

capítulo 2

Arritmias Cardíacas II

Taquiarritmias

Introducción

En este capítulo se presentan las taquiarritmias más importantes en pediatría, su forma de presentación clínica, su manejo agudo y crónico.

Por razones prácticas se han dividido en supraventriculares y ventriculares y sólo las más importantes se discuten en detalle.

Mecanismos de las Taquicardias

Existen al menos 3 alteraciones electrofisiológicas que pueden causar taquicardia en el corazón humano:

- Re-entrada.
- Automaticidad anormal aumentada.
- Actividad gatillada.

Re-entrada:¹ es la primera y la más importante alteración. Este mecanismo es responsable de la mayoría de las taquicardias supraventriculares y ventriculares en todas las edades.

Los hallazgos clínicos más característicos de las taquicardias por re-entrada son:

- Frecuencias muy regulares.
- Eventos paroxísticos, es decir comienzo y terminación bruscos.
- En general buena respuesta a las drogas anti-arrítmicas.
- Terminan rápidamente luego de la cardioversión eléctrica o del marcapaso a frecuencias muy rápidas ("over drive pacing").

La re-entrada puede ocurrir a cualquier nivel del corazón. El ejemplo más claro y conocido es el síndrome de Wolff-Parkinson-White, en el cual el nódulo aurículo-ventricular y el haz accesorio funcionan como las ramas del circuito anormal. También puede observarse a nivel de las aurículas, como en el aleteo auricular o de los ventrículos ante una taquicardia ventricular.

Automaticidad anormal aumentada: puede generar tanto latidos prematuros (extrasístoles) aislados o una taquicardia. Sus características más importantes son:

- Frecuencias muy variables, influenciadas por el tono autonómico.

¹ Se produce una re-entrada cuando un estímulo no se extingue después de haberse propagado normalmente por el corazón sino que persiste y lo re-excita.



Dra. Marianna Guerchicoff

- Cardióloga infantil Hospital Italiano de Buenos Aires.

Con la colaboración de:

- Dra. Alejandra Guerchicoff. Bióloga molecular. Molecular genetics program. Massonic Medical Research Laboratories. Utica. USA.

- Comienzo y terminación graduales, presentan el fenómeno "calentamiento-enfriamiento" con cambios en la frecuencia de la taquicardia. Muchas veces se trata de arritmias incesantes.
- La taquicardia típicamente se desencadena con el ejercicio, el estrés, la fiebre o la administración de drogas simpático-miméticas.
- Escasa o nula respuesta a las drogas antiarrítmicas convencionales.
- No presentan respuesta a la cardioversión eléctrica o la sobre-estimulación a través de un marcapasos.

Al igual que la re-entrada puede ocurrir a cualquier nivel del corazón.

Actividad gatillada: es menos importante y a la vez un mecanismo menos comprendido. Puede estar involucrada en algunas arritmias ventriculares como las torsiones de punta que se observan en el síndrome de QTc prolongado. También se ha involucrado este mecanismo en las arritmias que se producen durante la hipokalemia, hipoxia, acido-

sis, hiponatremia, hipercalcemia y la exposición a niveles tóxicos de adrenalina y digital.

También es importante mencionar que los ritmos anormales pueden ocurrir por "falta" o por "usurpación":

- Por "falta": son los llamados ritmos o latidos de "escape", se presentan cuando el ritmo normal desaparece transitoriamente (pausas sinusales, pos-extra-sistólicas, bradicardia sinusal severa, etc.) o no existe (disfunción del nódulo sinusal, el bloqueo aurículo ventricular de alto grado o completo, etc.).
- Por "usurpación": se presentan cuando a pesar de existir un ritmo sinusal normal, la frecuencia de la arritmia supera al ritmo basal normal.

Sitio de origen de las taquiarritmias

Una vez comprendidos los mecanismos fundamentales, es importante conocer los sitios más frecuentes de origen de las taquiarritmias y la relación entre ambos.

Tabla 3: Clasificación según el sitio de origen de la taquicardia y mecanismo electrofisiológico de producción

Sitio de origen	Mecanismo electrofisiológico		
	Re-entrada	Automatismo	Actividad gatillada
Nódulo sinusal		Taquicardia sinusal	
Aurículas	Fibrilación/aleteo	TAE/ TA multifocal	TAE
Nódulo AV	Reentrada nodal	TEU	
Ventrículos	TV monomórfica	TV focal	Torsión de punta
Vías accesorias	TV polimórfica WPW (ortodrómica) Vías ocultas TRPU WPW (antidrómica) Mahaim		

TAE, taquicardia auricular ectópica; TA, taquicardia auricular; WPW, Wolff-Parkinson-White; TV, taquicardia ventricular; TRPU, taquicardia recíproca permanente de la unión; TEU taquicardia ectópica de la unión.

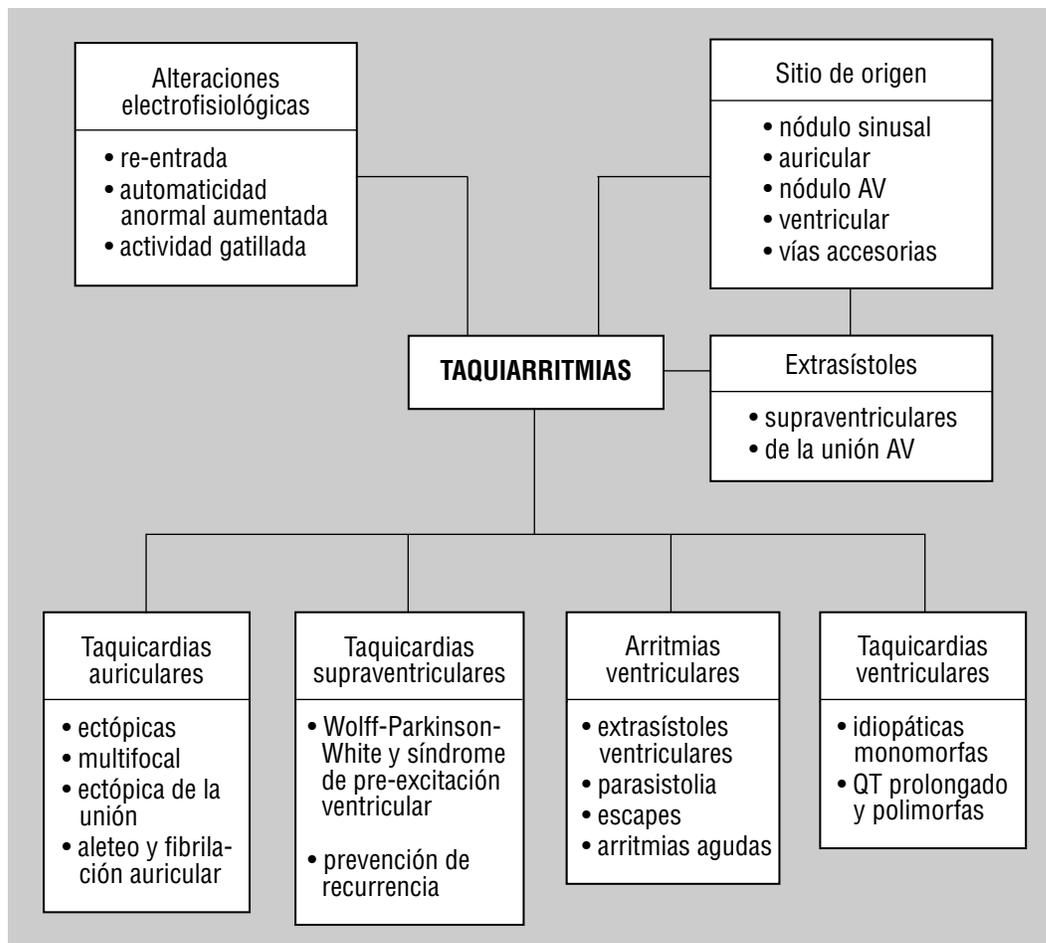
Fuente: Walsh EP, Saul JP and Triedman JK. Cardiac Arrhythmias in Children and Young adults with Congenital Heart Disease. 2001; 98.

Objetivos

Esperamos que al finalizar el trabajo con este capítulo Ud. sea capaz de:

- Explicar las alteraciones electrofisiológicas que pueden producir taquicardia.
- Relacionar las alteraciones electrofisiológicas con los sitios de origen de las taquiarritmias.
- Reconocer los diferentes sitios de origen, expresiones electrocardiográficas y manifestaciones clínicas de las extrasístoles: auriculares o supraventriculares, de la unión AV y ventriculares.
- Recordar que algunas arritmias son asintomáticas.
- Identificar los síntomas más frecuentes de las taquicardias.
- Recordar que el tratamiento de las taquicardias depende de la edad y del estado de la función ventricular.
- Reconocer las drogas antiarrítmicas más utilizadas en el tratamiento de las taquicardias y para la prevención de recurrencias.
- Identificar en qué condiciones es necesaria una cardioversión eléctrica.
- Reconocer que en determinadas condiciones corresponde la colocación de un marcapasos transitorio y/o definitivo.
- Advertir que en algunas situaciones, la ablación por radiofrecuencia puede ser una alternativa terapéutica.

Esquema de Contenidos



Extrasístoles auriculares o "supraventriculares"

Una extrasístole auricular o supraventricular es una activación prematura de las aurículas que se origina en un sitio distinto del nódulo sinusal.

Esta activación se refleja en el ECG como una onda P de morfología diferente a la de la onda P sinusal y se produce antes de lo que lo haría el próximo latido sinusal.

Las extrasístoles supraventriculares pueden estar seguidas de un QRS normal, lo cual indica que el estímulo anticipado fue conducido normalmente a los ventrículos o bien acompañarse de un QRS "ancho". En este último caso, el estímulo auricular anticipado fue conducido con "aberrancia".

Se estima que más de un 50% de las extrasístoles supraventriculares en niños son conducidas con algún grado de aberrancia.

Una extrasístole supraventricular puede no ser conducida a los ventrículos y sólo se refleja la onda P anticipada en el ECG.

Pueden presentarse aisladas, bigeminas (un latido normal/un latido ectópico) o trigeminadas (dos latidos sinusales/un latido ectópico), y tener variaciones relacionadas con el ritmo circadiano normal.

Dos extrasístoles supraventriculares juntas se denominan apareadas.

A la auscultación las extrasístoles supraventriculares conducidas se presentan como un latido anticipado, y las no conducidas pueden provocar una pausa de duración variable.

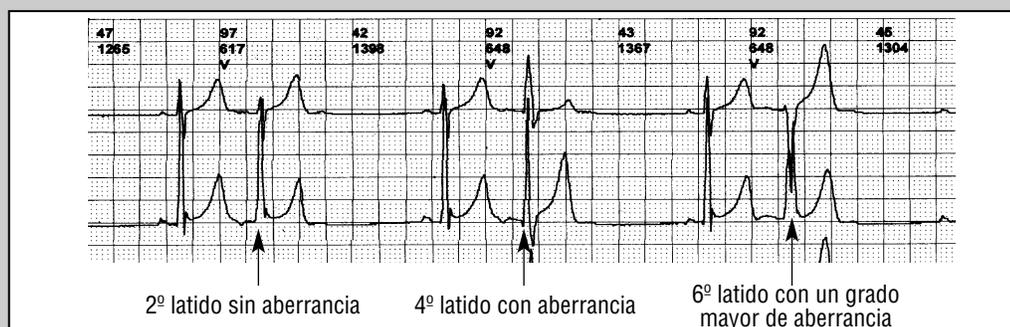
La mayoría de los pacientes son asintomáticos aunque algunos pueden referir palpitaciones.

Las extrasístoles supraventriculares se producen en niños con corazones estructuralmente sanos o con cardiopatía. En aquellos con corazón normal no tienen en la mayoría un significado patológico.

La prevalencia real de las extrasístoles supraventriculares es desconocida. Se pueden observar en:

- Fetos normales sin signos de distress en cualquier momento de la gestación.
- En neonatos sanos en los que se ha reportado una prevalencia del 4 al 14%.
- Adultos jóvenes, en registros Holter de 24 horas, se encontró una frecuencia del 30 a 60% según el estudio, pero el número de extrasístoles supraventriculares en ninguno superó los 100 latidos en 24 horas.

Figura 7: Extrasístoles supraventriculares



El segundo latido que se observa en el trazado es una extrasístole supraventricular conducida sin aberrancia. El cuarto latido del trazado es una extrasístole supraventricular conducida con aberrancia, en el sexto latido del trazado se observa un grado mayor de aberrancia.

La etiología en la mayoría es desconocida. Algunos factores tales como el consumo de tabaco, alcohol y cafeína que aumentan el tono simpático fueron propuestos como desencadenantes, pero no hay estudios controlados que lo avalen.

- En niños con corazones normales, asintomáticos, las extrasístoles supraventriculares no requieren tratamiento.
- En los francamente sintomáticos, a veces se puede intentar tratamiento farmacológico balanceando la severidad de los síntomas con los efectos pro-arritmicos no deseados de cualquiera de las drogas actualmente disponibles.

Las extrasístoles supraventriculares pueden observarse en cualquier cardiopatía congénita, aunque se presentan con más frecuencia en los pacientes con comunicación interauricular, valvulopa-

tía mitral o ante presiones auriculares elevadas.

Se llaman extrasístoles "de la unión aurículoventricular" a aquellos latidos prematuros que se originan en algún lugar dentro de la zona de la unión aurículoventricular. A diferencia de las extrasístoles supraventriculares originadas en las aurículas, el estímulo anormal es conducido a los ventrículos desde la unión AV por lo cual el complejo QRS resultante no está precedido de una onda P. También pueden ser conducidas a los ventrículos con distintos grados de aberrancia, en cuyo caso el diagnóstico diferencial es con las extrasístoles ventriculares.

Cuando las extrasístoles de la unión no son conducidas a los ventrículos, generan pausas que pueden simular un bloqueo AV, "pseudo bloqueo AV". Su presentación y su significado clínico es equiparable al de las extrasístoles supraventriculares.

Taquicardias auriculares

Las taquicardias auriculares comprenden un grupo de taquiarritmias que se originan en las aurículas. Pueden ser episodios paroxísticos breves o sostenidos, o bien ser incesantes. Los mecanismos involucrados suelen ser la automaticidad aumentada o la re-entrada. Si bien su frecuencia no es muy significativa en pediatría, su manejo es complejo debido a la escasa respuesta que presentan al tratamiento farmacológico y no farmacológico.

Las taquicardias auriculares se observan a cualquier edad en niños con corazones estructuralmente sanos y pueden ensombrecer el pronóstico de aquellos con alguna cardiopatía congénita.

Mencionaremos brevemente las más importantes.

