

Fibrilación ventricular y miocarditis

Andrés Felices Nieto*, Manuel Pavón García**, Carlos Álvarez Leiva*, Dolores Herrera Rojas*, Luis Olavarria Govantes* y Javier Giménez Raurell*

*Unidad de Medicina Intensiva. Hospital Militar Universitario Vigil de Quiñones. Sevilla.

**Unidad Coronaria. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

electrocardiografía/ fibrilación ventricular/ miocarditis/ muerte súbita cardíaca/ supervivencia

Presentamos un caso de fibrilación ventricular, con una miocarditis subaguda como único sustrato anatomopatológico subyacente, diagnosticado en un niño de 9 años de edad que falleció de una muerte súbita tras 13 años de aparente control de la arritmia.

VENTRICULAR FIBRILLATION AND MYOCARDITIS

We report a case of ventricular fibrillation with subacute myocarditis as the only underlying pathological abnormality in a 9-year-old child. The patient died suddenly after a follow-up of 13 years, despite the apparent control of the arrhythmia.

(Rev Esp Cardiol 1998; 51: 600-603)

INTRODUCCIÓN

El pronóstico de los supervivientes de un episodio de muerte súbita cardíaca por fibrilación ventricular (FV) en ausencia de cardiopatía estructural es poco conocido. En algunos casos se detectan, mediante biopsia endomiocárdica, alteraciones histológicas compatibles con miocardiopatía o miocarditis; sin embargo, la resolución de la inflamación miocárdica parece que no asegura el control de la arritmia ventricular. A veces pacientes que han permanecido asintomáticos durante años, en un momento de su evolución han muerto súbitamente. Por tanto, el tratamiento con desfibrilador automático implantable debería ser una indicación obligada en este grupo de pacientes. Presentamos el caso de un paciente de 9 años de edad con el diagnóstico de FV asociado a una miocarditis subaguda como único sustrato anatomopatológico subyacente, que tras 13 años de aparente control con tratamiento antiarrítmico, tuvo una muerte súbita de la que no se recuperó.

CASO CLÍNICO

Varón de 9 años de edad en el momento del estudio, nacido en 1973. No tenía antecedentes familiares de interés. Entre sus antecedentes personales destacaba

que a los 7 meses de edad sufrió un episodio paroxístico nocturno de pérdida de conciencia momentánea sin convulsiones, de la que se recuperó espontáneamente. En los 4 años siguientes volvió a presentar 3 episodios similares. Estuvo asintomático hasta noviembre de 1981, cuando padeció dos nuevos episodios sincopales nocturnos acompañados de relajación de esfínteres. Desde enero hasta mayo de 1982 fue tratado con difenilhidantoína bajo la sospecha de epilepsia, quedando asintomático hasta principios de noviembre de ese año, en que se repiten los episodios sincopales nocturnos, por lo que ingresó en nuestro hospital. Uno de estos episodios motivó su ingreso en nuestro servicio de medicina intensiva. En él se detectó FV y se logró cardiovertir a ritmo sinusal con 2 electrochoques de 50 y 100 julios, respectivamente (tiempo de FV regis-

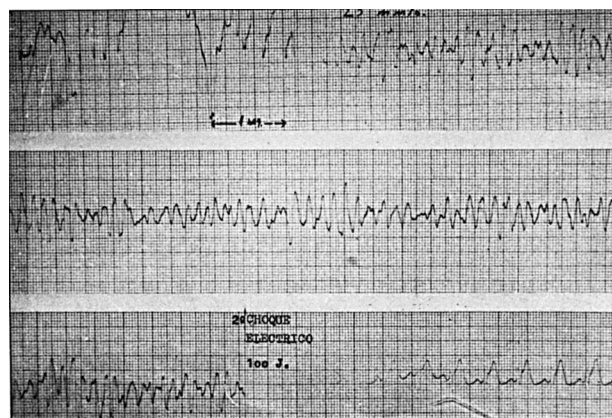


Fig. 1. Fibrilación ventricular detectada al ingreso.

