

## CASO CLÍNICO

## Cardiomiopatía inducida por taquicardia en niños y adolescentes

*Tachycardia-induced cardiomyopathy in children and adolescents*

Enrique Velázquez-Rodríguez,<sup>1</sup> Horacio Rodríguez-Piña,<sup>2</sup> Alex Pacheco-Bouthillier,<sup>2</sup>  
Luz María Deras-Mejía,<sup>3</sup> Santiago Jiménez-Arteaga,<sup>4</sup> Arturo Martínez-Sánchez,<sup>4</sup>  
Lucelly Yáñez-Gutiérrez,<sup>4</sup> Felipe David-Gómez,<sup>4</sup> Carlos Alva-Espinoza<sup>4</sup>

## RESUMEN

**Introducción.** La cardiomiopatía dilatada idiopática es la forma más común de cardiomiopatía en niños; sin embargo, ocasionalmente son identificadas causas potencialmente reversibles. Entre estas existe un grupo de pacientes con manifestaciones de insuficiencia cardíaca y taquicardia persistente que representan una forma de cardiomiopatía no familiar adquirida conocida como cardiomiopatía inducida por taquicardia o taquicardiomiopatía, que es reversible con el tratamiento efectivo de la taquicardia. Estos pacientes pueden ser mal diagnosticados y tratados de forma inapropiada. El diagnóstico frecuentemente es tardío, por lo que debe sospecharse en pacientes con insuficiencia cardíaca y taquicardia persistente sin causa aparente.

**Casos clínicos.** Se describen seis casos de pacientes pediátricos de 6 a 16 años de edad (media  $12 \pm 4$  años) que se presentaron con manifestaciones clínicas de insuficiencia cardíaca. Tuvaron seguimiento por una forma de cardiomiopatía dilatada en los que se documentaron diferentes mecanismos de taquiarritmia persistente como la causa. El tratamiento apropiado —mediante ablación con catéter— condujo a la recuperación de la función ventricular.

**Conclusiones.** Es importante el reconocimiento de la cardiomiopatía inducida por taquiarritmia en pediatría. También es necesario un diagnóstico oportuno así como un tratamiento eficaz, ya que la cardiomiopatía inducida por taquicardia es una causa reversible de insuficiencia cardíaca.

**Palabras clave:** cardiomiopatía inducida por taquicardia, cardiomiopatía dilatada idiopática, taquicardia incesante, taquicardia auricular ectópica, taquicardia ventricular fascicular, taquicardia permanente por ritmo recíproco.

## ABSTRACT

**Background.** Idiopathic dilated cardiomyopathy is the most common form of cardiomyopathy in children; however, potentially reversible causes may occasionally be identified. Among these a group of patients with symptoms of congestive heart failure and persistent tachycardia representing a form of nonfamilial acquired cardiomyopathy known as tachycardia-induced cardiomyopathy or tachycardiomyopathy. This is a reversible condition with effective treatment of tachycardia. These patients may be misdiagnosed, potentially leading to inappropriate treatment. Diagnosis is often late and always should be suspected in patients with congestive heart failure and unexplained persistent tachycardia.

**Case reports.** We describe six pediatric patients (mean age  $12 \pm 4$  years old, range 6-16 years). Patients presented with clinical manifestations of heart failure followed by dilated cardiomyopathy. Different mechanisms of persistent tachycardia were documented as the cause and total recovery was achieved of ventricular function after successful treatment of tachycardia by catheter ablation.

**Conclusions.** The recognition of tachyarrhythmia-induced cardiomyopathy in pediatric patients is important. Opportune diagnosis and effective treatment are necessary because tachycardia-induced cardiomyopathy is a reversible cause of heart failure.

**Key words:** tachycardia-mediated cardiomyopathy, idiopathic dilated cardiomyopathy, incessant tachycardia, ectopic atrial tachycardia, fascicular ventricular tachycardia, permanent junctional reciprocating tachycardia.

<sup>1</sup> Profesor Titular del Curso de Postgrado en Electrofisiología

<sup>2</sup> Curso de Postgrado en Electrofisiología, Universidad Nacional Autónoma de México, sede Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, México, D. F., México

<sup>3</sup> Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras, San Pedro Sula, Honduras

<sup>4</sup> Servicio de Cardiopatías Congénitas, Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI Instituto Mexicano del Seguro Social, México, D.F., México

## INTRODUCCIÓN

En la mayoría de los casos la cardiomiopatía se define como idiopática. Sin embargo, en algunos, puede estar relacionada con una frecuencia cardíaca rápida. La cardiomiopatía inducida por taquicardia se define como una condición caracterizada por la disfunción miocárdica auricular o ventricular como resultado solamente de una frecuencia cardíaca rápida sostenida y/o irregular. En esta definición queda implícito que no existe una cardiopatía estructural subyacente.<sup>1</sup>

La cardiomiopatía inducida por taquicardia de origen supraventricular o ventricular no es común en niños o adolescentes. Sin embargo, son necesarios un diagnóstico oportuno y un tratamiento eficaz, ya que la cardiomiopatía inducida por taquicardia es una causa reversible de insuficiencia cardíaca después de normalizar la frecuencia cardíaca.

El objetivo de este reporte fue describir un grupo de pacientes pediátricos que se presentaron con manifestaciones clínicas de insuficiencia cardíaca y que fueron seguidos por una forma de cardiomiopatía dilatada en la cual la investigación etiológica documentó una taquiarritmia persistente como la causa.

## CASOS CLÍNICOS

### Selección de pacientes

Durante un período de 12 años se identificaron 10 pacientes con cuadro clínico de insuficiencia cardíaca congestiva y taquicardia permanente. De estos, seis pacientes se encontraban en edad pediátrica, de 6 a 16 años (media  $12 \pm 4$  años). En todos ellos se descartó alguna cardiopatía congénita. El diagnóstico inicial en cuatro casos fue de cardiomiopatía dilatada secundaria a miocarditis y en los otros dos, cardiomiopatía dilatada idiopática. Los pacientes fueron referidos al servicio de electrofisiología para la evaluación de la taquicardia persistente refractaria a diversos fármacos antiarrítmicos (media  $3.1 \pm 0.7$ ) a pesar del tratamiento farmacológico óptimo para insuficiencia cardíaca.

### Evaluación postablación y seguimiento

Se realizó el monitoreo continuo del ritmo cardíaco durante 18 horas en la Unidad de Terapia Cardíaca Intermedia Postquirúrgica. Los pacientes ya en hospitalización conti-

nuaron siendo monitoreados por un mínimo de 24 horas y egresados con aspirina a dosis de 300 mg al día durante 8 semanas. Se realizó un seguimiento externo con evaluación electrocardiográfica (ECG-12), tele de tórax y ecocardiograma cada mes. El seguimiento mínimo fue de un año antes del alta definitiva.

### Caso 1

Paciente de sexo femenino, originaria de Puebla. Inició a los 2 años y 6 meses de edad con disnea progresiva hasta clase III de la *New York Heart Association* (NYHA). Fue atendida en otro centro hospitalario donde se detectó taquicardia permanente y cardiomegalia, por lo que se estableció el diagnóstico de cardiomiopatía dilatada idiopática. A los 4 años de edad se determinó, por ecocardiograma, una fracción de expulsión del ventrículo izquierdo (FEVI) de 38% y, por medicina nuclear, de 24% con hipocinesia generalizada severa. A los 6 años de edad fue referida a electrofisiología por taquicardia persistente refractaria a los antiarrítmicos propafenona, propranolol y amiodarona y al tratamiento óptimo para insuficiencia cardíaca (digoxina, furosemida, espirolactona y captopril).

El ECG-12 mostró taquicardia de QRS estrecho característicamente con un intervalo RP' largo-P'R corto con ondas P' negativas en las derivaciones II, III, aVF con un comportamiento incesante (Figura 1A). El estudio electrofisiológico (EEF) fue consistente con un circuito de macro-reentrada que incluyó un fascículo accesorio oculto de conducción retrógrada lenta, también conocido como forma permanente de taquicardia reciprocante de la unión o taquicardia de Coumel. El mapeo electrofisiológico identificó la inserción del fascículo accesorio en la región posteroseptal derecha del anillo tricuspídeo cerca del ostium del seno coronario (Figura 1B). La segunda aplicación transcatéter de energía de radiofrecuencia interrumpió la conducción del fascículo accesorio con paso a ritmo sinusal normal (Figura 1C). El seguimiento con ecocardiograma documentó la recuperación total de la función ventricular con FEVI 65%.

