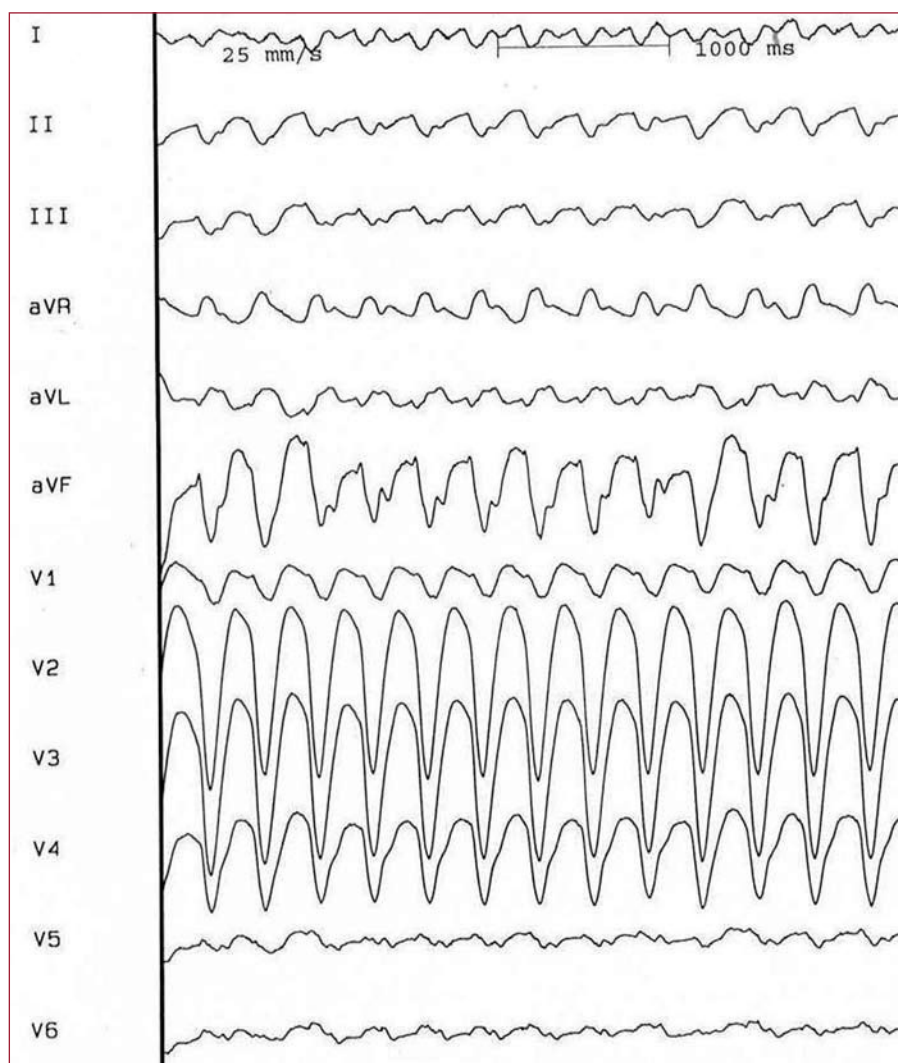


## Taquicardia ventricular sincopal como primera manifestación de la enfermedad de Steinert

**Sra. Editora:**

La enfermedad de Steinert es la más frecuente distrofia muscular del adulto<sup>1</sup>. Es una enfermedad autosómica dominante que afecta principalmente al

