



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ

TITULO

**BLOQUEO ATRIOVENTRICULAR COMPLETO EN EDAD PEDIÁTRICA
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ELECTROCARDIOGRÁFICAS EN
PRESENTACIÓN AISLADA, ASOCIADO A CARDIOPATÍA CONGÉNITA Y
PRESENTACIÓN POSTQUIRÚRGICA EN UN PERÍODO DE 20 AÑOS**

TESIS DE POSGRADO

**PARA OBTENER EL TITULO COMO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA
PEDIATRICA**

PRESENTA

DR. GUILLERMO ALEJANDRO MUÑOZ BENAVIDES

TUTOR DE TESIS

DR. LEONARDO RIVERA RODRIGUEZ

MEDICO ADSCRITO DEL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ

CIUDAD DE MÉXICO 2018



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INTRODUCCIÓN

VoBo.

Dr. Juan Verdejo Paris

Director de Enseñanza

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



JUSTIFICACIÓN

VoBo.

Dr. Leonardo Rivera/Rodríguez

Medico adscrito de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

OBJETIVOS

VoBo.

Dr. Alfonso Buendía Hernández

Jefe de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

CONCLUSIONES

VoBo.

Dr. Guillermo Alejandro Muñoz Benavides

Residente de Segundo año de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.....	4
FUNDAMENTO TEORICO.....	6
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	22
JUSTIFICACION.....	22
OBJETIVOS	23
METODOLOGÍA.....	24
RESULTADOS.....	27
DISCUSIÓN.....	38
CONCLUSIONES.....	42
BIBLIOGRAFIA.....	43

INTRODUCCIÓN

El bloqueo atrioventricular (BAV) completo es una condición rara con una incidencia en la población general que varía entre 1 en 15,000 a 1 en 22,000 nacimientos vivos¹. Actualmente el diagnóstico es frecuentemente hecho por medio de ecocardiografía fetal pero la etiología se mantiene desconocida. Entre las causas etiológicas de bloqueo atrioventricular completo se incluye: anticuerpos antiimunes, anomalías estructurales del corazón que conlleva la cardiopatía congénita (ej. transposición de grandes arterias congénita corregida, defecto de los cojinetes endocárdicos), post quirúrgico, idiopático familiar².

Desde el punto de vista electrocardiográfico el bloqueo atrioventricular completo se caracteriza por:

- Presencia de onda P y complejo QRS que no guardan relación entre sí, siendo la frecuencia de las ondas P mayor que la de los complejos QRS.
- Los intervalos PR cambian desordenadamente de longitud de latido a latido.
- La localización de las ondas P pueden encontrarse inscritas delante de un complejo QRS, no verse porque están enmascaradas por los complejos QRS, o verse sobre la onda T, donde dejan una muesca o empastamiento.
- La morfología de los complejos QRS dependerá del lugar de origen del marcapaso subsidiario y así, si el marcapaso ventricular se origina en el nodo atrioventricular o primera porción del tronco del haz de His, la morfología de los complejos QRS será muy similar a la de los impulsos supraventriculares. Por el contrario, si el marcapaso ventricular se origina en regiones más distales, como una de las ramas del haz de His, entonces

la morfología de los complejos QRS será similar a la de un bloqueo de rama.³

La mortalidad en niños con bloqueo atrioventricular completo aislado es estimado en un 8 a 16% en infantes y un 4-8% en niños y adultos⁴. Si se encuentra con una cardiopatía congénita con daño estructural asociado la mortalidad estimada es de 29%.

Entre las opciones del manejo en útero son limitadas, y el tratamiento en el feto con bloqueo atrioventricular completo congénito es primeramente expectante.

Para neonatos y niños que se presentan en forma tardía, la decisión terapéutica principal implica la necesidad y el momento potencial de la inserción de marcapaso permanente.

Entre las indicaciones de la colocación de un marcapaso además de eliminar el riesgo de una muerte súbita, son la prevención de la morbilidad con un descenso gradual de la frecuencia ventricular, dilatación y disfunción ventricular con insuficiencia mitral.

FUNDAMENTO TEORICO

El bloqueo atrioventricular es definido como un retraso en la conducción o interrupción en la transmisión del impulso eléctrico desde el atrio hacia los ventrículos debido a un deterioro anatómico o funcional del sistema de conducción. La alteración de la conducción puede ser transitoria o permanente con conducción demorada, intermitente o ausente.

El bloqueo atrioventricular anatómicamente es clasificados en supra, intra o infra hisiano. De acuerdo con el grado de bloqueo se dividen en:

1. Bloqueo atrioventricular de primer grado
2. Bloqueo atrioventricular de segundo grado
 - a. Bloqueo atrioventricular de segundo grado Mobitz I con fenómeno de Weckenbach.
 - b. Bloqueo atrioventricular de segundo grado Mobitz II
 - i. Bloqueo atrioventricular de segundo grado fijo.
 - ii. Bloqueo atrioventricular de segundo grado variable.
 - iii. Bloqueo atrioventricular de segundo grado avanzado.
3. Bloqueo atrioventricular completo.

El bloqueo atrioventricular completo es considerado congénito cuando ocurre espontáneamente en el feto o en la niñez temprana, fue descrito por 1ª vez en 1901 por Morquio, quien a la vez noto la ocurrencia familiar, la asociación con crisis de Stokes-Adams y muerte; Posteriormente la primera confirmación electrocardiográfica, fue realizada por Van de Heuvel en 1908, y el primer

diagnóstico prenatal fue realizado por Yater en 1929 como la presencia de bradicardia fetal (40-80 latidos por minuto) como una manifestación del bloqueo atrioventricular completo⁵.

EPIDEMIOLOGIA

El bloqueo atrioventricular completo se presenta de forma aislada o familiar, en la población general varía entre 1 en 15,000 a 1 en 22,000 nacimientos vivos¹. El daño realizado en los tejidos de conducción fetal causado por la exposición transplacentaria ha anticuerpos maternos relacionados con el lupus eritematoso sistémico o con el síndrome de Sjogren siendo responsable del 60 a 90% de los casos en general⁶. Mujeres con anticuerpos anti-Ro/SSA y anti-La/SSB, el bloqueo atrioventricular completo fetal/neonatal ocurre en aproximadamente en el 2% de los embarazos. Sin embargo, una vez que la madre da a luz a un recién nacido con bloqueo atrioventricular completo autoinmune, la recurrencia en los embarazos siguientes aumenta aproximadamente en un 15%⁷.

En niños con cardiopatía congénita puede ser explicado por una anatomía anormal en el sitio del nodo atrioventricular. La mortalidad en niños con bloqueo atrioventricular completo congénito aislado es estimado en un 8 a 16% en infantes y en 4-8% en niños y adultos⁴. En cardiopatías con anomalía estructural la mortalidad es estimada en un 29% y durante la infancia es del 10%. Entre las causas más frecuentes del bloqueo atrioventricular completo congénito asociado a cardiopatía congénita compleja se encuentran la transposición congénita de grandes arterias, en el cual el sistema de conducción es más superficial e inestable⁸. A la vez en defectos de los cojinetes endocárdicos, pacientes con

isomerismo izquierdo o derecho son a la vez propensos a bloqueo cardiacos espontaneos.

Las intervenciones quirúrgicas de ciertas formas de cardiopatía congénitas pueden resultar en un trauma en los tejidos de conducción atrioventricular. A la vez el conocimiento de la localización precisa del nodo atrioventricular y de la rama del haz de His ha permitido la reducción de su ocurrencia. Entre las cirugías que presentan como complicación el bloqueo atrioventricular se encuentran el cierre del defecto septal, cirugía en el tracto de salida del ventrículo izquierdo y el remplazo o reparación de la valvula atrioventricular⁹. En mas de la mitad de los casos, esta lesión es una afección transitoria relacionada con el estiramiento o el edema del miocardio en lugar de la ruptura física de los tejidos de conducción y la conducción atrioventricular se recupera en 7 a 10 días después de la operación¹⁰.

