

# Taquicardia ectópica congénita de la unión auriculoventricular: remisión a largo plazo tras crioablación del haz de His

Fernando Benito Bartolomé, Cristina Sánchez Fernández-Bernal y Soledad Jiménez Casso

Unidad de Arritmias. Hospital Infantil La Paz. Madrid.

*arritmias/ taquicardia auriculoventricular/ malformaciones congénitas/ ablación con catéter/ haz de his*

La taquicardia ectópica congénita de la unión auriculoventricular es una arritmia poco frecuente, habitualmente refractaria al tratamiento médico y con alto índice de mortalidad. Presentamos el caso de una lactante de 2 meses de edad con insuficiencia cardíaca severa secundaria a dicha arritmia, en la que el diagnóstico fue confirmado mediante estudio electrofisiológico. Se realizó crioablación del haz de His durante circulación extracorpórea, implantándose un marcapasos epicárdico. Ocho años después la paciente permanece asintomática, sin tratamiento.

## LONG-TERM REMISSION AFTER HIS BUNDLE CRYOABLATION IN CONGENITAL JUNCTIONAL ECTOPIC TACHYCARDIA

Congenital junctional ectopic tachycardia is an uncommon and potentially fatal arrhythmia that does not usually respond to medical therapy. We report a two month old infant with severe ventricular failure. The diagnosis was confirmed by electrophysiologic study. She underwent endocardial cryoablation of the His bundle during extracorporeal circulation and a ventricle epicardial-lead pacemaker was implanted. Eight years later the patient is still symptom-free without needing medical treatment.

(*Rev Esp Cardiol* 1997; 50: 211-213)

## INTRODUCCIÓN

La taquicardia ectópica de la unión auriculoventricular (AV) de etiología congénita es una taquiarritmia poco frecuente que afecta a lactantes menores de 6 meses. Se caracteriza por ser habitualmente refractaria al tratamiento farmacológico y por tener una elevada mortalidad<sup>1-3</sup>. Presentamos un caso de remisión a largo plazo tras crioablación quirúrgica del haz de His en una niña de 2 meses.

## CASO CLÍNICO

Lactante de 2 meses de edad sin antecedentes patológicos previos que es remitida a nuestro hospital con el diagnóstico de taquiarritmia y fallo cardíaco de 48 horas de evolución, sin respuesta al tratamiento con digoxina y amiodarona. En la exploración pre-

sentaba taquicardia incontable y signos de insuficiencia cardíaca severa. El electrocardiograma de superficie mostró taquicardia con QRS estrecho a 300 lat/min, con disociación AV, siendo la frecuencia auricular de 180 lat/min (fig. 1). El ecocardiograma descartó la presencia de cardiopatía estructural. La digoxina se retiró por presentar digoxinemia en rango tóxico, añadiéndose a la amiodarona de forma sucesiva propranolol, quinidina y procainamida. A pesar de ello la taquicardia permaneció incesante, lográndose tan sólo con la última combinación (amiodarona y procainamida) reducción de la frecuencia ventricular media a 190 lat/min, con mejoría parcial en la sintomatología. Se realizó estudio electrofisiológico que demostró la presencia de taquicardia ectópica de la unión AV con una frecuencia variable entre 190 y 280 lat/min, con QRS estrecho precedido de His, intervalo HV constante de 30 ms y disociación AV (frecuencia auricular de 160 a 180 lat/min). Durante sobrestimulación auricular rápida se produjeron capturas ventriculares con un intervalo HV igual al de la taquicardia. Dada la persistencia de taquicardia incesante sintomática a pesar de los fármacos antiarrítmicos empleados, se decidió realizar ablación quirúrgica del

Correspondencia: Dr. F. Benito Bartolomé.  
Meléndez Valdés, 22, 5.º B. 28015 Madrid.

Recibido el 24 de abril de 1996.

Aceptado para su publicación el 20 de junio de 1996.

