



:: Taquicardia ventricular catecolaminérgica

Formas específicas:

Síndrome de Andersen (forma específica del síndrome de QT largo congénito con taquicardias ventriculares bidireccionales)

Definición:

La taquicardia ventricular catecolaminérgica (TVC) es una enfermedad hereditaria caracterizada por **trastornos del ritmo ventricular polimorfos, graves**, que aparecen al hacer un **esfuerzo** o durante las emociones fuertes **en los sujetos** más bien jóvenes (cf. trazado).

No hay **trastornos del ritmo en el ECG de reposo**, que no presenta ninguna particularidad aparte de un cierto grado de bradicardia sinusal en el niño. **Las arritmias (extrasístoles ventriculares o rachas de TVNS) aparecen al hacer un esfuerzo**, y se asocian a un **riesgo aumentado de sufrir otras arritmias ventriculares** (taquicardia ventricular polimorfa o bidireccional, fibrilación ventricular) **responsables de síncope y de muerte súbita**. El gen implicado con más frecuencia es el *Ryr2* y, con menor frecuencia el *Casq2*. Los cuadros clínicos son comparables. La **isoprenalina puede ser peligrosa**.

Para saber más:

Consultar la ficha de Orphanet

Menu	
Ficha para los servicios de ambulancias	Ficha para las urgencias hospitalarias
<u>Formas específicas</u>	<u>Problemática en una urgencia</u>
<u>Mecanismos</u>	<u>Recomendaciones en una urgencia</u>
<u>Riesgos particulares en una urgencia</u>	<u>Orientación</u>
<u>Tratamientos frecuentemente prescritos a largo plazo</u>	<u>Interacciones medicamentosas, contraindicaciones y precauciones de uso</u>
<u>Precauciones</u>	<u>Anestesia</u>
<u>Particularidades de la asistencia médica prehospitalaria</u>	<u>Medidas preventivas que se deben tomar</u>
<u>Para saber más</u>	<u>Medidas complementarias y hospitalización</u>
	<u>Donación de órganos</u>
	<u>Números de emergencia</u>
	<u>Bibliografía en francés</u>
	<u>Anexos</u>

Ficha para los servicios de ambulancia

Llamada para atender a un paciente afectado por taquicardia ventricular catecolaminérgica

Formas específicas

- ▶ Síndrome de Andersen (TVC con QT largo)

Mecanismos

- ▶ enfermedad congénita autosómica dominante (*Ryr2*) o recesiva (*Casq2*) que provoca anomalías del canal del calcio, lo que comporta riesgo de arritmias ventriculares graves que aparecen al hacer un esfuerzo o con emociones fuertes en los sujetos más bien jóvenes. La prevalencia es incierta pero, probablemente, se subestima (un individuo de cada 10.000)

Riesgos particulares en una urgencia

- ▶ trastornos graves del ritmo cardíaco: taquicardia ventricular bidireccional o polimorfa, fibrilación ventricular, etc.
- ▶ síncope, a veces seguido de convulsiones, que aparece a menudo al hacer un esfuerzo o durante un período de estrés
- ▶ muerte súbita

Tratamientos frecuentemente prescritos a largo plazo

- ▶ betabloqueante
- ▶ desfibrilador implantable
- ▶ a veces: simpatectomía izquierda

Precauciones

- mala interpretación de un síncope ante un cuadro pseudoneurológico (convulsión del niño, etc.)
- mala interpretación de una taquicardia ventricular bidireccional que es altamente sospechosa de la enfermedad en niños y jóvenes (especialmente si no existe el antecedente de tto con digoxina).
-  - vigilar los niveles de potasio: la hipopotasemia puede favorecer los trastornos del ritmo cardíaco
- desconfiar de cualquier síncope que aparezca al hacer un esfuerzo o durante un período de estrés intenso (piscina)
- con frecuencia, ECG de base normal, sin anomalías del QT

Particularidades de la asistencia médica prehospitalaria

- ▶ fibrilación ventricular y otras causas de parada circulatoria: sin particularidades
- ▶ arritmias ventriculares recidivantes: betabloqueante i.v. (propranolol 1 mg/min, sin sobrepasar los 10 mg en el adulto y 0,1 mg/kg i.v. en el niño)
- ▶ no utilizar amiodarona
- ▶ no utilizar isoprenalina (incluso en caso de bradicardia), prudencia con las catecolaminas

