

# Taquicardia ectópica de la unión congénita. Reporte de un caso

## Congenital junctional ectopic tachycardia. Case report

Javier Agustín Burgoa-Vargas,<sup>1</sup> Ruben Julio Cruz-Arias,<sup>1</sup> Rianet Llanos-Pari,<sup>2</sup>  
Juan Antonio Bravo-Serrano.<sup>2</sup>

### Resumen

La taquicardia ectópica de la unión en su forma congénita es un tipo de taquicardia supraventricular rara, de mayor frecuencia en menores de 6 meses, característicamente incesante, que presenta alta mortalidad si no se instaura el tratamiento adecuado.

Se presenta el caso de un lactante menor que presenta un electrocardiograma con todas las características de una taquicardia ectópica de la unión, constituyéndose en el primer reporte de un caso en Bolivia.

### Palabras clave:

Taquicardia ectópica de la unión, congénita.

### Abstract

Congenital ectopic junctional tachycardia is a type of rare supraventricular tachycardia, most often in children younger than 6 months characteristically incessant, which has high mortality if adequate treatment is not established.

We present a case of an infant having an electrocardiogram with all the characteristics of an ectopic junctional tachycardia, becoming the first case report is presented in Bolivia.

### Keywords:

ectopic junctional tachycardia, congenital

### INTRODUCCIÓN

La taquicardia ectópica de la unión congénita (TEUC) es una taquicardia supraventricular, poco frecuente, tal es así que su incidencia real es desconocida, solo existiendo reportes de casos y series pequeñas.<sup>1</sup>

Descrita por primera vez por Coumel en el año 1975,<sup>2</sup> se trata de una taquicardia cuyo sustrato arritmogénico se confina al tejido de la unión auriculoventricular, zona suprahisiana con límites no bien definidos, cuyo mecanismo es atribuido tanto al automatismo anormal como a la actividad desencadenada.<sup>1-3</sup>

La definición electrocardiográfica clásica requiere los siguientes criterios: taquicardia de complejo ventricular angosto, disociación auriculoventricular por interferencia y latidos de captura.<sup>1</sup>

Se presenta a un lactante menor, que cumple todas las características electrocardiográficas, que mostró adecuada respuesta al tratamiento de primera elección, constituyéndose en el primer caso reportado de TEUC en Bolivia.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 1 mes de edad, género masculino, producto de primer embarazo, parto eutócico, hospitalario, de término.

Peso de nacimiento 3250 g, talla de nacimiento 51 cm. Sin antecedentes personales patológicos ni familiares de importancia.

Cuadro clínico de tres días de evolución caracterizado por alzas térmicas, tos no productiva, rechazo a la alimentación, dificultad respiratoria progresiva. Al examen de ingreso cianosis generalizada, desaturación capilar (75 %), FC: 148 lpm, FR: 34 cpm, TA: 81/37 mmHg, temperatura axilar 36°C. Peso de ingreso 4.8 kg. Silverman 4-6/10, corazón rítmico normofonético, sin soplos significativos, segundo ruido normal, la auscultación pulmonar con roncus y disminución de murmullo vesicular en ambas bases, no se evidencia hepatomegalia, ni edema de miembros inferiores.

Química sanguínea y electrolitos dentro de valores normales para la edad, gases arteriales con acidosis mixta e hipoxemia por lo que se decide asistencia ventilatoria mecánica.

Durante las primeras 24 horas de internación en la unidad de terapia intensiva pediátrica presenta episodio de taquicardia a 250 lpm documentada y descrita como taquicardia supraventricular, se inicia manejo con amiodarona obteniendo adecuada respuesta.

El electrocardiograma inicial de 6 derivaciones estándar

<sup>1</sup> Departamento de Cardiología Pediátrica. Hospital Materno Infantil-CNS. La Paz-Bolivia.

<sup>2</sup> Unidad de Paciente Pediátrico en Estado Crítico. Hospital Materno Infantil - CNS. La Paz-Bolivia.

### Correspondencia a:

Javier Agustín Burgoa Vargas

### E-Mail:

jburgoa1@hotmail.com

2223641-2223392

### Recibido:

11 de julio de 2017

### Aceptado:

6 de noviembre de 2017

### Publicado:

21 de diciembre de 2017

scientific.umsa.bo

Fuentes de Financiamiento  
Autofinanciado

### Conflicto de Intereses

Los autores declaran no tener conflictos de interés en la realización de este manuscrito.

mostró una taquicardia de complejo ventricular estrecho, regular, con relación A:V menor a 1 (0,54), con latidos de captura, compatible con TEUC (**Figuras 1 y 2**).