Correspondencia: Dr. A. Felices Nieto.
Urbanización La Moraleja, casa 75. 41020 Sevilla.

Recibido el 7 de julio de 1997.

Aceptado para su publicación el 15 de diciembre de 1997.

TABLA 1
Resumen de las arritmias

Semanas	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
LEPH	2,8	0,21	0,14	0,74	0,55	0,62	3,20	8,61	10	15,8	5
Total TV	26	0	0	0	0	13	2	0	0	1	0
TV (lat/min)	160-325	—	—	—	—	300-350	315-325	—	—	325	—
N.º de latidos TV	3-9	—	—	—	—	4-7	5-6	—	—	4	—
Total FV	5	0	0	0	0	7	0	0	0	0	0

LEPH: media de latidos ectópicos por hora; TV: taquicardia ventricular; FV: fibrilación ventricular.

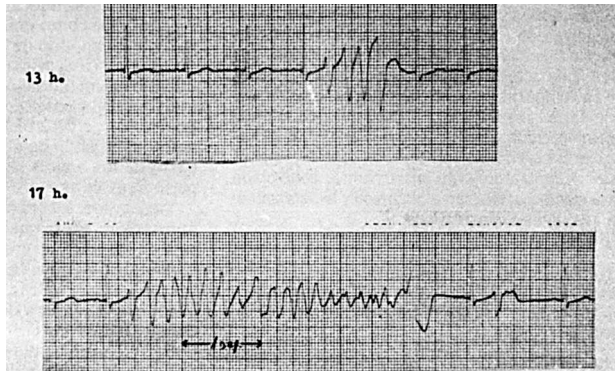


Fig. 2. Morfología de la taquicardia ventricular. Episodio autolimitado de fibrilación ventricular.

trado de 1 min y 22 s; **fig. 1**). Fue intubado y conectado a ventilación mecánica, recuperando el nivel de conciencia, y fue extubado horas después. En las 12 h siguientes se registraron salvas de extrasístoles y rachas de taquicardia ventricular (TV) cortas a 300 lat/min, seguidas de nueva FV que cedió con descarga de 100 julios. Se inició tratamiento con amiodarona y lidocaína quedando con extrasístoles ventriculares aislados.

La exploración física, incluyendo el examen neurológico, era normal. La frecuencia cardíaca era de 120 lat/min y la presión arterial de 110/70 mmHg. El ECG reveló una taquicardia sinusal a 120 lat/min. Las ondas P, QRS, el intervalo P-R y el eje QRS resultaron normales. El espacio Q-T era de 0,28 s. En la radiografía de tórax no se observaron anomalías.

Todos los análisis bioquímicos y hematológicos, incluyendo pruebas reumáticas y tirosinemia, fueron normales.

En la ecocardiografía, la ventriculografía isotópica y la angiocardiografía derecha e izquierda no se detectaron hallazgos patológicos.

El test de ejercicio no indujo arritmia alguna.

Mediante estudio electrofisiológico se comprobó un sistema excitoconductor normal y no se indujo ninguna arritmia ventricular basal ni tras infusión con isoprenalina.