### Caso 2

Adolescente de sexo femenino, originaria de la Ciudad de México. Inició con palpitaciones frecuentes asintomáticas de fecha no bien precisada. A los 12 años presentó fatiga, disminución de la tolerancia al ejercicio y disnea progresiva hasta la ortopnea, por lo que es referida al servicio

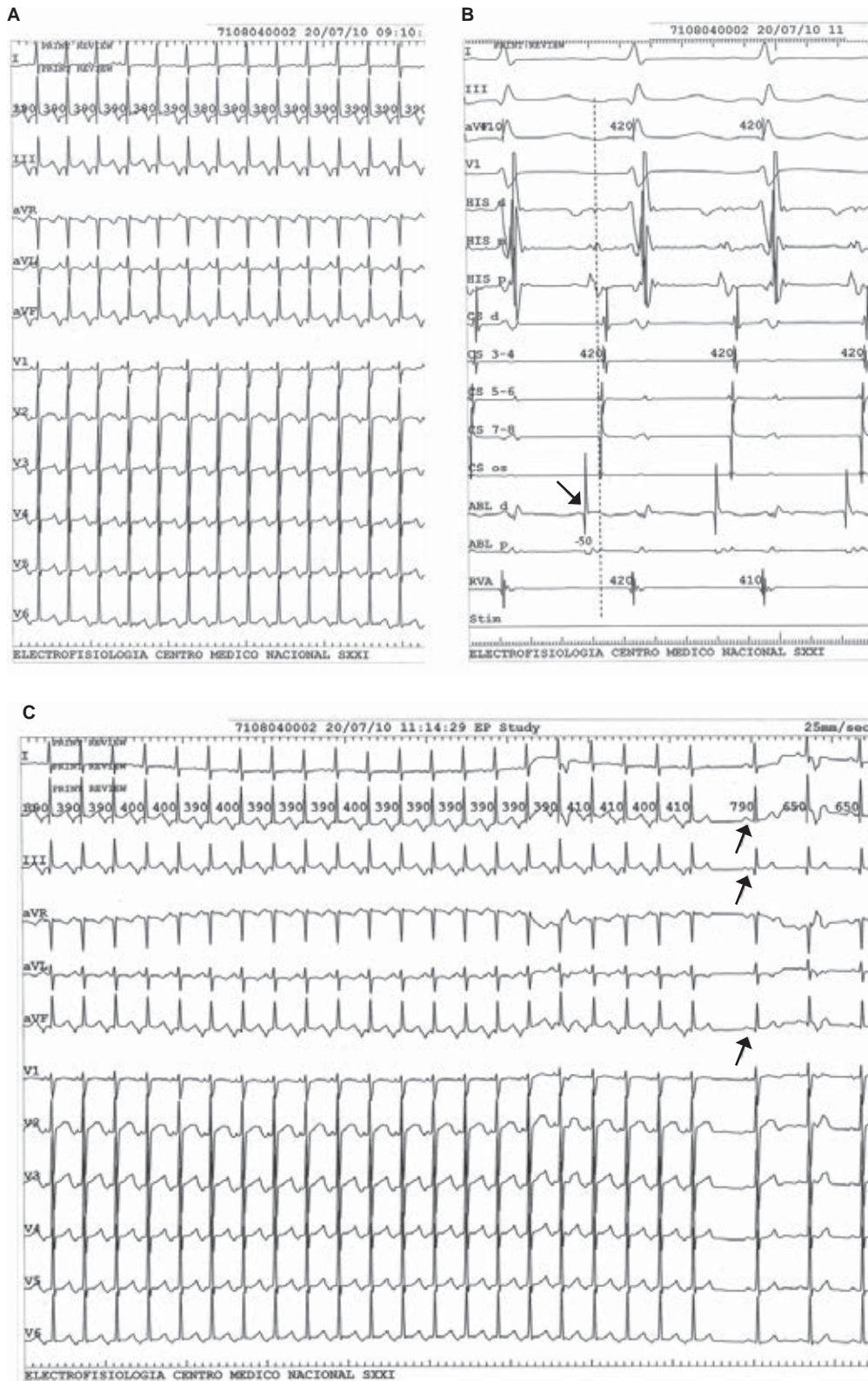


Figura 1.

Taquicardia permanente por ritmo recíproco. **A.** ECG-12 derivaciones con ondas P' negativas en II, III, aVF con intervalo RP' mayor que P'R. **B.** Trazos intra-cardíaco, longitud de ciclo de la taquicardia 420 ms, despolarización más precoz en la región postero-septal derecha (flecha) a -50 ms del electrograma del ostium del seno coronario (CSos, línea punteada). Derivaciones I, III, aVF y V1, electrogramas del haz de His distal, medio y proximal (HISd, HISm, HISp), del seno coronario distal al ostium (CSd-CSos), electrogramas del sitio de mapeo-ablación distal y proximal (ABLd-ABLp), del ápex del ventrículo derecho (RVA). **C.** Interrupción de la taquicardia. ECG-12 derivaciones durante la aplicación de energía de radiofrecuencia en el sitio más precoz de la figura anterior con paso a ritmo sinusal. Cambio de morfología y eje de P (flechas).

de cardiología donde se estableció, con bases clínicas, los diagnósticos de insuficiencia cardiaca congestiva en clase funcional III NYHA, cardiomegalia radiológica grado 3 con hipertensión venocapilar pulmonar y ecocardiograma con hipocinesia global severa con FEVI 32%, sugestivo de cardiomiopatía dilatada. El tratamiento médico incluyó digoxina, furosemida, espirolactona, enalapril, propranolol y amiodarona. Posteriormente, se indicó tratamiento con prednisona y aziatioprina por diagnóstico presuntivo de cardiomiopatía secundaria a miocarditis viral y se propuso para posible trasplante cardiaco. A los 14 años de edad, y debido a la taquicardia persistente intratable, la paciente fue referida a electrofisiología.

El ECG-12 con taquicardia de QRS ancho, regular entre 160 y 170 latidos por minuto (lpm), en el plano horizontal con patrón de bloqueo de rama derecha qR en V1, R en V2-3, transición RS en V4 y rS en V5-6 con eje superior izquierdo en el plano frontal y disociación auriculoventricular, estableciendo el diagnóstico de taquicardia ventricular variedad fascicular posterior izquierda (Figura 2A). El mapeo intracardiaco confirmó un mecanismo de reentrada con el sitio crítico en la región apical del *septum* interventricular izquierdo, donde un segundo pulso de energía de radiofrecuencia en el sitio blanco guiado por registro del electrograma del potencial de Purkinje interrumpió la taquicardia (Figuras 2B, 2C, 2D). En el seguimiento se demostró la mejoría progresiva hasta la normalización de la función cardiaca con FEVI 68%. La figura 2E muestra la secuencia radiológica postablación.

### Caso 3

Adolescente de sexo femenino de 14 años, originaria de Chiapas, con un año de evolución con palpitations rápidas y persistentes con manifestaciones clínicas de insuficiencia cardiaca congestiva en clase III NYHA, cardiomegalia radiológica grado III y ecocardiograma con hipocinesia generalizada y FEVI 36%, sugestiva de cardiomiopatía dilatada idiopática. Recibió tratamiento con furosemida, digoxina y captopril. Evolucionó con síntomas clase II e internamientos por recaídas en clase III NYHA. Fue referida para estudio electrofisiológico (EEF) por taquicardia incesante refractaria a los antiarrítmicos disopiramide, propafenona, metoprolol, digoxina y amiodarona.

El ECG-12 documentó taquicardia de QRS estrecho, sostenida irregular con frecuencia entre 140 y 220 lpm con

ondas P' bimodales negativas-positivas en II, III, aVF, positivas en aVR, negativas en I, aVL, positivas en V1 a V3, con bloqueo de conducción AV 2:1 (Figura 3A).

El EEF confirmó la sospecha clínica de taquicardia auricular ectópica por mecanismo de automatismo anormal con origen en la aurícula izquierda (Figura 3B). La segunda aplicación de radiofrecuencia interrumpió el foco ectópico con paso a ritmo sinusal sostenido (Figura 3C). Se obtuvo la secuencia radiológica en el curso de 3 meses con normalización de la FEVI a 70%. (Figura 3D).