Taquicardia auricular ectópica

También se la llama taquicardia auricular automática en referencia a su mecanismo de producción, ya que se asume se debe al automatismo aumentado en un grupo de células auriculares distintas de las del nódulo sinusal. En general, las frecuencias auriculares son muy altas, alcanzando los 300 lpm, con un rango de 130 a 170 lpm.

La taquicardia auricular ectópica suele ser incesante, lo cual lleva con el tiempo a una miocardiopatía dilatada inducida por las frecuencias elevadas y sostenidas o "taqui-miocardiopatía".

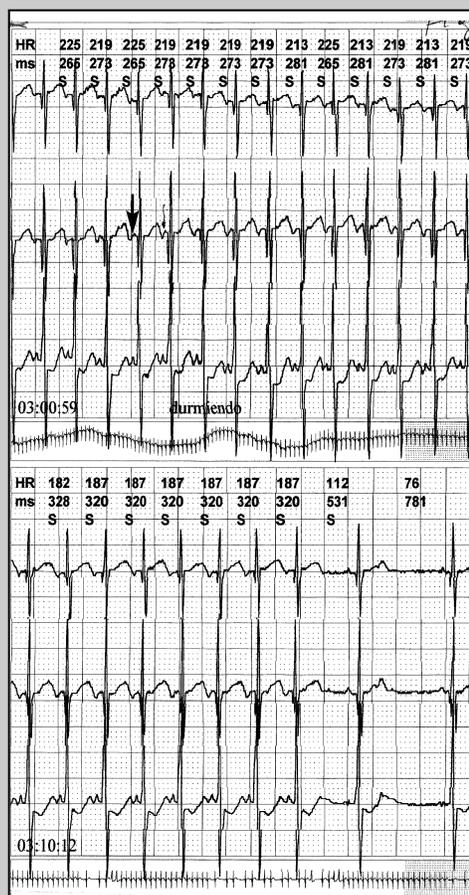
- Se presenta en general en niños y adolescentes sin cardiopatía estructural. Muchos pueden no presentar síntomas

durante meses o años, en especial los más pequeños, hasta que finalmente los signos de insuficiencia cardíaca y bajo gasto secundarios a la miocardiopatía se hacen evidentes.

- Cuando la función ventricular aún está conservada los síntomas pueden ser palpitaciones, mareos o intolerancia al ejercicio.

El **diagnóstico** se realiza a través del ECG que muestra las ondas P de morfología distinta a la sinusal y con frecuencias generalmente rápidas e inapropiadas para la edad y el estado fisiológico.

Figura 8: Taquicardia auricular ectópica en niño de 4 meses de edad sin signos de insuficiencia cardíaca



En el trazado superior se observa un ritmo de taquicardia con ondas P negativas (flechas) que finaliza en el trazado inferior. Luego se observan dos latidos sinusales.

El Holter de 24 horas revela el porcentaje del día en que la arritmia está presente, en general cuando se instala es rápida y regular aunque pueden observarse distintos grados de bloqueo y presentar el fenómeno "calentamiento-enfriamiento". Es mandatorio descartar cardiopatía estructural subyacente y evaluar la función ventricular mediante un ecocardiograma.

El **tratamiento** de elección depende de la edad y del estado de la función ventricular.

La taquicardia auricular ectópica suele ser muy resistente al tratamiento médico y en muchas ocasiones es necesario utilizar al menos dos drogas para controlarla. También es muy alto el índice de recurrencias luego de un período de estabilización. En aquellos pacientes con episodios esporádicos de taquicardia auricular ectópica y con buena función ventricular se puede intentar un tratamiento conservador con drogas antiarrítmicas, la más utilizada es la digital. Los beta bloqueantes, como el atenolol o el propranolol, también son utilizados solos o combinados con la digital; ante el fracaso de los mismos se utilizan la amiodarona, la flecainida, la propafenona y el sotalol. Las combinaciones de estos fármacos son frecuentes. Algunos estudios sugieren mayor efectividad de flecainida más sotalol.

En caso de un importante deterioro de la función ventricular o en ausencia de respuesta a las drogas, se considera que la ablación por radiofrecuencia es la alternativa terapéutica más eficaz.

La edad del paciente es un factor muy importante:

- En los niños mayores de 3 años la respuesta a los fármacos suele ser escasa o inexistente, y es excepcional observar su remisión espontánea.

- En menores de 3 años, la mayoría de las drogas antiarrítmicas logran controlar la taquicardia auricular ectópica y en muchos, luego de un tiempo de tratamiento exitoso, la arritmia resuelve completamente.

Taquicardia auricular multifocal o caótica

Es un trastorno poco frecuente. Suele verse en neonatos y niños pequeños sin cardiopatía estructural. Se caracteriza por un ritmo rápido y sumamente irregular. En el ECG se ven al menos tres morfologías diferentes de la onda P en una misma derivación, lo cual refleja la actividad de múltiples focos auriculares. La respuesta ventricular es muy variable y algunos complejos QRS pueden ser conducidos con distintos grados de aberrancia. La taquicardia auricular caótica puede ser incesante y llevar a una "taqui-miocardiopatía" o a la muerte súbita, por lo cual es importante tratar de controlarla. Las drogas más utilizadas son la digital, los beta-bloqueantes y en los casos refractarios también son efectivas la amiodarona, la flecainida y la propafenona. En los más pequeños, luego de un tiempo de tratamiento, se han observado remisiones definitivas.

Taquicardia ectópica de la unión

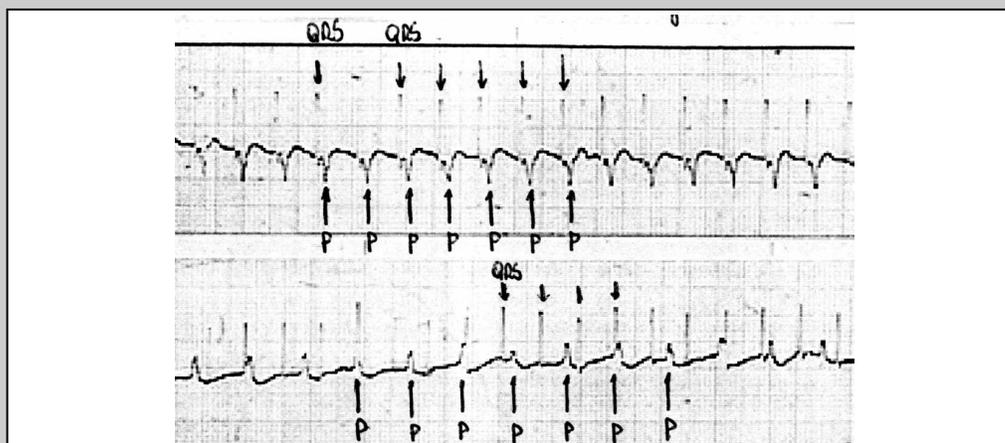
También se la conoce como taquicardia automática de la unión en alusión a su mecanismo de producción y a que se origina en algún sitio del nódulo AV o de la porción proximal del Haz de His. Se reconocen dos formas diferentes de taquicardia ectópica de la unión: una congénita o idiopática y una posoperatoria.

Los criterios diagnósticos son:

- 1- Taquicardia con QRS angostos (o con morfología similar a la obtenida mediante estimulación auricular).
- 2- Disociación AV con frecuencia auricular \leq frecuencia ventricular o con conducción retrógrada 1:1.

La forma congénita es muy poco frecuente, habiéndose reportado una forma familiar, aunque no se ha identificado aún un gen responsable. Es más común de observar en neonatos y lactantes, Debido a las FC elevadas, el cuadro inicial puede ser el de insuficiencia cardíaca y bajo gasto cardíaco secundarios a la disfunción ventricular inducida por la taquiarritmia.

Figura 9: Taquicardia ectópica de la unión



En el trazado superior se observa conducción 1:1, en el inferior se evidencia disociación aurículo-ventricular.

El **tratamiento** farmacológico no siempre es efectivo; hasta el momento, la amiodarona es la droga más eficaz.

Los casos severos y refractarios al tratamiento médico han sido sometidos a ablación por radiofrecuencia como un procedimiento heroico; la mayoría requiere la colocación de un marcapasos definitivo debido al bloqueo AV producido como consecuencia adversa, no deseada pero frecuente, del procedimiento.

La taquicardia ectópica de la unión posoperatoria se observa en el período posquirúrgico inmediato de ciertas cardiopatías congénitas, como por ejemplo la tetralogía de Fallot. Si bien suele ser un fenómeno transitorio que se resuelve en 48 a 72 horas, las frecuencias cardíacas muy elevadas que puede alcanzar, y la falta de sincronía AV, llevan a un severo deterioro hemodinámico si la taquiarritmia no es controlada.

Las medidas iniciales incluyen disminución de las dosis de catecolaminas, corrección del medio interno e hipotermia moderada. Si éstas no son efectivas, la amiodarona endovenosa es eficaz en la mayoría de los casos.

Aleteo y fibrilación auricular

El aleteo auricular es un ritmo rápido, en el cual las aurículas son activadas a una frecuencia de aproximadamente 300

lpm (rango 200-500 lpm) y los ventrículos, en general, laten a una frecuencia bastante regular y menor que la auricular como resultado del bloqueo que habitualmente se produce a nivel del nódulo aurículoventricular. Si la frecuencia auricular es de 300 lpm y el bloqueo AV es 2:1 la frecuencia ventricular resultante será de 150.

El **diagnóstico** es electrocardiográfico al evidenciarse las típicas ondas de aleteo descriptas como en "dientes de sierra" que se ven mejor en las derivaciones DII, DIII, aVF y V1.

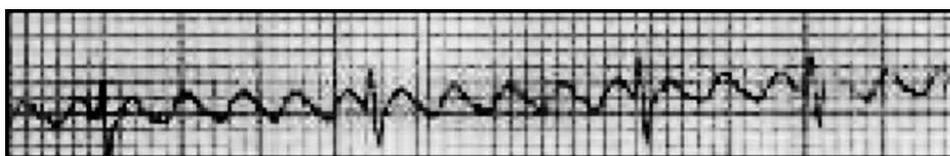
El aleteo auricular es una arritmia debida a un mecanismo de macro-reentrada intra-auricular.

Puede presentarse en fetos y neonatos sin cardiopatía estructural así como en niños mayores, en general como un ritmo paroxístico que raramente recurre luego de su remisión espontánea o farmacológica.

El aleteo auricular representa casi el 40% de todas las taquicardias fetales y si ocurre conducción AV 1:1, las FC muy elevadas pueden llevar al hydrops fetalis no inmune secundario a insuficiencia cardíaca.

Cerca del 80% de los aleteos auriculares en pediatría se ven en niños operados de cardiopatías congénitas, en especial

Figura 10: Aleteo auricular en un recién nacido luego de la administración de adenosina



Ondas auriculares a una frecuencia mayor de 300 lpm.

en aquellos sometidos a cirugías con múltiples suturas auriculares, como por ejemplo las del tipo Senning o Mustard para la corrección de ciertos tipos de transposición de grandes vasos que no son pasibles de ser operados con la técnica de "switch arterial" por razones anatómicas. En estos casos el aleteo auricular puede ser de naturaleza incesante. También se ve en niños con miocardiopatías.

En raras ocasiones puede observarse un ritmo "irregular" sin ondas P claramente visibles. En estos casos se trata de una fibrilación auricular que puede aparecer alternando con el aleteo auricular o aislada. Este ritmo es muy poco frecuente en pediatría, y cuando se presenta generalmente se asocia con severa disfunción ventricular izquierda.

Los síntomas más frecuentes son palpitaciones, mareos y síncope o bien disnea

e incapacidad funcional si se acompaña de insuficiencia cardíaca. Se menciona además un aumento del riesgo de episodios de tromboembólicos en relación a tiempos prolongados de arritmia.

Tratamiento: cuando el aleteo auricular causa descompensación hemodinámica está indicada la cardioversión eléctrica, siempre que no existan evidencias de trombos intracavitarios.

En el manejo crónico, las drogas antiarrítmicas han demostrado una escasa eficacia. Se utilizan la digital, betabloqueantes y la amiodarona. Recientemente se ha mencionado la utilidad del sotalol solo o asociado a amiodarona.

Ante el fracaso del tratamiento farmacológico, la ablación por radiofrecuencia se considera actualmente la alternativa terapéutica más eficaz en niños mayores.

Ejercicio

3

1. Establezca la correspondencia entre los mecanismos de las taquicardias que figuran en la columna de la izquierda y las condiciones y/o características de los mismos listados en la columna de la derecha. Cada letra puede ser usada una, varias o ninguna vez.

Mecanismos	Condiciones/Características
1.1. re-entrada	a) eventos paroxísticos b) no responde a cardioversión c) en arritmias que se producen durante la hipokalemia, hipoxia, acidosis, hiponatremia
1.2. automaticidad anormal aumentada	d) frecuencias muy regulares e) generadas por exposición a niveles tóxicos de adrenalina y digital
1.3. actividad gatillada	f) frecuencia muy variable g) comienzo y terminación graduales h) se desencadena con el ejercicio, el estrés y/o la fiebre i) vinculado a las torsiones de punta j) escasa o nula respuesta a las drogas antiarrítmicas k) buenas respuesta a drogas antiarrítmicas l) se desencadena con la administración de drogas simpaticomiméticas m) ceden luego de cardioversión

2. Establezca la correspondencia entre los tipos de taquicardias auriculares que figuran en la columna de la izquierda y las condiciones y/o características de los mismos listados en la columna de la derecha. Cada letra puede ser usada una, varias o ninguna vez.

Taquicardias auriculares	Condiciones/Características
2.1. ectópica automática	a) con el tiempo lleva a una miocardiopatía dilatada b) se observa en niños y adolescentes sin cardiopatía estructural c) trastorno transitorio d) con función ventricular conservada, los síntomas pueden ser mareos, palpitaciones o intolerancia al ejercicio e) resistente al tratamiento médico f) alto índice de recurrencia después de un período de estabilización
2.2. multifocal o caótica	g) suele verse en neonatos y niños pequeños sin cardiopatía estructural h) la ablación por radiofrecuencia es una opción en casos de falta de respuesta a las drogas y/o importante deterioro de la función ventricular i) se han observado remisiones definitivas en los niños más pequeños. j) en niños menores de 3 años, la respuesta a las drogas antiarrítmicas es mucho mejor que en los mayores
2.3. ectópica de la unión	k) puede presentarse en fetos, neonatos y niños sin cardiopatía estructural
2.3.1. congénita	l) escasa respuesta a los fármacos en niños mayores de 3 años
2.3.2. posoperatoria	m) trastorno poco frecuente n) se observa en niños operados de cardiopatías congénitas o) ritmo rápido y muy irregular p) actividad de múltiples focos auriculares q) puede llevar a una miocardiopatía o a una muerte súbita
2.4. aleteo y fibrilación auricular	r) en ECG se observan ondas "en dientes de sierra" s) se observa en neonatos y lactantes t) el cuadro inicial puede ser insuficiencia cardíaca y bajo gasto cardíaco u) se resuelve en 48-72 horas v) en fetos y neonatos raramente recurre luego de su remisión espontánea o farmacológica w) la cardioversión está indicada en caso de descompensación hemodinámica

Ejercicio

3



Taquicardias supraventriculares

En este capítulo se llaman taquicardias supraventriculares a aquellas que implican un mecanismo de re-entrada y que requieren la participación de las aurículas, el nódulo auriculoventricular, los ventrículos y una vía accesoria como componentes del circuito anormal.