El paciente se mantuvo en estabilidad hemodinámica por lo que se inició infusión continua de amiodarona a 15  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ , obteniéndose adecuada respuesta revirtiendo a ritmo sinusal (**Figura 3**).

Durante su evolución presenta nuevos episodios paroxísticos de TEUC, a momentos con conducción ventricular aberrante atípica por imagen de bloqueo de rama izquierda del haz de His, todos asociados a hipoxemia y/o descarga adrenérgica. Se realizó ecocardiograma transtorácico documentándose ecoestructura normal y fracción de eyección conservada.

Actualmente la evolución cardiológica es favorable, manteniéndose en ritmo sinusal con dosis de mantenimiento de amiodarona.

## DISCUSIÓN

La TEUC es una arritmia infrecuente, con incidencia desconocida, reportándose únicamente series pequeñas o casos aislados. El sustrato anatómico es desconocido, sin embargo, se asume que abarca un foco localizado alrededor del nodo auriculoventricular compacto y el haz de His<sup>4,6</sup>

La presentación clínica descrita inicialmente por Coumel et al.<sup>2</sup> manifiesta una taquicardia incesante, en la mayoría de los casos sin descompensación hemodinámica inicial, sin embargo, puede generar miocardiopatía dilatada secundaria, por lo que la insuficiencia cardíaca puede ser el primer cuadro clínico que se registre (16 % de los casos).<sup>3</sup> Algunas series han documentado hasta un 35 % de mortalidad, sin embargo, la remisión espontánea al año de edad también ha sido descrita. Otros autores hallaron antecedentes familiares de TEUC en el 50 % de los casos.<sup>1</sup>

Clínicamente la taquicardia puede presentarse de tres maneras: incesante (presente más del 90 % del tiempo), sostenida (presente al menos en el 50 % del tiempo) o esporádica (ritmo sinusal predominante con episodios cortos de taquicardia). La forma incesante es la más frecuente en pacientes con TEUC menores de 6 meses.<sup>1,7-9</sup>

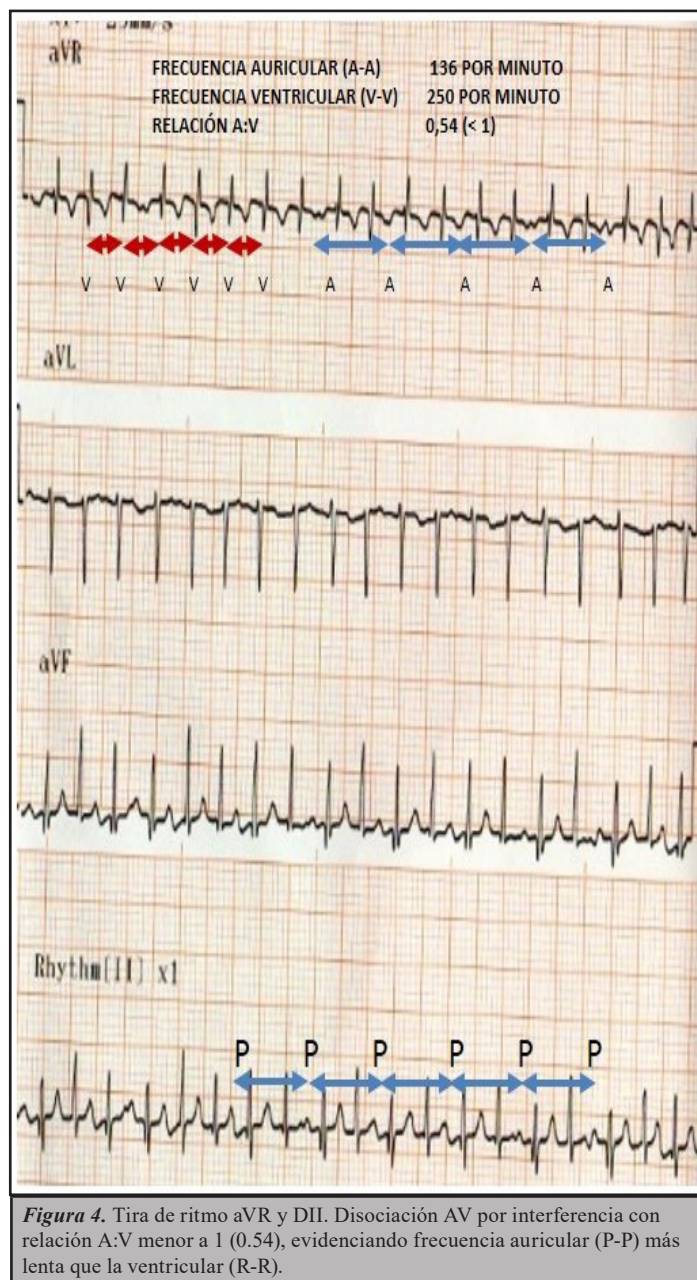
El diagnóstico se basa en los criterios electrocardiográficos. En primer lugar se evidencia una taquicardia regular de complejo ventricular angosto, es decir menor a 80 ms (**Figura 1**), en algunas ocasiones conducir con aberrancia por lo que puede presentarse con complejos ventriculares anchos que en asociación con disociación auriculoventricular puede ser fácilmente confundida con una taquicardia ventricular, el diagnóstico diferencial dependerá del análisis vectorial de los complejos ventriculares.