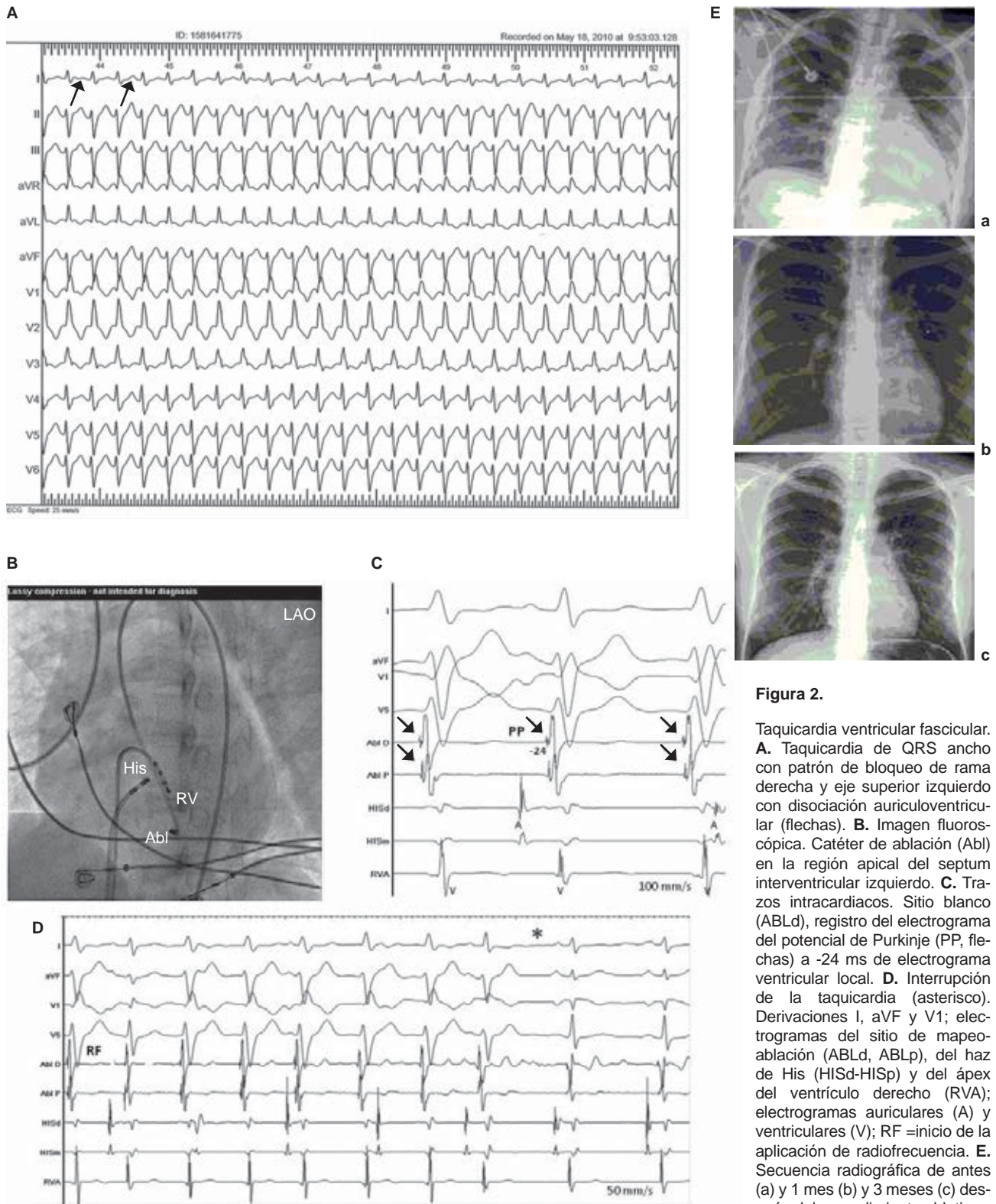
### Caso 4

Adolescente de sexo masculino de 14 años de edad, originario de la Ciudad de México, con 3 meses de evolución con palpitations, fatiga, disminución de tolerancia al ejercicio y disnea progresiva hasta la ortopnea y edema pulmonar agudo. Presentó cardiomegalia radiológica grado III y ecocardiograma con hipocinesia generalizada con FEVI 33%, por lo que se consideró un diagnóstico posible de cardiomiopatía dilatada secundaria a miocarditis. Recibió tratamiento con digoxina, furosemida, espirolactona, enalapril e inmunosupresores prednisona y aziatioprina. La evolución continuó con síntomas clase IV NYHA, por lo que fue referido para EEF por taquicardia persistente, a pesar de tratamiento antiarrítmico con disopiramide, propafenona, digoxina y amiodarona.

El ECG-12 resultó con taquicardia entre 160 y 200 lpm de QRS estrecho con ondas P', con conducción AV 1:1 y con ondas P' positivas bimodales en I, aVL, negativas bimodales en II, III, aVF, negativa en aVR e isodifásicas  $\pm$  en V1 a V3 y positivas en V4 a V6 (Figura 4A). El EEF confirmó la sospecha clínica de taquicardia auricular ectópica por mecanismo de automatismo anormal con origen en la aurícula derecha baja (Figura 4B). La cuarta aplicación de energía de radiofrecuencia (RF) interrumpió el foco ectópico con paso a ritmo sinusal sostenido (Figura 4C), con normalización de la FEVI a 68% (Figura 4D).

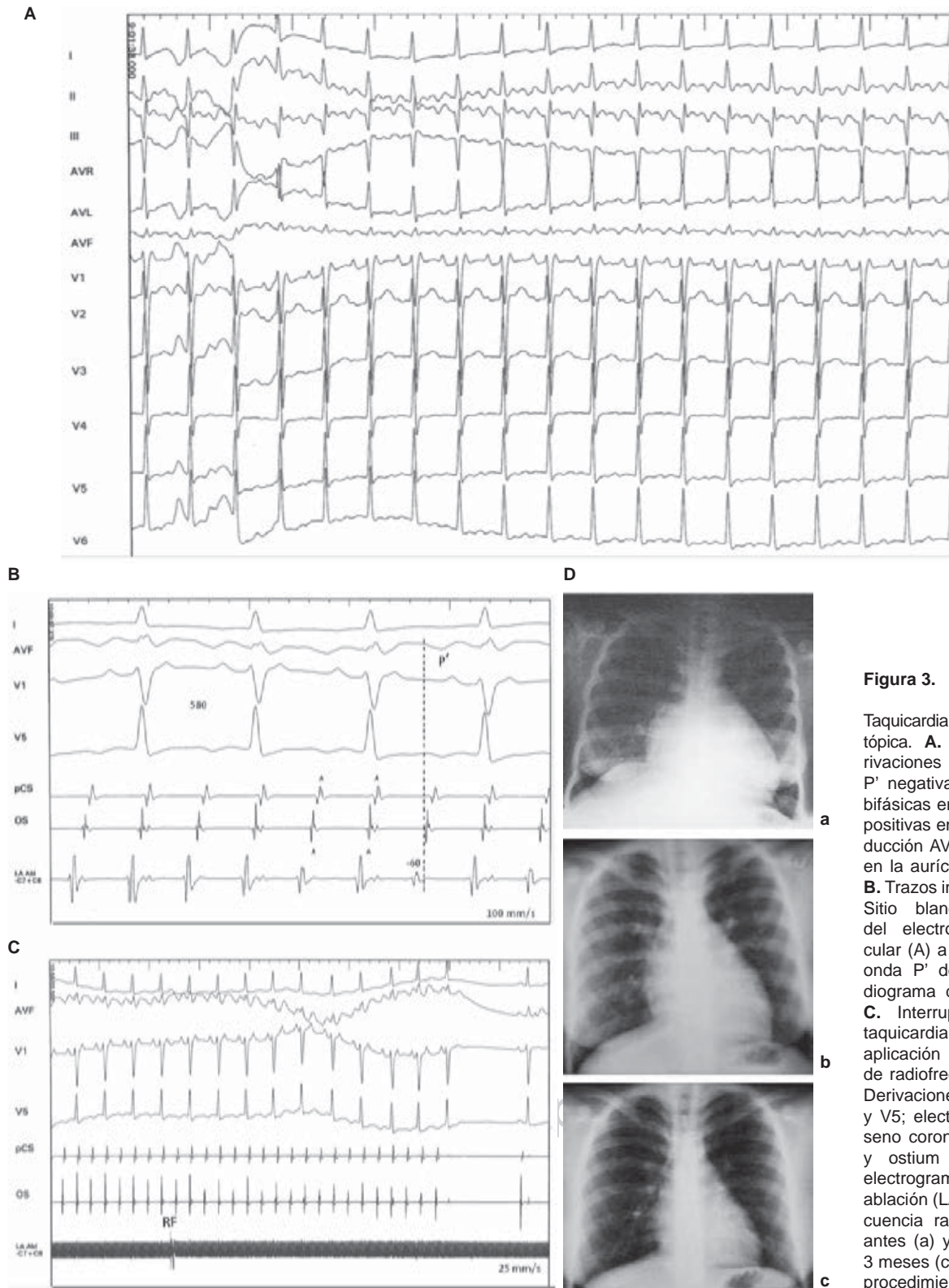
### Caso 5

Adolescente de sexo femenino de 16 años de edad, originaria de Guanajuato. Presentó disnea progresiva de dos años de evolución, en clase funcional III-IV NYHA. A la evaluación ecocardiográfica resultó con insuficiencia mitro-tricuspidéa funcional grado II e hipocinesia generalizada con FEVI 34% y FAc 16% sugestiva de cardiomiopatía dilatada. Su tratamiento incluyó digoxina, fu-



