

## Taquicardiomiopatía en niños: una causa de insuficiencia cardíaca que debe tenerse presente

Abdel J. Fuenmayor; Nelsy C. González-Cerrada; Johanna M. Valencia. Sección de Electrofisiología y Arritmias del Instituto de Investigaciones Cardiovasculares.

### Resumen

La taquicardiomiopatía (TMP) es una forma de cardiopatía dilatada producida por la presencia de arritmias rápidas que inducen disfunción ventricular e insuficiencia cardíaca. Presentamos nuestra experiencia institucional en el diagnóstico, tratamiento y evolución de los pacientes pediátricos que sufrieron TMP.

**Métodos y material:** Hicimos una revisión retrospectiva de nuestra base de datos de pacientes que cumplieran con el diagnóstico de taquicardia y una edad  $\leq 19$  años asociados con una fracción de eyección (FE)  $< 0.5$ . **Resultados:** En 360 pacientes pediátricos, encontramos 11 casos que sufrieron taquicardia y tenían FE  $< 0.5$ . Siete fueron varones. La edad era  $10.6 \pm 4.0$  años y la FE era  $0.29 \pm 0.1$ . Los pacientes fueron sometidos a tratamiento farmacológico y/o ablación. Sólo 3 de los 11 pacientes referían palpitations como síntoma, los demás tenían manifestaciones de insuficiencia cardíaca. Luego de lograr el control de la arritmia, 10 pacientes se recuperaron y la FE aumentó a  $0.58 \pm 0.09$  ( $p = 0.0002$ ). El otro paciente falleció por embolia cerebral.

**Conclusiones:** En esta serie de 360 pacientes pediátricos con taquicardia, el 3.0 % sufría TMP que fue reversible en el 91.6%. La mortalidad fue 9.0%. Los síntomas predominantes fueron los de la insuficiencia cardíaca por lo que la sospecha clínica de la entidad es fundamental.

### Palabras clave:

Taquicardiomiopatía, Taquicardia supraventricular. Ablación por catéter. Niños.

Correspondencia: Dr. Abdel M. Fuenmayor: Universidad de Los Andes. Urbanización Los Cortijos, calle 3, #42, La Pedregosa Norte. Mérida, 5101, Venezuela.

### Tachycardiomyopathy in Children: A Cause of Congestive Heart Failure That Needs To be Kept in Mind.

#### Abstract

Tachycardiomyopathy (TMP) is a form of dilated cardiomyopathy produced by rapid arrhythmias that induce ventricular dysfunction and heart failure. We here present the results of our institutional experience regarding the diagnosis, treatment and evolution of paediatric patients who suffered from TMP.

**Patients and methods:** We conducted a retrospective survey of our database of patients under 19 years of age who met the TMP criteria and whose ejection fraction (EF) was inferior to 0.5.

**Results:** Out of 360 paediatric patients, 11 (7 males) suffered from tachycardia and had an EF inferior to  $< 0.5$ . They were  $10.6 \pm 4.0$  of age and their EF was  $0.29 \pm 0.1$ . The patients were given pharmacological treatment and/or underwent ablation. Only 3 of the 11 patients presented symptomatic palpitations; the remaining had heart failure symptoms. Once the arrhythmias were controlled, 10 patients recovered and their EF increased to  $0.58 \pm 0.09$  ( $p = 0.0002$ ). The remaining patient died of cerebral embolism.

**Conclusions:** In this series of 360 paediatric patients with tachycardia, 3% suffered from TMP that was reversible in 91.6% of the cases. Mortality was 9%. The prevailing symptoms were those of heart failure. This means that the clinical suspicion of that entity is fundamental.

**Key words:** Tachycardia induced cardiomyopathy. Supraventricular Tachycardia. Catheter Ablation. Child.

## INTRODUCCION

Desde hace mucho tiempo se ha considerado que las arritmias se presentan en el contexto de una enfermedad cardíaca estructural, en especial, en los pacientes que cursan con miocardiopatías dilatadas y disfunción ventricular<sup>1</sup>. En 1962 G Whipple et. al. describieron en un modelo experimental la aparición de insuficiencia cardíaca congestiva como consecuencia de la estimulación cardíaca a alta frecuencia<sup>2</sup>. Desde entonces, se ha acumulado experiencia en esta condición particular que se ha denominado taquicardiomiopatía (TMP) en la que la causa de la dilatación ventricular y de la insuficiencia cardíaca es la frecuencia cardíaca elevada en forma persistente por tiempo variable<sup>3</sup>. En la revisión de la literatura encontramos series de hasta 30 pacientes adultos en quienes se describe la existencia de TMP por arritmias como la taquicardia auricular<sup>4</sup>, sin embargo, los trabajos publicados sobre el problema en niños están mayoritariamente restringidos a reportes de casos aislados o series pequeñas. En vista de lo dicho, nos propusimos revisar el diagnóstico, tratamiento y evolución de los pacientes pediátricos evaluados por TMP en nuestra Sección de Electrofisiología y Arritmias.