En segundo lugar la disociación auriculoventricular por interferencia (**Figura 4**) cuya característica es una frecuencia ventricular mayor que la frecuencia auricular (relación A:V menor a 1), esta disociación se explica porque los impulsos originados en el nodo sinusal encuentran al tejido de la unión en periodo refractario debido a la frecuencia alta de descarga que se presenta a éste nivel, por lo tanto no alcanzan a conducir hacia los ventrículos (interferencia).

Finalmente los latidos de captura (**Figura 5**), éstos corresponden a impulsos sinusales que alcanzan a despolarizar la unión auriculoventricular y conducir a los ventrículos, debiendo coincidir con el momento previo a la salida del latido ectópico de la taquicardia, se caracterizan por ondas P con características sinusales que se continúan con una despolarización ventricular que respeta la secuencia vectorial de activación, por lo tanto con un complejo QRS de características similares al ritmo sinusal de base.<sup>1-6</sup>

En cuanto al tratamiento de ésta taquicardia el fármaco de elección es la amiodarona, en caso de hacerse refractaria puede asociarse digoxina, betabloqueantes o flecainida (Clase I, nivel B). La dosis recomendada de ataque de la amiodarona es de 5 mg/kg en infusión durante una hora, con alto riesgo de disfunción sinusal o bloqueo auriculoventricular completo, teniendo como

alternativa la infusión continua entre 5 a 25  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$  a dosis respuesta, con mejor tolerancia así como menor probabilidad de efectos adversos propios de la amiodarona, principalmente disfunción tiroidea, la dosis de mantenimiento es de 5-7 mg/kg/día divididos en una o dos dosis.<sup>3,5</sup> Los betabloqueantes tienen un papel coadyuvante importante, sin embargo, los cuadros bronquiales agudos o crónicos representan una contraindicación relativa.<sup>3,10</sup>



El paciente que se presenta es el primer caso reportado de TEUC en Bolivia, en base a un sustrato arritmogénico congénito posterior a un desencadenante (estrés hemodinámico, hipoxia) desarrolla una taquicardia de complejo ventricular angosto, con disociación auriculoventricular por interferencia y latidos de captura.

El tratamiento fue efectivo con infusión de amiodarona revirtiendo a ritmo sinusal y solo episodios esporádicos sin deterioro hemodinámico, evitándose el uso de betabloqueantes contraindicados en éste caso. Consideramos que el correcto diagnóstico de la arritmia permitió la instauración del tratamiento adecuado y la respuesta favorable.

