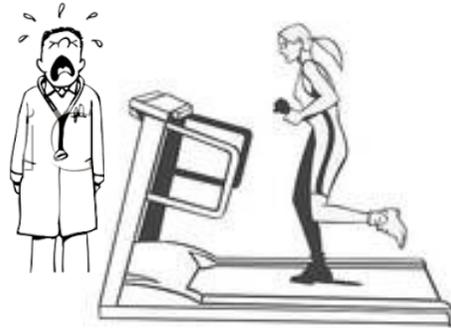


Jornadas SECPCC 2015

'El arte de aprender con la experiencia: casos clínicos que enseñan'



Arritmias durante la prueba de esfuerzo

F. J. Castro

Sección de Cardiología Pediátrica
HCU Virgen de la Arrixaca, Murcia

Caso 1

♀ 14 años

Múltiples síncope relacionados con estrés o emociones
Muerte súbita en episodio emocional



Necropsia 'blanca'
Estudio molecular: mutación en RyR2

Caso 2

♂ 18 años

Antecedentes sin interés

Realiza deporte de forma ocasional

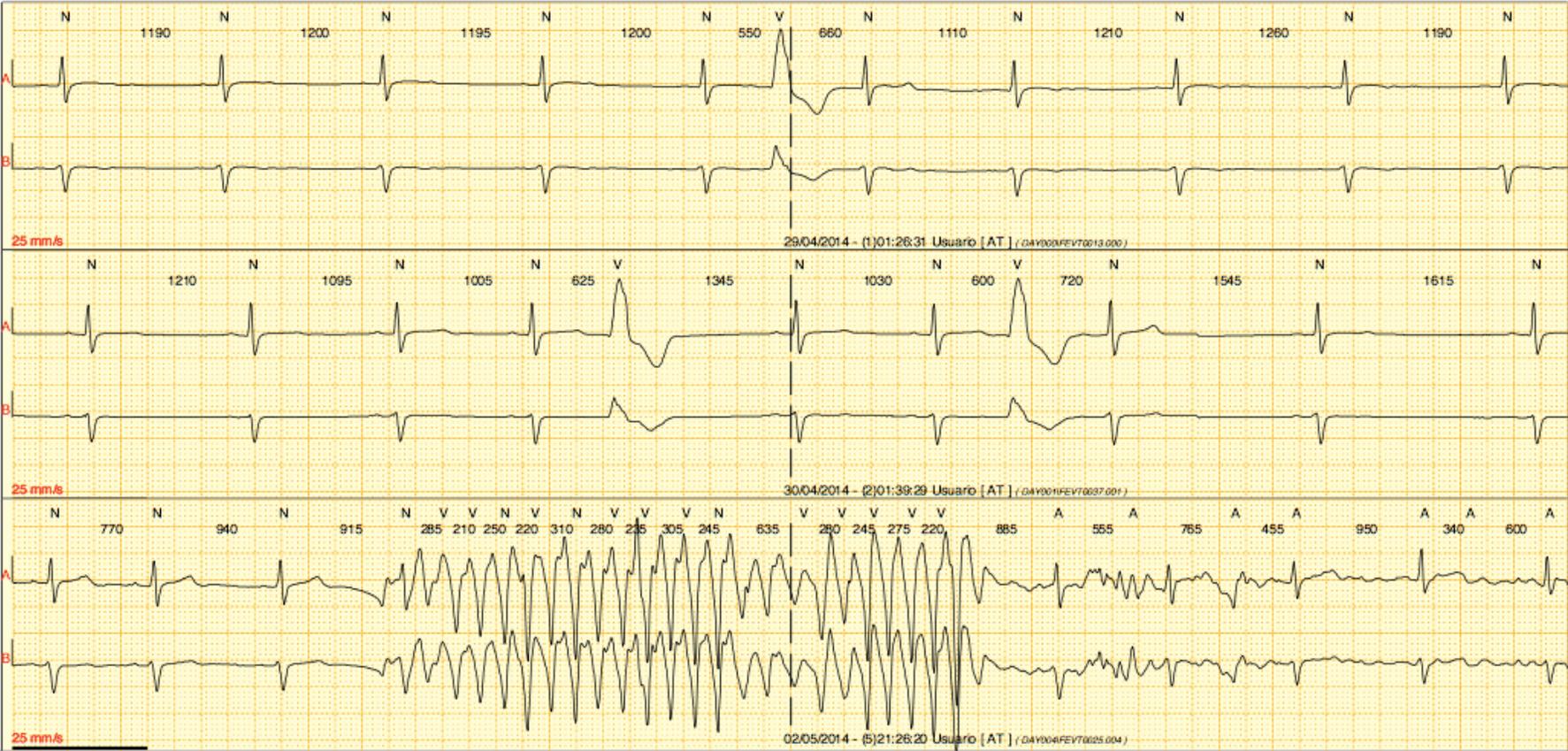
Presíncope (disnea, mareo) al final del ejercicio