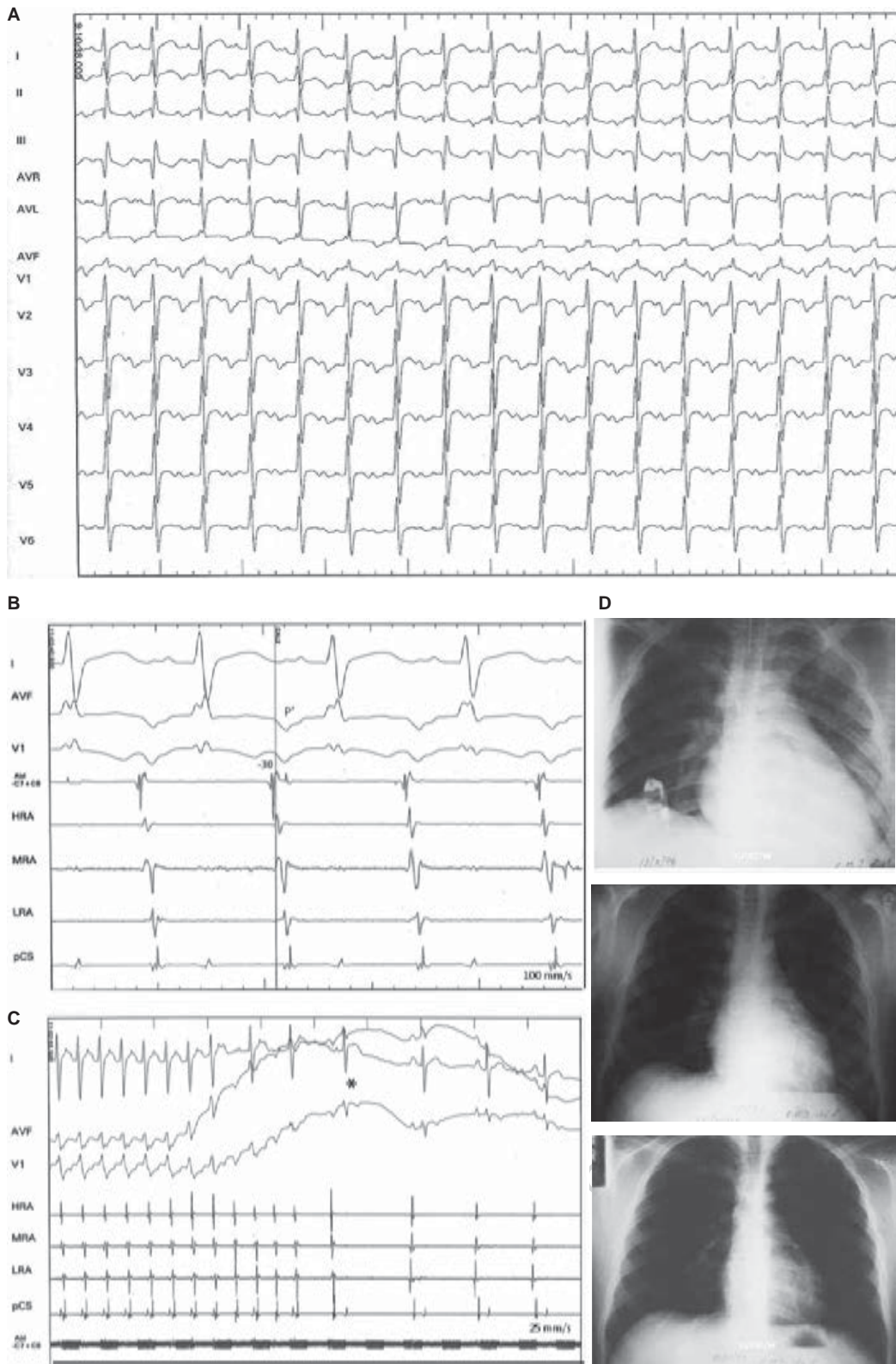
**Figura 2.**

Taquicardia ventricular fascicular. **A.** Taquicardia de QRS ancho con patrón de bloqueo de rama derecha y eje superior izquierdo con disociación auriculoventricular (flechas). **B.** Imagen fluoroscópica. Catéter de ablación (Abl) en la región apical del septum interventricular izquierdo. **C.** Trazos intracardíacos. Sitio blanco (ABLd), registro del electrograma del potencial de Purkinje (PP, flechas) a -24 ms de electrograma ventricular local. **D.** Interrupción de la taquicardia (asterisco). Derivaciones I, aVF y V1; electrogramas del sitio de mapeo-ablación (ABLd, ABLp), del haz de His (HISd-HISp) y del ápex del ventrículo derecho (RVA); electrogramas auriculares (A) y ventriculares (V); RF = inicio de la aplicación de radiofrecuencia. **E.** Secuencia radiográfica de antes (a) y 1 mes (b) y 3 meses (c) después del procedimiento ablativo.



**Figura 3.**

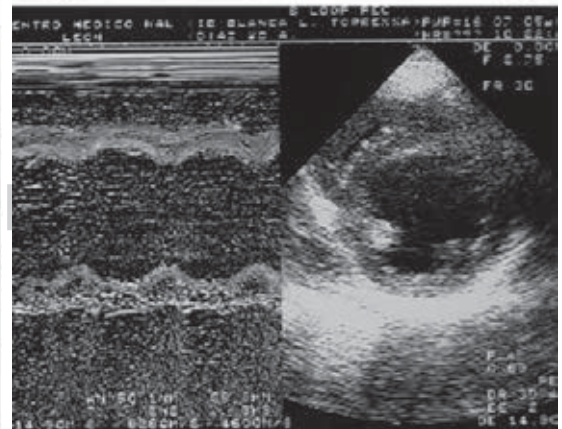
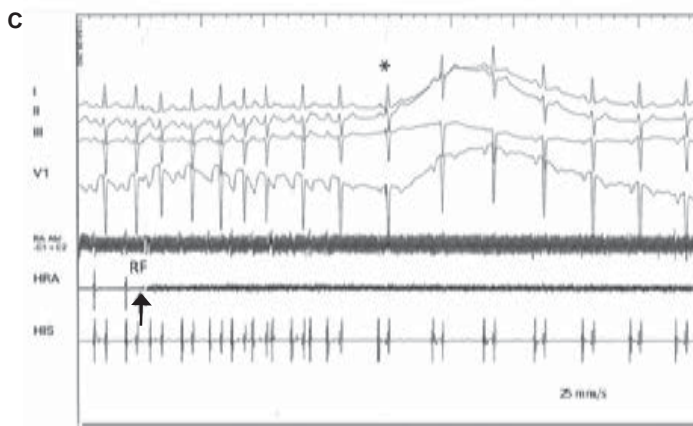
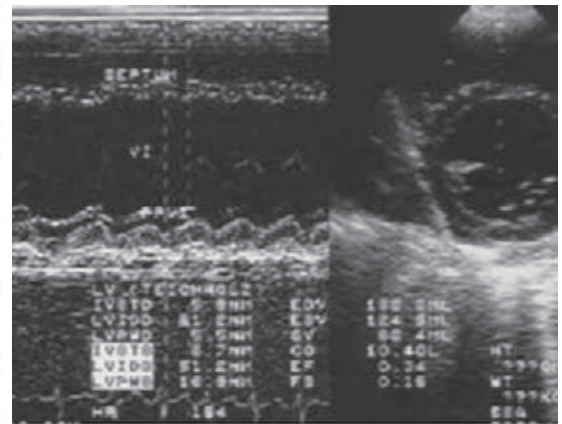
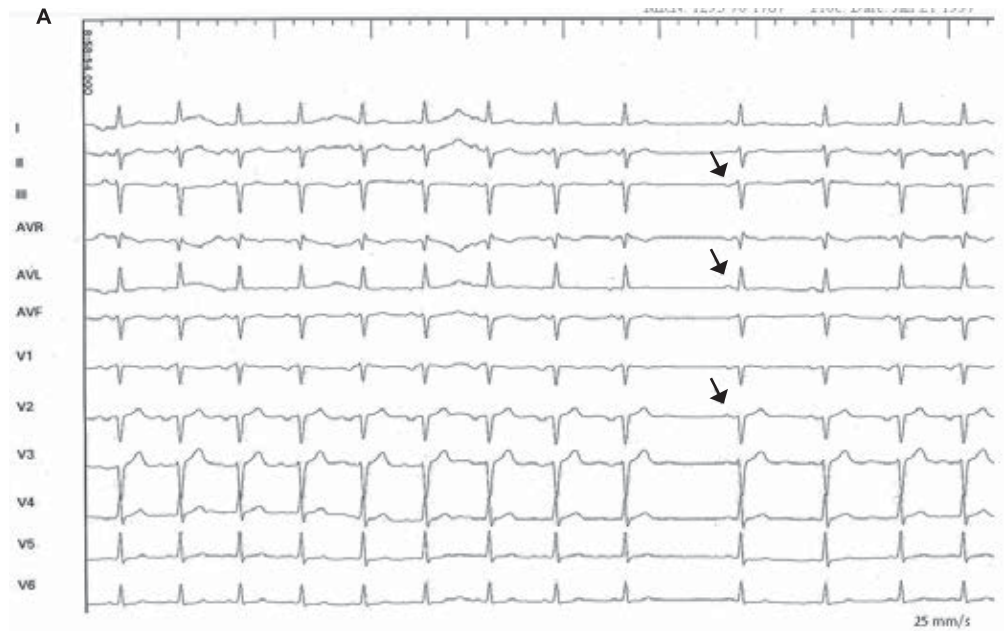
Taquicardia auricular ectópica. **A.** ECG-12 derivaciones con ondas P' negativas en I, aVL, bifásicas en II, III, aVF y positivas en V1 con conducción AV 2:1 y origen en la aurícula izquierda. **B.** Trazos intracardiacos. Sitio blanco. Registro del electrograma auricular (A) a -60 ms de la onda P' del electrocardiograma de superficie. **C.** Interrupción de la taquicardia durante la aplicación de energía de radiofrecuencia (RF). Derivaciones I, aVF, V1 y V5; electrogramas del seno coronario proximal y ostium (CSp-CSos), electrograma de mapeo-ablación (LA-Abl). **D.** Secuencia radiográfica de antes (a) y 1 mes (b) y 3 meses (c) después del procedimiento ablativo.



