



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**



**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ**

**TAQUICARDIA DE LA UNIÓN CONGÉNITA: SERIE DE CASOS EN LOS  
ÚLTIMOS DIEZ AÑOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA  
IGNACIO CHÁVEZ**

**TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE SUBESPECIALISTA EN:  
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**PRESENTA:  
DR. MARCO ANTONIO RUIZ ONTIVEROS**

**TUTOR DE TESIS  
DR. LEONARDO RIVERA RODRIGUEZ**

**CIUDAD DE MÉXICO, 2019**





Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**

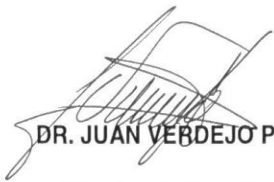


**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



**DR. JUAN VERDEJO PARIS**

**Director de Enseñanza**

**Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez**



**DR. ALFONSO BUENDIA HERNANDEZ**

**Jefe del departamento de Cardiología Pediátrica**

**Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez**



**DR. LEONARDO RIVERA RODRIGUEZ**

**Médico adscrito del departamento de Cardiología Pediátrica**

**Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez**



**DR. MARCO ANTONIO RUIZ ONTIVEROS**

**Residente de Cardiología Pediátrica**

**Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez**

## **Dedicatoria**

*A mis padres por creer en mí, por el apoyo incondicional y por su amor infinito.*

*A mis hermanos Pablo y Lorena, por ser mis cómplices, amigos, y apoyo en todo momento.*

*A Eva por enseñarme el amor más puro que conocí, porque sé que donde estás, estás orgullosa de mí.*

## **Agradecimientos**

*Al Dr. Leonardo Rivera por su tiempo, paciencia y preocuparse por siempre enseñarme algo.*

*A todos mis maestros del Instituto porqué de una u otra forma han ayudado a mi crecimiento profesional y personal en esta etapa.*

*A mis compañeros por compartir conmigo y hacer más fácil este camino.*

## ÍNDICE

<b>1. Definición</b>	<b>6</b>
<b>2. Antecedentes</b>	<b>6</b>
<b>3. Epidemiología</b>	<b>6</b>
<b>4. Diagnóstico</b>	<b>7</b>
<b>5. Etiología</b>	<b>9</b>
<b>6. Pronóstico</b>	<b>10</b>
<b>7. Tratamiento</b>	<b>11</b>
<b>8. Planteamiento del problema</b>	<b>14</b>
<b>9. Justificación</b>	<b>15</b>
<b>10. Objetivos General</b>	<b>15</b>
<b>11. Objetivos específicos</b>	<b>16</b>
<b>12. Caso 1</b>	<b>17</b>
<b>13. Caso 2</b>	<b>20</b>
<b>14. Caso 3</b>	<b>23</b>
<b>15. Caso 4</b>	<b>26</b>
<b>16. Análisis</b>	<b>28</b>
<b>17. Conclusión</b>	<b>29</b>
<b>18. Bibliografía</b>	<b>31</b>

## ***Taquicardia ectópica de la unión congénita: Serie de casos en los últimos diez años en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez***

### **Definición**

La taquicardia ectópica de la unión (del inglés Junctional Ectopic Tachycardia (JET)) congénita es una taquiarritmia poco frecuente que afecta a lactantes menores de 6 meses, se define como una taquicardia originada de la unión atrioventricular con un inicio gradual, compensación gradual y frecuencia cardíaca variable. Se caracteriza por ser habitualmente refractaria al tratamiento farmacológico y por tener una elevada mortalidad. <sup>(1)(2)(3)</sup>

Se clasifica como congénita cuando su diagnóstico ocurre antes de los seis meses de edad. Esta forma de JET es rara en comparación con la JET postoperatoria<sup>(4)</sup>. Se ha descrito asociada a historia familiar en un alto porcentaje, con informes que llegan al 50% de los casos.<sup>(5)</sup>

Se define como una arritmia supraventricular de complejo QRS estrecho y disociación atrioventricular (AV) o con conducción retrograda atrial con patrón 1:1.<sup>(4)</sup> Clínicamente se caracteriza por ser una taquiarritmia rápida de comportamiento incesante, que cursa con insuficiencia cardíaca congestiva severa y que tiene un alto índice de mortalidad.<sup>(1)</sup>

### **Antecedentes**

Fue descrita por primera vez por Coumel et al en 1975. Es una taquiarritmia poco frecuente que se presenta en lactantes por debajo de los 6 meses de edad, encontrándose de un 20 a 50% de los casos, antecedentes familiares. <sup>(2)(1)</sup>

### **Epidemiología**

Las arritmias fetales son aproximadamente del 10 al 20% de las referencias al cardiólogo pediatra, se detectan en aproximadamente 1% de todos los fetos. La

mayoría de estas alteraciones del ritmo son secundarias a extrasístoles aisladas y son mínima significancia clínica.<sup>(6)(7)</sup>

Los reportes de JET congénita en la literatura son limitados a unos pocos análisis retrospectivos de series de casos.<sup>(4)</sup> La forma de presentación del JET de forma incesante es más frecuente que se presente antes de los 6 meses de edad con frecuencias más rápidas. El JET que se presenta en la infancia se asocia con una alta morbilidad y mortalidad.<sup>(3)</sup>

### **Diagnóstico**

La forma de presentación es variable: en el periodo prenatal puede presentarse como taquiarritmia y en casos más severos con hídrops fetal por insuficiencia cardíaca. En el neonato o lactante puede diagnosticarse por taquicardia inexplicada o clínica de insuficiencia cardíaca. Las manifestaciones se presentan usualmente desde el nacimiento hasta las primeras 4 semanas de vida, ocasionalmente tienen historia de taquicardia intrauterina.<sup>(8)</sup> En menores de 6 meses, es más probable que la arritmia se mantenga de manera incesante.<sup>(2)(6)</sup> Con la mejoría en la tecnología para la evaluación fetal, el JET puede ser diagnosticado in útero, con el objetivo de un tratamiento más temprano y mejorar el pronóstico.<sup>(3)</sup>

El método diagnóstico más utilizado en la etapa prenatal es el ultrasonido fetal donde se puede detectar si el ritmo es regular o irregular y la asociación entre las contracciones atriales y ventriculares. Otros métodos utilizados son la ecocardiografía fetal, el cardiotocógrafo; algunos menos usados como electrocardiografía fetal o la magnetocardiografía fetal.<sup>(6)</sup>