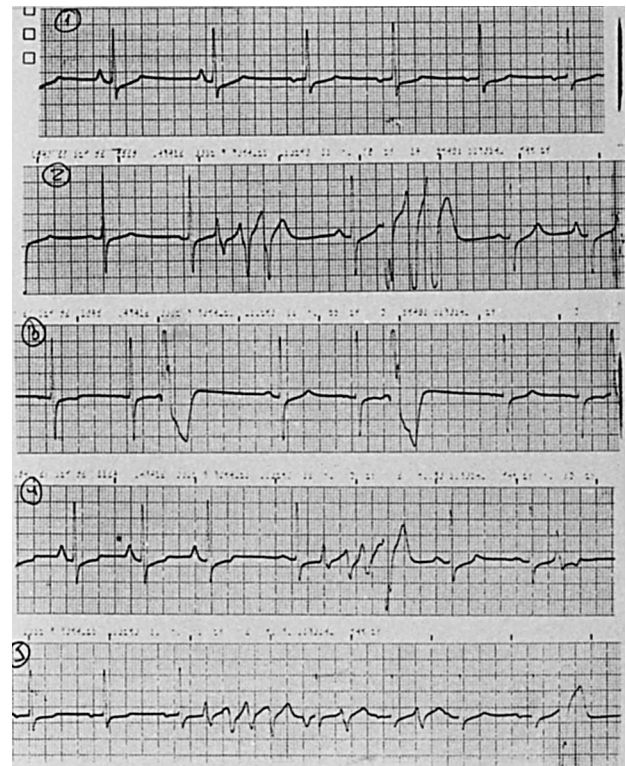


Fig. 3. Morfología de la taquicardia ventricular.

Monitorización electrocardiográfica continua (**tabla 1**)

Durante las primeras 6 semanas de hospitalización hubo una densidad de extrasístoles ventriculares baja (entre 0,14 y 2,8 extrasístoles por hora), pero con una mayor incidencia de arritmias graves, con un total de 12 episodios de FV, todas precedidas de TV. Dos de ellas se abortaron espontáneamente tras una extrasístole ventricular (**fig. 2**). Las TV eran polimórficas, cortas (entre 3 y 9 latidos), a una frecuencia entre 160 y 350 lat/min, contabilizándose un total de 42, la mayoría de ellas con fenómeno R sobre T (**fig. 3**). En este período se llegó a implantar un marcapasos VVI ante la observación de un alargamiento del R-R previo a la aparición de salvas de TV, cuya eficacia fue sólo transitoria. En las 5 semanas siguientes de hospitalización

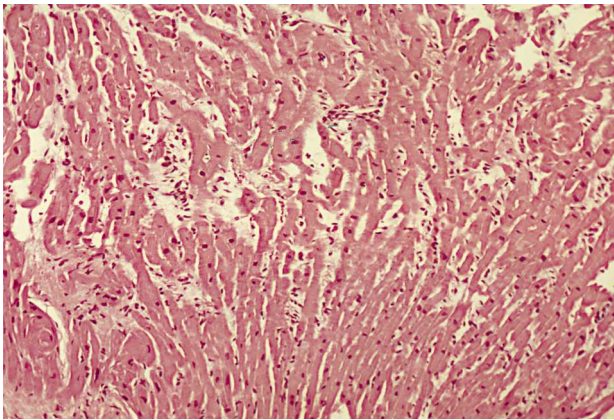


Fig. 4. Biopsia endomiocárdica de ventrículo derecho: zonas de fibrosis intersticial focal y numerosas células inflamatorias mononucleares alrededor de los miocitos, algunos con signos de degeneración (HE, $\times 160$).

se registró una mayor densidad extrasistólica (entre 3,20 y 15,8 extrasístoles ventriculares por hora), con ausencia de FV y sólo 3 TV cortas (4-6 complejos). Tras ensayos con varios antiarrítmicos, la asociación de procainamida y quinidina se comportó eficazmente, sin que se registrara actividad arrítmica alguna.

Se realizaron 4 biopsias endomiocárdicas del ventrículo derecho, la primera a los 2 meses del ingreso y las restantes a los 3, 4 y 15 meses, respectivamente. Las dos primeras evidenciaron hallazgos compatibles con una miocarditis subaguda por la presencia de un infiltrado denso intersticial de células mononucleares junto con focos de fibrosis y edema organizado (fig. 4). Se inició tratamiento con prednisona que no modificó sustancialmente los hallazgos de la tercera biopsia. La última biopsia reveló la resolución de la miocarditis, persistiendo una leve fibrosis intersticial focal, por lo que redujimos gradualmente la dosis de corticoides hasta su suspensión.