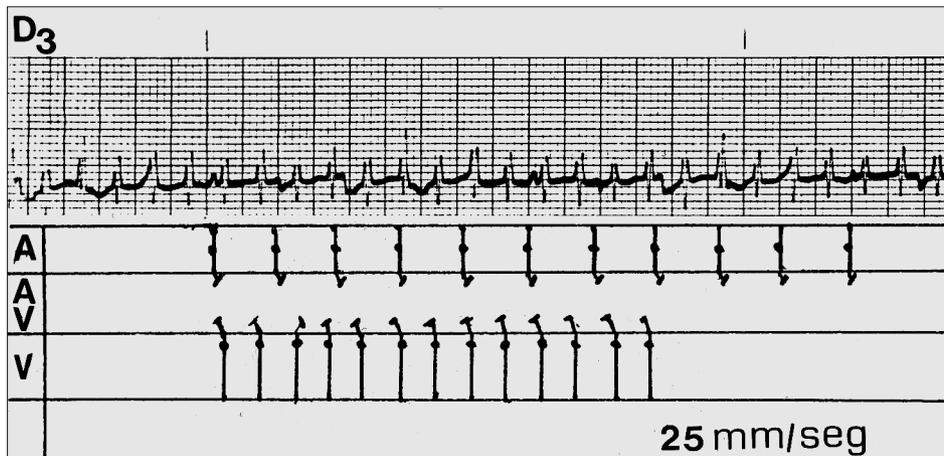


Fig. 1. Registro de la taquicardia ectópica de la unión auriculoventricular (AV) en la derivación periférica D3. Se observa la presencia de disociación AV siendo la frecuencia ventricular de 300 lat/min y la auricular de 180 lat/min; A: ondas P; V: complejo QRS.

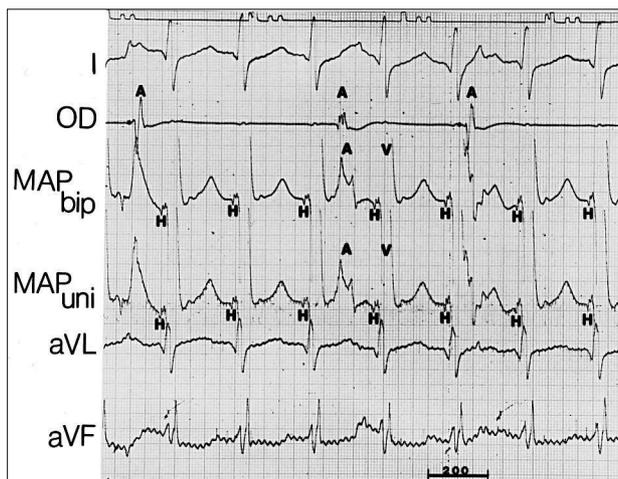


Fig. 2. Registro de las derivaciones de superficie I, aVL y aVF junto con la derivación epicárdica de orejuela derecha (OD) durante el mapeo endocárdico intraoperatorio del triángulo de Koch. Se obtiene la máxima actividad hisiana (H) con el catéter mapeador (MAPbip y MAPuni) en el vértice del mismo, donde se consiguió la ablación eficaz de la taquicardia; A: auriculograma; V: ventriculograma.

haz de His. Bajo circulación extracorpórea y normotermia se mapeó el triángulo de Koch desde la boca del seno coronario hasta el trígono fibroso, a través del tendón de Todaro, con un electrocatéter tripolar. Se obtuvo la máxima actividad hisiana en el vértice del triángulo (fig. 2). La ablación se llevó a cabo inicialmente con bisturí, consiguiéndose bloqueo AV de tercer grado, pero la taquicardia recurrió un minuto después. Se realizó a continuación crioablación del His según técnica de Gallagher-Seally, previo mapeo con el crioaplicador (Frigitronics, Inc., Sheldon, Conn., EE.UU.) utilizando óxido nítrico expandido a  $-70^{\circ}\text{C}$  durante 120 s. La tercera aplicación provocó desaparición de la taquicardia y bloqueo AV de tercer grado estable más de 30 min/sin infusión de isoproterenol. Se implantó un marcapasos epicárdico

VVI en cara inferior de ventrículo derecho (Activitax, Medtronic). Ocho años después, la paciente se encuentra asintomática, sin medicación.