Las taquicardias supraventriculares son las taquiarritmias más frecuentes en pediatría.

La incidencia estimada es de 0,1 a 0,4%. Más del 90% de las taquicardias supraventriculares en pediatría son las llamadas taquicardias reciprocantes ortodrómicas. Cerca de dos tercios de estos pacientes son portadores del síndrome de Wolff-Parkinson-White. En aproximadamente el 70% de los niños el primer episodio ocurre antes del primer año de vida, con un pico en el período neonatal y en varios de ellos se detecta en la vida fetal. La mayoría no tienen cardiopatía estructural asociada, aunque es mandatorio descartarla ya que la arritmia puede ser la primera manifestación de una cardiopatía congénita.

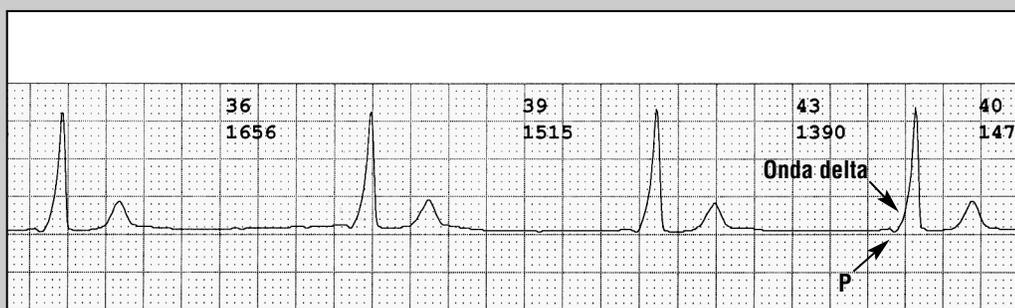
El riesgo de recurrencia varía con la edad al momento del diagnóstico; de un 30 a 40% antes de los 5 años, aumenta al 90% cuando el primer episodio se produce luego de esa edad.

Síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) y Síndrome de pre-excitación ventricular

El síndrome de Wolff-Parkinson-White fue descrito por primera vez en el año 1930 por Louis Wolff, John Parkinson y Paul White en pacientes jóvenes que padecían crisis de taquicardia paroxística supraventricular y que presentaban durante el ritmo sinusal un patrón ECG típico: intervalo PR corto y complejo QRS ensanchado en su porción inicial por la presencia de una onda de inscripción lenta llamada "onda delta".

Este patrón refleja la presencia de una conexión accesoria y anómala entre las aurículas y los ventrículos, que permite que el impulso se propague más rápido a través de esta vía y evitando la demora fisiológica que normalmente se produce en el nódulo auriculoventricular. Así los

Figura 11: Wolff-Parkinson-White



Obsérvese el intervalo PR corto y la onda delta inicial en el complejo QRS

ventrículos son activados casi simultáneamente por dos frentes:

- 1- Prematuramente a través de la vía accesoria, lo cual genera la onda delta en el ECG signo de la "pre-excitación" ventricular.
- 2- Normalmente a través del nódulo aurículoventricular.

De esta forma el latido resultante es un latido de "fusión" de los dos frentes de activación.

Sin embargo, no todos los pacientes portadores de este patrón electrocardiográfico tienen arritmias. A los casos que son asintomáticos y sólo se descubren en ocasión de un ECG de rutina, se los denomina portadores de **Síndrome de pre-excitación ventricular**.

La prevalencia estimada en pediatría es del 0.15%, la incidencia varía con distintos factores: por ejemplo, existe un marcado predominio masculino, cercano al 60% entre los pacientes sintomáticos, diferencia que no se observa entre los asintomáticos, así como con la edad al momento del screening.

.....
En los más pequeños, tanto la presencia de taquicardia supraventricular, así como la pre-excitación ventricular, pueden desaparecer durante los primeros años de vida.

Otras veces la pre-excitación puede hacerse manifiesta y sintomática recién en la infancia tardía o la adolescencia. Por ejemplo, cerca del 65% de los neonatos que presentan taquicardia paroxística supraventricular no repiten estos episodios más allá del primer año de vida.

La mayoría de los casos de Wolff-Parkinson-White son esporádicos. Sin embargo, se han descripto formas familiares con mayor incidencia del síndrome

entre los familiares de primer grado. Recientemente Gollob y col. identificaron una mutación responsable de una forma familiar en el gen PRKAG2 en quienes además hallaron una prevalencia elevada de fibrilación o aleteo auricular y miocardiopatía hipertrófica. Es de mencionar que algunas cardiopatías congénitas se asocian típicamente con Wolff-Parkinson-White, como la anomalía de Ebstein, la transposición de grandes vasos y la atresia tricuspídea.

Propiedades electrofisiológicas de las vías accesorias

Las vías accesorias son haces musculares que conectan el miocardio auricular y el ventricular. Pueden estar localizadas en cualquier lugar del subendocardio o del subepicardio a lo largo de los anillos aurículo-ventriculares y en la región septal. Pueden ser únicas o múltiples. Comparadas en el tejido de conducción normal, la mayoría de ellas conducen el impulso eléctrico más rápido y sin mostrar el retardo o la "conducción decremental" que se observa en las células ubicadas a nivel del nódulo aurículoventricular. Algunas vías accesorias presentan conducción "bidireccional" o anterógrada y retrógrada: son capaces de conducir el impulso eléctrico de las aurículas a los ventrículos y viceversa. Estos casos tienen por lo tanto pre-excitación manifiesta en el ECG y posibilidad de desarrollar crisis de taquicardia paroxística supraventricular. Otras sólo conducen el impulso en forma retrógrada, de los ventrículos a las aurículas, por eso el ECG estándar es normal. A estas vías accesorias se las conoce como "ocultas", ya que presentan la misma posibilidad de desarrollar taquicardia paroxística supraventricular.

La conducción a través de las vías accesorias puede ser "intermitente", lo cual obliga al diagnóstico diferencial con otras patologías, como las extrasístoles ventri-

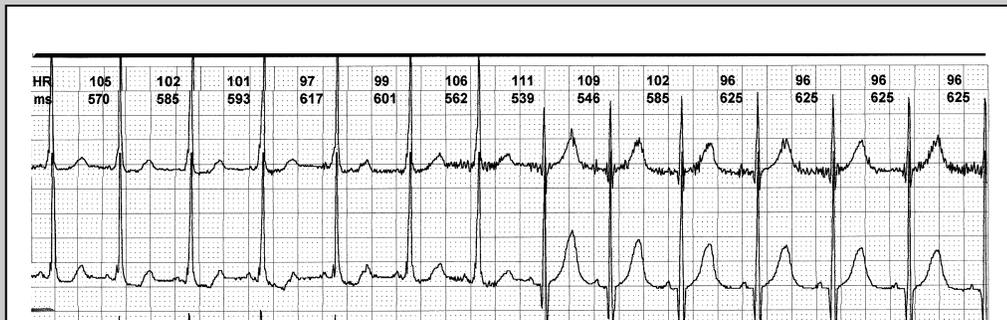
culares, ritmo idioventricular acelerado, alternancia eléctrica.

También cabe mencionar que las propiedades electrofisiológicas de las vías accesorias varían ampliamente entre los distintos pacientes, y son afectadas por la edad, el estado autonómico y la localización. El grado pre-excitación puede aumentar con maniobras vagales o drogas como la adenosina, que disminuyen la velocidad de conducción a nivel del nódulo aurículo ventricular, favoreciendo la conducción a través de la vía accesorio, o bien la pre-excitación puede disminuir o incluso desaparecer cuando la conducción AV se acelera como durante

el ejercicio o durante la infusión de isoproterenol.

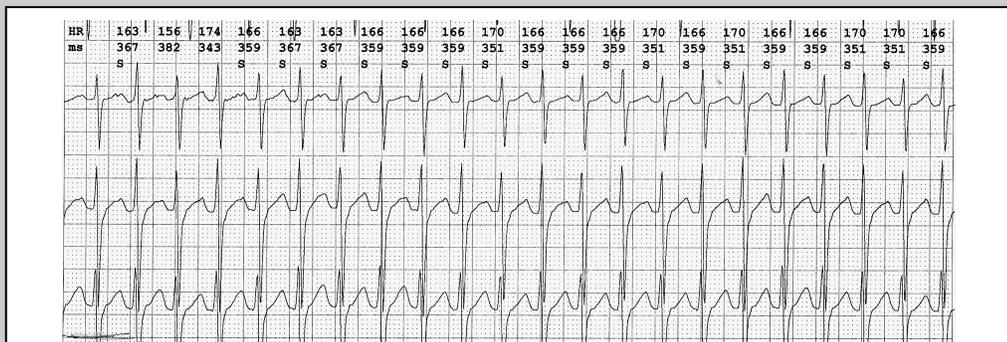
La existencia de dos vías de conducción del estímulo de las aurículas a los ventrículos con velocidades de conducción y períodos refractarios diferentes proporcionan las bases electro-anatómicas ideales para la instalación de un mecanismo de re-entrada. En general una extrasístole (auricular o ventricular) es el gatillo para desencadenar la taquicardia. Cuando el impulso es conducido a los ventrículos en forma anterógrada a través del nódulo AV y luego en forma retrógrada a las aurículas a través de la vía accesorio se produce una taquiarritmia llamada orto-

Figura 12: Síndrome de pre-excitación ventricular intermitente



Los 6 primeros latidos presentan PR corto y onda delta que desaparece en los latidos siguientes.

Figura 13: Taquicardia paroxística supraventricular



Adolescente de 14 años sintomático, taquicardia paroxística supraventricular con QRS angosto sin onda P visible.

drómica. Este tipo es el más frecuente encontrado en los pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White, dado que el estímulo es conducido normalmente a los ventrículos a través del nódulo AV, la taquiarritmia resultante tiene un QRS angosto.

Cuando a la inversa, el estímulo es conducido en forma anterógrada a los ventrículos a través de la vía accesoria, y en forma retrógrada a las aurículas a través del nódulo AV, se produce una taquiarritmia llamada antidrómica que es una forma muy poco frecuente. El QRS resultante es ancho debido a que la activación ventricular se produce a través de la vía anómala.

La taquiarritmia que más frecuentemente se observa en el síndrome de Wolff-Parkinson-White es una taquicardia de tipo paroxístico llamada taquicardia ortodrómica reciprocante (TOR). Esta forma representa más del 90% de las taquicardias paroxísticas supraventricular en niños con patente de pre-excitación ventricular, aunque la patente de Wolff-Parkinson-White se observa sólo en el 35% con taquicardia ortodrómica reciprocante, lo que demuestra la existencia frecuente de las vías llamadas "ocultas".

La mayoría de los niños presentan crisis paroxísticas que se producen en general en reposo y, menos frecuentemente, durante la actividad física.

Los síntomas más comunes incluyen palpitaciones, dolor precordial, disnea, fatiga, mareos o raramente síncope. Si los episodios, que suelen ser autolimitados, son muy frecuentes y no controlados, pueden llevar a la insuficiencia cardíaca, en especial en los más pequeños, que no pueden expresarse.

Diagnóstico: el ECG estándar, en el momento de la crisis, es el gold standard para el diagnóstico aunque esto no siempre es posible; además es muy útil para

detectar la presencia de pre-excitación ventricular intercrisis.

Dado que el Holter de 24 horas en general es normal, a veces se intenta colocarlo 48 ó 72 horas en busca de pre-excitación.

La ergometría, si bien no suele desencadenar episodios de taquicardia paroxística supraventricular, permite observar en aquellos con síndrome de Wolff-Parkinson-White, si la pre-excitación desaparece o persiste durante el esfuerzo, lo cual tiene valor pronóstico.

El ecocardiograma es indispensable para descartar cardiopatía subyacente.

Grabadores de eventos externos o implantables: en aquellos niños muy sintomáticos con un ECG basal normal, ante la alta sospecha de taquicardia paroxística supraventricular se pueden utilizar grabadores de eventos externos y más raramente ante casos severos, los grabadores implantables para intentar correlacionar los síntomas con la presencia o no de arritmias.

El estudio electrofisiológico trans-esofágico como técnica diagnóstica, permite reproducir la arritmia en la mayoría de los casos, mediante la estimulación trans-esofágica solamente o con el agregado de isoproterenol en dosis habituales, y si bien es un procedimiento ambulatorio, requiere sedación y conlleva un bajo número de complicaciones tales como epistaxis y laringoespasma si el catéter se ubica inadecuadamente en las cuerdas vocales.

El **tratamiento** depende del estado hemodinámico. Si el paciente presenta signos de inestabilidad hemodinámica debido a la taquicardia supraventricular, está indicada la cardioversión eléctrica sincronizada con 0,25 a 2 jules/kg, bajo sedación adecuada.

En el paciente estable, las maniobras vagales se pueden intentar en un marco hospitalario y sus resultados son varia-

bles; en los más pequeños se usan parches fríos o hielo en la cara y en los más grandes además se intenta el masaje del seno carotídeo que debe ser unilateral, o la maniobra de Valsalva.

El tratamiento médico de elección para las taquicardia, supraventriculares es la adenosina endovenosa en bolo rápido, en lo posible en una vena central.

.....
La amiodarona es efectiva en terminar las crisis de taquicardia paroxística supraventricular en todas las edades.

El marcapaso auricular trans-esofágico es una alternativa al tratamiento médico;

es efectivo, pero se necesita personal entrenado y familiarizado con la técnica.

