

Taquicardia ventricular sostenida en un paciente con distrofia muscular miotónica

Vladimir Putvinsky^a, Oswaldo Gutiérrez^b

a. Médico residente en medicina interna, Hospital Rafael A. Calderón Guardia, San José, Costa Rica.

b. Servicio de Cardiología, Hospital México, San José, Costa Rica.

Resumen

Se presenta el caso de un paciente con distrofia miotónica o enfermedad de Steinert, quien presentó taquicardia ventricular sostenida con daño miocárdico y que requirió terapia con cardiodesfibrilador implantable.

Palabras clave: Distrofia miotónica – Taquicardia ventricular – desfibrilador implantable.

Abstract

The case of a male patient with myotonic dystrophy or Steinert disease, with myocardial involvement, who developed sustained ventricular tachycardia, is presented herein. He underwent implantation of an automatic defibrillator.

Key words: Myotonic Dystrophy – Ventricular Tachycardia – Implantable defibrillator.

Abreviaturas: **DMM:** distrofia muscular miotónica; **CTG:** citosina – timidina – guanina; **EKG:** electrocardiograma; **TV:** taquicardia ventricular; **FV:** fibrilación ventricular.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Steinert o distrofia muscular miotónica (DMM) es la distrofia muscular más frecuente en adultos. Se presenta en 1 de 8000 nacimientos y tiene una prevalencia en población adulta mundial de 2.1-14.3/100 000 personas. Se divide en 3 formas: congénita, clásica y mínima. La forma clásica es la más común y los síntomas se manifiestan entre la segunda y la cuarta décadas de la vida con una progresión lenta a través del tiempo. Es una enfermedad heredo-familiar autosómico-dominante; la mutación consiste en una expansión inestable de la secuencia repetitiva (hasta 2000 veces) del trinucleotido CTG en el gen de DMM-kinasa del cromosoma 19q13.3.

Además del compromiso muscular, la enfermedad afecta los ojos (cataratas), sistema endocrino (diabetes, trastornos tiroideos, hipogonadismo), sistema nervioso central (retardo mental, trastornos cognitivos), sistema gastrointestinal (disfagia, constipación, coleditiasis, pseudoobstrucción) y el corazón^{1,2}.

El compromiso cardíaco es frecuente y predominan alteraciones del sistema de conducción His-Purkinje. Todavía no está claro el mecanismo biomolecular de los trastornos cardíacos. El compromiso miocárdico es raro y se manifiesta por alteraciones de función ventricular diastólica o sistólica. En material de autopsia, histológicamente, se observa fibrosis, infiltración grasa y atrofia del sistema de conducción. En la mitad de los pacientes se reportan arritmias supraventriculares y ventriculares. Se han descrito bradicardia sinusal, bloqueos atrioventriculares, complejos prematuros atriales y ventriculares, fibrilación y flutter atrial, taquicardia y fibrilación ventricular. En el último decenio los mecanismos de muerte súbita y su prevención en los pacientes con DMM han sido temas de particular interés^{1,2,6}.

CASO CLÍNICO

Masculino de 54 años, portador de DMM diagnosticada a los 35 años, con antecedentes familiares de esta enfermedad (3 hermanos y 3 hermanas). El paciente refirió haber tenido hace 2 años "arritmia ventricular", probablemente complejos ventriculares prematuros, que fue tratada con aspirina 100 mg/d, enalapril 20 mg/d y amiodarona 200 mg/d. Hace un mes antes se le diagnosticó una catarata del ojo izquierdo.

Consultó al servicio de emergencias del Hospital Calderón Guardia por un cuadro de palpitaciones, dolor torácico anginoso de media hora de evolución, asociado a críodiaforesis y lipotimia. La presión arterial estaba en 90/60 mmHg y la frecuencia cardíaca en 180 lat/min. El electrocardiograma (EKG) de ingreso mostró una taquicardia ventricular monomorfa que resolvió espontáneamente varios minutos después (fig. 1). El EKG durante ritmo sinusal mostró trastornos inespecíficos en la repolarización ventricular, intervalo QT prolongado pero sin evidencia de isquemia miocárdica. La radiografía de tórax no mostró cardiomegalia, ni otras alteraciones. El manejo y los estudios en el servicio de emergencias se enfocaron hacia un síndrome coronario agudo. No se detectó elevación de las enzimas cardíacas y el hemograma, la creatinina, el nitrógeno ureico, los electrolitos y las pruebas de función tiroidea se reportaron dentro de límites normales.

