



Universidad
Zaragoza

Trabajo Fin de Grado

**Taquicardia paroxística supraventricular de
aparición en el periodo neonatal.**

Paroxysmal supraventricular tachycardia onset
in the neonatal period.

Autor

Teresa Rueda Ortín

Director

Maria Pilar Samper Villagrasa

Área de Pediatría

Facultad de Medicina, Universidad de Zaragoza

Junio de 2021

ÍNDICE

RESUMEN / PALABRAS CLAVE	3
ABSTRACT / KEYWORDS	3
ABREVIATURAS	4
INTRODUCCIÓN	5
JUSTIFICACIÓN	5
OBJETIVOS	6
MATERIAL Y MÉTODOS	6
PUESTA AL DÍA BIBLIOGRÁFICA SOBRE LA TAQUICARDIA PAROXÍSTICA SUPRAVENTRICULAR EN EL PERIODO NEONATAL	8
1. Arritmias Neonatales	8
2. Taquicardia paroxística supraventricular en el periodo neonatal	9
2.1 Concepto	9
2.2 Etiopatogenia	9
2.3 Epidemiología	11
2.4 Tipos de taquicardia paroxística supraventricular según mecanismo fisiopatológico	11
2.4.1 Taquicardia auriculoventricular recíproca (TRAV)	11
- Ortodrómica.	11
- Antidrómica	12
2.4.2 Taquicardia auricular (AT).....	12
2.4.3 Taquicardia de reentrada nodal auriculoventricular (TRNAV)	12
2.4.4 Taquicardia recíproca permanente de la unión (PJRT)	13
2.4.5 Taquicardia ectópica de la unión (JET)	13
2.5 Síntomas Y Signos Clínicos	14
2.6 Diagnóstico	15
2.6.1 Anamnesis y exploración física	15
2.6.2 Diagnóstico electrocardiográfico	15
2.6.3 Otras técnicas diagnósticas	18
2.7 Diagnóstico Diferencial	19
2.8 Tratamiento	20
2.8.1 Tratamiento de la fase aguda	20
2.8.2 Terapia de mantenimiento	23
2.9 Evolución y Pronóstico	25
CASO CLÍNICO	26
DISCUSIÓN	29
CONCLUSIONES	33
BIBLIOGRAFÍA	34

RESUMEN / PALABRAS CLAVE

La taquicardia paroxística supraventricular (TPSV) es la arritmia más frecuente en recién nacidos tras la taquicardia sinusal. La TPSV por reentrada es el mecanismo más frecuente; por el contrario, la TPSV automática es relativamente rara. La forma de presentación más frecuente en los lactantes suele ser con signos muy inespecíficos, típicamente diagnosticada en una revisión médica de rutina. Puede manifestarse como paroxismos autolimitados o con ciclos prolongados de TPSV, con el desarrollo subsiguiente de insuficiencia cardíaca y una forma secundaria de miocardiopatía dilatada. El electrocardiograma (ECG) generalmente permite el diagnóstico preciso, pero se requiere una evaluación completa con otras técnicas diagnósticas: ecocardiograma, monitorización Holter o prueba de esfuerzo, que deben elegirse según el tipo de taquicardia. La edad al inicio de la TPSV es importante para el pronóstico a largo plazo. Cuando comienza en los primeros meses de vida, desaparece en el 80% de los casos durante el primer año de vida, pero si la taquicardia se origina más tarde, tan solo 15-20% presentan remisión espontánea. El tratamiento del episodio agudo suele tener un resultado excelente. La profilaxis antiarrítmica de la recurrencia de la TPSV suele recomendarse durante los 6-8 primeros meses de vida, ya que son frecuentes las recurrencias durante los primeros meses y el diagnóstico puede retrasarse por la inespecificidad de los síntomas. Recientemente la ablación por radiofrecuencia se ha aceptado como terapia estándar de la TPSV sintomática en niños ante las formas recidivantes con imposibilidad de controlar los episodios con tratamiento médico.

Palabras clave: Arritmia; Recién nacido; Taquicardia paroxística supraventricular, Adenosina, Flecainida.

ABSTRACT / KEYWORDS

Paroxysmal supraventricular tachycardia (PSVT) is the most frequent arrhythmia in newborns after sinus tachycardia, and most affects structurally healthy hearts. Re-entry tachycardias are the most common form, on the contrary automatic tachycardias are relatively rare. In newborns, the most common presentation is tachycardia diagnosed at routine checkup or with nonspecific signs or signs of failure. The chronic tachycardia can cause a secondary form of dilative cardiomyopathy. Electrocardiogram (ECG) usually allows the precise diagnosis and every effort should be made to record ECG during tachycardia, but a full evaluation is required with other diagnostic techniques: echocardiogram, Holter monitoring, stress test, that should be chosen according the type of tachycardia. The age at the beginning of tachycardia is important for long term prognosis. When SVT starts in the first months of life it disappears in 80% of cases within the first year of life; but if the tachycardia starts later, only 15%-20% present spontaneous remission. Treatment of acute episode usually has an excellent outcome. Antiarrhythmic prophylaxis of PSVT recurrence is usually recommended in the first year of life, because the diagnosis of tachycardia may be delayed up to the appearance of symptoms. Recently, radiofrequency ablation has been accepted as standard therapy for symptomatic PSVT in children with recurrent forms with the impossibility of controlling the episodes with medical treatment.

Keywords: Arrhythmia; Newborn; Paroxymal supraventricular tachycardia; Adenosine; Flecainide.

ABREVIATURAS

AV: Auriculoventricular

BAV: Bloqueo auriculoventricular

EA: Extrasístoles auriculares

ECG: Electrocardiograma

EV: Extrasístoles ventriculares

FC: Frecuencia cardiaca

JET: Taquicardia ectópica de la unión

ICC: Insuficiencia cardíaca congestiva

LPM: Latidos por minuto

OAF: Oxígeno a alto flujo

PJRT: Taquicardia recíproca permanente de la unión

RGE: Reflujo gastroesofágico

RN: Recién nacido

TPSV: Taquicardia paroxística supraventricular

TSV: Taquicardia supraventricular

TRAV: Taquicardia auriculoventricular recíproca

TRNAV: Taquicardia por reentrada en el nódulo auriculoventricular

TV: Taquicardia ventricular

VAcc: Vía accesoria

WPW: Wolff-Parkinson-White

INTRODUCCIÓN

En la población pediátrica y en concreto, en el periodo neonatal, ciertos aspectos relacionados con la taquicardia paroxística supraventricular (TPSV) son diferentes y específicos de este grupo de edad¹.

Se define la taquicardia en el período neonatal si la frecuencia cardiaca (FC) en reposo y sin llanto es superior a 182 latidos por minuto (lpm).

La taquicardia paroxística supraventricular (TPSV) es una taquicardia que se origina por encima del fascículo de His². En este periodo, la TPSV es la causa más común de taquicardia no sinusal en el niño y es la segunda causa de arritmias, por detrás de las extrasístoles. Es una afección pediátrica común que afecta de 1: 250 a 1: 1000 lactantes y niños³. Típicamente, aparece de forma brusca y regular, con intervalos QRS estrechos. Las frecuencias varían entre 130 y 300 lpm, en función de la edad del paciente y del mecanismo por el que se produce la TPSV^{2,4}.

Tan sólo una pequeña proporción de las taquicardias supraventriculares (TSV) en el periodo neonatal (15%) son secundarias a unos determinados factores predisponentes (cardiopatía congénita, administración de fármacos, enfermedad y fiebre), en contraste con los mayores de 9 meses, que el 93% presentan un factor de riesgo asociado^{5,6}.

Los avances en las técnicas de monitorización han permitido una mayor detección de casos no reconocidos anteriormente, especialmente en el útero. La incidencia máxima de TPSV se da en niños menores de 1 año, y la mayoría son neonatos entre 1-3 meses de edad⁵.

Existen diferentes mecanismos etiopatogénicos de producción de TPSV. Los cambios en la electrofisiología cardíaca relacionados con la edad darán como resultado diferencias en la distribución de dichos mecanismos de TPSV en los diferentes grupos de edad⁵.

El mecanismo más frecuente en los RN suele ser una conexión accesoria entre la aurícula y el ventrículo. Esto proporciona el sustrato para un circuito reentrante que utiliza el sistema de conducción normal y la vía accesoria, lo que da como resultado una taquicardia recíproca auriculoventricular (TRAV). Puede existir un circuito reentrante similar dentro del nódulo AV, lo que da como resultado una taquicardia reentrante del nódulo auriculoventricular (TRNAV), mecanismo menos común en los lactantes⁷.

El inicio de una TPSV en el RN puede pasar desapercibido, debido a que su sintomatología es incierta en muchas ocasiones y, habitualmente, es de difícil control, aunque tiene un pronóstico a medio-largo plazo muy favorable, pues un alto porcentaje se encuentran asintomáticos y sin medicación al año de vida⁸. En cerca de la mitad de los casos se presenta con clínica de fallo cardíaco; incluso a veces se establece la sospecha de sepsis.⁹

JUSTIFICACIÓN

Existen varios motivos a la hora de justificar la revisión en relación con una patología frecuente en el RN como es la TPSV.

En la Guía ESC 2019 sobre el tratamiento de pacientes con taquicardia supraventricular, se introduce por primera vez una sección dedicada la TSV en la edad pediátrica y fetal. Se resaltan las peculiaridades en esta edad del tratamiento con algunos fármacos como

el verapamilo, que puede inducir hipotensión en edades tempranas, o la recomendación de evitar la ablación antes de los 2 años, dado que las lesiones de radiofrecuencia pueden hacerse mayores durante el crecimiento. Resalta que no es infrecuente la evolución espontánea a la desaparición de las taquicardias y que, en caso de requerirse, es imperativo que se lleve a cabo en centros expertos.

En ocasiones, la primera asistencia es prestada en centros de Atención Primaria, incluso centros rurales con accesibilidad limitada a un centro hospitalario. En nuestra opinión es importante que el médico de Atención Primaria conozca el manejo de esta patología y también que Enfermería sea adecuadamente entrenada, sobre todo en la obtención de vías venosas periféricas, con el fin de prestar una adecuada asistencia al enfermo, más aún si no es posible organizar el traslado medicalizado del paciente en un lapso de tiempo razonable.

Ciertos aspectos en relación con la TPSV son específicos en la población pediátrica, y deben tenerse en cuenta, tanto en referencia a la prevalencia de los diferentes mecanismos etiopatogénicos, la forma de presentación y los tratamientos efectivos y seguros en este periodo de edad.

La farmacocinética y la farmacodinamia en niños son diferentes a los de adultos, motivo por el cual resulta útil hacer una revisión sistemática sobre las últimas actualizaciones en relación con las dosis apropiadas y fármacos de elección en este grupo de edad.

OBJETIVOS

1. Revisar la evidencia científica reciente sobre la taquicardia paroxística supraventricular en el periodo neonatal.
2. Identificar características específicas de esta taquicardia paroxística supraventricular en pacientes recién nacidos.
3. Analizar los avances sobre el diagnóstico y los tratamientos tanto en la fase aguda como el tratamiento de mantenimiento de los neonatos que presentan una taquicardia paroxística supraventricular.
4. Ilustrar la revisión bibliográfica con un caso clínico y discusión de las características del mismo respecto a la información revisada.

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño

Se ha realizado una revisión bibliográfica de documentos de sociedades científicas dedicadas a la investigación de la taquicardia paroxística supraventricular en el recién nacido.

Fuentes bibliográficas consultadas

En la búsqueda de información se utilizó la base de datos MEDLINE, a través del motor de búsqueda libre PubMed. Una vez seleccionados los artículos se realizó una búsqueda inversa de todos ellos. También se hizo uso de Scholar Google como herramienta

complementaria de búsqueda para identificar artículos relevantes en relación con la TPSV en el recién nacido.

Estrategia de búsqueda

Los términos seleccionados fueron traducidos al inglés, y se utilizaron los correspondientes términos MeSH que se combinaron para realizar la búsqueda: "Tachycardia, Supraventricular"; "Tachycardia, Paroxysmal"; "Infant, Newborn".

A continuación, se muestra la estrategia de búsqueda final que llevó a la selección de los resultados incluidos en la presente revisión:

1#	((("Tachycardia, Supraventricular"[Mesh]) AND "Tachycardia, Paroxysmal"[Mesh]) AND "Infant, Newborn"[Mesh] Filters: Infant: birth-23 months Sort by: Most Recent "tachycardia, supraventricular"[MeSH Terms] AND "tachycardia, paroxysmal"[MeSH Terms] AND "infant, newborn"[MeSH Terms]
2#	((("Flecainide/adverse effects"[Mesh]) AND "Infant, Newborn"[Mesh]) AND "Tachycardia, Supraventricular"[Mesh] Sort by: Most Recent

Se solicitó la evaluación por el Comité de Ética en la Investigación de la Comunidad de Aragón (CEICA), dado que se incluía dentro de los trabajos consistentes exclusivamente en "una revisión bibliográfica, usando datos obtenidos a partir de una base pública de datos anonimizados, o consistente en el análisis de un caso único sin interacción o intervención sobre el sujeto, o basado en disección sobre cadáver", no se consideró necesaria la evaluación ética.

PUESTA AL DÍA BIBLIOGRÁFICA SOBRE LA TAQUICARDIA PAROXÍSTICA SUPRAVENTRICULAR EN EL PERIODO NEONATAL

1. Arritmias Neonatales

El término «arritmia» hace referencia a un trastorno de la frecuencia o del ritmo cardíacos. Dichos trastornos pueden dar lugar a frecuencias cardíacas anormalmente rápidas (taquiarritmias), lentas (bradiarritmias) o ritmos irregulares¹⁰.

