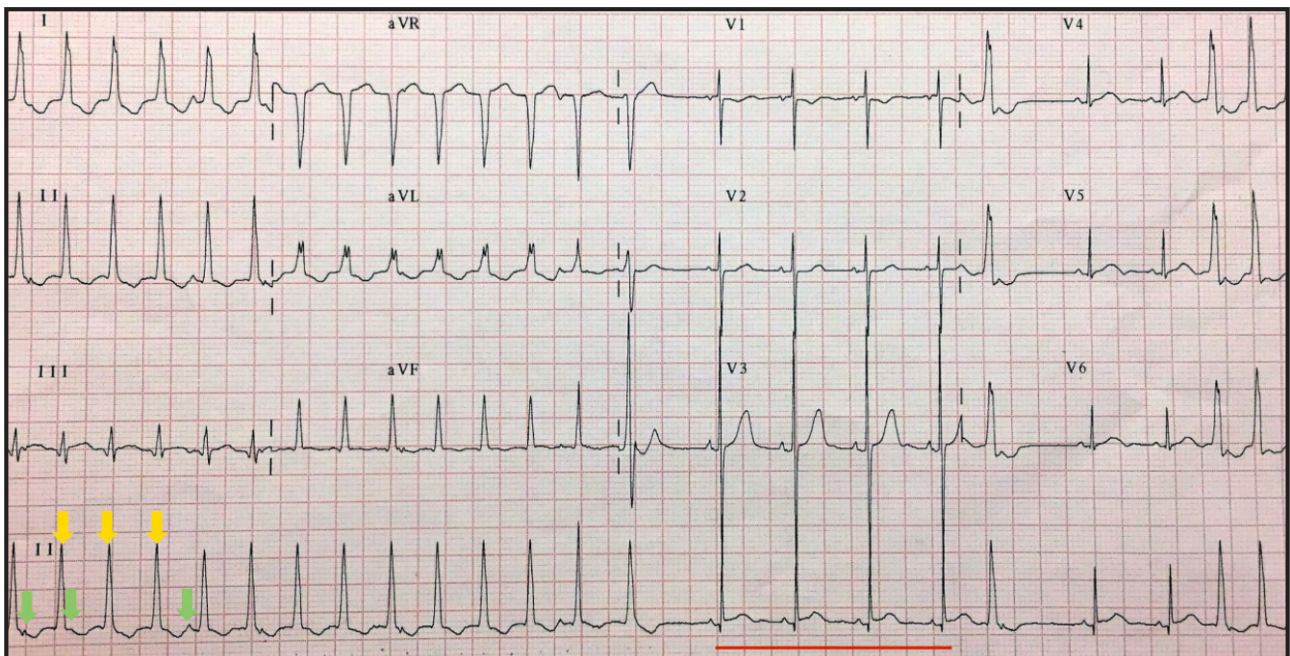


Fig. 1. ECG de taquicàrdia idiopàtica infantil. A l'inici de l'ECG s'observa una taquicàrdia a 165 bpm amb un QRS de 100 ms, amb morfologia de bloqueig de branca esquerra i eix inferior, i dissociació auriculoventricular amb p dissociades (fletxes verdes) dels QRS (fletxes grogues). Al final del registre es poden observar quatre batecs de ritme sinusal (línia vermella) amb alguna extrasístole ventricular aïllada i, finalment, l'inici de la taquicàrdia de nou.