ETIOLOGÍA

Se puede presentar de forma aislada, en asociación con cardiopatías congénitas o post quirúrgico. El trastorno de conducción suele estar en el nivel del nodo atrioventricular, por ejemplo, como resultado de lesiones en la unión AV durante el desarrollo embrionario, ya sea por compresión mecánica, fibrosis, defectos en la formación o falta de alineamiento entre las estructuras del sistema específico.

Entre las etiologías de bloqueo atrioventricular completo se mencionan:

- Anticuerpos autoinmunes.

- Anomalías cardíacas estructurales debidas a cardiopatías congénitas (Ej.: Transposición congénita corregida de grandes arterias, defectos de los cojinetes endocárdicos)
- Bloqueo atrioventricular completo congénito idiopático familiar
- Miocarditis o trauma mecánico durante cirugía o cateterismo intervencionista
- Post quirúrgicos: Cierre de defectos septales, cirugía en el tracto de salida del ventrículo izquierdo y el remplazo o reparación de la valvula atrioventricular ⁹.

Bloqueo atrioventricular completo congénito.

El bloqueo cardíaco autoinmune inicia en útero, por lo que la detección clínica puede retrasarse hasta después del nacimiento o durante la primera infancia¹¹. En publicaciones recientes, la presencia de anticuerpos anti-SSA/Ro y anti-La/SSB en madres lúpicas ha sido asociado con el síndrome de lupus neonatal siendo el bloqueo atrioventricular completo congénito la manifestación más seria. Su mecanismo fisiopatológico no está del todo claro, pero se sospecha que las uniones de anticuerpos anti-SSA/Ro y/o anti-La/SSB al tejido cardíaco fetal dan como resultado un bloqueo cardíaco, lo que conduce a una lesión autoinmune del nodo auriculoventricular y el tejido circundante¹².

Fisiopatología: las partes transitorias y compactas del nodo atrioventricular se derivan de diferentes fuentes embriológicas y el nodo atrioventricular por sí mismo tiene un origen diferente del haz penetrante y sus ramas ventriculares.

En el primer patrón se encuentra una discontinuidad de la comunicación entre el tejido atrial y la parte distal del sistema de conducción ventricular. La parte inferior del septo atrial muscular es remplazado por tejido adiposo, mientras que el extremo superior del haz penetrante permanece encerrado dentro del cuerpo fibroso central, aunque su extremo proximal puede dar la apariencia de un pseudo-nodo aunque todavía carezca de conexiones musculares auriculares.

En el 2° patrón el nodo atrioventricular se forma dentro del tabique auricular con componentes transicionales y compactos, pero cuando se traza distalmente el eje del nodo desaparece, estando separado por una placa fibrosa gruesa del tejido de conducción ventricular. Se puede identificar un haz bien formado dentro de los ventrículos. Este patrón ha sido denominado *discontinuidad nodo-ventricular*.

Además, se ha descrito otro tipo de bloqueo cardíaco completo congénito en el que el eje del haz nodal está intacto al nivel del haz ramificado, pero luego las ramas del haz derecho e izquierdo están completamente separadas del haz ramificado

Bloqueo atrioventricular completo asociado con cardiopatía congénita.

Entre las cardiopatías congénitas asociadas se encuentran:

- L-transposición de grandes arterias. En esta cardiopatía, el nodo AV se desarrolla fuera del triángulo de Koch en una ubicación anterior inusual cerca de la base del apéndice auricular derecho. Este nodo desplazado a menudo es débil y puede deteriorarse con el tiempo. Los pacientes con L-transposición de grandes arterias tienen con frecuencia bloqueo

atrioventricular completo, aproximadamente una tasa del 2% por año y taquicardia por reentrada AV recurrente¹³.

- Defectos de los cojinetes endocardicos. El desplazamiento posterior del nodo AV puede ocurrir en los pacientes. En forma habitual no tienen un adecuado triángulo de Koch y el nodo es consecuentemente desplazado en una dirección posterior por debajo del seno coronario. La prolongación del PR es una manifestación electrocardiográfica encontrada hasta en un 50%¹⁴.
- Defectos del septum atrial asociados con bloqueo atrioventricular completo. La función del nodo AV puede verse dañado en algunos casos de defectos del septum atrial asociado en pacientes con síndrome de Holt-Oram, trastorno autosómico dominante que involucra una mutación del gen TBX-5¹⁵.
- Se ha informado acerca del origen familiar del defecto de la conducción cardíaca progresivo de causa desconocida. En un estudio se reporta que en electrocardiogramas en padres asintomáticos de niños afectados por bloqueo atrioventricular idiopático revelo una alta prevalencia de conducción alterada caracterizada por una onda P ensanchada, PR prolongados y QRS ensanchados indicativos de anormalidad en la conducción¹⁶.

Bloqueo atrioventricular completo post quirúrgico.

El bloqueo atrioventricular completo es una de las principales complicaciones de la cirugía de las cardiopatías congénitas y ocurren en un 1-3% de las

intervenciones¹⁷. Su incidencia en el post operatorio temprano varía entre el 0.7-3% dependiendo de la patología cardíaca y la localización de la cirugía. Entre las cirugías más frecuentes que presentan esta complicación se encuentran cierre del defecto septum interventricular, corrección del defecto atrioventricular, corrección de obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo y corrección de la tetralogía de Fallot. Se reporta una alta incidencia de taquicardia ectópica de la unión en pacientes con BAV completo transitorio¹⁸.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas varían de acuerdo con la edad de presentación, causa subyacente, la frecuencia ventricular del ritmo de escape y la función ventricular. Pacientes en los que la causa es autoinmune, tienden a manifestarse de forma más temprana que los que presentan otro tipo de causa.

Se puede presentar con bradicardia fetal entre las 18-28 semanas de gestación. En casos asociados con hydrops fetalis, donde la frecuencia ventricular es extremadamente baja y la prematuridad muy temprana, la mortalidad excede el 80%¹⁹. En el neonato el examen físico tiene datos inespecíficos como palidez generalizada, diaforesis, el 1er sonido cardíaco con intensidad variable (primer ruido en cañonazo), soplo y ritmo de galope intermitente, signos de insuficiencia cardíaca (pulsación venosa yugular elevada, edema periférico).

En un 40% de los pacientes puede haber una presentación tardía, entre los síntomas que se puede presentar se encuentra bradicardia, fatiga, presincope,

sincope, intolerancia al ejercicio, signos de falla cardíaca²⁰. Se puede evidenciar mediante el registro del pulso venoso (ondas cañón).

Se ha sugerido que los niños que tienen presentación tardía pueden presentar una población serológica y clínica diferente, ya que los autoanticuerpos maternos están ausentes frecuentemente, la bradicardia se tolera mejor y es menos probable que los niños necesiten estimulación temprana⁶.

DIAGNOSTICO

El diagnóstico se puede obtener por medio de la realización de un electrocardiograma con 12 derivaciones, pero a veces una tira de ritmo de una sola derivación es adecuada si no se puede obtener un electrocardiograma completo. El electrocardiograma hay disociación entre las ondas P y los QRS, hay un número mayor de ondas P con distancias P-P iguales y un número reducido de complejos ventriculares con distancias R-R también muy regulares. La frecuencia del ritmo de escape es lenta (en general <45lpm) y menor que la frecuencia auricular (excepto en algún bloqueo congénito). Si la frecuencia del ritmo ventricular de escape es superior al sinusal no se puede tener la seguridad de que el bloqueo sea completo, porque quizás alguna onda P no conduce el impulso por un fenómeno de interferencia y no de bloqueo. La presencia de QRS estrecho sugiere bloqueo suprahisiano y la de QRS ancho bloqueo atrioventricular de origen bajo (infrahisiano).