La evolución clínica del paciente en el curso de los 13 años siguientes a su diagnóstico fue favorable, sin detectarse arritmia cardíaca alguna y con controles ecocardiográficos normales. En dos ocasiones (1983 y 1992) redujimos controladamente el tratamiento antiarrítmico, evidenciándose la aparición de salvas de TV cortas que desaparecían tras la reposición de las dosis terapéuticas. En 1992 sustituimos la procainamida por propafenona ante la aparición de anticuerpos antinucleares, con buenos resultados. En 1995, a la edad de 22 años, presentó una muerte súbita mientras veía la televisión en su domicilio, de la que no pudo recuperarse.

DISCUSIÓN

El porcentaje de pacientes que sobreviven a una muerte súbita cardíaca sin encontrarse evidencia de cardiopatía estructural es del 5%¹. Los pacientes porta-

dores de desfibriladores implantables sin cardiopatía aparente suponen de un 3 a un 6%^{2,3}.

Algunas taquiarritmias ventriculares malignas (TAVM) idiopáticas reúnen ciertas peculiaridades; éste es el caso del síndrome del QT largo asociado a TV polimórficas del tipo de las *torsade de pointes*. También se han descrito *torsade de pointes* con un corto intervalo de acoplamiento entre el latido basal y el inicio de la TV y sin asociarse a alargamiento de QT⁴. En tercer lugar, podemos situar a la TV polimórfica catecolamínica, desencadenada con el ejercicio y con la infusión de isoproterenol⁵. Finalmente, Brugada et al⁶ dieron a conocer a un grupo de pacientes en los que se documentó la presencia de TV polimórfica como causa de muerte súbita cardíaca, y que se caracterizaban por presentar en el ECG basal un bloqueo de rama derecha y una supradesnivelación persistente del segmento ST en las derivaciones precordiales derechas (V1 a V3). En nuestro caso, los controles ECG seriales descartaron este síndrome, que a veces cursa con normalización transitoria de las alteraciones del ECG.

A pesar de que en nuestra aportación se evidenció, mediante biopsia endomiocárdica, la existencia de una miocarditis identificada como subaguda, su papel en la etiología de la TAVM de nuestro paciente es incierto: por una parte, no explica los síncope acaecidos en los primeros 4 años de edad y el ocurrido 1 año antes del diagnóstico. Por otra parte, fue evidente que la arritmia siguió persistiendo una vez resuelta la inflamación miocárdica. Por todo ello, es muy probable que nuestro caso se encuadre dentro del grupo no homogéneo de las fibrilaciones ventriculares idiopáticas.

El diagnóstico de miocarditis es sospechado por la presencia de fallo cardíaco súbito y/o arritmias sin causa aparente, precedido a veces de un síndrome pseudogripal. El diagnóstico histopatológico no siempre es confirmado mediante biopsia endomiocárdica. Así, Mason et al⁷ confirmaron el diagnóstico de miocarditis sólo en el 10% de su serie de 2.233 pacientes. A raíz de los resultados de su trabajo, en contra del tratamiento inmunosupresor en la miocarditis, no parece justificado realizar biopsia endomiocárdica rutinaria para confirmar el diagnóstico histopatológico, salvo para descartar otras sospechas diagnósticas como la amiloidosis cardíaca.

En la actualidad no existe evidencia de que la resolución de la miocarditis asegure el control de las arritmias ventriculares asociadas. Friedman et al⁸ estudiaron retrospectivamente a 12 pacientes jóvenes diagnosticados de miocarditis mediante biopsia endomiocárdica que presentaban TV. La arritmia ventricular persistió a pesar de haberse resuelto la miocarditis, y el tratamiento con corticoides no influyó en el control de la arritmia. Nuestra aportación suscribe su principal conclusión de que los pacientes con miocarditis que presentan TV deben ser seguidos estrechamente a pesar de la resolución de la inflamación miocárdica.

