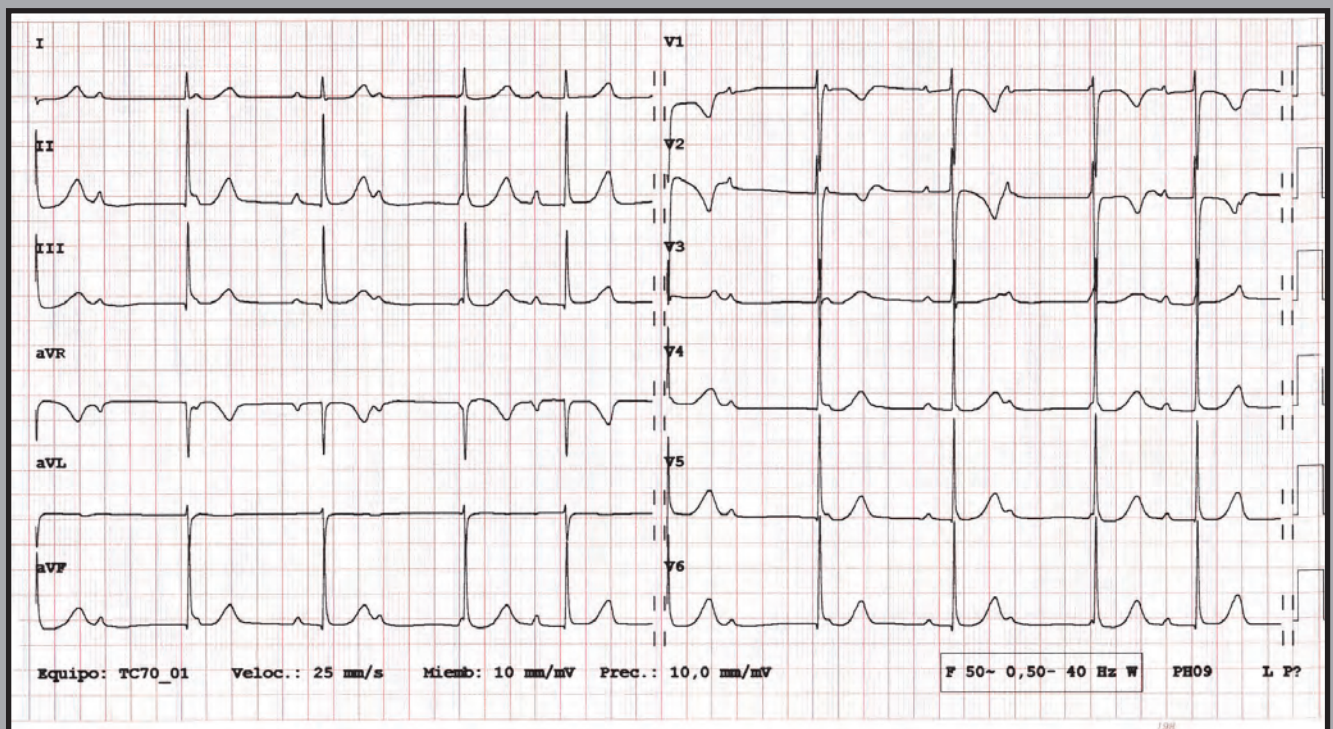


# Cuadernos de Estimulación Cardíaca

## Bloqueo AV en el paciente pediátrico



# Un plus a nuestra tecnología

Asistencia técnica especializada

- Consultas técnicas
- Grupo de especialistas de producto

Información centralizada de producto

- Desarrollo de materiales de soporte
- Informes técnicos
- Búsqueda bibliográfica y documentación

## Medtronic Directo

---



Laborables de 8:30 h a 18:00 h



[directo.spain@medtronic.com](mailto:directo.spain@medtronic.com)



900 25 26 27

# Cuadernos de Estimulación Cardíaca

## Edita:

Medtronic Ibérica, S.A.

## Editor Jefe:

Jesús Rodríguez García

## Editores Asociados:

Ignacio Fernández Lozano

Antonio Hernández Madrid

## Coordinador:

Félix Ballesteros Fominaya

## Consejo Editorial:

Rafael Agües Domenech

Antonio Asso Abadía

Javier Balaguer Recena

Juan Leal del Ojo

José Roda Nicolás

Tomás Roldán Pascual

Gustavo Senador Orderiz

Jorge Silvestre García

## Cuadernos de Estimulación Cardíaca:

Es una publicación de Medtronic Ibérica dirigida a profesionales de la medicina. Su propósito es divulgar entre la comunidad médica aspectos relevantes y soluciones terapéuticas de vanguardia en el campo de la estimulación cardíaca, la electrofisiología y las arritmias. Queda prohibida la reproducción total o parcial de los artículos y/o opiniones reflejadas en el presente documento sin la expresa autorización de los autores así como del comité editorial de la publicación. Tanto el editor como el consejo y comité editorial no se hacen responsables de la veracidad de las opiniones ni de los resultados publicados en la revista