TRATAMIENTO

Los tejidos de conducción atrioventricular pueden ser congénitamente anormales en cuanto a su localización y en su función en formas específicas de cardiopatías congénitas, más notable en la L-transposición de grandes arterias y en defectos de los cojinetes endocárdicos.

Las indicaciones más comunes para la colocación de marcapaso en niños, adolescentes y pacientes con cardiopatía congénita puede clasificarse como:

1. Bradicardia sinusal sintomática.
2. Síndrome de bradicardia-taquicardia.
3. Bloqueo avanzado de 2° y 3er grado, ya sea congénito o postquirúrgico.

Aunque las indicaciones generales para la implantación de marcapasos en niños y adolescentes (definidos como menores de 19 años) son similares a las de los adultos, existen varias consideraciones importantes en pacientes jóvenes.

Primero, hay un número creciente de pacientes jóvenes portadores de cardiopatías congénitas complejas, son sobrevivientes a largo plazo de procedimientos quirúrgicos complejos que resultan en paliación más que corrección fisiológica. El impacto del daño de la función ventricular y la fisiología anormal puede llevar al resultado de síntomas debido a la bradicardia sinusal o a la falta de sincronía atrioventricular a frecuencias cardíacas que en individuos normales no provoquen síntomas. Por lo tanto, las indicaciones para la implantación de marcapasos en estos pacientes deben basarse en la correlación

de los síntomas con la bradicardia relativa en lugar de los criterios de frecuencia cardíaca absoluta.

En segundo lugar, la importancia clínica de la bradicardia depende de la edad; mientras que una frecuencia cardíaca de 45 latidos por minuto puede ser un hallazgo normal en un adolescente, la misma frecuencia en un recién nacido o bebé indica una bradicardia profunda.

En tercer lugar, los desafíos técnicos significativos pueden complicar la implantación del dispositivo y del cable transvenoso en pacientes muy pequeños o con anomalías de la anatomía venosa o intracardiaca. La implantación de un electrodo de marcapasos epicárdico representa una técnica alternativa para estos pacientes; sin embargo, se deben considerar los riesgos asociados con la esternotomía y la incidencia de falla del cable cuando se requieren sistemas de estimulación epicárdica.

La bradicardia y los síntomas asociados en los niños a menudo son transitorios (p. Ej., Paro sinusal o bloqueo AV paroxístico) y difíciles de documentar. Aunque el síndrome del seno enfermo se reconoce en pacientes pediátricos y puede estar asociado con canalopatías genéticas específicas, no es en sí mismo una indicación para la implantación de marcapasos. En el paciente joven con bradicardia sinusal, el criterio principal para la implantación de marcapasos es la observación concurrente de un síntoma (p. Ej., Síncope) con bradicardia (p. Ej., Frecuencia cardíaca inferior a 40 latidos por minuto o asistolia más de 3 segundos). En general, la correlación de los síntomas con la bradicardia se determina mediante electrocardiograma ambulatorio o un monitor cardíaco

implantable (loop recorder). La bradicardia sintomática es una indicación para la implantación de marcapasos siempre que se hayan descartado otras causas.

Las causas alternativas a considerar incluyen apnea, convulsiones, efectos de medicación y mecanismos neurocardiogénicos. En casos cuidadosamente seleccionados, la estimulación cardíaca ha sido eficaz en la prevención de convulsiones recurrentes y síncope en lactantes con episodios recurrentes, espasmos del sollozo del tipo pálido (o crisis anóxicas reflejas) asociados con bradicardia profunda o asistolia.

Una variante del síndrome de bradicardia-taquicardia, la bradicardia sinusal que se alterna con la taquicardia con reentrada intraauricular, es un problema importante después de la cirugía de cardíaca congénita. Se ha observado una morbilidad y mortalidad sustancial en pacientes con taquicardia con reentrada intraauricular recurrente o crónica, con pérdida del ritmo sinusal como factor de riesgo independiente para el desarrollo posterior de esta arritmia. Por lo tanto, tanto la estimulación auricular a largo plazo a tasas fisiológicas como el marcapaso anti-taquicardia atrial (atrial ATP) se han descrito como posibles tratamientos para la bradicardia sinusal y la prevención o terminación de episodios recurrentes de taquicardia reentrante intraauricular. Los resultados de cualquiera de los modos de estimulación para esta arritmia han sido equívocos y siguen siendo un tema de considerable controversia. En otros pacientes, la terapia farmacológica (p. Ej., Sotalol o amiodarona) puede ser efectiva en el control de la taquicardia reentrante intraauricular, pero también puede dar como resultado una bradicardia sintomática. En estos pacientes, la ablación por radiofrecuencia del circuito de

taquicardia con reentrada intraauricular se debe considerar como una alternativa a las terapias combinadas farmacológicas y de marcapasos. La resección quirúrgica del tejido auricular con estimulación auricular concomitante también se ha recomendado para pacientes con cardiopatía congénita con taquicardia reentrante intraauricular refractaria a otras terapias.

La implantación de marcapasos es una indicación de Clase I en el individuo sintomático con bloqueo atrioventricular completo o en el bebé con una frecuencia cardíaca en reposo inferior a 55 latidos por minuto o cuando se asocia con una cardiopatía estructural inferior a 70 latidos por minuto. En el niño o adolescente asintomático se deben considerar varios criterios (frecuencia cardíaca promedio, pausas en la frecuencia intrínseca, cardiopatía estructural asociada, intervalo QT y tolerancia al ejercicio). Varios estudios han demostrado que la implantación de marcapasos se asocia con una mejor supervivencia a largo plazo y con la prevención de episodios sincopales en pacientes asintomáticos con bloqueo AV completo. Sin embargo, se requiere evaluación periódica de la función ventricular después del implante de marcapasos, ya que la disfunción ventricular puede ocurrir como consecuencia de la enfermedad autoinmune del miocardio a una edad temprana o la asincronía asociada a un marcapasos años o décadas después de la implantación del marcapasos. La incidencia real de la disfunción ventricular debido a la falta de sincronía ventricular crónica relacionada con el marcapasos sigue sin definirse.

Se ha establecido un pronóstico muy precario para los pacientes que presentan bloqueo completo postquirúrgico que no reciben marcapasos permanentes. Por lo

tanto, el bloqueo que persiste durante al menos 7 días y que no se espera que se resuelva después de la cirugía cardíaca se considera una indicación de Clase I para la implantación de un marcapasos. Por el contrario, los pacientes en los que la conducción AV vuelve a la normalidad generalmente tienen un pronóstico favorable. Informes recientes han enfatizado que existe un riesgo pequeño pero claro de aparición tardía años o décadas después de la cirugía para la enfermedad cardíaca congénita en pacientes con bloqueo AV postoperatorio transitorio. Los datos limitados sugieren que el bloqueo de la conducción bifascicular residual y la prolongación PR progresiva pueden predecir el bloqueo AV de inicio tardío. Debido a la posibilidad de bloqueo AV completo intermitente, el síncope no explicado es una indicación de Clase IIa para el marcapasos en individuos con antecedentes de bloqueo AV completo postoperatorio temporal y bloqueo de conducción bifascicular residual después de una evaluación cuidadosa para causas cardíacas y no cardíacas.

