

NOTA CLÍNICA



Gac Med Bilbao. 2019;116(3):138-141

Muerte súbita recuperada en puérpera de 9 meses

Blanco-Fuentes Urko^a, Gil-Martín Francisco-Javier^a

(a) Servicio Vasco de Salud-Osakidetza, Emergencias, Euskadi, España

Recibido el 16 de noviembre de 2018; aceptado el 23 de julio de 2019

PALABRAS CLAVE

Parada cardiorrespiratoria.
Puerperio.
Taquicardia ventricular catecolaminérgica.

Resumen:

La muerte súbita arrítmica con corazón estructuralmente normal representa un 5% de las muertes extrahospitalarias¹. Son 4 las principales patologías que pueden cursar con muerte súbita sin alteraciones estructurales cardíacas²: síndrome QT largo, síndrome QT corto, síndrome de Brugada y taquicardia ventricular catecolaminérgica. El DAI (desfibrilador automático implantable) es el principal dispositivo que se emplea tanto para la prevención primaria como secundaria. Aunque la incidencia de las urgencias de los DAI³ es escasa, un manejo eficaz es primordial para la buena evolución del paciente.

© 2019 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Cardiorespiratory arrest.
Puerperium.
Catecholaminergic ventricular tachycardia.

Sudden death recovered in a woman who gave birth 9 months ago

Abstract:

Sudden arrhythmic death with structurally normal heart accounts for 5% of extrahospital deaths¹. There are 4 main pathologies that can lead to sudden death without cardiac structural alterations²: long QT syndrome, short QT syndrome, Brugada syndrome and catecholaminergic ventricular tachycardia. The ICD is the main device that is used for both primary and secondary prevention. Although the incidence of the emergencies of implantable cardioverter-defibrillators³ is scarce, effective management is essential for the good evolution of the patient.

© 2019 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. All rights reserved.

9 hilabeteko puerperan leheneratutako bat-bateko heriotza

Laburpena:

Bihotz era egituratuan arruntarekin bat-bateko heriotza arritmikoak extraospitale-heriotzen % 5 irudikatzen du¹. 4 dira egiturazko asaldura kardiakorik gabeko bat-bateko² heriotzarekin egin ditzaketen patologia nagusiak: QT sindrome luzea, QT sindrome motza, Brugada-ren sindromea eta bentrikulu-takikardia katecolaminergikoa. KDla (kardioberberritzeko desfibriladore implantagarria) lehen eta bigarren prebentziorako gailu nagusia da. Nahiz eta KDlen larrialdien³ eragina urria izan, erabilera eraginkorra funtsezkoa da pazientearen bilakaera onerako.

© 2019 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. Eskubide guztiak gordeta.

GILTZA-HITZAK

Bihotz-arnasaren gel-diadirik.

Puerperioa.

Bentrikulu-takikardia katecolaminergikoa.

Introducción

La muerte súbita cardíaca⁴ se define como una muerte natural, no violenta e inesperada, que se produce en el plazo de una hora tras el inicio de los síntomas en los casos presenciados.

Las principales causas de muerte súbita extrahospitalaria son la cardiopatía isquémica (65%), las enfermedades del miocardio (10-15%), las hemorragias intracraneales (20%) y la muerte súbita arrítmica en corazón estructuralmente normal (5%) (síndrome del QT largo, síndrome de Brugada, síndrome QT corto y taquicardia ventricular familiar catecolaminérgica.

Caso clínico

Mujer de 37 años que sufre una parada cardiorrespiratoria (PCR) extrahospitalaria reanimada con ritmo desfibrilable.