**Agradecimientos**

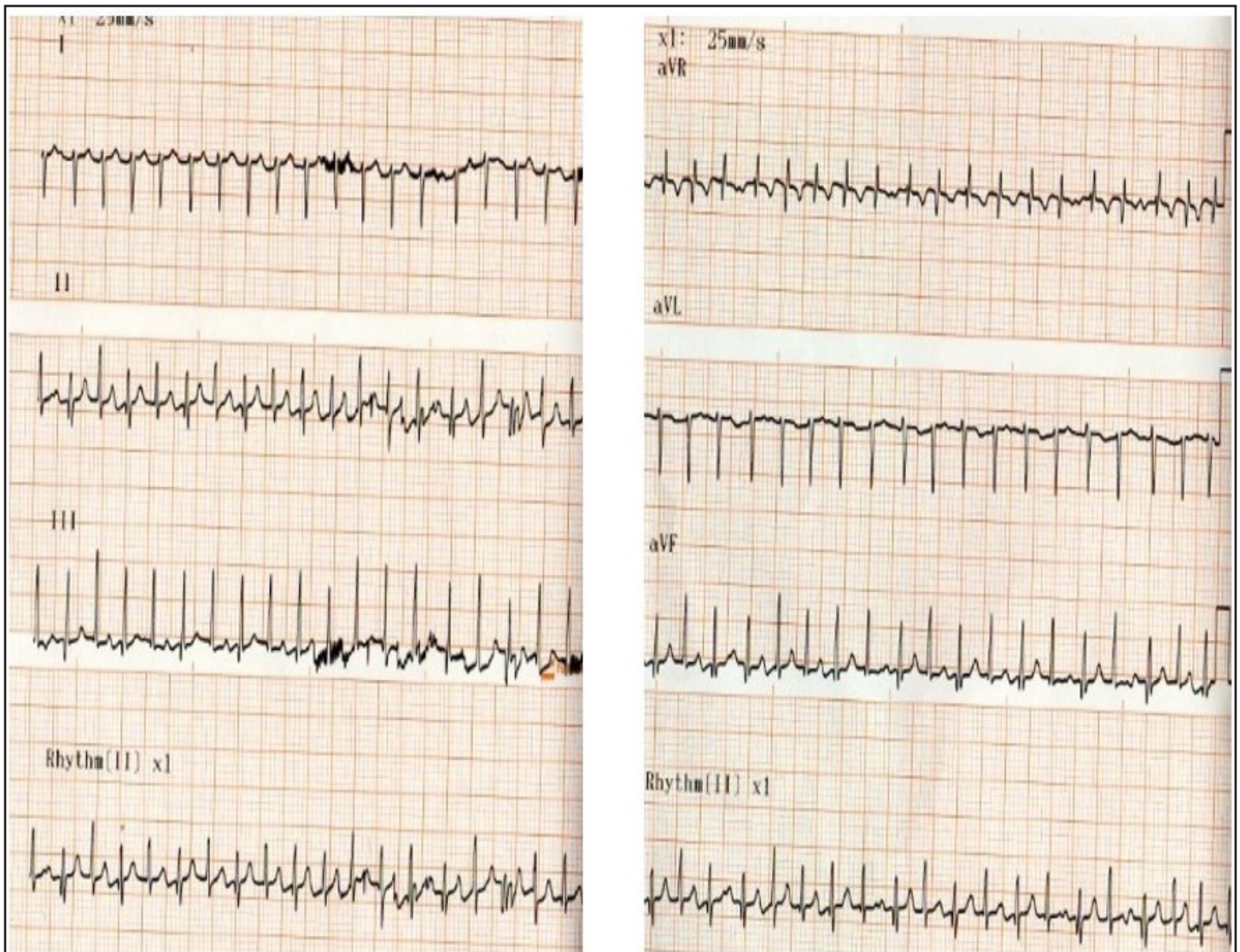
Dr. Richard Patiño por la edición de las imágenes.

**REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

<sup>1</sup> Collins KK, Van Hare GF, Kertesz NJ, et al. Pediatric nonpost-operative junctional tachycardia medical management and interventional therapies. *J Am Coll Cardiol* 2009;24(53):690-7.  
<sup>2</sup> Coumel P, Fidelle JE, Attuel P, et al. Tachycardies focales hissiennes congenitales. Etude cooperative de sep cas. *Arch Mal Coeur* 69: 899-909, 1975.  
<sup>3</sup> Brugada J, et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace*. 2013;15(9): 7,18.  
<sup>4</sup> Van Hare G. Supraventricular tachycardia. En: Gillette P. *Clinical Pediatric Arrhythmias*. 2ª Ed. Philadelphia. W.B. Saunders Co., 1999, p. 113-16.