Se le administraron 900 mg amiodarona en infusión intravenosa durante 24 horas y luego 200 mg bid PO. El paciente evolucionó sin síntomas durante su estancia hospitalaria, sin presentar nuevos episodios de palpitaciones, ni dolor torácico. En el estudio Holter de 24 horas se observaron 638 complejos ventriculares prematuros de 14 formas y 4 dupletas. Los hallazgos ecocardiográficos fueron hipokinesia difusa leve,

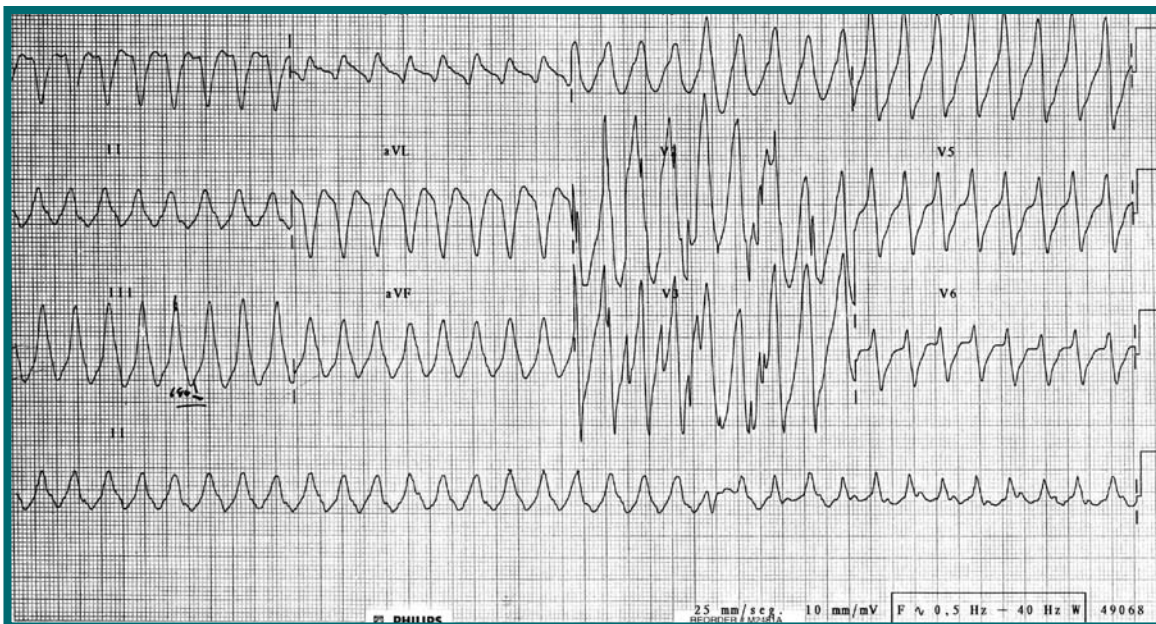


Figura 1. Taquicardia regular de complejos anchos, con morfología de bloqueo de rama derecha, eje inferior, concordancia positiva en las precordiales y un cambio discreto en la morfología a partir de la mitad del trazo de ritmo.