Para saber más

- ▶ Dr. Pérez- Villacastín / Dra. Cañadas
Unidad de Arritmias, Instituto Cardiovascular, Hospital Clínico San Carlos, Madrid
Dirección: Profesor Martín Lagos, sn
+34913303696
vcanadas@secardiologia.es
jvillacastin@secardiologia.es
- ▶ Dr. Josep Brugada
Hospital Clínic, University of Barcelona, Spain
+34932275703
jbrugada@clinic.ub.es
- ▶ Dr. Pablo Peñafiel Verdú
Unidad de Electrofisiología y Arritmias, Unidad de Cardiopatías Familiares, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.
+34 968369211
pablopenafielv@gmail.com
- ▶ Dra. Esther Zorio
Servicio de Cardiología, Hospital Universitario La Fe
+34961244000 (secretaria de cardiología)
zorio_est@gva.es

Ficha para las urgencias hospitalarias

Problemática en una urgencia

Las situaciones de urgencia se presentan en **dos contextos** diferentes:

- ▶ El paciente es atendido por un **síncope o una muerte súbita**
- ▶ El paciente está afectado por una taquicardia ventricular catecolaminérgica pero es tratado por **otro problema médico**

Recomendaciones en una urgencia

1. El paciente es atendido por síncope o muerte súbita

El objetivo es hacer el **diagnóstico** y empezar el **tratamiento de urgencia** (lograr la estabilización hemodinámica), después evitar la recidiva.

- ▶ Si el paciente está **en parada cardiocirculatoria por fibrilación ventricular**:
 - Maniobras de **reanimación y electrochoque convencionales**
 - **Monitorización ECG continua**. Hacer siempre un electrocardiograma (ECG) y registrar todos los episodios de malestar general
 - **Averiguar sistemáticamente**:
 - los medicamentos que toma o ha tomado el paciente
 - otros factores desencadenantes: esfuerzo (especialmente natación, estrés emocional, etc.)
- ▶ En caso de **trastorno del ritmo incesante** (síncope convulsivo por taquicardias ventriculares polimorfas o fibrilaciones ventriculares recidivantes):
 - Proporcionar **asistencia en un lugar tranquilo**. El estrés es un factor desencadenante importante para estos trastornos del ritmo
 - **Poner una inyección intravenosa lenta de un betabloqueante**, por ejemplo, propranolol (p. ej. Sumial®, ampollas de 5 mg)
 - **En el adulto**: inyección i.v. lenta de 1 mg por minuto sin sobrepasar la dosis de 10 mg (2 ampollas)
 - **En el niño**: se recomienda utilizar una posología i.v. de 0,1 mg/kg
 - **En caso de persistencia** de la tormenta eléctrica: sedación, intubación y ventilación
 - **No administrar amiodarona (Trangorex®)**, que es ampliamente utilizada en las paradas cardíacas por arritmias ventriculares
- ▶ **Si el paciente es atendido después de un síncope**
 - **¡Es fundamental hacer el diagnóstico** de síncope y del mecanismo! (sospechar arritmias ventriculares)
 - Interrogatorio sobre las circunstancias del síncope
 - Antecedentes de síncope al hacer un esfuerzo
 - **No considerar nunca un síncope como banal si tiene lugar al hacer un esfuerzo o durante una emoción intensa**
 - Comprobar la presencia de extrasístoles ventriculares en el **ECG de reposo**. Sin embargo, **suele ser normal**. Generalmente, no hay **anomalías del QT**



- N.B.: En todos los casos, evitar el uso de isoprenalina, incluso en caso de bradicardia relativa

2. El paciente está afectado por una taquicardia ventricular catecolaminérgica pero es tratado por otro problema médico no relacionado

El riesgo es malinterpretar una taquicardia ventricular catecolaminérgica.

Es fundamental monitorizar al paciente y evitar actuaciones que puedan precipitar arritmias ventriculares. Después iniciar el tratamiento específico.