<sup>5</sup> Batra AS, Mohari N. Junctional ectopic tachycardia: Current strategies for diagnosis and management. *Progress in Pediatric Cardiology* (2013) 35:49-54.  
<sup>6</sup> Villain E, Vetter VL, Garcia JM, Herre J, Cifarelli A, Garson Jr A. Evolving concepts in the management of congenital junctional ectopic tachycardia. A multicenter study. *Circulation* 1990;81:1544-9.  
<sup>7</sup> Benito Bartolome F, Jimenez Casso S. Hydrops fetalis secondary to junctional ectopic tachycardia. *Rev. Esp. Cardiol*. 2000;53:1529-1530.  
<sup>8</sup> Sarubbi B, Musto B, Ducceschi V, et al. Congenital junctional ectopic tachycardia in children and adolescents: a 20 year experience based study. *Heart*. 2002;88:188-190.  
<sup>9</sup> Garson W, Gillette PC. Junctional ectopic tachycardia in children: electrocardiography, electrophysiology and pharmacological response. *Am J Cardiol*. 1979;44:298-302.  
<sup>10</sup> Escudero C, Carr R, Sanatani S. *Progress in Pediatric Cardiology* 2013;35:55-63.

**FIGURAS**



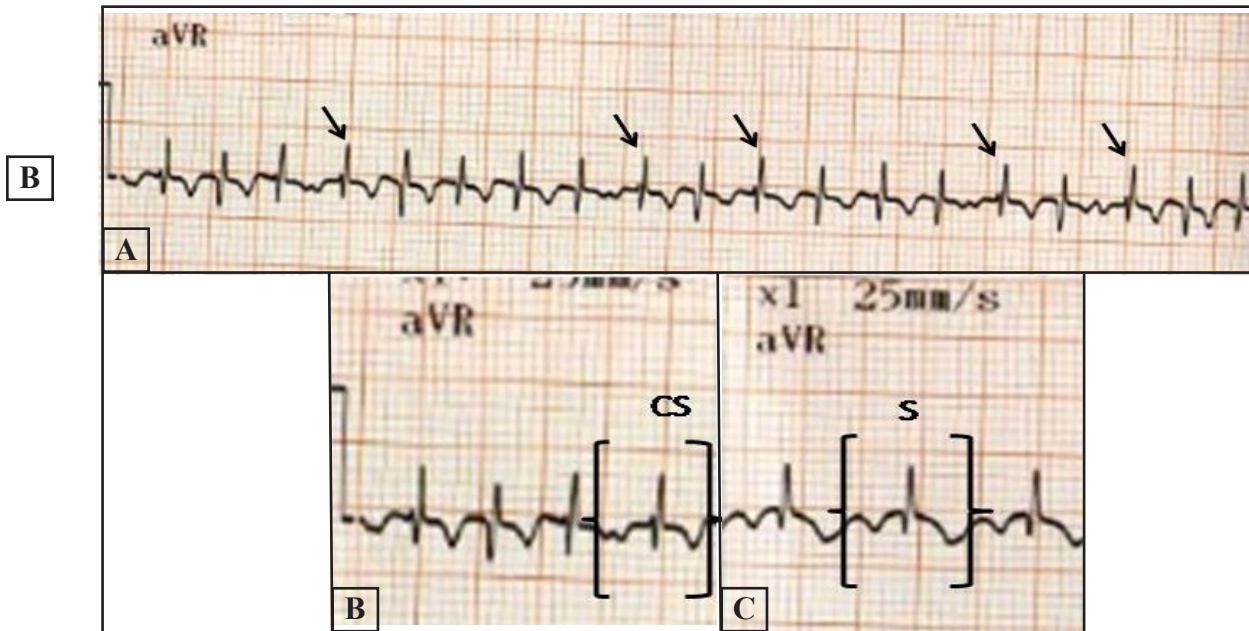
**Figura 1.** ECG inicial (6 derivaciones estándar). Taquicardia de complejo ventricular angosto (menor a 80 ms), frecuencia ventricular de 250 latidos por minuto.



**Figura 2.** ECG inicial (12 derivaciones). Taquicardia de complejo ventricular angosto (menor a 80 ms), frecuencia ventricular de 250 latidos por minuto.



**Figura 3.** ECG posterior a la amiodarona (6 derivaciones): Ritmo sinusal, frecuencia ventricular, AQRS a, intervalos normales para la edad, sin sobrecarga de cavidades ni trastornos de la repolarización.



**Figura 5.** Tira de ritmo aVR. A. Capturas sinusales (flechas) durante taquicardia de complejos ventriculares angostos. B. Captura sinusal (CS). C. Impulso sinusal (S) de igual morfología a la CS.