ECG reposo normal

Ecocardiograma normal

Holter 24 h normal

Holter de eventos



Ergometría

TEST DE ESFUERZO / Episodios de eventos

179 lpm

ESFUERZO

PWC-170

ETAPA 6

300 W

11:43

72 rpm

28.01.2014

10:50:21



GE CardioSoft V6.51 (2)
25mm/s 10mm/mV 50Hz 0.01Hz FRF+ FC(V5,aVL)

No confirmado

Caso 2

Ergometría: episodios de TV polimorfa en ejercicio intenso (frecuencia cardíaca: 180/min), que desaparecen al interrumpir el esfuerzo.

Estudio molecular: mutación en RyR2.

TV polimorfa catecolaminérgica

British Heart Journal, 1975, 37, 339-344.

Bidirectional tachycardia in a child *A study using His bundle electrography*

D. S. Reid, Michael Tynan, L. Braidwood, and G. R. Fitzgerald

*From the Department of Cardiology, Newcastle General Hospital,
Westgate Road, Newcastle upon Tyne*

This is a report of a case of bidirectional tachycardia in a 6-year-old girl with no evidence of any structural abnormality of the heart. The patient had never received digitalis. The arrhythmia appeared to be precipitated by effort and emotional stress, and could be induced by increasing the heart rate by atrial pacing or isoprenaline administration. His bundle electrography showed that the arrhythmia was ventricular in origin. This emphasizes the importance of recording an effort electrocardiogram in all children with unexplained syncopal episodes, even when the resting electrocardiogram is normal.

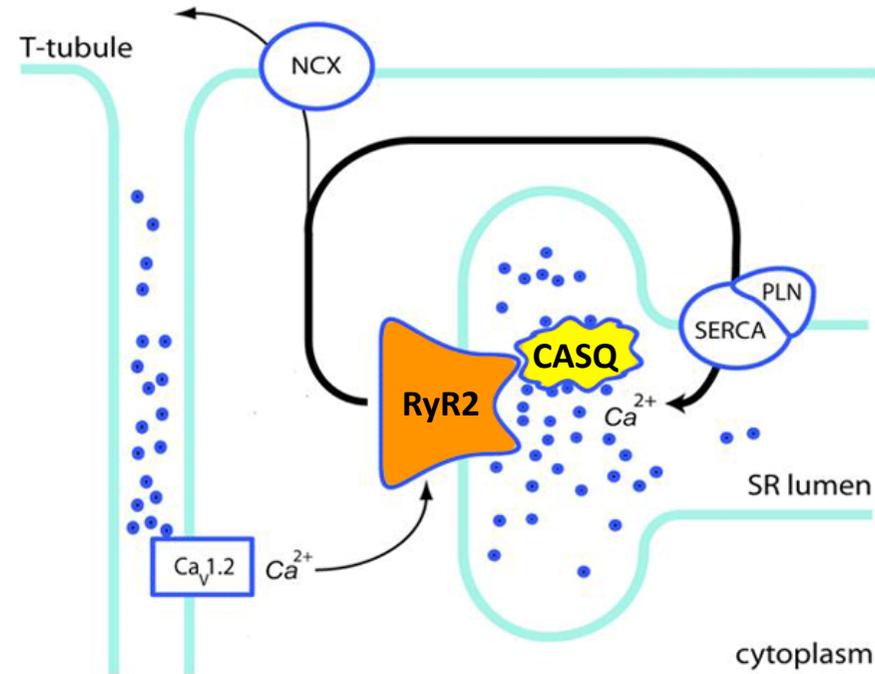
Journal of the American College of Cardiology
© 1999 by the American College of Cardiology
Published by Elsevier Science Inc.

Vol. 34, No. 7, 1999
ISSN 0735-1097/99/\$20.00
PII S0735-1097(99)00461-1

Arrhythmic Disorder Mapped to Chromosome 1q42-q43 Causes Malignant Polymorphic Ventricular Tachycardia in Structurally Normal Hearts

Heikki Swan, MD,* Kirsi Piippo, PhD,* Matti Viitasalo, MD,* Päivi Heikkilä, MD,†
Timo Paavonen, MD,† Katariina Kainulainen, MD,* Juha Kere, MD,‡ Pekka Keto, MD,§
Kimmo Kontula, MD,* Lauri Toivonen, MD*

