
CASO CLÍNICO:

SINCOPE RECURRENTE Y MUERTE SÚBITA CARDIACA EN UNA PACIENTE DE 15 AÑOS

Dr. Ricardo Zegarra, Dr. Luis Apac, Dr. Armando Estremadoyro.

INTRODUCCION

La etiología del síncope recurrente es a menudo difícil de determinar si su diagnóstico no resulta evidente, después de una evaluación clínica y de laboratorio inicial (1,2). Los mayores obstáculos para el diagnóstico son la naturaleza periódica e impredecible de los eventos y así mismo la alta frecuencia de remisión espontánea (3,4).

La investigación actual de pacientes con síncope se realiza mediante monitoreo de corto plazo como el Holter-ECG o mediante pruebas o tests de provocación como el test de inclinación (head-up tilt) y el estudio electrofisiológico. La producción diagnóstica del clásico monitoreo Holter-ECG es baja (5) y los resultados de los tests de provocación podrían ser negativos o difícil de interpretar (6, 7). Nosotros presentamos el caso de una paciente joven con síncope recurrente en quien fue implantado un Holter subcutáneo durante su evaluación diagnóstica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de 15 años con historia de síncope recurrente desde 1998. En dicha época los episodios eran de presentación más o menos anual precedidos de mareos, seguidos de pérdida de conciencia y de duración alrededor de 3 minutos.

(*): Sector de Electrofisiología clínica e intervencionista.
Departamento de Cardiología.
Instituto Nacional del Corazón (INCOR) Seguro Social del Perú.

En el 2001 los eventos fueron mas frecuentes con un intervalo de presentación entre 1 a 2 meses y con una duración de mas o menos 5 minutos.

Con esta historia fue referida a nuestro sector y en su evaluación inicial, el examen clínico fue normal, el electrocardiograma en reposo mostro ritmo sinusal con una frecuencia de 52 lpm y el intervalo QT fue de 420 milisegundos. El Holter-ECG mostro contracciones ventriculares frecuentes, sin formas repetitivas (pares o acopladas, ni episodios de taquicardia ventricular no sostenida), sin evidencia de bradiarritmia significativa y la paciente permaneció asintomática durante el estudio. EL Ecocardiograma revelo prolapso leve de válvula mitral y sin evidencia de regurgitación mitral. Se realizó test de inclinación (head-up tilt table test) el mismo que mostro un patrón hemodinámico tipo incompetencia cronotrópica (incapacidad para aumentar la frecuencia cardiaca un 10% sobre la frecuencia basal durante la prueba), permaneciendo la paciente asintomática tanto en su fase basal como sensibilizada de la prueba. El test de adenosina (18 mg. EV) no mostro bradiarritmia significativa (pausa sistólica ventricular mayor de 10 seg.), mostrando solo arritmia ventricular compleja asintomática pero persistente por varios minutos.

Debido a la ausencia de cardiopatía estructural significativa y el test de inclinación negativo, el 13 de febrero del 2002 fue implantado un holter subcutáneo y el 17 de abril del 2002, presento un evento recurrente en su domicilio siendo trasladada a una posta médica donde según información medica llego cadáver.

La evaluación telemétrica del dispositivo realizada por nosotros mostro taquiarritmia ventricular polimorfica lo cual ocasiono la muerte en la paciente.

DISCUSIÓN

El presente caso nos plantea una serie de interrogantes clínicas acerca de la potencial etiología que llevaron al evento arrítmico fatal en la paciente. Durante la fase inicial de la evaluación, la paciente mostró bradicardia sinusal, lo cual planteó la posibilidad de una bradiarritmia paroxística (disfunción sinusal, o tal vez bloqueo atrioventricular), como una potencial causa de los episodios sincopales en la paciente, sin embargo y sin ser totalmente excluyente, el Holter-ECG no mostro bradiarritmia significativa. El test de adenosina, potencialmente util en casos de bloqueo AV paroxístico sensible a adenosina, fue negativo, sin embargo de particular interés resulta la arritmia ventricular compleja y persistente presentada en la paciente. Otro aspecto es el hallazgo ecocardiográfico de prolapso de válvula mitral, sin embargo no califica a una paciente con PVM de alto riesgo (válvula mitral redundante, regurgitación mitral importante, historia familiar de muerte súbita a edad temprana).

