



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ

TESIS

USO DE MARCAPASOS EN NEONATOS CON BLOQUEO ATRIO
VENTRICULAR CONGÉNITO.

EXPERIENCIA EN LOS ULTIMOS 25 AÑOS.

TESIS PARA OBTENER TÍTULO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
COMO SUBESPECIALIDAD.

SUSTENTA: DRA. PAOLA MARÍA MARTÍNEZ ALVARENGA

TUTOR:
DR. LEONARDO RIVERA RODRÍGUEZ

ASESOR TEMÁTICO ADJUNTO:
DRA. ANDREA GABRIELA BUSTILLOS GARCÍA



CUIDAD DE MEXICO, MEXICO

SEPTIEMBRE 2021



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.

AUTORES:

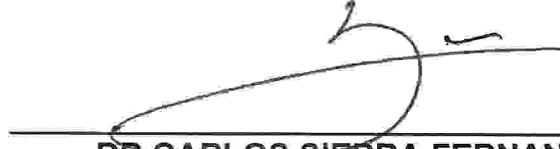
1. DRA. PAOLA MARIA MARTINEZ ALVARENGA
MEDICO RESIDENTE DE SEGUNDO AÑO POSTULANTE A TITULO DE
CARDIOLOGA PEDIATRA
SEDE: INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ
CORREO: paomariam@gmail.com

2. DR. LEONARDO RIVERA RODRÍGUEZ
MÉDICO ADSCRITO CARDIOLOGIA PEDIATRICA
ELECTROFISIOLOGO PEDIATRA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ

3. DRA. ANDREA GABRIELA BUSTILLOS GARCÍA³
ELECTROFISIOLOGO PEDIATRA
DIPLOMADO DE ARRITMIAS COMPLEJAS
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ

CONTENIDO		Pág.
<u>1</u>	AUTORES	2
<u>2</u>	HOJA DE FIRMAS	3
<u>3</u>	INDICE	4
<u>4</u>	AGRADECIMIENTO	5
<u>5</u>	RESUMEN	6
<u>6</u>	ABSTRACT	7
<u>7</u>	INTRODUCCION	8
<u>8</u>	MARCO TEORICO	9
	ANTECEDENTES	
	CONCEPTO	
	CRITERIOS PARA MARCAPASO	
	MANEJO	
	COMPLICACIONES	
<u>9</u>	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	13
<u>10</u>	OBJETIVO GENERAL Y ESPECIFICOS	13
<u>11</u>	CONSIDERACIONES ETICAS	14
<u>12</u>	LIMITACIONES DEL ESTUDIO	14
<u>13</u>	METODOLOGIA	15
<u>14</u>	VARIABLES DEFINICION	16
<u>15</u>	OPERACIONALIZACION DE VARIABLES	16
<u>16</u>	RESULTADOS	19
	CUADRO 1	20
	CUADRO 2	21
	CUADRO 3-4	22
<u>17</u>	DISCUSION	22
<u>18</u>	CONCLUSIONES	24
<u>19</u>	RECOMENDACIONES	25
<u>20</u>	BIBLIOGRAFIA	26

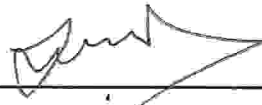
HOJA DE FIRMAS



DR CARLOS SIERRA FERNANDEZ
DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADEMICO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ



DR JUAN EBERTO CALDERON COLMENERO
JEFE DE SERVICIO DE CARCADIOLOGIA PEDIATRICA I
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ



DR. LEONARDO RIVERA RODRÍGUEZ
MÉDICO ADSCRITO CARDIOLOGIA PEDIATRICA
ELECTROFISIOLOGO PEDIATRA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ



DRA PAOLA MARIA MARTINEZ ALVARENGA
RESIDENTE DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ





SALUD
SECRETARÍA DE SALUD



Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez
Renacimiento de la excelencia

Ciudad de México, 08 de septiembre 2021.

Dr. Gerhard Heinze Martin

Jefe de la Subdivisión de Especializaciones Médicas de Posgrado
de la Facultad de Medicina
Universidad Nacional Autónoma De México
PRESENTE

Por medio de la presente hago constar que el Proyecto de Investigación titulado “USO DE MARCAPASOS EN NEONATOS CON BLOQUEO ATRIO VENTRICULAR CONGÉNITO. EXPERIENCIA EN LOS ULTIMOS 25 AÑOS” presentado por la Dra. Paola María Martínez Alvarenga, médico residente que cursa la Especialidad en Cardiología Pediátrica, ha sido sometido a revisión por el Comité de Investigación de la Dirección de Enseñanza de este Instituto, cumpliendo con los requisitos para la titulación oportuna.

Sin más por el momento, le envío un cordial saludo.

Atentamente



Dr. Carlos R. Sierra Fernández
Director de Enseñanza



CSF/mhm



AGRADECIMIENTOS

A Dios, por acompañarnos en cada pequeño paso y decisión durante esta etapa.

A mi familia, Padres, Hermanos, Esposo; pero sobre todo a mi Hijo Carlos David eres el tesoro de mi vida.