TVPC: fisiopatología



liberación espontánea de Ca²⁺ desde el retículo sarcoplásmico en diástole



sobrecarga de Ca²⁺ en citoplasma



activación del intercambiador Ca/Na (NCX)

corriente de entrada de Na⁺



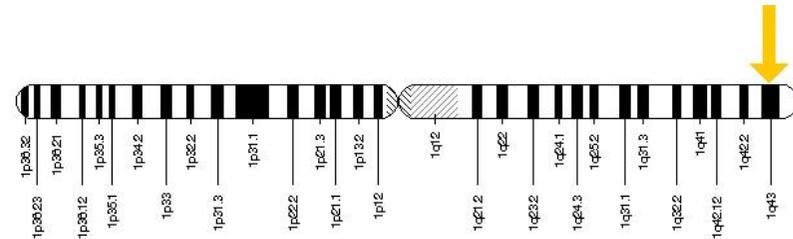
postpotenciales tardíos

arritmias ventriculares bajo estímulos adrenérgicos

TVPC: genética

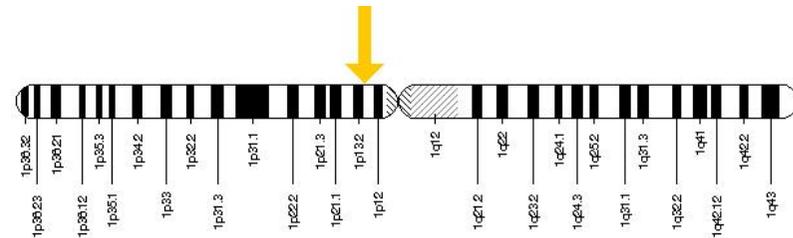
Gen RyR2 (CPVT1)

- 1q42-43 (105 exones)
- Autosómico dominante
- 130 mutaciones descritas
- Penetrancia: 25-100%



Gen CASQ2 (CPVT2)

- 1p13-21 (11 exones)
- Autosómico recesivo
- 12 mutaciones descritas



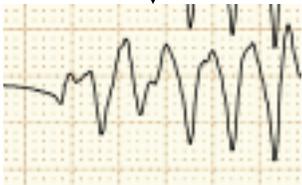
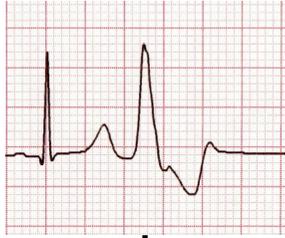
Sólo se detectan mutaciones en el 50-60% de pacientes con TVCP

TVPC: clínica/diagnóstico

- Síntomas en > 5-10 años (no en < 2 años)
- **Síncopes relacionados con ejercicio o estrés emocional**
- Frecuente diagnóstico erróneo de epilepsia
- **30% muerte súbita como 1ª manifestación**
- 30% historia familiar de síncope o muerte súbita

- ECG reposo normal
- **Arritmia ventricular (TVP/TVBid) reproducible con estimulación adrenérgica (ergometría o isoproterenol)**
- Otros métodos de registro: Holter de eventos/implantable

FC 110-130/min



Diagnóstico: dipletes / TVP no sostenida / TV bidireccional

TVPC: tratamiento

- **Betabloqueantes**

- nadolol, 1,5-2 mg/kg/24 h
- control con Holter y ergometría
- 30% de pacientes continúan con arritmias

- **Flecainida**

- bloquea RyR2
- disminuye la incidencia de arritmias en pacientes ya tratados con betabloqueantes

- **Denervación simpática izquierda**

- toracotomía (abordaje extrapleural) / toracoscopia
- hemiestelectomía inferior + exéresis de T2-T4 izq.

- **Desfibrilador automático implantable**

- tormenta arrítmica: descarga → estrés → TV → descarga (20%)
- problemas técnicos en pacientes pediátricos (>20% c. graves)

TVPC: otras medidas

Modificación de hábitos

- Evitar deporte competitivo
- Evitar deporte extenuante
- Evitar entornos o situaciones que generen estrés

ESTUDIO FAMILIAR

Pacientes genotipo+ y fenotipo- → betabloqueantes

Arritmias en la prueba de esfuerzo

- **Alteraciones estructurales**

- miocardiopatía hipertrófica
- miocardiopatía arritmogénica VD
- isquemia
- prolapso mitral

- **TVP catecolaminérgica**

- **Síndromes de QT largo (LQT1, LQT2)**

- **S. Andersen-Tawil (LQT7, mutaciones en KCNJ2)**

parálisis periódica, anomalías esqueléticas, QT largo, arritmias ventriculares (TVBid)

van der Werf C, Wilde AAM

Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia: from bench to bedside

***Heart* 2013;99:497-504**

DOI: [10.1136/heartjnl-2012-302033](https://doi.org/10.1136/heartjnl-2012-302033)

PMID: 23390049