## Comité Editorial:

Javier Alzueta Rodríguez

Hosp. Clínico Universitario  
Málaga

Pablo Ancillo García

Hosp. General de Segovia  
Segovia

Rafael Barba Pichardo

Hosp. Juan Ramón Jiménez  
Huelva

Juan Luis Bardají Mayor

Hosp. Virgen de la Luz  
Cuenca

José Benegas Gamero

Hosp. Juan Ramón Jiménez  
Huelva

Raul Coma Samartín

Hosp. U. 12 de Octubre  
Madrid

Juan José Esteve Alderete

Hosp. Ntra Sra. del Prado  
Talavera de la Reina. Toledo

Ramón García Calabozo

C. Hospitalario de León  
Leon

Francisco García-Cosío Mir

Hosp. U. de Getafe  
Getafe Madrid

Manuel Gómez Recio

Hosp. Hospitalario de Torrecardenas  
Almería

Federico Gutiérrez Larraya

Hosp. U. La Paz  
Madrid

Jesús de Juan Montiel

Hosp. U. Miguel Servet  
Zaragoza

Claudio Ledesma García

C.H. U. de Salamanca  
Salamanca

Roberto Martín Asenjo

Hosp. U. 12 de Octubre  
Madrid

José Martínez Ferrer

Hosp. de Txagorritxu  
Vitoria

José Luis Merino Llorens

Hosp. U. La Paz  
Madrid

Ricardo Morales Pérez

Hosp. Clínico Universitario  
Madrid

Concepción Moro Serrano

Hosp. U. Ramón y Cajal  
Madrid

José Lluís Mont Girbau

Hosp. U. Clínico y Provincial  
Barcelona

Jose Olagüe de Ros

Hosp. U. La Fé  
Valencia

Julián Pérez de Villacastín

Hosp. Clínico Universitario  
Madrid

Agustín Pastor Fuentes

Hosp. U. de Getafe  
Getafe, Madrid

Aurelio Quesada Dorador

Hosp. General Universitario  
Valencia

Francisco Ridocci Soriano

Hosp. General Universitario  
Valencia

J.E. Rodríguez Hernández

Hosp. Clínico Universitario  
Madrid

Jerónimo Rubio Sanz

Hosp. Clínico Universitario  
Valladolid

Juan J. Rufilanchas Sánchez

Clínica Quirón  
Madrid

María José Sancho-Tello

Hosp. La Fé  
Valencia



Publicación avalada por la Sección de Estimulación Cardíaca de la SEC



# Acceso remoto para ayudarle en el cuidado y seguimiento de sus pacientes

CareLink®. Your Life



# Cuadernos de Estimulación Cardíaca

---

## Sumario

Volumen 5. Número 13. Mayo 2012

---

### Editorial

Miguel Ángel Granados Ruiz 1

---

### Anatomía del nodo auriculoventricular

Beatriz Picazo Angelín, Damián Sánchez Quintana 3

---

### Bases electrofisiológicas del bloqueo auriculoventricular

Rafael Salguero Bodes 11

---

### Bloqueo auriculoventricular congénito: El punto de vista del reumatólogo

Ángel María García Aparicio 19

---

### Bloqueo auriculoventricular congénito: El punto de vista del ginecólogo

Alberto Galindo Izquierdo, David Escribano Abad, Miguel Ángel Granados Ruiz, Alberto Mendoza Soto 23

---

### Bloqueo auriculoventricular congénito: El punto de vista del cardiólogo pediátrico

Dimpna C. Albert Brotons, Anna Sabaté Rotés, Laura Galian Gay, Angel Moya Mitjans 33

---

### Bloqueo auriculoventricular completo en cardiopatías congénitas

Cristina de la Rosa, Ana E González, José M Oliver 37

---

### Causas de bloqueo auriculoventricular adquirido no postquirúrgico

Inmaculada Sánchez Pérez, M<sup>a</sup> Elvira Garrido-Lestache Rodríguez-Monte 45

---

### Bloqueo auriculoventricular postquirúrgico

M<sup>a</sup> Victoria Ramos Casado, Lidia Casanueva Mateos, Marta Olmedilla Jódar, Miguel A Granados Ruiz, Lorenzo Boni 51

---

# Cuadernos de Estimulación Cardíaca

---

## Sumario cont.

---

### Estimulación temporal en pediatría

Miguel Ángel Granados Ruiz, Alberto Mendoza Soto, María Victoria Ramos Casado 59

---

### Estimulación cardíaca definitiva en pediatría

Jesús Rodríguez García, Fernando Benito Bartolomé, Raul Coma Samartín,  
Roberto Martín Asenjo 65

---

# Editorial

Miguel Ángel Granados Ruiz

Cardiología Infantil. Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital 12 de Octubre.

Afortunadamente el bloqueo auriculoventricular (BAV) en los niños es una entidad poco frecuente aunque de gran trascendencia clínica ya que las decisiones que se adopten con estos pacientes tendrán impacto a lo largo de toda una vida dependiente de estimulación.

El BAV en la edad pediátrica puede aparecer en pacientes con corazón estructuralmente normal (BAV aislado) o en pacientes con cardiopatía congénita (CC). El BAV aislado en la infancia, a su vez, puede clasificarse en función de la presencia o no en sangre materna de anticuerpos frente a proteínas presentes en el núcleo de las células del tejido de conducción (anticuerpos anti-Ro/SSA y anti-La/SSB)<sup>1</sup>. El grupo de pacientes con anticuerpos positivos desarrolla característicamente BAV en la etapa fetal mientras que los pacientes seronegativos constituyen un grupo heterogéneo que tiende a presentar BAV en etapas posteriores de la vida<sup>1,2</sup>.

Por otro lado, la causa más frecuente de BAV en pacientes con CC es el daño del sistema de conducción secundario a cirugía cardíaca, con una incidencia que varía según los grupos y según el tipo de cardiopatía congénita pero que se sitúa en torno al 1-2%<sup>3</sup>.

La principal indicación de marcapasos (MP) en la infancia es la bradicardia sintomática, que generalmente obedece a BAV completo<sup>4</sup>. Es cierto que la terapia con MP en niños representa menos del 1% del total de implantes<sup>5</sup>, pero plantea problemas únicos en cuanto al tamaño del paciente, el potencial de crecimiento hasta alcanzar tamaño adulto y la necesidad prolongada de estimulación. Además, la presencia de cardiopatía congénita implica la necesidad de conocer con detalle tanto las distintas patologías como las intervenciones quirúrgicas a que han sido sometidos los pacientes<sup>6</sup>.

La mayor parte de pacientes pediátricos con BAV completo acabará necesitando la implantación de MP. De hecho, la historia natural de estos pacientes (alta incidencia de síncope no predecible y en algunos casos muerte súbita como primer síntoma) sugiere que se debe considerar el tratamiento profiláctico con MP durante la segunda o tercera década de la vida en pacientes asintomáticos<sup>7</sup>.

De cualquier manera, el futuro de nuestros pacientes dependientes de estimulación crónica es incierto<sup>5</sup>. Con la tecnología actual sabemos que algunos

niños sufrirán disfunción no esperada del cable-electrodo, así como múltiples recambios de generador. También sabemos que la estimulación crónica en ápex de ventrículo derecho acabará produciendo en algunos pacientes disfunción ventricular.

Además de estas dificultades y puesto que el desarrollo y comercialización de sistemas específicamente diseñados para niños no es económicamente rentable, tendremos que seguir "rebuscando" entre la tecnología del adulto para elegir aquello que se pueda adaptar a nuestros pequeños pacientes.

Con este panorama no nos queda más remedio que actuar con enorme prudencia, teniendo siempre presentes dos principios básicos: que los niños no son "adultos en miniatura" y que les queda "mucho estimulación" por delante...

La monografía que aquí presentamos se desarrolla en base al programa del "III Curso de Arritmias en la edad pediátrica" celebrado en el Hospital "Virgen de la Salud" de Toledo el día 16 de noviembre de 2011 con el título de "Abordaje multidisciplinar del bloqueo auriculoventricular en la edad pediátrica". Queremos expresar desde aquí nuestro más sincero agradecimiento a las Dras. Olga Domínguez García y Gemma Íñigo Martín, cardiólogas infantiles, organizadoras del curso, así como a los distintos ponentes y autores.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Villain E, Coatedoat-Chalumeau N, Marijon E, Boudjemline Y, Piette JC, Bonnet D. Presentation and prognosis of complete atrioventricular block in childhood, according to maternal antibody status. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:1682-1687.
2. Baruteau AE, Fouchard S, Behaghel A, Mabo P, Villain E, Thambo JB, 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;33:622-629.
3. Gross GJ, Chiu CC, Hamilton RM, Kirsh JA, Stephenson EA. Natural history of postoperative heart block in congenital heart disease: implications for pacing intervention. *Heart Rhythm* 2006;3:601-604.
4. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, Estes NA III, Freedman RA, Gettes LS, et al. ACC/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and

- antiarrhythmia devices); developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2008;117:e350-408.
5. McLeod KA. Cardiac pacing in infants and children. *Heart* 2010;96:1502-1508.
  6. Karpawich PP. Technical aspects of pacing in adult and pediatric congenital heart disease. *PACE* 2008;31:S28-S31.
  7. Michaelsson M, Jonzon A, Riesenfeld T. Isolated congenital complete atrioventricular block in adult life: A prospective study. *Circulation* 1995; 92:442-449.