El diagnóstico prenatal de JET se establece con la evaluación con Doppler de la vena cava superior y aorta ascendente. La onda Doppler muestra una disociación AV con la eyección aórtica ocurriendo en intervalos más pequeños que el flujo retrogrado venoso debido a contracciones auricular y ondas "a" que ocurren en un intervalo muy corto después de la eyección aórtica, durante periodos de taquicardia con relación AV 1:1.<sup>(8)</sup>



La JET es un tipo único de taquicardia supraventricular caracterizada por complejos QRS estrechos y disociación AV o conducción atrial retrograda con un patrón 1:1.<sup>(4)</sup>

Los datos clínicos que sugieren la presencia de JET son: ritmo cardiaco rápido o irregular, falla cardiaca congestiva, taquicardia fetal, hidrops, cardiomiopatía dilatada.<sup>(4)</sup> Benjamin y cols. reportan en la mayoría de sus casos taquicardia e insuficiencia cardiaca.<sup>(5)</sup>

Los hallazgos característicos en el electrocardiograma son taquicardia de QRS estrecho con ondas monomorfas y frecuencias descritas entre 140 y 370 latidos por minuto (lpm). Puede existir cierta irregularidad entre los intervalos RR y cambios en la frecuencia ventricular debido al fenómeno de capturas auriculares. Existe una disociación auricular, con ondas P generalmente sinusales y a una frecuencia menor que la ventricular.<sup>(2)</sup>

El JET típicamente presenta una fase de “calentamiento” a su inicio y una de “enfriamiento” al final. Usualmente no responde a marcapaso o una descarga de desfibrilación/cardioversión. Puede coexistir con otro tipo de arritmias, como bloqueo completo, taquicardia ventricular y taquicardia de la unión recíproca persistente.<sup>(8)(9)</sup>

Se presenta con cardiomegalía y falla cardiaca en más del 50%, muerte en un 35%, hidrops fetal, y evidencia ecocardiografía de disfunción ventricular.<sup>(9)</sup>

La ecocardiografía puede utilizarse para el diagnóstico de JET. El Doppler simultáneo en la vena sistémica y en la aorta es útil para documentar la disociación entre la actividad ventricular y atrial.<sup>(10)</sup>

Al detectar una taquicardia fetal, se deben descartar factores maternos y fetales. Los maternos pueden ser enfermedades reumatológicas, tiroideas, infecciones o uso de drogas. Los factores fetales que pueden desencadenar una taquicardia son similares, pero estos producirán una taquicardia sinusal. El diagnóstico diferencial de la taquiarritmia fetal se hará con taquicardia

ventricular, taquicardia supraventricular, flutter atrial.<sup>(6)</sup> El diagnóstico definitivo se establece posterior al nacimiento.<sup>(7)</sup>

## **Etiología**

Cabe mencionar que no suele asociarse a cardiopatía estructural, aunque si es relativamente frecuente la aparición de miocardiopatía dilatada secundaria a la insuficiencia cardíaca y en menor medida la degeneración a fibrilación ventricular, bloqueo auriculoventricular completo o muerte súbita. La resolución espontánea también ha sido descrita.<sup>(2)</sup>

El mecanismo de la taquicardia se piensa que surge de una anomalía en el automatismo proveniente de la región de la unión atrio ventricular.<sup>(3)</sup> Brechenmacher et al encontraron en un caso degeneración y fibrosis del haz de His y del tejido de conducción distal al mismo, por lo que interpretó la arritmia como manifestación de una enfermedad degenerativa del tejido de conducción.<sup>(1)</sup>

Estudios histológicos de la taquicardia ectópica de la unión congénita sugieren una asociación con fibrosis del nodo AV. Sugieren también una relación entre la JET y el bloqueo AV completo congénito. Hay casos reportados con presencia de anticuerpos anti-SSA y anti-SSB, por lo que pueden ser una causa de esta arritmia, secundaria a inflamación del sistema de conducción fetal o neonatal.<sup>(11)</sup>

Se ha propuesto que los anticuerpos maternos (anti-SSA y anti-SSB) son responsables de un espectro de lesiones al sistema de conducción que se manifiesta como JET, bloqueo AV completo y miocarditis.<sup>(11)</sup> Dubin et al. reportó JET en 5 neonatos productos de madres con serología positiva para anti-SSA y anti-SSB.<sup>(4)</sup>

Bharati et al. Encontraron áreas de necrosis focal y fibrosis en el nodo AV en pacientes con JET similar a los hallazgos descritos en el bloqueo AV completo congénito.<sup>(11)</sup>

Se ha descrito también la asociación con anticuerpos SSA/Ro y se ha reportado en presencia o ausencia de bloqueo AV, con frecuencias entre 160 y 210 lpm.<sup>(6)</sup>

Benjamin y cols, reportan 6 casos. En cuatro se realizó el diagnóstico en el primer día de vida, y en los tres restantes a los 60 en dos y 150 días de vida en uno. Uno presentó historia familiar positiva. Dos presentaron miocardiopatía dilatada al momento del diagnóstico, los cinco restantes tenían corazones con estructura y función normales.<sup>(5)</sup>

### **Pronóstico**

La taquicardia fetal es una condición seria en la cual el feto está en riesgo de falla cardíaca congestiva y subsecuentemente el desarrollo de hidrops. La evolución del JET congénita muestra que es una taquiarritmia maligna causante de cardiomiopatía y muerte súbita.<sup>(7)</sup>

En 2009, la American College of Cardiology publica un estudio retrospectivo, internacional multicéntrico que supone la serie más amplia descrita de esta y que incluía a 94 pacientes. En el seguimiento, el 75% de los pacientes se encontraba clínicamente bien, incluyéndose en este grupo pacientes con ablación, resolución espontánea, persistencia de JET pero con buen control de la frecuencia cardíaca con tratamiento médico y con marcapaso. Del restante 25% de pacientes, el 21% persistía con la JET sin buen control, usando varias drogas antiarrítmicas. La mortalidad alcanzó un 4%, en todos ellos se había presentado el debut de la arritmia en los primeros 6 meses de vida.<sup>(2)</sup>