Han aparecido causas concretas que determinan un incremento real de la prevalencia de las arritmias, como son la cirugía cardíaca con sus secuelas, los productos quimioterápicos empleados en el tratamiento del cáncer, los accidentes tóxicos en la infancia, las manipulaciones diagnóstico-terapéuticas, como el cateterismo cardíaco, y el soporte vital de la patología crítica en UCI¹¹.

La historia natural de las arritmias en el periodo neonatal difiere de las arritmias en otros grupos de la edad pediátrica⁶. Todas las formas de arritmias cardíacas pueden darse en el feto o en el RN. Sin embargo, las que se encuentran mas comúnmente son la taquicardia y la bradicardia sinusal, las extrasístoles auriculares y la taquicardia paroxística supraventricular. Menos comunes son el aleteo o flutter auricular, las arritmias ventriculares y el bloqueo cardíaco completo¹². La fibrilación auricular es mucho menos común en niños y muy infrecuente en lactantes¹³.

Un gran porcentaje de las arritmias que aparecen en el periodo neonatal son benignas, presentándose en corazones normales y sin repercusión hemodinámica. Otras pueden acarrear compromiso hemodinámico significativo, en particular si persisten durante periodos largos, recurren con frecuencia u ocurren en presencia de enfermedad cardíaca estructural o funcional¹². Los niños con cardiopatías congénitas o sometidos a cirugía cardíaca tienen más probabilidad de presentar arritmias, y muchas de ellas con repercusión hemodinámica¹⁴.

Las arritmias pediátricas pueden ser transitorias o persistentes, congénitas o adquiridas, deberse a toxinas o a fármacos, aparecer como una complicación de la corrección quirúrgica de las cardiopatías congénitas o deberse a trastornos congénitos metabólicos de las mitocondrias o a procesos inflamatorios que afectan al feto, como el lupus (LES) materno¹³. De forma poco común, las arritmias son el signo de presentación de alteraciones cardíacas subyacentes, como miocardiopatías o la anomalía de Ebstein¹².

Muchas de las consultas que se efectúan por arritmia en cardiología pediátrica corresponden a situaciones fisiológicas como la arritmia sinusal respiratoria, que es muy frecuente pero benigna, constituyendo una variación de la frecuencia cardíaca (FC) acompasada con la respiración; de manera que aumenta con la inspiración y decrece con la espiración¹³. La TPSV es la arritmia no fisiológica más común en el neonato⁶.

2. Taquicardia paroxística supraventricular en el periodo neonatal

2.1 Concepto

La TPSV es una taquicardia que se origina por encima del fascículo de His. Es un tipo de arritmia derivada de un defecto en la conducción auriculoventricular (AV), que hace que el corazón lata esporádicamente más rápido. Se define como la tanda brusca de tres o más latidos supraventriculares prematuros, a > 220 latidos/min (lactante) o > 180 latidos/min (niño), con complejo QRS estrecho habitualmente y onda P ausente o con eje anómalo. Puede ser mantenida (> 30s) o no mantenida¹⁵.

Típicamente, aparece de forma brusca y regular, episodios que comienzan y terminan súbitamente (paroxismos). Por ello, el término TPSV hace referencia a su regularidad (taquicardias), a su presentación brusca (paroxística) y a su mecanismo (supraventricular), englobando tanto las taquicardias auriculares como las reentrantes nodales y aquellas en que participan vías accesorias¹⁶.

La FC en el neonato es habitualmente rápida, entre 120-140 latidos por minuto (lpm) pero puede disminuir a los 70-90 lpm durante el sueño y aumentar a 170-190 lpm en momentos de actividad intensa, por ejemplo, durante el llanto¹⁷.

Aunque hablamos de taquicardia en el período neonatal si la FC en reposo y sin llanto es superior a 182 lpm⁹, la FC como dato aislado no es suficiente para establecer el diagnóstico de una taquicardia patológica. Los lactantes pueden tener taquicardias sinusales con frecuencias de por lo menos 230 latidos por minuto en respuesta a la fiebre, al dolor, anemia, o infusión de agentes inotrópicos o cronotrópicos.

2.2 Etiopatogenia

La mayoría de las TPSV afectan a corazones estructuralmente sanos¹⁸. Los factores predisponentes (enfermedad cardíaca congénita, administración de drogas, enfermedad, fiebre, etc) son poco comunes (15%) cuando el inicio de la taquicardia ocurre en niños menores de 4 meses. En contraste, la mayoría de los niños mayores de 1 año que presentan una TPSV refieren algún factor de riesgo asociado⁴.

Aunque las causas secundarias a enfermedades cardíacas estructurales son poco prevalentes en relación con la etiología de la TPSV, hay que destacar varias patologías cardíacas estructurales que están potencialmente expuestas a la presencia de circuitos accesorios⁴. Todas las cardiopatías congénitas se pueden asociar, pero las más comunes son la anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide, la transposición corregida de los grandes vasos y la miocardiopatía hipertrófica¹². Un subgrupo particular de patologías que pueden asociar la TPSV son los tumores cardíacos (rabdomioma) y la enfermedad cardíaca por almacenamiento de glucógeno (enfermedad de Pompe o Danon)⁴.

Existen diferentes formas de producción de una TPSV². De acuerdo con su mecanismo electrofisiológico subyacente se dividen en automáticas y de reentrada¹⁹. **(Figura 1)**

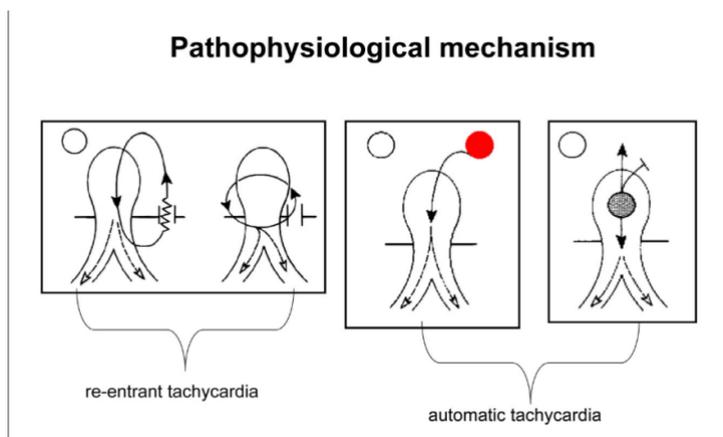


Figura 1. Según su mecanismo electrofisiológico subyacente, las taquicardias paroxísticas supraventriculares se dividen en taquicardia de reentrada y taquicardia automática¹¹.

2.2.1 Mecanismo de reentrada

El mecanismo de “reentrada” se produce por un estímulo que despolariza un tejido y cuando retorna a modo circular sobre él, despolariza de nuevo⁴. Esto ocurre en presencia de un sustrato funcional-anatómico capaz de ser activado por estímulos apropiados, por ejemplo, latidos ectópicos. Este sustrato debe constar de dos vías con las siguientes características: duración diferente de los períodos refractarios, aparición de un bloqueo unidireccional en una vía y disminución simultánea de la velocidad de conducción en la otra vía⁴.

Los circuitos de reentrada pueden diferir en extensión e implicar varias estructuras cardíacas. Pueden limitarse a unas pocas fibras miocárdicas en el contexto de las aurículas o de la unión AV (microrreentrada), o pueden ser más extensos e implicar, por un lado, el eje de conducción normal del Haz de His y, por otro, las vías accesorias auriculoventriculares (macrorreentrada)²⁰. Una característica de las taquicardias por mecanismo de “reentrada” que la diferencia de las taquicardias automáticas ectópicas es su tendencia a empezar y a finalizar bruscamente¹¹.

2.2.2 Automatismo

La automaticidad es una propiedad que en condiciones fisiológicas sólo se manifiesta por el nodo sinusal y por el tejido de conducción. Consiste en una despolarización diastólica lenta y espontánea hasta que se alcanza el potencial umbral, lo que condiciona el inicio del potencial de acción. La frecuencia de activación disminuye desde el nodo sinusal, que es el marcapasos del corazón, hasta las fibras de Purkinje en el ventrículo. En determinadas situaciones, por ejemplo, después de un daño en el miocardio, o a raíz de cambios en los fluidos extracelulares o, más a menudo, sin una razón conocida, algunas células del corazón pueden adquirir por sí mismas automaticidad (automatismo anormal) y, si su frecuencia es superior a la del nodo sinusal, pueden asumir el papel de marcapasos principal del corazón⁴.

2.3 Epidemiología

La TPSV es la segunda causa de arritmia en los recién nacidos, por detrás de las extrasístoles y es la causa más común de taquicardia no sinusal en el niño². En el 40% de los casos, la TPSV surge en el primer año de vida²¹. Los cambios en el desarrollo de la electrofisiología cardíaca relacionados con la edad dan lugar a diferencias en la distribución de los mecanismos etiopatogénicos en función del grupo de edad.

La TPSV en el neonato casi siempre se debe a un mecanismo de reentrada⁵. Las vías accesorias auriculoventriculares son la forma más frecuente, y dan lugar a una **taquicardia por reentrada auriculoventricular (AVRT)**⁴.

La distribución según el mecanismo fisiopatológico que subyace a la TPSV en los niños menores de un año es: Taquicardia auricular (AT) 15%, Taquicardia por reentrada en el nodo auriculoventricular (TRNAV) 5% y Taquicardia por reentrada auriculoventricular (AVRT) 80%¹³.

Las **taquicardias ectópicas auriculares y de la unión** son arritmias relativamente poco frecuentes en los recién nacidos (5-10% de todas las TPSV)¹³. Pueden ocurrir de forma aislada, pero se asocian con mayor frecuencia a corazones anormales (miocardiopatías) y al periodo postoperatorio inmediato tras la cirugía de una cardiopatía congénita⁴.

Las **taquicardias por reentrada en el nódulo AV (TRNAV)**, generalmente son menos frecuentes en el grupo neonatal (5%)¹⁹, en contraste con el grupo de edad de los adolescentes y adultos, donde se invierte la proporción, siendo el mecanismo más frecuente la reentrada nodal⁵. Una proporción cada vez mayor de neonatos presentan TRNAV, acercándose poco a poco a la prevalencia en la edad adulta²³.

2.4 Tipos de taquicardia paroxística supraventricular según el mecanismo fisiopatológico

2.4.1 Taquicardia auriculoventricular recíproca (TRAV)

La taquicardia por reentrada auriculoventricular (TRAV) es una taquiarritmia macrorreentrante conformada por un circuito en el cual participan la aurícula, una vía accesoria (VAcc), el ventrículo y el nodo AV. Constituye el mecanismo de TPSV más común en los lactantes, en general sin anomalías estructurales cardíacas asociadas¹³.

La estructura anatómica crítica es una vía accesoria que consta de un puente muscular que conecta la aurícula con el ventrículo izquierdo o derecho a uno u otro lado del anillo AV. Dicha VAcc de conducción es capaz de conducir en sentido anterógrado, retrógrado, bidireccional o permanecer oculta¹³. La dirección del impulso alternativo nos permite distinguir entre TRAV ortodrómica y TRAV antidrómica.

- **TRAV ortodrómica.** Comúnmente (90%), la vía accesoria conduce sólo de forma retrógrada (de ventrículo a aurícula). En determinadas condiciones se puede producir una activación cardíaca «reentrante», en la que los impulsos auriculares, que se propagan a los ventrículos por el sistema específico de conducción (nodo AV y el sistema de His-Purkinje), retornan a las aurículas («reentran») a través de la vía accesoria. Si este mecanismo se perpetúa, estamos ante una TPSV por reentrada con participación de vía accesoria. Dado que en estas taquicardias el sistema de conducción se utiliza en la misma

dirección que en condiciones normales (de aurícula a ventrículo), se denominan taquicardias ortodrómicas¹³. (**Figura 3**)

- **TRAV antidrómica.** Menos común (5-10%). La vía accesoria conduce en sentido anterógrado (de aurícula a ventrículo). Su tiempo de conducción suele ser corto dado que la velocidad de conducción en el miocardio de trabajo es mayor que en el nodo AV, dando lugar a que la propagación de la activación eléctrica llegue desde las aurículas a los ventrículos a través de la vía accesoria más pronto que a través del sistema específico de conducción y se inicie la activación ventricular antes de lo esperado (preexcitación ventricular). Aumenta la posibilidad de que se produzcan arritmias más graves, porque si la vía accesoria conduce de un modo rápido en sentido anterógrado, se corre el riesgo de sufrir una fibrilación auricular que acabe en fibrilación ventricular¹³.

- **Conducción bidireccional.** Algunas vías accesorias tienen conducción bidireccional, por lo que pueden dar lugar tanto a patrones de preexcitación en el ECG si la conducción anterógrada del estímulo se produce por la vía accesoria, como a una TPSV si la vía accesoria conduce retrógradamente el estímulo a la aurícula produciendo un fenómeno de reentrada. Esto constituye el llamado **síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW)**¹². Durante el ritmo sinusal, el impulso es transmitido tanto por el nódulo AV como por la vía accesoria, provocando una determinada fusión de los dos frentes de despolarización, dando lugar a los signos electrocardiográficos típicos de preexcitación: intervalo PR corto, onda delta característica y QRS ancho¹³.

Durante la TRAV, por lo general (90%), se conduce el impulso de forma anterógrada a través del nódulo AV y del sistema de His-Purkinje (taquicardia ortodrómica), lo que da lugar a un complejo QRS normal, y de forma retrógrada a través de la vía accesoria hacia la aurícula, con lo que se perpetúa así la taquicardia. Es por este motivo por el que el diagnóstico electrocardiográfico del síndrome de WPW habitualmente no se puede efectuar durante la taquicardia^{4,24}. (**Figura 3**)

La incidencia del síndrome de WPW oscila entre el 1 y el 5% de los niños, mayor en varones y es frecuente la asociación familiar¹³.