Síndromes eléctricos primarios como el síndrome de QT prolongado, síndrome de Brugada, síndrome de Wolff-Parkinson-White, no fueron evidentes en la paciente.

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho no fue consistente en su diagnóstico debido a la ausencia de patrón electrocardiográfico con ondas T negativas en V1, V2, V3, onda epsilon, ventrículo derecho dilatado o disquinético e historia familiar de muerte súbita a edad temprana.

Otro potencial diagnóstico es anomalía de arterias coronarias o puentes coronarios intramiocárdico, sin embargo no fue posible realizar una coronariografía en la paciente.

Un diagnóstico probable y potencial podría ser taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (“taquicardia ventricular bidireccional”) que es un síndrome raro y altamente maligno, el cual, aunque inicialmente descrito en 1978, solo recientemente ha sido caracterizado (8,9).

Los niños con esta arritmia se presentan típicamente con síncope recurrente, desencadenado por el ejercicio o las emociones, durante la edad de 03 a 16 años.

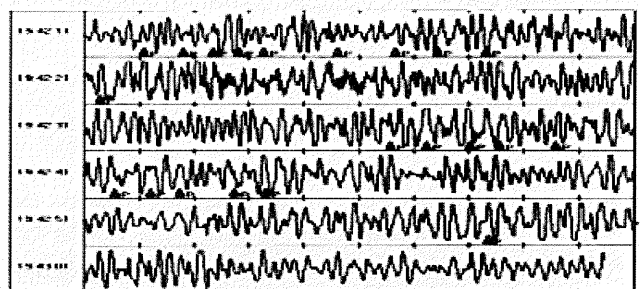


Figura 1a y b. Muestra el trazado obtenido por telemetría el 17 de abril del 2002 en el que se puede notar a la 19:41:11 horas, presencia de extrasistolia ventricular frecuente con formas simples, bigeminadas, con la aparición posterior de formas repetitivas y luego el inicio de taquicardia ventricular polimórfica con degeneración final a un ritmo similar a fibrilación ventricular lo cual ocasionó el episodio sincopal inicial y luego la muerte en la paciente.

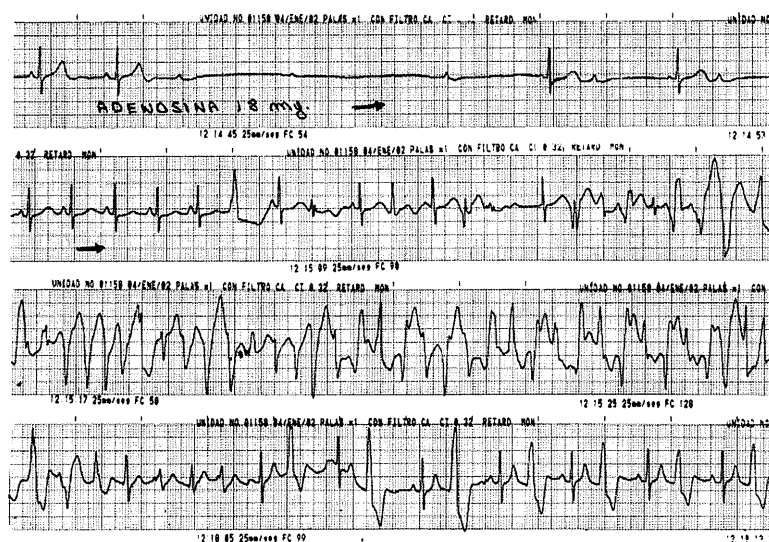


Figura 2. Muestra la respuesta a la administración de 18 mg. de Adenosina, la cual no mostro bradiarritmia significativa (pausa sistólica ventricular mayor de 10 segundos); por el contrario una arritmia ventricular compleja y persistente, lo cual no es usual como respuesta a este fármaco, ya que se describe y también observado por nosotros, la presencia de extrasístoles ventriculares frecuentes y tal vez formas repetitivas transitorias.

