

Distrofia miotónica y taquicardia ventricular por reentrada rama-rama

Carlos J. Ramírez, Diego A. Rodríguez, Víctor M. Velasco y Fernando Rosas

Departamento de Electrofisiología y Marcapasos. Fundación Clínica A. Shaio. Bogotá. Colombia.

Presentamos el caso de un varón de 37 años con distrofia muscular miotónica que ingresó por fibrilación auricular con alta respuesta ventricular. Durante la administración de amiodarona presentó un episodio de muerte súbita intrahospitalaria. En el estudio electrofisiológico se evidenció una taquicardia ventricular por reentrada rama-rama y una fibrilación ventricular. Se realizó, con éxito, ablación mediante energía de radiofrecuencia de la rama derecha del haz de His y se implantó un cardiodesfibrilador bicameral. Se discuten los mecanismos y tratamiento de las arritmias en estos pacientes.

Palabras clave: Distrofia. Taquicardia. Reentrada. Ablación. Desfibrilador.

Myotonic Dystrophy and Bundle-Branch Re-Entrant Tachycardia

We report the case of a 37-year-old man diagnosed with myotonic dystrophy who presented atrial fibrillation with high ventricular rate. While being treated with amiodarone, he suffered cardiac arrest. The electrophysiological study disclosed bundle-branch reentrant ventricular tachycardia and ventricular fibrillation. Catheter ablation of the right bundle branch was performed and a bicameral defibrillator was implanted. The mechanisms and treatment of arrhythmias in these patients are discussed.

Key words: Dystrophy. Tachycardia. Re-entry. Ablation. Defibrillator.

Full English text available at: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

La distrofia muscular miotónica es el tipo de distrofia muscular más frecuente en adultos con una prevalencia de 1 en 8.000¹⁻³. Se trata de una enfermedad hereditaria autosómica dominante, caracterizada por una ampliación inestable del trinucleótido citosina-timina-guanina en el brazo largo del cromosoma 19^{1,4}. Afecta al sistema neuromuscular pero puede afectar también a otros sistemas^{1,3}. El compromiso cardíaco es frecuente y predominan las alteraciones del sistema de conducción His-Purkinje^{2,4,5}. En el estudio de la autopsia se hallaron fibrosis, infiltración grasa y atrofia del sistema de conducción^{6,7}. El compromiso miocárdico es raro, aunque por ecocardiograma se demostraron alteraciones de la función diastólica ventricular^{8,9} y, ocasionalmente, también de la sistólica¹⁰. Las arritmias

auriculares y ventriculares se presentaron hasta en el 50% de los pacientes, habiéndose descrito bradicardia sinusal, bloqueos auriculoventriculares, extrasístoles auriculares y ventriculares, fibrilación y flúter auriculares y taquicardia ventricular^{4,11}. La frecuencia de muerte súbita varía según las series y se presenta como consecuencia de bloqueo auriculoventricular completo y de taquicardia o fibrilación ventricular^{4,8,12}. En ocasiones excepcionales una taquicardia ventricular sostenida puede ser la forma de presentación del compromiso cardíaco de esta enfermedad⁴ y el mecanismo desencadenante más probable es la reentrada rama-rama, como han demostrado recientes publicaciones^{2,13}.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Un varón de 37 años de edad, a quien dos años antes se le había diagnosticado una distrofia muscular miotónica mediante un estudio genético y con antecedentes familiares de esta enfermedad (madre, hermano y tíos y primos maternos fallecidos), consultó al Servicio de Urgencias por dolor torácico, palpitations, diaforesis y disnea. La exploración física mostró una presión arterial de 120/80 mmHg y una frecuencia

Correspondencia: Dr. C.J. Ramírez.
Departamento de Electrofisiología y Marcapasos.
Clínica A. Shaio.
Diagonal 110, n.º 53-67. Bogotá. Colombia.
Correo electrónico: electrofisio@shaio.com

Recibido el 17 de octubre de 2001.
Aceptado para su publicación el 9 de mayo de 2002.