**Figura 4.**

Taquicardia auricular ectópica. **A.** ECG-12 derivaciones con ondas P' positivas bimodales en I, aVL, negativas en II, III, aVF, e isodifásicas  $\pm$  en V1 a V3 con conducción AV 1:1 con origen en la aurícula derecha baja. **B.** Trazos intracardiacos. Sitio blanco. Registro del electrograma auricular a -30 ms de la onda P' del electrocardiograma de superficie (línea vertical), secuencia de activación céfalo-caudal (HRA, MRA, LRA, pCS). **C.** Interrupción de la taquicardia (asterisco) durante la aplicación de energía de radiofrecuencia (RF). Derivaciones I, aVF y V1; electrogramas de la aurícula derecha alta (HRA), media (MRA) y baja (LRA) y seno coronario proximal (pCS), electrograma de sitio de mapeo-ablación (Abl). **D.** Secuencia radiográfica de antes (a) y 1 mes (b) y 3 meses (c) después del procedimiento ablativo.

**Figura 5.** Taquicardia auricular ectópica. **A.** ECG-12 derivaciones con ondas P' positivas en I, aVL, II, III, aVF y negativa en aVR, V1-V2 y positiva de V3 a V6. Origen en la región superior de la *crista terminalis*. Los latidos 10 y 11 son espontáneos en los que se observó una morfología y eje de P normales (flechas) con reanudación de la taquicardia. **B.** Trazos intracardiacos. Sitio blanco. Registro del electrograma auricular (A) a -30 ms de la onda P' del electrocardiograma de superficie (línea vertical), secuencia de activación céfalo-caudal (HRA, HIS), haz de His (H) y ventrículo (V). **C.** Interrupción de la taquicardia (asterisco) durante la aplicación de energía de radiofrecuencia (RF). Derivaciones I, II, III y V1; electrogramas de la aurícula derecha alta (HRA), haz de His (HIS), electrograma de sitio de mapeo-ablación (RA-AbI). **D.** Ecocardiograma modo-M en eje corto a nivel de músculos papilares antes de la ablación. **E.** Ecocardiograma modo-M en eje corto a nivel de músculos papilares a los 3 meses después de la ablación.





rosemida, espironolactona, enalapril e inmunosupresores prednisona y azatioprina por sospecha de probable miocarditis. Referida para EEF por diagnóstico inicial de taquicardia sinusal persistente, el tratamiento antiarrítmico incluyó disopiramida, propafenona, flecainida, verapamil y amiodarona. El ECG-12 resultó con taquicardia de QRS estrecho con frecuencia entre 160 y 210 lpm con ondas P' con conducción AV 1:1 y de morfología positiva en I, II, III, aVF y negativa en aVR, aVL, V1-V2 y positiva de V3 a V6 (Figura 5A).

El EEF confirmó la sospecha clínica de taquicardia auricular ectópica por mecanismo de automatismo anormal con origen en la aurícula derecha en la parte alta de la *crista terminalis* (Figura 5B). Un segundo procedimiento de ablación con catéter con once pulsos de energía de RF interrumpió el foco de automatismo anormal con paso a ritmo sinusal (Figura 5C) con recuperación de la función ventricular con FEVI 66% y FAc 33% (Figura 5D).

### Caso 6

Paciente de sexo femenino de 8 años de edad, originaria de la Ciudad de México. Inicialmente fue valorada por cuadro de síncope y hallazgo electrocardiográfico de taquicardia supraventricular y cardiomegalia radiológica clase funcional III NYHA, por disnea y palpitations persistentes. Se estableció el diagnóstico inicial de cardiopatía dilatada, con base en el ecocardiograma, con DdVI 55 mm, DsVI 52.8 mm, FEVI 10%, insuficiencia mitro-tricuspidéa grado II e hipocinesia generalizada. Inició tratamiento para insuficiencia cardiaca con digoxina, espironolactona, propranolol, furosemida y enalapril. Por sospecha clínica de miocarditis viral se indicó prednisona. A los 2 años, continuó con evolución en clase II-III NYHA con taquicardia persistente refractaria a los antiarrítmicos propafenona, metoprolol y con efectos secundarios de tiroiditis por amiodarona, por lo que es referida a electrofisiología.

El ECG-12 resultó con taquicardia entre 100 y 180 lpm de QRS estrecho con ondas P' con conducción AV 1:1 y 2:1 y con ondas P' negativas en I, aVL, positivas en II, III, aVF, positiva en aVR, positiva en V1, bifásica +++ de V2 a V6 (Figura 6A).

El EEF confirmó la sospecha clínica de taquicardia auricular ectópica por automatismo anormal con origen en la aurícula izquierda (Figura 6B). A través de abordaje por punción transeptal y mapeo electroanatómico 3-D

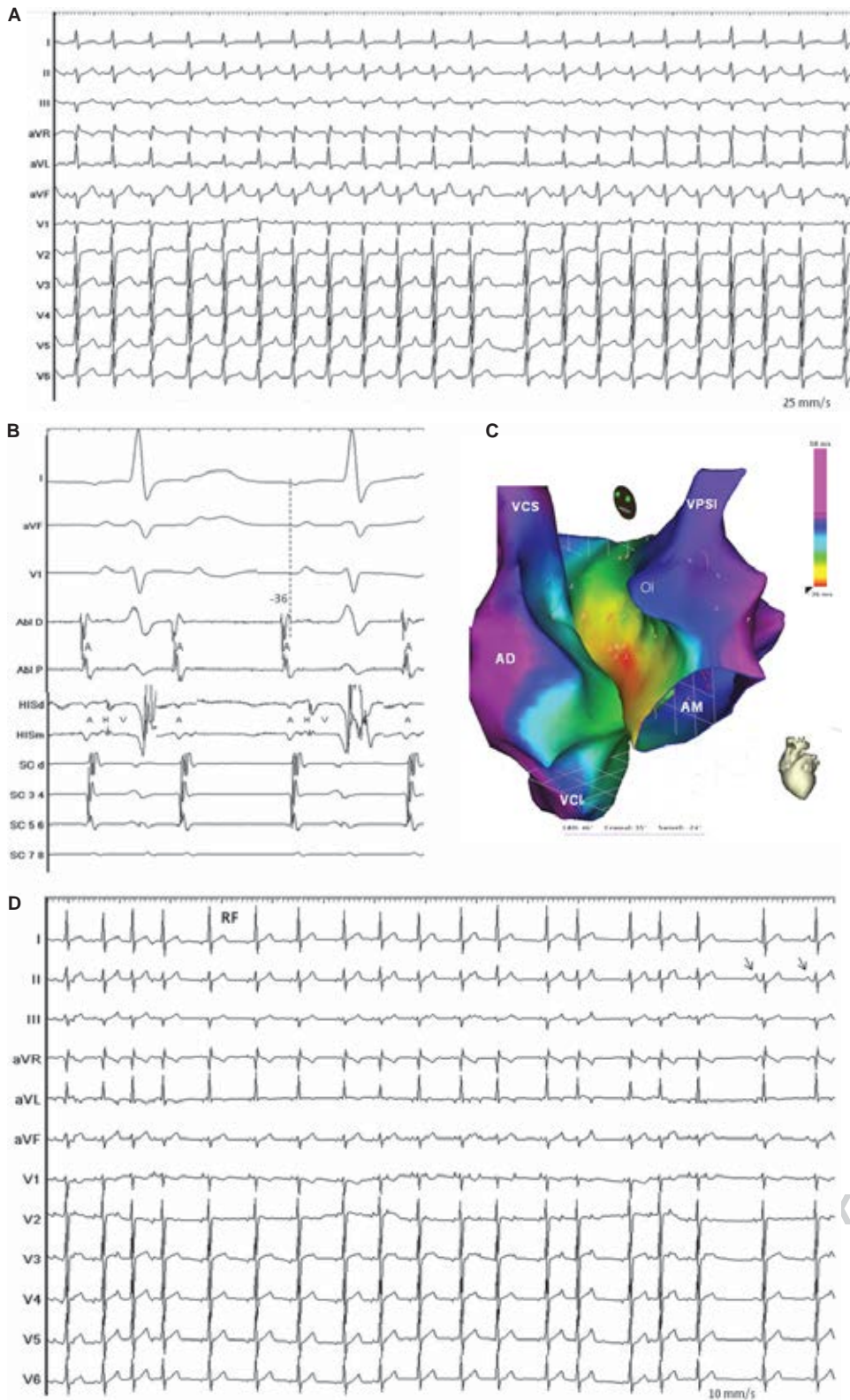
CARTO, la segunda aplicación de energía de RF con catéter irrigado *NaviStar ThermoCool™* (*Biosense Webster, USA*) interrumpió el foco de automatismo anormal en el *septum* interauricular izquierdo con paso a ritmo sinusal (Figura 6C). Se realizó el seguimiento como externa con recuperación de la función cardiaca y normalización de la FEVI 60% y FAc 33%.