Estos pacientes son diagnosticados inicialmente como epilépticos lo cual retarda el diagnóstico. No hay al momento estudios genéticos, pero un tercio tienen historia familiar de síncope o muerte súbita (10,11).

Estos niños no tienen cardiopatía estructural y el intervalo QT es normal, pero tienen bradicardia sinusal en reposo (típicamente 60-70 lpm).

Mediante la infusión de isoproterenol un patrón característico es descrito, con un incremento inicial de la frecuencia a 120-130 lpm, que luego progresa hacia un ritmo acelerado de la unión, luego aparecen ectópicos ventriculares monomórficos y conforme la infusión se aumenta, aparecen episodios de taquicardia ventricular monomórfica, bi-direccional y polimórfica lo que finalmente progresa a episodios más prolongados de un ritmo parecido a fibrilación ventricular lo que ocasiona colapso hemodinámico y síncope. Cuando la infusión de isoproterenol es detenida, un patrón electrocardiográfico reverso es observado.

Nosotros mostramos en la figura 1 el trazado obtenido del holter implantable y el cual podría ser compatible con lo arriba descrito.

Finalmente diremos que nuestra decisión de colocar un holter implantable previo a un estudio

electrofisiológico, se basó en su pobre producción diagnóstica de este último (6%) en pacientes sin cardiopatía estructural (12), así mismo como la posibilidad de estudios negativos y muchas veces, resultados difíciles de interpretar.

En cambio el holter implantado pudo diagnosticar el evento final en la paciente, lo cual nos permitió superar el aspecto médico legal planteado en el presente caso, debido a que la familia por opiniones médicas previas, reclamó el implante de un marcapaso cardíaco para el control de una supuesta bradiarritmia responsable de la sintomatología en la paciente.

CONCLUSIÓN

En el presente caso, pese a su lamentable desenlace, el holter implantable nos permitió el diagnóstico del ritmo responsable por el evento final en la paciente y si el diagnóstico planteado por nosotros (taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica) resulta ser el más correcto, proponemos el test de adenosina con una respuesta arrítmica ventricular compleja como una herramienta más en el diagnóstico de este raro e inusual síndrome.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kapoor WN, Hammill SC, Gersh BJ. Diagnosis and natural history of syncope and the role the electrophysiologic testing. *Am J Cardiol.* 1989;63:730-734
2. Kapoor WN, Karpf M, Weiland S y colaboradores. A prospective evaluation and follow-up of patients with syncope. *N Engl J Med.* 1983;309:197-204
3. Manolis AS, Linzer M, Salem D, Estes NAM. Syncope: current diagnostic evaluation and management. *Ann Intern Med.* 1990;112:850-863
4. Kapoor WN. Evaluation and management of the patients with syncope. *JAMA.* 1992;268:2553-2560.
5. Linzer M, Pritchett ELC, Pontinen M y colaboradores. Incremental diagnostic yield of loop electrocardiographic recorders in unexplained syncope. *Am J Cardiol.* 1990;66:214-219.
6. Klein GJ, Gersh BJ, Yee R. Electrophysiologic testing: the final court of appeal for diagnosis of syncope? *Circulation* 1995;92:1332-1335
7. Kapoor WN, Smith NA, Miller NL. Upright tilt testing in evaluating syncope: a comprehensive literature review. *Am J Med.* 1994;97:78-88.
8. Coumel P, Fidelle J, Lucet V. y colaboradores. Catecholamine-induced severe ventricular arrhythmias with Adams-Stokes syndrome in children: Report of four cases. *Br Heart J* 1978;40(suppl):28-37
9. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, y colaboradores. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children: A seven-year follow-up of 21 patients. *Circulation* 1995;91:1512-1519
10. Glikson M, Constantini N, Grafstein Y, y colaboradores. Familial bidirectional ventricular tachycardia. *Eur Heart J* 1991;12:741-745
11. Cohen TJ, Liem LB, Hancock EW. Association of bidirectional ventricular tachycardia with familial sudden death syndrome. *Am J Cardiol* 1989;64(16):1078-1079.
12. Linzer M, Yang E, Esres N, y colaboradores. Diagnosing syncope: Part 2: Unexplained syncope: Position paper for the