## MATERIAL Y METODOS

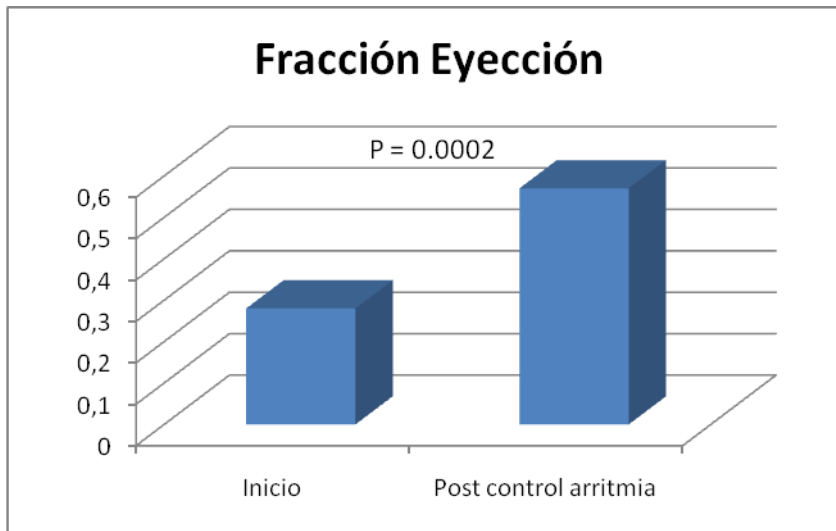
En nuestro Instituto se lleva una base de datos de los pacientes evaluados y tratados en la Sección de Electrofisiología y Arritmias. En la base de datos se hizo una búsqueda computarizada de los pacientes menores de 19 años y, entre ellos, los que tenían una fracción de eyección (FE) ventricular izquierda menor de 0.5. Se revisaron las características demográficas, el tipo de arritmia, la frecuencia ventricular que producía, la localización de la arritmia y la FE determinada por ecocardiografía antes y luego de lograr el control o la desaparición de la taquicardia. Los resultados de las variables cuantitativas se expresaron en términos del promedio  $\pm$  la desviación típica. Las variables cualitativas fueron expresadas en números o porcentajes. Las comparaciones de las cuantitativas se efectuaron con prueba de T

apareada y se asignó un nivel de significancia para una  $p < 0.05$ .

## RESULTADOS

Se encontraron 360 pacientes menores de 19 años. Entre ellos hubo 11 casos que sufrieron taquicardia y tenían FE  $< 0.5$ . Siete fueron varones. La edad era de  $10.6 \pm 4.0$  años. Todos los pacientes tenían función tiroidea normal. Tres de los pacientes referían taquicardia como síntoma primordial, en el resto los síntomas eran de insuficiencia cardíaca siendo los más frecuentes disnea, astenia y sudoración. Los pacientes fueron sometidos a tratamiento farmacológico o ablación pero en todos los pacientes se intentó primero el control de la arritmia por medios farmacológicos y de los 11, tres (27%) respondieron a fármacos. De los pacientes con respuesta farmacológica 2 recibieron amiodarona y la arritmia no se volvió a presentar. En uno, que recibió una mezcla de atenolol y digoxina, se logró una disminución de la respuesta ventricular y se obtuvo mejoría de los síntomas y de la FE. En seis pacientes (3 con fascículo accesorio, 2 con taquicardia auricular y 1 con flutter auricular) se realizó ablación con remisión total de la arritmia. En otro paciente que tenía taquicardia auricular de múltiples focos, se efectuó una modificación del nodo AV por ablación y se logró producir una disminución eficaz de la respuesta ventricular. El otro paciente, que sufría taquicardia auricular incesante con disfunción ventricular severa, fue llevado al laboratorio de electrofisiología para intentar realizar ablación. Cuando se administró la sedación para el procedimiento, la taquicardia desapareció y no fue posible inducirla con estimulación ni con la administración de simpático-miméticos. Terminado el procedimiento, al revertir la sedación, la arritmia reapareció y el paciente falleció 24 horas más tarde con un embolismo cerebral a pesar de recibir heparina como profilaxis de trombosis por el estado de insuficiencia cardíaca.