Se trata de una mujer de 37 años, puérpera de 9 meses diagnosticada de un trastorno de ansiedad por el que recibió tratamiento psiquiátrico hace años. Encontrándose previamente bien, presenta tras estrés emocional (caída casual de su hijo al suelo) pérdida brusca de consciencia precedida de pródromos. Los testigos avisan rápidamente a los servicios de emergencias que llegan aproximadamente a los 6-7 minutos de la llamada inicial. La paciente se encuentra en PCR y el primer ritmo registrado es una fibrilación ventricular (FV) que se desfibrila con choque de 200 J con la que la paciente recupera ritmo sinusal, pero con bajo nivel de consciencia por lo que se procede a intubación orotraqueal (IOT) con secuencia rápida de intubación (SRI) (etomidato 20 mg, fentanilo 150 mcg, succinilcolina 100 mg y rocuronio 50 mg) y se conecta a ventilación mecánica (VM) con parámetros fisiológicos. ECG de salida tras la desfibrilación, ritmo sinusal a 90 lpm, eje QRS 60º, supradesnivelación del ST < 1 mm en DI, aVL y de v4-v6. QTc de 507 ms. Se inicia protocolo de hipotermia extrahospitalaria con la infusión de 1.000 cm³ de suero salino 0.9% a 4 °C obteniendo a la llegada al hospital de referencia una temperatura timpánica de 34.9 °C. La paciente permanece hemodinámicamente estable durante el traslado sin necesidad de vasopresores y sedo-analgesia con Ramsay 6 por desadaptación con el respirador por movimientos respiratorios.

En el servicio de Urgencias se realiza una tomografía axial computarizada (TAC) craneal, TAC torácico según protocolo TEP en la que no se observan alteraciones.

En el ecocardiograma tampoco se aprecian alteraciones causantes de la FV y el cateterismo que confirma normalidad en las arterias coronarias y con contractibilidad del ventrículo izquierdo normal.

Analítica sanguínea: función renal y hepática dentro de parámetros normales. Iones sin alteraciones. Marcadores de daño miocárdico dentro de la normalidad. Hb, Hto, leucocitos y fórmula normal. Dímero D: 4.000 ng/mL.

La paciente ingresa en la unidad coronaria y continúa con el protocolo de hipotermia durante 24 horas con temperatura objetivo de 33 °C. Se realiza electroencefalograma con actividad cerebral continua, sin actividad epileptiforme y sin datos de estatus.

Tras el recalentamiento, se procede a la extubación. La paciente está consciente, orientada y con lenguaje bien estructurado y articulado. No se aprecian focalidades neurológicas groseras. Los valores máximos de enolasa alcanzados a las 36 horas de la FV han sido de 34.7 ng/mL. (Valores normales 0,00-18,00).

La cardi resonancia magnética nuclear (CardioRMN) descarta cardiopatía estructural salvo una leve dilatación de las cavidades de forma generalizada, probablemente compensadora por el embarazo reciente.

Se realiza una prueba de esfuerzo según protocolo de Bruce clínica y eléctricamente negativa para arritmias al 93% con tiempo de ejercicio de 9 minutos y 14 segundos.

Se realiza un estudio electrofisiológico, que es normal y se descarta la existencia de un síndrome de Brugada.

Dada la edad de la paciente, se decide la colocación de un desfibrilador automático implantable (DAI) subcutáneo como prevención secundaria. No se inicia tratamiento con betabloqueantes por bradicardias sintomáticas.

La paciente es dada de alta a los seis días del ingreso con un electrocardiograma en ritmo sinusal a 54 lpm. QRS a 0º y QTc 446. Se interpreta el QTc inicial de 507 ms como un efecto secundario de la hipotermia y es diagnosticada con una probable taquicardia ventricular catecolaminérgica como desencadenante del cuadro.

Discusión

A continuación, resumimos las enfermedades estructurales cardíacas y las canalopatías más frecuentes causantes de muerte súbita.

Miocardiopatía hipertrófica

Los pacientes afectados por la miocardiopatía hipertrófica⁵ pueden mostrarse asintomáticos, siendo la disnea el síntoma principal en los individuos con la clínica. Se define como el aumento de grosor de la pared del ventrículo izquierdo que no puede explicarse por carga anómala.

Se transmite principalmente con una herencia autosómica dominante con ligera predisposición con el sexo masculino. La clínica varía desde distintos grados de insuficiencia cardíaca a muerte súbita por arritmias ventriculares. En el electrocardiograma se aprecia un patrón de sobrecarga ventricular izquierda.

La implantación de un desfibrilador automático implantable se utiliza para interrumpir las arritmias ventriculares que pueden provocar la muerte súbita.

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho

La displasia arritmogénica del ventrículo derecho⁶ es una enfermedad del músculo cardíaco que se caracteriza por la pérdida de miocitos y su sustitución por tejido fibroadiposo. Puede dar lugar a arritmias, muerte súbita e insuficiencia cardíaca.