Actualmente la indicación de desfibrilador automático implantable en pacientes con TV causantes de muerte súbita y sin cardiopatía estructural se considera como posiblemente obligada⁹. En los últimos 5 años han sido publicados 3 estudios multicéntricos retrospectivos¹⁻³ que han abordado este problema. El primero³ incluyó a 32 pacientes, comprobándose que el 28% sufrieron descargas apropiadas del desfibrilador automático implantable, sin encontrarse diferencias con respecto al grupo de pacientes con cardiopatías cuya incidencia de descargas apropiadas fue del 35%. El segundo estudio¹ seleccionó a 28 pacientes, sufriendo descargas apropiadas el 14% e inapropiadas 1 paciente. El tercer estudio² aportó 25 pacientes, con descargas apropiadas en el 24% e inapropiadas en sólo 2 enfermos, sin hallarse diferencias con respecto a los pacientes con cardiopatía estructural, quienes sufrieron una incidencia de descargas apropiadas del 36%. En ninguno de los 3 estudios citados se registraron muertes cardíacas en el seguimiento.

Estos 3 trabajos coinciden en que la incidencia, aunque baja, de descargas apropiadas del desfibrilador automático implantable en este grupo de pacientes sin cardiopatía estructural, implica un riesgo potencial de muerte cardíaca recurrente y, por consiguiente, podrían beneficiarse de la implantación de un desfibrilador automático implantable.

Nuestra aportación con el desenlace fatal al cabo de 13 años de aparente control de la arritmia suscita una auténtica polémica sobre si habría o no que haber implantado un desfibrilador automático implantable. Evidentemente, cada caso es particular y el nuestro no queda incluido en la actualidad dentro de las indicaciones obligadas⁹. Hasta que no se delimite con claridad el tratamiento con desfibrilador automático implantable en este grupo de pacientes, será la expe-

riencia personal y la de otros autores¹⁻³ la que determine el abordaje de estos enfermos, inclinándonos por nuestra parte por un tratamiento agresivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Meissner MD, Lehmann MH, Steinman RT, Mosteller RD, Akhtar M, Calkins H et al. Ventricular fibrillation in patients without significant structural heart disease: a multicenter experience with implantable cardioverter-defibrillator therapy. *J Am Coll Cardiol* 1993; 21: 1.406-1.412.
2. Fan W, Peter T. Survival and incidence of appropriate shocks in implantable cardioverter defibrillator recipients who have no detectable structural heart disease. *Am J Cardiol* 1994; 74: 687-690.
3. MIDAS investigators. Multicenter implantable defibrillator and survival (MIDAS) study: survival and incidence of appropriate shock in patients with no structural heart disease. *Circulation* 1992; 86 (Supl 1): 656.
4. Leenhardt A, Glaser E, Burguera M, Nürnberg M, Maison-Blanche P, Coumel P. Short-coupled variant of torsade de pointes. A new electrocardiographic entity in the spectrum of idiopathic ventricular tachyarrhythmias. *Circulation* 1994; 89: 206-215.
5. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, Grau F, Do Ngoc D, Coumel P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation* 1995; 91: 1.512-1.519.
6. Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 1.391-1.396.
7. Mason JW, O'Connell JB, Herskowitz A, Rose NR, McManus BM, Billingham ME et al. A clinical trial of immunosuppressive therapy for myocarditis. *N Engl J Med* 1995; 333: 269-275.
8. Friedman RA, Kearney DL, Moak JP, Fenrich AL, Perry JC. Persistence of ventricular arrhythmia after resolution of occult myocarditis in children and young adults. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24: 780-783.
9. Subdirección General de Prestaciones y Evaluación de Tecnología Sanitarias. Ministerio de Sanidad y Consumo. Informe sobre el desfibrilador automático implantable. *Rev Esp Cardiol* 1993; 46: 329-334.