

Taquicardia persistente recíproca de la unión (PJRT) tipo Coumel en el período neonatal. A propósito de un caso

J. I. Perales Martínez⁽¹⁾, B. Pina Marqués⁽²⁾, M. Vara Callau⁽¹⁾, C. Ruiz de la Cuesta⁽⁴⁾, S. Rite Gracia⁽³⁾, J. Salazar González⁽⁵⁾

⁽¹⁾ Servicio de Pediatría. Hospital de Barbastro (Huesca). ⁽²⁾ Enfermera Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet (Zaragoza)

⁽³⁾ Unidad de UCI-Neonatal. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet (Zaragoza)

⁽⁴⁾ Pediatría. CS Fuentes de Ebro (Zaragoza). ⁽⁵⁾ Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet (Zaragoza)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 44: 67-70]

RESUMEN

La PJRT es una arritmia muy poco frecuente descrita por primera vez por Coumel en 1967. Presentamos el caso de un recién nacido diagnosticado prenatalmente de taquicardia supraventricular que precisó extracción fetal urgente ante mala tolerancia materna de la medicación antiarrítmica. En la evolución la taquicardia mantuvo un comportamiento incesante, con episodios cada vez más refractarios al tratamiento con Digoxina, Amiodarona, Flecainida y Propranolol. En el ECG se objetivó una taquicardia regular QRS estrecho a 200-230 lpm, con ondas P invertidas en derivaciones inferiores (II, III y aVF) y un intervalo RP mayor que PR. A los 14 días de vida se realizó ablación de la vía accesoria siendo efectivo de inmediato pasando a ritmo sinusal estable. La PJRT es una entidad poco frecuente a tener en cuenta dentro de las taquiarritmias del RN. Una vía accesoria de conducción lenta y decremental le confiere un ECG muy característico y diagnóstico. El tratamiento médico con fármacos antiarrítmicos se postula como primera opción terapéutica, siendo habitualmente resistente, de manera que aparece la ablación como único tratamiento definitivo. No existen casos descritos en la literatura de una ablación efectiva realizada tan precozmente ya que dado el elevado riesgo de bloqueo AV esta técnica se reserva para edades más avanzadas.

PALABRAS CLAVE

Taquicardia supraventricular. Vía accesoria. Ablación. Radiofrecuencia.

Radiofrequency ablation in an 14 days newborn with a permanent junctional reciprocating tachycardia (PJRT) type Coumel

ABSTRACT

PJRT is a rare arrhythmia first described in 1967 by Coumel. We report the case of a newborn with prenatally diagnostic of supraventricular tachycardia that required urgent removal. In the evolution tachycardia remained incessant behavior, with episodes increasingly refractory to antiarrhythmic drugs. ECG revealed a regular tachycardia with narrow QRS 200-230 bpm, with inverted P waves in inferior leads (II, III and aVF) and a PR interval greater than PR. At 14 days of age was performed ablation of the accessory pathway passing to stable sinus rhythm immediately. PJRT is a rare entity to consider in RN tachyarrhythmias. A slow and decremental conduction pathway and gives it a very distinctive and diagnostic ECG. Medical treatment with antiarrhythmic drugs is postulated as the first therapeutic option, being usually so resistant so that ablation appears as the only definitive treatment. There are no reported cases in the literature of effective ablation performed as early.

KEY WORDS

Fulguration, keraunografismo, lightning.

Correspondencia: José Ignacio Perales Martínez

Servicio de Pediatría. Hospital de Barbastro

Carretera Nacional 240, s/n. 22300. Barbastro (Huesca)

e-mail: josiperales@hotmail.com

Recibido: octubre de 2013. Revisado: noviembre de 2014. Aceptado: diciembre de 2014

INTRODUCCIÓN

La PJRT es una arritmia muy poco frecuente descrita por primera vez por Coumel en 1967⁽¹⁾. Una vía accesoria de conducción lenta y decremental le confiere un ECG muy característico y diagnóstico.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un recién nacido (RN) diagnosticado prenatalmente de taquicardia supraventricular (TSV) que precisó extracción fetal urgente ante mala tolerancia materna de la medicación antiarrítmica (Digoxina y Flecainida). Se realizó cesárea urgente a las 33+4 semanas de edad gestacional resultando un RN varón con peso 2.280 gramos y Apgar 9/9, que ingresa en la UCI-Neonatal. A los 20 minutos del ingreso presenta taquicardia QRS estrecho que cedió tras la administración de Adenosina. En la evolución la taquicardia mantuvo un comportamiento incesante, con episodios cada vez más refractarios pese al tratamiento con antiarrítmicos. En la figura 1 se muestra la secuencia de fármacos utilizados, su combinación y las dosis alcanzadas, así como las incidencias que aparecieron, destacando una digoxinemia elevada; también se indica la refracta-