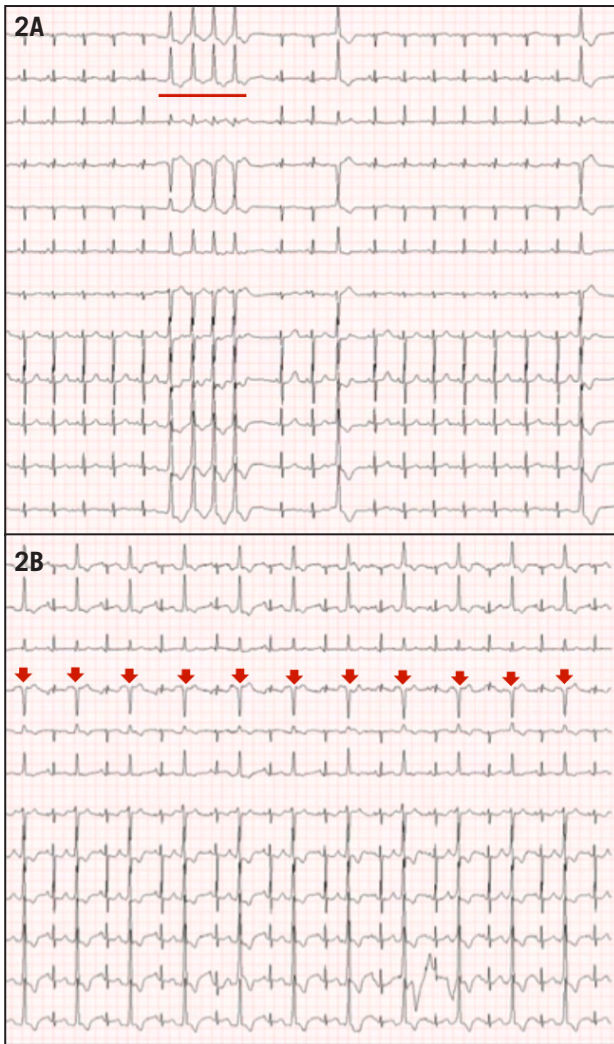


Fig. 2A. ECG amb episodi de taquicàrdia ventricular amb morfologia de bloqueig de branca esquerra i eix inferior (línia vermella), amb un QRS ample (120 ms) i dissociació auriculoventricular. Al final del registre s'observa alguna extrasístole aïllada.

Fig. 2B. S'observen extrasístoles ventriculars (fletxes vermelles) de la mateixa morfologia que la taquicàrdia de la figura 2A en forma de bigeminisme.

tudi metabòlic que són normals, un estudi de tòxics en orina que resulta negatiu, i una radiografia de tòrax sense alteracions. En les primeres hores de vida inicia múltiples TV no sostingudes, per la qual cosa s'inicia propranolol a 1 mg/kg cada 8 hores, que s'incrementa a 1,5 mg/kg/dosi cada 8 hores davant la persistència dels episodis. Al 4t dia manté aquests episodis de TV, tot i les dosis altes de propranolol, i per això s'afegeix flecaïnida a 2 mg/kg/dosi cada 12 hores, amb una resposta excel·lent i amb recuperació del ritme sinusal en 24 hores, fet que permet retirar el propranolol. Als 7 dies de vida es fa un Holter que no mostra arrítmies ventriculars. Als 12 dies es pot donar d'alta amb hospitalització domiciliària amb flecaïnida a la mateixa dosi. Amb 3 mesos de seguiment, la pacient segueix amb tractament amb flecaïnida amb ECG i un Holter de control normals.

Discussió

El diagnòstic de TV es fa quan s'observen més de tres extrasístoles ventriculars seguides, i es considera que la TV és sostinguda si dura més de 30 segons. Es representa en l'ECG com un QRS relativament ample, és important valorar-lo segons l'edat, ja que en el període neonatal el límit superior de la normalitat és de 70 ms. També amb dissociació auriculoventricular en la majoria de casos i amb una freqüència cardíaca >20% superior al ritme sinusal basal del pacient⁴.

L'etiologia de les TV en la infància inclou diferents causes (Taula I) i és important diferenciar les que es presenten en pacients que tenen alguna cardiopatia estructural de base, ja sigui una miocardiopatia, una cardiopatia congènita o un tumor cardíac, de les que tenen lloc en cors estructuralment normals o bé són degudes a causes secundàries. Aquesta classificació és molt útil no tan sols per ajudar a arribar a un diagnòstic definitiu, sinó també per orientar en el pronòstic i el tractament més adequats.

TAULA I

Classificació etiològica de la taquicàrdia ventricular en la infància

Amb cor estructuralment normal:

- Taquicàrdia del tracte de sortida del ventricle dret
- Taquicàrdia fascicular posterior del ventricle esquerre
- Taquicàrdia ventricular polimòrfica
- Taquicàrdia ventricular idiopàtica infantil

Amb cor amb alteracions estructurals:

- Cardiopaties congènites
- Cardiomiopaties
- Tumors

Causas secundàries:

- Miocarditis
- Trastorns hidroelectrolítics (sodi, potassi, calci, magnesi)
- Trastorns tiroïdals
- Hipòxia
- Vies centrals
- Drogues: atropina, inotrópics, teofil·lina, simpaticomimètics

En el cas de les taquicàrdies en què el cor presenta una estructura i una funció normals s'inclouen les etiologies següents:

- La TV del tracte de sortida del ventricle dret (TVTSVD) és la més freqüent i sol presentar-se en infants entre 5 i 7 anys. L'ECG mostra un QRS ample monomòrfic, amb eix inferior i morfologia del QRS amb bloqueig de branca esquerra. La TVTSVD sol respondre bé al tractament i només en casos simptomàtics o amb disfunció ventricular és necessari recórrer a l'ablació. És important fer el diagnòstic diferencial amb la displàsia arrítmogènica del ventricle dret, que cursa amb alteracions a l'ECG basal en forma d'ones T negatives i alteracions en la morfologia i la funció del ventricle dret a l'ecocardiografia.