En los pacientes más jóvenes es más probable encontrar comorbilidades asociadas y un mayor riesgo de muerte.<sup>(3)</sup> Existen casos en los que la JET causa una insuficiencia cardíaca muy severa con choque cardiogénico

refractario a todo tipo de tratamiento médico, provocando el fallecimiento del enfermo.<sup>(2)</sup>

La tasa de mortalidad para JET congénita ha sido reportada en la mayoría de los estudios hasta de 34%.<sup>(3)(7)(8)</sup> En estudios más recientes se reportó de solo 4%.<sup>(3)</sup> Lo que refleja un intervalo muy amplio del porcentaje reportado y que contrasta con la mortalidad de JET postquirúrgica que es de 14%.<sup>(7)</sup>

La mayoría son muertes súbitas, que incluso se han presentado en niño con una taquicardia “bien compensada”. Casos esporádicos de muerte súbita se han atribuido a una dramática evolución a bloqueo AV paroxístico.<sup>(8)(9)</sup> Por este motivo se llegó a implantar marcapasos en los niños tratados médicamente, intentando evitar la muerte súbita.<sup>(1)</sup>

## **Tratamiento**

Desde el punto de vista terapéutico es habitualmente refractaria a múltiples fármacos antiarrítmicos, aunque se menciona cierta eficacia con dosis altas de amiodarona.<sup>(1)</sup> En un estudio multicéntrico publicado en 1990, la amiodarona se usaba ampliamente antes de la era de la ablación como terapia curativa.<sup>(3)</sup>

En los casos en los que se detecta desde la etapa fetal debe considerarse la seguridad de la madre. La administración de antiarrítmicos para la taquicardia fetal pueden ser proarrítmicos y riesgosos para la madre.<sup>(7)</sup>

La digoxina se ha utilizado para el manejo de taquicardia fetal por la seguridad en la administración. Flecainida, sotalol y amiodarona también se han usado sin embargo los efectos secundarios son de mayor preocupación.<sup>(7)</sup>

Debido a la limitada eficiencia de los antiarrítmicos en el manejo de JET en la etapa prenatal, el objetivo es vigilar un adecuado gasto cardiaco y prolongar el embarazo hasta la madurez pulmonar. La presencia de hidrops se asocia a un mal pronóstico. El manejo prenatal es de suma importancia para mejorar el

pronóstico del feto afectado. Precisar el diagnóstico prenatal es crucial para determinar el manejo pre y post natal. <sup>(7)</sup>

El tratamiento está indicado en niños con síntomas, con función ventricular disminuida, o frecuencias altas. El manejo en pacientes con JET lenta (frecuencia menor de 150lpm) sin síntomas, es debatido. <sup>(8)</sup>

El tratamiento farmacológico presenta mala respuesta y la mayoría de los pacientes requiere dos o más antiarrítmicos para el control de la frecuencia y sólo un porcentaje bajo (3.8-10%) presenta reversión del JET. <sup>(2)</sup> La amiodarona sola o en combinación es el fármaco más usado. En la mayoría de los casos parece ser el fármaco con mayor tasa de respuesta en las diferentes publicaciones. <sup>(2)(3)</sup> .Tiene la efectividad de reducir la frecuencia a menos de 150 lpm en un porcentaje entre el 50-70% de los casos. <sup>(8)</sup>

Los fármacos betabloqueadores son usados como monoterapia o en combinación. Estos fármacos, por su efecto inotrópico negativo, podrían tener un efecto negativo en pacientes con deterioro severo de la función ventricular. <sup>(4)</sup>

La combinación de amiodarona y propranolol fue efectiva en la mayoría de los pacientes, debiendo asociarse flecainida como tercera droga en uno de ellos. Hay resultados favorables con el uso de la combinación de amiodarona y flecainida, ya previamente descrita como segura y eficaz para el tratamiento de arritmias de difícil manejo en pediatría. <sup>(4)(5)</sup> La asociación de flecainida oral con propranolol logró mantener una frecuencia ventricular normal y posteriormente revertir a ritmo sinusal tras 2 meses y medio de tratamiento en una serie de casos. <sup>(2)</sup>

En series anteriores la asociación de propranolol y amiodarona fue menos utilizada, probablemente debido a la mayor incidencia de JET asociada a disfunción ventricular izquierda. <sup>(5)</sup>

La propafenona ha mostrado ser efectiva particularmente en prevenir y controlar la taquicardia sólo en pacientes con frecuencias cardiacas menores a 150lpm. <sup>(8)</sup>

Otros estudios también probaron la fenitoina, la cual controlaba la frecuencia ventricular, sin embargo causaba ataxia, o la ajmalina cuya infusión provocaba taquicardia ventricular y el verapamilo que causaba colapso cardiovascular. <sup>(8)</sup>

Dorman et al. describió un efecto protector de la suplementación con magnesio en paciente con JET postquirúrgico. Esto puede deberse a la estabilización del potencial de membrana y la reducción del automatismo y como resultado un menor desarrollo de la taquicardia. Se necesitan más estudios para establecer el rol del magnesio en el tratamiento del JET congénito. <sup>(8)</sup>

La digoxina no afecta la frecuencia ventricular y no ha sido probada su seguridad para el tratamiento del JET congénito; se han reportado fibrilación ventricular y aumento de la taquicardia. <sup>(8)</sup>

La insuficiencia cardíaca congestiva es una complicación frecuente del JET con frecuencia ventricular alta, y su manejo es aún más difícil. En estos casos es importante considerar los efectos inotrópicos negativos de los fármacos antiarrítmicos y de las limitaciones del uso de agentes simpaticomiméticos. Isoproterenol, dopamina, dobutamina y amrinona, aumentan la frecuencia del JET. Debe evitarse el uso del nitroprusiato de sodio debido a que la presión baja aumenta el tono adrenérgico. <sup>(8)</sup>

La ablación quirúrgica del haz de His ha resultado ser una alternativa válida en aquellos pacientes en los que la arritmia cursa con insuficiencia cardiaca severa y no es posible controlar la frecuencia ventricular con tratamiento médico, sin embargo los resultados son contrastantes. <sup>(1)(8)</sup>

Un estudio electrofisiológico generalmente no es necesario en los pacientes con JET, a menos que se considere la ablación debido a sintomatología refractaria a tratamiento médico. <sup>(9)</sup>