2.4.2 Taquicardia auricular (AT)

La taquicardia auricular ectópica es una arritmia relativamente infrecuente en los RN¹². Se trata de una taquicardia bien organizada, cuyo ritmo sinusal normal se sustituye por impulsos de alta frecuencia que puede ser variable (en el RN hasta 250-300 lpm). Esta forma de taquicardia auricular se debe a único foco automático¹³. Puede originarse en cualquier punto de las aurículas sin involucrar en su mecanismo al nodo sinusal, la unión AV normal o las vías auriculoventriculares accesorias. La morfología y el eje de la onda P nos permiten localizar el sitio de origen del foco ectópico¹³.

Al principio y al final de la taquicardia respectivamente presenta unos fenómenos característicos, hay una fase de calentamiento y una fase de enfriamiento.

En los lactantes menores de 1 año, se ha descrito de forma más común que en otras franjas de edad, la **taquicardia auricular multifocal o caótica**. Se caracteriza por más de un foco ectópico auricular. Afortunadamente cuando esta arritmia se produce en la infancia suele desaparecer de forma espontánea hacia los 3 años de edad^{5,13}.

2.4.3 Taquicardia de reentrada nodal auriculoventricular (TRNAV)

Taquicardia causada por un nodo AV disfuncional que contiene dos vías eléctricas. El nodo AV contiene una vía eléctrica rápida y otra lenta. El impulso eléctrico gira alrededor del nodo AV dentro de ambas vías, creando un circuito continuo que conduce los impulsos a los ventrículos, produciendo una taquicardia supraventricular por reentrada. (**Figura 2**)

Aproximadamente el 90% de los casos se debe a la conducción anterógrada a través de la vía de conducción lenta y conducción retrógrada por la vía rápida (aunque es posible lo contrario). Esta arritmia se ve con mayor frecuencia en la adolescencia, pero la incidencia de este mecanismo de TPSV representa una proporción cada vez mayor en la edad neonatal^{23,25}.

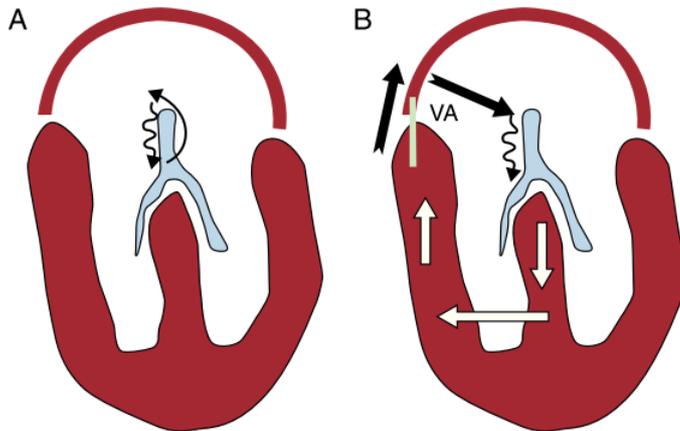


Figura 2. Diagrama ilustrativo de A: taquicardia reentrante nodal; B: taquicardia con participación de una VAcc¹⁶.

2.4.4 Taquicardia recíproca permanente de la unión (PJRT)

En el grupo de las taquicardias por reentrada hay que destacar la Taquicardia Recíproca de la Unión (PJRT), o Taquicardia de Coumel. Esta taquicardia es relevante por ser especialmente frecuente en lactantes (representa el 4% de las taquicardias supraventriculares de los pacientes pediátricos), y presentarse como una insuficiencia cardíaca secundaria a taquicardiomiopatía¹⁹.

A pesar de ser una taquicardia por reentrada, se produce por una vía accesoria oculta situada habitualmente en el anillo tricuspídeo en la zona posteroseptal⁵. Se produce la conducción anterógrada a través del nódulo auriculoventricular y conducción retrógrada sobre una vía accesoria con propiedades de conducción decremental¹². A menudo son taquicardias más lentas que otras TSV, a veces con menos de 200 lpm en el RN. Al principio esta arritmia suele ser bien tolerada debido a la frecuencia cardíaca mas lenta, pero a menudo se produce una taquicardia incesante o bastante recurrente que puede acarrear en una miocardiopatía dilatada reversible¹³.

2.4.5 Taquicardia ectópica de la unión (JET)

La taquicardia ectópica de la unión es uno de los mecanismos menos comunes que inician la TPSV durante la infancia. JET puede presentarse de dos modos: una forma congénita (menores de 12 meses) o después de una cirugía a corazón abierto (JET postoperatorio). Se ve con mayor frecuencia en el periodo postoperatorio inmediato tras una cirugía cardíaca, y su control puede resultar extremadamente complejo⁴. Se define como una taquicardia originada en la región de la unión AV con frecuencias ventriculares muy rápidas, con o sin disociación AV. Su mecanismo celular subyacente es más compatible con un enfoque automático¹³.

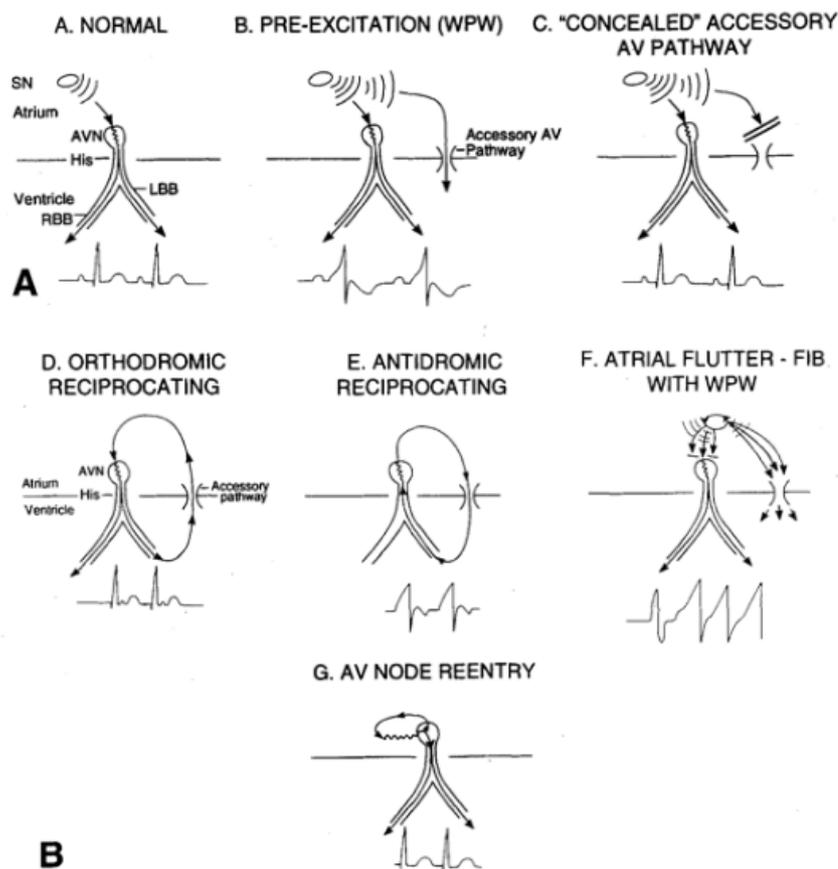


Fig. 1. See legend on next page.

Figura 3. Serie de ilustraciones esquemáticas que muestran la conducción durante el **A)** ritmo sinusal y **B)** Taquiarritmias⁷.

El flutter auricular y la fibrilación auricular se clasifican generalmente por separado de la TPSV¹².

2.5 Síntomas y signos clínicos

La TPSV con reentrada se caracteriza por un inicio y una finalización súbitos, pudiendo precipitarse en los lactantes por una infección aguda, bien cuando el paciente se encuentra en reposo o bien realizando ejercicio físico².

Los RN toleran muy bien los valores de FC superiores a 250 lpm. El lactante puede estar asintomático inicialmente, pasando la taquicardia desapercibida debido a la incapacidad del paciente para comunicar los síntomas. Por ello, la forma de presentación más frecuente es la taquicardia diagnosticada en una revisión médica de rutina, y ante la consulta por una clínica inespecífica (irritabilidad, mal color, rechazo del alimento) detectada por los familiares¹³.

La sintomatología inespecífica en los lactantes más pequeños conlleva una demora mayor en el diagnóstico, por lo que estos pacientes presentan con mayor frecuencia clínica de insuficiencia cardíaca congestiva (ICC)²¹.

Generalmente no se desarrolla ICC antes de 24 horas de una TPSV continua; no obstante, se observa insuficiencia cardíaca en el 20% de los pacientes después de 36 horas y el 50% después de 48 horas¹¹.

Si finalmente desarrolla una ICC y una miocardiopatía dilatada secundaria, el lactante manifiesta el cortejo sintomático típico: palidez con acrocianosis, sudoración, frialdad, irritabilidad, disnea, taquipnea, oliguria, hepatomegalia y pulso débil⁵. Existe riesgo de muerte si no se controla en un breve plazo. La hepatomegalia y la taquipnea son los signos más prominentes de la ICC, aunque también puede aparecer fiebre y leucocitosis^{9,12}.

La taquicardiomiopatía es una forma de disfunción miocárdica que puede ser reversible. Su etiología es cualquier taquiarritmia que se comporte en forma incesante por un espacio de tiempo más o menos prolongado. Se la puede clasificar en forma "pura", cuando se encuentra una taquicardia crónica con un corazón previamente normal, y no hay otra noxa que se pueda asociar a la disfunción ventricular; si no se hallan estas dos condiciones se la denomina "impura". Una vez detenida la taquiarritmia, la recuperación puede ser variable, desde la recuperación total, parcial o ausente⁴. Resulta importante mantener altos niveles de sospecha de TPSV, dadas las consecuencias potencialmente graves de TSV no tratadas²⁶.

En ocasiones, se descubre la taquicardia ya en el período fetal, más frecuentemente entre la semana 28 y la 33 de gestación¹². En los fetos con taquicardia persistente o recurrente, se manifiesta por hidrops fetal no inmunitario^{20,24}.

Recientemente, un estudio ha demostrado que los pacientes con TPSV en el período neonatal tienen frecuentemente reflujo gastroesofágico (RGE), y esta asociación genera una mayor dificultad para el control de la taquicardia. El reflujo podría actuar como desencadenante o perpetuante de la arritmia, por eso es importante buscar y tratar el RGE en los recién nacidos con TPSV⁹. Este hecho se podría explicar por la relación anatómica entre el esófago y el corazón, ya que la porción torácica del esófago se encuentra justo detrás de la aurícula izquierda, y el posible estímulo ácido a ese nivel actuaría como desencadenante o perpetuante de la TSV⁹.

2.6 Diagnóstico

2.6.1 Anamnesis y exploración física

Una exploración cardíaca cuidadosa y objetiva siempre es necesaria, evaluando: intensidad del primer y segundo ruido cardíaco, presencia de soplos patológicos, pulsos radial y femoral y presión arterial⁶.

2.6.2 Diagnóstico electrocardiográfico

El electrocardiograma (ECG) generalmente permite el diagnóstico preciso de varios tipos de taquicardias supraventriculares, y se deben hacer todos los esfuerzos posibles para registrar el ECG durante la taquicardia. Los episodios de corta duración pueden ser difíciles de registrar¹³.

La evaluación electrocardiográfica debe cubrir: FC, morfología del complejo, regularidad de los complejos QRS y posible identificación de la onda P, su morfología y su relación con los complejos QRS¹⁴.

Las taquiarritmias se clasifican ampliamente según la anchura del complejo QRS en el ECG.

- Taquiarrimia de complejo estrecho (QRS <120 ms): la arritmia se origina en las aurículas o en el nudo AV (mucho menos frecuente) y activa con rapidez los ventrículos a través del sistema de His-Purkinje²⁷.

- Taquiarrimia de complejo ancho (QRS >=120 ms): la arritmia se origina fuera del sistema de conducción normal (taquicardia ventricular [TV]) o circula por un sistema de His-Purkinje anómalo (taquicardia supraventricular aberrante), activando los ventrículos de una forma anormalmente lenta⁴.

En los neonatos, la TPSV suele manifestarse con complejos QRS estrechos¹². En menos de un 10% de los casos, el intervalo QRS puede ser ancho, debido a una conducción antidrómica por una vía accesoria o por un bloqueo de rama. En general, si vemos el complejo QRS ancho en la taquicardia, dicha taquiarritmia tiende a considerarse una taquicardia ventricular. Sin embargo, no es infrecuente que los primeros latidos de una TPSV sean anchos por una conducción aberrante (bloqueo de rama derecho o izquierdo) antes de presentar un complejo QRS estrecho¹².

- La taquicardia recíproca auriculoventricular se caracteriza por el inicio y finalización bruscos de una frecuencia bastante regular de 230 a 300 latidos por minuto, con ondas P anormales o no identificables que pueden estar superpuestas con la onda T, y un QRS de morfología normal²⁴.

- TRAV ortodrómica. En el ECG se manifiesta con complejos QRS estrechos puesto que la conducción anterógrada es a través del nodo AV y la conducción retrógrada es por la vía accesoria.