- La TV del fascicle posterior del ventricle esquerre és una arrítmia típicament d'adolescents o infants grans. El seu mecanisme es pensa que és per una reentrada al voltant del fascicle posterior del feix de His del ventricle esquerre, i típicament té un ECG amb un QRS relativament estret, amb eix superior i morfologia de bloqueig de branca dreta⁵. El tractament és habitualment l'ús d'antagonistes del calci, com el verapamil, i en alguns casos es fa una ablació amb radiofreqüència.
- La TV polimòrfica consisteix en una taquicàrdia irregular amb múltiples morfologies de QRS. Aquesta TV se sol donar en pacients que presenten alguna canalopatia, que consisteixen en una alteració en els canals iònics de les cèl·lules miocàrdiques que predisposen aquests pacients a presentar arrítmies ventriculars greus. Les entitats més conegudes dins les canalopaties són la síndrome de QT llarg, la síndrome de QT curt, la taquicàrdia ventricular catecolaminèrgica i la síndrome de Brugada. En cas d'observar una TV polimòrfica en un infant, sempre cal fer un estudi complet, iniciar tractament farmacològic en alguns casos, i moltes vegades implantar un desfibril·lador i, fins i tot, fer una simpatectomia cardíaca.
- La TV idiopàtica infantil és una arrítmia que afecta infants durant el primer any de vida i habitualment ja pot estar present en nounats i durant la vida fetal. És una TV que sol tenir una freqüència lleugerament més ràpida que el ritme sinusal del pacient i se sol observar dissociació auriculoventricular. El QRS mostra típicament una amplada lleugerament superior a la dels QRS basals del pacient, amb una morfologia de bloqueig de branca esquerra i eix inferior, tot i que també poden tenir altres morfologies. La forma de presentació de la TV idiopàtica neonatal sol ser en forma de trobada casual durant una auscultació arrítmica, i molt poques vegades presenten inestabilitat hemodinàmica o disfunció sistòlica⁴.

En l'avaluació inicial és important fer una anàlítica, per comprovar que la funció renal i els electròlits sanguinis són correctes, fer un estudi de funció tiroïdal, una ecocardiografia per valorar l'estructura i la funció del cor i un Holter per determinar la freqüència i la quantitat d'extrasístoles durant 24 hores.

Pel que fa al tractament, si hi ha compromís hemodinàmic greu, la primera opció consisteix a fer una cardioversió sincronitzada. En cas que el pacient presenti una situació hemodinàmica correcta, s'instaura el tractament quan hi ha signes de disfunció sistòlica o TV molt freqüents i sostingudes. El tractament en casos amb la funció ventricular conservada sol ser inicialment amb betabloquidants, com el propranolol o l'atenolol, i si no es controla l'arrítmia se sol utilitzar flecaïnida, ja sigui sola o juntament amb un betabloquidant. En cas de disfunció ventricular se sol utilitzar amiodarona. Amb tractament farmacològic s'aconsegueix controlar l'arrítmia en la majoria de pacients de forma completa. Només en casos excepcionals és necessari fer una ablació cardíaca amb radiofreqüència, amb un risc elevat de complicacions greus, com l'aparició d'una lesió valvular o perforació cardíaca.

La història natural d'aquesta taquicàrdia és la resolució espontània abans del primer any de vida i, per tant, habitualment l'estratègia més adequada és iniciar el tractament farmacològic, i quan el pacient arriba a l'any de vida, suspendre'l i revalorar-lo amb ECG i Holter seriats.

Tal com mostra l'evolució dels dos casos presentats en aquest treball, el reconeixement de les característiques clíniques i electrocardiogràfiques és essencial per fer un diagnòstic i un tractament correctes d'aquesta malaltia, així com per establir el diagnòstic diferencial amb altres taquicàrdies ventriculars que presenten un pronòstic pitjor.

Bibliografia

1. Kothari DS, Skinner JR. Neonatal tachycardias: an update. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2006;9(2):F136-44.
2. Chiu SN, Wu WL, Lu CW, Tseng WC, Wu KL, Wang JK et al. Primary ventricular tachycardia in paediatric population in a tertiary centre. *Arch Dis Child.* 2017;102(12):1137-42.
3. Levin MD, Stephens P, Tanel RE, Vetter VL, Rhodes LA. Ventricular tachycardia in infants with structurally normal heart: a benign disorder. *Cardiol Young.* 2010;20(6):641-7.
4. Pfammatter JP, Paul T. Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood: a multicenter study on clinical profile and outcome. Working Group on Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Pediatric Cardiology. *J Am Coll Cardiol.* 1999;33(7):2067-72.
5. Arias MA, Puchol A, Pachón M, Akerström F, Rodríguez-Padial L. Taquicardia ventricular idiopàtica fascicular septal superior izquierda no sostenida repetitiva. *Rev Esp Cardiol.* 2016;69(2):221-4.