

Muerte súbita y fibrilación ventricular de posible origen isquémico en un niño con miocardiopatía hipertrófica

Antonio Gutiérrez Díez, Amalia Tamariz-Martel Moreno*, Antonio Baño Rodrigo* y Ana Serrano González**

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de La Princesa. *Sección de Cardiología y

**Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital del Niño Jesús. Madrid.

Se presenta el caso de un paciente de 11 años que ingresa por un cuadro de fibrilación ventricular y que es diagnosticado de miocardiopatía hipertrófica medioseptal. La analítica de ingreso y la evolución anatómica miocárdica sugieren etiología isquémica. Se revisan los factores de riesgo para muerte súbita, su relación con la isquemia miocárdica y la etiología de la misma en la miocardiopatía hipertrófica.

Palabras clave: *Pediatría. Muerte súbita. Miocardiopatía. Fibrilación. Isquemia.*

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 290-293)

Sudden Death and Ventricular Fibrillation of Possible Ischemic Origin in a Boy with Hypertrophic Cardiomyopathy

It has been presented a case of an eleven-year-old patient admitted with a pattern of ventricular fibrillation and diagnosed as hypertrophic cardiomyopathy. Admission analysis and myocardic anatomy evolution suggested ischemic etiology. We checked the risk factors of sudden death, its relation with ischemic disease and the etiology of ischemia in the hypertrophic myocardopathy.

Key words: *Pediatrics. Sudden death. Cardiomyopathy. Fibrillation. Ischemia.*

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 290-293)

INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía hipertrófica (MH) es una patología heterogénea tanto desde el punto de vista morfológico como desde el punto de vista clínico, pudiendo presentarse de forma asintomática o con sintomatología variada que puede llegar hasta la muerte súbita (MS). Presentamos el caso de un niño de 11 años con MH medioseptal que evolucionó, tras un episodio de fibrilación ventricular, hacia acinesia y adelgazamiento progresivo de la región hipertrofiada, probablemente como consecuencia de un infarto agudo de miocardio.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 11 años y 11 meses que ingresó por episodio de fibrilación ventricular. Como antecedentes refería cardiopatía y MS en un primo del padre

a los 17 años. Tenía dos hermanos sanos y no refería antecedentes personales de interés. En el momento del episodio estaba citado para estudio por el servicio de cardiología por presentar cansancio y episodios sincopales ocasionales.

El día del ingreso, al comenzar a hacer deporte en su colegio, tuvo una pérdida de conciencia súbita. Inmediatamente se iniciaron maniobras de resucitación cardiopulmonar básicas y fue trasladado al centro de salud próximo al centro escolar, donde se objetivó fibrilación ventricular. Se desfibriló al paciente mediante choque eléctrico de 200 julios, pasando en un primer momento a ritmo idioventricular y posteriormente a ritmo sinusal (fig.1). Se avisó al Servicio Municipal de Emergencias (SAMUR) que encontró al paciente

Correspondencia: Dr. A. Gutiérrez Díez.
Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de La Princesa.
Diego de León, 62. 28006 Madrid.
Correo electrónico: angudi@hotmail.com

Recibido el 23 de marzo de 1999.

Aceptado para su publicación el 8 de julio de 1999.

ABREVIATURAS Y ACRÓNIMOS

MH: miocardiopatía hipertrófica.

MS: muerte súbita.

PA: presión arterial.

UCIP: unidad de cuidados intensivos pediátricos.

VI: ventrículo izquierdo.