La resonancia magnética nuclear cardíaca es la prueba de elección. En el ámbito extrahospitalario la exploración complementaria estrella es el ECG. Se aprecia una inversión de la onda T en derivaciones precordiales derechas, sin que haya un bloqueo de rama derecha completo. La onda epsilon son potenciales eléctricos de baja amplitud que se producen al final del complejo QRS y al inicio de segmento T y se detecta en las derivaciones precordiales derechas.

El tratamiento consiste en la implantación de un DAI para evitar la muerte súbita.

Síndrome QT largo

El síndrome QT largo⁷ suele generar arritmias ventriculares polimórficas, típicamente Torsada de Points. ECG: intervalo QTc mayor a 450 en adultos jóvenes y mayor de 460 en mujeres. Un intervalo QTc > 500 ms incrementa el riesgo de muerte súbita o parada cardíaca. Las derivaciones DII y V5-V6 son las derivaciones donde mejor suele visualizarse ese intervalo.

El riesgo de las mujeres parece disminuir en el embarazo, pero aumenta en los nueve meses después del parto.

Las formas adquiridas pueden estar producidas por fármacos⁸. Los más frecuentemente implicados en la aparición de SQTl pertenecen a los antiarrítmicos, anti-histamínicos antiinfecciosos y psicotrópicos.

El tratamiento consiste en la abolición de las situaciones desencadenantes de la arritmia y la prohibición de fármacos que pueden alargar el QT. A día de hoy, el DAI es la terapia indicada en pacientes considerados de alto riesgo.

Síndrome QT corto⁹

Intervalo QT acortado en el ECG. Son anormales los QTc < 360 ms en varones y < 370 ms en mujeres. El acortamiento puede ser intermitente. Suele asociarse en un 25% de los casos con fibrilación auricular y a un riesgo elevado de muerte súbita.

El DAI en una persona con SQTc correctamente diagnosticado salva una vida.

Síndrome de Brugada

El síndrome de Brugada¹⁰ es una entidad clínica que se asocia a síncope recurrentes que predomina en varones sin cardiopatía estructural con un riesgo de muerte súbita elevada.

Electrocardiográficamente presenta una elevación del segmento ST en precordiales V1-V3 con punto J elevado que estima una R' dando la apariencia de BRD.

Se han descrito tres patrones:

- Tipo 1: elevación descendente del segmento ST > 2 mm en más de una precordial derecha seguida de onda T negativa.
- Tipo 2: elevación del segmento ST > 2 mm en precordiales derechas seguidas de ondas T positivas o isobifásicas.
- Tipo 3: definido como cualquiera de los dos anteriores si la elevación del segmento ST < 1 mm.

Se considera diagnóstico de enfermedad el patrón tipo 1 cuando se documenta en combinación con al menos uno de los siguientes criterios clínicos: FV o TV polimórfica, síncope, respiración agónica nocturna, historia de muerte súbita en edad menor a 45 años o patrón tipo 1 en al menos otro miembro de la familia.

La única opción terapéutica eficaz demostrada es la implantación de un desfibrilador automático implantable.

Taquicardia ventricular catecolaminérgica¹¹

Se trata de un síndrome hereditario asociado a arritmias malignas, dependiente de las catecolaminas, sin alteraciones electrocardiográficas.

Suele afectar a pacientes jóvenes, habitualmente hombres. La clínica principal suelen ser los síncope de esfuerzo. En el electrocardiograma de superficie no suele mostrar alteraciones, por lo que el diagnóstico suele ser complejo. Algunos casos permanecen sin identificar pese haberse manifestado clínicamente con una fibrilación ventricular grave catalogada inicialmente como idiopática. Es necesaria una detección precoz debido al alto riesgo de muerte súbita de los pacientes no tratados y a la buena respuesta al tratamiento con betabloqueantes beta. Suele desencadenarse en respuesta a estrés físico o psíquico. La taquicardia catecolaminérgica produce taquicardia ventricular polimórfica.