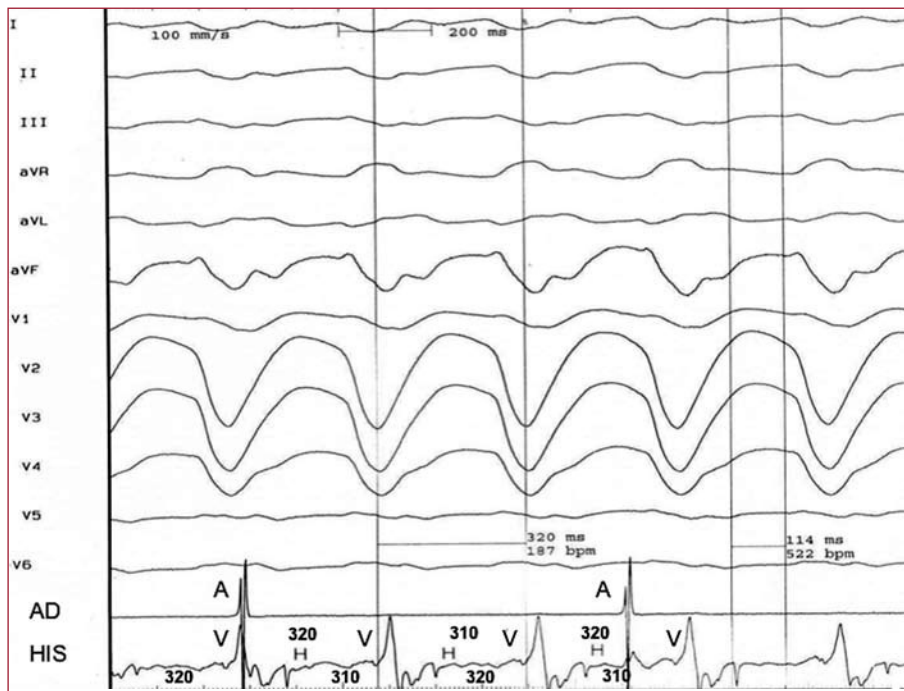


**Fig. 1.** Taquicardia regular al ingreso, a 220 lat/min, QRS ancho (160 ms), con morfología de bloqueo de rama izquierda y eje QRS superior derecho.

sistema neuromuscular. La afección cardíaca es frecuente y consiste sobre todo en la degeneración del tejido de conducción, por lo que las arritmias suelen ser la primera manifestación cardíaca de la enfermedad<sup>2</sup> y pueden presentarse en un 50% de los pacientes<sup>2-4</sup>. Describimos el caso de una paciente con diagnóstico de enfermedad de Steinert a partir de un episodio de muerte súbita recuperada secundaria a taquicardia ventricular (TV) sincopal.

Mujer de 33 años que presentó un episodio súbito de opresión retroesternal y palpitaciones, seguido de síncope. En urgencias se objetivó una frecuencia cardíaca de 220 lat/min y el electrocardiograma (ECG) mostraba taquicardia regular con QRS ancho (160 ms), morfología de bloqueo de rama izquierda (BRI) y eje QRS superior derecho (fig. 1). A los pocos minutos presentó una parada cardiorespiratoria, y se objetivó fibrilación ventricular (FV), que se revirtió con desfibrilación a 200 J. El ECG posterior mostró *flutter* auricular, con conducción variable. Las exploraciones físicas y la ana-

lítica no mostraron alteraciones. El ecocardiograma mostraba un ventrículo izquierdo ligeramente dilatado con hipocinesia general biventricular (fracción de eyección, 42%). El estudio electrofisiológico demostró un *flutter* auricular con activación antihoraria dependiente del istmo cavotricuspidal, y se realizó una ablación. Los intervalos basales en ritmo sinusal mostraron un trastorno difuso de conducción, de predominio infrahisiano (AH, 151 ms; HV, 104 ms). La estimulación ventricular derecha (ciclo de 500 ms y extraestímulo a 240 ms) desencadenó una TV monomorfa sostenida bien tolerada, con ciclo de 320 ms (187 lat/min) y morfología de BRI, con eje superior derecho; se demostró que se trataba de una TV por reentrada rama-rama (fig. 2). Dado el antecedente de TV sincopal que degeneró en FV, se implantó un desfibrilador automático bicameral y se realizó una ablación de la rama derecha. La ulterior exploración neurológica metódica de la paciente reveló debilidad facial, con miotonía en la lengua y alteración de la relajación