- ▶ **Buscar antecedentes de TVC**, de síncope o de muerte súbita **en la familia**
- ▶ Averiguar si ha habido casos de **síncope convulsivo** asociados a un trastorno del ritmo ventricular paroxístico (TV, FV)
- ▶ **En caso de convulsiones, hacer sistemáticamente un ECG**. Trazado ECG ([ver anexo](#))
- ▶ Hacer una **analítica** y comprobar que la **potasemia** sea normal
- ▶ **Atención a todas las situaciones que puedan bajar la potasemia** (por ejemplo, reposición de volumen tras hemorragia grave)
- ▶ **No interrumpir el tratamiento con betabloqueantes cuando esté prescrito**
- ▶ Monitorizar al paciente
- ▶ No es frecuente que los **pacientes lleven implantados desfibriladores o marcapasos** pero, en dicho caso, habrá que tomar las **precauciones** habituales para evitar un incidente **en caso de cirugía con bisturí eléctrico**
- ▶ **Evitar la isoprenalina**

Orientación

- ▶ Si se trata de un síncope o de una parada cardiocirculatoria:
 - ¿Dónde? Remitir a Servicios de Cardiología con unidad de arritmias con experiencia en enfermedades arrítmicas hereditarias
 - ¿Cuándo? lo más rápidamente posible
 - ¿Cómo? tras la estabilización hemodinámica, mediante vigilancia con monitorización

Interacciones medicamentosas, contraindicaciones y precauciones de uso

Evitar la isoprenalina y cualquier sustancia catecolaminérgica

Anestesia

- ▶ Atención a todas las situaciones que puedan hacer bajar la **potasemia** y que agravarían la situación del ritmo
- ▶ **Evitar el estrés**

Medidas preventivas que se deben tomar

- ▶ Comprobar la potasemia
- ▶ Evitar el estrés

Medidas complementarias y hospitalización

Deben tomarse con la ayuda de los centros de referencia y/o de competencia para las arritmias hereditarias

- ▶ **Dar al enfermo y/o a sus padres una información lo más completa posible**. Informarles sobre las precauciones que se deben tomar, pero también sobre aquello que el enfermo está autorizado a hacer
- ▶ **Tener un especial cuidado a la hora de comunicar el diagnóstico** (los miembros de la familia que reciban esta noticia también pueden estar afectados sin saberlo)
- ▶ **Dado que el síndrome es familiar, solicitar contactar con la familia para informarles**
- ▶ **Es aconsejable disponer de ayuda psicológica desde el momento del anuncio del diagnóstico**

Donación de órganos

! - La donación de órganos es posible, excepto el corazón. No se conocen afecciones de otros órganos en esta enfermedad genética.

Números de emergencia

- ▶ Dr. Pérez- Villacastín / Dra. Cañadas
Unidad de Arritmias, Instituto Cardiovascular,
Hospital Clínico San Carlos, Madrid
Dirección: Profesor Martín Lagos, sn
28040 Madrid
+34913303696
- ▶ Dr. Josep Brugada
Hospital Clínic, University of Barcelona, Spain
+34932275703
- ▶ Dr. Pablo Peñafiel Verdú
Unidad de Electrofisiología y Arritmias, Unidad de
Cardiopatías Familiares, Hospital Universitario Virgen
de la Arrixaca, Murcia.
+34 968369211
- ▶ Dra. Esther Zorio
Servicio de Cardiología, Hospital Universitario La Fe
+34961244000 (secretaria de cardiología)

Bibliografía en francés

- ▶ **Sitio web del Centro de referencia de las enfermedades cardíacas hereditarias (*Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires*):** www.cardiogen.aphp.fr

Anexos



Aspecto de la TVC en el ECG: Los episodios de TV van precedidos de extrasístoles ventriculares (ESV) como se puede ver tras la inyección de isoprenalina. El trazado pertenece a un paciente bajo isoprenalina comparado con un trazado control. Las ESV aparecen en cuanto la frecuencia cardíaca (F_c) sobrepasa 120 por minuto. Primero, las ESV son monomorfas y después polimorfas. Los episodios de TV son polimorfos, luego adquieren un aspecto bidireccional. La arritmia desaparece al interrumpir la perfusión de isoprenalina.

Fuente: con la amable autorización del Prof. Antoine Leenhardt, Centro de referencia de las enfermedades cardíacas hereditarias (*Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires*), París.

Estas recomendaciones han sido elaboradas con la colaboración del Prof. Antoine Leenhardt del Centro de referencia de las enfermedades cardíacas hereditarias (Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires), París, y del Dr. Gilles Bagou SAMU-69, Lyon, en Francia.

Fecha de realización: 24 de agosto de 2010

Estas recomendaciones han sido adaptadas a España con la colaboración de los Dres. Esther Zorio del hospital La Fe de Valencia, Maria Victoria Cañadas del Hospital Clínico San Carlos de Madrid y Juan Ramón Gimeno del Hospital Virgen de la Arrixaca de Murcia.

Fecha de adaptación: 06 de julio de 2011

Estas recomendaciones han sido traducidas gracias al apoyo financiero de Shire E.G. 