# Anatomía del nodo auriculoventricular

\*Beatriz Picazo-Angelín y \*\*Damián Sánchez-Quintana

\*Sección de Cardiología Infantil del Hospital Universitario Carlos Haya de Málaga

\*\*Dpto. De Anatomía Humana, Facultad de Medicina de Badajoz, Universidad de Extremadura

## INTRODUCCIÓN

Aunque hace ya algo más de 100 años que quedaron establecidas las bases del conocimiento anatómico del tejido específico de conducción (TEC) cardíaco<sup>1</sup>, en los últimos años asistimos a un renovado interés por el mismo, tanto por nuevas investigaciones que han profundizado en su ultraestructura<sup>2,3</sup>, como por las aplicaciones prácticas en el terreno de la terapéutica de las disfunciones del TEC. En este sentido, hoy disponemos de variadas opciones de tratamiento impensables hace tan sólo unos años<sup>4</sup>, pudiendo afrontar con éxito las anomalías del funcionamiento del TEC, que de forma simplificada podemos agrupar en 2 grandes categorías: el funcionamiento "por exceso", dando lugar a las taquiarritmias, y el funcionamiento "por defecto", donde incluimos los bloqueos de la conducción cardíaca, que pueden localizarse en diferentes zonas del TEC (Fig. 1). El bloqueo auriculoventricular (BAV) puede originarse a nivel del nodo auriculoventricular (AV) (bloqueo suprahisiano), del haz de His o a nivel de las ramas del haz de His (infrahisiano). Y es clasificado en la clínica como BAV de 1<sup>er</sup> grado, segundo grado o tercer grado dependiendo del grado de bloqueo observado en el electrocardiograma (ECG). En general, cuanto más avanzado el bloqueo, más inferior a lo largo del TEC se localiza la zona lesionada, siendo el infrahisiano de peor pronóstico que el suprahisiano.

En el caso de las taquiarritmias, el tratamiento puede variar desde el abordaje clásico con fármacos antiarrítmicos, hasta la aplicación de técnicas de ablación de tractos anatómicos accesorios, mediante radiofrecuencia (produciendo una lesión de la vía anómala por calor), o crioablación (produciendo una lesión por frío). La crioablación encuentra un campo especialmente acorde a sus características en el paciente pediátrico<sup>5</sup>, ya que permite mayor seguridad en su aplicación, pudiendo monitorizarse el registro electrofisiológico durante la técnica de ablación por enfriamiento y, en caso de sospecha

de lesión de tejidos adyacentes al tracto accesorio que se pretende eliminar, volver a calentar el tejido y revertir el efecto causado. Ello puede ayudar a disminuir una de las complicaciones más graves a las que en ocasiones se enfrenta el electrofisiólogo: la lesión permanente y consiguiente bloqueo del nodo AV, que pueda requerir la implantación de un marcapasos.

Podemos decir que nos encontraremos básicamente dos situaciones de BAV: el primario, cuando desde la vida fetal o neonatal dicho nodo no permite la conducción del estímulo eléctrico de manera congénita por una anomalía en su desarrollo, como ocurre en algunas cardiopatías congénitas, o en el BAV congénito por daño ocasionado por paso transplacentario de anticuerpos maternos en madres afectas de lupus eritematoso, y el secundario, que aparece principalmente por la lesión del nodo en etapas posteriores de la vida tras lesiones isquémicas, miocarditis, técnicas quirúrgicas o tras ablación de vías de conducción cardíacas patológicas.

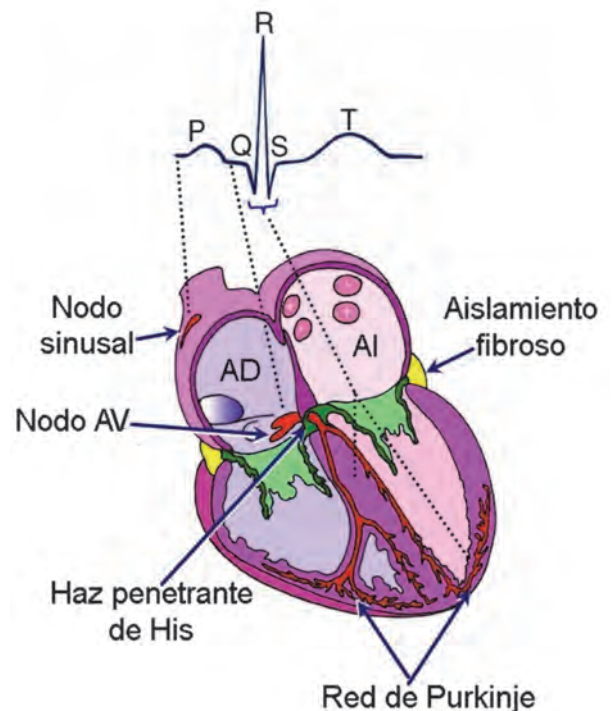


Figura 1: Representación esquemática de los diferentes componentes del sistema específico de conducción.

## Correspondencia:

Beatriz Picazo-Angelín,  
Calle San Juan Bosco 3  
29602 Marbella  
Teléfono: 951 292 282  
E-Mail: beapicazo@hotmail.com

## EL NAV: DIFERENTE AL NSA

Aunque los dos nodos fundamentales del sistema de conducción, el nodo sinoauricular (NSA) y el nodo auriculoventricular (NAV), se encuentran situados en la aurícula derecha (AD) (Fig. 1), podemos establecer diferencias en cuanto a:

### Localización:

NSA está situado a nivel superior y anterior en la AD, entre la desembocadura de la VCS y la orejuela derecha (OD), subepicárdico. NAV está en la zona inferior-posterior de la AD, subendocárdico, alojado en el ápex del triángulo de Koch, en la base del tabique interauricular.

### Forma:

Variable, pero mayoritariamente el NSA muestra forma de arco o media luna, el NAV tiende a ser semioval.

### Función:

NSA: En él se sitúa el comienzo del sistema de conducción del corazón, es la fuente de donde emana el ritmo cardíaco. NAV: su función inherente es la de retrasar el impulso cardíaco, antes de permitir el paso hacia los ventrículos a través del haz de His y sus ramas. Pero además es capaz de generar impulsos eléctricos hacia la masa ventricular en caso de fallo en el automatismo o disfunción del NSA.