La ablación (por radiofrecuencia o crioablación) es una alternativa eficaz para los casos refractarios al tratamiento médico o en aquellos de larga evolución por los potenciales efectos secundarios de la medicación antiarrítmica. Presentan un porcentaje de éxito de un 82-85%, con una recurrencia del 13-16%, no estando exenta de complicaciones, como el Bloqueo AV completo. <sup>(2)</sup>

El primer reporte de ablación por radio frecuencia en un niño fue en 1990, en un paciente con JET, inicialmente con una ablación exitosa, pero que requirió de manera subsecuente ablación de la unión atrioventricular. <sup>(3)</sup>

Inicialmente fue reportado el uso de crioablación para JET en 8 pacientes pediátricos con una tasa de éxito del 100% y sin reporte de bloqueo atrioventricular secundario. <sup>(3)</sup>

A principio de la década de los 2000, la crioablación se hizo disponible como alternativa a la ablación por radio frecuencia. La crioablación tiene ventajas específicas sobre ésta, como el aumento de seguridad cuando se usa cerca del sistema de conducción normal. <sup>(3)</sup>

Cuando la comparamos con la ablación por radiofrecuencia, la crioablación parece ser el procedimiento de elección en paciente con JET esporádico o sostenido. Se reporta un 85% de éxito posterior a la crioablación y sin bloqueo atrioventricular. La recurrencia para ambos procedimientos en JET es similar de 13 al 14%. <sup>(3)</sup> La indicación de ablación fue falla cardiaca o JET refractaria. La tasa de recurrencia fue similar para radiofrecuencia y crioablación. <sup>(4)</sup>

El uso de marcapasos está indicado en pacientes con bloqueo AV completo, bien sea por degeneración espontánea o como efecto secundario de la ablación. Su colocación de manera preventiva para evitar muerte súbita es controvertida. <sup>(2)(8)</sup>

### **Planteamiento del problema**

La Taquicardia de la unión (JET) congénita es una patología infrecuente, pero es de suma importancia el conocimiento de la misma, debido a que puede ser

detectada desde la vida prenatal, y esto puede mejorar el pronóstico de los pacientes. Por definición es una taquiarritmia de difícil manejo médico, sin embargo existen medicamentos o asociaciones de medicamentos que han demostrado efectividad. En caso de que el tratamiento farmacológico sea inefectivo debe considerarse otra intervención como la ablación endocárdica.

Por ser una patología tan específica en cuanto a grupo etario, debemos resaltar el momento del diagnóstico y cuadro clínico de estos enfermos, ya que no sólo impacta en la morbilidad de los recién nacidos y lactantes, también la identificación oportuna repercute directamente en la mortalidad.

### **Justificación**

A diferencia del JET postquirúrgico, el JET congénito no se presenta con la misma frecuencia y en ocasiones se desconoce.

Se realiza este reporte de casos para difundir el tema debido a que la información es limitada. Asimismo compartir y comparar la información de un centro de alta especialidad en cardiología pediátrica con otros centros de México y el mundo, sobre la forma de presentación, manejo y evolución de pacientes con esta patología.

Este trabajo pretende ser una fuente de información para el personal médico. Debido a la baja incidencia de esta patología, el conocimiento en profesionales de la salud incluyendo especialistas en medicina materno fetal, pediatras y cardiólogos pediátricos es limitado o nulo. Por el bienestar de los pacientes pediátricos y que sirva de motivación para seguir en esta línea de investigación.

### **Objetivo General**



Describir los casos de JET congénita encontrados en el Instituto Nacional de Cardiología en los últimos diez años, la forma de presentación, el manejo y el estado clínico actual de estos pacientes

### **Objetivos Específicos**

Reportar todos los casos con diagnóstico de JET congénita en los últimos 10 años en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Describir los hallazgos electrocardiográficos de cada uno de los casos.

Establecer los diferentes tipos de manejo en los pacientes con este diagnóstico.

Mencionar si hubo y cuáles fueron las complicaciones asociadas.

Mostrar la evolución y el estado actual de cada paciente.

## Casos Clínicos

### Caso 1

Se trata de femenino de 10 días al momento de su ingreso, originaria del DF sin antecedentes heredofamiliares de importancia. A los 8 meses de gestación se identificó taquicardia fetal, sin datos sugestivos de hidrops fetal. Producto de cesárea programada, nace de 38 semanas de gestación, Peso: 2950 g, Talla: 51 cm, Apgar 8/9. A los dos días se inicia propranolol a 0,25 mg/kg/dosis.

A la exploración física: Precordionormodinámico, se auscultan ruidos cardiacos con taquicardia, sin soplos significativos, abdomen sin hepatomegalia, se palpan pulsos en las 4 extremidades, llenado capilar en dos segundos.

Se toma electrocardiograma el en el cual se evidencia taquicardia de QRS estrecho, regular con conducción AV < 1:1 que alterna con relación 1:1.

(Figura 1)

Se realiza ecocardiograma al momento de su ingreso que reportó una comunicación interventricular trabecular de 3 mm sin repercusión hemodinámica posteriormente en el ecocardiograma de seguimiento dos años después se reporta el septum interventricular integro. Se solicitó Holter el cual reportó taquicardia atrial incesante con RP largo con FC promedio 193, máxima 245/min y mínima 133/min. Por persistir con la taquicardia se decide agregar propafenona a 9mg/kgd. En el Holter de control se reportaba: disociación AV por interferencia durante todo el estudio con FC máxima de 194 lpm, FC mínima 98 lpm y FC promedio de 168 lpm.

Por persistir con la taquiarritmia a pesar del esquema antiarrítmico se decidió llevar a Estudio electrofisiológico con Crio ablación y Radiofrecuencia hace un año el cual reportó: Ablación no exitosa de foco automático en región del tronco común de His.

Posterior a la ablación el Holter mostró: Ritmo de la unión con disociación AV , que conduce con QRS estrecho, con FC mínima de 86 lpm, máxima de 162 lpm, promedio de 126 lpm. Observándose varios episodios de taquicardia de la unión el más largo con duración de 170 minutos, frecuencia máxima de 170 lpm.

Se encuentra en seguimiento. Durante las revisiones posteriores persistía con taquicardia por lo que se agregó amiodarona al manejo. Actualmente se refiere asintomática, aunque persiste con las alteraciones electrocardiográficas, se mantiene con tratamiento con: amiodarona a 4mgkgdía, propafenona a 12mgkgdía, propranolol a 4mgkgdía.



Figura 1.