- TRAV antidrómica. La conducción anterógrada de estímulo eléctrico es a través de la vía accesoria. Esto tiene su traducción electrocardiográfica en una duración breve del intervalo PR («PR corto»), complejos QRS muy anchos y la llamada «onda delta». La aparición de esta onda delta se debe a que la inserción ventricular de la vía accesoria está habitualmente alejada de la red de Purkinje y a que la activación ventricular se inicia fibra a fibra, sin utilizar el sistema de Purkinje, y por lo tanto produce fuerzas lentas en la activación ventricular del ECG. Puede llegar a confundirse con una taquicardia ventricular²⁴.

- Las características electrocardiográficas típicas del síndrome de Wolff-Parkinson-White suelen verse cuando el paciente no se encuentra en taquicardia¹². **(Figura 4)**

Si al convertir la taquicardia supraventricular a ritmo sinusal mediante la administración de adenosina vemos los signos típicos de preexcitación ventricular, podemos diagnosticar un síndrome de WPW¹⁶. El diagnóstico de preexcitación se basa en el reconocimiento de la tríada: intervalo PR corto (80 milisegundos), onda delta y complejo QRS ancho. Suelen asociarse trastornos secundarios de la repolarización²⁴.

Es importante remarcar que diagnosticamos como un síndrome de WPW cuando la vía accesoria es evidente en el ECG manifestando los signos típicos de preexcitación ventricular, y se acompaña de taquicardia paroxística. De no existir esta última condición, sólo podemos hablar de un ECG con preexcitación²⁴.

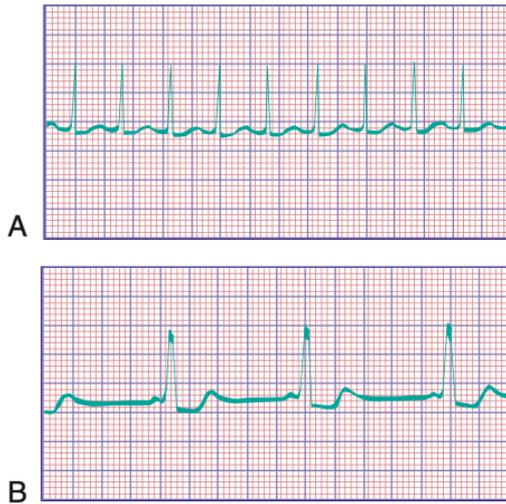


Figura 4. A, Taquicardia supraventricular en un niño con un síndrome de WPW. Obsérvese los complejos QRS normales durante la taquicardia sin onda delta (sin preexcitación ventricular) y no se distingue onda P. **B,** Tras la reversión a ritmo sinusal mediante la administración de adenosina, están presentes las características típicas de preexcitación ventricular¹⁶.

- Las taquicardias reentrantes nodales, electrocardiográficamente, son bastante similares a las TPSV mediadas por vías accesorias, que como ha quedado descrito, la mayoría son taquicardias regulares de QRS estrecho^{19,28}.

- La taquicardia recíproca permanente de la unión (PJRT), o taquicardia de Coumel presenta propiedades de conducción decrementales que le confieren un ECG típico, con FC < 200 lpm, un intervalo RP prolongado, mayor que el intervalo PR y con ondas p negativas en la cara inferior¹¹. **(Figura 5)**

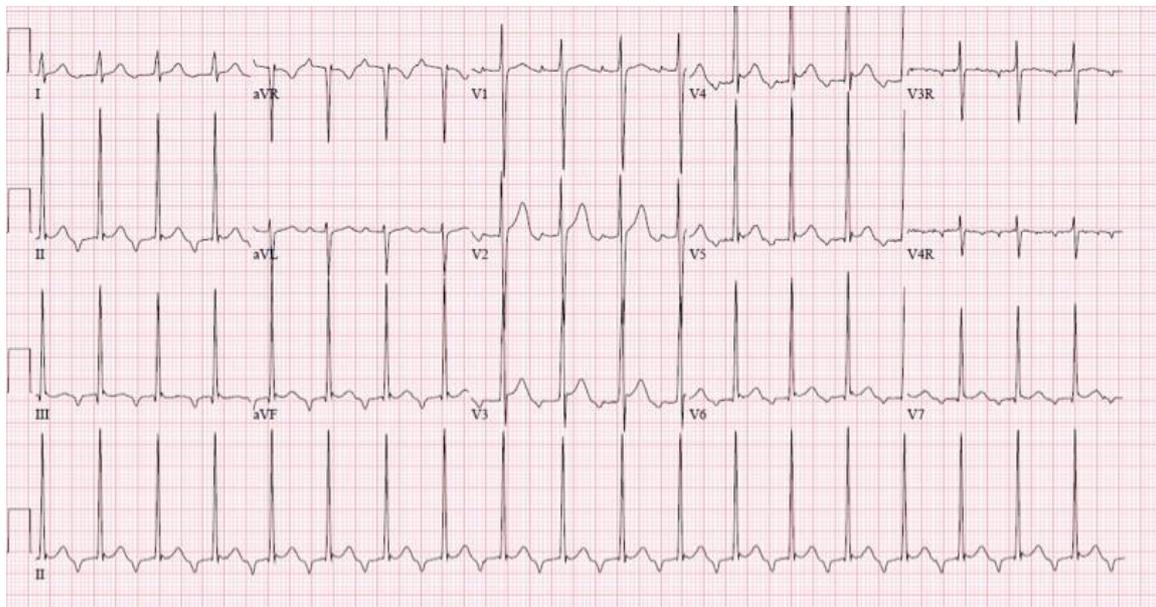


Figura 5. Lactante con taquicardia con RP largo, con P ondas negativas en II, III and aVF, consistente con diagnóstico de taquicardia recíproca persistente de la unión (PJRT)¹².

- La taquicardia auricular ectópica se caracteriza por presentar una frecuencia variable y ondas p identificables con un eje anormal en al menos una derivación. De acuerdo con la

FC y el bloqueo AV posible, puede haber una relación A:V variable (con mas complejos auriculares que ventriculares)¹³.

- La taquicardia auricular multifocal o caótica se caracteriza por la presencia de 3 o más ondas P ectópicas, frecuentes ondas P bloqueadas o intervalos PR variables de latidos conducidos⁵.

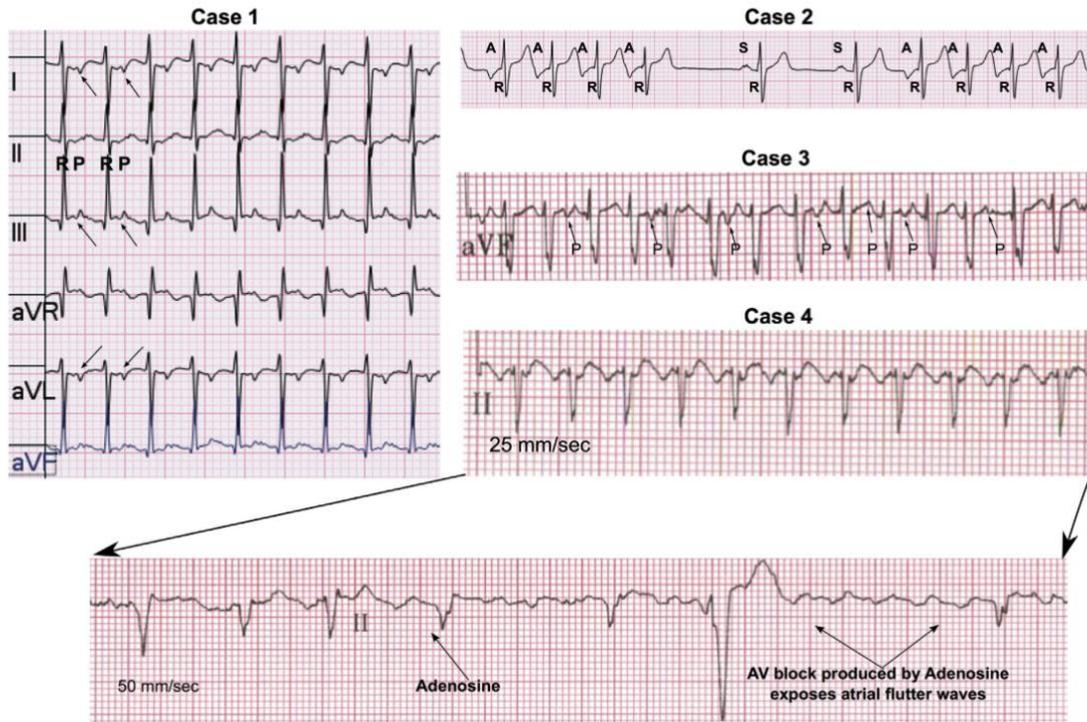


Figura 6. Caso 1: taquicardia reentrante auriculoventricular ortodrómica. Caso 2: Se muestran series cortas de taquicardia no sostenida. "S" representa latidos sinusales. "A" representa latidos de taquicardia. Taquicardia con complejo QRS estrecho con relación AV 1: 1 e intervalo PR largo. El diagnóstico diferencial incluye taquicardia auricular y taquicardia recíproca de la unión permanente. Caso 3: complejo QRS estrecho, relación AV < 1:1, duración del ciclo variable compatible con taquicardia ectópica de la unión. Caso 4: el panel superior muestra una taquicardia con complejo QRS estrecho con una relación AV > 1: 1 registrada a 25 mm / s. El panel inferior muestra la misma taquicardia registrada a 50 mm / s. La adenosina administrada acentúa el bloqueo AV y hace que las ondas de aleteo auricular sean fácilmente visibles²⁵.

2.6.3 Otras técnicas diagnósticas

Los pacientes con TPSV pueden tener una cardiopatía estructural asociada; por ello en todos ellos se recomienda realizar estudios para descartar la presencia de una cardiopatía estructural¹². Entre estos estudios, destacamos la ecocardiografía, la monitorización Holter y la prueba de esfuerzo, que deben elegirse según el tipo de taquicardia⁶.

El **ecocardiograma** es básico para excluir una cardiopatía estructural y para evaluar la función ventricular especialmente en lactantes con taquicardia que dura más de 12 horas y en pacientes con taquicardias crónicas^{29,30}.

La **monitorización Holter** es muy útil en pacientes con TPSV crónica para controlar la frecuencia cardíaca media o la incidencia de taquicardia durante todo el día y evaluar la eficacia de la terapia seleccionada^{6,29}.

El **estudio electrofisiológico intracardíaco** permite la evaluación precisa de TPSV, pero hoy en día rara vez se realiza con fines diagnósticos porque el análisis del ECG suele ser suficiente para el diagnóstico correcto de taquicardia⁶. La principal indicación del estudio electrofisiológico es previa a la realización de la ablación de la Vacc.

La **estimulación auricular transesofágica**, que es menos invasiva que la evaluación intracardíaca, se emplea más ampliamente cuando el diagnóstico de TSV es incierto, como por ejemplo las siguientes situaciones: 1) evaluación de pacientes con síntomas sugestivos de taquicardia paroxística pero sin documentación del ECG, 2) evaluar el mecanismo responsable de la taquicardia de reentrada: reentrada macro versus reentrada intranodal 3) evaluar las características de la vía anómala con conducción bidireccional, y 4) finalizar la TSV reentrante¹⁷.

2.7 Diagnóstico Diferencial

Los episodios transitorios de bradicardia sinusal, taquicardia sinusal o arritmias por lo general de menos de 15 segundos de duración son benignos y no requieren nuevos estudios diagnósticos¹³.

2.7.1. Taquicardia sinusal

En el grupo de edad neonatal, el principal diagnóstico diferencial de la TPSV es la taquicardia sinusal. No siempre es fácil distinguirlas, pero esta distinción es importante, ya que en la taquicardia sinusal debe indagarse la causa basal (fiebre, hipertiroidismo, hipoglucemia, anemia, infección, etc.) puesto que, al tratarla, se puede controlar y suprimir dicha arritmia, sin ser necesaria medicación antiarrítmica¹¹.

La taquicardia sinusal se diferencia de la TPSV en que raramente excede los 200 l/min, experimenta enlentecimiento gradual con la estimulación vagal, el comienzo y final son progresivos y no súbitos, y la onda P no muestra variaciones del eje¹³.

Además, en las TPSV, la frecuencia suele ser relativamente invariable, mientras que en la taquicardia sinusal la frecuencia suele variar con los cambios del tono vagal y simpático^{5,21}.

2.7.2 Extrasístoles

- **Extrasístoles auriculares (EA)**. Son frecuentes en los neonatos, usualmente son benignas y no precisan un tratamiento específico. La mayoría dan lugar a un QRS de morfología normal, lo que las diferencia de las extrasístoles ventriculares²¹.

- **Extrasístoles ventriculares (EV)** son latidos con complejos QRS anchos que se producen cuando un foco ventricular produce un latido espontáneo antes de que se produzca un latido sinusal normal. Los EV aislados son relativamente frecuentes en el neonato normal y no suelen requerir tratamiento¹³.

2.7.3 Flutter auricular

El flutter auricular es también conocido como taquicardia con reentrada intraauricular. Se caracteriza por una actividad auricular que puede alcanzar una frecuencia de hasta 400-600 lpm en los RN. El mecanismo del aleteo auricular común consta de una reentrada o ritmo que se origina en la aurícula derecha y que rodea el anillo de la válvula tricúspide. Como el nódulo AV no puede transmitir impulsos tan rápidos, casi siempre existe cierto grado de bloqueo AV. En niños mayores, es frecuente después de una cirugía cardíaca,

pero los neonatos con aleteo auricular suelen tener corazones normales. El ECG muestra ondas rápidas y regulares en forma de dientes de sierra¹³.

2.7.4. Fibrilación auricular

La FA es muy infrecuente en lactantes. El patrón de excitación auricular es caótico y más rápido (400-700 latidos/min), lo que produce una respuesta ventricular y un pulso irregular⁴.