## EL NAV: ¿CUÁL ES MI PERSPECTIVA?

Como en cualquier faceta de la vida, todo puede ser descrito desde diferentes perspectivas. El NAV no es una excepción. Podemos hacer diferentes aproximaciones, y verlo desde los siguientes puntos de vista:

### Embriología

Recordemos que todos los miocitos tienen la capacidad de conducir el impulso cardíaco, pero solo una población de ellos se ha especializado en generar y conducir el impulso desde las aurículas a los ventrículos<sup>6</sup>. Al comienzo del desarrollo, cada uno de los miocitos del tubo cardíaco primitivo puede ser considerado como un marcapaso en potencia. De este miocardio primario se originan dos grandes poblaciones celulares cardíacas, el miocardio de trabajo (auricular y ventricular) y el sistema específico de conducción, que son miocitos especializados que dan lugar a nivel auricular al NSA y NAV, y a continuación al haz de His y a las ramas proximales del haz de His. Entre estas dos poblaciones encontramos una tercera, las células de transición. Todo el miocardio primario tiene capacidad de alta automatidad, persistiendo esta característica en el TEC

en fases posteriores del desarrollo. Los nodos sinusal, AV y el haz de His mantienen el fenotipo de miocardio primario. Las partes distales del sistema anatómico de conducción (ramas distales de His y Purkinje) se forman a partir del miocardio secundario. Esta diferenciación hacia diversos grupos celulares se produce a través de un complejo y aún no totalmente conocido sistema de factores de señalización y remodelación cardíacos<sup>7</sup> tales como Tbx 2/3, Nkx2-5, Cx40, y otros.

### Fisiología/Patología

La mayoría de las descripciones de la fisiología y patología del NAV parten de corazones sin cardiopatía estructural. Pero en los últimos años va creciendo el interés por la anatomía del NAV en el contexto de corazones portadores de malformaciones estructurales, lo cual hace, si cabe, aún más complejo el abordaje de la patología del nodo, por las variantes anatómicas que podemos encontrar y por la distorsión que puede sufrir en determinadas cardiopatías, p.ej. en la Anomalía de Ebstein<sup>8</sup>.

### Electrofisiología/Cirugía

El punto de vista del electrofisiólogo estará especialmente enfocado a los detalles anatómicos macroscópicos de la AD que lo guiarán hacia el nodo AV a la hora de abordar su tratamiento, ya sea en el manejo de las taquiarritmias o en la evitación de lesiones secundarias del nodo en los procedimientos de ablación. Tanto para el electrofisiólogo como para el cirujano hay unas coordenadas anatómicas fundamentales a la hora de localizar al NAV en la AD: se trata del llamado triángulo de Koch, cuyos límites describiremos en un siguiente apartado.

### Cardiólogo Pediátrico

Su interés se centra en el diagnóstico mediante el ECG de las anomalías del ritmo generadas a nivel de la unión auriculoventricular y decidir si procede o no el tratamiento de las mismas<sup>9</sup>. Asimismo, el avance en ecocardiografía fetal, permite en ocasiones la prevención del bloqueo AV fetal mediante el tratamiento con corticoides de las gestantes afectas de lupus eritematoso, para evitar el daño irreversible de los anticuerpos anti-Ro y anti-La sobre el sistema de conducción en desarrollo.

## EL NODO AV EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS:

El sistema de conducción AV puede verse desplazado si los septos auriculares y ventriculares se encuentran mal alineados, si las relaciones AV son discordantes, o si el corazón es univentricular. Como regla general podemos decir que, si el sistema de conducción AV se encuentra desplazado, tiende a

volverse más frágil y susceptible a la degeneración, con mayor riesgo de BAV.

En el canal AV, el NAV se desplaza en sentido infero-posterior. El haz de His se extiende a lo largo del borde inferior del septo ventricular. Este trayecto inferior y el hemifascículo hipoplásico izquierdo anterior da lugar al eje superior característico del ECG de esta cardiopatía. En la L-TGA, el nodo se desplaza antero-lateralmente. Un frágil y elongado haz de His cruza el borde anterior de la válvula pulmonar. En los corazones univentriculares, el trayecto del NAV depende de la dirección del asa ventricular y de la morfología del ventrículo dominante<sup>10</sup>.

### EL NAV A NIVEL MACROSCÓPICO:

Para situar anatómicamente al NAV y al haz de His, debemos conocer su localización y áreas adyacentes. Cobran así importancia conceptos tales como la unión auriculoventricular, el istmo cavotricuspidé y el triángulo de Koch, que pasamos a describir a continuación:

Las uniones AV son las áreas del corazón donde los bordes distales de la musculatura auricular se insertan en la base de la masa ventricular. Originándose en la unión están las inserciones de las válvulas auriculoventriculares. Las uniones AV rodean los orificios de las válvulas mitral y tricúspide, aislando completamente la musculatura auricular de la ventricular, excepto por el lugar de penetración del haz de His<sup>11</sup>. Este haz es el responsable de la conducción del impulso eléctrico desde las aurículas a los ventrículos. En la cara epicárdica de las uniones auriculoventriculares caminan los troncos de las arterias coronarias. Por la cara posterior de la unión AV izquierda se localiza el seno coronario, que recolecta la sangre de la mayor parte de la musculatura cardíaca.

En una sección transversal (eje corto del corazón) a nivel de la base de los ventrículos, observamos una continuidad fibrosa entre los orificios de entrada y salida del ventrículo izquierdo, denominada continuidad mitro-aórtica. Debido a esta, y a la inserción a diferente nivel de los velos aórtico y septal de las válvulas mitral y tricúspide respectivamente, existe una parte del tabique interventricular entre el velo septal de la tricúspide y la válvula aórtica. En la cruz del corazón, la cavidad de la AD está separada de la cavidad del ventrículo izquierdo por el tabique AV. En sentido estricto, se ha puesto de manifiesto que esta región no es realmente un tabique, debido a la existencia de un plano epicárdico (espacio piramidal inferior) que contiene tejido fibroadiposo que transporta la arteria del nodo AV, extendiéndose entre aurículas y ventrículos. Así, más que un

tabique, el área es un sándwich muscular AV, representando el contenido del sándwich el tejido fibroadiposo. En contraste a esta idea, un tabique se define mejor como una pared que separa cavidades cardíacas, de modo que aunque realizásemos una perforación del mismo seguiríamos permaneciendo en el interior del corazón<sup>12</sup>. El sándwich auriculoventricular se localiza en el espacio piramidal inferior (EPI). Este espacio se caracteriza por poseer forma de pirámide cuadrangular irregular, con la punta dirigida hacia el cuerpo fibroso central (CFC), y la base hacia el epicardio<sup>13</sup>. El CFC se constituye por la unión del triángulo fibroso derecho con el tabique membranoso interventricular. La cara superior del espacio piramidal está constituida por la musculatura de las aurículas, y el suelo del seno coronario que lo delimita por su parte más medial. El suelo de este espacio está constituido por la divergencia de las masas musculares ventriculares. La arteria del nodo AV (aNAV), desde su origen en la arteria coronaria dominante, cruza el EPI en dirección al nodo AV, dando en su trayecto ramas hacia el velo septal de la válvula tricúspide.