## Caso 2

Se trata de femenino de 45 días al momento de su ingreso, originaria de Cuernavaca, Morelos sin antecedentes heredofamiliares Obtenida por vía cesárea, por iterativa así como prueba sin estrés con taquicardia. Peso 2.795, talla 52. APGAR se desconoce

Acude por detectarse fuera del instituto taquicardia de hasta 250 x min. Se realiza inicialmente diagnóstico de taquicardia supraventricularmonomórfica con frecuencia de 250 lpm con lo que se realiza cardioversión farmacológica con sulfato de magnesio, propanolol y adenosina con lo que presenta paro cardiorrespiratorio. Fue enviado al Instituto de Cardiología donde se encuentra con FC de 160 x min. El ecocardiograma mostró insuficiencia tricuspidea e insuficiencia mitral moderadas.

El Electrocardiograma evidenció bloqueo AV de tercer grado con ritmo de la unión AV. Eje eléctrico de +150, FVM 160 x min, QRS estrecho de 60 mseg, ausencia de primer vector de activación.( Figura 2)

Se inició manejo con propranolol 1mg cada 8 horas (0.6mgkgd)

Asintomática desde el punto de vista cardiovascular.

A la exploración física los ruidos cardíacos son arrítmicos, no tiene soplos, pulsos normales en las cuatro extremidades no cianosis.

Se incrementa la dosis de propranolol 3mg cada 8 horas (2mgkgdía), se inicia propafenona 15mg cada 12 horas y continúa seguimiento por consulta externa.

A los dos meses de edad fue ingresada al hospital. A su ingreso con FC de 240/min, por lo que inició tratamiento con Amiodarona a 5 mcg/Kg/min, misma que se incrementó de forma progresiva hasta 12.5 mcg/Kg/min. Temporalmente se obtuvo respuesta favorable con esta dosis, manteniendo gasto cardíaco adecuado con FC promedio de 170-180/min.

Presentó dos eventos de paro cardiorrespiratorio el primero de 25 minutos que revirtió con maniobras avanzadas, adrenalina y vasopresina, el segundo de 10 minutos que no revierte a las maniobras avanzadas de reanimación, por lo que se declara la defunción.



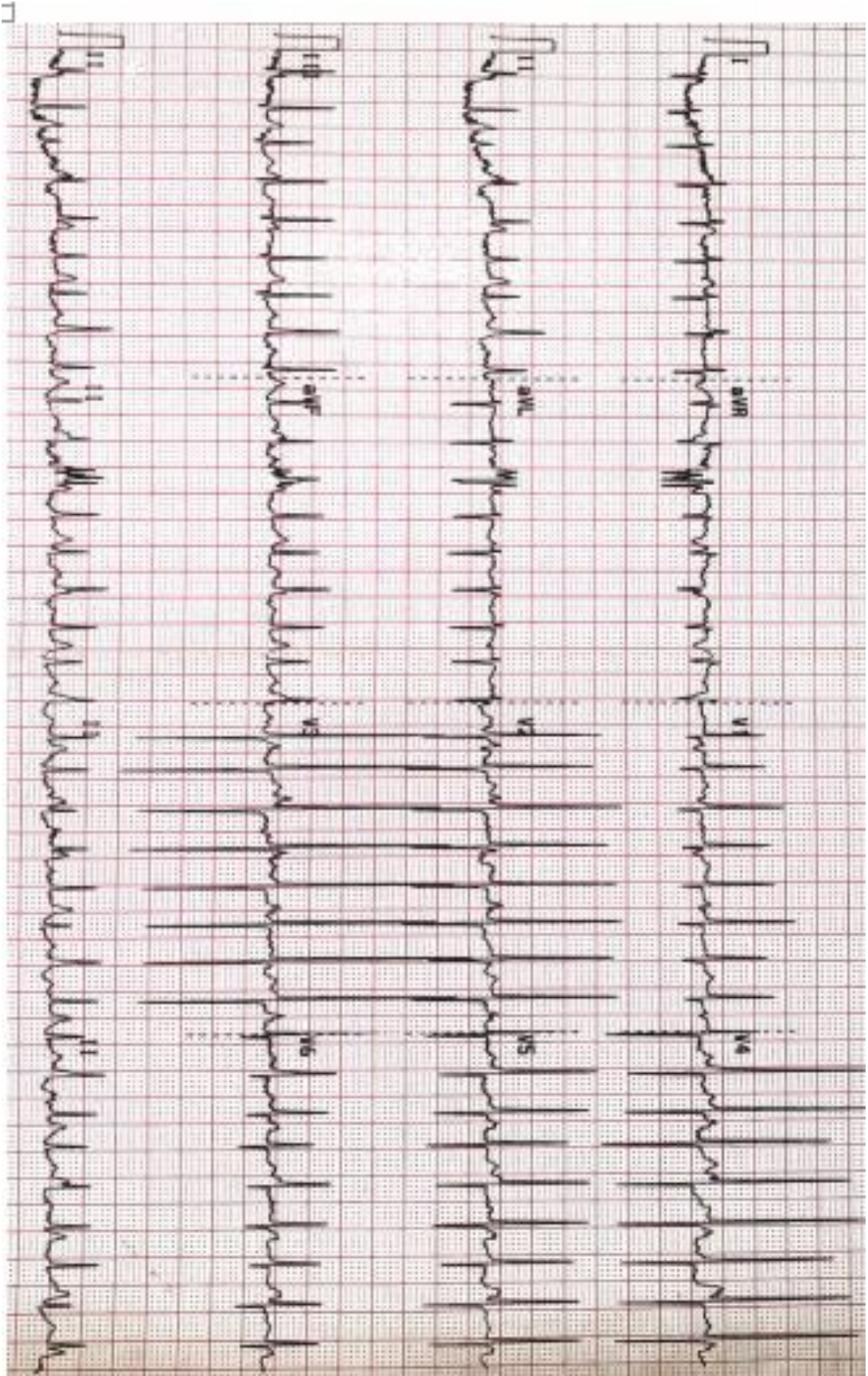


Figura 2.

### Caso 3

Femenino de 3 años de edad sin antecedentes heredofamiliares de importancia. Originaria del DF, cursó con embarazo normoevolutivo, y se obtuvo vía cesárea iterativa. Al nacimiento con peso de 3.2 kg, lloro y respiró al nacer con Apgar 9/9.