2.7.4 Taquicardias ventriculares

La taquicardia ventricular en el neonato puede exhibir sólo una mínima prolongación de la duración del QRS y con frecuencia se diagnostica erróneamente como TPSV con aberración¹³. En los pacientes pediátricos, son menos frecuentes que las TSV. El principal diagnóstico diferencial de las taquicardias ventriculares es con las TPSV con reentrada antidrómica, aunque la presencia de latidos de captura y de fusión ayuda a confirmar el diagnóstico⁵.

2.8 Tratamiento

El tratamiento médico para niños mayores con TPSV sintomática ha sido reemplazado en gran medida por la terapia de ablación con catéter. Por el contrario, la terapia farmacológica es el tratamiento de elección para los RN y lactantes con TPSV. Desafortunadamente, faltan ensayos clínicos grandes para guiar el manejo médico de estos pacientes. Las estrategias de tratamiento actuales se basan en estudios observacionales retrospectivos, revisiones, encuestas a médicos y experiencia³.

Es una urgencia médica ante la que debe actuarse con la máxima premura y eficacia siguiendo los protocolos de actuación vigentes. No es necesario el diagnóstico preciso de la variante taquicárdica para iniciar tratamiento. Será básico clasificar al paciente como estable o inestable clínicamente, pues estos últimos requerirán cardioversión eléctrica o farmacológica³⁰.

2.8.1 Tratamiento de la fase aguda

Ante un lactante con una arritmia es esencial una evaluación inicial que valore simultáneamente el estado electrofisiológico y hemodinámico. **Tabla 1**

Tabla 1. Tratamientos más comúnmente utilizados por los cardiólogos pediátricos tratar una taquicardia paroxística supraventricular en fase aguda en neonatos según clínica de inestabilidad hemodinámica.

<u>Inestable hemodinámicamente</u>	<u>Estable hemodinámicamente</u>
- Adenosina si vía IV accesible	- Maniobras de estimulación del nervio vago: "reflejo de buceo"
- Cardioversión sincronizada	- Adenosina iv
	- Flecainida, Propaferona
	- Marcapasos transesofágico (TEP)
	- Amiodarona

Inestable hemodinámicamente

Si el niño se encuentra mal perfundido y/o hipotenso se debe canalizar una vía venosa fiable y emplear el tipo de reanimación adecuado para el grado de enfermedad. Como siempre, el tratamiento urgente del shock debe preceder al diagnóstico definitivo²¹.

Sin embargo, hay que destacar que en la valoración de un lactante con una arritmia rara vez se produce una situación en la que esté justificado prescindir del ECG de 12 derivaciones. Las excepciones son la fibrilación ventricular o *la torsade de pointes* con inestabilidad hemodinámica. Estas arritmias con frecuencia precisan una desfibrilación inmediata, pero son arritmias extremadamente infrecuentes en neonatos y niños muy pequeños⁴.

En el neonato inestable hemodinámicamente, la **adenosina** debe administrarse solo si el acceso intravenoso y el fármaco están disponibles de inmediato; cuando este no sea el caso (o si la adenosina es ineficaz) está indicada la **cardioversión sincronizada** (dosis bajas son efectivas, aproximadamente 0,5-1J/kg) después de inducir una sedación profunda⁵. La cardioversión nunca debe retrasarse en pacientes inestables que ya muestran signos de hipoperfusión sistémica⁹. Múltiples descargas repetidas o altos niveles de energía pueden causar insuficiencia cardíaca y liberación de enzimas del músculo cardíaco⁵.

Las formas reentrantes pueden inducirse e interrumpirse, mientras que las debidas a una mayor automaticidad no; estas últimas sólo pueden registrarse si la aurícula se estimula a una frecuencia más rápida que la taquicardia²⁰. Por lo tanto, la cardioversión de corriente continua es habitualmente útil para finalizar las taquicardias por reentrada, pero no para las taquicardias por foco de automatismo⁹.

Existen suficientes datos en la literatura, y que se refuerzan con los datos presentados, para recomendar el traslado de todos los pacientes menores de un año con un primer episodio de TPSV para monitorización, estudio y tratamiento en un centro especializado en cardiología pediátrica dado el alto porcentaje de pacientes que presentan compromiso hemodinámico en este grupo de edad⁹.

Estable Hemodinámicamente

Si el paciente está clínicamente estable, se pueden intentar, siempre y cuando no demoren tratamientos específicos, **maniobras de estimulación del nervio vago**⁴, como el reflejo de inmersión o de buceo ("diving reflex"), aplicando agua fría o hielo durante 15-20 segundos en la cara del recién nacido (región de la boca y la nariz)³¹, siendo esta maniobra más eficaz en el RN que las maniobras vagales "habituales", como el masaje del seno carotídeo, el reflejo nauseoso o la estimulación rectal⁵. La compresión del globo ocular siempre está contraindicada en la edad pediátrica, ya que conlleva el riesgo de daño en la retina del globo ocular⁴.

Las maniobras vagales son eficaces en niños mayores y adultos con TPSV por reentrada auriculoventricular^{9,31}, sin embargo, no son demasiado eficaces en la finalización de la TPSV en RN. Hay que vigilar que la técnica induzca a una apnea o haga aspiración y evitar la aplicación prolongada de "frío" en la cara. Se han descrito casos con complicaciones como paniculitis, tras la exposición prolongada al frío local⁵.

La disponibilidad de **Adenosina** intravenosa o intraósea ha simplificado el tratamiento agudo de la TPSV. La infusión intravenosa rápida de adenosina es una técnica muy eficaz y segura para finalizar una TPSV reentrante^{5,32}. La Adenosina es un fármaco con una vida

media corta, que provoca un bloqueo transitorio a nivel del nodo sinoauricular y del nodo AV, por lo que es el fármaco de elección para las taquicardias donde el nodo AV forma una parte crítica del circuito reentrante¹³. Dada su corta vida media, debe administrarse en un bolo rápido seguido de lavado con solución salina (2 a 2,5 ml). Su ventaja sobre otros fármacos, además de su corta vida media, es que presenta efectos inotrópicos negativos mínimos o ausentes, ya que los ventrículos están casi libres de receptores de adenosina³¹. La dosis inicial se establecía en 50 µg/kg, aumentando de 50 en 50 µg hasta 300 µg/kg. Recientemente ha venido constatándose la escasa eficacia de dichas dosis iniciales de adenosina (50-100 µg/kg). Los protocolos de tratamiento recomiendan la administración seriada de ATP hasta conseguir el cese de la taquicardia, aunque quizá sería necesaria una revisión de estos con objeto de aumentar las dosis iniciales a 150 µg/kg^{19,30}. Se debe buscar una vía próxima al corazón. Durante la administración de adenosina es importante monitorizar continuamente el ritmo con ECG de 12 derivaciones⁴. La finalización de la TPSV suele producirse entre 12 y 25 segundos después de su administración³².

El uso de un **marcapasos transesofágico** (TEP), aunque es una técnica muy eficaz para interrumpir la TPSV por reentrada AV en RN y lactantes, tiene escasa popularidad puesto que requiere sedación y un equipo especializado³³. Tras la introducción de antiarrítmicos, en particular la adenosina, en la práctica clínica, la electrocardiografía transesofágica y la estimulación se utilizan hoy en día sólo ocasionalmente en el tratamiento de las taquicardias por reentrada auriculoventricular³¹.

Si la adenosina resultara ineficaz o si reaparece un ritmo de TSV, **la Flecainida o la Propaferona** (fármacos de clase Ic) son útiles a una dosis de 1 mg/kg por vía IV. Son eficaces cuando el circuito de reentrada está apoyado por una VAcc⁴. No deben administrarse a pacientes con cardiopatía orgánica o IC, ya que pueden deprimir aún más la función del ventrículo. En el neonato, se prefiere Flecaínida a Propaferona. Según los resultados de un artículo publicado recientemente, la Flecaínida puede recomendarse como el fármaco de primera elección para el tratamiento de la TSV fetal³⁴. **Tabla 2**

En neonatos con signos y síntomas de taquicardiomiopatía que no responden a la adenosina, la **Amiodarona** puede ser útil (un bolo de 5 mg/kg en 20 minutos seguido de una infusión de 10 mg/kg durante las siguientes 24 h)⁴. Sin embargo, puede tardar horas en revertir a ritmo sinusal, motivo por el cual se utiliza como último recurso³⁵. La amiodarona tiene el mayor efecto antiarrítmico, pero debe usarse con precaución debido a la alta incidencia de efectos secundarios⁴.

El **Verapamilo**, muy usado por su alta efectividad en las TPSV en niños más mayores y adultos incluso previo a la administración de adenosina, está contraindicado en recién nacidos ya que presenta un alto riesgo de disociación electromecánica¹⁶.

Las taquicardias con reentrada se cortan de forma brusca, mientras que las taquicardias automáticas se van frenando de forma gradual y también pueden acelerarse de forma gradual después. Las taquicardias auriculares ectópicas suelen ser más difíciles de tratar que las taquicardias con reentrada, que son las más frecuentes en el periodo neonatal⁶.

Tabla 2. Recomendaciones para el tratamiento agudo en pacientes hemodinámicamente estables con taquicardia supraventricular en neonatos e infantes³⁵.

Fármaco/ Intervención	Dosis (IV)
Maniobras vagales	Reflejo de buceo, Valsalva, masaje seno carotídeo
Estimulación transesofágica auricular (TEP) ^a	
Adenosina	Dosis inicial de bolo rápido: - RN y lactantes: 0,1 mg/kg Aumentando la dosis hasta 0,3 mg/kg
Verapamilo ^{b,c}	0,1 mg/kg lentamente durante 2 minutos
Flecainida ^b	2 mg/kg en 5 minutos
Propaferona ^b	Inicial: 2 mg/kg en 2 horas Mantenimiento: 4-7 µg/kg/min
Amiodarona	Inicial: 5-10 mg/kg en 60 minutos Mantenimiento perfusión: 5-15 µg/kg/min

^a Muy efectivo en taquicardias AV por reentrada o flutter auricular.

^b Efecto depresor del miocardio

^c Contraindicado en < 1 año de edad.

2.8.2 Terapia de mantenimiento

Tras la finalización de un episodio sostenido de taquicardia, se debe considerar una terapia adicional para prevenir nuevos episodios. La recurrencia de la TPSV tras el tratamiento agudo es común (80%)^{4,36}. Por ello, está indicada la terapia de mantenimiento en neonatos y lactantes, debido al considerable riesgo de deterioro hemodinámico en estos pacientes y a que el reconocimiento de las recurrencias en este grupo de edad puede ser difícil, retrasando el diagnóstico de la taquicardia hasta la aparición de los síntomas^{31,44}.

La historia natural de la TPSV que se presenta en el neonato sugiere que la resolución espontánea suele ocurrir en el primer año de vida^{4,31}. Por este motivo, la retirada de los fármacos clásicamente se intentaba hacia los 12 meses de vida⁴⁴, puesto que los estudios para determinar su resolución a menudo se realizaron en torno a año después de iniciar la terapia, reconociendo que la resolución puede ocurrir antes^{23,37}. Actualmente, el tratamiento de mantenimiento se suele mantener menos tiempo, en torno a 6-8 meses.

Las nuevas vertientes apoyan la **Flecainida** como uno de los fármacos más efectivos para el control a largo plazo de las TPSV neonatales y actualmente es el antiarrítmico de 1ª línea. Hace algunos años, la Flecainida sólo se indicaba tras el fracaso del tratamiento con Digoxina y/o Betabloqueantes⁵. La Flecainida es muy eficaz para prevenir las recurrencias de TPSV con pocos efectos adversos en pacientes con un corazón normal, con bajo riesgo proarrítmico³⁵.

Hasta en el 70% de los casos, se necesitan 2 o más fármacos para el control de la taquicardia. La Flecaínida asociada con un betabloqueante es una alternativa altamente efectiva en el control de la arritmia⁹.

Hasta hace poco tiempo, la primera línea de tratamiento a largo plazo para los RN con TPSV incluía **Propranolol y Digoxina**. La **Digoxina** ha sido durante mucho tiempo el fármaco de elección en la profilaxis antiarrítmica de la TPSV²³. Se administraba en todas las formas de TPSV que involucraban el nódulo auriculoventricular, excepto en pacientes con síndrome de WPW debido al riesgo potencial de fibrilación ventricular al exagerar la conducción por la VAcc^{4,23}. Los fármacos antiarrítmicos que bloquean principalmente la conducción a través del nódulo AV (digoxina, verapamilo, diltiazem y betabloqueantes) están contraindicados en pacientes con preexcitación³⁵.

Los **Betabloqueantes**, en particular el Propranolol, se utilizan comúnmente para prevenir la recurrencia de TPSV neonatal. Sus tasas de éxito oscilan entre el 50% y el 90%⁴. No se han encontrado diferencias en la recurrencia de PSVT en los niños tratados con digoxina en comparación con propranolol^{23,36}. La combinación de Digoxina con Propranolol aumenta la eficacia del tratamiento⁵.

El uso de **Propafenona** para el tratamiento de la TPSV en RN puede ser una alternativa eficaz y segura comparable a flecaínida, aunque se prefiere el uso de esta última en este grupo de edad⁵.

En los últimos años, el **Sotalol** oral, un antiarrítmico de clase III con propiedades betabloqueantes, se ha utilizado cada vez con mayor frecuencia en el tratamiento a largo plazo de las arritmias supraventriculares pediátricas²¹.