Las zonas utilizadas para la modificación de la conducción AV, mediante el uso de catéteres de RF, se corresponden generalmente con áreas de miocardio auricular que no forman parte del sistema especializado de conducción. El sitio más habitualmente utilizado para la ablación de la denominada "vía lenta" en la taquicardia por reentrada nodal (TRNAV) se sitúa entre el orificio del seno coronario y la inserción del velo septal de la válvula tricúspide, sitio de elección en el tratamiento de la TRNAV, ya que ha demostrado ser más segura con respecto al riesgo de producir bloqueo. El sitio más comúnmente utilizado para la ablación de la denominada "vía rápida" se corresponde con las zonas próximas al tendón de Todaro, terminando en las proximidades del vértice del triángulo de Koch, en desuso por su mayor riesgo de bloqueo AV.

El istmo cavotricuspidé es una referencia anatómica fundamental en los procesos de ablación. Se trata de un área cuadrilátera irregular que se sitúa en la parte posteroinferior de la AD y es lateral e inferior con respecto al triángulo de Koch. Desde un punto de vista anatómico, está delimitado anteriormente por la inserción del velo septal de la válvula tricúspide y, posteriormente, por el orificio de la vena cava inferior; delimitado éste, a su vez, por la válvula y cresta de Eustaquio. Inferiormente, lo delimitan las ramificaciones trabeculares (músculos pectíneos) que desde la cresta terminal se dirigen hacia la válvula de Eustaquio y vestíbulo de la AD. Superiormente lo delimita el orificio del seno coronario y vestíbulo de la AD (base del triángulo de

Koch)<sup>13</sup>. Este último límite es denominado, desde un punto de vista electrofisiológico, como istmo septal.

El triángulo de Koch, en continuidad con el istmo cavotricuspidé, se sitúa en la parte baja y posterior de la AD. Fue nombrado en honor al patólogo alemán Walter Koch (1880-1962). Se encuentra delimitado posteriormente por la continuación fibrosa subendocárdica de la válvula de Eustaquio, que es conocida con el nombre de tendón de Todaro. Este tendón es uno de los bordes del triángulo descrito por Koch<sup>14</sup> en 1909. El nodo AV se encuentra en el interior del área del triángulo de Koch (Fig. 2). El triángulo se pone de manifiesto mediante tracción manual externa entre la vena cava inferior y la válvula tricúspide, lo que hace que el tendón haga prominencia en el endocardio auricular<sup>13</sup>. El límite anterior del triángulo de Koch es la línea de inserción del velo septal de la válvula tricúspide. Los límites anterior y posterior se cruzan superiormente en el septum membranoso interventricular, que es por donde penetra el haz de His en el vértice del triángulo de Koch. En la base del triángulo se localiza el orificio de desembocadura del seno coronario, y además el vestíbulo de la AD, inmediatamente anterior a este orificio (Fig. 3). Las dimensiones del triángulo de Koch han sido descritas en adultos y en niños<sup>15</sup>.

La base del triángulo de Koch forma, a su vez, parte del área conocida como istmo cavotricuspidé septal. El istmo septal es el área donde tiene lugar a veces la ablación mediante RF de las vías accesorias auriculoventriculares. El nodo AV se encuentra en el interior del área del triángulo de Koch.

Peculiaridades del triángulo de Koch en el niño: El conocimiento de las dimensiones del triángulo de Koch en la infancia es de gran importancia para aplicar de forma correcta y segura la energía por RF durante los procedimientos de ablación por ca-

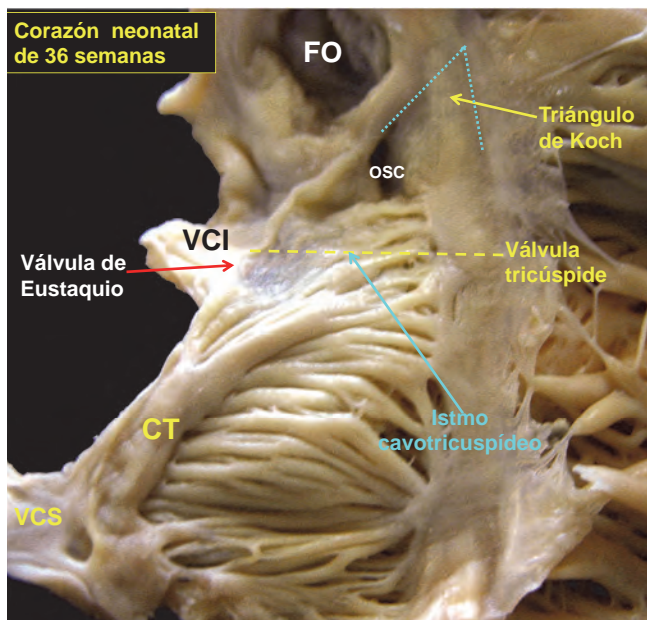


Figura 3: Visión endocárdica de un corazón normal (36 semanas) donde se observan el istmo cavo-tricuspidé y el triángulo de Koch. CT: Cresta Terminal. VCI: Vena Cava Inferior. Istmo CT: Istmo Cavotricuspidé. FO: Fosa Oval. OSC: Orificio del seno coronario.

téter. Con el crecimiento se producen cambios morfométricos. En el niño, algunos autores<sup>15</sup> han mostrado que el triángulo de Koch está directamente correlacionado con el área de superficie corporal. Sin embargo, otros<sup>16</sup> observan discrepancias entre el incremento del peso corporal y el crecimiento cardíaco y sugieren que se puede establecer una correlación más precisa del tamaño del triángulo de Koch realizando mediciones ecocardiográficas del velo septal de la válvula tricúspide. Por tanto, conociendo el diámetro de la válvula tricúspide y la proporción constante entre el cateto del triángulo de Koch (velo septal de la tricúspide) y el diámetro valvular tricúspideo, es posible calcular la longitud del segmento del anillo tricúspideo a lo largo del cual

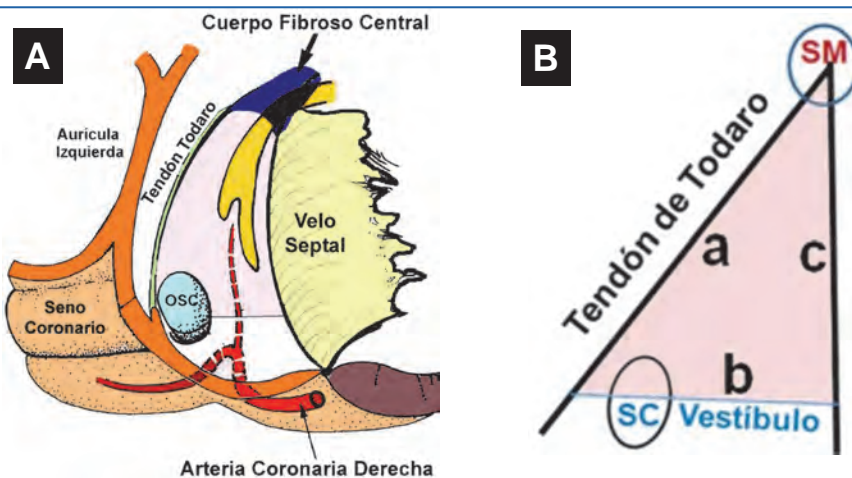


Figura 2: Triángulo de Koch. Representación esquemática.