riedad progresiva de la taquicardia a la Adenosina, fármaco de vida media-corta (escasos segundos) que cada vez necesitaba dosis más elevadas para revertir la taquicardia en más tiempo, motivo por el que se fueron empleando antiarrítmicos de vida media más prolongada que también fracasaron. En el ECG se objetivó una taquicardia regular QRS estrecho a 200-230 lpm, con ondas P invertidas en caras inferiores (II, III y aVF) y un intervalo RP mayor que PR (figura II). Se mantuvo estable hemodinámicamente en todo momento, con ecocardiografías seriadas normales. A la semana de vida se encuentra permanentemente en taquicardia, apreciándose continuas entradas y salidas de ritmo sinusal pese a elevadas dosis de Adenosina (figura III) y múltiples drogas y, ante el fracaso del tratamiento médico, se decide trasladar para realizar el tratamiento definitivo. A los 14 días de vida se realizó ablación por radiofrecuencia de la vía accesoria mediante cateterismo a través de la vena femoral siendo efectivo de inmediato, pasando a ritmo sinusal estable sin complicaciones. Fue remitido nuevamente a nuestro centro continuando tratamiento antiagregante con ácido acetil-salicílico, que se mantuvo durante un mes, y recibió el alta definitiva a los 23 días. Actualmente sigue controles en Cardiología permaneciendo asintomático y en ritmo sinusal.

Figura 1. Evolución clínica y terapéutica de la paciente en la primera semana de vida. Secuencia de fármacos utilizados, combinación y dosis alcanzadas.

Días	Clínica (ritmo basal/episodios taquicardia)	Incidencias	Tratamiento
RN	Ritmo sinusal 120 lpm 2 episodios (1.º a los 30' de vida) Adenosina IV 0,20 mg/kg		Digoxina IV 15 µg/kg Propranolol VO 1 mg/kg
1	Bradycardia sinusal 80-90 lpm Varios episodios autolimitados	Intoxicación Digitalica (3,13 µg/L)	Suspender Digoxina Propranolol
2, 3	Bradycardia sinusal 100 lpm Múltiples episodios autolimitados	↓↓ niveles Digital	Actitud Expectante
4	Bradycardia sinusal 100 lpm Varios episodios > 1 h. → Adenosina IV varias dosis 0,20 mg/kg	Digoxinemia normal	Flecainida VO 2 mg/kg
5, 6	Ritmo sinusal normal 140 lpm Episodios de mayor duración y menor respuesta a Adenosina IV		Flecainida VO 2 mg/kg
7	Ritmo sinusal normal 140 lpm Mayor parte del día taquicardia con episodios 5-6 h. refractarios (Adenosina IV varias dosis 0,30 mg/kg + Amiodarona IV 5 mg/kg)		Flecainida VO 4 mg/kg Digoxina IV 15 µg/kg Amiodarona IV 10-15 µg/kg/min
8	Permanent Junctional Reciprocating Tachycardia (PJRT) o Coumel	↑↑ niveles Digital	Suspender todo traslado

Figura II. ECG de 12 derivaciones y tira de ritmo (DII) de nuestra paciente. Se observa taquicardia regular QRS estrecho a 200-230 lpm, con ondas P invertidas en caras inferiores (II, III y aVF) y un intervalo RP > PR.

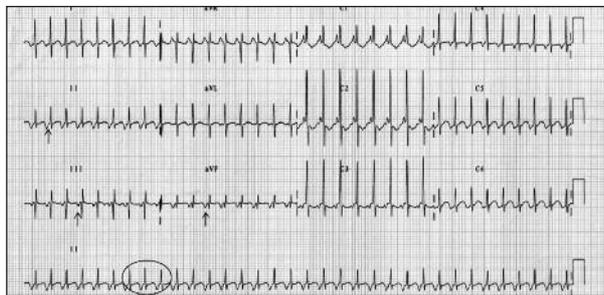


Figura III. ECG que muestra el efecto transitorio de la Adenosina IV (flecha) y el comportamiento incesante de la taquicardia.



DISCUSIÓN

Las arritmias fetales se describen como benignas en la mayoría de los casos y aparecen en torno al 1-3% de todas las gestaciones; en alrededor del 10% de estas gestaciones, la arritmia puede comprometer la vida del feto y en estos casos lo más frecuente suele ser el hallazgo de una taquicardia supraventricular⁽²⁾. La primera opción terapéutica es la digitalización materna por vía oral, reservándose Flecaínida, betabloqueantes y Amiodarona como alternativas. La presencia de insuficiencia cardiaca congestiva (ICC) o hidrops o fracaso/mala tolerancia de la medicación materna, precisa realizar una extracción fetal urgente.

La PJRT se caracteriza por una taquicardia ortodrómica incesante con una conducción anterógrada normal por el nodo AV y una conducción retrógrada por una vía accesoria, habitualmente posteroseptal, de forma lenta y decremental, de manera que al aumentar el número de impulsos, se conduce a menor velocidad por la vía accesoria y se perpetúa la taquicardia⁽³⁾. A menudo se presen-

ta de forma asintomática, aunque en ocasiones aparece en forma de ICC⁽⁴⁾. Su persistencia puede elevar las demandas de oxígeno del miocardio, apareciendo una miocardiopatía dilatada, motivo por el cual es recomendable realizar controles ecocardiográficos; se describe con el término taquimiocardiopatía, reversible tras instaurar un ritmo normal⁽⁵⁾. Habitualmente es refractaria a la medicación habitual, ya que los fármacos prolongan la conducción sin aumentar suficientemente la refractariedad, llegando incluso a convertir los episodios cada vez más frecuentes confiriéndole su carácter incesante, por lo que múltiples drogas son utilizadas sin éxito. El tratamiento definitivo es la ablación mediante radiofrecuencia de la vía accesoria^(6,7), aunque la técnica en la edad pediátrica todavía está limitada. El procedimiento se basa en termocoagulación de las fibras miocárdicas y generación de tejido cicatricial siendo la complicación más frecuente el bloqueo aurículo-ventricular.