### DISCUSIÓN

A pesar del gran interés e impacto de la cardiomiopatía, la demografía y las causas subyacentes han sido difíciles de establecer, particularmente en la población pediátrica. La cardiomiopatía dilatada es la forma más común y razón para trasplante cardiaco en niños.<sup>2</sup> La cardiomiopatía dilatada se ha catalogado como idiopática en 66% de los casos, y con edad al momento del diagnóstico entre los 6 y 18 años, en el 37%.<sup>3</sup> La tercera parte tuvo síntomas clase IV NYHA, con una sobrevida de 71% a 5 años en la forma idiopática.<sup>3-5</sup> Sin embargo, estos registros tienen detalles limitados con respecto a las causas, riesgos y evolución de las formas específicas de cardiomiopatía. A pesar de estos datos, el conocimiento de las causas de la cardiomiopatía dilatada sigue siendo difícil. Solamente 34% de los pacientes pediátricos presentan una causa identificada.<sup>5</sup> Recientemente, una nueva clasificación incluye a la cardiomiopatía inducida por taquicardia y, en esta, la "taquicardiomiopatía" es clasificada como una causa adquirida no familiar de cardiomiopatía dilatada.<sup>6,7</sup>

La taquicardiomiopatía es una causa poco frecuente, pero potencialmente tratable, de insuficiencia cardiaca. Los reportes sobre la incidencia son muy limitados y, sobre todo, subestimados. En un reporte de 673 casos de cardiomiopatía dilatada, solo un caso fue atribuido a taquicardia incesante.<sup>8</sup> Como las arritmias son, frecuentemente, una complicación de la cardiomiopatía, estas usualmente pasan desapercibidas como la causa primaria. La evidencia clínica y los estudios experimentales han demostrado claramente que la disfunción miocárdica está asociada con la ocurrencia de una frecuencia cardiaca rápida y con un comportamiento incesante en el contexto de diversos tipos de taquicardias supraventriculares y ventriculares.<sup>9-23</sup> La taquicardiomiopatía ha sido reportada en cualquier grupo de edad pediátrica, desde el feto hasta la adolescencia.<sup>24-26</sup>

Es notable que la taquicardia auricular ectópica (TAE) comúnmente tenga un curso crónico e incesante y repre-



**Figura 6.**

Taquicardia auricular ectópica. **A.** ECG-12 derivaciones con ondas P' negativas en I, aVL, positivas en II, III, aVF, positiva en V1, conducción auriculoventricular variable. Origen en la aurícula izquierda. Típico comportamiento con "calentamiento-enfriamiento" de la frecuencia auricular. **B.** Trazos intracardiacos. Sitio blanco. Registro del electrograma auricular (A) a -36 ms de la onda P' del electrocardiograma de superficie (línea punteada), conducción auriculoventricular 2:1; electrograma de la aurícula (A), haz de His (H) y ventrículo (V); electrogramas del sitio de mapeo-ablación (ABLd-ABLp), del haz de His (HISd-HISm) y del seno coronario distal a proximal (SCd-SC7-8). **C.** Mapa electroanatómico 3D CARTO del tiempo de activación local. Vista oblicua anterior izquierda 45° caudal 35°. Tiempo de activación codificado en color con sitio de activación más precoz en la parte baja del septum interauricular izquierdo (rojo, sitio blanco) con distribución radial progresiva (amarillo-verde-azul-violeta). AD =aurícula derecha, VCS =vena cava superior, VCI =vena cava inferior, AM =anillo mitral, VPSI =vena pulmonar superior izquierda, OI =orejuela izquierda. **D.** Interrupción de la taquicardia (flechas) durante la aplicación de energía de radiofrecuencia (RF).

**Cuadro 1.** Características clínicas de los pacientes

Caso	Edad/sexo	CF NYHA	Tiempo de evolución		Taqui-cardia	AA
	(años/M o F)		(meses)	FC (lpm)		
1	6/F	III	54	150-166	TPUAV	3
2	14/F	III	24	160-170	TVF	3
3	14/F	IV	12	90-180	TAE	2
4	14/M	IV	3	160-200	TAE	4
5	16/F	IV	24	125-150	TAE	4
6	8/F	III	24	100-180	TAE	3
Promedio (media ± DE)	12 ± 4 años		23.5 ± 17.2 meses			3.1 ± 0.75

M: masculino; F: femenino; CF NYHA: clase funcional New York Heart Association; FC: frecuencia cardíaca ventricular; lpm: latidos por minuto; TPUAV: taquicardia permanente de la unión AV (Coumel); TVF: taquicardia ventricular fascicular; TAE: taquicardia auricular ectópica; AA: antiarrítmicos.

**Cuadro 2.** Datos ecocardiográficos de antes y después del tratamiento ablativo

Caso	Porcentaje de FEVI		
	Antes	1 mes	3 meses
1	38	63	65
2	32	65	68
3	36	70	---
4	33	60	68
5	34	55	66
6	10	60	60

FEVI = Fracción de expulsión del ventrículo izquierdo.

sente una de las formas que frecuentemente condiciona disfunción ventricular izquierda con un cuadro de cardiomiopatía dilatada, especialmente en adolescentes.<sup>13</sup> Este comportamiento fue documentado en cuatro casos de nuestra serie. Estos tuvieron en común que los síntomas relacionados con la taquicardia siempre fueron sobresalientes y no tomados en cuenta por el clínico. En cambio, el caso 5 cursó con pocos síntomas relacionados con la taquicardia y fue reconocida hasta que el paciente desarrolló síntomas de insuficiencia cardíaca. La posibilidad de resolución espontánea de la TAE es muy baja, por lo que la mayoría requieren tratamiento antiarrítmico, aunque un buen control farmacológico se alcanza solo en la tercera parte de los casos. De acuerdo con reportes previos, la TAE en pacientes pediátricos tiene un comportamiento incesante en 94% de los casos, y hasta 28% evoluciona con depresión de la función ventricular cuando la TAE es diag-

nosticada por primera vez.<sup>27,28</sup> La ablación con catéter ha sido exitosa y segura en niños, por lo que el procedimiento ablativo debe ser considerado tempranamente si la TAE se asocia con cardiomiopatía.<sup>13-15,29-31</sup>

Por otro lado, la principal forma de presentación clínica de la taquicardia recíproca AV por vías accesorias es de tipo paroxística, aunque existen reportes aislados de taquicardia recíproca AV con un comportamiento incesante de manera sobresaliente en la llamada forma permanente de taquicardia recíproca de la unión o taquicardia de Coumel.<sup>32,33</sup> Es frecuentemente refractaria al tratamiento antiarrítmico y se asocia con la taquicardiomiopatía hasta en la tercera parte de los casos.<sup>34-36</sup> Esta variedad de taquicardia es infrecuente y se confirmó en el primer caso de esta serie con una recuperación rápida de la función ventricular con el tratamiento ablativo eficaz.