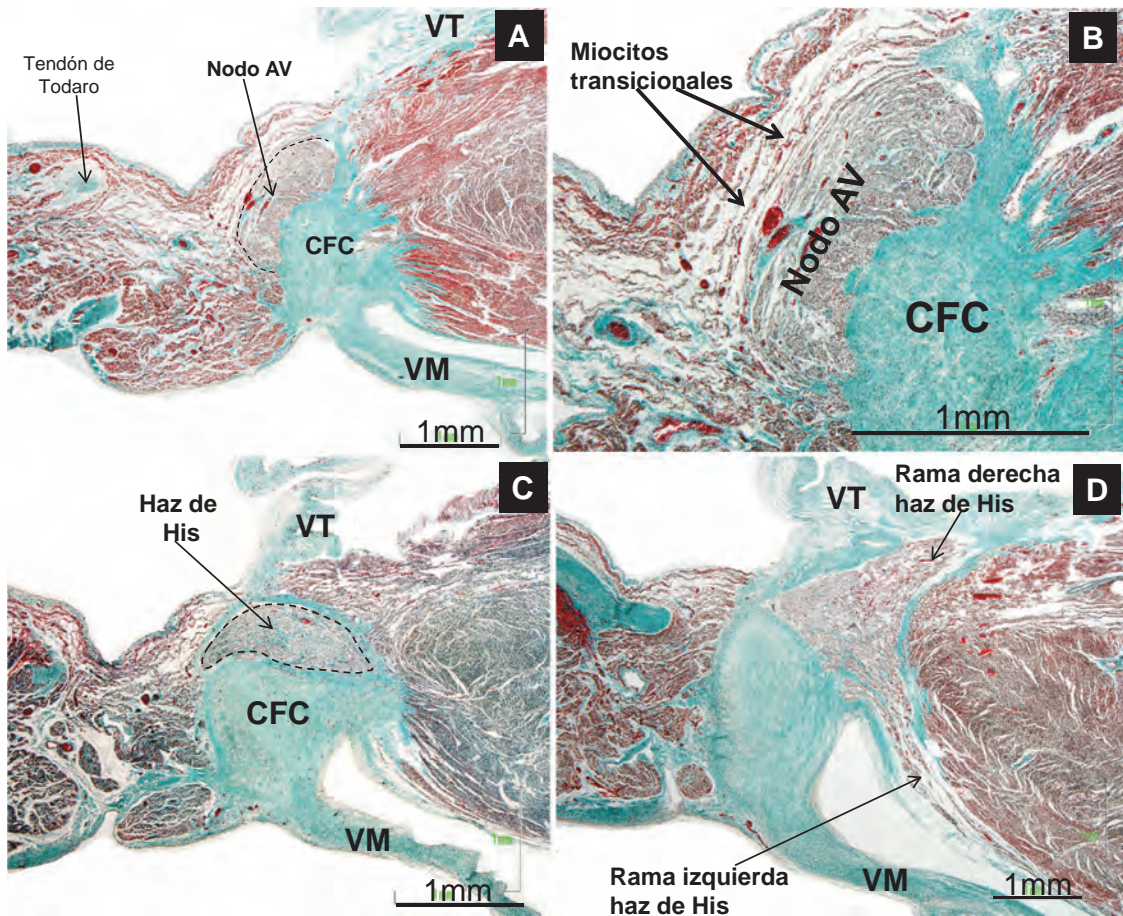


Figura 4: Secciones sagitales del triángulo de Koch (perpendiculares al velo septal de la tricúspide) teñidas con tricrómico de Masson en las que se observa en (A) el nodo AV de un neonato de 3 días, en (B) la relación del nodo AV con células o miocitos transicionales. Hacia el vértice del triángulo de Koch se encuentra el haz de His (C) rodeado de tejido conectivo (en verde) del cuerpo fibroso central (CFC) y por último en (D) se observa como el haz de His se divide en dos ramas, derecha e izquierda.

puede ser aplicada la corriente de RF, reduciendo así los riesgos de daño al nodo AV. Además, autores como Waki y cols.<sup>17</sup> han puesto de manifiesto que el nodo AV, sus extensiones inferiores, y la zona de células transicionales en relación al nodo, muestran cambios en relación con la edad

En el niño con peso < 15 kg o edad < 0.6 meses<sup>2</sup> la longitud del triángulo de Koch puede ser menor o igual a los 4-5 mm del diámetro de la lesión causada por un catéter de 4 mm para la aplicación de energía por radiofrecuencia, por lo que en estos niños se incrementa el riesgo de lesiones al sistema de conducción al tratar arritmias, debiendo limitar este tipo de tratamiento a casos en los que no sea posible otro abordaje terapéutico.

### EL NAV A NIVEL MICROSCÓPICO

El estudio del sistema de conducción cardiaco ha sido y sigue siendo controvertido, tal vez debido a los diferentes criterios utilizados para el reconocimiento de sus células, en oposición a las que se encargan

de la contracción miocárdica. Pero tinciones clásicas (tricrómico de Masson, van Gieson, rojo picrosirio) nos permiten diferenciar los diferentes tipos celulares que conforman las estructuras cardiacas.

A nivel microscópico el nodo aurículoventricular puede describirse como una estructura de forma semioval que se apoya en el CFC, con una porción compacta y un área de células transicionales<sup>11</sup> y que está situada dentro de los límites del triángulo de Koch (Fig. 4).

El NAV compacto es una estructura que, al igual que el nodo sinoauricular, no está aislada del miocardio de trabajo adyacente, a diferencia del haz penetrante y ramas del haz de His, que sí cuentan con tejido fibroso que los aíslan del miocardio. El nodo AV adulto posee una longitud media de 5,25 mm, de 2,5 mm a 3,5 mm de anchura y entre 0,7 y 1 mm de espesor, y se sitúa a una distancia de 1-2 mm del endocardio auricular derecho<sup>3</sup>. Debido a esta proximidad del nodo al endocardio, es susceptible de ser lesionado mediante ablación por

radiofrecuencia cuando la energía es aplicada desde el endocardio. Cerca de la base del triángulo de Koch la parte compacta del nodo se bifurca hacia la derecha y la izquierda en extensiones inferiores, que se dirigen hacia los orificios de la válvula mitral y tricúspide. La presencia y longitud de estas extensiones es variable.

En humanos, los miocitos transicionales son células con tamaño y características intermedias entre los miocitos del NAV y el miocardio de trabajo normal. Tanto las células transicionales como las del nodo AV compacto están inmersas en una matriz de tejido conectivo. Constituyen una especie de puente entre el miocardio de trabajo y el del NAV.

El nodo AV es irrigado por la aNAV (Fig. 5), la cual se origina de la arteria coronaria derecha en un 80-87% de los casos<sup>18</sup>. En algunos pacientes, la aNAV se dispone cerca del ostium del seno coronario y el vestíbulo de la AD, lo cual puede explicar el alto riesgo de coagulación de la arteria durante la ablación de la vía lenta en la TRNAV. Los daños en la aNAV pueden extenderse a los tejidos vascularizados por ella y llegar a producir un bloqueo AV<sup>13</sup>. La gran importancia del nodo AV para la fisiología cardíaca hace previsible que evolutivamente se hayan desarrollado mecanismos diversos para mantener su irrigación, comprobándose en recientes estudios toda una red vascular en relación al nodo AV<sup>19</sup>.