Con respecto a las **taquicardias supraventriculares fetales**, es materia de discusión cuáles y cuándo deben ser tratadas. El hallazgo de hydrops fetalis sin otra causa aparente indica la necesidad de tratamiento urgente. La presencia de una cardiopatía congénita asociada también puede considerarse una indicación, aún en ausencia de signos de insuficiencia cardíaca fetal. Si bien la mayoría de los episodios de taquicardia supraventricular fetal suelen ser paroxísticos y breves, recomendamos tratamiento vía materna cuando estos están presentes más de dos tercios del día. La digital es

Droga	Administración y efectos
adenosina	La dosis de inicio es de 100 mg/kg/dosis y puede ser aumentada hasta 400 mg/kg/dosis en escalas de 100 mg/kg/dosis. Los efectos adversos inmediatos incluyen broncoespasmo, rash, hipotensión y agitación. Disminuye la frecuencia cardíaca y prolonga el intervalo PR hasta producir grados variables de bloqueo aurículo ventricular. Su vida media es muy corta, casi 9 segundos. La aminofilina parece antagonizar sus efectos, mientras que el dipiridamol y el diazepam inhiben la captación celular de adenosina intensificando potencialmente su acción.
verapamilo	Efectivo en niños mayores y adolescentes hasta en un 60% para terminar una crisis de taquicardias supraventriculares. Está contraindicado en niños menores de 2 años debido a que puede causar shock cardiogénico, ya que bloquea los canales cálcicos que junto al retículo sarcoplasmático están subdesarrollados a esta edad, lo cual los hace sumamente dependientes de los mismos.
digital	Tiene un comienzo de acción relativamente lento. Tanto verapamilo como digital están absolutamente contraindicadas en pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White y fibrilación auricular, ya que acortan el período refractario efectivo anterógrado de las vías accesorias, favoreciendo el pasaje de los estímulos auriculares a los ventrículos con el riesgo de desarrollar fibrilación ventricular.
amiodarona	Es efectiva en terminar las crisis de taquicardia paroxística supraventricular en todas las edades. La dosis inicial es de 5 a 10 mg/kg/ dosis endovenosa en 30 a 45 minutos, seguida por una infusión continua de 5 a 10 mg/kg/día.
ibutilide	Recientemente Galtter y col. describieron los efectos beneficios del ibutilide endovenoso, un antiarrítmico clase III, en pacientes pediátricos para terminar las crisis de taquicardia supraventricular, siendo seguro y efectivo incluso en aquellos con Wolff-Parkinson-White y fibrilación auricular.

considerada una droga segura, pero su eficacia es relativamente baja. La flecainida y el sotalol, solas o combinadas, son alternativas eficaces. Si bien está acompañada de varios efectos adversos como parto prematuro, la amiodarona es utilizada en los casos refractarios.

Prevención de las recurrencias

.....

En los menores de 10 años, las drogas anti-arrítmicas se consideran de primera elección y se prefiere reservar la ablación por radiofrecuencia para los que no responden al tratamiento médico con múltiples drogas.

A largo plazo los beta-bloqueantes como el propanolol han demostrado ser eficaces en casi el 80% de los casos.

La amiodarona, la flecainida y el sotalol son efectivas, solas o combinadas, para controlar las taquicardias paroxísticas supraventriculares refractarias a las anteriores drogas descritas; sin embargo, sus efectos adversos deben ser balanceados en cada paciente individual.

La digital y el verapamilo, como mencionamos antes, pueden aumentar la conducción anterógrada de las vías accesorias; por lo tanto, dado que el riesgo de padecer una fibrilación auricular no se puede predecir adecuadamente, ambas drogas están contraindicadas en el manejo crónico de pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White, pero sí pueden ser utilizadas en aquellos con crisis de taquicardias paroxísticas supraventriculares sin patente de pre-excitación ventricular en el ECG, ya que las vías accesorias no presentan conducción anterógrada.

.....

El verapamilo está indicado sólo en mayores de dos años.

Ante un paciente mayor con crisis breves y esporádicas de taquicardia paroxística supraventricular, que no modifican la calidad de vida del niño o del adolescente, se puede optar por la observación y la decisión de tratamiento es personal.

Actualmente la ablación por radiofrecuencia es la alternativa terapéutica más segura y eficaz en los niños mayores y adolescentes con crisis reiteradas de taquicardia supraventricular o en aquellos que van ingresar en deportes de alta competencia. Sin embargo, ya que el procedimiento tiene un pequeño porcentaje cercano al 0,5% de complicaciones (perforación cardíaca, bloqueo AV, arteriopatía), es comprensible que muchos profesionales aún prefieran intentar un esquema de tratamiento médico, antes de decidir la derivación para ablación por radiofrecuencia.

La **taquicardia antidrómica reciprocante** representa menos del 5% de las taquicardias paroxísticas supraventriculares en niños. Tanto los mareos como el síncope son formas de presentación bastante frecuentes.

Se trata de una taquiarritmia regular con QRS ancho sin disociación aurículoventricular. Si se conoce la historia del paciente sabiéndolo portador de una vía accesorias su tratamiento es igual al de una taquicardia ortodrómica reciprocante antes descrito, de otra forma se debe asumir que se trata de una taquicardia ventricular hasta que se demuestre lo contrario (ver mas adelante, taquicardia ventricular).

Pacientes asintomáticos con patente de pre-excitación ventricular en el ECG

La muerte súbita puede ser la primer manifestación clínica del síndrome de Wolff-Parkinson-White en individuos previamente asintomáticos. La incidencia estimada de muerte súbita en pacien-

tes asintomáticos con patente de pre-excitación ventricular en el ECG es menor al 0.1%.

Si se produce una fibrilación auricular, que es una arritmia muy rápida con frecuencias de hasta 400 lpm cuando la vía accesoria tiene un período refractario anterógrado breve, puede ocurrir que todos estos estímulos sean conducidos a los ventrículos con el riesgo de desarrollar una respuesta ventricular rápida que lleve a la fibrilación ventricular y muerte súbita. Se estima que cerca del 25% de los pacientes con Wolff-Parkinson-White que padecen fibrilación ventricular eran previamente asintomáticos.

El período refractario anterógrado de la vía accesoria anómala constituye un parámetro muy importante para identificar a aquellos pacientes con riesgo de desarrollar una fibrilación ventricular ante la presencia de una fibrilación auricular.

- La presencia de pre-excitación ventricular intermitente y la desaparición de la patente de pre-excitación durante el esfuerzo indican en forma indirecta que el haz anómalo tiene un período refractario anterógrado prolongado (> 270 miliseg) y por lo tanto el paciente tiene bajo riesgo de muerte súbita. En estos casos se explica el significado a la familia y no se aconsejan otras medidas.
- Si por el contrario, las pruebas sugieren que el período refractario anterógrado es breve, la indicación de ablación por radiofrecuencia es una decisión individualizada, que debe contemplar los riesgos-beneficios del procedimiento.

Sin embargo, dado que la evaluación no invasiva mencionada no siempre es concluyente, varios centros consideran que el estudio electrofisiológico es necesario para estimar el período refractario anterógrado y definir mediante el mismo

la estratificación del riesgo. Se aconseja una evaluación invasiva mediante un estudio electrofisiológico en aquellos mayores de 10 años que van afrontar deportes de alta competencia, servicios militares o profesiones de alto riesgo como servicios militares o la aviación.

Taquicardias por re-entrada nodal

En este caso la re-entrada anormal del impulso eléctrico se produce dentro de la zona la unión aurículoventricular.

Esta forma de taquicardia que representa casi el 60% de los casos de taquicardia paroxística supraventricular en adultos, es muy poco frecuente en pediatría, con una incidencia estimada del 13 al 20%. Además es extremadamente infrecuente en menores de 2 años.

Los síntomas son idénticos a los observados en los pacientes con vías accesorias. El ECG basal siempre es normal pudiendo observarse variaciones en la duración del intervalo PR. La taquicardia resultante tiene un QRS angosto. El manejo es igual al descrito en pacientes con vías accesorias.

Taquicardia permanente recíproca de la unión

Es una arritmia poco frecuente que se ve en niños y raramente en adolescentes. Se debe a la presencia de una vía accesoria cercana a la unión aurículoventricular. Debido a sus propiedades de conducción, suele ser de naturaleza incesante y con FC no demasiado elevadas, por lo cual los síntomas en general se hacen evidentes tardíamente, cuando se ha instalado algún grado de insuficiencia cardíaca secundaria a la arritmia sostenida. El tratamiento médico en

general es inefectivo, aún así siempre se intenta como primera medida cuando no existe descompensación hemodinámica, en cuyo caso está indicada la cardioversión eléctrica. Las drogas más utilizadas incluyen: digital, beta-bloqueantes, digital más beta-bloqueantes, sotalol y amiodraona. Ante el fracaso de

los mismos, la ablación por radiofrecuencia se considera el tratamiento de elección.

A continuación se presenta un algoritmo para el diagnóstico y tratamiento de las taquicardias paroxísticas supraventriculares.

Figura 14: Taquicardias con QRS angosto. Diagnóstico

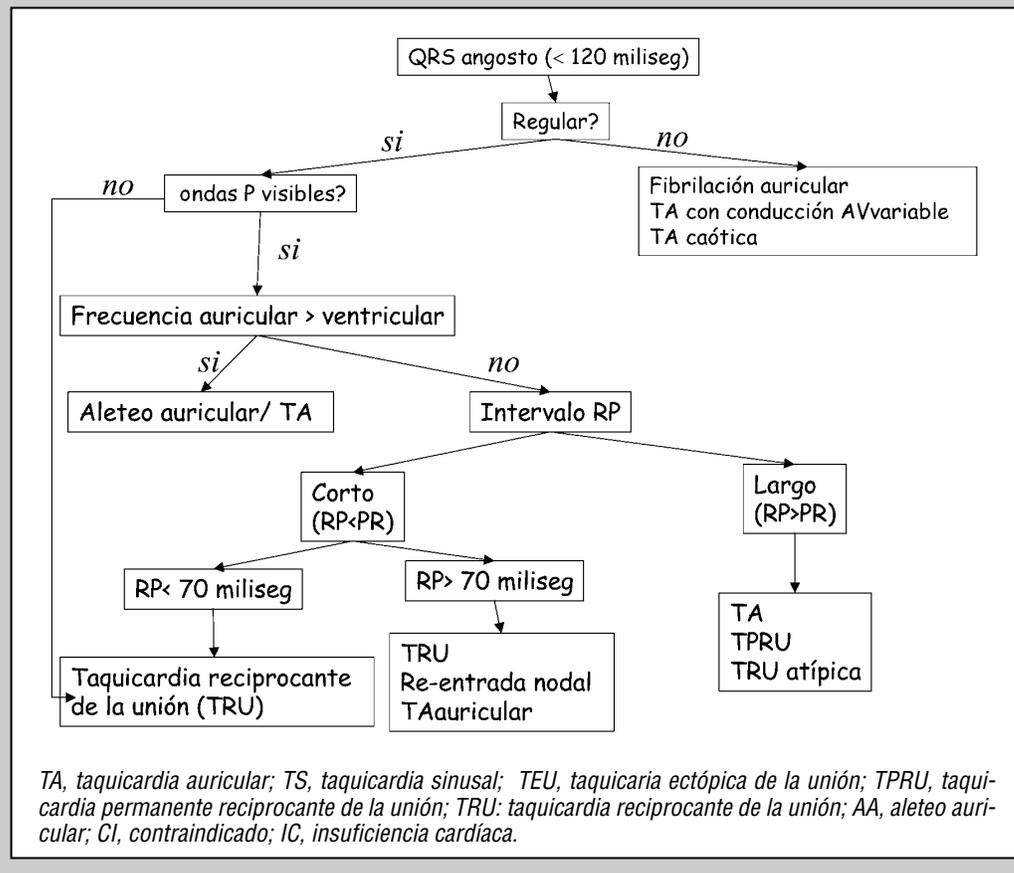
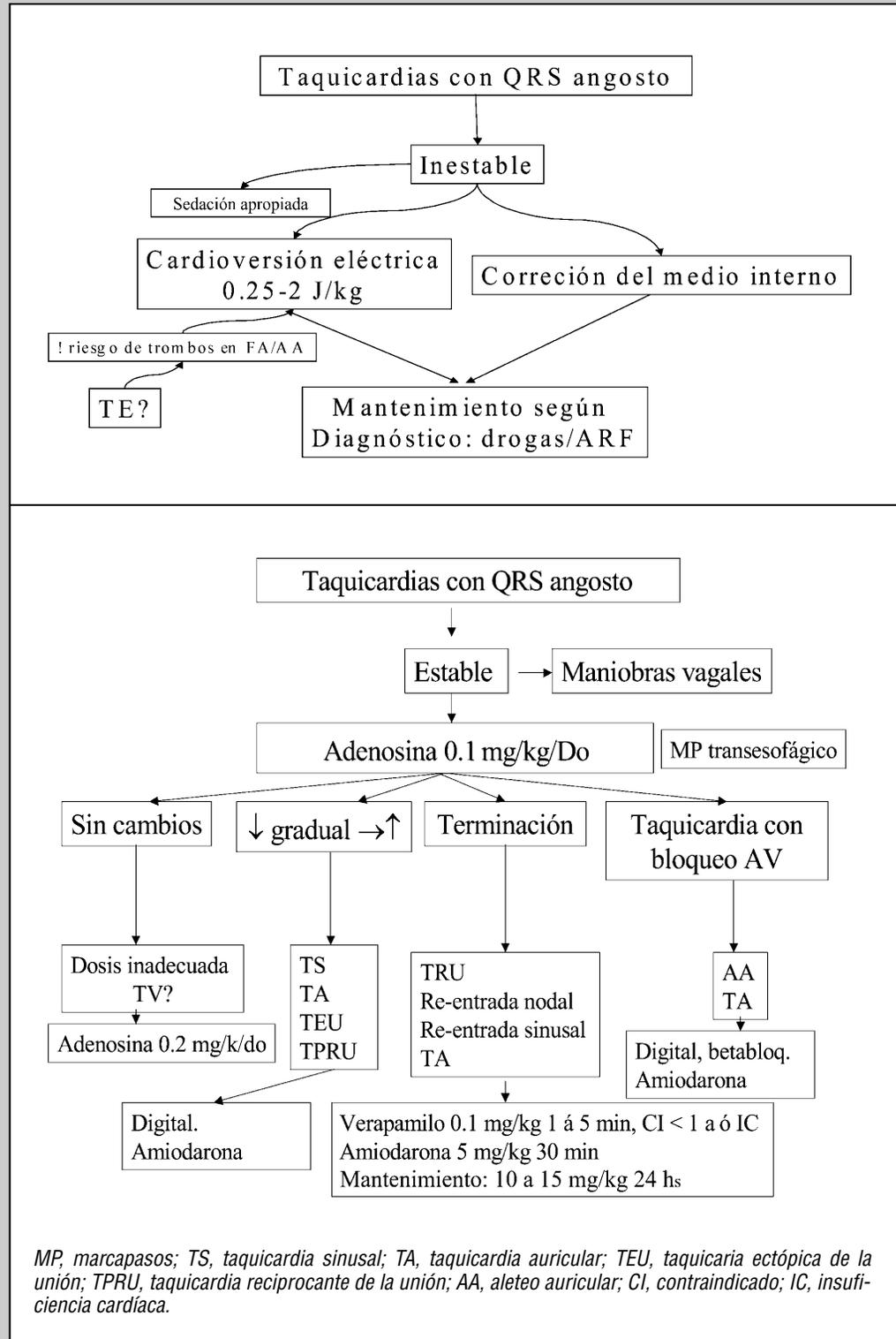


Figura 15: Taquicardias con QRS angosto. Tratamiento



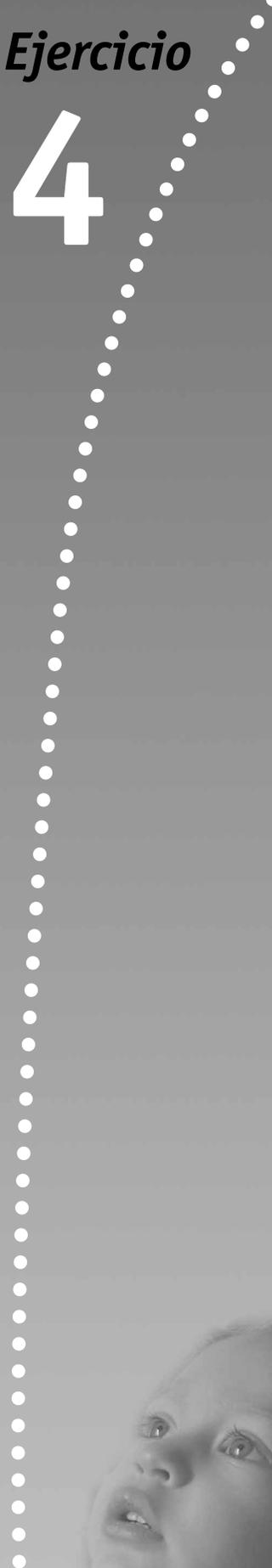
MP, marcapasos; TS, taquicardia sinusal; TA, taquicardia auricular; TEU, taquicardia ectópica de la unión; TPRU, taquicardia recíproca de la unión; AA, aleteo auricular; CI, contraindicado; IC, insuficiencia cardíaca.