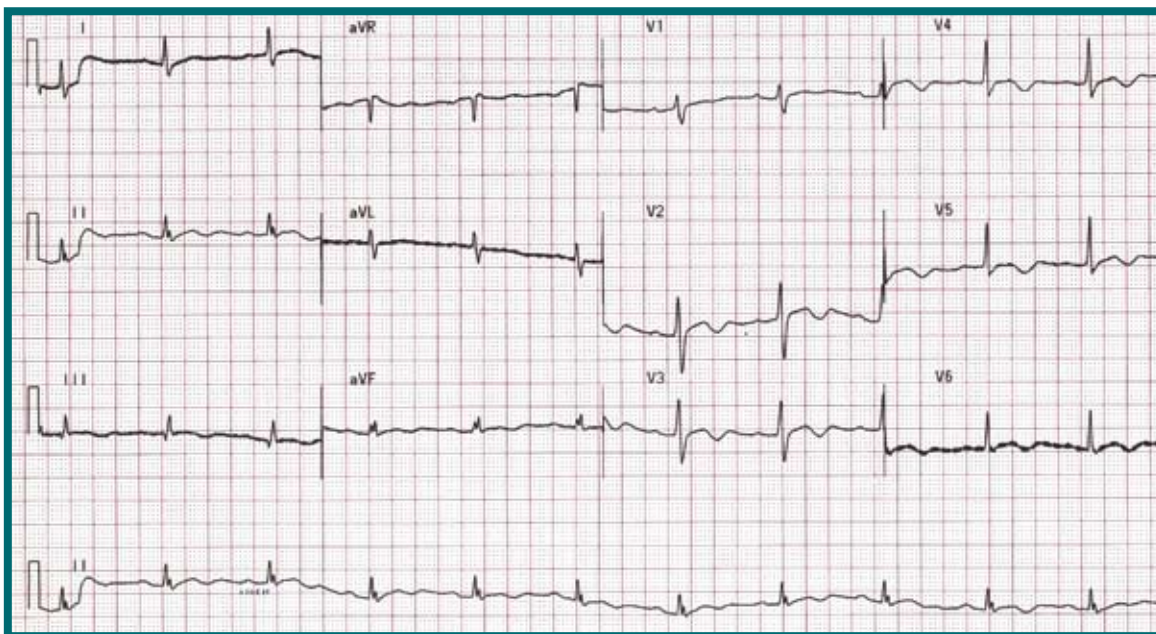


Figura 2. Electrocardiograma de reposo que muestra ritmo sinusal, trastornos inespecíficos en la despolarización y en la repolarización miocárdicas, con intervalo QT prolongado (0,52 s).

grosor del ventrículo izquierdo límite, disfunción diastólica tipo 1 y fracción de eyección 45-50%. La arteriografía coronaria no demostró lesiones obstructivas y fue egresado asintomático. Posteriormente se le implantó un cardiodesfibrilador y suspendió la amiodarona y aproximadamente un año después, se presentó en el servicio de urgencias por múltiples terapias del dispositivo en el lapso de unas 12 horas. Una

vez interrogado este mediante telemetría, se observó que habían ocurrido múltiples episodios de taquicardia ventricular sostenida, los cuales fueron hemodinámicamente bien tolerados y adecuadamente tratados (fig. 3). Se incrementó el número de terapias de "estimulación antitaquicardia" y se volvió a indicar amiodarona (200 mg/d PO), evolucionando sin eventos en los siguientes 2 meses.

Taquicardia ventricular sostenida en un paciente con distrofia muscular miotónica
Vladimir Putvinsky, Oswaldo Gutiérrez

DISCUSIÓN

En los pacientes con DMM es frecuente observar trastornos del sistema de conducción y específicamente del sistema His-Purkinje. En pacientes asintomáticos, en estadios tempranos de la enfermedad pueden observarse defectos de conducción menores y su progresión a defectos más severos de conducción puede debutar con disnea, lipotimia, síncope y muerte súbita.

En diferentes estudios se reporta la prevalencia de PR prolongado se reporta en 20-40% y de complejos QRS anchos en 5-25%³. En un estudio se reportó que la presencia de "potenciales tardíos" traduce prolongación del intervalo HV más que variaciones en los potenciales ventriculares⁴.

Las indicaciones para implantación de marcapasos son las usuales, pero en algunos centros se indican en forma temprana, por ejemplo, si se encuentra un intervalo HV prolongado (>70 ms) en el estudio electrofisiológico, con alto valor predictivo⁵.

Las taquiarritmias son frecuentes en pacientes con DMM y se detectan con el EKG de reposo o con registro Holter de 24 horas. Hasta en un 25% de los pacientes puede haber flúter o fibrilación atrial. En los estudios de mortalidad de los