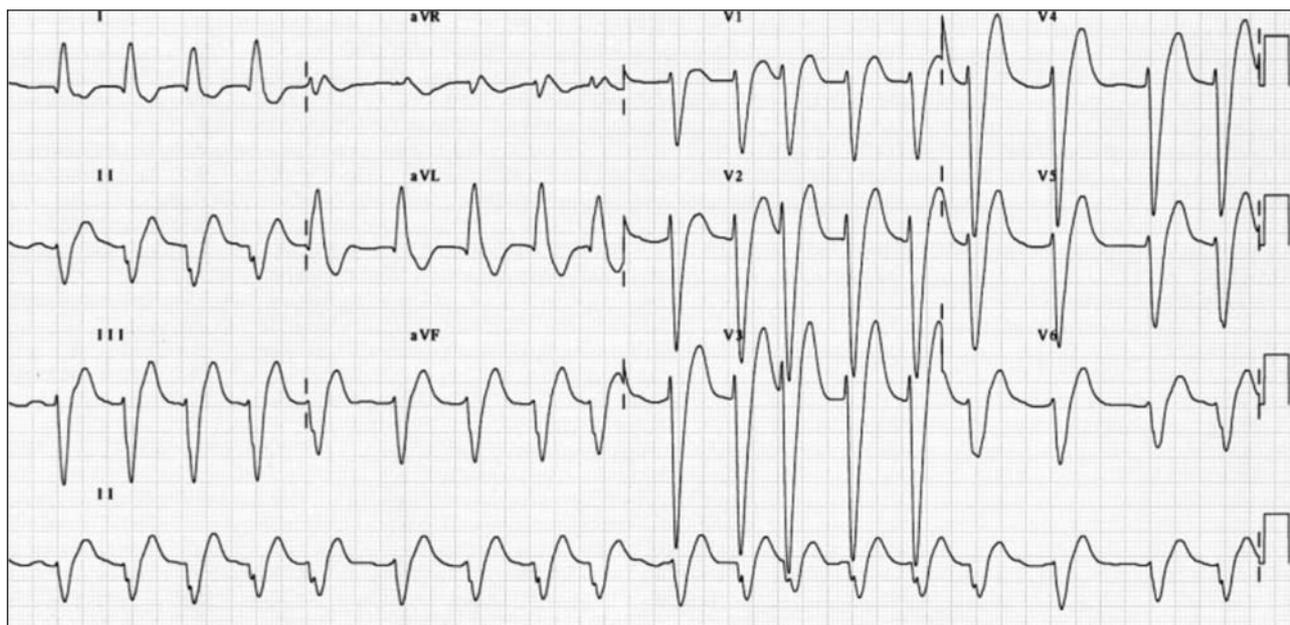


Fig. 1. Electrocardiograma de 12 derivaciones que muestra una fibrilación auricular con respuesta ventricular de 110 lat/min y bloqueo completo de la rama izquierda del haz de His.

cardíaca de 110 lat/min. A la auscultación los ruidos cardíacos eran arrítmicos y taquicárdicos, sin soplos; los campos pulmonares estaban bien ventilados. Otros hallazgos típicos de su enfermedad fueron calvicie frontal, ptosis palpebral bilateral, atrofia testicular, debilidad muscular de predominio distal, hiporreflexia generalizada y un grado moderado de retraso mental.

En el electrocardiograma se observó una fibrilación auricular con alta respuesta ventricular y un bloqueo completo de rama izquierda del haz de His (fig. 1). En la radiografía de tórax se apreció aumento del índice cardiotorácico con crecimiento ventricular izquierdo y signos incipientes de congestión pulmonar. En el ecocardiograma las funciones sistólica y diastólica biventricular estaban dentro de los límites normales. No se registraron signos de hipertensión pulmonar ni defectos valvulares. En el hemograma, la coagulación, la bioquímica general y los electrolitos fueron normales.

Se hospitalizó al paciente en el Servicio de Cardiología para iniciar el tratamiento de la fibrilación auricular. Se inició el tratamiento farmacológico con amiodarona intravenosa con una dosis inicial de 5 mg/kg y se continuó con una infusión de 10 mg/kg durante 24 h. Al día siguiente del ingreso, el paciente presentó un episodio de taquicardia regular de complejo QRS ancho con una frecuencia de 160 lat/min (fig. 2) y con colapso hemodinámico (presión arterial [PA] de 50/0 mmHg) que requirió cardioversión eléctrica con 200 julios, saliendo a fibrilación auricular, con un electrocardiograma similar al del ingreso (hasta ese momento se habían administrado 750 mg de amiodarona por vía intravenosa). Se trasladó a la Unidad de

Cuidados Coronarios, donde de nuevo presentó una taquicardia de complejo QRS ancho sin compromiso hemodinámico, regular, con patrón de bloqueo de rama izquierda y eje izquierdo. Se administraron 300 mg por vía intravenosa de procainamida, revirtiendo a ritmo sinusal con bloqueo auriculoventricular de primer grado.