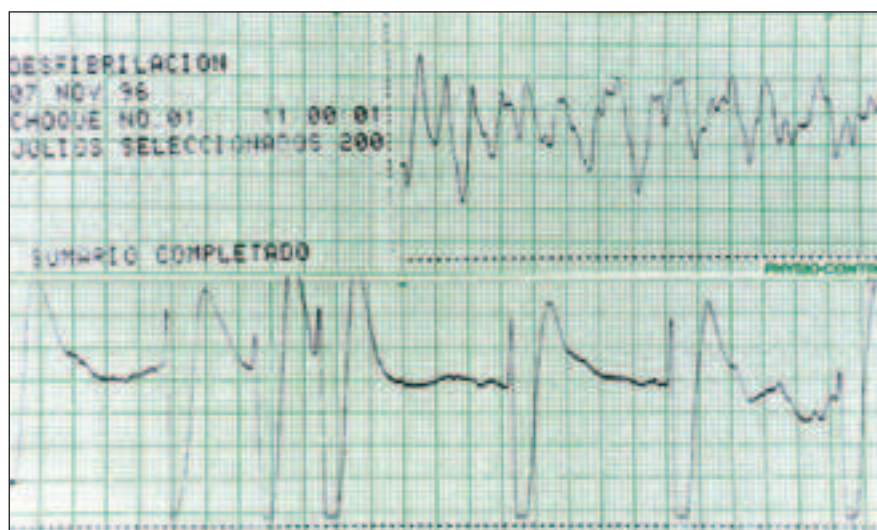


Fig. 1. Registro de monitorización durante el episodio de FV e inmediatamente después del choque eléctrico.

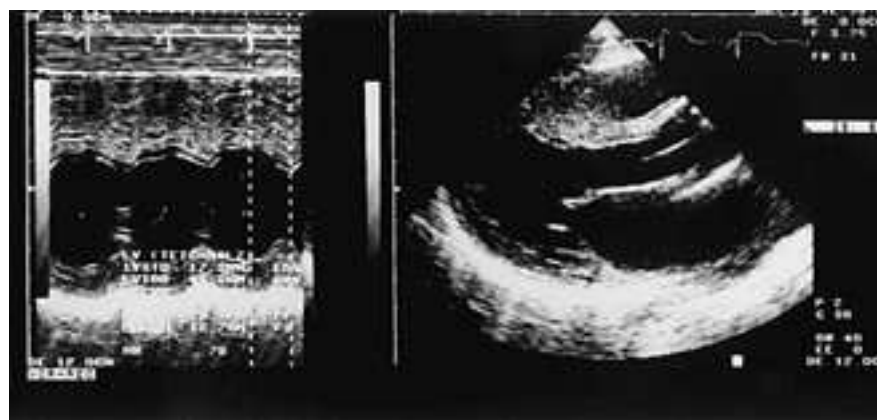


Fig. 2. Ecocardiograma modo M y 2D del paciente a los 11 días del ingreso en el que se observa hipertrofia septal marcada.

inconsciente con una situación neurológica de Glasgow 3. Se sedó al paciente con cloruro de suxametonio, becuronio, midazolam y se procedió a la intubación orotraqueal. Por presentar hipotensión se inició perfusión de dopamina a dosis de 15 $\mu\text{g/kg/min}$ y oxigenoterapia. Durante el traslado presentó episodios de bigeminismo y taquicardia que se resolvieron de forma espontánea.

Cuando llegó a la unidad de cuidados intensivos pediátricos el paciente estaba en situación de Glasgow 7, con una presión arterial de 62/40 mmHg, frecuencia cardíaca arrítmica a 120 lat/min, frecuencia respiratoria de 20 respiraciones/min y una saturación del 97% con O_2 al 100%. Se objetivaron rachas de taquicardia ventricular polimorfa, por lo que se le administraron 2 bolos de 1 mg/kg de lidocaína y, ante la persistencia de la arritmia, se inició perfusión de lidocaína. La taquicardia desapareció a las 11 h de su llegada al hospital, quedando el paciente en ritmo sinusal. Al comienzo del ingreso se le mantuvo sedado con propofol, encontrándose hemodinámicamente inestable, precisando perfusión de dopamina durante 3 h, de dobutamina durante 24 h y asistencia respiratoria durante

30 h. Tras estudio neurológico normal (potenciales evocados de córtex, ECO cerebral y TAC craneal) se interrumpió la sedación, no presentando ningún tipo de focalidad neurológica, con algún episodio aislado de amnesia y agitación. La radiografía de tórax fue normal y en el ECG se apreciaron un ritmo sinusal a 80 lat/min, eje eléctrico a 75° , criterios de hipertrofia septal con Q profunda en V1-V2, supradesnivelación de ST en V1-V2 e infradesnivelación del segmento ST en I, II y de V4 a V6. Se realizó un primer ecocardiograma en modo M y 2D donde se objetivó hipertrofia medioseptal importante, así como ausencia de anomalías en la salida de las coronarias. En los análisis de sangre se detectó una CPK de 1.653 U/l, LDH de 1.948 U/l y una GOT de 1.634 U/l, siendo el resto de los parámetros bioquímicos y de hemograma normales. Durante su ingreso en la UCIP se canalizó la vía subclavia derecha, produciéndose neumotórax derecho, que se resolvió sin complicaciones en 72 h tras colocación de drenaje pleural (pleurecat).