En cuanto a las arritmias encontradas, la frecuencia cardíaca ventricular promedio era de  $179 \pm 28$  latidos por minuto (ver Tabla 1). Seis



**Figura 1:** Se muestra el cambio de la fracción de eyección antes y después del tratamiento de la arritmia.

pacientes tenían taquicardia auricular incesante y 3 de los pacientes sufrían taquicardia supraventricular por reentrada AV a través de un fascículo accesorio. Estos pacientes tenían más de un episodio de taquicardia diario. Una paciente tenía flutter auricular tipo I, persistente, con respuesta ventricular rápida que apareció luego de haber sido sometida a corrección de drenaje venoso pulmonar anómalo. Finalmente, el otro paciente sufría de taquicardia ventricular no sostenida recurrente.

La FE promedio del grupo antes de lograr el control de la arritmia era  $0.29 \pm 0.1$ . Luego de lograr el control de la arritmia, 10 pacientes se recuperaron y la FE promedio del grupo aumentó a  $0.58 \pm 0.09$  ( $p = 0.0002$ ) (ver Tabla 1 y Figura 1). En la mayoría de los pacientes la FE se normalizó en las primeras tres semanas después de haber logrado el control de la arritmia. En un seguimiento de  $112 \pm 66$  meses, los sobrevivientes no han presentado nuevos episodios de insuficiencia cardíaca y conservan una función ventricular normal.

## DISCUSION

La TMP es una entidad aún poco estudiada. En animales de experimentación se ha desarrollado un modelo de insuficiencia cardíaca que se consigue con la estimulación ventricular de alta frecuencia por tiempos variables<sup>5</sup>. En dichos modelos se ha establecido una relación directa entre la frecuencia cardíaca, la duración de

estimulación y la severidad del deterioro hemodinámico<sup>5</sup>. El comportamiento del cuadro evoca al de los estadios avanzados de la insuficiencia cardíaca en los distintos sustratos patológicos que conducen a miocardiopatía dilatada. De hecho, la TMP cursa con elevación de la presión de llenado ventricular, marcado deterioro de la función sistólica de ambos ventrículos, incremento del estrés de la pared ventricular, aumento de la resistencia vascular sistémica, insuficiencia valvular AV e intensa activación neurohumoral<sup>5</sup>. La dilatación y disfunción ventricular podrían ocurrir por diversos mecanismos entre los que se ha planteado alteración de la citoarquitectura y una disminución en la concentración de los sustratos energéticos del miocardio<sup>5</sup>, disminución en la actividad de la ATP-asa miocárdica<sup>6</sup>, alteración de la microvasculatura y disminución de la perfusión miocárdica<sup>7</sup>, desacoplamiento de los receptores beta con los componentes intracelulares que participan en la secuencia de activación simpática<sup>9,10</sup>, y disfunción de los canales de calcio<sup>10</sup>.

Cuando abordamos el manejo terapéutico de un paciente con insuficiencia cardíaca siempre tenemos presente la posibilidad de que se presenten arritmias, sin embargo, rara vez pensamos en que el cuadro de insuficiencia cardíaca sea causado por una arritmia y ese es el problema cuando hablamos de TMP. Al efectuar la historia clínica de los pacientes buscamos en el interrogatorio y el

examen físico aquellas cosas que nos orientan acerca del origen del problema que enfrentamos. En esta serie de pacientes pediátricos, sólo 3 de 11 (27%) reportaban palpitaciones o taquicardia como síntoma dominante o secundario. De hecho, las manifestaciones más frecuentes fueron disnea, astenia y sudoración, todas ellas atribuibles al cuadro de insuficiencia cardíaca. En el examen

físico la frecuencia cardíaca elevada, especialmente en pacientes pediátricos con taquicardia auricular, cuya morfología de onda P puede ser muy similar a la del ritmo sinusal, podría confundirse con el incremento de frecuencia cardíaca por la taquicardia sinusal que acompaña a la insuficiencia cardíaca. De hecho,

**Tabla 1: Características de los Pacientes y de las Arritmias**

SEXO	EDAD	FE antes	FE después	Frecuencia	ARRITMIA
M	17	0,37	0,46	143	Taquicardia auricular
F	9	0,3	0,55	171	WPW
F	3	0,4	0,65	200	WPW
M	11	0,1	+	231	Taquicardia auricular
M	12	0,2	0,6	158	Taquicardia auricular
M	17	0,4	0,45	150	Taquicardia auricular
M	11	0,36	0,65	221	Taquicardia auricular
M	6	0,3	n	183	Taquicardia ventricular
F	11	0,32	0,6	162	Flutter auricular
F	10	0,15	0,52	180	Taquicardia auricular
M	10	0,28	0,73	171	WPW
Promedio	10,64	0,29	0,58	179	
Desviación Típica	4,08	0,10	0,09	28	