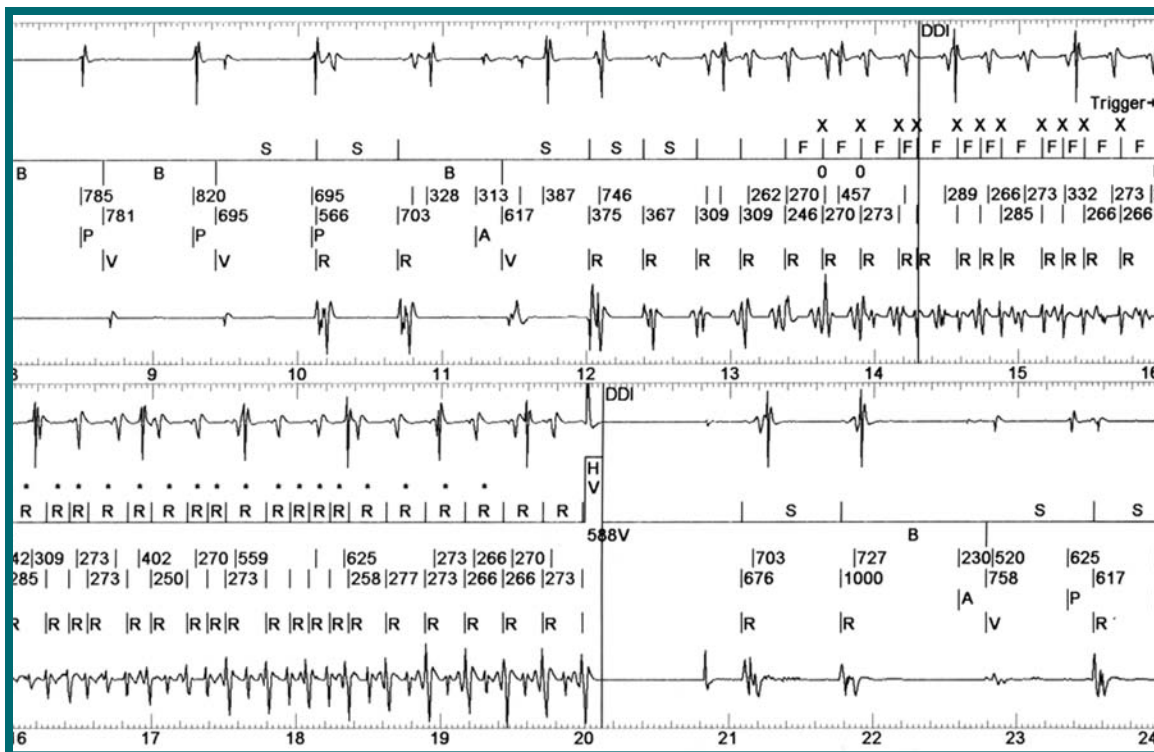


Figura 3. En la parte superior de la figura se observan dos canales endocavitarios (atrial y ventricular), con diversos símbolos y números entre ellos. En la mitad del trazado se observa un incremento súbito de la frecuencia ventricular que el dispositivo reconoce como fibrilación ventricular, por lo que aplica una descarga de 588 V ("HV") normalizándose la frecuencia cardíaca en la segunda mitad inferior. Fue un "choque adecuado".

pacientes con DMM, la causa cardiovascular está en el segundo lugar (alrededor del 30%) después de las enfermedades respiratorias. Se considera que las causas de muerte súbita son asistolia, taquicardia ventricular (TV), fibrilación ventricular (FV) y disociación electromecánica⁶.

La TV monomorfa, la TV polimorfa y la FV están bien documentadas en estos pacientes, tal como en el presente caso. En los pacientes con un cuadro clínico sugestivo de TV previa, con o sin historia familiar de muerte súbita, debe considerarse realizar un estudio electrofisiológico. Puede inducirse TV en el 18% de los pacientes, incluso en ausencia de arritmias ventriculares en el registro Holter. La TV inducible más frecuente es la polimórfica no sostenida,

pero también se ha reportado la TV polimórfica sostenida, TV monomórfica sostenida y no sostenida y FV⁷.

La terapia antiarrítmica varía. En los casos en los que se documente "TV por reentrada entre ramas de haz de His" la ablación por catéter es el tratamiento de elección^{7,8}. El desfibrilador implantable se utiliza según las recomendaciones del ACC/AHA/NASPE^{1,2,9} pero no está definida su indicación en los pacientes asintomáticos con TV inducible en el estudio electrofisiológico.

Hay muy poca información acerca del uso de antiarrítmicos como sotalol o amiodarona y su eficacia comparativa. Se está

levando a cabo un estudio prospectivo y multicéntrico en Italia (el estudio RAMYD) para evaluar el riesgo de arritmias y complicaciones cardiológicas en pacientes con DMM¹⁰.