Al Instituto Nacional de cardiología y al brillante equipo del servicio de Cardiología Pediátrica.

A ellos por el apoyo y enseñanza brindada, Al Dr. Leonardo Rivera y Dra. Gabriela Bustillos que el aprendizaje ha sido continuo y de excelencia.

USO DE MARCAPASOS EN NEONATOS CON BLOQUEO ATRIO VENTRICULAR CONGÉNITO. EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS 25 AÑOS.

Antecedentes: El bloqueo atrio-ventricular congénito (BAVC) ocurre en 1 de cada 15,000– 20.000 nacidos vivos. Más de la mitad de los casos de son mediados por autoanticuerpos y sigue siendo un trastorno grave potencialmente mortal.

Objetivo: Describir la progresión del uso de marcapasos en neonatos con bloqueo atrio ventricular congénito con implante de marcapasos estudio de primera fase, en el Instituto Nacional de Cardiología de 1996 al 2020.

Método: Estudio observacional retrospectivo longitudinal en recién nacidos diagnosticados BAVC en su primera fase.

Resultados: Estudiamos 9 pacientes, mediana de edad 9 días, sexo predominante masculino 1.25:1, mediana de peso 3.2 kg, (RIQ= 2.87 a 3.5 Kg), Con diagnóstico prenatal 55.5%. El 77% presenta cardiopatía congénita estructural PDA (3) CIA (2) y como cardiopatía compleja Levo isomorfismo y discordancia ventrículo arterial, se colocaron marcapasos epicárdico en los 9 casos 2 de ellos con estimulación unicameral. La evolución en el seguimiento 4 fallecieron dentro de su etapa neonatal en el posquirúrgico inmediato de 24 horas, con bajo gasto y choque cardiogénico, 2 de ellos llegaron a vida adulta sin complicaciones, 3 ameritaron una segunda intervención por cambio de cables o generador en 1 ocasión. En 1 de ellos ya se realizó cambio a marcapasos endocárdico. La mortalidad en un 44%.

Conclusiones: La disfunción del nodo auriculo ventricular incluye una gran cantidad de condiciones patológicas; su etiología principal es la apoptosis celular, y por lo tanto está involucrada una causa genética. La mortalidad sigue siendo alta. Raras veces hay un defecto estructural asociado al origen del bloqueo. La disfunción de los cables como del generados del marcapasos solo corresponde a un tercio de la población.

ABSTRACT

USE OF PACEMAKERS IN NEONATES WITH CONGENITAL ATRIAL VENTRICULAR BLOCK. A STUDY EXPERIENCE IN THE LAST 25 YEARS.

Objective: To describe the progression of pacemaker use in newborns with congenital atrial ventricular block seen at the National Institute of Cardiology from 1996 to 2020.

Method: Longitudinal retrospective observational study with newborns diagnosed with AVB in its first phase.

Results: We studied 9 patients, median age 9 days, predominantly male 1.25: 1 with female, median weight 3.2 kg, (RIQ= 2.87 a 3.5 Kg), 55.5% with prenatal diagnosis, 77% presented a PDA structural defect (3) ASD (2) and as complex heart disease Levoisomorphism and ventricular arterial discordance, an epicardial pacemaker was placed in the 9 cases with unicameral pacing in 2 of them. The evolution in the follow-up of the total 4 died within their neonatal stage in their immediate 24-hour postoperative period, with low output and cardiogenic shock, 2 of them reached adulthood without complications, 3 required a second intervention due to change of leads or generator on 1 occasion. In 1 of them, a change to endocardial pacemaker was already made. High mortality by 44%.

Conclusions: Atrioventricular node dysfunction includes many pathological conditions; its main etiology is cellular apoptosis, and therefore a genetic cause is involved. Mortality remains high. Rarely there is a structural defect associated with the origin of the blockage. The dysfunction of the leads and those generated by the pacemaker only corresponds to a third of the population.

INTRODUCCION

Los trastornos de la conducción cardíaca se presentan de manera infrecuente en recién nacidos y niños¹.

El bloqueo atrio ventricular congénito (CAVB) ocurre en 1 de cada 15,000– 20.000 nacidos vivos. Más de la mitad de los casos son mediados por autoanticuerpos y sigue siendo un trastorno grave potencialmente mortal.²

Las disfunciones del nodo Auriculo ventricular (AVS) incluyen una gran cantidad de condiciones patológicas: en la mayoría de los casos son adquiridos; pero en algunos casos, y por lo tanto está involucrada una causa genética.³

Son pocos los casos que se logran detectar en la etapa prenatal y de ser así; el uso de marcapasos en la etapa neonatal ha sido poco estudiado o utilizado. (2-6) El presente trabajo tiene por objetivo realizar la revisión de aquellos casos que fueron llevados a implante de marcapasos epicárdico en etapa neonatal, y describir su evolución clínica como funcional en los años posteriores.

Además de ello, considerando el número de casos en los últimos 25 años de experiencia de la institución, conocemos que el número de marcapasos implantados es muy bajo, por ello se estableció como segunda fase, realizar el estudio con casos y control de los casos índice, y así analizar el comportamiento de ambos pacientes según su evolución.