Tras suspender la amiodarona 48 h antes, se realizó un estudio electrofisiológico por punción venosa femoral derecha con 3 catéteres cuadrupolares colocados en la aurícula derecha alta, en la región del haz de His y en el ápex del ventrículo derecho. Los intervalos de conducción auriculoventricular mostraron un bloqueo auriculoventricular de primer grado infrahisiano con intervalos: PA de 30 ms, AH de 80 ms y HV de 100 ms. La función sinusal y el punto de Wenckebach AV fueron normales. No se apreciaron vías accesorias ocultas en el ritmo sinusal. Con la estimulación auricular a 280 ms, se indujo un flúter auricular común con longitud de ciclo de 240 ms y conducción auriculoventricular 2:1 que requirió sobrestimulación auricular a 200 ms para su terminación. Durante la estimulación ventricular programada basal a 600 ms se indujo una fibrilación ventricular con tres extraestímulos (S2: 250 ms, S3: 240 ms y S4: 210 ms) que requirió desfibrilación con 200 julios. Con estimulación ventricular a 500 ms y 2 extraestímulos (S2: 260 ms y S3: 330 ms) se indujo una taquicardia ventricular monomórfica sostenida regular, tolerada, con patrón de bloqueo de rama izquierda del haz de His y longitud de ciclo de 280 ms. Se apreció disociación auriculoventricular y un potencial del haz de His estable antes del electro-