Tabla 1: **FE** = fracción de eyección del ventrículo izquierdo. **M** = Masculino. **F** = Femenino. **WPW** = WPW. **+** = El paciente falleció y no se pudo hacer otra determinación de FE. **n** = La FE fue estimada como normal pero no se efectuó medición de la misma.

especialmente en taquicardias auriculares derechas altas, puede resultar difícil diferenciar la morfología de la onda P sinusal de la que produce el foco ectópico auricular.

La naturaleza reversible de la TMP es otro de los aspectos resaltantes cuando se piensa en el diagnóstico oportuno del problema <sup>4</sup>. En nuestra serie de pacientes la mayoría logró una recuperación de la función y regresión de la dilatación cardíaca en las primeras semanas luego de lograrse el control o la cura de la arritmia, sin embargo, uno de los pacientes falleció y eso da una idea de la severidad del cuadro y de la necesidad de un diagnóstico oportuno y de la búsqueda de la solución más radical posible para

erradicar la arritmia que es la causa de la insuficiencia cardíaca.

## CONCLUSION

La TMP es una entidad clínica que afecta pacientes pediátricos con arritmias frecuentes o persistentes que inducen respuesta ventricular de alta frecuencia por tiempo prolongado. La entidad puede conducir a la muerte si no es diagnosticada y tratada. El reconocimiento del problema y su tratamiento efectivo puede salvar la vida de estos niños y producir una regresión del estado de cardiopatía dilatada. Una fuerte sospecha clínica del problema resulta esencial para el diagnóstico oportuno de la TMP.

**REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

1. Colucci WS, Braunwald E: Pathophysiology of heart failure En Braunwald (Ed) Heart Disease. A textbook of cardiovascular medicine. Philadelphia. W.B. Saunders Co. 1997; 394-420.
2. Whipple GH, Scheffield IT, Woodman EG, Theiophilis C, Fiedman S. reversible congestive heart failure due to chronic rapid stimulation of the normal heart. Proc N Engl Cardiovasc Soc 1962; 20: 39-40.
3. Shinbane JS, Wood MA, Jensen DN, Ellenbogen KA, Fitzpatrick AP, Sheinman MM. J Tachycardia-induced cardiomyopathy: A review of animal models and clinical studies. Amer Coll Cardiol 1997; 29: 709-715.
4. Medi C, Kalman JM, Haqqani H, Vohra JK, Morton JB, Sparks PB et. al. Tachycardia-mediated cardiomyopathy secondary to focal atrial tachycardia. Long-term outcome after catheter ablation. J Am Coll Cardiol 2009; 53: 1791-1797.
5. Spinale FG, Hendrick DA, Crawford FA, Smith AC, Humada Y, Carabello BA. Chronic supraventricular tachycardia causes ventricular dysfunction and subendocardial injury in swine. Am J Physiol 1990; 259: H218-H229.
6. Spinale FG, Clayton C, Tanaka R, Fulbright BM, Mukherjee R, Schulte BA et. al. Myocardial Na<sup>+</sup>, K<sup>+</sup> - ATPase in tachycardia induced cardiomyopathy. J Mol Cell Cardiol 1992; 24: 277-294.
7. Spinale FG, Zellner JL, Tomita M, Tempel GE, Crawford FA, Zile MR. Tachycardia-induced cardiomyopathy: effects on blood flow and capillary structure. Am J Physiol Heart Circ Physiol 1991; 261: 140-148.
8. Burchell SA, Spinale FG, Crawford FA, Tanaka R, Zile MR. Effects of chronic tachycardia-induced cardiomyopathy on the beta-adrenergic receptor system. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104: 1006-1012.
9. Tanaka R, Fullbright BM, Mukherjee JR, Burchell SA, Crawford FA, Zile MR et. al. The cellular basis for the blunted response to beta-adrenergic stimulation in supraventricular tachycardia-induced cardiomyopathy. J Mol Cell Cardiol 1993; 25: 1215-1233.
10. Mukherjee R, Hewett KW, Spinale FG. Myocyte electrophysiological properties following the development of supraventricular tachycardia-induced cardiomyopathy. J Mol Cell Cardiol 1995; 27:1333-1348.