Tomando en cuenta como caso índice aquel que se implanto marcapasos desde su edad la etapa neonatal, y como control aquellos que no lo requirieron en esa etapa, así como las condiciones que establecen que se coloque el mismo posterior.

MARCO TEORICO

USO DE MARCAPASOS EN NEONATOS CON BLOQUEO ATRIO VENTRICULAR CONGÉNITO. PROGRESIÓN CLÍNICA Y FUNCIONAL EN 25 AÑOS

1. ANTECEDENTES

Se conoce que las enfermedades reumatológicas maternas, son condición de predominio en el diagnóstico del bloqueo atrio ventricular congénito (BAVC), Esto ocurre en cada 1 de 15000-20000 nacidos vivos, el diagnóstico se puede sospechar incluso desde 16 semanas de gestación y llevar a una atención temprana en el periodo neonatal.^(1,5,10) Hasta un tercio de los casos presenta asociación con cardiopatía congénita como transposición L de grandes arterias, levomorfismo, defectos de la tabicación atrioventricular y comunicación interatrial. Un porcentaje bajo es idiopático, donde puede o no existir herencia autosómica. El uso de marcapasos en BAVC como estimulación cardíaca tiene menor frecuencia en edad pediátrica, comparado a la experiencia en edad adulto y amerita evaluación diagnóstica más extensa.^(9,13)

La información es limitada entre las bibliografías, sobre la progresión clínica a largo plazo. La experiencia del uso marcapasos en niños ha progresado de forma importante, desde 1962 que se colocó el primer marcapaso en un paciente de 14 años, portador de miocarditis.¹³

El bloqueo auriculoventricular (BAV) es la principal indicación de implantación marcapasos sin importar la etiología; Cuando no se acompaña de otras enfermedades cardíacas, se informa que el BAV tiene un buen pronóstico con tasas de supervivencia iguales a la de la población general. Estos hallazgos se aplican a una población típica de marcapasos, que consiste principalmente en pacientes de edad avanzada, a quienes la fibrosis del sistema de conducción es una explicación, sin embargo, en pacientes jóvenes, se desconoce si esto afecta el resultado a largo plazo.⁶

2. CONCEPTO

El bloqueo AV congénito es un término que se utiliza para describir el bloqueo que ocurre espontáneamente y se diagnostica en un feto, al nacer o dentro del primer mes de vida.⁴ Datos sobre la historia natural de BAVC en la vida adulta indica que todos los pacientes, incluso si es asintomático,⁽⁷⁻⁸⁾ debe recibir un marcapasos cuando se le diagnostique por primera vez. La AHA propone en su normativa 2018 para adultos con bloqueo auriculoventricular completo congénito con cualquier bradicardia sintomática, un QRS ancho, ritmo de escape,

frecuencia cardíaca media diurna por debajo de 50 latidos por minuto (lpm), ectopia ventricular compleja o ventricular/dísfunción, se recomienda estimulación permanente. (Recomendación IA)⁶

Las investigaciones genéticas identifican mutaciones como SCN5A y NKX2.5 como las vías alteradas que condicionan los defectos congénitos en la conducción cardíaca, indistintamente de la etiología la pauta terapéutica aceptada es la colocación del marcapaso definitivo.^(3,13)

3. CRITERIOS PARA MARCAPASO

Para paciente sintomático, irreversible con enfermedad del nódulo AV requiere la implantación de un marcapasos permanente. sin embargo, la estimulación también puede considerarse en pacientes asintomáticos.

Bloqueos AV de alto grado con condiciones de riesgo específicas. Reciente indicaciones de marcapasos cardíaco en niños y pacientes con cardiopatía se resumen en la Tabla 1. Aunque series históricas de bloqueo AV congénito aislado informaron una alta incidencia de ataques de Stokes-Adams impredecibles y una alta mortalidad asociada con el primer ataque, los últimos estudios realizados de la estimulación cardíaca pediátrica mostraron que la estimulación profiláctica, como recomendación, actualmente socia con una fuerte reducción de la morbilidad y la mortalidad debidas a Stokes-Adams. ()

Indicaciones de marcapasos en niños y pacientes con cardiopatías congénitas	ACCF/AHA/HRS ESC guidelines
Bloqueo AV avanzado de segundo o tercer grado sintomático	Clase I, nivel C
Bloqueo AV asintomático de alto grado con disfunción ventricular	Clase I, nivel C
Bloqueo AV asintomático de alto grado con intervalo QTc prolongado	Clase I, nivel C
Bloqueo AV asintomático de alto grado con ectopia ventricular compleja	Clase I, nivel C
Bloqueo AV asintomático de alto grado con ritmo de escape de QRS ancho	Clase I, nivel C
Bloqueo AV asintomático de alto grado con pausas ventriculares abruptas > triplica la duración del ciclo básico	Clase I, nivel C
Bloqueo AV de tercer grado asintomático en el lactante con frecuencia ventricular <55 lpm o con cardiopatía y frecuencia ventricular <70 lpm	Clase I, nivel C