Los detalles adicionales que deben considerarse en la implantación de marcapasos en pacientes jóvenes incluyen el riesgo de embolia paradójica debido a la formación de trombos en un sistema de derivación endocárdico en presencia de defectos intracardíacos residuales y la necesidad permanente de marcapasos cardíaco permanente. Las decisiones sobre el implante de marcapasos también deben tener en cuenta la técnica de implantación (transvenosa versus epicárdica), siendo la preservación del acceso vascular a una edad temprana un objetivo primario.²¹

RECOMENDACIONES DE LA AMERICAN HEART ASSOCIATION PARA LA COLOCACION DE MARCAPASO EN NIÑOS, ADOLESCENTES Y PACIENTES CON CARDIOPATIAS CONGENITAS.

CLASE I

1. La implantación de un marcapasos permanente está indicada para el bloqueo AV avanzado de segundo o tercer grado asociado con bradicardia sintomática, disfunción ventricular o bajo gasto cardíaco. (Nivel de evidencia: C).
2. El implante de marcapasos permanente está indicado para la enfermedad del nodo sinusal con correlación de síntomas durante la bradicardia inapropiada para la edad. La definición de bradicardia varía con la edad del paciente y la frecuencia cardíaca esperada. (Nivel de evidencia: B).
3. La implantación permanente de marcapasos está indicada para el bloqueo AV posoperatorio avanzado de segundo o tercer grado que no se espera que se resuelva o que persista al menos 7 días después de la cirugía cardíaca. (Nivel de evidencia: B).
4. La implantación de un marcapasos permanente está indicada para el bloqueo AV de tercer grado congénito con un amplio ritmo de escape del QRS, ectopia ventricular compleja o disfunción ventricular. (Nivel de evidencia: B).
5. La implantación de un marcapasos permanente está indicada para el bloqueo AV de tercer grado congénito en el neonato con una frecuencia

ventricular inferior a 55 lpm o con una cardiopatía congénita y una frecuencia ventricular inferior a 70 lpm. (Nivel de evidencia: C)

CLASE IIa

1. La implantación de un marcapasos permanente es razonable para los pacientes con cardiopatía congénita y bradicardia sinusal para la prevención de episodios recurrentes de taquicardia por reentrada intraauricular; Enfermedad del nodo sinusal puede ser intrínseco o secundario al tratamiento antiarrítmico. (Nivel de evidencia: C).
2. La implantación de marcapasos permanente es razonable para el bloqueo AV de tercer grado congénito más allá del primer año de vida con una frecuencia cardíaca promedio menor a 50 lpm, pausas abruptas en la frecuencia ventricular que son 2 o 3 veces la duración del ciclo básico o asociada con síntomas debidos a incompetencia cronotrópica (Nivel de evidencia: B).
3. La implantación de un marcapasos permanente es razonable para la bradicardia sinusal con cardiopatía congénita compleja con una frecuencia cardíaca en reposo inferior a 40 lpm o pausas en la frecuencia ventricular de más de 3 segundos. (Nivel de evidencia: C).
4. La implantación de un marcapasos permanente es razonable para pacientes con cardiopatía congénita y alteración de la hemodinámica debido a bradicardia sinusal o pérdida de sincronía AV. (Nivel de evidencia: C).

5. La implantación de un marcapasos permanente es razonable para el síncope inexplicado en el paciente con cirugía cardíaca congénita previa complicada por bloqueo cardíaco completo transitorio con bloqueo fascicular residual después de una evaluación cuidadosa para excluir otras causas de síncope. (Nivel de evidencia: B).

CLASE IIb

1. La implantación de un marcapasos permanente puede considerarse para el bloqueo AV transitorio de tercer grado posoperatorio que revierte al ritmo sinusal con bloqueo bifascicular residual. (Nivel de evidencia: C).
2. El implante de marcapasos permanente se puede considerar para el bloqueo AV de tercer grado congénito en niños o adolescentes asintomáticos con una tasa aceptable, un complejo QRS estrecho y función ventricular normal. (Nivel de evidencia: B)
3. La implantación de un marcapasos permanente puede considerarse para la bradicardia sinusal asintomática después de la reparación biventricular de una cardiopatía congénita compleja con una frecuencia cardíaca en reposo inferior a 40 lpm o pausas en la frecuencia ventricular de más de 3 segundos. (Nivel de evidencia: C).

CLASE III

1. La implantación de un marcapasos permanente no está indicada para el bloqueo AV postoperatorio transitorio con retorno de la conducción AV normal en el paciente asintomático. (Nivel de evidencia: B).

2. El implante de marcapasos permanente no está indicado para el bloqueo bifascicular asintomático con o sin bloqueo AV de primer grado después de la cirugía por cardiopatía congénita en ausencia de bloqueo AV completo transitorio anterior. (Nivel de evidencia: C).
3. La implantación de marcapasos permanente no está indicada para el bloqueo AV de segundo grado asintomático de tipo I. (Nivel de evidencia: C).
4. El implante de marcapasos permanente no está indicado para la bradicardia sinusal asintomática con el intervalo de riesgo relativo más largo de menos de 3 segundos y una frecuencia cardíaca mínima de más de 40 lpm. (Nivel de evidencia: C).

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El BAV completo se presenta en asociación a una cardiopatía congénita por un desarrollo anormal del nodo AV asociado a anomalías cardíacas o en forma aislada. Al momento no se ha realizado algún estudio que demuestre un seguimiento a largo plazo sobre los pacientes que presentaron BAV completo con o sin cardiopatía congénita estructural, indicaciones de marcapaso, manejo farmacológico y postquirúrgico en el Instituto Nacional de Cardiología de Ignacio Chávez (INCICH)

JUSTIFICACIÓN

El bloqueo atrioventricular completo es una entidad que puede presentarse de forma congénita, asociado a cardiopatía congénita o post quirúrgico. Se identifica

más casos en pacientes sin malformación estructural que en los que tiene algún desarrollo embrionario anormal. El diagnóstico se puede sospechar desde el ecocardiograma fetal a partir de las 16 y 30 semanas de gestación por bradicardia fetal persistente. Entre los factores de riesgo se encuentran antecedentes familiares de bloqueo atrioventricular, madre con antecedente de lupus eritematoso sistémico, insuficiencia cardiaca, frecuencia ventricular menor de 50 por minuto, bradicardia durante el sueño menor de 30 por minuto, QT prolongado y bloqueos de rama. El bloqueo post quirúrgico se asocia más frecuentemente al cierre de la comunicación interventricular, esto puede ser explicado por la dirección a la que se dirige el sistema de conducción atrioventricular.

El tratamiento indicado es la colocación de marcapaso, en esta investigación se identificara la indicación del marcapaso, tipo de marcapaso, tiempo de colocación y seguimiento posterior al mismo.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las características clínicas y electrofisiológicas de los pacientes con bloqueo atrioventricular completo con cardiopatía congénita, relacionado a un procedimiento quirúrgico o presentación sin cardiopatía estructural?

OBJETIVOS

GENERAL: Características clínicas y electrocardiográficas del paciente con BAV completo en edad pediátrica de presentación aislada, asociado a cardiopatía congénita y presentación posquirúrgica en un periodo de 20 años.

ESPECÍFICOS:

- Determinar la frecuencia de pacientes que se presenten sin cardiopatía congénita.
- Identificar las cardiopatías congénitas asociadas y determinar la frecuencia con la que se presenta.
- Identificar el procedimiento quirúrgico más asociado y determinar la frecuencia con la que se presenta.
- Determinar la predominancia de frecuencia por sexo
- Identificar la indicación y el momento de implantación del marcapaso
- Identificar las complicaciones asociadas al uso de marcapaso
- En el seguimiento determinar las morbilidades asociadas al marcapaso

METODOLOGÍA

TIPO DE DISEÑO: Se hará un estudio no experimental, de tipo analítico, observacional, retrospectivo en el periodo de enero 1997 hasta diciembre 2017.