Fuente: Modificado de ACC/AHA/ESC Guidelines for the Management of Patients with Supraventricular Arrhythmias – Executive Summary. 2003 by the American College of Cardiology Foundation, the American Heart Association, Inc., and the European Society of Cardiology.

Taquicardias supraventriculares

1. Marque V (verdadero) si considera que el enunciado dice algo que es correcto o verdadero y F (falso) si no es correcto.

Enunciados	V	F
1. Las taquiarritmias más frecuentes en pediatría son las taquicardias supraventriculares.		
2. La ablación por radiofrecuencia es el tratamiento de elección en todos los casos.		
3. En general, una extrasístole (auricular o ventricular) es el desencadenante de la taquicardia paroxística ventricular.		
4. La arritmia puede ser la primera manifestación de una cardiopatía congénita.		
5. Las "vías accesorias" son haces musculares que conectan el miocardio auricular y el ventricular y que conducen el impulso eléctrico más rápido que el tejido de conducción normal.		
6. Algunas vías accesorias tienen conducción bidireccional, es decir que son capaces de conducir el impulso eléctrico de las aurículas a los ventrículos y viceversa.		
7. Las propiedades electrofisiológicas de las vías accesorias varían en los distintos pacientes según edad, estado autonómico y localización.		
8. En el WPW los ventrículos son activados a través del nódulo AV y de una vía accesoria.		
9. En los niños, la mayoría de las crisis paroxísticas se producen durante la actividad física.		
10. La mayoría de los niños portadores del síndrome de WPW no tienen cardiopatía estructural asociada.		
11. El grado de pre-excitación puede aumentar con las maniobras vagales.		
12. El grado de pre-excitación puede disminuir y hasta desaparecer cuando la conducción AV se acelera durante el ejercicio.		
13. La cardioversión eléctrica está indicada en casos de inestabilidad hemodinámica.		
14. El síntoma más común de la crisis paroxística es el síncope.		
15. El tratamiento de elección para las taquicardias supraventriculares es la adenosina endovenosa a bolo rápido, en vena central.		
16. Broncoespasmo, rash, hipotensión y agitación son efectos adversos inmediatos provocados por la adenosina.		
17. El verapamilo está contraindicado en los niños menores de 1 año.		
18. La digital es el tratamiento de elección para las taquicardias supraventriculares.		
19. La amiodarona es efectiva para controlar las crisis de taquicardia paroxística supraventricular en todas las edades.		
20. En los menores de 10 años de edad, la administración de drogas antiarrítmicas es la primera elección para prevenir la recurrencia de crisis paroxísticas.		

Ejercicio**4**

Arritmias ventriculares

Las arritmias ventriculares en pediatría constituyen un grupo muy heterogéneo de alteraciones. Cuando aparecen en pacientes con cardiopatías congénitas suelen ensombrecer el pronóstico, siendo una de las principales causas de morbi-mortalidad en el posoperatorio inmediato y alejado de la mayoría de ellas.

Cuando se observan en pacientes con corazones "aparentemente sanos", la mayoría de las arritmias ventriculares son asintomáticas y se asocian a un buen pronóstico. Sin embargo, en algunos casos pueden acompañarse de síntomas severos, llevar a una miocardiopatía o producir muerte súbita. La mayoría de los llamados "síndromes arritmogénicos", como el del intervalo QT prolongado o el de Brugada, se asocian con arritmias ventriculares potencialmente letales. Este espectro tan diverso obliga a extremar todos los recursos para identificar el tipo de arritmia ventricular y poder establecer así una conducta adecuada.

En este apartado nos referiremos solamente a las arritmias ventriculares que se producen en pacientes con corazón aparentemente normal.

Extrasístoles ventriculares

Las extrasístoles ventriculares son latidos ectópicos prematuros que se originan en algún sitio del sistema de conducción por debajo de la bifurcación del Haz de His o del miocardio ventricular.

- Cuando se originan cerca de la bifurcación del Haz de His, la activación ventricular es muy similar a la que ocurre durante el ritmo sinusal y los complejos QRS resultantes suelen ser similares a los sinusales. A estas extrasístoles ventriculares se las llama "angostas".
- Cuando las extrasístoles ventriculares nacen en la red de Purkinje o en el

miocardio común ventricular, la activación se parece a la que se produce durante los bloqueos de rama. A su vez es posible inferir el sitio de origen de estas extrasístoles ventriculares denominadas "anchas" de acuerdo a las características electrocardiográficas:

- Las que se originan en el ventrículo derecho presentan la morfología de un bloqueo de rama izquierda.
- A la inversa, las que provienen del ventrículo izquierdo, simulan la morfología de un bloqueo de rama derecha.

Cuando las extrasístoles ventriculares presentan complejos QRS con una morfología constante se las denomina "monomorfas", mientras que cuando se observan distintas morfologías de los complejos QRS en un misma derivación se dice que son "polimorfas". En general la repolarización ventricular también está alterada y la onda T es discordante con el QRS. Pueden estar seguidas de una pausa denominada compensadora. Esta pausa se debe a que el latido sinusal que se produce al mismo tiempo o levemente después que la extrasístoles ventriculares no puede ser conducido a los ventrículos, dado que se encuentran despolarizados por la extrasístole (el intervalo RR que sigue a la extrasístole ventricular es el doble del RR sinusal). Cuando las extrasístoles ventriculares no afectan el ritmo de base se dice que están "interpoladas". Al igual que las extrasístoles supraventriculares pueden presentarse aisladas, bi, tri o cuadrigeminadas. Cuando se producen dos extrasístoles ventriculares seguidas se las llama apareadas o en duplas.

Los complejos QRS de la extrasístole ventricular no están precedidos por una onda P. Muchas veces pueden observarse "latidos de fusión", lo cual confirma el ori-

gen ventricular del latido anticipado. Un latido de fusión se define como aquel que presenta un QRS intermedio entre otras dos morfologías. Para que ocurra una fusión los ventrículos tienen que ser activados desde dos lugares diferentes. En el caso del Wolff-Parkinson-White antes mencionado se producen latidos de fusión, pero estos no están anticipados. En las extrasístoles ventriculares la fusión suele ocurrir entre un latido sinusal y un latido ectópico y prematuro.

El diagnóstico diferencial incluye extrasístoles supraventriculares o de la unión con conducción aberrante, Wolff-Parkinson-White intermitente, etc.

Las extrasístoles ventriculares pueden observarse en cerca del 18% de los neo-

natos sanos, luego su frecuencia disminuye durante la infancia para volver a aumentar hacia la adolescencia encontrándose en cerca del 50% de los registros Holter de 24 hs. de adolescentes sin cardiopatía estructural.

Son una de las causas más frecuentes de pulso irregular en pediatría. Pueden presentar síntomas tales como palpitaciones o ser completamente asintomáticas.

El **diagnóstico** es electrocardiográfico. El Holter de 24 hs revela el número total en el día, su relación con los ritmos circadianos e investiga la asociación con arritmias complejas. El ecocardiograma es fundamental para descartar cardiopatía estructural.

Figura 16: Extrasístoles ventriculares monomorfas frecuentes

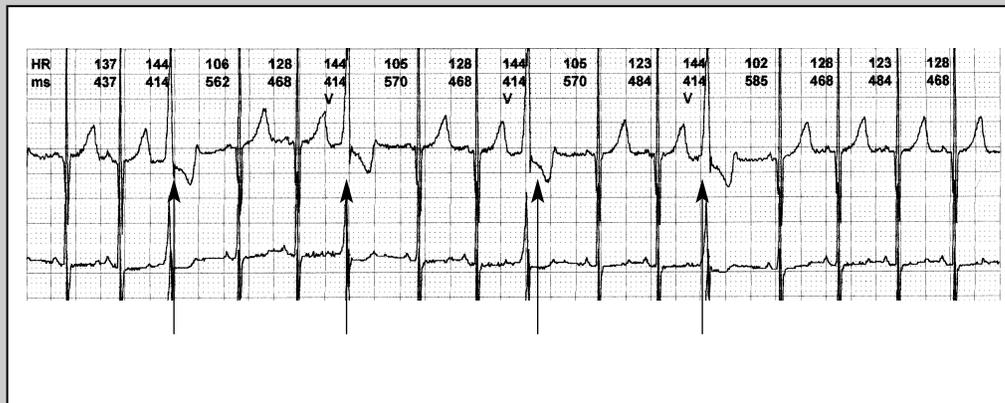


Figura 17: Tumor ventricular en relación con la pared libre del ventrículo derecho en un niño de 3 años que debutó con taquicardia ventricular



Ergometría: la mayoría de las extrasístoles ventriculares "benignas" suelen disminuir de frecuencia o desaparecer durante el esfuerzo, lo que se evidencia con una ergometría.

Cuando no existe una cardiopatía demostrable es importante descartar otras causas, tales como alteraciones hidro-electrolíticas, hipoxia, miocarditis, sepsis o drogas (catecolaminas en altas dosis, simpático-miméticos, cocaína, cisapride, anti-depresivos tricíclicos, anti-arrítmicos).

.....

Las extrasístoles ventriculares que se observan en pacientes sin anomalías cardíacas, que disminuyen o desaparecen durante el esfuerzo, tienen un buen pronóstico y no requieren tratamiento.

En muy pocos pacientes severamente sintomáticos se puede evaluar la indicación de anti-arrítmicos tales como los beta-bloqueantes.

Parasistolia ventricular

La parasistolia ventricular es un ritmo frecuente en pediatría. Se genera por el automatismo aumentado de un grupo de células ventriculares. Típicamente los focos parasistólicos tienen una frecuencia de descarga fija y compiten con el nódulo sinusal por la activación del corazón.

Las características electrocardiográficas incluyen: ligadura variable de los latidos ectópicos con los latidos sinusales, presencia de latidos de fusión e intervalos inter-ectópicos múltiples de un intervalo inter-ectópico mínimo. La interacción de ambos focos está regida por mecanismos cuyas características exceden los alcances de esta revisión.

.....

Parasistolia ventricular: arritmia considerada benigna que no requiere tratamiento.

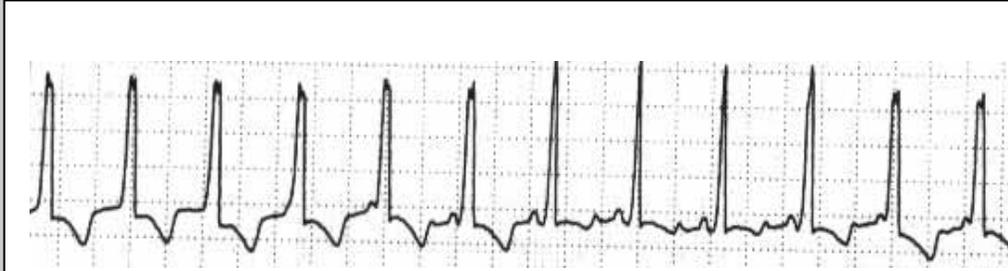
"Escapes" ventriculares y ritmos ventriculares automáticos

El ritmo normal del corazón es el ritmo sinusal porque las células del nódulo sinusal tienen el automatismo más elevado y constituyen el marcapasos primario. En ausencia de un ritmo sinusal normal, los marcapasos subsidiarios o secundarios formados por células del tejido especializado de conducción, pueden activarse generando los llamados latidos "de escape". Si el ritmo sinusal no se restablece rápidamente, estos marcapasos subsidiarios toman el comando como "ritmos idioventriculares". Ambas situaciones pueden observarse, por ejemplo, en niños con bradicardia sinusal marcada por efecto del entrenamiento físico o hipertonía vagal o como mencionamos antes este cuadro puede formar parte del síndrome de disfunción del nódulo sinusal (ver antes).

.....

Tanto los latidos de escape como los ritmos idioventriculares que aparecen en pacientes sanos son considerados fisiológicos y no requieren ningún tratamiento.

Una entidad relativamente frecuente en neonatos y niños pequeños es el llamado "ritmo idioventricular acelerado". Se trata de un ritmo ventricular ectópico con una frecuencia relativamente superior a la de los ritmos de escape, pero menor que la de una taquicardia ventricular. Durante el "ritmo idioventricular acelerado" existe disociación aurículo-ventricular, pero a diferencia de lo que ocurre en una taquicardia ventricular, tiene un comienzo y finalización graduales y, dado que las frecuencias ventriculares están sólo ligeramente aumentadas con respecto a la sinusal basal, ambos ritmos coexisten observándose con frecuencia latidos de fusión.

Figura 18: Ritmo idioventricular acelerado

Nótese el ritmo ventricular primero, luego la aparición del ritmo sinusal y luego, la fusión progresiva de ambos ritmos.

El ritmo idioventricular acelerado suele observarse en ausencia de cardiopatía estructural y en general la función sistólica del ventrículo izquierdo está conservada. Aunque es importante descartar exposición a drogas, alteraciones hidro-electrolíticas, etc., la

mayoría de los casos son idiopáticos y no requieren tratamiento ya que tiende a resolver espontáneamente y tienen por lo tanto un pronóstico muy bueno. Es necesario el seguimiento cardiológico debido a que raramente puede ser incesante.