Aproximadamente 15 días antes de su ingreso, en revisión de rutina, se encuentra taquicárdica, por lo que se realiza electrocardiograma donde se observa taquicardia supraventricular, motivo de referencia al Instituto Nacional de Cardiología. Niega cianosis, disnea y fatiga con la alimentación.

A la exploración física precordio normodinámico, sin soplos, 2p intenso, no hepatomegalia, con extremidades de buen tono y movilidad, pulsos normales en las 4 extremidades.

El Electrocardiograma: En ritmo de la unión, con frecuencia ventricular media de 150 lpm, AQRS +120. Dextrorrotado y en posición vertical. Se observa onda P dissociada. Qtc; 420mseg (Figura 3)

Se realizó ecocardiograma el cual se reporta sin anomalías estructurales con presión pulmonar normal. Se solicitó Holter de 24 hrs reportando: ritmo de base fue ritmo de la unión AV acelerado con una FC máxima de 133lpm y una FC mínima de 81lpm, FC promedio de 114lpm. Se observan extrasístoles supraventriculares aisladas, no se observan extrasístoles ventriculares, sin pausas significativas. Se decide iniciar manejo con propanolol a 1mg/k/día.

En el estudio Holter de seguimiento se reporta: ritmo sinusal que alterna con ritmo de la unión (el cual predomina) con FC promedio de 85 lpm, mínima de 69 lpm (ritmo de la unión) y máxima 126 lpm. No se registraron extrasístoles ventriculares ni supraventriculares, ni pausas significativas.

Posteriormente se decide realizar una prueba de esfuerzo bajo protocolo de Bruce la cual se reporta como: submáxima por frecuencia cardiaca, alcanzando



el 64% de la frecuencia calculada para la edad, suspendida al minuto 1 de la etapa 3 por fatiga (BORG 16).

Se decide asociar propafenona 30 mg vía oral cada 12 hrs, Propanolol 10 mg cada 8 hrs.

El Holter posterior con: Ritmo sinusal a FC >93lpm con ritmo de la unión AV con conducción retrograda con FC 122/79/90lpm. Algunos episodios de taquicardia auricular ectópica.

En el último electrocardiograma: Ritmo de la unión a FC 97 lpm observándose onda P retrograda con QRS angosto. Actualmente asintomática. Se mantiene con esquema con propanolol a 1.3mgkgdía.

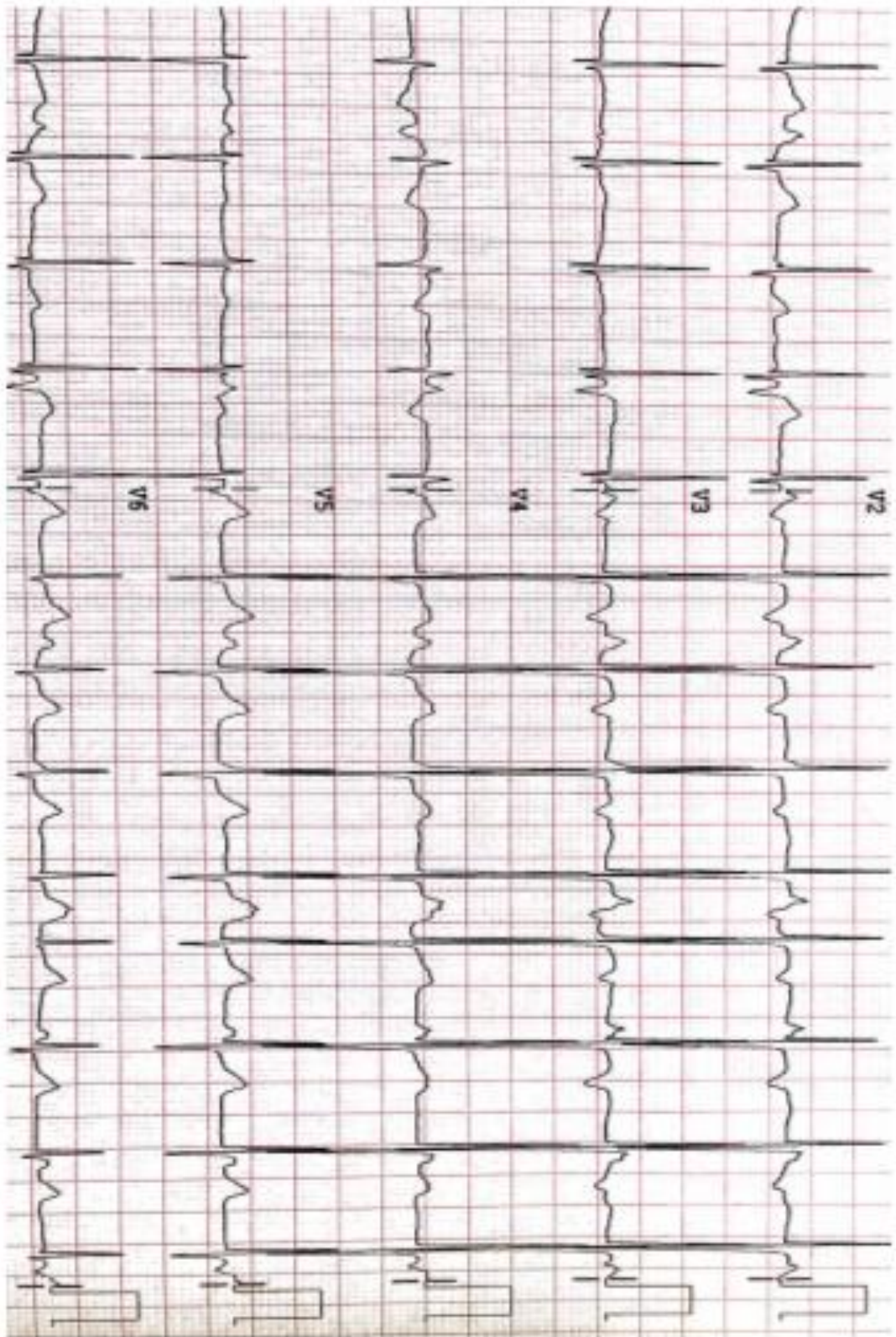


Figura 3.

#### **Caso 4**

Se trata de femenino de 9 días al momento del diagnóstico. Originaria de la Ciudad de México. Obtenida por parto por cesárea electiva, nace a las 38 SDG. Peso: 3300 gr, Talla: 50 cm, APGAR 8/9.