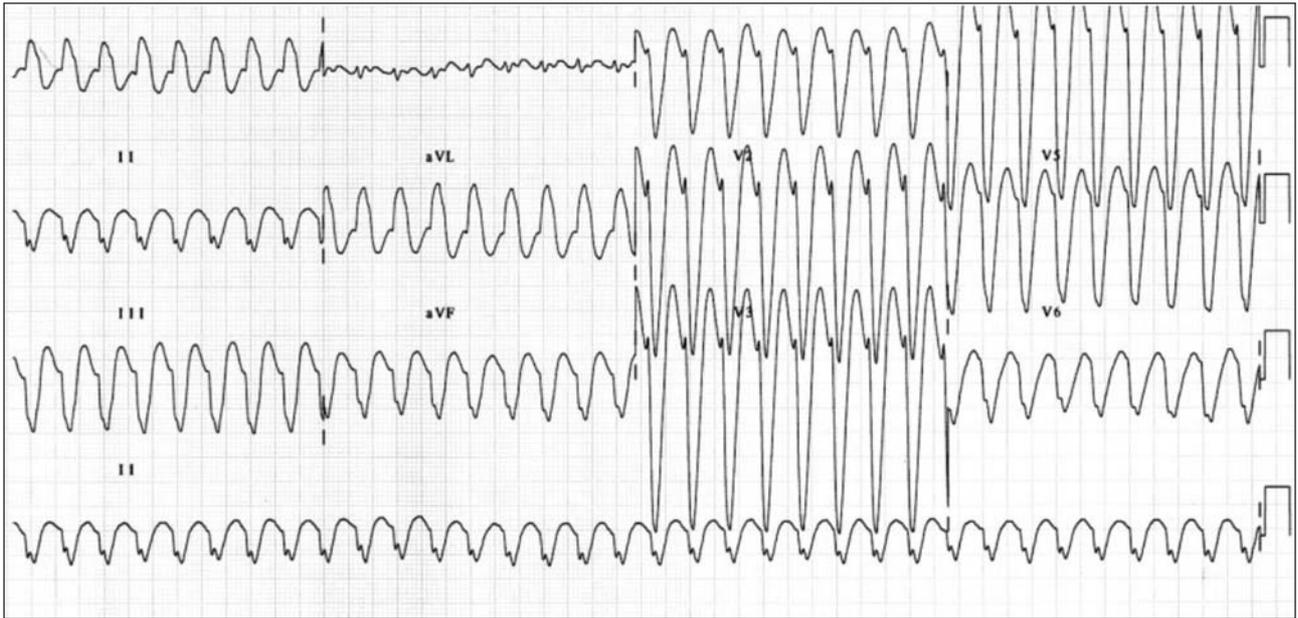


Fig. 2. Electrocardiograma de 12 derivaciones que muestra una taquicardia regular de complejo QRS ancho con eje izquierdo y patrón de bloqueo completo de la rama izquierda del haz de His. La frecuencia cardíaca es de 160 lat/min.

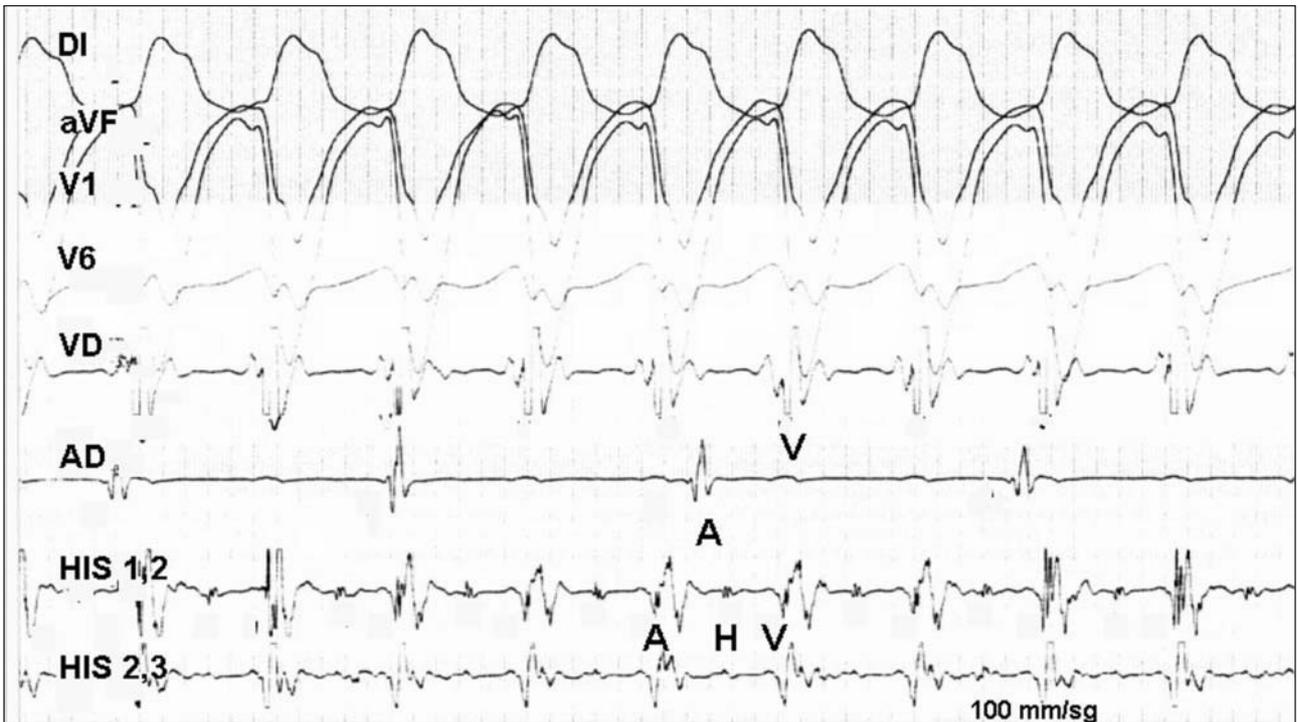


Fig. 3. Inducción de una taquicardia ventricular por reentrada rama-rama con la estimulación ventricular programada con una longitud de ciclo de 280 ms. Obsérvese un potencial de His precediendo al electrograma ventricular y disociación auriculoventricular. H: potencial del haz de His; V: potencial del ventrículo derecho; A: potencial de la aurícula derecha.

grama ventricular con un intervalo HV constante (fig. 3). La taquicardia finalizó con un extraestímulo ventricular a 250 ms. Se realizó cartografía y ablación de la

rama derecha del haz de His mediante un catéter de electrodo distal de 4 mm y aplicación de energía de radiofrecuencia durante 2 min con 60 °C de temperatura.