**Fig. 2.** Electrocardiograma de superficie y electrogramas intracavitarios de la taquicardia ventricular inducida durante el estudio electrofisiológico. Las características de la reentrada entre ramas son: morfología del QRS de bloqueo de rama izquierda (por la activación ortodróica de la rama derecha) disociación auriculoventricular en taquicardia, intervalo HV prolongado y mayor que el basal, H delante de cada QRS en taquicardia y cambios en el H-H preceden a los cambios en el V-V. Los intervalos H-H se muestran en la parte inferior y los V-V en la parte superior del registro de His.

muscular en las extremidades distales. Se realizó un electromiograma, que mostró abundante actividad miotónica. El estudio genético confirmó el diagnóstico de distrofia miotónica tipo 1. La paciente fue dada de alta y después de 24 meses de seguimiento se encuentra asintomática.

La enfermedad de Steinert es la más frecuente distrofia muscular del adulto; el gen que la origina contiene una ampliación inestable del trinucleótido citosina-timina-guanina<sup>3</sup>. Esta enfermedad afecta principalmente al sistema neuromuscular, pero pueden afectarse otros sistemas. La afección cardíaca consiste en degeneración difusa del tejido de conducción; el miocardio se afecta menos frecuentemente. Las arritmias suelen ser la primera manifestación cardíaca de la enfermedad y pueden presentarse en un 50% de los pacientes; se han descrito bradicardia sinusal, bloqueo auriculoventricular, fibrilación y *flutter* auriculares y taquicardia y fibrilación ventriculares<sup>2-4</sup>.

Los hallazgos de la historia clínica, la exploración física y el estudio electrofisiológico permitieron la sospecha de enfermedad muscular tipo distrofia miotónica del adulto tipo 1 (enfermedad de Steinert). Recientemente se ha descrito que las anomalías severas del ECG y las taquiarritmias auriculares son predictores independientes de muerte súbita en la enfermedad de Steinert<sup>5</sup>. El mecanismo típico de la TV en pacientes con distrofia muscular miotónica es la reentrada rama-rama<sup>4</sup>, facilitada por el retraso en la conducción en el sistema His-Purkinje. El tratamiento farmacológico en estos pa-

cientes es pobre<sup>4</sup> y se ha demostrado que la ablación de una de las ramas del haz de His (generalmente la derecha) es el tratamiento de elección. No obstante, algunos pacientes con ablación exitosa de la rama derecha e implante de marcapasos fallecen súbitamente (probable arritmia ventricular maligna), por lo que la implantación de un desfibrilador automático puede estar indicado en estos pacientes<sup>6</sup>.

Ignasi Anguera, Joan Nicolàs, Xavier Sabaté  
y Enric Esplugas

IDIBELL. Departamento de Cardiología. Hospital Universitari de Bellvitge.  
L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Church SC. The heart in myotonia atrophica. Arch Intern Med. 1967;119:176-81.
2. Chebel S, Ben Hamda K, Boughammoura A, Frich Ayed M, Ben Farhat MH. Cardiac involment in Steynert's myotonic dystrophy. Rev Neurol. 2005;161:932-9.
3. Brook JD, McCurrach ME, Harley HG, Buckler AJ, Church D, Aburatani H, et al. Molecular basis of myotonic dystrophy: expansion of a CTG trinucleotide repeat at the 3' end of a transcript encoding a protein Kinase. Cell. 1992;68:799-808.
4. 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.
5. Groh WJ, Groh MR, Saha C, Kincaid JC, Simmons Z, Ciafaloni E, et al. Electrocardiographic abnormalities and sudden death in myotonic dystrophy type 1. N Engl J Med. 2008;358:2688-97.
6. Saliba WI, Natale A. Ventricular tachycardia syndromes. Med Clin North Am. 2001;85:267-304.