## DISCUSIÓN

La taquicardia ectópica de la unión AV de etiología congénita fue descrita por primera vez por Coumel et al en 1975<sup>1</sup>. Es una taquiarritmia poco frecuente que se presenta en lactantes por debajo de los 6 meses de edad, encontrándose en un 50% de los casos antecedentes familiares<sup>4</sup>. Brechenmacher et al<sup>2</sup> encontraron en un caso degeneración y fibrosis del haz de His y del tejido de conducción distal al mismo, por lo que se interpretó la arritmia como manifestación de una enfermedad degenerativa del tejido específico de conducción. 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>1,2,4</sup>. Desde el punto de vista terapéutico es habitualmente refractaria a múltiples fármacos antiarrítmicos, aunque algunos autores han encontrado cierta eficacia con dosis altas de amiodarona<sup>1,4</sup>. Sin embargo, la mortalidad es también elevada en los casos tratados farmacológicamente, incluso en aquellos en los que aparentemente se logra controlar la frecuencia ventricular<sup>2,4</sup>. Por este motivo se llegó a implantar marcapasos en los niños tratados médicamente, intentando evitar la muerte súbita. La ablación quirúrgica del haz de His ha resultado ser una alternativa terapéutica válida en aquellos pacientes en los que la arritmia cursa con insuficiencia cardíaca severa y no se consigue controlar la frecuencia ventricular con tratamiento médico<sup>3,4</sup>. En nuestro caso hemos conseguido así la supervivencia y el desarrollo normal de la paciente durante 8 años, sin ninguna complicación. La dificultad que entraña en algunos pacientes la supresión de la taquicardia mediante cirugía probablemente radique en el sus-

trato anatómico que da origen a la arritmia. El tejido específico de conducción, afectado por una enfermedad degenerativa, puede tener células con capacidad de automatismo en diferentes localizaciones. La supresión de una de ellas puede originar la desinhibición de otras más distales y por tanto capaces de ser conducidas a los ventrículos. Este hecho obligaría a realizar una ablación más amplia de la teóricamente precisada para producir bloqueo AV. El reto futuro será conseguir la ablación con catéter del sustrato arritmogénico sin producir bloqueo AV completo, como se ha conseguido en algunos casos en adultos<sup>5</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Coumel P, Fidelle JE, Attuel P, Brechenmacher C, Batisse A, Bretagne J et al. Tachycardies focales hisiennes congenitales: Etude cooperative de sept cas. *Arch Mal Coeur* 1976; 69: 899-903.
2. Brechenmacher C, Coumel P, James TN. De subitaneis mortibus XVI. Intractable tachycardia in infancy. *Circulation* 1976; 53: 377-381.
3. Gillette PC, Garson A, Hesslein PS, Karpawich PP, Tierney RC, Cooley DA et al. Successful surgical treatment of atrial, junctional, and ventricular tachycardia unassociated with accessory connections in infants and children. *Am Heart J* 1981; 102: 984-991.
4. Villain E, Vetter VL, Marín García J, Herre J, Cifarelli A, Garson A Jr. Evolving concepts in the management of congenital junctional ectopic tachycardia. A multicenter study. *Circulation* 1990; 81: 1.544-1.549.
5. Scheinman MM, Gonzalez RP, Cooper MW, Lesh MD, Lee RJ, Epstein LM. Clinical and electrophysiologic features and role of catheter ablation techniques in adult patients with automatic atrioventricular junctional tachycardia. *Am J Cardiol* 1994; 74: 565-572.