Bloqueo AV de tercer grado después del primer año de vida con un corazón promedio frecuencia <50 lpm	Clase I, nivel C
Bloqueo AV de tercer grado después del primer año de vida con síntomas debidos a la incompetencia cronotrópica	Clase I, nivel C

En el caso de los pacientes pediátricos es necesario el considerar la conservación de accesos vasculares ya que van requerir múltiples cambios acorde a la vida media de la batería y al desarrollo del paciente⁶ y por otro lado la evolución que han mostrado los pacientes es importante conservar la función ventricular izquierda por lo que se debe escoger el mejor lugar para su colocación. Los cables del marcapaso son colocados en la pared libre del ventrículo derecho o en el ápex, estas zonas son más accesibles, tanto por vía quirúrgica (epicardio) como trans venosa (endocardio); ambas localizaciones se han asociado con una adecuada captura y estimulación para pacientes con marcapaso permanente sin embargo se ha logrado documentar un deterioro progresivo de la función ventricular izquierda.⁷ aquí agregaría que: Dada la temprana y alta incidencia de falla ventricular asociada a estimulación se han descrito sitios alternos de estimulación: septum interventricular medio y alto (TSVD). Para lograr una estimulación más fisiológica y disminuir el compromiso de la función ventricular izquierda. Sin embargo, dado el grupo neonatal y las dificultades técnicas y el material no diseñado para edad pediátrica aún no se ha podido lograr con estos objetivos.¹³

4. MANEJO

Sobre el manejo posnatal, Yang et al. reportan una serie de casos en el año 2012 en la cual analizaron una cohorte de 15 pacientes con bloqueo AV completo, y encontraron que el 87% de los recién nacidos requirió implantación de marcapasos como manejo definitivo.¹² El momento de la implantación del marcapasos depende de si el paciente está sintomático, dado que la frecuencia ventricular de un bloqueo AV completo suele no ser suficiente para mantener el gasto cardiaco del neonato. Una frecuencia cardiaca menor a 55 lpm constituye una indicación absoluta para el uso de este tipo de aditamentos.

5. COMPLICACIONES

Las complicaciones propias a la implantación del marcapaso definitivo son del 37.5%, siendo las más frecuentes las complicaciones tardías y de estas las fallas derivadas al generador (agotamiento de batería, pérdida de conexión del electrodo y falla de captura y sensado)⁶ y las producidas por los electrodos (fractura, desplazamiento, disminución de la sensibilidad). Se debe tener en cuenta algunas consideraciones cuando se decide colocar un marcapasos

endocárdico en niños pequeños. El crecimiento puede causar desplazamiento de los cables, lo que puede afectar a la estimulación del dispositivo, lo cual a su vez obligaría a implantar nuevos cables en un periodo relativamente corto. Para evitarlo, es deseable introducir una mayor longitud del cable en la aurícula.⁽⁷⁾

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

¿Cuál es la progresión clínica y funcional del uso de marcapasos en neonatos con bloqueo atrio ventricular congénito en recién nacidos atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología de 1997 al 2020?

OBJETIVO GENERAL

Determinar características epidemiológicas y factores relacionados a progresión clínica y funcional del uso de marcapasos en neonatos con bloqueo atrio ventricular congénitos diagnosticados en recién nacidos atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología del 1997 al 2020

OBJETIVOS ESPECIFICOS.

PRIMERA FASE

1. Concertar número de casos con marcapasos indicados en la población de recién nacidos diagnosticados como BAV congénito.
2. Señalar las características sociodemográficas de los grupos de estudio (edad materna, nivel de escolaridad, edad prenatal y/o postnatal al diagnóstico, sexo, diagnósticos prenatales maternos.)
3. Establecer cuáles fueron las indicaciones de colocación, clase funcional, tipo y modalidad de estimulación (Bicameral o Unicameral) (VVI, DDDR) de marcapasos ante el cuadro postnatal.
4. Identificar el seguimiento de la progresión clínica según los síntomas (clase funcional) presentación de falla marcapasos, complicaciones, Cambio de fuente de generador marcapasos e indicación.
5. Concertar mortalidad asociada y edad de presentación.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Según la Ley general de Salud, se considera a este protocolo sin riesgo por lo que no ameritó consentimiento con información firmado por los padres. El estudio cumplió los principios internacionales de investigación establecidos en el acta de Helsinki, Finlandia.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

1. Retrospectivo
2. Se analiza a un solo centro hospitalario centralizado y de tercer nivel de atención.
3. Pacientes con alto grado de comorbilidad por la complejidad de las patologías.

VARIABLES

Definición conceptual y operativa de las variables.

Análisis de las variables.