En la literatura médica reciente aparecen 2 estudios multicéntricos de PJRT en niños, adolescentes y adultos jóvenes, de 32 y 85 pacientes respectivamente, que nos aportan datos clínicos, diagnósticos y terapéuticos muy interesantes^(8,9). En ellos se postula el tratamiento médico como primera opción, con gran variedad de fármacos entre los que destacan la Amiodarona y Verapamilo con una tasa de éxito superior al 80%; incluso se habla de la posibilidad de una resolución espontánea en torno al 20%⁽⁹⁾. Recientemente se ha publicado un caso aislado similar realizado por autores españoles en un neonato prematuro de 34 semanas de edad gestacional que presentaba compromiso hemodinámico⁽¹⁰⁾. La ablación por radiofrecuencia se indica como tratamiento definitivo, seguro y eficaz. En nuestro caso la evolución del paciente obligó a plantear el tratamiento en el periodo neonatal; en la literatura se relata un lactante de 2 meses con diagnóstico prenatal de PJRT que presentó como secuela un bloqueo completo aurículo-ventricular⁽¹¹⁾.

CONCLUSIONES

Para concluir, nos parece que la PJRT es una entidad poco frecuente, pero a tener en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de las taquiarritmias del RN. Actualmente la ablación por radiofrecuencia se realiza en los centros de referencia y es el único tratamiento definitivo. Se considera un procedimiento seguro y eficaz⁽¹²⁾, de manera que se podría valorar precozmente en la edad pediátrica⁽¹³⁾; pese a ello se prefiere esperar si la situación clínica lo permite, ya que a mayor edad, menor riesgo del procedimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Coumel P, Cabrol C, Fabiato A, et al. Tachycardie permanente par rythme réciproque. I. Preuves du diagnostic par stimulation auriculaire et ventriculaire. *Arch mal Coeur* 1967; 60: 1830-64.
2. Larmay JH, Strasburger JF. Differential diagnosis and management of the fetus and newborn with an irregular or abnormal heart rate. *Pediatr Clin N Am* 2004; 51: 1033-1050.
3. Critelli G, Gallagher JJ, Monda V, et al. Anatomic and electrophysiologic substrate of the permanent form of junctional reciprocating tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 1984; 4: 601-610.
4. Darst JR, Kaufman J. Case report: an infant with congenital junctional ectopic tachycardia requiring extracorporeal mechanical oxygenation. *Curr Opin Pediatr*. 2007 Oct; 19(5): 597-600.
5. Malci I, Buljevi B, Kaltenbrunner W, Jelasi D, Mustapi Z. Permanent junctional reciprocating tachycardia (PJRT) and dilated cardiomyopathy. *Lijec Vjesn*. 2007 Mar-Apr; 129(3-4): 66-9.
6. Tulino D, Dattilo G, Tulino V, Marte F, Patanè S. A congenital form of junctional ectopic tachycardia. *Int J Cardiol*. 2009 Jan 29.
7. Trigo C, Paixão A, da Silva MN, Kaku S. Permanent junctional reciprocating tachycardia: an incessant tachycardia in children. *Rev Port Cardiol*. 2003 Jun; 22(6): 767-74.
8. Lindinger A, Heisel A, Von Bernuth G, et al. Permanent junctional re-entry tachycardia: a multicenter long-term study in infants, children and young adults. *Eur Heart J* 1998; 19: 936-42.
9. Vaksman G, D'Hoinne C, Lucet V, et al. Permanent junctional reciprocating tachycardia in children: a multicentre study on clinical profile and outcome. *Heart* 2006; 92: 101-104.
10. Femenía F, Sarquella-Brugada G, Brugada J. Single-catheter radiofrequency ablation of a permanent junctional reciprocating tachycardia in a premature neonate. *Cardiol Young*. 2012 Oct; 22(5): 606-9.
11. Benito F, Sánchez C, Torres V. Conducción anterógrada decremental por una vía accesoria de pared libre izquierda en la taquicardia incesante tipo Coumel. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 878-880.
12. Jaeggi E, Lau KC, Cooper SG. Successful radiofrequency ablation in an infant with drug-resistant permanent junctional reciprocating tachycardia. *Cardiol Young*. 1999 Nov; 9(6): 621-3.
13. Gaita F, Haissaguerre M, Giustetto C, et al. Catheter ablation of permanent junctional reciprocating tachycardia with radiofrequency current. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25: 648-54.