La **Amiodarona** también es un fármaco antiarrítmico clase III. Debido a su farmacocinética (vida media plasmática de 6 a 8 semanas) y a su tasa significativa de efectos adversos sistémicos y electrofisiológicos, queda restringido a aquellos pacientes en los que el tratamiento antiarrítmico estándar no demostró ser eficaz o en quienes la ablación con catéter de radiofrecuencia no ha tenido éxito³¹. La combinación de flecaínida con amiodarona puede ser útil para controlar lactantes con TPSV "refractaria"⁵. Es importante recordar que se debe evitar la terapia conjunta entre Amiodarona y Sotalol ya que puede prolongar el intervalo QTc y conducir a arritmias ventriculares (significativas)^{3,23}.

Ningún estudio ha determinado la eficacia a corto o largo plazo de la Procainamida o la Quinidina en el tratamiento de la TPSV por VAcc³⁵.

La **ablación por radiofrecuencia** es relativamente la terapia estándar para episodios recurrentes de TPSV en el niño mayor y adolescente ya que, a diferencia del grupo de neonatos, el cese espontáneo de la actividad de la taquicardia es raro. Por tanto, la ablación curativa con catéter de radiofrecuencia del sustrato anatómico es una alternativa al tratamiento con fármacos antiarrítmicos a largo plazo³¹.

Hasta el momento se mantenía un enfoque conservador ante la ablación en el lactante pequeño⁵. Se acepta como terapia estándar de la TPSV sintomática en niños para los casos de falta de respuesta a todos los tratamientos antiarrítmicos junto con insuficiencia cardíaca^{13,31}. Los datos del Registro de ablación con radiofrecuencia de la Sociedad de Electrofisiología Pediátrica han demostrado que los niños menores de 15 kg y menores de 3 años tienen una mayor tasa de complicaciones con esta técnica⁵, aunque ya hay notificación de ablaciones con resultados exitosos en RN, incluso prematuros.

La conducta habitual es mantener el tratamiento crónico con antiarrítmicos durante los primeros años de vida en caso de síntomas mal tolerados y crisis recidivantes frecuentes, hasta que el paciente alcance la edad en la que hoy en día se suele recomendar el tratamiento electivo invasivo y curativo con ablación (en torno a los 12 meses). En niños mayores de 12-24 meses edad, con un historial prolongado de episodios de TPSV, se prefiere el tratamiento curativo con ablación por radiofrecuencia a la medicación antiarrítmica crónica, dada la seguridad y eficacia de la ablación actualmente. La elección entre fármacos y ablación se relaciona con la ubicación de la arritmia a tratar y el peso corporal del paciente^{38,39}.

La ablación puede llevarse a cabo de dos formas diferentes, ya sea mediante radiofrecuencia (aumentando la temperatura del tejido) o mediante crioablación, congelando el tejido. Esta técnica es llevada a cabo mediante la introducción del catéter por un acceso venoso femoral. Pero existen pacientes donde podemos encontrarnos ante una obstrucción venosa femoral bilateral producida por previas canalizaciones venosas centrales o previos cateterismos diagnósticos o terapéuticos, siendo estos por tanto rechazados para dicha técnica¹³.

Los pacientes bajo tratamiento antiarrítmico deben ser monitorizados mensualmente para adaptar la dosis del medicamento al aumento natural del peso corporal⁴.

2.9 Evolución y Pronóstico

La edad al comienzo de la taquicardia es importante para el pronóstico a largo plazo. Cuando la TPSV comienza en los primeros meses de vida, el riesgo de recurrencias es muy alto dentro de los primeros seis meses. La mayoría de episodios de TPSV que se presentan en el periodo neonatal se resuelven espontáneamente dentro del primer año de vida; por el contrario, si la taquicardia comienza más tarde se detecta remisión espontánea en solo el 15-20% de los pacientes^{6,40}. Por este motivo, se prefiere una estrategia terapéutica farmacológica en lugar de un abordaje ablativo en primer lugar, que en este grupo de edad joven puede resultar en daño a estructuras adyacentes³⁵.

Los pacientes con síndrome de WPW presentan un riesgo pequeño, aunque real, de muerte súbita⁴. La mayoría (60-90%) de los niños con este síndrome presentan resolución espontánea en torno al año de edad. Sin embargo, en niños más mayores, la resolución espontánea es poco probable³⁵.

Actualmente, es una práctica estándar usar medicación profiláctica durante 6 a 12 meses, pero esta duración de la terapia puede no ser necesaria. Este hecho respalda la necesidad de un ensayo con placebo en la TPSV infantil, con la intención de considerar la posibilidad de acortar la duración del tratamiento en esta población y la recomendación de tranquilizar a las familias sobre las recurrencias a corto plazo³⁷. Es conveniente que los padres estuviesen capacitados para medir la frecuencia cardiaca en la muñeca, utilizando el estetoscopio⁴.

A pesar de esto, los datos sugieren que la TPSV que requiere tratamiento hospitalario en RN y lactantes es una enfermedad potencialmente grave que requiere importantes recursos. Mas de la mitad de los neonatos que necesitaron ingreso pasan una parte de su estancia en el hospital en una UCI. Además, aunque la gran mayoría de los pacientes logran un control suficiente de la arritmia con la terapia médica oral, el 45% de los pacientes necesitan 2 o más medicamentos antiarrítmicos al alta y más de un tercio requieren tratamiento antiarrítmico intravenoso durante su ingreso en el hospital³.

La evolución a muerte en esta patología oscila del 1% en pacientes con cardiopatía al 0,25% en los pacientes sin cardiopatía asociada^{30,39}.

CASO CLÍNICO

Motivo de ingreso: Recién nacido de 16 horas de vida que ingresa procedente del nido por dificultad respiratoria.

Antecedentes familiares: Sin interés

Enfermedades de la madre: intervenida de útero septo y de reflujo vesicouteral. Gestación tras inseminación artificial, que cursa sin incidencias.

Parto: 40 semanas; eutócico; amniorrexis: 4 horas; líquido amniótico meconial claro.

Test de Apgar: 9/10 (buena adaptación cardiorrespiratoria por lo que no precisa reanimación).

Exploración Física:

Peso: 3.565 g (P50-P75), Longitud: 52,5 cm (P90-P95), Perímetro cefálico: 53,5 cm (P50)
Frecuencia cardiaca: 126 l/min, Frecuencias respiratoria: 91 r/min (*taquipnea*), T^a axilar: 36,8 °C

TAS/TAD: 75/35 mmHg

Aspecto término. Cianosis distal. Normoencéfalo. Fontanela anterior normotensa. Clavículas íntegras. Tórax normoconfigurado. Signos de dificultad respiratoria: Aleteo nasal, tiraje subcostal. Test de Silverman 3. Auscultación cardio-pulmonar: tonos rítmicos, no soplos, buena entrada de aire bilateral. Abdomen blando, depresible, hígado y bazo en límites normales. Cordón umbilical normal 2 arterias y 1 vena. Caderas estables con maniobras de Barlow y Ortolani negativo. Pulsos femorales bilaterales perceptibles y simétricos. Genitales masculinos normales. Extremidades normales. Tono adecuado. Reflejos del recién nacido presentes y simétricos.

Exámenes Complementarios:

- Grupo y Rh de la madre: 0 Rh (+)
- Grupo y Rh: 0 Rh (+)
- Test de Coombs directo: Negativo
- Glucemia: 67 mg/dL
- Calcio iónico: 1.10 mmol/L
- Lactato: 2.8 mmol/L

Con los signos de dificultad respiratoria, se solicitó: Equilibrio ácido-base: pH 7.36; pCO₂: 38.3 mmHg; HCO₃: 22.1 mmol/L; EB: -2.8 mmol/L; SatO₂: 98% con suplemento de O₂ (FiO₂ de 0.26). Radiografía de tórax: infiltrados intersticiales.

Ante la sospecha de una infección se realiza despistaje infeccioso, con elevación de reactantes de fase aguda, lo que justifica la administración de antibioterapia empírica, que se mantiene hasta comprobar normalidad clínica, analítica y cultivos microbiológicos negativos.

Evolución clínica y tratamiento

1. Monitorización biofísica y bioquímica
2. A su ingreso se objetiva signos de dificultad respiratoria y necesidad de oxígeno para mantener adecuada saturación de oxígeno, se le administra oxigenoterapia de alto flujo con FiO₂ máxima de 0,25. Los signos de dificultad respiratoria van disminuyendo de forma progresiva, persistiendo la taquipnea de menor intensidad. Se realizaron controles

seriados de gasometría y ante la mejoría clínica y analítica se retira el OAF y el suplemento de O₂.

3. Ante la buena evolución clínica respiratoria se plantea el alta, pero el día anterior nos avisan que se ha detectado de forma brusca una taquicardia en la monitorización.

Se realiza un ECG que presenta una FC a 300 lpm con morfología de una taquicardia ortodrómica con p retrógrada (**Figura 7**). Cede de forma brusca con una dosis de adenosina IV, todo ello datos compatibles con un episodio de taquicardia supraventricular.

ECG en reposo: normal, no signos de preexcitación. (**Figura 8**).

Se inicia tratamiento de mantenimiento con flecainida a dosis a 2 mg/kg/dosis vía oral cada 12 horas.

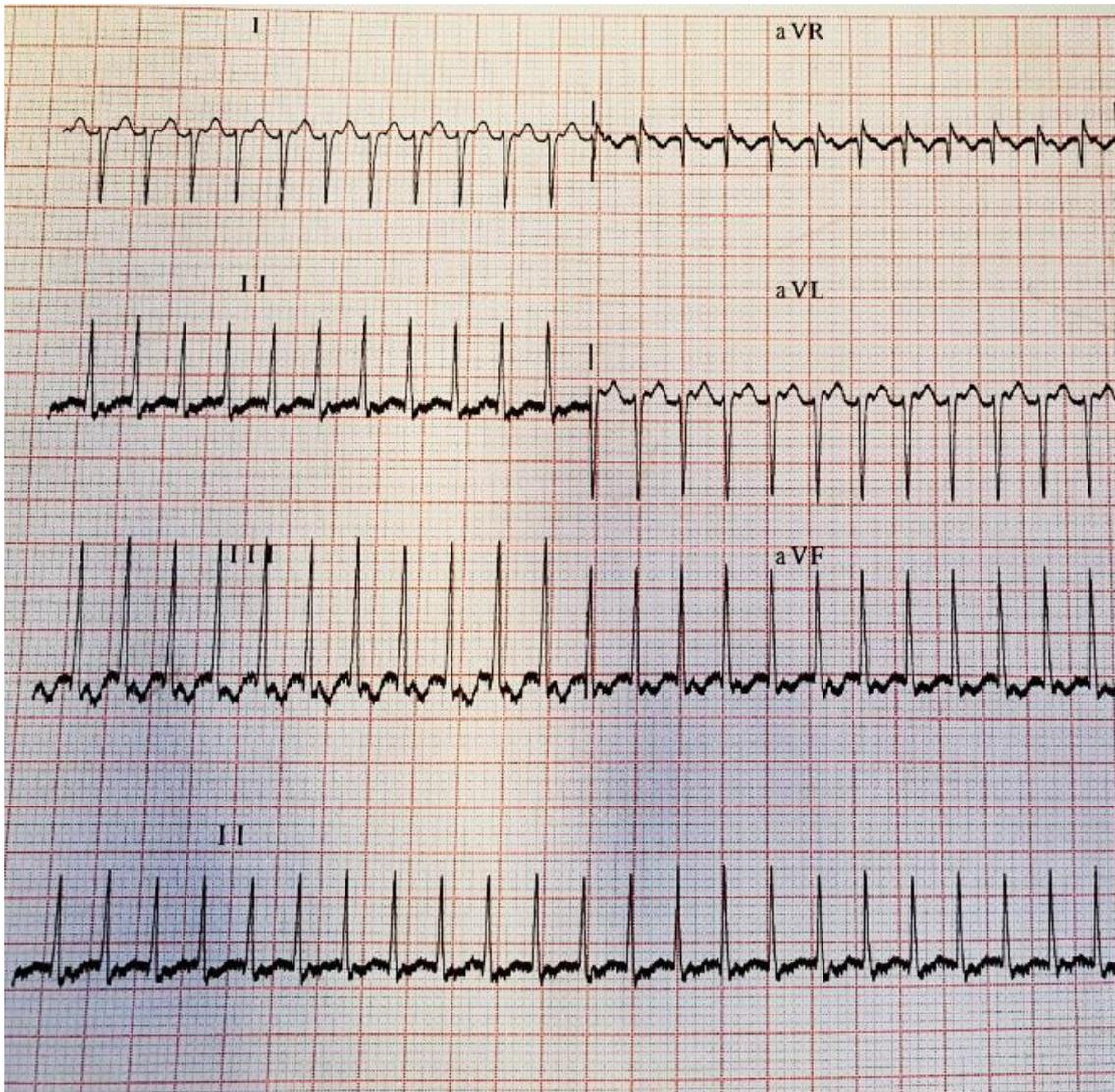


Figura 7. ECG que muestra la taquicardia regular de complejo estrecho como consecuencia de una vía de reentrada supraventricular. FC a 300 lpm.