Once días más tarde se realizó ecocardiograma modo M, 2D y Doppler, objetivándose un VI de tamaño normal (42,8 mm), con hipertrofia severa en zona



Fig. 3. Ecocardiograma modo M y 2D del paciente a los 18 meses del ingreso en el que se aprecia adelgazamiento del septo y dilatación de ventrículo izquierdo.

media de tabique interventricular (17,8 mm), que no producía obstrucción al tracto de salida, un movimiento anterior sistólico de cuerda tendinosa mitral y una función diastólica y sistólica normal (fig. 2).

Se decidió implante de desfibrilador automático y el paciente fue dado de alta, tras el procedimiento, con tratamiento médico con propanolol 10 mg/8 h. Diecisiete días después del implante el paciente sufrió tres descargas inadecuadas de desfibrilador. En la radiografía de tórax se detectó una migración del electrodo hacia la aurícula derecha, recolocándose el mismo sin complicaciones.

Un mes después del ingreso acudió a revisión. El paciente se encontraba asintomático. La exploración clínica y la radiografía de tórax fueron normales. En el ECG persistían las alteraciones presentes durante el ingreso. Se realizó un nuevo ecocardiograma detectándose una disminución importante de la hipertrofia septal (8,4 mm), con hipocinesia severa en dicha zona, un movimiento anterior sistólico de cuerda tendinosa, insuficiencia mitral leve y una fracción de eyección deprimida en grado leve.

En revisiones sucesivas a los dos, cinco, ocho, doce, dieciocho y veinticuatro meses, con el paciente siempre asintomático, radiografías de tórax siempre normales y ECG sin cambios significativos, se observó en el ecocardiograma un adelgazamiento cada vez mayor del septo medio (de 6,3 mm pasó a 4 mm), apareciendo de forma progresiva acinesia y discinesia del mismo, así como una dilatación leve, pero cada vez mayor, de la cavidad de VI (hasta llegar a 64,2 mm), con una fracción de eyección que se mantenía deprimida de forma leve (de 0,43 a 0,49) (fig. 3).

Durante este tiempo se realizaron estudios ecocardiográficos en la familia, diagnosticándose al padre de MH medioseptal sin gradiente intraventricular, mientras en el resto de la familia las pruebas fueron normales.

DISCUSIÓN

La MH está producida por diversas alteraciones de los genes de las proteínas contráctiles de los miocitos.

Anatómicamente se caracteriza por la hipertrofia de la pared miocárdica, generalmente de forma asimétrica, aunque existen múltiples formas de presentación morfológica¹⁻³.

Clínicamente, la MH tiene una presentación muy heterogénea, encontrándose el 50% de los pacientes asintomáticos. Tanto la clínica como el pronóstico de la enfermedad dependen de una serie de factores. Así pues, ciertas formas de distribución de la hipertrofia tienen peor pronóstico que otras, aunque existe controversia sobre si existe una relación directa entre cuantía y tipo de la hipertrofia y la aparición de MS y/o arritmias^{3,4}. Tampoco la presencia de obstrucción en el tracto de salida de ventrículo izquierdo se asocia claramente a una mayor incidencia de MS, aunque sí con la aparición de sintomatología (síncope y disnea de esfuerzo)³⁻⁵. Otros marcadores con los que no se ha encontrado relación son las arritmias supraventriculares (tanto fibrilación auricular como taquicardias supraventriculares) y las alteraciones de la conducción auriculoventriculares e intraventriculares^{1,3,5}. Un marcador sí relacionado con el pronóstico y con la MS son las alteraciones genéticas responsables de la patología. De este modo, hay mutaciones del cromosoma 14 y del cromosoma 1 que se asocian a un peor pronóstico y a una mayor incidencia de MS^{1,3,5,6}. Actualmente, el estudio genético no está totalmente completo ni al alcance de todos los centros, por lo que es necesario todavía marcar las características clínicas que impliquen peor pronóstico y una mayor probabilidad de MS. La edad, *per se*, representa un primer marcador importante para la misma; de hecho, se registra un 6% de tasa de mortalidad anual en niños y jóvenes frente a un 1% en mayores de 40 años^{1,3,5}. Los antecedentes familiares de muerte súbita son un factor de riesgo clásico para la MS, demostrándose posteriormente como el mayor marcador de riesgo de forma individualizada^{1,3,7}. Así mismo, sobre todo en niños y jóvenes, es importante como factor de riesgo la presencia previa de episodios sincopales^{4,5}. La existencia de taquicardia ventricular sostenida, rara en la MH, tiene muy mal pronóstico, mientras que la taquicardia ventricular no sostenida sólo tiene este mal