En conclusión, la DMM es una enfermedad que puede producir compromiso cardíaco con arritmias fatales y el médico tratante tiene que sospecharlo y detectarlo ya que potencialmente puede ser mortal, como en el presente caso.

REFERENCIAS

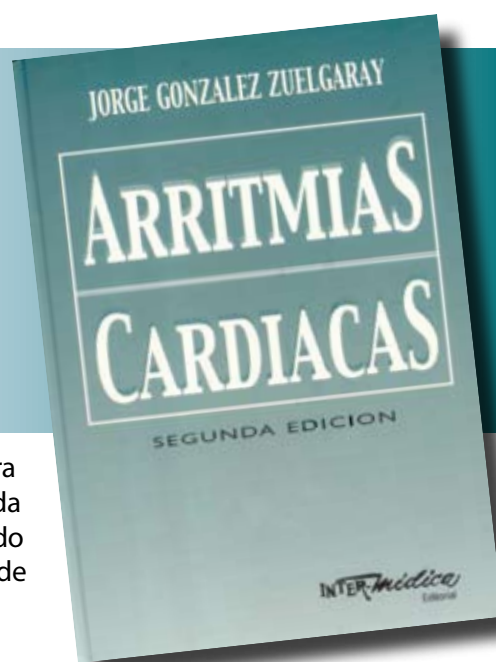
1. G. Pelargonio, A Dello Russo, *et al.* Myotonic dystrophy and the heart. *Heart* 2002; 88: 665-670.
2. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine, 7th ed. Saunders. Philadelphia. 2005. Págs. 2146-2151.
3. Oloffson B, Forsberg H, Andersson S, *et al.* Electrocardiographic findings in myotonic dystrophy. *Br Heart J* 1988;59:47-52.
4. Babuty D, Fauchier L, Tena-Carbi D, *et al.* Significance of late potentials in myotonic dystrophy. *Am J Cardiol* 1999;84:1099-101.
5. Lazarus A, Varin J, Duboc D. Final results of the French diagnostic pacemaker study in myotonic dystrophy. *PACE* 2002;25:599.
6. Mathieu J, Allard P, Potvin L, *et al.* A 10 year study of mortality in a cohort of patients with myotonic dystrophy. *Neurology* 1999;52:1658-62.
7. Merino JL, Carmona JR, Fernandez-Lozano I, *et al.* Mechanisms of sustained ventricular tachycardia in myotonic dystrophy. *Circulation* 1998;98:541-6.
8. Ramírez CJ, Rodríguez DA, *et al.* Myotonic Dystrophy and Bundle-Branch Re-Entrant Tachycardia. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55: 1093-1097.
9. Gregoratos G, Abrams J, Epstein AE, Freedman RA, Hayes DL, Hlatky MA, Kerber RE, Naccarelli GV, Schoenfeld MH, Silka MJ, Winters SL. ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/NASPE Committee on Pacemaker Implantation). 2002. Available at: www.acc.org/clinical/guidelines/pacemaker/pacemaker.pdf. Consultado el 12-03-2007.
10. RAMYD Study - Evaluation of Arrhythmic Risk in Myotonic Dystrophy, Study protocol available at: www.clinicaltrials.gov (febrero de 2007). Consultado el 12-03-2007.

ARRITMIAS CARDÍACAS

Jorge González Zuelgaray

Instituto de diagnóstico cardiovascular
Buenos Aires, Argentina
e-mail: jgz1953@hotmail.com

Libro de texto dirigido a cardiólogos clínicos y de lectura obligada para quienes se están iniciando en la electrofisiología cardíaca. En esta segunda edición se han seleccionado los conceptos aún vigentes e incorporado trascendentes avances en forma concisa y clara, con la participación de líderes de la electrofisiología mundial.



Incluye detalladas y didácticas explicaciones de los mecanismos arritmogénicos, de la metodología e indicaciones para realizar un estudio electrofisiológico y ablación por catéter, incluyendo los nuevos sistemas de mapeo en tres dimensiones, las características clínicas y electrofisiológicas de todas las bradi y taquiarritmias, las bases farmacológicas de las drogas antiarrítmicas y conceptos prácticos sobre la terapia con cardiodesfibrilador implantable.