Variable	Concepto	tipo	Categoría	Unidad de medición
Edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento del paciente hasta el momento de la realización de la evaluación	Cuantitativa	Continua	Semanas prenatales Días de vida postnatal
Genero	conjunto de características sociales, culturales, políticas, psicológicas, jurídicas y económicas que la sociedad asigna a las personas de forma diferenciada como propias de hombres y mujeres.	Cualitativa	Nominal	Femenino Masculino
Tiempo de evolución de colocación del marcapaso	Período comprendido desde la colocación del primer marcapaso y su evolución a posterior.	Cuantitativa	Continua	Días Meses
Tipo de marcapaso y modalidad	Especificaciones implante del marcapaso, y estimulación bicameral o unicameral. De acuerdo a la nomenclatura internacional se describe la modalidad de estimulación con 5 letras; La primera letra se refiere a la cámara estimulada (Atrio, Ventrículo o D ambos), la segunda letra se refiere a la cámara la cual sensa el estímulo (Atrio, Ventrículo o D ambos), la tercera letra se	Cualitativa	Continua	Unicameral Bicameral DDDR

refiere a la respuesta del marcapaso al evento sensado (Inhibir, T estimular o D ambos), la cuarta letra se refiere a la capacidad de modulación y adaptación de la frecuencia cardíaca durante la actividad (R modulación de la frecuencia o O sin dicha capacidad), y la quinta letra se refiere a estimulación anti taquicardia en diferentes sitios de estimulación (Atrio, Ventrículo o D ambos).

Clase funcional	Clasificación Funcional de la <i>New York Heart Association (NYHA)</i> proporciona una sencilla clasificación de la gravedad de la insuficiencia cardíaca. Divide a los pacientes en cuatro categorías o clases, en función de su limitación al ejercicio físico.	Cualitativa	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Asintomático 2. Taquipnea marcada o diaforesis con la alimentación en lactantes. Disnea al ejercicio en niños mayores 3. Taquipnea marcada o diaforesis con la alimentación. Prolongación de los tiempos de alimentación y detención de la curva de crecimiento. Disnea marcada
------------------------	---	-------------	---------	--

				durante el ejercicio 4. Taquipnea, tiraje, quejido, diaforesis durante el reposo
Falla del marcapasos	Estas fallas se pueden clasificar según los signos del electrocardiograma en los siguientes grupos pérdida de captura, salida inadecuada, detección insuficiente o excesiva, estimulación inapropiada, taquicardia mediada por marcapasos y problemas con la duración de la batería o fuente de generador marcapasos	Cuantitativa	Nominal	pérdida de captura, salida inadecuada, detección insuficiente o excesiva, estimulación inapropiada, taquicardia mediada por marcapasos y problemas con la duración de la batería o fuente de generador marcapasos

Resultados

Se ingresaron en el presente estudio 9 pacientes, con respecto a la edad materna tuvo una edad mediana de 27 años (Rango Inter Cuartil RIQ = 18 a 35 años), con escolaridad predominante de secundaria completa en 44.44% (4/9), el 66.67% (6/9) sin antecedentes maternos, el sexo del paciente fue en 55.56% (5/9) Masculino, con una mediana de peso al momento del implante de 3.2 Kg (RIQ= 2.87 a 3.5 Kg) tal como se describe en el cuadro 1.

Cuadro 1. Datos Sociodemográficos Maternos y de los pacientes que se ingresaron al estudio.

		Frecuencia	Porcentaje
Escolaridad Materna	Licenciatura	1	11.11%
	Ninguno	1	11.11%
	Preparatoria completa	1	11.11%
	primaria completa	2	22.22%
	Secundaria completa	4	44.44%
Antecedentes Maternos	Anti-Ro Anti La Sd		
	Sjorgen	1	11.11%
	Desprendimiento placentario. HTA	1	11.11%
	No RPM	6 1	66.67% 11.11%
Sexo del Paciente	Masculino	5	55.56%
	Femenino	4	44.44%

El diagnóstico fue fetal en el de los casos 55.56% (5/9) y fue postnatal en 44.44% (4/9) de los casos, la edad al momento del implante fue en el 100.00% de los casos en menos de 1 mes, fue asintomático el 44.44% (4/9) de los pacientes, las cardiopatías congénitas fueron CIA y PCA en 55.56% (5/9), como se observa en el cuadro 2.

Cuadro 2. Datos del diagnóstico de los pacientes que fueron incluidos en el estudio

		Frecuencia	Porcentaje
Edad del Diagnóstico	Postnatal (días)	4	44.46%
	1	2	22.22%
	7	1	11.11%
	20	1	11.11%
	Fetal (semanas)	5	55.56%
	20	1	11.11%
	26	1	11.11%
	28	2	22.22%
	34	1	11.11%
	Edad de Implante	Menor de 1 mes	9
Síntomas	SD	3	33.33%
	Asintomático	4	44.44%
	Crisis de Stoke Adams	2	22.22%
Clase Funcional	Asintomático	5	55.56%
	2	1	11.11%
	4	3	33.33%
Cardiopatía Congénita	0	2	22.22%
	PCA	3	33.33%
	CIA	2	22.22%
	Levomorfismo	1	11.11%
	TGA	1	11.11%
	Total (general)	9	100.00%

El tipo de marcapasos fue Epicardico en 100% (9/9) y el tipo de estimulación fue 66.67% (6/9) de los casos, cuadro 3.