Como ya se ha comentado, el desfibrilador autónomo implantable es un dispositivo empleado para tratar a pacientes con arritmias ventriculares y alto riesgo de muerte súbita. Las urgencias relacionadas con el DAI deberían ser tratadas con eficacia. La incidencia de urgencias en pacientes portadores de DAI³ es muy escasa. A continuación, resumimos las principales urgencias médicas:

- **Parada cardíaca y RCP en pacientes portadores de DAI.** Es aconsejable desactivar el DAI con un imán para que no se produzcan descargas que puedan ser incómodas para las personas que realizan maniobras de reanimación.
- **Desfibrilación y cardioversión eléctrica en pacientes portadores de DAI.** Los choques externos pueden dañar el sistema. La posición anteroposterior es la más segura y la más efectiva. Durante la terapia eléctrica, las palas del desfibrilador externo deben situarse a unos 15 cm o más del generador. Si se requiere más de un choque deberá espaciarse unos 5 minutos para permitir el enfriamiento del dispositivo implantable. Nunca debe desactivarse el DAI hasta haber establecido un diagnóstico sintomático preciso.
- **Descargas múltiples del dispositivo.** Las descargas múltiples en pacientes portadores de DAI constituyen una urgencia. Además, originan un importante consumo de batería. Las descargas múltiples pueden ser apropiadas o inapropiadas.
 - Descargas apropiadas: en una tormenta arrítmica se produce un aumento del tono adrenérgico. De ahí la importancia de una adecuada sedación de estos pacientes e iniciar tratamiento con betabloqueantes.
 - Descargas inapropiadas: Se debe tratar la arritmia causante con fármacos antiarrítmicos y, si no se controlan las descargas, procederemos a desactivar el DAI con un imán.
- Ausencia de intervención durante taquicardias ventriculares. Las causas más frecuentes son la ausencia de detección de la arritmia por el dispositivo debido a la disfunción del mismo, que la taquicardia sea más lenta que la frecuencia de corte programada o que el número de terapias programadas para el episodio se haya agotado. Se debe proceder a desactivar el DAI, aunque las descargas emitidas por el dispositivo no van a provocar daños en los equipos de monitorización ni el personal sanitario y monitorizarlo con un desfibrilador externo.

Responsabilidades éticas

Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conforman a las normas éticas del comité de experi-

mentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- 1 Barbería, E. (1 de enero 2018). Muerte súbita cardíaca: una aproximación multidisciplinar. *Revista Española de Medicina Legal.* 44 (1), p. 1-4.
- 2 Benito, B. (1 de enero 2013). Muerte súbita en pacientes sin cardiopatía estructural. *Revista Española de Cardiología.* 13, p. 14-23.
- 3 Álvarez, M. (1 de enero 2008). Urgencias en pacientes portadores de desfibrilador automático implantable. *Revista Española de Cardiología.* 8 (1), p. 31A-39A.
- 4 Pujol-Robinat, A. (1 de enero 2018). Muerte súbita cardíaca en circunstancias especiales. *Revista Española de Medicina Legal.* 44 (1), p. 38-45.
- 5 Santos Mateo, J.J. (8 de junio de 2018). Miocardiopatía hipertrófica. *Medicina Clínica,* 150 (11), p. 434-442.
- 6 Bruña, V. (1 de diciembre de 2016). Trastorno de conducción auriculoventricular como primera manifestación de displasia arritmogénica del ventrículo derecho. *Revista Española de Cardiología.* 69 (12), p. 1222-1224.
- 7 Pérez Boscá, J.L. (1 de enero 2011). Síndrome QT largo. *Revista Española de Anestesiología y Reanimación.* 58 (3), p. 137-138.
- 8 Rodríguez-Manteca, M. (1 de mayo 2018). Medicamentos que afectan al intervalo QT. *FMC. Formación Médica Continuada en Atención Primaria.* 25 (5), p. 302-307.
- 9 Pascual Izco, M. (1 de septiembre 2017). Protocolo diagnóstico de las canalopatías. *Medicine-programa de Formación Médica Continuada Acreditada.* 12 (39), p. 2335-2337.
- 10 Pappone, C. (1 de diciembre 2017). Ablación de arritmias ventriculares en el síndrome de Brugada. Presente y futuro. *Revista Española de Cardiología.* 70 (12), p. 1046-1049.
- 11 Jiménez-Jáimez, J. (1 de abril 2018). Selección de lo mejor del año 2017 en aritmología clínica. *Revista Española de Cardiología.* 71 (4), p. 305-307.