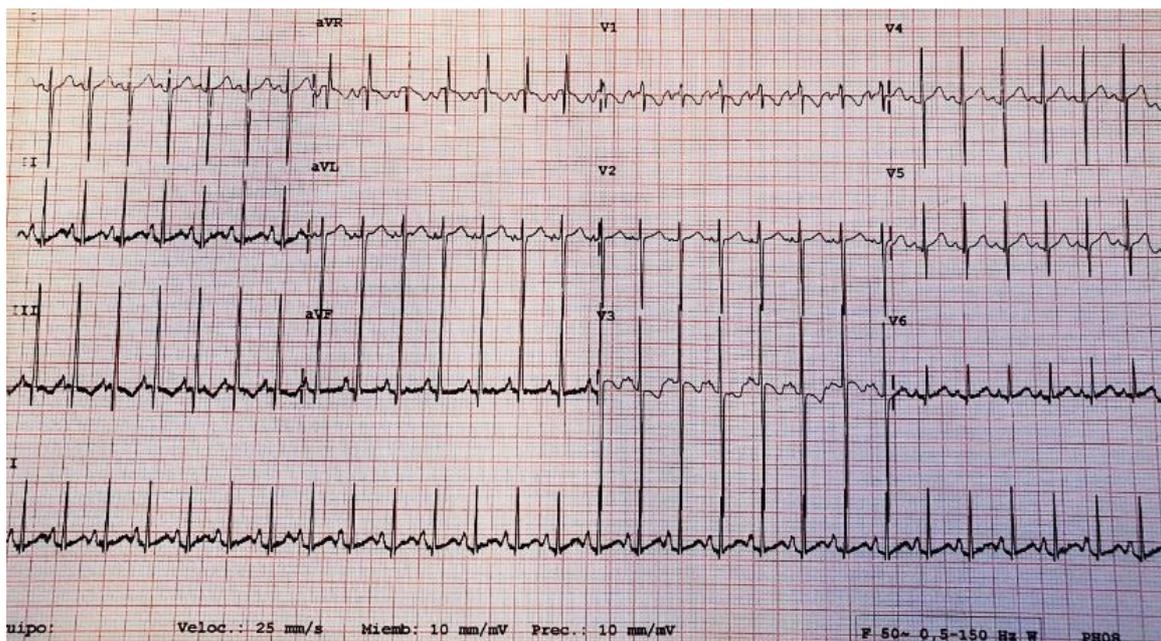


Figura 8. ECG tras administración de adenosina IV. Muestra un ritmo sinusal a 171 lpm.

Se solicita **Holter**: ritmo sinusal durante todo el trazado, no episodios de bradicardia ni pausas significativas. Extrasistolia ventricular muy aislada. No arritmias sostenidas.

Ecocardiograma normal: situs solitus, levocardia con levoápe. Corazón tetracameral normal. Concordancia atrio-ventricular y ventrículo-arterial. Grandes arterias normosituadas, con flujo normal no obstructivo. Válvulas AV normales y competentes. Se aprecian cuatro venas pulmonares drenando en aurícula izquierda. Arco aórtico normal, con vasos supraaórticos normosituados. No se aprecia flujo ductal. Miocardio de aspecto normal, con cavidades cardíaca no dilatadas y contractilidad adecuada. Tabiques íntegros.

Posteriormente durante su ingreso no ha presentado otro episodio de TSV.

Datos de alta: Se da alta a los 17 días de vida con una exploración física y constantes vitales compatibles con la normalidad para su edad. Peso: 4040 g (P50-P75)
Pruebas endocrino-metabólicas: 03/11/2020
Otoemisiones acústicas: 03/11/2020 Superado

Diagnóstico principal

- PULMÓN HÚMEDO /MALADAPTACIÓN PULMONAR

Otros Diagnósticos:

- TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR RECIPROCANTE AURÍCULO VENTRICULAR (TRAV) POR VÍA OCULTA.

Recomendaciones:

1. Control por su pediatra del Centro de Salud las próximas 24-72 horas tras el alta hospitalaria.
2. Alimentación: lactancia materna según se ha explicado a la madre.
3. Tratamiento:
 - Vitamina D3 400 UI/24 horas vía oral.
 - Flecaínida (2 mg/kg/dosis, vía oral cada 12 horas): **8 mg /12 vía oral**
No administrar con lactancia

4. Realizar Holter dentro de 15 días y acudir a control a consulta cardiología.
5. Se recomienda acudir a urgencias si presenta sintomatología sospechosa de TSV para realizar ECG (se les explica a los padres).

Evolución tras el alta

Paciente de 4 meses controlado por TRAV vía oculta en tratamiento con Flecainida a 4 mg/kg/día.

ECG: normal. No signos de preexcitación.

Holter:

- Ritmo sinusal durante todo el trazado (FC máx.: 196 lpm; FCmed: 138 lpm; FCmin: 96lpm).
- No episodio de bradicardia ni pausas significativas (RRmáx 680 mseg)
- Extrasistolia ventricular muy aislada (1 complejo, <0,1 %) sin extrasistolia supraventricular (0 complejos)
- No arritmias sostenidas. Único episodio de taquicardia a 190 lpm a las 6:00 de inicio y desaparición gradual y con onda P precediendo a cada QRS.

Si en algún momento presentara clínica sospechosa de TSV acudir a urgencias para realización de ECG.

Existen dispositivos: aliveCor de Kardia mobile para móvil para dejar constancia de registro.

Revisiones mensuales.

Planteamiento: seguir con tratamiento antiarrítmico hasta los 6-8 meses ajustando dosis a peso y suspender posteriormente si no ha presentado ningún episodio de taquicardia.

DISCUSIÓN

Recién nacido que a los pocos días de vida presentó un episodio de TPSV, la taquicardia más frecuente en el periodo neonatal, tras descartar una taquicardia sinusal.

La taquicardia paroxística supraventricular, bien tolerada por la mayoría de los niños sanos, suele requerir ingreso hospitalario preferentemente en una UCIP, ya que puede desencadenar arritmias malignas, insuficiencia cardíaca y miocardiopatía dilatada, sobre todo en lactantes³⁰.

Suele aparecer de forma súbita, algunas veces sin desencadenante claro, otras en contexto de procesos febriles, infecciones respiratorias, tras esfuerzos físicos, y postcirugía cardiovascular. Debido a la inmadurez del tejido de conducción cardíaco con presencia de vías accesorias y mayor propensión a desarrollar arritmias, puede presentarse en lactantes completamente sanos^{9,30}. Por este motivo se hizo despistaje de infección, que presentó resultados negativos.

Desde el punto de vista clínico, la mayoría de las ocasiones se presenta como un hallazgo casual o con signos inespecíficos como irritabilidad, dificultad respiratoria o dificultades alimentarias³. Los RN toleran muy bien los valores de frecuencia cardíaca (FC) superiores a 250 lpm. El lactante puede estar asintomático inicialmente, pasando la taquicardia desapercibida debido a la incapacidad del paciente para comunicar los síntomas, detectándose la arritmia durante un examen de rutina. No es infrecuente que pase desapercibida y presente resolución espontánea³⁰. Esta sintomatología inespecífica en los lactantes conlleva a que sea difícil el diagnóstico, presentando con mayor frecuencia clínica de insuficiencia cardíaca congestiva (ICC)²¹.

Un porcentaje de casos puede evolucionar a miocardiopatía dilatada e insuficiencia cardíaca (IC) secundaria a una taquicardia no conocida, llevando a taquicardiomiopatía. Es importante evaluar signos de IC, porque puede pasar desapercibida^{22,40}.

El neonato de este caso estaba ingresado por el diagnóstico previo de maladaptación pulmonar, hecho que permitió la detección rápida del episodio de taquicardia en el monitor, evitando el desarrollo de IC.

Generalmente no se desarrolla insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) antes de 24 horas de una TPSV continua¹¹. Si finalmente desarrolla una ICC y una miocardiopatía dilatada secundaria, el lactante manifiesta el cortejo sintomático típico: palidez con acrocianosis, sudoración, frialdad, irritabilidad, disnea, taquipnea, oliguria, hepatomegalia y pulso débil⁵. Existe riesgo de muerte si no se controla en un breve plazo. La hepatomegalia y la taquipnea son los signos más prominentes de la ICC, aunque también puede aparecer fiebre y leucocitosis⁹.

En ocasiones, se descubre la taquicardia ya en el período fetal, más frecuentemente entre la semana 28 y la 33 de gestación, mediante un examen de frecuencia cardíaca fetal. Puede tratarse mediante la administración transplacentaria de fármacos antiarrítmicos³⁴. En los fetos con taquicardia persistente o recurrente, se manifiesta por hidrops fetal no inmunitario^{20,24}. Recientemente se ha sugerido la Flecainida como tratamiento de primera línea en las TPSV fetales. Si no se obtiene resultado mediante monoterapia con Flecainida en 7 días, el tratamiento se combina con Digoxina⁴¹. Sin embargo, no es el caso de este niño, puesto que se revisó la historia de la madre durante la gestación y no se observó nada ni tampoco en ninguna de las monitorizaciones que se le realizaron.

En casi todas las circunstancias, el tratamiento apropiado (a largo y corto plazo) depende del diagnóstico electrofisiológico exacto. Se le realiza un ECG de 12 derivaciones durante la taquicardia y se compara con el ECG de 12 derivaciones basal del paciente en ritmo sinusal^{14,26,28}.

Este RN presenta el mecanismo de TPSV más frecuente en este grupo de edad, que comprende un circuito de reentrada que utiliza una vía de conducción auriculoventricular accesoria (TRAV)^{17,24}. La TPSV con reentrada se caracteriza por un inicio y una finalización súbitos².

Las VAcc en niños con TSV pueden tener conducción tanto anterógrada como retrógrada (Wolff-Parkinson-White; manifiesto), o sólo retrógrada (unidireccional, vía accesoria retrógrada o de con conducción oculta)^{3,10}.

El mecanismo más común de TPSV en VAcc es por reentrada ortodrómica, donde hay conducción anterógrada por el nodo AV y retrógrada por la VAcc que conduce a una taquicardia con complejos QRS angostos y que coincide con la taquicardia que presenta el neonato que estamos tratando. La TRAV por vía accesoria se asocia comúnmente con el síndrome de WPW en RN^{4,5,18}. Sin embargo, descartamos un Snd de WPW puesto que el ECG en reposo es normal, no presenta los signos de preexcitación típicos.

En el ECG vemos una FC 300 lpm, "fija" sin variación de frecuencia latido a latido, inicio y terminación bruscos, complejos QRS estrechos y onda p retrógrada, todo ello signos electrocardiográficos compatibles con una taquicardia supraventricular paroxística con reentrada por VAcc ortodrómica.

La mayoría de los pacientes con VAcc ocultas tienen corazones estructuralmente normales, pero hasta un 20% puede tener enfermedad cardíaca estructural^{3,38}. Para descartar esta situación se le realizaron estudios complementarios, siendo el

ecocardiograma normal, descartando cardiopatía estructural y miocarditis. El Holter presenta un ritmo sinusal durante todo el trazado.

Considerando el tratamiento del episodio, la primera actuación pasa por la canalización de una vía periférica próxima al corazón para la perfusión IV de adenosina, seguida de suero fisiológico.

Las maniobras vagales en muchas ocasiones son ineficaces en los pacientes de este grupo de edad¹⁹. Se recomienda como terapia inicial de primera línea la administración intravenosa rápida de adenosina para la finalización de la TPSV⁴². La taquicardia de nuestro caso cedió de forma brusca con la administración de adenosina.

El pronóstico de la TPSV en la población pediátrica es bueno. Los RN que presentan una TPSV, como nuestro paciente, una vez que la presentación inicial se estabiliza y se resuelve, la mayoría se controlan con medicamentos orales y muchos tienen una resolución espontánea del sustrato fisiopatológico al año de edad²⁵.

La recurrencia de la TPSV que aparece en los primeros meses de vida tras el tratamiento agudo es común³¹, siendo muy alto el porcentaje especialmente dentro de los seis primeros meses; posteriormente, las recurrencias se vuelven poco frecuentes, hasta la resolución espontánea en una gran mayoría²³. Es debido a esta alta prevalencia de recurrencias tras la finalización de un episodio sostenido de taquicardia, y al difícil reconocimiento de estas en este grupo de edad (retrasando el diagnóstico de la taquicardia hasta la aparición de los síntomas) lo que hace considerar una terapia de mantenimiento con antiarrítmicos en neonatos durante los primeros 6-8 meses de vida después de lo cual los medicamentos generalmente se suspenden^{3,6,36,40}.

Recientemente algunos estudios han demostrado que la duración del tratamiento no necesita un año como se indicaba de forma habitual, como también ha quedado reflejado que las recidivas son raras después de 4 meses de edad²³.

En el tratamiento de mantenimiento, las nuevas vertientes apoyan la Flecainida como uno de los fármacos más efectivos para el control a largo plazo de las TPSV neonatales, ya que es altamente efectiva a la hora de prevenir las recurrencias y, además, tiene pocos efectos secundarios en pacientes con corazones sanos. Un alto porcentaje de los neonatos con TPSV precisan 2 o más fármacos para el control de la taquicardia. La Flecainida asociada con un betabloqueante es la combinación más usada y altamente efectiva en el control de la arritmia⁹.

Se pauta Flecainida a dosis 4 mg/kg/día vía oral como tratamiento farmacológico de mantenimiento durante los primeros 6-8 meses.

Potencialmente la Flecainida puede tener efecto proarrítmico. Sin embargo, en la práctica clínica es un fármaco muy bien tolerado tanto en el tratamiento agudo iv como oral de mantenimiento tras una TPSV en un neonato⁴². De hecho, hasta hace unos años se utilizaba Flecainida en combinación con Propranol, con la intención de prevenir los posibles efectos proarrítmicos de la Flecainida, pero actualmente no se utiliza esta combinación, sino que se administra Flecainida en monoterapia, puesto que se ha visto que se tolera muy bien y es muy segura en RN sin cardiopatía estructural, sin necesidad de añadir Propranol.

Los pacientes menores de 3 meses o con inmediata recurrencia de la taquicardia tienen una alta probabilidad de recurrencia y complicaciones, por lo que requieren indefectiblemente ingreso hospitalario³⁰.