GRUPO DE PACIENTES: Pacientes con o sin cardiopatía congénita estructural, asociado a un procedimiento quirúrgico.

VARIABLES:

- Edad al ingreso al Instituto Nacional de Cardiología.
- Edad de implantación de marcapaso
- Sexo
- Peso a la colocación del marcapaso
- Tipo de cardiopatía congénita
- Tipo de procedimiento quirúrgico realizado.

- Síntomas asociados
- Indicación de colocación de marcapaso
- Tipo de marcapaso
 - Abordaje quirúrgico o intervencionista
 - Epicárdicos o endocárdicos
 - Unicameral o Bicameral
- Modelo de marcapaso
- Complicación posterior a la colocación de marcapaso
- Total de cambios de marcapaso e indicación de marcapaso

CRITERIO DE INCLUSIÓN

Pacientes con expediente activo en el Instituto Nacional de Cardiología entre las edades 0 a 18 años con diagnóstico de bloqueo atrioventricular completo que se presenten de forma aislada, asociado a cardiopatía congénita o de presentación post quirúrgica en un periodo de 20 años al que se le haya colocado marcapaso cardíaco, demostrando la indicación del mismo, complicaciones posteriores, seguimiento a largo plazo.

CRITERIO DE EXCLUSIÓN

- Paciente que no se presente con el diagnóstico del estudio.
- Mayor de 18 años.
- Colocación de marcapaso fuera del Instituto Nacional de Cardiología (INCICH).
- Complicación asociada a procedimiento intervencionista

LUGAR DONDE SE REALIZA LA INVESTIGACIÓN

El INCICH fue inaugurado en la ubicación actual en el año 1976, la característica principal de este Instituto, primero en su género en el mundo; es su carácter polifacético, con una visión integral del problema cardiológico. Característica por la que fue y sigue siendo un centro hospitalario para la atención del enfermo de escasos recursos; un gran laboratorio de investigación (de ciencia básica y de tipo clínico aplicada); así como una escuela superior en donde se enseña la Cardiología en sus diferentes grados.

El servicio de Cardiología Pediátrica es pionero a nivel nacional, siendo uno de los más grandes de su tipo a nivel nacional. Contando con un total de 46 camas en piso y 8 de terapia intensiva posquirúrgica censables, además se atiende por mes en consulta externa un promedio de 600 pacientes. Debido a que es hospital de referencia a nivel nacional en población no asegurada, se atienden casos de naturaleza compleja, realizando un promedio de 30 cirugías al mes.

ASPECTOS ETICOS

Investigación sin riesgo. Ya que emplea un método de investigación documental se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio.

RECURSOS Y FINANCIAMIENTO

Recursos proporcionados por INCICH: Instalaciones las cuales constan de hospitalización en piso de pediatría y terapia intensiva posquirúrgica. Equipo de papelería para impresión de formato de recolección de datos y consentimiento

informado.

Recursos proporcionados por el tesista: Equipo de cómputo para recolección de datos, con Microsoft Excel y programa SPSS, equipo de oficina para el llenado de formato de recolección.

RESULTADOS

Se realiza una revisión de expedientes con diagnóstico de ingreso de bloqueo atrioventricular completo el cual de acuerdo a los criterios de ingreso se obtiene un total de 192 expedientes en un periodo de 20 años.

Entre 1997 al 2017, se encontró que el 51% fueron pacientes femeninos (n=98).

El estudio se dividió en 3 grupos de pacientes:

1. **Grupo 1:** Bloqueo atrioventricular completo congénito sin cardiopatía congénita
2. **Grupo 2:** Asociado con cardiopatía congénita
3. **Grupo 3:** Presentación post quirúrgico

En el grupo 1 se estudian 46 casos, la mediana de edad al ingreso fue de 54 meses, el tiempo de colocación del marcapaso fue de 3.5 meses desde el momento del ingreso.

En el grupo 2 se estudian 25 casos, la mediana de edad al ingreso fue de 17 meses y el tiempo de colocación del marcapaso fue de 0.47 meses.

En el grupo 3 se estudian 121 casos, la mediana de edad al ingreso fue de 18 meses y el tiempo de colocación de marcapaso fue de 0.8 meses. Tabla 1.

BLOQUEO ATRIOVENTRICULAR COMPLETO			
	GRUPO 1	GRUPO 2	GRUPO 3
	SIN CARDIOPATIA CONGENITA	CARDIOPATIA CONGENITA	POST QUIRURGICO
TOTAL PACIENTES	46	25	121
EDAD INGRESO	54	17	18
TIEMPO DE COLOCACION DE MARCAPASO MESES	3.5	0.47	0.8
SEXO (MASCULINO/FEMENINO)	28/18	9/16	57/64
PESO COLOCACION MARCAPASO (KG)	23.7	16.1	16.6
SINTOMAS	24	8	26
ASINTOMATICOS	22	17	94
INDICACION DE MARCAPASO			
1. BLOQUEO ATRIOVENTRICULAR ASINTOMATICO	23	17	91
2. BLOQUEO ATRIOVENTRICULAR SINTOMATICO	23	8	30
TOTAL DE CAMBIOS DE MARCAPASOS	24	7	47
FALLECIDOS	1	6	16

Tabla 1: Experiencia en el Instituto Nacional de Cardiología de 20 años con presentación congénita, asociado a cardiopatía congénita y post quirúrgico.

PRESENTACIÓN CONGÉNITA

En este grupo se encontraron 46 casos, de los cuales el 60.9% son masculinos, la mediana de edad al ingreso y colocación de marcapaso fue de 54 ± 46.9 meses y 75 ± 59.7 meses respectivamente. El peso promedio a la colocación del marcapaso fue de $23.7\text{kg} \pm 16.4\text{kg}$. El tiempo de espera para la colocación de marcapaso desde el momento de su 1ª consulta en el instituto nacional de cardiología fue de $3.5 \text{ meses} \pm 33.2$.

El 47.8% se encontraban asintomáticos (n=22); entre los síntomas que se detectaron son síncope, convulsión, el resto se refiere a la Tabla 2.

SINTOMAS BLOQUEO ATRIOVENTRICULAR	
ASINTOMATICO	22
DISMINUCION CLASE FUNCIONAL	9
SINCOPE	11
CONVULSION	3
MAREOS	1

Tabla 2. Manifestaciones clínicas más frecuentes en la presentación congénita

La indicación de colocación de marcapaso más frecuente fue bloqueo atrioventricular completo sintomático 50% (n=23). Entre los tipos de marcapasos utilizados en el Instituto Nacional de Cardiología son Medtronic®, GUIDANT® a lo que se refiere a la Tabla 3.

MODELO DE MARCAPASO	
TRANSITORIO	1
SORIN GROUP®	1
CPI®	2
MEDTRONIC®	20
BOSTON SCIENTIFIC®	5
ST. JUDE MEDICAL®	4
VITATRON®	3
GUIDANT®	7
BIOTRONIK®	3

Tabla 3. Modelos de marcapasos utilizados en el Instituto Nacional de Cardiología.

El 82% se colocaron marcapasos vía cateterismo intervencionista (n=38), 17% quirúrgicos (n=8) no encontrando alguna complicación durante los procedimientos. Las modalidades del marcapaso que manejaron son DDDR (n=28), DDD(n=13) y VVI (n=5).