La madre refiere que el día 3 de vida acudió a consulta control con pediatra, el cual ausculto arritmia cardíaca por lo cual remite a esta institución.

A la exploración física precordio rítmico, normodinámico, ruidos cardíacos arrítmicos, taquicardicos, R2 normal, abdomen sin visceromegalia, pulsos normales en las 4 extremidades, llenado capilar de 2 segundos.

En el electrocardiograma de ingreso se registra: Ritmo sinusal alternando con ritmo de la unión atrioventricular, complejos con aberrancia en conducción además se observa transición en precordiales de QRS angostos, PR corto, QTc 409mseg. (Figura 4)

Se realizó ecocardiograma el cual reporta: Corazón estructuralmente sano. Derrame pericárdico leve sin repercusión hemodinámica.

Es valorado por clínica de arritmia quien decide iniciar propafenona a 3 mg / kg / día. (150 mg / m<sup>2</sup> / día)

El Holter realizado posteriormente reporta: en ritmo sinusal durante todo el estudio, FC mínima 107/min, máximo de 169/min, promedio 124/min, no se observaron extrasístoles auriculares, ni ventriculares, tampoco se registraron pausas significativas.

Actualmente asintomática.

Se encuentra con tratamiento propafenona 20 mg VO cada 8 h.



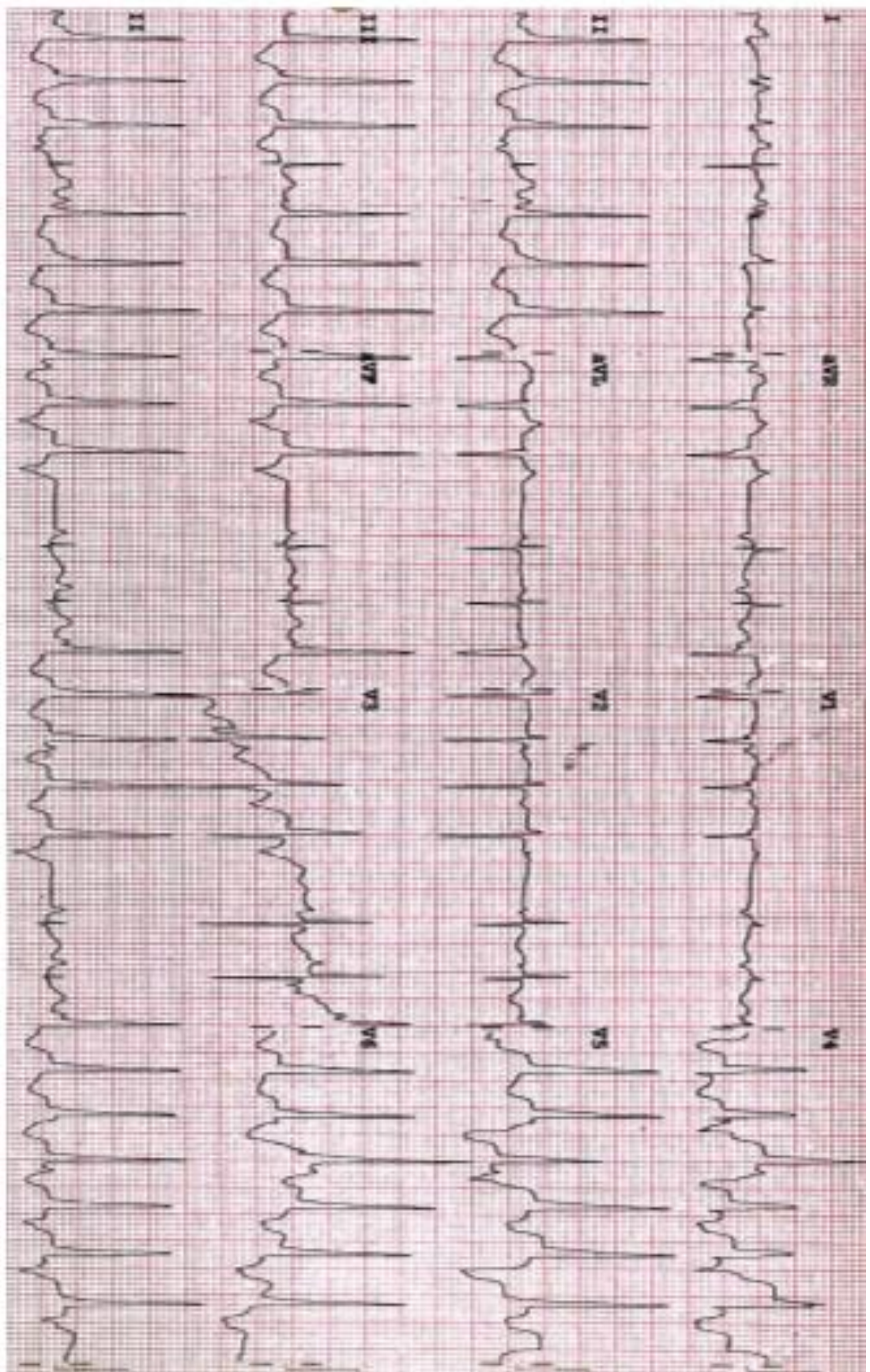


Figura 4.

## **Análisis**

Se presentan los únicos cuatro casos encontrados de JET congénito en los últimos 10 años en el Instituto Nacional de Cardiología; como es bien descrito, es un diagnóstico poco frecuente. En nuestro centro todos los casos se presentaron en mujeres, son muy pocos los casos para establecer que existe predominio de género, sin embargo se tiene que comparar con otros reportes de casos.

Los cuatro pacientes provenían del centro del país, tres eran originarios de la Ciudad de México, y otro del estado de Morelos. El Instituto es un centro nacional de referencia, y llama la atención que los 4 pacientes eran provenientes de la misma región, se tendrá que analizar en un futuro, con reportes de casos de otras entidades del país, la distribución geográfica de esta enfermedad o valorar el impacto del subdiagnóstico de la misma.

En cuanto a edad al momento del diagnóstico la mayoría se hizo en los primeros días de vida; en un caso se hizo el diagnóstico a los 3 años, debido a que nunca presentó síntomas, después del abordaje completo y al descartarse otras causas asumimos que es congénita.