Hasta ahora, este niño no ha vuelto a presentar ningún nuevo episodio de TPSV. Si esta situación se mantiene, a partir de los 6-8 meses de edad se le suspenderá el tratamiento.

Si presentara alguna recurrencia siendo mayor de 6-12 meses de edad, se podría plantear restaurar la terapia oral con antiarrítmicos, pero la ablación con radiofrecuencia es una alternativa frecuente y con excelentes resultados, previo estudio electrofisiológico³⁵. Las técnicas invasivas son posibles y efectivas incluso en niños muy pequeños cuando estén indicadas, pero hay diversos factores limitantes. En primer lugar, la formación de una lesión por radiofrecuencia en el miocardio inmaduro es muy similar al del miocardio adulto, pero se asocia con un agrandamiento de la lesión posterior y la invasión del miocardio sano por tejido fibrótico. Por ello, se considera prudente evitar la ablación por radiofrecuencia, si es posible, durante los primeros 2 años de vida. En segundo lugar, no existen catéteres ni herramientas específicas para la población pediátrica. Esto es especialmente limitante en niños pequeños que necesiten una ablación para resolver una taquicardia incesante. Por último, la experiencia del operador y del centro es crucial. Los pacientes pequeños que requieran ablación deberían derivarse para el tratamiento a centros de referencia experimentados^{38,39}.

Sin embargo, ya hay experiencia en el grupo Brugada (Barcelona) de ablación con radiofrecuencia en neonatos, con incluso bajo peso. El pasado 4 de enero de 2019 se realizó una operación en el hospital San Juan de Dios en Barcelona por los doctores Josep Brugada y Georgia Sarquella, quienes consiguieron llevar a cabo una ablación cardíaca en la recién nacida prematura de sólo 1.310 gramos, tras detectarse una taquiarritmia prenatal que postparto permanecía a 300 pulsaciones por minuto. Esto se llevó a cabo mediante la introducción de un catéter vía femoral hasta llegar al corazón de la paciente de tan solo 2 centímetros.

CONCLUSIONES

1. La taquicardia paroxística supraventricular es la causa más común de taquicardia no sinusal en el niño y es la segunda causa de arritmias, por detrás de las extrasístoles
2. El mecanismo fisiopatológico más común en el recién nacido es la taquicardia recíproca aurículoventricular por un circuito reentrante a través de una conexión accesoria entre aurícula y ventrículo, sin malformaciones estructurales en la mayoría de los casos.
3. La sintomatología inespecífica en los lactantes más pequeños conlleva una demora en el diagnóstico, por lo que estos pacientes presentan con mayor frecuencia, clínica de insuficiencia cardíaca congestiva.
4. La Adenosina es el fármaco de primera elección para la finalización de la taquicardia paroxística supraventricular aguda. Ante un compromiso hemodinámico grave, la taquicardia debe interrumpirse mediante cardioversión eléctrica.
5. Se aconseja tratamiento farmacológico de mantenimiento con Flecainida, debido al riesgo de recurrencia en los 6-8 primeros meses; si la respuesta no es adecuada, se puede utilizar la ablación de la vía accesoria.
6. Existe una alta probabilidad de resolución espontánea durante el primer año de vida de los sustratos de la taquicardia en recién nacido.
7. La taquicardia paroxística supraventricular en el recién nacido tiene un pronóstico a medio-largo plazo favorable, pues un alto porcentaje de niños se encuentran asintomáticos y sin medicación al año de vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brugada J, Katritsis DG, Arbelo E, Arribas F, Bax JJ, Blomstrom-Lundqvist C, et al. 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. The Task Force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC): Developed in collaboration with the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 2020 Feb 1 [cited 2020 Dec 19];41(5): p.655–720. Available from: www.escardio.org/guidelines
2. Balaguer Gargallo M, Jordán García I, Caritg Bosch J, Cambra Lasasosa FJ, Prada Hermogenes F, Palomaque Rico A. Taquicardia paroxística supraventricular en el niño y el lactante. *An Pediatr (Barc)* [Internet]. 2007 Aug [cited 2020 Dec 19];67(2):133–8. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17692258/>
3. Seslar SP, Garrison MM, Larison C, Salerno JC. A multi-institutional analysis of inpatient treatment for supraventricular tachycardia in newborns and infants. *Pediatr Cardiol*. 2013;34(2):408–14.
4. Neroni P, Ottonello G, Manus D, Atzei A, Trudu E, Floris S, et al. Paroxysmal supraventricular tachycardia: physiopathology and management. *J Pediatr Neonat Individual Med* [Internet]. 2014 Oct 8 [cited 2021 January 17];3(2) Available from: <https://jpnim.com/index.php/jpnim/article/view/030243>
5. Moak JP. Supraventricular tachycardia in the neonate and infant. *Prog Pediatr Cardiol*. 2000;11(1):25–38.
6. Vignati G, Annoni G. Characterization of Supraventricular Tachycardia in Infants: Clinical and Instrumental Diagnosis. *Curr Pharm Des* [Internet]. 2008 Apr 4 [cited 2020 Dec 19];14(8):729–35. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18393871/>
7. Kugler JD, Danford DA. Management of infants, children, and adolescents with paroxysmal supraventricular tachycardia. *J Pediatr*. 1996;129(3):324–38.
8. Etheridge, S. P., & Judd VE. Supraventricular tachycardia in infancy: evaluation, management, and follow-up. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 1999 Mar;153(3):267-71.
9. Fuertes Á, Alshweki A, Pérez-Muñuzuri A, Couce ML. Supraventricular tachycardia in newborns and its association with gastroesophageal reflux disease. *An Pediatr (Barc)* [Internet]. 2017 Oct 1 [cited 2020 Dec 19];87(4):206–10. Available from: <https://www.analesdepediatria.org/es-taquicardia-supraventricular-recien-nacidos-su-articulo-S1695403316302909>
10. Hansen A, Eichenwald E, Stark A, Martin C. Cloherty and Stark's Manual of Neonatal Care. 8th edition. Philadelphia: Wolters Kluwer Health; 2016. p.521–528.
11. Asociación Española de Pediatría, Moro M, Málaga S, Madero L. Cruz. Tratado de Pediatría. 11ªed. Editorial Médica Paramericana; 2014. p.1746-1753.
12. Avery GB, Fletcher MA, Macdonald MG. Neonatología. Fisiopatología y Manejo del Recién Nacido. 5ªed. Argentina: Editorial Médica Panamericana S.A; 2001. p.641–646.
13. Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson. Tratado de Pediatría. 21ªed. Barcelona: Elsevier; 2020. p.2436-2447.
14. White AJ. The Washington Manual of Pediatrics. 2ªed. Lippincott Williams & Wilkins, editor. Barcelona: Wolters Kluwer.; 2016. p.301-310.
15. Kahl L, Hughes H. The Harriet Lane Handbook. 21ªed. Elsevier; 2017. p.140-148.
16. Almendral J, Castellanos E, Ortiz M. Taquicardias paroxísticas supraventriculares y síndromes de preexcitación. *Rev Esp Cardiol* [Internet]. 2012 May 1 [cited 2020 Dec 19];65(5):456–69. Available from: <http://www.revespcardiol.org/es-taquicardias-paroxisticas-supraventriculares-sindromes-preexcitacion-articulo-S030089321200084X>

17. Gomella TL, Cunningham MD, Eyal FG, Zenk KE. Neonatology. Management, Procedures, On-Call Problems, Diseases and Drugs. 5ªed. Argentina: Editorial Médica Panamericana S.A.; 2006. p.225-231.
18. Kantoch MJ. Supraventricular Tachycardia in Children. *Indian J Pediatr.* 2005;72(780).
19. Sabaté Rotés A, Figueras Coll M, Gran Ipiña F, Gallardo-Calero A, Renter Valdovinos L, Domínguez-Sampedro P, et al. Supraventricular tachycardia in children from the perspective of a specialised between-hospital transport team. *An Pediatr (Barc)* [Internet]. 2020 Oct 1 [cited 2020 Dec 17];93(4):236–41. Available from: <https://www.analesdepediatría.org/es-taquicardia-paroxistica-supraventricular-desde-perspectiva-articulo-S1695403320300205>
20. Martin R, Fanaroff A, Walsh M. Fanaroff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine. Vol 2. 11ªed. Madrid: Elsevier; 2019. p.1252-1264.
21. Gaztañaga L, Marchlinski FE, Betensky BP. Mechanisms of cardiac arrhythmias. *Rev Esp Cardiol.* 2012; 65(2):174-85.
22. Vos P, Pulles-Heintzberger C, Delhaas T. Supraventricular tachycardia: an incidental diagnosis in infants and difficult to prove in children. *Acta Paediatr* [Internet]. 2007 [cited 2020 Dec 19];92(9):1058–61. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1651-2227.2003.tb02577.x>
23. Sanatani S, Potts JE, Reed JH, Saul JP, Stephenson EA, Gibbs KA, et al. The study of antiarrhythmic medications in infancy (SAMIS): A multicenter, randomized controlled trial comparing the efficacy and safety of digoxin versus propranolol for prophylaxis of supraventricular tachycardia in infants. *Circ Arrhythm Electrophysiol* [Internet]. 2012 Oct;5(5):984–91. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22962431/>
24. Scaglione J. Arritmias en Pediatría. Un enfoque práctico. 1ªed. Buenos Aires: Silver Horse; 2012. p. 29-56.
25. Srinivasan C, Balaji S. Neonatal supraventricular tachycardia. Vol. 19, *Indian Pacing and Electrophysiology Journal.* *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2019 Nov-Dec; 19(6):222-231.
26. Ban JE. Neonatal arrhythmias: Diagnosis, treatment, and clinical outcome. *Korean J Pediatr* [Internet]. 2017 [cited 2020 Dec 19]; 60(11):344-352. Available from: </pmc/articles/PMC5725339/?report=abstract>
27. Jaeggi ET, Gilljam T, Bauersfeld U, Chiu C, Gow R. Electrocardiographic differentiation of typical atrioventricular node reentrant tachycardia from atrioventricular reciprocating tachycardia mediated by concealed accessory pathway in children. *Am J Cardiol.* 2003; 91(9):1084–9.
28. Martinez T, Sztajzel J. Utility of event loop recorders for the management of arrhythmias in young ambulatory patients. *Int J Cardiol.* 2004; 97(3):495–8.
29. Ortiz Sanjuán FM, Pastor Bataller S, Mas Lázaro C, Tomás Aguirre B, Fresquet AC, Salort Jiménez I. Taquicardia paroxística supraventricular en lactantes: A propósito de un caso. *Rev Pediatr Aten Primaria* [Internet]. 2009 Mar [citado 2020 Dec 19]; 11(41):89-95. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322009000100006&lng=es.
30. Paul T, Bertram H, Bökenkamp R, Hausdorf G. Supraventricular tachycardia in infants, children and adolescents: Diagnosis, and pharmacological and interventional therapy. *Paediatr Drugs.* 2000; 2(3):171–81.
31. Sherwood MC, Lau KC, Sholler GF. Adenosine in the management of supraventricular tachycardia in children. *J Paediatr Child Health.* 1998; 34(1):53–6.
32. Dick M, Scott WA, Serwer GS, Bromberg BI, Beekman RH, Rocchini AP, et al. Acute termination of supraventricular tachyarrhythmias in children by transesophageal atrial pacing. *Am J Cardiol.* 1988; 61(11):925–7.

33. Ekiz A, Kaya B, Bornaun H, Acar DK, Avci ME, Bestel A, et al. Flecainide as first-line treatment for fetal supraventricular tachycardia. *J Matern Fetal Neonatal Med* [Internet]. 2018 Feb; 31(4):407–12. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28114840/>
34. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, Blomstrom-Lundqvist C, Deanfield J, Janousek J, et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace*. 2013;15(9):1337–82.
35. Wong KK, Potts JE, Etheridge SP, Sanatani S. Medications used to manage supraventricular tachycardia in the infant a North American survey. *Pediatr Cardiol*. 2006; 27(2):199–203.
36. Blaufox AD, Warsy I, D'Souza M, Kanter R. Transesophageal electrophysiological evaluation of children with a history of supraventricular tachycardia in infancy. *Pediatr Cardiol*. 2011; 32(8):1110–4.
37. Brugada J, Katriotis DG, Arbelo E, Arribas F, Bax JJ, Blomstrom-Lundqvist C, et al. 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. *Eur Heart J*. 2020 Feb 1; 41(5):655–720.
38. Brugada J, Katriotis DG, Arbelo E, Arribas F, Bax JJ, Blomstrom-Lundqvist C, et al. Guía ESC 2019 sobre el tratamiento de pacientes con taquicardia supraventricular. *Rev Esp Cardiol*. 2012; 65(5):456-469.
39. Drago F, Silvetti MS, de Santis A, Marcora S, Fazio G, Anaclerio S, et al. Paroxysmal reciprocating supraventricular tachycardia in infants: Electrophysiologically guided medical treatment and long-term evolution of the re-entry circuit. *Europace*. 2008; 10(5):629–35.
40. Strizek B, Berg C, Gottschalk I, Herberg U, Geipel A, Gembruch U. High-dose flecainide is the most effective treatment of fetal supraventricular tachycardia. *Heart Rhythm*. 2016; 13(6):1283–8.
41. Spearman AD, Williams P. Supraventricular tachycardia in infancy and childhood. *Pediatr Ann*. 2014; 43(11):456–60.
42. Ferlini M, Colli AM, Bonanomi C, Salvini L, Galli MA, Salice P, et al. Flecainide as first-line treatment for supraventricular tachycardia in newborns. *Matern Fetal Neonatal Med*. 2018 Feb; 31(4):407-412.