Cuadro 3. Datos del marcapasos de los pacientes que se ingresaron al estudio

		Frecuencia	Porcentaje
Tipo de Marcapasos	Epicardico	9	100.0%
Tipo de Estimulación	Bicameral	6	66.67%
	Unicameral	3	33.33%

En el seguimiento no tuvo ninguna complicación el 66.66% (6/9), y entre las complicaciones presentes fueron en orden descendente la disfunción de cables e infección, con el número de intervenciones el 44.44% (4/9) requirió una segunda intervención y 11.11% (1/9) requirió 3 intervenciones, el 33.33% (3/9) la duración de la batería fue mayor o igual de 4 años, fallecieron 44.44% (4/9) de los pacientes y llegaron a la edad adulta el 22.22% (2/9). Cuadro 4

Cuadro 4. Seguimiento de los pacientes que se incluyeron en el estudio.

		Frecuencia	Porcentaje
Complicaciones	Ninguna	6	66.67%
	Disfunción de cables	2	22.22%
	Infección	1	11.11%
Fallecido	No	5	55.56%
	Si	4	44.44%
Número de Intervenciones	1	4	44.44%
	2	4	44.44%
	3	1	11.11%
Agotamiento Generador	Si	4	44.44%
	No	5	55.56%
Duración de batería (años)	0	5	55.56%
	2	1	11.11%
	4	1	11.11%
	8	2	22.22%
Disfunción de Electrodo		2	22.22%
	Si	1	11.11%
Seguimiento por adultos	No	8	88.88%
	Si	2	22.22%
	No	7	77.78%

DISCUSION

Todos los casos analizados cumplen el criterio de bloqueo AV congénito, la edad materna está en rango con la edad fértil. Mediana de 27 años, de ellas 66.67% sin antecedentes conocidos durante el embarazo. Encontramos en el presente diagnóstico fue fetal en el de los casos 55.56% (5/9) y fue postnatal en 44.44% (4/9), todos con implante menor al mes de vida. Su sospecha prenatal agrupado a desprendimiento placentario, hipertensión arterial, Anticuerpos Anti-Ro Anti La y Síndrome de Sjorgen. Teniendo concordancia a lo establecido en la literatura como tal 44.44%. Si la madre es anti-SSA / Ro positiva, el riesgo en el feto es de aproximadamente el 1-2%. Presencia de anti-SSB / Los anticuerpos además de anti SSA / Ro aumenta este riesgo de 5% [6, 7]. El riesgo de recurrencia de HBC es del 5 al 17% para el segundo hijo y se eleva hasta el 50% para los nacimientos posteriores.⁸

Es conocido que se asocia con dos etiologías principales, anomalías anatómicas del corazón y corazones estructuralmente normales están asociadas a los autoanticuerpos maternos.^(2,11) un defecto anatómico, mundialmente se notifican 14-42% de los casos con cardiopatía estructural donde se incluyen defectos del tabique AV, isomería auricular izquierda y anomalías de las grandes arterias que perturban la electrofisiología continuidad entre las aurículas y los ventrículos,¹¹ en comparación obtuvimos un valor superior con 55.56% donde se coincide con las citadas, excepción con persistencia conducto arterioso que no tiene asociación cercana al sitio anatómico del triángulo koch. Comparado al 29-40 % cuando está asociado a enfermedad estructural además de ello defectos atriales. La gran mayoría de los defectos de ostium primum muestran una desviación del eje izquierdo en los electrocardiogramas, que se cree que es secundaria a una conducción auriculoventricular congénitamente anómala similar al desplazamiento infero-posterior del nódulo AV y el haz de His en los defectos del tabique AV completos, o una posible sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo por insuficiencia mitral, a comparación con nuestros casos se tratan de 2 casos con defectos tipo ostium secundum, que se relacionan de menor forma al bloqueo AV.

Los recién nacidos con bloqueo AV deben trasladarse a unidad de cuidados intensivos para colocación de vía central, optimización del estado ácido / base, infusiones de fármacos inotrópicos y ventilación mecánica, si es necesario; La estimulación temprana planificada para neonatos de alto riesgo, reduce potencialmente las consecuencias adversas de bradicardia profunda y asistolia, reportamos fueron asintomáticos el 44.44% (4/9) de los pacientes, la respuesta a prueba de esfuerzo fue inapropiada en 33.33% (3/9) de los pacientes, llegando incluso con crisis de Stokes Adams; 2 de 9 (22.22%), Factores como ser la prematuridad, bajo peso al nacer, mal estado hemodinámico y metabólico, la acidosis son los que afectan el rendimiento y éxito de la estimulación. Correspondiendo al 33.33% de nuestra serie con clase funcional IV, que de ellos todos fallecieron en condiciones de choque cardiogénico en sus primeras 24 horas posoperatorias, que a pesar de tener adecuado peso al momento de su intervención no se encontraban en las condiciones óptimas, Uno de ellos murió justo al

momento quirúrgico de implantación; lo cual apoya francamente su respuesta clínica. En cuanto al peso ninguno bajo rango de riesgo una mediana de peso al momento del implante de 3.2 Kg (RIQ= 2.87 a 3.5 Kg). No se encuentra asociación con ello. En cuanto al género; masculino fue predominio en 55.55%.