24 pacientes se reintervinieron en 1 ocasión y 5 pacientes en 2 ocasiones. Las causas de reintervención fueron 22 pacientes por agotamiento de fuente, 2 pacientes por disfunción del cable auricular.

Un paciente de 3 días de vida falleció durante este periodo por deterioro hemodinámico crítico posterior a la colocación de marcapaso.

ASOCIACIÓN CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA.

Se revisan un total de 25 casos, la mediana de edad al ingreso y de colocación de marcapaso fue de 17 ± 62 meses y 26 ± 67 meses.

El tiempo de espera para la colocación de marcapaso fue de 0.47 ± 32 meses, el 64% son femeninos (n=16).

El peso promedio para la colocación de marcapaso fue de 16.1kg.

Entre las cardiopatías diagnosticadas con bloqueo atrioventricular fueron: conducto arterioso permeable (n=5), miocardiopatía dilatada (n=4), comunicación interauricular tipo ostium secundum y levoisomerismos, a lo que se refiere a la tabla 4.

CARDIOPATIA CONGENITA CON BLOQUEO ATRIOVENTRICULAR COMPLETO	
COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR	2
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR	3
CONDUCTO ARTERIOSO PERSISTENTE	5
ESTENOSIS SUBAORTICA	1
LEVOISOMERISMO	3
DISCORDANCIA ATRIOVENTRICULAR, DISCORDANCIA VENTRICULO ARTERIAL	2
DISCORDANCIA VENTRICULO ARTERIAL	1
DOBLE SALIDA DEL VENTRICULO DERECHO	2
MIOCARDIOPATIA DILATADA	4
CANAL ATRIOVENTRICULAR	1
OTRAS	1

Tabla 4. Cardiopatías congénitas asociadas

El 68% se encontraban asintomáticos (n=17); entre los síntomas que se detectaron son sincopes, deterioro de la clase funcional, el resto se refiere a la Tabla 5.

SINTOMAS BLOQ AV	
ASINTOMATICO	17
PALPITACIONES	2
DISMINUCION CLASE FUNCIONAL	2
SINCOPE	4

Tabla 5. Manifestaciones clínicas detectadas.

La indicación de colocación de marcapaso más frecuente fue bloqueo atrioventricular completo asintomático 68% (n=17). Entre los tipos de marcapasos utilizados en el Instituto Nacional de Cardiología son Medtronic®, StJude Medical® a lo que se refiere a la Tabla 6.

MODELOS MARCAPASO	
TRANSITORIO®	3
CPI®	2
MEDTRONIC®	9
BOSTON SCIENTIFIC®	2
ST. JUDE MEDICAL®	6
VITATRON®	1
BIOTRONIK®	2

Tabla 6. Modelos de marcapasos utilizados con pacientes con cardiopatía congénita en el Instituto Nacional de Cardiología.

El 56% se colocaron marcapasos vía quirúrgica (n=14), 44% cateterismo intervencionista (n=11) entre las complicaciones que se presentaron se mencionan neumotórax, desplazamiento de cables ventriculares y 1 caso de paro cardiorespiratorio. Las modalidades del marcapaso que manejaron son DDDR (n=12), DDD (n=5) y VVI (n=8).

5 pacientes se reintervinieron en 1 ocasión, 1 pacientes en 2 ocasiones y 1 en 3 ocasiones. Las causas de reintervención fueron 22 pacientes por agotamiento de fuente, 2 pacientes por disfunción del cable ventricular.

6 casos de fallecimiento posterior a la colocación del marcapaso, por presentar complicaciones por deterioro hemodinámico.

PRESENTACIÓN POST QUIRURGICO

Se revisan un total de 121 casos, la mediana de la edad al ingreso y de colocación de marcapaso fue de 18 ± 42.1 meses y 44 ± 56.4 meses.

El tiempo de espera para la colocación de marcapaso fue de 0.8 ± 26.5 meses, el 52.9% son femeninos (n=64).

El peso promedio para la colocación de marcapaso fue de 16.6 ± 12.5 kg.

Entre las cardiopatías congénitas que se sometieron a procedimiento quirúrgico fueron: comunicación interventricular 29.8% (n=36), defecto de la tabicación atrioventricular 9.9% (n=12), a lo que se refiere a la tabla 7.

CARDIOPATIA CONGENITA	Total	Porcentaje
COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR	36	29.8
CONEXIÓN ANOMALA TOTAL VENAS PULMONARES	7	5.8
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR	6	5.0
ESTENOSIS SUBAORTICA	6	5.0
AUSENCIA CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR DERECHA	2	1.7
DEFECTO DE LA TABICACION ATRIOVENTRICULAR	12	9.9
DEXTROISOMERISMO	2	1.7
DISCORDANCIA ATRIOVENTRICULAR, DISCORDANCIA VENTRICULO ARTERIAL	6	5.0
DISCORDANCIA VENTRICULO ARTERIAL	8	6.6
DOBLE SALIDA DEL VENTRICULO DERECHO	9	7.4
ANOMALIA EBSTEIN	6	5.0
ATRESIA PULMONAR	2	1.7
CIA, CIV	11	9.1
TETRALOGIA DE FALLOT	3	2.5
TRONCO ARTERIOSO	1	0.8
OTRAS	4	0.8

Tabla 7. Cardiopatías diagnosticadas previas al procedimiento quirúrgico

Entre los procedimientos quirúrgicos realizados fueron la corrección de comunicación interventricular en un 32.2% (n=39), seguido de corrección del defecto de la tabicación atrioventricular 9.9% (n=12) y cierre de comunicación interauricular e interventricular 9.9% (n=12). Se puede continuar el resto en la Tabla 8.

PROCEDIMIENTO QUIRURGICO	TOTAL	PORCENTAJE
CIERRE DE COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR	39	32.2
CORRECCION DE CONEXIÓN ANOMALA TOTAL VENAS PULMONARES	7	5.8
CIERRE DE COMUNICACIÓN INTERAURICULAR	6	5.0
RESECCION DE RODETE SUBAORTICO	4	3.3
PROCEDIMIENTO DE FONTAN	4	3.3
CORRECCION DE DEFECTO DE LA TABICACION ATRIOVENTRICULAR	12	9.9
FISTULA SISTEMICO PULMONAR BT	1	0.8
PROCEDIMIENTO DE MUSTARD	5	4.1
CIRUGIA DE JATENE	10	8.3
PROCEDIMIENTO DE KAWASHIMA	3	2.5
PLASTIA TRICUSPIDEA	4	3.3
CIERRE DE COMUNICACIÓN INTERAURICULAR Y COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR	12	9.9
COLOCACION DE PROTESIS TRICUSPIDEA	2	1.7
COLOCACION DE PROTESIS AORTICA	1	0.8
PROCEDIMIENTO DE KONNO	2	1.7
CORRECCION FALLOT	4	0.8
PROCEDIMIENTO DE RASTELLI	2	1.7
OTROS	3	2.5

Tabla 8. Procedimientos quirúrgicos que se presentan posterior con bloqueo atrioventricular.

El 77.6% se encontraban asintomáticos (n=94); entre los síntomas que se detectaron son sincopes, convulsión, el resto se refiere a la Tabla 9

SINTOMAS BLOQUEO ATRIOVENTRICULAR	TOTAL	PORCENTAJE
ASINTOMATICO	94	77.7
BAJO GASTO	18	14.9
SINCOPE	6	5.0
CONVULSION	2	1.7
MAREOS	1	0.8

.Tabla 9. Manifestaciones clínicas detectadas.