El NAV se introduce en el CFC en el ápex del triángulo de Koch, y es en ese punto cuando pasa a denominarse haz penetrante de His, que es la única parte del eje de conducción que perfora el CFC, y

entonces es cuando se encuentra completamente rodeado por tejido conectivo que lo aísla por completo del miocardio de trabajo. De manera que el NAV está en contacto con el endocardio auricular y el His pasa a estar rodeado de un tejido de aislamiento que impide el contacto directo con la actividad eléctrica aferente auricular, lo que significa que cualquier actividad auricular ha de ser encauzada previamente vía nodo AV, como si se tratara de un “embudo” que dirige la actividad eléctrica en su camino hacia los ventrículos. El haz de His posee un trayecto de una longitud variable antes de continuarse sobre el septum muscular interventricular con las ramas derecha e izquierda. Existe una cierta variabilidad en el lugar y extensión del registro del electrograma de His en la clínica<sup>20</sup>. En el 51% de los casos el haz de His se registra por encima de la inserción del velo septal de la tricúspide, en el 15% a nivel del velo septal de la tricúspide y en el 34% por debajo de la inserción del velo septal de la válvula tricúspide<sup>3</sup>. Estudios macroscópicos han mostrado tres disposiciones distintas del haz de His: en el 46.6% de los casos discurre a lo largo del borde inferior de la parte membranosa del septum interventricular; en el 32,4% se localiza dentro de la porción muscular del septum interventricular; finalmente, podemos encontrar el haz de His dispuesto sobre la parte membranosa del septum en un 21% de los casos. Estudios histológicos<sup>13</sup> han observado que en un 24% de los corazones humanos el haz de His atraviesa el CFC entre 4 y 7 mm por debajo del vértice del triángulo de Koch.

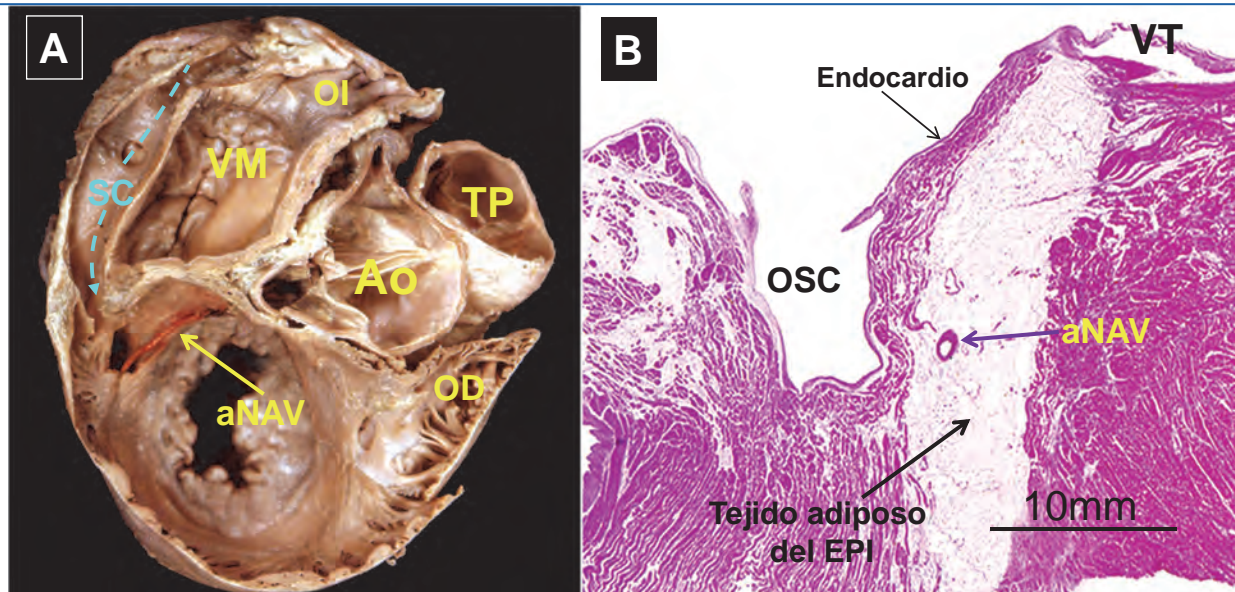


Figura 5: Corazón adulto. (A) Disección de la arteria del nodo AV (aNAV) (pintada en rojo) que se localiza en el triángulo de Koch subendocárdicamente al vestíbulo de la válvula tricúspide. SC: seno coronario. VM: válvula mitral. Ao: aorta. TP: tronco pulmonar. OD: orejuela derecha. OI: orejuela izquierda. (B) Sección sagital a nivel del espacio piramidal inferior (EPI) teñida con hematoxilina-eosina en la que se observa la arteria del nodo AV (aNAV) muy próxima al endocardio del vestíbulo de la válvula tricúspide (VT) y del orificio del seno coronario (OSC).

## CONCLUSIONES:

Es de vital importancia, especialmente para los cirujanos cardiacos, electrofisiólogos y otros cardiólogos intervencionistas, definir y reconocer con exactitud cada uno de los componentes del TEC. La función del mismo puede verse alterada si alguno de sus componentes es lesionado o indebidamente estimulado mediante la aplicación de técnicas de ablación o resincronización cardiacas<sup>3</sup>. Asistimos en los últimos años a un renovado interés por abordar de forma consensuada y unificada la anatomía en relación a la electrofisiología cardiaca<sup>21</sup>, tanto en adultos como en la edad pediátrica<sup>22</sup>.

También para el cardiólogo pediátrico clínico el conocimiento de las malformaciones del NAV que en ocasiones se asocian a determinadas cardiopatías congénitas puede ser de utilidad a la hora de comprender los trastornos de la conducción eléctrica que se asocian a la malformación estructural. De forma progresiva vamos avanzando en el conocimiento de la relación entre la estructura y la función en la unión AV<sup>23</sup>. Recientes revisiones actualizan y sintetizan el conocimiento acerca de la anatomía y electrofisiología del nodo AV<sup>24</sup>.

Finalmente, recordemos la afirmación de Douglas Zipes<sup>23</sup>: "El nodo AV es el 'alma' del corazón, y quien comprenda su anatomía y electrofisiología abrirá la llave para comprender la anatomía y el funcionamiento eléctrico del corazón en sí."