Actividad física en pacientes con arritmias ventriculares

- Los niños sin cardiopatía estructural asintomáticos, con extrasístoles ventriculares aisladas o en duplas, incluso aquellos con episodios breves de taquicardia ventricular monomorfa no sostenida, que desaparece durante el esfuerzo, pueden realizar cualquier tipo de actividad física.
- Los niños sintomáticos, con cardiopatías congénita o con taquicardia ventricular sostenida o polimórfica requieren evaluación por el especialista para una correcta estratificación del riesgo. A su vez la presencia de síncope de comienzo abrupto (sin pródromos), con convulsiones o síncope durante el esfuerzo, deben ser evaluados para descartar la presencia de arritmias severas.

Arritmias ventriculares agudas

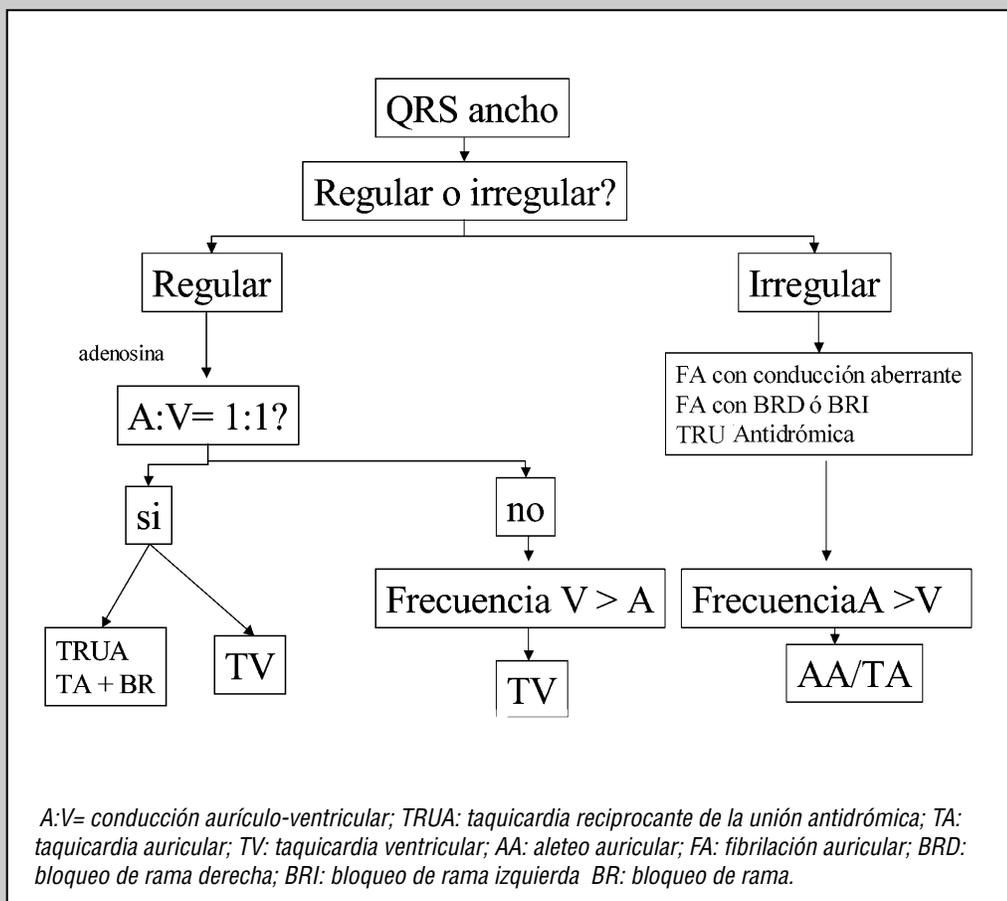
Las arritmias ventriculares agudas son menos frecuentes en pediatría y se ven en general en el contexto de las unidades neonatales y de cuidados intensivos pediátricos.

Si bien más del 80% de las taquicardias regulares con QRS ancho en pediatría son supraventriculares, toda taquicardia con QRS ancho debe asumirse como ventricular "hasta que se demuestre lo contrario".

Tabla 4: Causas de arritmias ventriculares agudas más frecuentes

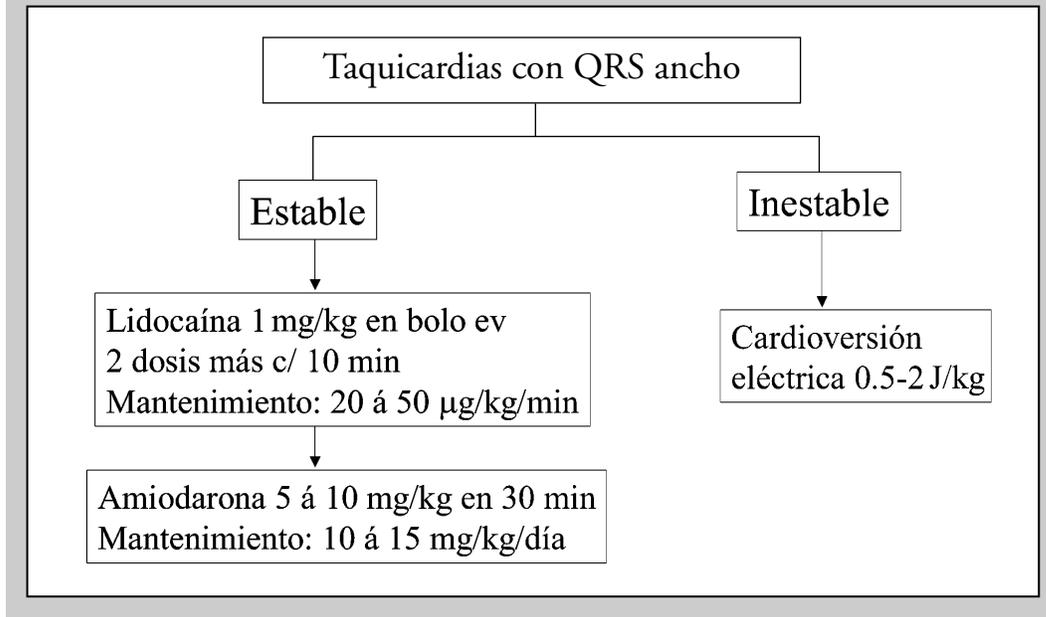
Metabólicas	Hipoxia / acidosis / alteraciones hidro-electrolíticas
Isquemia	Anomalia de implante coronario / enfermedad de Kawasaki
Traumáticas	Injuria por catéter / traumatismo de tórax
Infeciosas/ tóxicas	Miocarditis / antiarrítmicos / cisapride / antidepresivos
Eléctricas	Síndromes arritmogénicos
Idiopáticas	

Figura 19: Taquicardias con QRS ancho. Diagnóstico



El tratamiento agudo depende del estado hemodinámico, al igual que en el caso de las taquicardias paroxísticas supraventriculares.

Figura 20: Taquicardias con QRS ancho. Tratamiento



La prevención de las recurrencias depende del tipo de arritmia detectada.

Ejercicio

5

Marque V (verdadero) si considera que lo que se dice en el enunciado es correcto y F(falso) si es incorrecto o falso.

1. La mayoría de las extrasístoles ventriculares se observan en niños con corazones aparentemente sanos, son asintomáticas y tienen buen pronóstico.
 V F
2. Algunos casos de arritmias ventriculares presentan síntomas y pueden llevar a muerte súbita.
 V F
3. Las extrasístoles ventriculares pueden observarse en el 18% de los neonatos sanos.
 V F
4. Las extrasístoles ventriculares benignas pueden desaparecer o disminuir de frecuencia durante el esfuerzo.
 V F
5. En casos de extrasístoles ventriculares, cuando no existe cardiopatía demostrable, es importante descartar otras causas tales como: alteraciones hidro-electrolíticas, sepsis, drogas.
 V F
6. Los marcapasos subsidiarios están formados por células del tejido especializado de conducción y generan los latidos de escape.
 V F
7. En todos los casos, los latidos de escape requieren tratamiento.
 V F
8. Las extrasístoles ventriculares que disminuyen o desaparecen durante el esfuerzo no requieren tratamiento.
 V F
9. Las taquicardias ventriculares que se producen en corazones aparentemente sanos se denominan idiopáticas.
 V F
10. Las taquicardias ventriculares idiopáticas son muy frecuentes en pediatría.
 V F

Establezca la correspondencia entre los tipos de latidos que figuran en la columna de la izquierda y las características que aparecen en la columna de la derecha. Cada letra se puede usar una, varias o ninguna vez.

11. extrasístoles ventriculares "angostas"	a) activación ventricular muy similar a la que ocurre durante el ritmo sinusal
12. extrasístoles ventriculares "anchas"	b) generado por marcapasos subsidiario
13. latidos "de fusión"	c) en pacientes sanos se consideran fisiológicos y no requieren tratamiento
14. latidos "de escape"	d) QRS intermedio entre otras dos morfologías
	e) QRS similar a los sinusales
	f) nacen en el miocardio ventricular común o en la red de Purkinje
	g) la activación se origina en el sistema de conducción por debajo de la bifurcación del Haz de His o del miocardio ventricular
	h) la activación se parece a la que se produce durante los bloqueos de rama derecha o izquierda
	i) latidos ectópicos prematuros
	j) ventriculos activados desde lados diferentes (sinusal y ectópico)

Establezca la correspondencia entre las entidades que figuran en la columna de la izquierda y las características que aparecen en la columna de la derecha. Cada letra se puede usar una, varias o ninguna vez.

15. extrasístoles ventriculares	a) monomorfas
16. parasistolia	b) polimorfas
17. escapes ventriculares y ritmos ventriculares automáticos	c) latidos de fusión
18. taquicardia ventricular	d) cuando son benignas suelen desaparecer o disminuir durante el esfuerzo
18.1. monomorfas	e) se generan por el automatismo aumentado de un grupo de células ventriculares
18.2. polimorfas	f) frecuencia > 120 lpm
	g) latidos ectópicos prematuros
	h) arritmia benigna que no requiere tratamiento
	i) latidos generados por marcapasos subsidiarios
	j) ritmos ideoventriculares
	k) pueden desencadenar fibrilación ventricular y muerte súbita
	l) resolución espontánea durante el 1 ^{er} año de vida en el 80% de los casos
	m) síndrome QTc prolongado
	n) presencia de tres o más latidos ventriculares consecutivos con una frecuencia significativamente mayor que la del ritmo sinusal basal
	o) en niños sanos se consideran fisiológicas y no requieren tratamiento

Ejercicio

5



Taquicardias ventriculares

Las taquicardias ventriculares que se producen en pacientes con corazones aparentemente sanos se denominan "idiopáticas". La definición de corazón sano es un tema de debate, ya que muchos autores proponen que sólo con la ecocardiografía no es posible detectar alteraciones menores subyacentes tales como las miocarditis incipientes o los estadios iniciales de una displasia arritmogénica del ventrículo derecho, entidad en la cual se produce una infiltración progresiva del miocardio ventricular derecho por tejido graso, o de una miocardiopatía hipertrófica, así como la presencia de pequeños tumores llamados hamartomas que han sido involucrados en la génesis de varias arritmias cardíacas. En adultos en distintos estudios de pacientes con taquicardia ventricular y corazones aparentemente sanos, las biopsias endomiocárdicas demostraron hallazgos anormales compatibles con algunos de los trastornos antes mencionados. Sin embargo, a los fines prácticos, consideraremos que un ecocardiograma normal excluye la presencia de cardiopatía orgánica y que un ECG basal normal descarta la presencia de intervalo QT prolongado o de otras anormalidades eléctricas que mencionaremos más adelante.

Las taquicardias ventriculares idiopáticas no son frecuentes en pediatría. La incidencia real es desconocida debido a que muchos pacientes son asintomáticos.

Se definen como la presencia de tres o más latidos ventriculares consecutivos con una frecuencia significativamente mayor que la del ritmo sinusal basal. En forma arbitraria se dice que una taquicardia ventricular tiene una frecuencia > 120 lpm. Cuando todos los complejos QRS durante la taquicardia ventricular tienen la misma morfología se las

denominan monomorfas. Las polimorfas o "torsades de pointes" se discutirán junto al Síndrome de intervalo de QT prolongado.

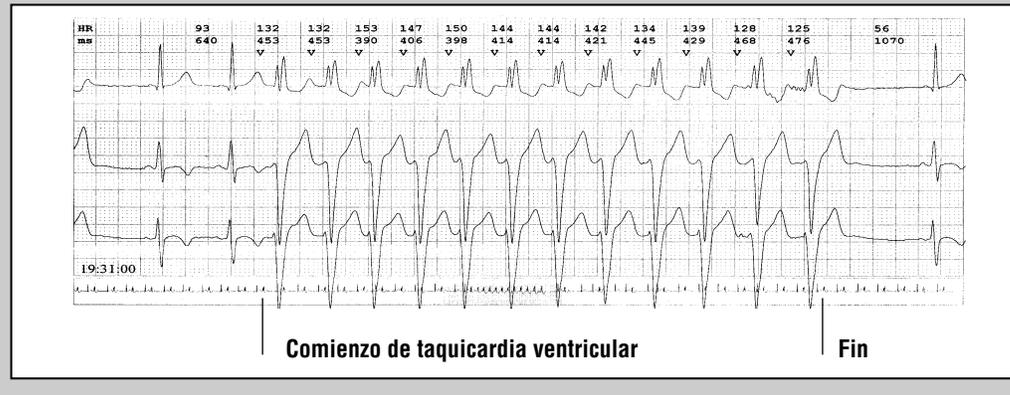
Las taquicardias ventriculares idiopáticas monomorfas pueden clasificarse según distintos criterios:

- Duración: sostenidas > 30 segundos, no sostenidas < 30 segundos.
- Sitio de origen: ventrículo derecho o izquierdo.
- Respuesta a las drogas: sensibles a la adenosina, al verapamilo o al propanolol.
- Factores precipitantes: desencadenadas o no por el ejercicio.

La taquicardia ventricular monomorfa, más común en niños sin cardiopatía estructural, se origina en el tracto de salida del ventrículo derecho. Por lo tanto tiene típicamente una morfología de bloqueo de rama izquierda.

La mayoría de los pacientes no presentan síntomas o refieren palpitaciones leves, y se detectan por el hallazgo de un ritmo irregular en el examen de rutina. En un Holter de 24 hs. se evidencia que aumentan o aparecen durante la actividad física indicando la sensibilidad de esta arritmia a los cambios del tono adrenérgico. En general se observan salvas de taquicardia ventricular frecuentes intercaladas en un ritmo sinusal basal normal, de allí que también se la llame taquicardia ventricular monomorfa repetitiva. La función sistólica ventricular izquierda suele estar conservada.

Las taquicardias ventriculares monomorfas con imagen de bloqueo de rama derecha se originan en el ventrículo izquierdo, y son menos frecuentes en pediatría.