La indicación de colocación de marcapaso más frecuente fue bloqueo atrioventricular completo asintomático 75% (n=91). Entre los tipos de marcapasos utilizados en el Instituto Nacional de Cardiología son Boston Scientific®, Medtronic® a lo que se refiere a la Tabla 10.

MODELO DE MARCAPASO	
TRANSITORIO®	12
SORIN GROUP®	1
CPI®	4
MEDTRONIC®	28
BOSTON SCIENTIFIC®	33
ST. JUDE MEDICAL®	23
VITATRON®	2
GUIDANT®	14
AFFINITY®	1
BIOTRONIK®	3

Tabla 10. Modelos de marcapaso utilizado posterior a cirugía en el Instituto Nacional de Cardiología.

El 68.5% se colocaron marcapasos por cateterismo intervencionista (n=83), 31.4% quirúrgico (n=38) entre las complicaciones que se presentaron son flutter auricular, neumotórax. Las modalidades del marcapaso que manejaron son DDDR (n=74), DDD (n=28) y VVI (n=19).

33 pacientes se reintervinieron en 1 ocasión, 12 en 2 ocasiones y 2 en 3 ocasiones. Las causas de reintervención se encuentra el 63.8% por agotamiento de fuente, 14.9% pacientes por disfunción del cable auricular, a lo que se refiere tabla 11.

INDICACION DE CAMBIO DE MARCAPASO	TOTAL	PROMEDIO
AGOTAMIENTO DE FUENTE	30	63.8
DISFUNCION DE CABLE AURICULAR	7	14.9
DISFUNCION DE CABLE VENTRICULAR	4	8.5
EXTERIORIZACION DE CABLES MCP	3	6.4
ENDOCARDITIS	2	4.3
OTRAS	1	2.1

Tabla 11. Indicación de reintervención del marcapaso

16 pacientes fallecidos, de los cuales la mayoría relacionado a deterioro hemodinámico posterior a la cirugía, con bloqueo atrioventricular completo manejado con marcapaso transitorio.

DISCUSIÓN

No se obtuvo un análisis sistemático para la detección de anticuerpos séricos (anticuerpos anti-SSA/Ro, anti-La/SSB) en la madre ya que los pacientes que se reciben en el instituto de cardiología son referidos de otros centros hospitalarios donde la mayoría no cuenta con la detección de anticuerpos. Por lo que el estado inmunológico de toda madre debe ser analizado al detectar de forma prenatal alguna cardiopatía o alteración en el ritmo fetal (intervalo entre la contracción auricular y ventricular) y referirlo de forma temprana a un centro especializado para su respectivo manejo.

Se ha demostrado en esta investigación que los niños con cardiopatía congénita y el post quirúrgico la mayoría se presentan de forma asintomática, por lo que se hace la referencia de que la forma de diagnosticarlo, ya sea por la detección de una frecuencia cardíaca lenta, es necesario indicar un electrocardiograma para demostrar la presencia del bloqueo atrioventricular. En la investigación se encontró que el paciente de mayor edad detectado fue de 16 años.

Entre los síntomas que se encuentran en los 3 grupos el más frecuente fue síncope en 33 pacientes y en menor porcentajes datos de insuficiencia cardíaca.

En lo que respecta a la cardiopatía que más frecuentemente se asocia a bloqueo completo es la transposición de grandes arterias⁸, en nuestra investigación el conducto arterioso permeable se detectó con mucho mayor frecuencia, y esto puede ser explicado a que en el prematuro que presenta complicación hay un flujo incrementado en la circulación pulmonar que lleva a una dilatación del atrio

izquierdo y sobrecarga de volumen al ventrículo izquierdo, debido a la dilatación del ventrículo izquierdo se presenta un bloqueo atrioventricular de 2° grado tipo Wenckebach.²² Pero se encuentra poca referencia de la asociación del conducto arterioso con bloqueo atrioventricular completo.

A pesar del desarrollo de nuevas técnicas designadas para evitar la manipulación del sistema de conducción atrioventricular, el bloqueo post quirúrgico sigue ocurriendo. Entre los factores de riesgo pre operatorios se mencionan tratamiento con digoxina ($p < 0.005$), tiempo prolongado de pinzamiento aórtico ($p < 0.005$) y el cierre del defecto del tabique interventricular ($p < 0.005$). En nuestra investigación el procedimiento quirúrgico que más se asoció fue el cierre de comunicación interventricular; dada las características anatómicas del tejido de conducción pueden ser variables, por ejemplo, en la comunicación interventricular del tipo membranoso el tejido de conducción se extiende a lo largo del borde del defecto posteroinferior, mientras que la comunicación interventricular de entrada se dirige anterosuperior del defecto.²³

El marcapaso cardíaco permanente es el tratamiento establecido para el bloqueo atrioventricular completo, por lo tanto, la pregunta más importante en el cuidado de estos niños no es si un marcapaso permanente tiene que ser implantado, sino cuándo es el momento apropiado. El hecho de que algunos niños no tengan ningún síntoma no debe llevar a la conclusión de que no se necesita ningún tratamiento. El tiempo para colocación del marcapaso en los 3 grupos durante este seguimiento de 20 años se ven influenciado a la presencia de síntomas, deterioro de la clase funcional, en el caso de escolares o adolescentes que se les realiza

prueba de esfuerzo se demuestra una respuesta cronotrópica inadecuada a lo cual se toma de indicación para la colocación del marcapaso. En los pacientes sintomáticos posterior a la colocación del marcapaso se observa mejoría de los síntomas en lo que lleva su seguimiento del estudio hasta los 18 años de edad, presentando la mayoría estar asintomáticos y ser intervenidos por agotamiento de la fuente.

En los pacientes post quirúrgicos el tiempo promedio de espera para la colocación del marcapaso fue de aproximadamente 24 días \pm 26.5 meses, a diferencia de las indicaciones de la A.H.A que indica que el tiempo de implantación es al menos 7 días después de la cirugía cardíaca (Clase I, nivel de evidencia B). El tiempo de colocación del marcapaso permanente tiene una gran importancia, debido a que el retraso en la implantación resulta en costos agregados en observación intrahospitalaria, mientras que la implantación temprana podría resultar en un procedimiento quirúrgico y dispositivos de alto costo no necesarios resultando en mayores riesgos y costos¹⁰. En estudios por Weindling y Murray, más de la mitad de los pacientes post quirúrgicos presentan una resolución espontánea de la conducción del nodo atrioventricular. En el estudio de KIDS database, reportan que el 72% presentan una regresión espontánea en un promedio de 9 días en el post quirúrgico²⁴. En otros estudios encuentran que la lesión más proximal del sistema de conducción puede tener un mejor pronóstico que los que presentan una lesión más distal²⁵.

Los resultados a largo plazo de la terapia con marcapaso dependen también de la tasa de complicaciones relacionadas con el sistema del marcapaso permanente, la

frecuencia de las reintervenciones y, sobre todo, en el impacto hemodinámico de los niños con cardiopatía estructural asociada. En la investigación se observa que en los 3 grupos 57 fueron llevados a una reintervención, la indicación fue por agotamiento de fuente con un 30.7%.

En los 3 grupos se evidencia que los post quirúrgicos tuvieron una mortalidad del 8.7% de los cuales la mayoría fueron en menos de 10 días posterior a la cirugía; entre las complicaciones que se presentaron posterior a la colocación del marcapaso fueron flutter auricular en 6 pacientes. La mortalidad y morbilidad de los post quirúrgicos usualmente resulta de la inhabilidad de mantener un adecuado gasto cardíaco en el período temprano de la cirugía. En el grupo asociado a cardiopatía congénita se observa que la mortalidad fue en el período neonatal, esto puede ser explicado ya que en los neonatos sus corazones están en desarrollo y carecen de la respuesta de adaptación completa a la insuficiencia cardíaca. Es importante proporcionar un gasto cardíaco adecuado en el período neonatal por medio de una sincronía atrioventricular y una respuesta a la taquicardia mediada por barorreceptores. Debido a esto la mayoría de presentación post quirúrgica tiene una larga estancia en la unidad de cuidados intensivos post quirúrgicos¹⁸.