A nivel institucional tenemos 22 pacientes con marcapasos endovascular con seguimiento en edad pediátrica en periodo 2006-2015 con las siguientes complicaciones. Dos niños necesitaron recambio del generador por agotamiento de la batería. No hubo evidencia de trombosis venosa en el momento de recambiar el sistema. La exteriorización de los electrodos se presentó en 3 casos (12%), secundaria a infección en el sitio del implante a los 8, 25 y 27 meses de colocado el marcapasos, todos sin antecedente de hematoma en el sitio del implante. Una vez resuelto el proceso infeccioso, 2 niños necesitaron extracción y reimplante por vía quirúrgica (epicárdico), Campos et al; en específico nuestro estudio recalca iguales complicaciones siendo en orden las siguientes: disfunción de cables e infección, con el número de intervenciones el 44.44% (4/9) requirió una segunda intervención y 11.11% (1/9) requirió 3 intervenciones, el 33.33% (3/9) la duración de la batería fue mayor o igual de 4 años. Aunque nuestra serie muestra uso de marcapasos epicardico por el peso, a prospectivo sabemos que el cambio de generador, cables o reintervención serán las dificultades a lo largo de la vida, sin contar con un numero variable de las mismas. Siendo un factor importante expectante en aquellos neonatos que ameriten el implante de forma temprana.

Para esta serie de casos fallecieron 44.44% (4/9) de los pacientes y llegaron a la edad adulta el 22.22% (2/9). Concluyendo, los aportes del estudio estudios no coinciden en que la mortalidad con un tratamiento temprano y adecuado oscila entre el 10-15 %.

Se encontraron 9 casos que cumplían los criterios todos con marcapasos implantado en sus primeros días de vida, con diagnóstico prenatal y postnatal de bloqueo AV congénito, edad mediana materna de 27 años con Rango Inter Cuartil 18 a 35 años, con escolaridad predominante de secundaria completa, 44.4% con antecedentes maternos prenatales durante la gesta coinciden con enfermedades reumatológicas; madres con seguimiento completo de su embarazo. Acorde a lo que se propone en la literatura, comprobando la relación de estos con el concepto de bloqueo congénito y su etiología. Se encontró mayor tiempo de diagnóstico desde la etapa fetal mayor 50%, ya que una bradicardia que se detecta por ultrasonido prenatal orienta de forma precisa a datos de insuficiencia cardiaca debe estudiarse y tomarse en cuenta con protocolo de estudios en el desenlace del embarazo y atención del recién nacido. Afecta al sexo masculino, con una mediana de peso al momento del implante de 3.2 Kg (RIQ= 2.87 a 3.5 Kg); todos fuera de rango de prematuridad o bajo peso. Sin ser datos de importancia para el pronóstico de la implantación de marcapasos. Así mismo lo esencial de destacar es que su asociación con las cardiopatías estructurales comparte un pronóstico en cuanto decisión de corrección, manejo y tiempo adecuado uso de estimulación por marcapasos epicárdico o endovascular.

CONCLUSIÓN

De lo anterior se deduce que el éxito al momento de la implantación del marcapasos depende de si el paciente está sintomático, dado que la frecuencia ventricular de un bloqueo AV completo suele no ser suficiente para mantener el gasto cardiaco del neonato.

La importancia es llegar a estabilidad antes de la implantación de marcapasos, y el equipo multidisciplinario, desde la parte prenatal, ecocardiografía temprana como cirugía experimentada. Dentro del análisis se puede definir que el uso de la estimulación en neonatos ha sido poco estudiado y se desconoce a largo plazo los efectos deletéreos como rango de complicaciones, sin embargo, importante que la mortalidad para esta serie fue alta con 44.4% lo que apoya incluso que todos los casos fallecieron en su estado postquirúrgico inmediato con un estado clínico inestable desde el punto de vista hemodinámico prequirúrgico. Amerita una valoración temprana y mecanismos como manejo médico para llevar a este en el mejor estado clínico previo al implante.

Lo que se puede considera al final tanto en la edad pediátrica como adulta es un seguimiento a largo plazo, estrecho y en equipo con clínica de arritmias como la parte médica; donde puedan llevarse de forma oportuna las intervenciones necesarias, ya sea por cambios de generador de marcapasos, así como disfunción de los cables. Y vigilancia prospectiva en por ecocardiografía y así manejo pertinente así la disfunción ventricular.

RECOMENDACIONES

PROPUESTA A SEGUIMIENTO DEL ESTUDIO

Fase de seguimiento: en su segunda fase un estudio Caso-Control comparando cada recién nacido con diagnóstico de BAVC con marcapasos, con 2-3 controles.