Figura 21: Taquicardia ventricular monomorfa no sostenida en un niño de 7 años asintomático

El pronóstico de estos pacientes es excelente. Cuando se detecta durante el primer año de vida existe hasta un 80% de posibilidades de resolución espontánea, porcentaje que desciende a un 50% cuando el diagnóstico se realiza en edades mayores.

Si bien deben realizarse controles periódicos, no existe evidencia que demuestre el beneficio de un tratamiento anti-arritmico en aquellos niños asintomáticos con función ventricular izquierda conservada.

En pocos casos la presencia de síntomas intolerables o de disfunción ventricular se justifica intentar controlar la arritmia. Diversos fármacos son efectivos, entre los cuales se encuentran los beta-bloqueantes, la amiodarona y el sotalol. El verapamilo es efectivo aunque sólo se utiliza en los mayores de 2 años. La ablación por radiofrecuencia es segura y efectiva. Está indicada raramente en aquellos casos refractarios al tratamiento médico y muy sintomáticos.

Síndrome de QT prolongado y las taquicardias ventriculares polimorfas

El intervalo QT refleja la duración del potencial de acción de las células miocárdicas y su duración depende de varios factores tales como la edad, el sexo, la frecuencia cardíaca, el equilibrio hidro-electrolítico, la temperatura, fármacos, tóxicos y factores genéticos.

Para eliminar el factor de variación de la frecuencia cardíaca se lo corrige utilizando la fórmula de Bazett: $QTc = (QT \text{ medido} / \sqrt{RR})$, y se lo denomina "intervalo QT corregido" (QTc). Es importante que el intervalo QT sea medido en al menos tres complejos diferentes. Garson y col. encontraron que DII es la derivación ECG más sensible para su medición.

Antes de los 15 años no se observan diferencias significativas en su duración entre ambos sexos.

Tabla 5: Valores normales del intervalo QT según edad

	1 a 15 años	> 15 años	
	Ambos sexos	Mujer	Hombre
Normal (segundos)	< 0.44	< 0.43	< 0.45
"Límite"	0.44-0.46	0.43-0.45	0.45-0.47
Prolongado	≥ 0.47	≥ 0.46	≥ 0.48

El intervalo QT puede estar acortado o prolongado por alteraciones congénitas o adquiridas de los canales iónicos (sodio o potasio) que participan en la repolarización ventricular. Se ve acortamiento del intervalo QT por ejemplo durante la hipercalcemia, hiperpotasemia o ante altas dosis de digital o bien por factores genéticos (síndrome de "QT corto") También puede observarse prolongación del QT.

El Síndrome de QT prolongado es una alteración cardíaca potencialmente fatal debido a su asociación con el desarrollo de arritmias ventriculares severas llamadas taquicardias ventriculares polimorfas o "torsión de punta", que pueden desencadenar una fibrilación ventricular y muerte súbita.

El **diagnóstico** es electrocardiográfico al comprobar la prolongación del intervalo QTc mediante la fórmula de Bazett. Sin embargo otros hallazgos importantes

suelen estar presentes y forman parte del síndrome, tales como anomalías de la onda T, bradicardia sinusal así como la presencia de episodios de torsión de punta o fibrilación ventricular.

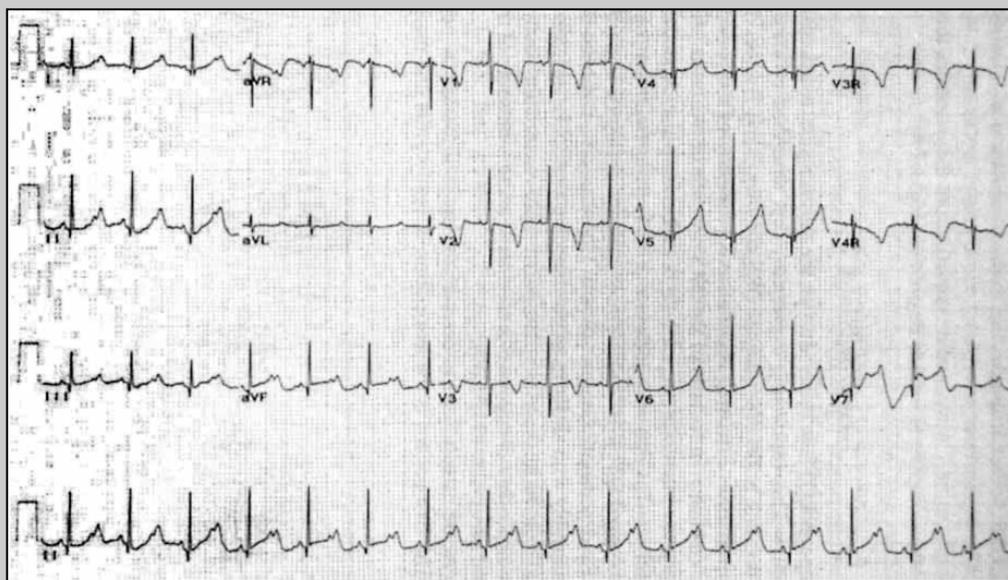
En general se acepta que un intervalo QTc > 0,46 segundos en niños está prolongado, sin embargo en las formas congénitas familiares algunos miembros afectados pueden presentar intervalo QTc basal normal, que puede prolongarse mediante pruebas de provocación específicas.

Cuando el QTc es > 0,55 seg. suelen ser formas más severas y de presentación temprana (antes del año de vida).

Onda T/ onda U: las ondas T pueden ser bifásicas, de baja amplitud, alternantes, etc.

La bradicardia es un hallazgo muy frecuente, cercano al 20%. En cerca del 5% se detecta alguna forma de bloqueo aurículo-ventricular en general de tipo "2:1", aunque también se han descrito casos de bloqueo aurículo-ventricular completo. En neonatos este hallazgo está asociado con un peor pronóstico.

Figura 22: ECG de un paciente de 10 años con intervalo QT prolongado



Taquicardia ventricular polimorfa tipo "torsión de punta": en los pacientes con síndrome de QT prolongado se cree que la causa del síncope y muerte súbita se debe a este tipo de taquicardia ventricular, cuyo nombre proviene de la morfología de los complejos QRS durante la taquicardia; esta arritmia potencialmente degenera en fibrilación ventricular, que lleva al síncope y muerte súbita.

El Síndrome de QT prolongado puede ocurrir como un trastorno:

- 1- Congénito hereditario: síndrome de Romano-Ward y Síndrome de Jervell and Lange-Nielsen.
- 2- Congénito esporádico: primer y único miembro afectado en una familia.
- 3- Adquirido.

El Síndrome de QT prolongado congénito se describe como una enfermedad familiar de transmisión autosómica dominante, con una prevalencia estimada de 1/5.000.

En casi el 12% de los afectados la muerte súbita puede ser la primera manifestación de la enfermedad, y cerca del 4% presenta el primer síntoma antes del primer año de vida.

Muchos pueden debutar en la vida fetal con arritmias de diferentes características.

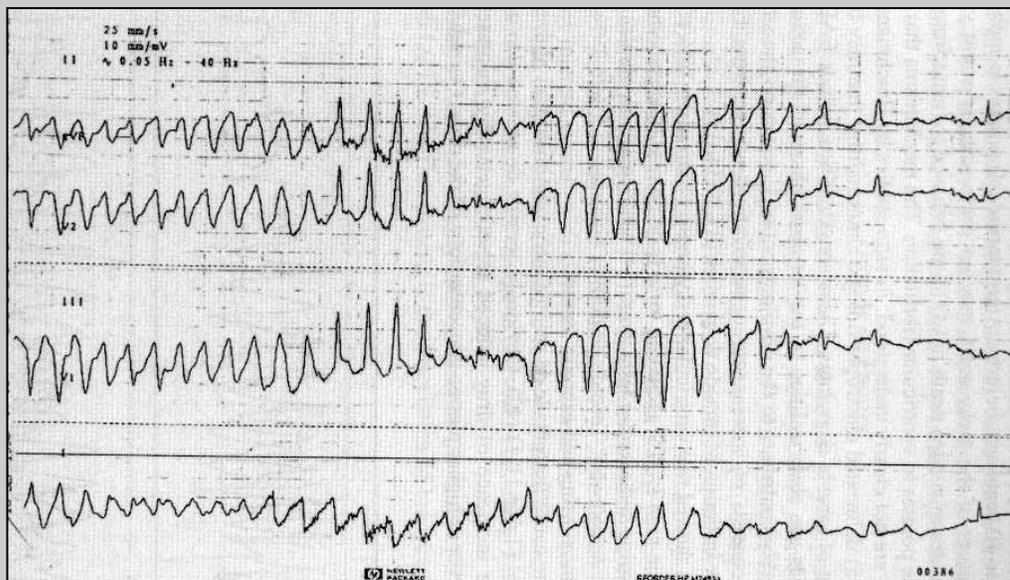
Varios estudios han demostrado la relación entre el Síndrome de QT prolongado congénito y el síndrome de muerte súbita del lactante.

Los episodios de muerte súbita, en lactantes, ocurren generalmente durante el sueño.

En los mayores, la presentación típica suele ser el síncope o la muerte súbita precipitados por emociones o estrés físico en un niño por otro lado aparentemente sano.

Si bien la prevalencia entre mujeres y varones es la misma hasta los 15 años, a

Figura 23: Taquicardia ventricular polimorfa o "torsades de pointes"



partir de esta edad se evidencia un claro predominio femenino.

El Síndrome de QT prolongado congénito es una enfermedad con una heterogeneidad genética marcada. Varias mutaciones en los genes que codifican para las proteínas que forman los canales iónicos que regulan el movimiento del potasio y del sodio a través de la membrana celular han sido identificadas.

El Síndrome de Romano-Ward es la forma congénita más común, y se presenta en individuos por otro lado sanos. El Síndrome de Jervell and Lange-Nielsen, es una forma menos frecuente (menos del 10% de todos los casos), cuya presentación clínica se asocia a sordera congénita y a un curso clínico más maligno con síncope y muerte súbita en edades tempranas.

El Síndrome de QT prolongado congénito se llama esporádico cuando se describe por primera vez en una familia encontrándose sólo un miembro afectado, el cuadro clínico es el mismo aunque es más raro encontrar en ellos sordera asociada.

Muchas drogas pueden causar prolongación adquirida del intervalo QT

También la anorexia nerviosa, la hipokalemia, la hipomagnesemia o hipocalcemia así como el hipotiroidismo o lesiones severas del sistema nervioso central pueden causar Síndrome de QT prolongado y taquicardia ventricular polimorfas.

Tratamiento agudo: manejo de la taquicardia ventricular polimórfica.

- Si existen antecedentes de ingestión de drogas que pueden desencadenarla deben suspenderse inmediatamente.
- Ante inestabilidad hemodinámica está indicada la cardioversión eléctrica.
- Corrección inmediata del medio interno; en especial, deben asegurarse niveles de potasio intracelular normales.
- Sulfato de Magnesio: en forma endovenosa es útil para prevenir las recurrencias de la taquicardia ventricular tipo "torsión de punta". La dosis recomendada es de 1 a 2 g en 2 a 3 minutos, con una infusión de mantenimiento de 2 a 4 g /minuto.
- También se utilizan la lidocaína, los bloqueantes de canales de calcio, los beta-bloqueantes.
- El uso de un marcaposos transitorio transvenoso para mantener una frecuencia cardíaca por encima de 100 lpm en aquellos con bradicardia sinusal severa basal es útil en la mayoría de los casos.

Tabla 6: Causas más frecuentes de prolongación del intervalo QT

Anestésicos	Sevofluorano
Antihistamínicos	Terfenadina, astemizol, difenhidramina
Antibióticos	Eritromicina, trimetropima-sulfametoxazol
Antiarrítmicos	Quinidina, procainamida, disopiramida, sotalol
Anti-reflujo	Cisapride
Anti-fúngicos	Ketoconazol, fluconazol, itraconazol
Anti-psicóticos	Amitriptilina (tricíclicos), halopidol
Diuréticos	Indapamida, furosemida

Tratamiento crónico: está destinado a prevenir la presencia de arritmias ventriculares para reducir el riesgo de muerte súbita.

- Los beta-bloqueantes están asociados con una significativa reducción de los eventos cardíacos (síncope o muerte súbita) en aquellos pacientes sintomáticos. Se estima que el riesgo de muerte súbita luego de un primer evento es cercano al 20% durante el primer año siguiente y de un 50% dentro de los 10 años, riesgo que se reduce a un 5% luego de la administración de beta-bloqueantes tales como el propanolol o nadolol. Debido al beneficio demostrado en este grupo de pacientes, y a que la muerte súbita puede ser la primera y única manifestación de la enfermedad, actualmente se recomienda el uso de beta-bloqueantes independientemente de la presencia de síntomas en aquellos niños afectados.
- Marcapasos: la bradicardia sinusal marcada es una característica de algunos pacientes –en especial aquellos con alteraciones funcionales en los canales de sodio– suelen exacerbarse con el uso de beta-bloqueantes; las pausas resultantes pueden generar el sustrato eléctrico para el desarrollo la taquicardia ventricular polimorfás. Estos pacientes se benefician con el uso de marcapasos.
- Cardiodefibriladores implantables: Si bien los beta-bloqueantes son efectivos en prevenir nuevos episodios en muchos pacientes, no eliminan completamente el riesgo de muerte súbita. Los cardio-defibriladores implantables son útiles en pacientes de alto riesgo, como aquellos que presentan un nuevo episodio de muerte súbita aún bajo tratamiento con beta-bloqueantes.
- Resección de la cadena ganglionar simpática izquierda: los mecanismos arritmogénicos asociados al Síndrome de QT prolongado son complejos. El desbalance autonómico propuesto desde

hace muchos años ha llevado a pensar que la hiperactividad adrenérgica constituye un factor desencadenante. Este procedimiento se reserva para casos muy selectos y resistentes.

- Terapia génica específica: El reconocimiento de diferentes mutaciones lleva a la idea de dirigir el tratamiento según el genotipo encontrado.

Arritmias cardíacas hereditarias

En los últimos 10 años se han hecho muchos progresos en el campo de la genética, lo cual está permitiendo conocer las bases moleculares de los mecanismos electrofisiológicos responsables de ciertas arritmias cardíacas.

Las enfermedades causadas por defectos en un único gen son llamadas monogénicas, siguen una forma de herencia mendeliana y por lo tanto, pueden clasificarse como: autosómicas dominantes o recesivas o ligadas al sexo.

En cardiología podemos hablar de dos grupos principales de desórdenes monogénicos:

1. Las miocardiopatías, que se deben a alteraciones en los genes que codifican para las proteínas de la estructura del sarcómero y para las proteínas del citoesqueleto.
2. Los trastornos arritmogénicos, que son causados por mutaciones en los genes que codifican para los canales iónicos y para las proteínas que controlan dichos canales, que a su vez intervienen en la generación del potencial de acción. Mencionaremos entre estos por ejemplo al Síndrome de QT largo congénito, el síndrome de Brugada y las taquicardias polimórficas ventriculares catecolaminérgicas.