CONCLUSIONES

Se presenta en mayor porcentaje asintomático, la forma de hacer diagnóstico es en un análisis de rutina la detección de bradicardia y confirmando con un electrocardiograma para evidenciar el tipo de bloqueo atrioventricular.

En los pacientes con bloqueo atrioventricular completo asociado con cardiopatía congénita se observa una mayor asociación con el conducto arterioso y la miocardiopatía dilatada, a diferencia de la literatura que se observa más en pacientes con discordancias ventrículo arteriales, levoisomerismos.

El mayor porcentaje de los pacientes a los que se les colocó marcapaso son asintomáticos, pero el tiempo de colocación de marcapaso se ve influenciado en la presencia de síntomas, alteración en la respuesta cronotrópica al esfuerzo, disponibilidad económica para la obtención del marcapaso.

La intervención quirúrgica más relacionada al desarrollo de bloqueo atrioventricular completo es el cierre de comunicación interventricular, seguido de la corrección del defecto del tabique atrioventricular.

La indicación más frecuente para el cambio del marcapaso fue por agotamiento de fuente, siendo la mayoría de los pacientes llevados a 1 reintervención.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brito-Zerón P, Izmirly PM, Ramos-Casals M. The clinical spectrum of autoimmune congenital heart block. *Nat Rev Rheumatol.* 2015;11(5):301-312. doi:10.1038/nrrheum.2015.29.
2. Rahn M, Fasnacht M, Balmer C, Bauersfeld U. Long-term follow up of children with congenital complete atrioventricular block and the impact of pacemaker therapy. *Europace.* 2002;4(4):345-349. doi:10.1053/eupc.2002.0266.
3. Castellanos M, Pérez F. *Electrocardiografía clínica.* 2004:299.
4. Michaelsson M, Jonzon A, R. Isolated Congenital Complete Atrioventricular Block in Adult Life: A Prospective Study. *Circulation.* 1995;92(3):442-449. doi:10.1161/01.CIR.92.3.442.
5. Ramírez JMC, De Jesús Cortés DeLaTorre JM, Cortés De La Torre RA, et al. Bloqueo AV completo congénito. Revisión y presentación de un caso. *Rev Mex Cardiol.* 2013;24(3):144-146.
6. Jaeggi ET, Hamilton RM, Silverman ED, Zamora S a. Outcome of children with fetal, neonatal or childhood diagnosis of isolated congenital atrioventricular block. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(1):130-137. doi:10.1016/S0735-1097(01)01697-7.
7. Buyon JP, Kim MY, Friedman DM. *Arthritis & Rheumatism.* 2001;44(8):1723-1727.

8. Robert H. Anderson, M.D., Anton E. Becker, M.D., Robert Arnold, M.B. and James L. Wilkinson MB. The Conducting. *Conduct Tissues Congenit Corrected Transposition*. 1974;50(November).
9. Walsh EP, Cecchin F. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. *Circulation*. 2007;115(4):534-545. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592410.
10. Weindling SN, Saul JP, Gamble WJ, Mayer JE, Wessel D. Duration of complete atrioventricular block after congenital heart disease surgery. *Am J Cardiol*. 1998;82(4):525-527. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9723647>.
11. Eliasson H, Sonesson SE, Sharland G, et al. Isolated atrioventricular block in the fetus: A retrospective, multinational, multicenter study of 175 patients. *Circulation*. 2011;124(18):1919-1926. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.111.041970.
12. Tanriverdi S, Ulger Z, Siyah Bilgin B, et al. Treatment of Congenital Complete Atrioventricular Heart Block With Permanent Epicardial Pacemaker in Neonatal Lupus Syndrome. *Iran Red Crescent Med J*. 2015;17(9):4-5. doi:10.5812/ircmj.16200.
13. Park SH, Choi JY, Park EJ, et al. A typical case of L-transposition of the great arteries initially presented as complete atrioventricular block in middle-aged man. *J Cardiovasc Ultrasound*. 2015;23(1):36-39. doi:10.4250/jcu.2015.23.1.36.
14. Jacobsen JR, Gillette PC, Corbett BN, Rabinovitch M, Mcnamara DANG.

Intracardiac Electrophysiology in Endocardial Cushion Defects. :599-604.

15. Jhang WK, Lee BH, Kim G-H, Lee J-O, Yoo H-W. Clinical and molecular characterisation of Holt–Oram syndrome focusing on cardiac manifestations. *Cardiol Young*. 2015;25(6):1093-1098. doi:10.1017/S1047951114001656.
16. Baruteau AE, Behaghel A, Fouchard S, et al. Parental electrocardiographic screening identifies a high degree of inheritance for congenital and childhood nonimmune isolated atrioventricular block. *Circulation*. 2012;126(12):1469-1477. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.111.069161.
17. Trabajo G De, Sociedad D, Cardiología E De, et al. Guías europeas de práctica clínica sobre marcapasos y terapia de resincronización cardiaca. *Eur Heart J*. 2007;60(12):1-51. doi:10.1157/13113933.
18. Ayyildiz P, Kasar T, Ozturk E, et al. Evaluation of Permanent or Transient Complete Heart Block after Open Heart Surgery for Congenital Heart Disease. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2016;39(2):160-165. doi:10.1111/pace.12778.
19. Fujioka T, Nii M, Tanaka Y. A premature low-birth-weight infant with congenital complete atrioventricular block and myocarditis successfully treated by staged pacemaker implantation. *Cardiol Young*. 2016;26(5):1029-1032. doi:10.1017/S1047951116000433.
20. Baruteau AE, Fouchard S, Behaghel A, et al. Characteristics and long-term outcome of non-immune isolated atrioventricular block diagnosed in utero or early childhood: A multicentre study. *Eur Heart J*. 2012;33(5):622-629.

doi:10.1093/eurheartj/ehr347.

21. Andrew E. Epstein, John P. DiMarco, Kenneth A. Ellenbogen, N.A. Mark Estes, Roger A. Freedman, Leonard S. Gettes AMG, Gabriel Gregoratos, Stephen C. Hammill, David L. Hayes, Mark A. Hlatky, L. Kristin Newby, Richard L. Page MHS, Michael J. Silka, Lynne Warner Stevenson MOS. 2012 ACCF / AHA / HRS Focused Update Incorporated Into the ACCF/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities. A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice G. *Am Hear Assoc.* 2012;126(14):1-105. <https://doi.org/10.1161/CIR.0b013e318276ce9b>.
22. Report C. Acquired Heart Block : A Possible Complication of Patent Ductus Arteriosus in a Preterm Infant. 2008:276-280. doi:10.1159/000112210.
23. Garcia R, Raya S, Karpawich P. Postoperative complete heart block among congenital heart disease patients: Contributing risk factors, therapies and long-term sequelae in the current era. *Progress in Pediatric Cardiology* 49 (2018) Volumen 49. Páginas 66-70
24. Anderson JB, Czosek RJ, Knilans TK, Meganathan K, Heaton P. Postoperative heart block in children with common forms of congenital heart disease: results from the KID database. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2012;23(12):1349–54.
25. Driscoll DJ, Gillette PC, Hallman GL. Management of surgical complete atrioventricular block in children. *Am J Cardiol* 1979;43(6):1175–80.