pronóstico en pacientes con antecedentes sincopales^{3,5}. En cuanto al papel de la isquemia miocárdica como marcador de MS, es dudoso, aunque hay datos que hacen suponer su participación en la misma. Ambas acontecen principalmente por la mañana, con un pico entre las 7.00 y las 13.00 h, haciendo pensar que en las dos intervienen factores circadianos^{1,3,4}. También se ha encontrado relación entre los defectos de perfusión con talio y los antecedentes de síncope y parada cardíaca^{1,3-5}. Así mismo, hay autores que propugnan que, en jóvenes, la MS y el síncope se asocian más a isquemia miocárdica que a un sustrato arrítmico tradicional⁴. La isquemia sería también responsable de los episodios de taquicardia ventricular en niños⁸.

La etiopatogenia de la isquemia miocárdica en la MH en niños y jóvenes es múltiple. En ellos es infrecuente encontrar patología coronaria. La hipertrofia miocárdica, que por sí misma implica un aumento de las demandas de oxígeno, se suma a las alteraciones de la función diastólica, con aumento de la presión telediastólica que produce compresión coronaria y compromete la circulación en las arterias coronarias de pequeño tamaño^{1,5}. A todo ello hay que unir que, en la MH, las arterias intramurales son anormales en el 80% de los casos, presentando unas paredes engrosadas por aumento de la íntima y la media por aumento de fibras musculares lisas, colágeno, fibras elásticas y depósitos mucoides, que producen un estrechamiento luminal. Además, estas coronarias son funcionalmente anormales, presentando una insuficiente reserva vasodilatadora^{1,5}. Recientemente, también se ha encontrado relación directa entre la existencia de trayectos intramiocárdicos de arterias coronarias epicárdicas con la isquemia miocárdica en niños, así como con las arritmias ventriculares y la MS⁹.

CONCLUSIONES

Este caso clínico nos permite observar la evolución clínica y anatómica de un niño con MH que ha sufrido un episodio de fibrilación ventricular. Los resultados analíticos iniciales y la evolución anatómica mediante ecocardiografía nos hacen suponer que el origen de la fibrilación ventricular es isquémico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Maron BJ. Hypertrophic Cardiomyopathy. *Curr Probl Cardiol* 1993; 11: 637-704.
2. Torrealday H, Fernández Pineda L, Rodríguez Fernández M, Rico F, Quero M. Estudio ecocardiográfico de la miocardiopatía hipertrófica en niños. Distribución y evolución morfológica cambiante. *Rev Esp Cardiol* 1992; 45: 515-519.
3. Sáenz de la Calzada C, Tello de Meneses R, Delgado Jiménez J, Gómez Pajuelo C, Gómez Sánchez MA, González Cocina E. Historia natural de la miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol* 1996; 49: 214-225.
4. Brugada J. Muerte súbita en la miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 991-996.
5. Alfonso F. Muerte súbita en la miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol* 1996; 49: 288-304.
6. Spirito P, Seideman CE, McKenna WJ, Maron BJ. The management of hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1997; 336: 775-785.
7. Maron BJ, Lipson LC, Roberts WC, Savage DD, Epstein SE. Malignant hypertrophic cardiomyopathy: identification of a subgroup of families with an unusually frequent premature death. *Am J Cardiol* 1978; 41: 1133-1140.
8. Dilsizian V, Bonow RO, Epstein SE, Fananapazir I. Myocardial ischemia detected by thallium scintigraphy is frequently related to cardiac arrest and syncope in young patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 796-804.
9. Yetman AT, McCrindle BW, MacDonald C, Freedom RM, Gow R. Myocardial bridging in children with hypertrophic cardiomyopathy. A risk factor for sudden death. *N Engl J Med* 1998; 339: 1201-1209.