Definición de control: recién nacido con bloqueo atrio ventricular congénito que ocurre espontáneamente y se diagnostica en un feto, al nacer o dentro del primer mes de vida. Que NO se colocó marcapasos desde su etapa neonatal.

Criterios de exclusión para control: Poseer marcapasos

SEGUNDA FASE

OBJETIVOS

1. Establecer el total número de casos BAV congénito desde la etapa fetal, en el mismo periodo 1997-2020.
2. Comparar las indicaciones de marcapasos fuera de la etapa neonatal con la población diagnosticada.
3. Cotejar la progresión clínica y complicaciones de estos.
4. Comparar la supervivencia de ambas poblaciones.

BIBLIOGRAFIA

1. E. Baruteau *et al.*, "Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management," *Eur. J. Pediatr.*, vol. 175, no. 9, pp. 1235–1248, 2016, doi: 10.1007/s00431-016-2748-0.
2. A. A. Manolis, T. A. Manolis, H. Melita, and A. S. Manolis, "Congenital heart block: Pace earlier (Childhood) than later (Adulthood)," *Trends Cardiovasc. Med.*, vol. 30, no. 5, pp. 275–286, 2020, doi: 10.1016/j.tcm.2019.06.006.
3. Milanese R, Bucchi A, Baruscotti M. The genetic basis for inherited forms of sinoatrial dysfunction and atrioventricular node dysfunction. *J Interv Card Electrophysiol.* 2015;43(2):121–34.
4. Chandler SF, Fynn-Thompson F, Mah DY. Role of cardiac pacing in congenital complete heart block. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2017;15(11):853–61.
5. Dideriksen, J. R., Christiansen, M. K., Johansen, J. B., Nielsen, J. C., Bundgaard, H., & Jensen, H. K. (2021). Long-term outcomes in young patients with atrioventricular block of unknown aetiology. *European Heart Journal*, 42(21), 2060–2068. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab060>
6. Kusumoto, F. M., Schoenfeld, M. H., Barrett, C., Edgerton, J. R., Ellenbogen, K. A., Gold, M. R., Goldschlager, N. F., Hamilton, R. M., Joglar, J. A., Kim, R. J., Lee, R., Marine, J. E., McLeod, C. J., Oken, K. R., Patton, K. K., Pellegrini, C. N., Selzman, K. A., Thompson, A., & Varosy, P. D. (2019). 2018 ACC/AHA/HRS Guideline on the Evaluation and Management of Patients With Bradycardia and Cardiac Conduction Delay: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm. *Journal of the American College of Cardiology*, 74(7), e51–e156. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.10.044>
7. Brucato, A., Jonzon, A., Friedman, D., Allan, L. D., Vignati, G., Gasparini, M. (2003). Proposal for a new definition of congenital complete atrioventricular block Pathogenesis: association with maternal antiRo SSA antibodies. *Lupus*, 12(6), 427–435.
8. Yildirim, A., Sedef Tunaocrossed D Signlu, F., & Karaacrossed D Signaç, A. T. (2013). Neonatal congenital heart block. *Indian Pediatrics*, 50(5), 483–488. <https://doi.org/10.1007/s13312-013-0156-3>
9. Song, M. K., Kim, N. Y., Bae, E. J., Kim, G. B., Kwak, J. G., Kim, W. H., & Lee, J. R. (2020). Long-term Follow-up of Epicardial Pacing and Left Ventricular Dysfunction in Children With Congenital Heart Block. *Annals of Thoracic Surgery*, 109(6), 1913–1920. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.09.063>
10. Quispe-Tintaya, W. (2017). 乳鼠心肌提取 HHS Public Access. *Physiology & Behavior*, 176(3), 139–148. <https://doi.org/10.1038/nrrheum.2015.29>.The
11. Campos-Quintero A, et al. Estimulación endocárdica de niños con peso inferior a 10 kilogramos. *Rev Esp Cardiol.* 2017. <http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.11.03>
12. Poveda-Rojas, D. C., Vélez-Tirado, N., Bonilla-Cortés, L., & Rozo-Galindo, J. P. (2017). Bloqueo aurículoventricular fetal completo: enfoque diagnóstico y terapéutico. Reporte de caso en Bogotá, Colombia, y revisión de la literatura TT - Complete foetal atrioventricular block: diagnostic and therapeutic approach. Case report in Bogotá,

Colom. *Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología*, 68(4), 305–312.
http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74342017000400305&lang=pt%0Ahttp://www.scielo.org.co/pdf/rcog/v68n4/0034-7434-rcog-68-04-00305.pdf

13. Lagergren, H., How it happened: my recollection of early pacing. *Pacing and clinical electrophysiology*. *PACE*, 1978; 1: 140-3
14. Van Geldrop I., Vanagt WY., Chronic ventricular pacing in children: toward prevention of pacing-induced heart disease. *Heart Fail Rev* 2011 16: 305-314.
15. Williams, M. R., & Perry, J. C. (2018). Arrhythmias and conduction disorders associated with atrial septal defects. *Journal of Thoracic Disease*, 10(Suppl 24), S2940–S2944.
<https://doi.org/10.21037/jtd.2018.08.27>