En dos de nuestros casos se identificó la alteración del ritmo desde la vida prenatal, sin embargo el diagnóstico se realizó hasta la etapa postnatal, y ninguna madre recibió tratamiento durante el embarazo.

Las manifestaciones son diversas, puede ser asintomática, detectarse solo la taquicardia o provocar una miocardiopatía y falla cardiaca secundaria, eso hace aún más difícil el diagnóstico. En los cuatro casos la principal manifestación fue la taquicardia, y ninguno se encontró con otros datos de falla cardiaca.

Solo en un caso se identificó una comunicación interventricular trabecular pequeña que en el seguimiento tuvo cierre espontáneo, esto coincide con lo reportado en la literatura, en cuanto a que este tipo de arritmia no se asocia a anomalías estructurales.

De los casos presentados una paciente falleció, lo que representa en nuestra serie un 33% de mortalidad, un porcentaje muy similar a lo reportado en otras series. En la literatura se reporta un margen muy amplio de mortalidad que va

desde un 4% hasta un 34%, esto debido a que las series son de pocos casos, lo que hace que contraste entre una y otra.

Por definición es una taquicardia de difícil control y para la cual no hay un medicamento específico y que haya demostrado rotundamente un adecuado control, el más usado sigue siendo la amiodarona, como monodosis o asociada a otros antiarrítmicos. Está bien descrito que en la mayoría de los casos se necesita más de un fármaco para el control de esta arritmia.<sup>(2)(4)</sup> En tres de nuestros casos se inició esquema con betabloqueador (propranolol), en el otro se inició con propafenona, posteriormente a los primeros tres se asoció propafenona. Siendo esta asociación (propranolol + propafenona) la más utilizada en nuestro centro a diferencia de lo reportado en otras series en las que la asociación más frecuente es amiodarona y propranolol.

En cada caso se fueron haciendo ajustes del tratamiento conforme a sintomatología y hallazgos electrocardiográficos. Actualmente dos pacientes se encuentran con monoterapia, uno con propranolol y el otro con propafenona, mientras que el tercero se encuentra con amiodarona, propafenona y propranolol. No hay que pasar por alto los efectos secundarios de estos, ya que son considerables. Una de las hipótesis de la dificultad para el manejo de esta arritmia es el desconocimiento de la etiología que aunque se han asociado a alteraciones inmunológicas aunque no hay nada comprobado. El primer reporte de ablación por radiofrecuencia para JET en un paciente pediátrico fue en 1990, diez años después se uso la crioablación con tasa de éxito de más del 80% y reportando menos casos de bloqueo atrioventricular posterior a la misma. En nuestro caso de más difícil control, que no remitía aún con tres fármacos, se decidió realizar crioablación siendo esta no exitosa; en publicaciones internacionales se ha reportado una recurrencia de hasta el 14%, es necesario que realizáramos mas procedimientos similares para poder comparar la tasa de éxito de crioablación en estos pacientes.

## **Conclusión**

La taquicardia ectópica de la unión congénita es una taquiarritmia poco frecuente, se define como una taquicardia originada de la unión atrioventricular con inicio gradual, compensación gradual y variabilidad de frecuencia. Es de difícil diagnóstico y habitualmente refractaria al tratamiento farmacológico y suele tener una elevada mortalidad

En la revisión de los últimos diez años encontramos solo cuatro casos, en algunos de estos se sospecho de alteraciones del ritmo desde etapa prenatal, sin embargo no se hizo el diagnóstico hasta que fueron remitidos a esta institución. Es de ahí la importancia del diagnóstico en etapa prenatal para que se inicie tratamiento lo antes posible ya que está demostrado que esto repercute directamente en el pronóstico de los pacientes.

El tratamiento no está definido, es heterogéneo, en nuestro centro la asociación de fármacos antiarrítmicos más usada fue propanolol y propafenona con buenos resultados. Tuvimos la misma mortalidad que la reportada en la mayoría de las series.

Debido al tamaño de muestra no es posible hacer análisis estadísticos o de causalidad, pero es de suma importancia dar a conocer esta patología por la alta mortalidad que tiene, y establecer el tratamiento ideal.

## Bibliografía

1. Bartolomé F., Fernández-Bernal C., Jimenez S. Taquicardia ectópica congénita de la unión auriculoventricular: remisión a largo plazo tras crioablación de haz de His. 1997. *RevEspCardiol*; 50:211-213
2. Díaz Flores, M.I., Pérez Sánchez A. Taquicardia ectópica de la unión congénita en recién nacido pretérmino con respuesta al tratamiento farmacológico. *VoxPaediatrica*. Vol 20(1):33-35
3. Collins K. et al. Pediatric Nonpost- Operative Junctional Ectopic Tachycardia. 2009. *JACC* Vol. 53, No 8, 690-697
4. Batra A. Mohari N. Junctional ectopic tachycardia: Current strategies for diagnosis and management. *Progress in Pediatric Cardiology* 35(2013) 49-54
5. Benjamin M. y cols. Taquicardia ectópica congénita de la unión. Tratamiento farmacológico en el primer año de vida. *MEDICINA*. Buenos Aires 2011; 71:521-524
6. Wacker-Gussman A., Strasburger J., et al. Diagnosis and treatment of Fetal Arrhythmia. *Am J Perinatol*. 2014; 31(7): 617-628
7. Garcia-Diaz L., Coserria F., et al. Prenatal Management and Outcome and Junctional Ectopic Tachycardia and Hydrops. *Arq Bras Cardiol* 2012; 99(4):145-148
8. Sarubbi B., Vergara P., D'Alto M. et al. Congenital Junctional Ectopic Tachycardia: Presentation and Outcome. *Indian Pacing and Electrophysiology Journal*. 2006. 3(3):143-147
9. Richard M. Millis. *Advances in Electrocardiograms-Clinical Applications*. 1st ed. Singh H. Croatia. InTech. 2012.
10. Bae E-J. Et al. A Case of Congenital Junctional Ectopic Tachycardia: Prenatal Diagnosis and Successful Radiofrequency Catheter Ablation in Infancy. *PACE* 2005; 28:254-257.
11. Dubin A., Cuneo B., Strasburger J. Congenital junctional ectopic tachycardia and congenital complete atrioventricular block: A shared etiology? *Heart Rhythm*, Vol2. No 3. 2005