



TAQUICARDIA ECTÓPICA DE LA UNIÓN CONGÉNITA EN LACTANTE CONTROLADA EN MONOTERAPIA CON IVABRADINA

Haro Oliva E.; Carreras Blesa C.; Martí Martín E.; Perín F.; Ortega Montes A.; Rodríguez Vazquez del Rey M.

INTRODUCCIÓN

La **taquicardia ectópica de la unión o JET congénita** es una entidad rara, difícil de tratar, que afecta principalmente a menores de 6 meses. El ECG se caracteriza por una **taquicardia de QRS estrecho con disociación auriculoventricular**. El 60% de los lactantes desarrolla **taquimiopatía** por arritmia persistente. La tasa de mortalidad es del 4%. Se han descrito muertes en pacientes con JET compensado por progresión de la enfermedad a BAV completo, bradicardia extrema o por efecto proarrítmico de fármacos.

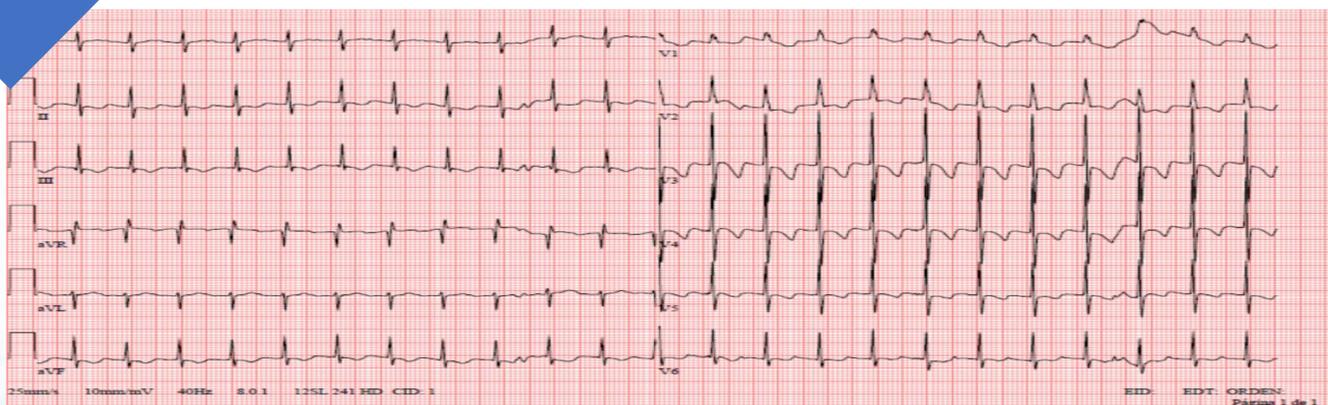
El tratamiento está indicado cuando existen síntomas, disfunción ventricular o frecuencias ventriculares elevadas.

RESUMEN DEL CASO

• **Recién nacido a término** que presenta **taquicardia QRS estrecho 200 lpm**. Se realizan maniobras vagales, se administran 4 dosis de adenosina y una de amiodarona sin éxito. Ecocardiografía sin alteración estructural y con buena función. Se inicia propranolol consiguiendo disminución de FC a 160-180 lpm. En el ECG se aprecia **taquicardia con disociación aurículo ventricular**.

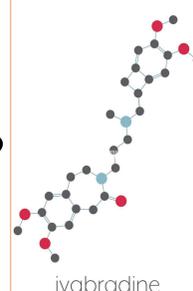
• Es trasladada a nuestro centro donde se diagnostica de **taquicardia ectópica de la unión congénita**, manteniéndose el tratamiento con propranolol a 3 mg/kg/día. Dada aparición en las siguientes semanas de disfunción cardíaca leve, regurgitación mitral y dilatación de cavidades se cambia **tratamiento por ivabradina en monoterapia**, consiguiendo control de FC y **resolución de la taquimiopatía**.

• En su evolución precisa incremento progresivo de dosis, encontrándose en la actualidad a 0.2 mg/kg/día, con 2 años de edad. En último registro Holter tiene FC media 99 lpm, predominio de ritmo sinusal con periodos de JET a 100-110 lpm y con aparición de bloqueo AV 2º grado de manera aislada. La niña se encuentra totalmente asintomática con buena función cardíaca.



COMENTARIOS/CONCLUSIONES

- ✓ La JET congénita es continua e incesante y **puede provocar disfunción cardíaca y taquimiopatía**.
- ✓ El tratamiento suele ser muy difícil. Tradicionalmente los fármacos más utilizados son amiodarona, combinada si necesario con propranolol o flecainida. La **ivabradina**, inhibe selectivamente la actividad marcapasos espontánea del nódulo sinusal, se ha utilizado con buena respuesta principalmente combinado con otros fármacos. En nuestro caso se utiliza en monoterapia, se ha conseguido adecuado control de FC y no han aparecido efectos secundarios.
- ✓ La ablación puede plantearse ante mal control, aunque por la proximidad del nodo auriculoventricular presenta alto riesgo de bloqueo AV. Es necesario seguimiento de estos pacientes tanto por el control de la taquicardia como por el riesgo de desarrollo de bloqueo AV de alto grado que podría precisar la colocación de un marcapasos.



ivabradine