La conducción auriculoventricular postablación se mantuvo con un intervalo PR de 240 ms y un HV de 130 ms. Después de la ablación se efectuó un nuevo protocolo de estimulación ventricular programada, no volviéndose a inducir la taquicardia.

DISCUSIÓN

La reentrada rama-rama es el mecanismo típico de taquicardia ventricular monomórfica sostenida en pacientes con distrofia muscular miotónica^{2,13}. Merino et al estudiaron a 6 pacientes con distrofia miotónica confirmados mediante estudio genético y que presentaban una taquicardia de complejo QRS ancho con un mecanismo de reentrada rama-rama².

Esta macrorreentrada en el sistema His-Purkinje es la causa del 6% de las taquicardias ventriculares. Se asocia usualmente a cardiomiopatías dilatadas y a disfunción valvular severa¹⁴. El requisito para que se desencadene esta arritmia es que exista un retardo en la conducción en el sistema His-Purkinje, hallazgo frecuente en la distrofia miotónica^{2-5,8,15}. El compromiso de este sistema se manifiesta en el electrocardiograma de superficie con defectos de conducción intraventricular o con bloqueos de rama y en el estudio electrofisiológico por prolongación del intervalo HV^{5,7,13,15}.

La taquicardia en este paciente presentaba, sin duda, un mecanismo de reentrada rama-rama, como se evidenció al suprimirse su inducibilidad tras la ablación de la rama derecha.

Es interesante anotar que, al ingreso, en este paciente se documentó una fibrilación auricular con bloqueo completo de la rama izquierda y que presentó la taquicardia ventricular sostenida de forma recurrente después de la administración de 750 mg de amiodarona por vía intravenosa. Lo anterior podría corresponder a un efecto proarrítmico de este fármaco, teniendo en cuenta que previamente no se le habían detectado episodios de taquicardia ventricular y que el retardo en la conducción auriculoventricular hace más probable la aparición de la reentrada rama-rama con el uso de estos antiarrítmicos¹⁶. Sin embargo, el estudio electrofisiológico diagnóstico se realizó después de la suspensión de la amiodarona (48 h) y confirmó las alteraciones en la conducción del sistema His-Purkinje.

Es importante realizar el diagnóstico de la taquicardia ventricular por reentrada rama-rama porque puede ser causa de muerte súbita en estos pacientes¹⁷, la respuesta al tratamiento farmacológico es pobre^{2,12,14} y la ablación de una de las ramas del haz de His, usualmente la rama derecha con posterior implante de un marcapasos definitivo ha demostrado ser el tratamiento de elección con muy buenos resultados^{2,13,14}.

Los pacientes con distrofia muscular tienen una incidencia de muerte súbita que varía ampliamente de acuerdo con las series publicadas, alcanzando hasta un 33%^{4,6,8,15}. Se han identificado como causa de estos epi-