Los desórdenes arritmogénicos se caracterizan por una significativa heterogeneidad genética, ya que se ha descubierto que diferentes mutaciones se presentan en los genes involucrados.

- Síndrome de QT largo congénito: se han descrito mutaciones en el gen *KCNQ1* (responsable junto con el gen llamado *KCNE1* de establecer la corriente lenta rectificadora de potasio o *I_{ks}*), en el gen *KCNH2* (o *HERG*, responsable de la corriente rápida de potasio) y en el gen *SCN5A* (codifica la subunidad α del principal canal de sodio cardíaco responsable de la corriente rápida que inicia el potencial de acción en fase 0). Otras mutaciones en el gen *SCN5A* también se asocian a la prolongación del intervalo QT. La característica fenotípica del SQTl es principalmente la repolarización ventricular anormal, que puede conducir a taquicardia ventricular y fibrilación ventricular. El síndrome QT largo se ha asociado también con mutaciones en los genes *KCNE2* y *KVLQT1*, genes que participan también en la formación de los canales de potasio que intervienen en la generación del potencial de acción.
- Síndrome de QT corto: se ha descrito una mutación en el gen *KCNH2* que produce ganancia de actividad en la corriente de potasio. En el ECG se evidencia como un intervalo QT acortado.

- Síndrome de Brugada: hasta el momento sólo se ha encontrado asociación entre mutaciones en el gen *SCN5A* y el Síndrome de Brugada.

- Emery Dreifuss: En individuos afectados por la forma autosómica dominante de este tipo de distrofia muscular, que se presenta con lipodistrofia parcial familiar, miocardiopatía dilatada, defectos en la conducción aurículo-ventricular y fibrilación auricular se han identificado mutaciones puntuales en el gen de la lamina A/C, que codifica para las proteínas de la membrana nuclear lamina A y lamina C. Se han identificado mutaciones que inactivan el canal de calcio sensible a ryanodina (*RyR2*) involucrado en el acoplamiento electromecánico del sarcómero.

La identificación de los genes relacionados con los síndromes arritmogénicos hereditarios no sólo contribuye a entender el substrato molecular para el desarrollo de las arritmias, sino que permite establecer un diagnóstico independientemente de los hallazgos clínicos o electrocardiográficos. Por lo tanto esta información representa un parámetro nuevo y valioso para el manejo de los pacientes y de sus familiares directos.

En el futuro la terapia génica permitirá tal vez cambiar el curso clínico y el pronóstico de los individuos afectados.

Apéndice

DROGAS ANTI-ARRÍTMICAS MÁS USADAS EN PEDIATRÍA
<p>Adenosina: endovenosa: 0,1 mg/kg en bolo rápido. Segundo bolo si es necesario 0,2 mg/kg a 0,3 mg/kg.</p>
<p>Amiodarona: endovenosa: 5 a 15 mg/kg en infusión en 30 á 45 minutos. Mantenimiento: 5 á 10 mg/kg/día. • vía oral: dosis de carga: lactantes: 10 a 20 mg/kg niños mayores y adolescentes: 10 mg/kg cada 12 horas durante 5 a 14 días. Mantenimiento: 5 a 10 mg/kg/día.</p>
<p>Atenolol: vía oral: 1 a 2 mg/kg /día cada 12 horas</p>
<p>Atropina: endovenosa: 0,02 mg/kg en bolo rápido; dosis máxima 1 mg</p>
<p>Digital: vía oral: en el pretérmino: 20 µg/kg, término: 30 µg/kg, lactante: 40 µg/kg, niño mayor: 30 µg/kg, en tres dosis en 24 horas. Mantenimiento: 5 á 10 µg/kg/día en una sola dosis endovenosa: se administra el 75 % de la dosis oral dado que aumenta su biodisponibilidad.</p>
<p>Flecainida: vía oral: 2 a 6 mg/kg/día cada 8 o cada 12 horas.</p>
<p>Isoproterenol: endovenoso: 0,01-0,05 µg/kg/minuto continuo.</p>
<p>Lidocaína: endovenosa: 1 mg/kg en bolo rápido (puede repetirse dos veces separadas por cinco minutos). Mantenimiento: 20 a 50 µg/kg/minuto.</p>
<p>Magnesio: endovenoso: 10 a 25 mg/kg de sulfato de magnesio en infusión en 30 a 60 minutos.</p>
<p>Nadolol: vía oral: 1 a 2 mg/kg/día una sola dosis o cada 12 horas.</p>
<p>Propafenona: vía oral: 150 a 300 mg/m²/día (aproximadamente 4-7 mg/kg/día) cada 8 horas.</p>
<p>Propranolol: vía oral: 2 a 4 mg/kg/día cada 6 horas. endovenoso: 0.1 a 0.2 mg/kg en infusión en 15 a 20 minutos. Cada 6 horas se repite si es necesario.</p>
<p>Sotalol: vía oral: 4 mg/kg/día cada 8 horas o cada 12 horas.</p>
<p>Verapamilo: vía oral: 2 a 15 mg/kg/día cada 8 horas. endovenoso: 0,05 a 0,1 mg/kg en infusión en 2 minutos.</p>

Ejercicio

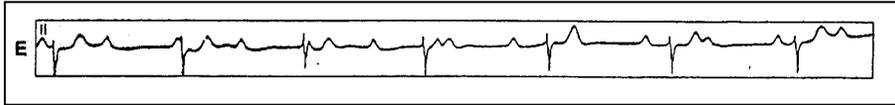
6

Marque V (verdadero) si considera que lo que dice el enunciado es correcto-verdadero y F (falso) si es incorrecto-falso.

1. Los desordenes arritmogénicos se originan en la mutación de un determinado gen.
 V F
2. El intervalo QT refleja la duración del potencial de acción de las células miocárdicas que depende exclusivamente de factores genéticos.
 V F
3. Después de los 15 años de edad no se observa diferencia significativa en los valores del intervalo QT entre ambos sexos.
 V F
4. El síndrome QT prolongado es una alteración cardíaca benigna.
 V F
5. Algunas drogas (anestésicos, antibióticos, antipsicóticos, diuréticos) pueden causar prolongación adquirida del intervalo QT.
 V F
6. La anorexia nerviosa, el hipotiroidismo, la hipokalemia e hipocalcemia pueden causar síndrome de QT prolongado y taquicardia ventricular polimorfa.
 V F
7. Existen evidencias de la relación entre síndrome de QT prolongado congénito y el síndrome de muerte súbita del lactante.
 V F
8. En los niños afectados, se recomienda el uso de beta-bloqueantes independientemente de la presencia de síntomas.
 V F
9. La cardioversión eléctrica está indicada ante inestabilidad hemodinámica.
 V F
10. Los cardiodesfibriladores implantables están indicados en todos los casos de QT prolongado.
 V F

A modo de síntesis le presentamos dos casos clínicos.

Angela adolescente de 15 años ingresa a la guardia de pediatría por palpitaciones y mareos. Examen físico: lúcida, hemodinámicamente compensada, TA 120/70 mmHg, frecuencia cardíaca: 270 lpm. Electrocardiograma:



- ¿Cuál es el diagnóstico?
Taquicardia con QRS angosto sin onda P visible en el ECG, por lo tanto taquicardia supraventricular.
- ¿Cuál es la conducta terapéutica adecuada?
Deben intentarse primero maniobras vagales siempre en el marco de una terapia intensiva o en un ambiente con equipo de reanimación y personal entrenado. Si estas no son efectivas, la adenosina es la droga de elección para intentar restaurar el ritmo sinusal. Debido a que la paciente es mayor de 2 años, el verapamilo endovenoso es una opción aceptable si la adenosina no es eficaz o bien la amiodarona endovenosa.
- Luego de dos dosis de adenosina el ECG basal es normal. ¿Cuáles son los diagnósticos más probables?
Taquicardia paroxística supraventricular por re-entrada nodal.
Taquicardia paroxística supraventricular por vía accesoria oculta.
- La paciente refiere que desde hace un año, tiene dos o tres de estos episodios por mes que resultan muy molestos y que generalmente duran entre 30 y 40 minutos. En esta oportunidad el episodio era de mayor duración (más de 1 hora) por lo que decidió consultar a la guardia. Hace unos 6 meses, en otro hospital fue medicada con atenolol 50 mg/día, pero como no mejoraba suspendió la medicación luego de dos meses de tratamiento. ¿Cuál sería la conducta a seguir más apropiada?
La ablación por radiofrecuencia es la conducta más apropiada debido a la frecuencia de los episodios, la escasa respuesta a la medicación y la edad de la paciente; sin embargo, si la paciente no está de acuerdo con el procedimiento, la indicación es medicarla con alguna droga anti-arrítmica para intentar prevenir las recurrencias.

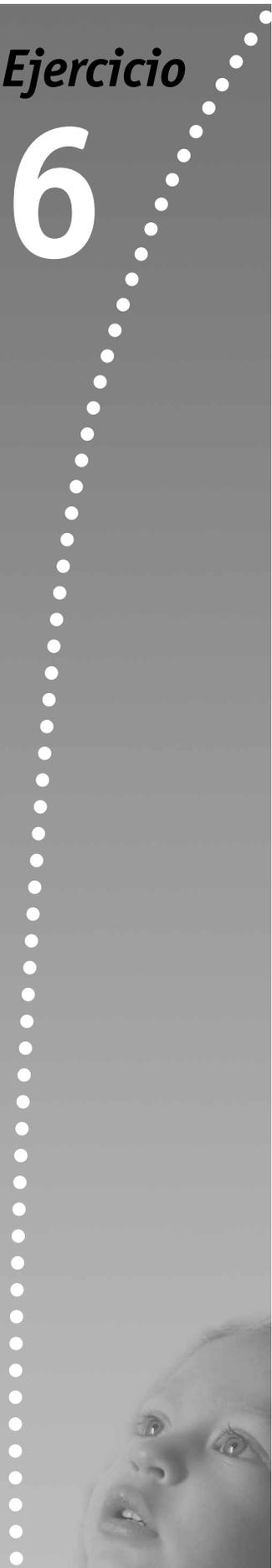
María tiene 3 meses de edad y concurre a su control mensual. Se trata de una recién nacida de término de peso adecuado para la edad gestacional, sin antecedentes personales ni familiares a desatacar. A la auscultación se detecta un ritmo irregular, el resto del examen físico es normal. El cardiólogo infantil al que se la derivó le efectuó un electrocardiograma, un ecocardiograma y un Holter de 24 horas, la mamá de María quiere saber su opinión de los resultados de los estudios solicitados antes de volver a ver al especialista.

El electrocardiograma informa: ritmo sinusal con extrasistolia ventricular monomorfa aislada frecuente.

El Holter de 24 horas: trazado de ritmo sinusal. Número significativo de extrasístoles ventriculares monomorfas aisladas y múltiples episodios de taquicardia ventricular lenta monomorfa no sostenida.

El ecocardiograma es normal.

¿Estaría Ud. de acuerdo en considerar que se trata de un hallazgo, que en ausencia de cardiopatía estructural no reviste un mal pronóstico, que no requiere medicación pero que María debe ser controlada periódicamente?

Ejercicio**6**

Bibliografía Recomendada

1. Clinical Pediatric Arrhythmias. Gillette, P. Garson, A. Jr. 2nd Edition. 1999 by W.B. Saunders. The Curtis Center. Independence Square West. Philadelphia, Pennsylvania 19106. USA.
2. Cardiac Arrhythmias in Children and Young adults with congenital Heart Disease. Eduard P Walsh, J Philip Saul, John Triedman. 2001 by Lippincott Williams & Wilkins. 530 Walnut Street. Philadelphia, PA 19106 USA.
3. Arritmias Cardíacas. Fundamentos celulares y moleculares, diagnóstico y tratamiento. Marcelo Elizari, Pablo Chiale. 2a edición. 2003. Editorial Médica Panamericana. Marcelo T de Alvear 2145 (C1122AAG)-Buenos Aires. Argentina.

Clave de respuesta

EJERCICIO 3

- 1.1. a - d - k - m
- 1.2. b - f - g - h - j - l
- 1.3. c - e - i
- 2.1. a - b - d - e - f - h - j - l
- 2.2. g - i - m - o - p - q
- 2.3.1. m - s - t
- 2.3.2. c - n - u
- 2.4. d - h - k - r - v - w

EJERCICIO 4

1. **V**
2. **Falso.** En menores de 10 años la ablación por radiofrecuencia está reservada para los casos que no responden al tratamiento con múltiples drogas.
3. **V**
4. **V**
5. **V**

6. **V**
7. **V**
8. **V**
9. **Falso.** Porque en general se producen en reposo y excepcionalmente durante el ejercicio.
10. **V**
11. **V**
12. **V**
13. **V**
14. **Falso.** Porque los síntomas más comunes son las palpitaciones, dolor precordial, disnea, fatiga y mareos.
15. **V**
16. **V**
17. **Falso.** Está contraindicado en menores de 2 años.
18. **Falso.** La digital es efectiva pero tiene un comienzo de acción lento.
19. **V**
20. **V**

EJERCICIO 5

1. **V**
2. **V**
3. **V**
4. **V**
5. **V**
6. **V**
7. **Falso:** en pacientes sanos se consideran fisiológicos y no requieren tratamiento aunque siempre se deben descartar otras causas: drogas, alteraciones hidroelectrolíticas.
8. **V**
9. **V**
10. **Falso:** la incidencia es desconocida porque muchos pacientes son asintomáticos.
11. a - e - g - i
12. f - h
13. d - j
14. b - c
15. a - b - c - d - g

- 16. c - e - h
- 17. i - j - o
- 18. f - n
- 18.1. l
- 18.2. k - m

EJERCICIO 6

- 1. **Falso:** se caracterizan por una significativa heterogeneidad genética.
- 2. **Falso:** la duración del potencial de acción de las células miocárdicas, que refleja el intervalo QT, está determinado por la edad, el sexo, la frecuencia cardíaca, la temperatura, el equilibrio hidroelectrolítico, los fármacos, los tóxicos y también por factores genéticos.
- 3. **Falso:** es justamente a partir de los 15 años que se observan las diferencias.
- 4. **Falso:** es potencialmente fatal porque se asocia con el desarrollo de arritmias ventriculares polimorfas que pueden desencadenar fibrilación ventricular y muerte súbita.
- 5. **V**
- 6. **V**
- 7. **V**
- 8. **V**
- 9. **V**
- 10. **Falso:** están indicados en pacientes de alto riesgo, como por ejemplo los que han tenido un episodio de muerte súbita aun bajo tratamiento con beta-bloqueantes.