El caso 2, relacionado con taquicardia ventricular (TV) idiopática fascicular, representó una situación extraordinaria, ya que es infrecuente en la niñez y generalmente tiene un pronóstico favorable.<sup>37,38</sup> De 37 casos publicados por Ohe y colaboradores, la cuarta parte fueron menores de 15 años de edad y, de manera notable, solo un caso tuvo un comportamiento severo refractario a fármacos.<sup>39</sup> Existen solamente tres reportes de casos únicos en la literatura mundial con taquicardiomiopatía inducida por TV idiopática fascicular con un comportamiento similar a nuestro caso, con normalización de la función ventricular izquierda después del tratamiento de ablación con catéter.<sup>22,40,41</sup>

No hay respuesta definitiva sobre el mecanismo preciso de la taquicardiomiopatía en situaciones clínicas.<sup>42,43</sup> Sin embargo, varios estudios experimentales han ayudado a entender la fisiopatología de la taquicardiomiopatía. Estos han mostrado que la estimulación rápida y sostenida con un marcapaso en la aurícula y/o ventrículo produce un aumento progresivo de los volúmenes ventriculares; el gasto cardíaco y la fracción de expulsión presentan un deterioro progresivo después de un período de 3 a 5 semanas.<sup>44,45</sup>

Histológicamente, las modificaciones están caracterizadas por un trastorno de la matriz extracelular debidas a una pérdida significativa de la densidad de miocitos, a la elongación celular, al desarreglo de las miofibrillas, la pérdida de sarcómeros, hipertrofia y apoptosis.<sup>42,43,46,47</sup> Los mecanismos responsables, probablemente, involucren una disminución y utilización alterada de sustratos de alta energía que determinan la remodelación miocárdica, la alteración de la cito estructura, la disminución de la ATPasa

con aumento del calcio a nivel del sarcolema y la alteración mitocondrial.<sup>1,48,49</sup>

La reversibilidad de la cardiomiopatía después del tratamiento de la taquicardia es una característica importante y se ha estudiado en modelos experimentales.

El patrón y el tiempo de recuperación que siguen al tratamiento curativo de la taquicardia incesante en niños no están bien documentados y se derivan de observaciones clínicas.<sup>50-54</sup>

De Giovanni y colaboradores evaluaron el patrón de recuperación de la función ventricular izquierda secundaria a taquicardia incesante después del tratamiento de ablación con catéter con radiofrecuencia en un grupo de infantes y niños. La edad al momento de la ablación fue de 2 meses a 12.5 años (media de 4.1 años). Concluyeron que el tiempo de recuperación está relacionado con la duración de la taquicardia y es significativamente más corto en infantes.<sup>19</sup>

Igual que en reportes previos,<sup>55</sup> los seis pacientes presentados mostraron resolución de los síntomas y normalización de la FEVI alrededor del primer mes, después del tratamiento ablativo eficaz.

De acuerdo con esto, el diagnóstico de taquicardiomiopatía requiere la demostración de la mejoría de la función ventricular izquierda después del tratamiento efectivo de la taquicardia. Con excepción de un caso, los pacientes de nuestra serie presentaron una evolución prolongada con síntomas de taquicardia y de insuficiencia cardiaca de 3 meses a 4.5 años (media de  $23.5 \pm 17.2$  meses). En ningún caso se sospechó de un cuadro de taquicardiomiopatía y hubo un intervalo de 3 meses a 2 años desde los síntomas de insuficiencia cardiaca hasta el envío para evaluación electrofisiológica.

Se reconoce que el diagnóstico de la taquicardiomiopatía no es simple. Desafortunadamente, no se cuenta con guías diagnósticas para identificar una cardiomiopatía inducida por taquicardia en la primera visita.<sup>56-58</sup> Aunque las arritmias han mostrado ser un factor contribuyente en ingresos hospitalarios por insuficiencia cardiaca, se esperaría que el porcentaje de pacientes con una taquiarritmia como la causa primaria de la cardiomiopatía fuera considerablemente bajo. Por tanto, una cardiomiopatía inducida por taquicardia requiere de un alto índice de sospecha, por lo que el clínico deberá buscarla agresivamente cuando la disfunción ventricular izquierda acompañe a una taquicardia persistente refractaria al tratamiento. La revisión de los

casos reportados indica que fueron mal diagnosticados, y esto resultó un factor en la decisión de un plan terapéutico erróneo que incluyó el tratamiento con inmunosupresores por sospecha de miocarditis o que los pacientes fueran incluidos en un programa de trasplante por sospecha de cardiomiopatía dilatada idiopática.

El reconocimiento de la cardiomiopatía inducida por taquiarritmias en pediatría es importante, ya que un tratamiento apropiado conduce a la recuperación de la función ventricular. La taquicardiomiopatía puede ser una de las causas más comunes, no reconocidas, de insuficiencia cardiaca curable, y es necesario tomarla en consideración en el diagnóstico diferencial de la cardiomiopatía dilatada idiopática. Estos pacientes pueden ser mal diagnosticados, lo que lleva potencialmente a un tratamiento inapropiado. Por lo tanto, los niños o adolescentes que se presentan con insuficiencia cardiaca y taquicardia persistente deben ser evaluados para descartar una causa primaria que permita un tratamiento inicial apropiado para esta causa reversible de insuficiencia cardiaca. La taquicardiomiopatía es un diagnóstico que no debe ser confundido.

*Autor de correspondencia:*

Dr. Enrique Velázquez Rodríguez

Correo electrónico: enve@prodigy.net.mx

## REFERENCIAS

1. Shinbane JS, Wood MA, Jensen DN, Ellebongen KA, Fitzpatrick AP, Sheinman MM. Tachycardia-induced cardiomyopathy: a review of animal models and clinical studies. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:709-715.
2. Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, Lowe AM, Orav EJ, Cox GF, et al. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *N Engl J Med* 2003;348:1647-1655.
3. Towbin AJ, Lowe MA, Colan DS, Sleeper AL, Orav JE, Clunies S, et al. Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. *JAMA* 2006;296:1867-1876.
4. Grenier M, Osganian SK, Cox GF, Towbin JA, Colan SD, Lurie PR, et al. Design and implementation of the North American Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Am Heart J* 2000;139(2 Pt 3):S86-S95.
5. Connolly D, Rutkowski M, Auslender M, Artman M. The New York University Pediatric Heart Failure Index: a new method of quantifying chronic heart failure severity in children. *J Pediatr* 2001;138:644-648.
6. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 2008;29:270-276.

7. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation* 2006;113:1807-1816.
8. Kasper EK, Agema WR, Hutchins GM, Deckers JW, Hare JM, Baughman KL. The causes of dilated cardiomyopathy: a clinicopathologic review of 673 consecutive patients. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:586-590.
9. Winum PF, Cayla G, Rubini M, Beck L, Messner-Pellenc P. A case of cardiomyopathy induced by inappropriate sinus tachycardia and cured by ivabradine. *Pacing Clin Electrophysiol* 2009;32:942-944.
10. Jeong YH, Choi KJ, Song JM, Hwang ES, Park KM, Nam GB, et al. Diagnostic approach and treatment strategy in tachycardia-induced cardiomyopathy. *Clin Cardiol* 2008;31:172-178.
11. Redfield MM, Kay GN, Jenkins LS, Mianulli M, Jensen DN, Ellenbogen KA. Tachycardia-related cardiomyopathy: a common cause of ventricular dysfunction in patients with atrial fibrillation referred for atrioventricular ablation. *Mayo Clin Proc* 2000;75:790-795.
12. Fujino T, Yamashita T, Suzuki S, Sugiyama H, Sagara K, Sawada H, et al. Characteristics of congestive heart failure accompanied by atrial fibrillation with special reference to tachycardia-induced cardiomyopathy. *Circ J* 2007;71:936-940.
13. Velázquez-Rodríguez E, Martínez-Enríquez A. Dilated cardiomyopathy induced by ectopic atrial tachycardia. *Arch Inst Cardiol Mex* 2000;70:292-300.
14. Medi C, Kalman MJ, Haqqani H, Vohra KJ, Morton BJ, Sparks BP. Tachycardia-mediated cardiomyopathy secondary to focal atrial tachycardia: long-term outcome after catheter ablation. *J Am Coll Cardiol* 2009;53:1791-1797.
15. Nakazato Y. Tachycardiomyopathy. *Indian Pacing Electrophysiol J* 2002;2:104-113.
16. Liu S, Olsson SB. An unusual cause of tachycardiomyopathy: incessant atypical AV nodal reentrant tachycardia induced by 1:2 AV conduction. *Europace* 2001;3:241-246.
17. Tulino D, Dattilo G, Tulino V, Marte F, Patané S. A congenital form of junctional ectopic tachycardia. *Int J Cardiol* 2010;145:e54-56.
18. Sánchez Fernández-Bernal C, Benito-Bartolomé F, Moreno F. Reversibility of tachycardia-induced cardiomyopathy after radiofrequency ablation of incessant supraventricular tachycardia in infants. *Br Heart J* 1995;74:332-333.
19. De Giovanni JV, Dindar A, Griffith MJ, Edgar RA, Silove ED, Stumper O, et al. Recovery pattern of left ventricular dysfunction following radiofrequency ablation of incessant supraventricular tachycardia in infants and children. *Heart* 1998;79:588-592.
20. Velázquez-Rodríguez E, Morales-Hernández JA, Solórzano-Zepeda F. Disfunción ventricular izquierda inducida por taquicardia: regresión postablación con catéter. *Rev Mex Cardiol* 1998;9:121-133.
21. Vijgen J, Hill P, Biblo LA, Carlson MD. Tachycardia-induced cardiomyopathy secondary to right ventricular outflow tract ventricular tachycardia: improvement of left ventricular systolic function after radiofrequency catheter ablation of the arrhythmia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1997;8:445-450.
22. Arya A, Haghjoo M, Davari P, Sadr-Ameli MA. Resolution of tachycardia-induced cardiomyopathy following ablation of verapamil-sensitive idiopathic left ventricular tachycardia. *Pediatr Cardiol* 2006;27:146-148.
23. Chugh SS, Shen WK, Luria DM, Smith HC. First evidence of premature ventricular complex-induced cardiomyopathy: a potentially reversible cause of heart failure. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2000;11:328-329.
24. Kleinman CS, Nehgme RA. Cardiac arrhythmias in the human fetus. *Pediatr Cardiol* 2004;25:234-251.
25. Strasburger JF, Cuneo BF, Michon MM, Gotteiner NL, Deal BJ, McGregor SN, et al. Amiodarone therapy for drug-refractory fetal tachycardia. *Circulation* 2004;27:375-379.
26. Salerno CJ, Kertesz NJ, Friedman RA, Fenrich AL Jr. Clinical course of atrial ectopic tachycardia is age-dependent: results and treatment in children <3 or >3 years of age. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:438-444.
27. Toyohara K, Fukuhara H, Yoshimoto J, Ozaki N, Nakamura Y. Electrophysiologic studies and radiofrequency catheter ablation of ectopic atrial tachycardia in children. *Pediatr Cardiol* 2011;32:40-46.
28. Paul T, Bertram H, Bökenkamp R, Hausdorf G. Supraventricular tachycardia in infants, children and adolescents: diagnosis, and pharmacological and interventional therapy. *Paediatr Drugs* 2000;2:171-181.
29. Von Bergen NH, Abu Rasheed H, Law IH. Transcatheter cryoablation with 3-D mapping of an atrial ectopic tachycardia in a pediatric patient with tachycardia induced heart failure. *J Interv Card Electrophysiol* 2007;18:273-279.
30. Van Hare GR, Witherell CL, Lesh MD. Follow-up of radiofrequency catheter ablation in children: results in 100 consecutive patients. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:1651-1659.
31. Kugler JD, Danford DA, Deal BJ, Gillette PC, Perry JC, Silka MJ, et al. Radiofrequency catheter ablation for tachyarrhythmias in children and adolescents. The Pediatric Electrophysiology Society. *N Engl J Med* 1994;330:1481-1487.
32. Coumel P, Cabrol C, Fabiato A, Gourgou R, Slama R. Tachycardie permanente par rythme réciproque. I. Preuves du diagnostic par stimulation auriculaire et ventriculaire. *Arch Mal Coeur* 1967;60:1830-1864.
33. Critelli G, Gallagher JJ, Monda V, Coltorti F, Scherillo M, Rossi L. Anatomic and electrophysiologic substrate of the permanent form of junctional reciprocating tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 1984;4:601-610.
34. Lindinger A, Heisel A, von Bernuth G, Paul T, Ulmer H, Kienast W, et al. Permanent junctional re-entry tachycardia. A multicentre long-term follow-up study in infants, children and young adults. *Eur Heart J* 1998;19:936-942.
35. Vaksman G, D'Hoinne C, Lucet V, Guillaumont S, Lupoglazoff JM, Chantepie A, et al. Permanent junctional reciprocating tachycardia in children: a multicentre study on clinical profile and outcome. *Heart* 2006;92:101-104.
36. Noë P, Van Driel V, Wittkamp F, Sreeram N. Rapid recovery of cardiac function after catheter ablation of persistent junctional reciprocating tachycardia in children. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002;25:191-194.
37. Song MK, Baek JS, Kwon BS, Kim GB, Bae EJ, Noh CI, et al. Clinical spectrum and prognostic factors of pediatric ventricular tachycardia. *Circ J* 2010;74:1951-1958.
38. Yasui K, Shibata T, Yokoyama U, Nishizawa T, Takigiku K, Sakon T, et al. Idiopathic sustained left ventricular tachycardia in pediatric patients. *Pediatr Int* 2001;43:42-47.

39. Ohe T, Aihara N, Kamakura S, Kurita T, Shimizu W, Shimomura K. Long-term outcome of verapamil-sensitive sustained left ventricular tachycardia in patients without structural heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1995;25:54-58.
40. Singh B, Kaul U, Talwar KK, Wasir HS. Reversibility of "tachycardia induced cardiomyopathy" following the cure of idiopathic left ventricular tachycardia using radiofrequency energy. *Pacing Clin Electrophysiol* 1996;19:1391-1392.
41. Benito-Bartolomé F, Sánchez Fernández-Bernal C. Reversibilidad de la miocardiopatía tras curación de la taquicardia ventricular incesante mediante ablación con radiofrecuencia en el lactante. *An Pediatr (Barc)* 2000;53:156-158.
42. Zellner JL, Spinale FG, Eble DM, Hewett KW, Crawford FA Jr. Alterations in myocyte shape and basement membrane attachment with tachycardia-induced heart failure. *Circ Res* 1991;69:590-600.
43. Spinale FG, Zellner JL, Tomita M, Crawford FA, Zile MR. Relation between ventricular and myocyte remodeling with the development and regression of supraventricular tachycardia-induced cardiomyopathy. *Circ Res* 1991;69:1058-1067.
44. Whipple GH, Sheffield LT, Woodman EG, Thoeophilis C, Friedman S. Reversible congestive heart failure due to chronic rapid stimulation of the normal heart. *Proc New Engl Cardiovasc Soc* 1962;20:39-40.
45. Patel HJ, Pilla JJ, Polidori DJ, Pusca SV, Plappert TA, Sutton MS, et al. Ten weeks of rapid ventricular pacing creates a long-term model of left ventricular dysfunction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119(4 Pt 1):834-841.
46. Kajstura J, Zhang X, Liu Y, Szoke E, Cheng W, Olivetti G, et al. The cellular basis of pacing-induced dilated cardiomyopathy. Myocyte cell loss and myocyte cellular reactive hypertrophy. *Circulation* 1995;92:2306-2317.
47. Fenelon G, Wijns W, Andries E, Brugada P. Tachycardiomyopathy: mechanisms and clinical implications. *Pacing Clin Electrophysiol* 1996;19:95-106.
48. 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.
49. Khasnis A, Jongnarangsin K, Abela G, Veerareddy S, Reddy V, Thakur R. Tachycardia-induced cardiomyopathy: a review of literature. *Pacing Clin Electrophysiol* 2005;28:710-721.
50. Spinale FG, Holzgreffe HH, Mukherjee R, Arthur SR, Child MJ, Powell JR. LV and myocyte structure and function after early recovery from tachycardia-induced cardiomyopathy. *Am J Physiol* 1995;268 (2 Pt 2):H836-H847.
51. Yamamoto K, Burnett JC Jr, Meyer LM, Sinclair L, Stevens TL, Redfield MM. Ventricular remodeling during development and recovery from modified tachycardia-induced cardiomyopathy model. *Am J Physiol* 1996;271(6 Pt 2):R1529-R1534.
52. Tomita M, Spinale FG, Crawford FA, Zile MR. Changes in left ventricular volume, mass, and function during the development and regression of supraventricular tachycardia-induced cardiomyopathy. Disparity between recovery of systolic versus diastolic function. *Circulation* 1991;83:635-644.
53. Moe GW, Grima EA, Howard RJ, Seth R, Armstrong PW. Left ventricular remodeling and disparate changes in contractility and relaxation during the development of and recovery from experimental heart failure. *Cardiovasc Res* 1994;28:66-71.
54. Spinale FG, Tanaka R, Crawford FA, Zile MR. Changes in myocardial blood flow during development of and recovery from tachycardia-induced cardiomyopathy. *Circulation* 1992;85:717-729.
55. Horenstein MS, Saarel E, Dick M, Karpawich PP. Reversible symptomatic dilated cardiomyopathy in older children and young adolescents due to primary non-sinus supraventricular tachyarrhythmias. *Pediatr Cardiol* 2003;24:274-279.
56. Walker NL, Cobbe SM, Birnie DH. Tachycardiomyopathy: a diagnosis not to be missed. *Heart* 2004;90:e7.
57. Calò L, De Ruvo E, Sette A, Sciarra L, Scioli R, Sebastiani F, et al. Tachycardia-induced cardiomyopathy: mechanisms of heart failure and clinical implications. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2007;8:138-143.
58. Lishmanov A, Chockalingam P, Senthilkumar A, Chockalingam A. Tachycardia-induced cardiomyopathy: evaluation and therapeutic options. *Congest Heart Fail* 2010;16:122-126.