sodios los bloqueos auriculoventriculares, las taquicardias ventriculares y la fibrilación ventricular^{2,4,12,15,17}. Incluso, algunos informes han mostrado que pacientes con distrofia miotónica y que han recibido un marcapasos definitivo pueden fallecer de forma súbita por posibles taquiarritmias ventriculares^{2,8,17}. Lazarus et al han propuesto el implante, de manera profiláctica, de un marcapasos definitivo en aquellos pacientes con alteraciones significativas en la conducción del sistema His-Purkinje con el fin de prevenir episodios de muerte súbita por un bloqueo auriculoventricular⁸. El mismo autor ha hallado una incidencia del 18% de arritmias ventriculares (taquicardia ventricular polimorfa y fibrilación ventricular) inducidas en el estudio electrofisiológico en una población heterogénea de estos pacientes⁸. Por otro lado, los pacientes con taquicardia ventricular por reentrada rama-rama, con una enfermedad cardíaca estructural tienen una incidencia de muerte súbita más elevada determinada por las características clínicas de cada uno. Saliba y Natale han discutido incluso si estos pacientes deben recibir de manera rutinaria el implante de un cardiodesfibrilador, ya que hasta un 6,5% de los pacientes fallece súbitamente por arritmias a pesar de la ablación exitosa¹³. La implantación de un desfibrilador en este paciente se decidió al tener que implantarle en cualquier caso un dispositivo debido a su trastorno de conducción y considerarse además que podría tener un riesgo de muerte súbita a pesar de la ablación de la rama derecha, por las razones anteriormente expuestas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Groh WJ, Zipes DP. Neurological disorders and cardiovascular disease. En: Braunwald, Zipes, Libby, editors. Heart disease. Philadelphia: Saunders, 2001; p. 2262-79.
2. Merino JL, Carmona JR, Fernández I, Peinado R, Basterra R, Sobrino JA. Mechanisms of sustained ventricular tachycardia in myotonic dystrophy. Implications for catheter ablation. *Circulation* 1998;98:541-6.
3. Perloff JK, Stevenson WG, Roberts NK, Cabeen W, Weiss J. Cardiac involvement in myotonic muscular dystrophy (Steinert's disease): a prospective study of 25 patients. *Am J Cardiol* 1984;54:1074-81.
4. Posada IJ, Gutiérrez-Rivas E, Cabello A. Patología del corazón de origen extracardíaco (III). Repercusión cardíaca de las enfermedades neuromusculares. *Rev Esp Cardiol* 1997;50:882-901.
5. Hiromasa S, Ikeda T, Kubota K, Hattori N, Nishimura M, Watanabe Y, et al. Myotonic dystrophy: Ambulatory electrocardiogram, electrophysiologic study, and echocardiographic evaluation. *Am Heart J* 1987;113:1482-8.
6. Nguyen HH, Wolfe III JT, Holmes DR, Edwards WD. Pathology of the cardiac conduction system in myotonic dystrophy: A study of 12 cases. *J Am Coll Cardiol* 1988;11:662-71.
7. Bharati S, Bump T, Bauernfeind R, Lev M. Dystrophica myotonia. Correlative electrocardiographic, electrophysiologic and conduction system study. *Chest* 1984;86:444-50.
8. Lazarus A, Varin J, Ounnoughene Z, Radvanyi H, Junien C, Coste J, et al. Relationships among electrophysiological findings and

- clinical status, heart function, and extent of DNA mutation in myotonic dystrophy. *Circulation* 1999;99:1041-6.
9. Child JS, Perloff JK. Myocardial myotonia in myotonic muscular dystrophy. *Am Heart J* 1995;129:982-90.
 10. Cabrera F, Jiménez MF, Ruiz MJ, Gómez JJ, Rodríguez I, De Teresa E. Insuficiencia cardíaca como manifestación cardiológica inicial de la distrofía miotónica de Steinert. *Rev Esp Cardiol* 2001;54:917-9.
 11. Clements SD, Colmers RA, Hurst JW. Myotonia dystrophica: ventricular arrhythmias, intraventricular conduction abnormalities, atrioventricular block and Stokes-Adams attacks successfully treated with permanent transvenous pacemaker. *Am J Cardiol* 1976;37:933-6.
 12. Hiromasa S, Ikeda T, Kubota K, Hattori N, Coto H, Maldonado C, et al. Ventricular tachycardia and sudden death in myotonic dystrophy. *Am Heart J* 1988;115:914-5.
 13. Saliba WI, Natale A. Ventricular tachycardia syndromes. *Med Clin North Am* 2001;85:267-303.
 14. Caceres J, Jazayeri M, Mckinnie J, Avitall B, Denker ST, Tehou P, et al. Sustained bundle branch reentry as a mechanism of clinical tachycardia. *Circulation* 1989;79:256-70.
 15. Prystowsky EN, Pritchett EL, Roses AD, Gallagher J. The natural history of conduction system disease in myotonic muscular dystrophy as determined by serial electrophysiologic studies. *Circulation* 1979;60:1360-5.
 16. Hohnloser SH. Proarrhythmia with class III antiarrhythmic drugs: types, risks, and management. *Am J Cardiol* 1997;80:82G-9G.
 17. Merino JL, Peinado R, Sobrino JA. Sudden death in myotonic dystrophy: the potential role of bundle-branch reentry. *Circulation (revista electrónica)* 2000 Feb [consultado 03/01/2002]. Disponible en <http://www.ahajournals.org>