

Taquicardia ventricular catecolaminérgica

DRES. L. CONEJO*, V. CUENCA*, JI. ZABALA*, M. VICENTE CUEVAS**.

Servicio de Cardiología Pediátrica* y de Pediatría*. Hospital Carlos Haya (Málaga) y Punta de Europa. Algeciras.

Fecha de publicación: febrero de 2009

INTRODUCCIÓN

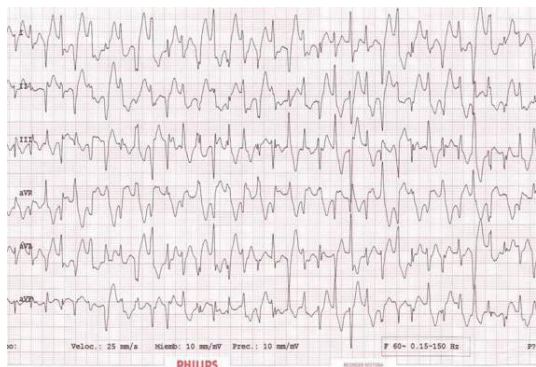
- Taquicardia ventricular polimórfica que se presenta en corazones estructuralmente sanos e intervalo QT normal.
- Se caracteriza por desencadenarse ante episodios de liberación de catecolaminas : situaciones de estrés físico o emocional.
- Puede dar lugar a episodios sincopales y puede derivar a fibrilación ventricular con riesgo de muerte súbita.
- Antecedentes familiares de síncope o muerte súbita en el 40% de los casos.
- Síndrome de herencia autosómica dominante.
- Está relacionada con anomalías de los canales iónicos responsables de la entrada de calcio a la célula.

DIAGNÓSTICO

Mediante Holter o provocando la arritmia con una prueba de estrés con ejercicio o con infusión de isoproterenol cuando no se observa espontáneamente en el ECG.

ECG:

- El patrón electrocardiográfico está caracterizado por una taquicardia ventricular polimórfica que típicamente muestra un patrón bidireccional de los complejos QRS.
- Ante una actividad física o emocional que acelere el ritmo sinusal hasta 120-130 lpm, puede aparecer taquicardia de la unión.
- A medida que aumenta el estrés, la alteración electrocardiográfica se va haciendo más compleja
- Salvas de extrasístoles ventriculares seguidos de taquicardia ventricular monomorfa y polimorfa que pueden pasar a fibrilación ventricular.



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Epilepsia (el carácter autolimitado de las arritmias implica que muchos de estos pacientes sean diagnosticados de crisis comiciales).
Otras Canalopatías (Síndrome de QT largo congénito y Síndrome de Brugada).

PRONÓSTICO

A menor edad del primer síncope peor será el pronóstico.
La muerte súbita antes de los 10 años es rara.
La demora entre la aparición de síntomas y el diagnóstico expone a los pacientes a un alto riesgo de muerte súbita.
Sin tratamiento, la mortalidad asciende a un 50% antes de los 20 años.

TRATAMIENTO

Los Betabloqueantes son de elección y evitan las recurrencias.
Es importante adaptar la dosis a los cambios de peso con el crecimiento y alertar a los padres de la importancia del cumplimiento de la medicación, debido a que su interrupción puede llevar a la muerte súbita.

CONCLUSIONES

- La única clave para el diagnóstico es la SOSPECHA , debido a la normalidad del examen físico y de los estudios complementarios iniciales.
- Los niños portadores de esta taquicardia tienen entre 3 y 16 años de edad y presentan una historia de síncope repetitivo, asociado con el ejercicio o las emociones; comúnmente no presentan enfermedad cardíaca, el intervalo QT es normal y presentan bradicardia sinusal en el ECG en reposo.
- Es una entidad que requiere un trabajo interdisciplinar entre el pediatra (tiene la tarea de sospechar la enfermedad y realizar la derivación oportuna), el cardiólogo (llevar un diagnóstico y tratamiento adecuado) y el neurólogo (debe sospecharla en pacientes con clínica de epilepsia y EEG normal).