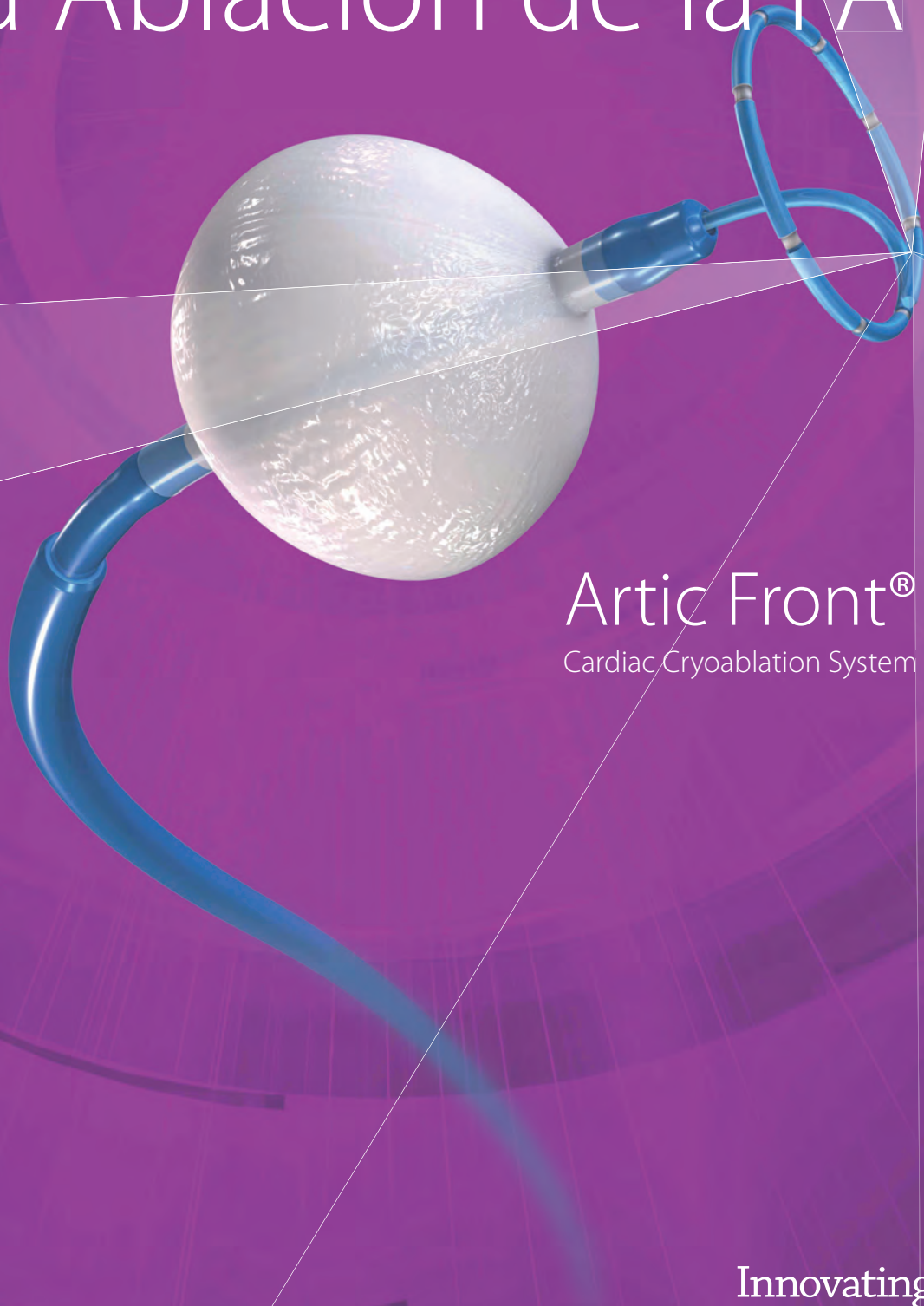
## BIBLIOGRAFÍA:

- 1 Tawara S. Das Reitzleitungssystem des Säugetierherzens. Jena: Gustav Fisher 1906.
- 2 Sánchez-Quintana D, Ho SY. Anatomía de los nodos cardiacos y del sistema de conducción específico auriculoventricular. *Rev Esp Cardiol* 2003; 56(11):1085-92.
- 3 Murillo M, Cabrera JA, Pizarro G, Sánchez-Quintana D. Anatomía del tejido especializado de conducción cardiaco. Su interés en la cardiología intervencionista. *Revista Iberoamericana de Arritmología* 2011; 1(2):229-245 (ria-online.com).
- 4 Van Hare GF. Indications for Radiofrequency Ablation in the Pediatric Population. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1997; 8:952-962.
- 5 Kirsch J, Gross G, O'Connor S et al. Transcatheter Cryoablation of Tachyarrhythmias in Children, Initial Experience from an International Registry. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45(1):133-136.
- 6 Sánchez-Quintana D, Picazo-Angelín B, Climent Mata V, Murillo Haba M, Cabrera Rodríguez JA. Anatomía y Embriología de los tejidos de conducción cardiacos. Su importancia en relación con los sitios de arritmogénesis. En: *Actualización en Cardiología*. Cristóbal Bueno Jimenez, José Ramón López Mínguez, Eds. Cáceres, Universidad de Extremadura 2010, págs. 41-50.
- 7 Christoffels V, Burch J, Moorman A. Architectural Plan for the Heart: Early Patterning and Delineation of the Chambers and the Nodes. *Trends Cardiovasc Med* 2004; 14:301-307.
- 8 Sánchez-Quintana D, Picazo-Angelín B, Cabrera A, Murillo M, Cabrera JA. El triángulo de Koch y el nodo AV en la anomalía de Ebstein: implicaciones para la ablación con catéter. *Rev Esp Cardiol* 2010; 63:660-7.
- 9 Blank AC, Hakim S, Strengers JL, Tanke RB, van Veen TA, Vos MA, Takken T. Exercise Capacity in Children with Isolated Congenital Complete Atrioventricular Block: Does Pacing Make a Difference? *Pediatr Cardiol* 2012 Feb 14 [Epub ahead of print]
- 10 Khairy P, Balaji S. Cardiac Arrhythmias In Congenital Heart Diseases. *Indian Pacing and Electrophysiology Journal* 2009; 9(6):299-317.
- 11 Anderson RH, Ho SY, Becker AE. Anatomy of the human atrioventricular junctions revisited. *Anat Rec* 2000; 260:81-91.
- 12 Anderson RH, Brown NA. The anatomy of the heart revisited. *Anat Rec* 1996; 246:1-7.
- 13 Sánchez-Quintana D, Ho S, Cabrera J et al. Topographic Anatomy of the Inferior Pyramidal Space: Relevance to Radiofrequency Catheter Ablation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001; 12:210-217.
- 14 Koch W. Weitere Mitteilungen über den Sinusknoten des Herzens. *Verh Dtsch Pathol Ges* 1909; 13:85-92.
- 15 Goldberg CS, Caplan MJ, Heidelberger KP et al. The Dimensions of the Triangle of Koch in Children. *The American Journal of Cardiology* 1999; 83:117-120.
- 16 Francalanci P, Drago F, Agostino DA et al. Koch's Triangle in Pediatric Age: Correlation with Extra- and Intracardiac Parameters. *PACE* 1998; 21:1576-1579.
- 17 Waki K, Kim J, Becker A. Morphology of the Human Atrioventricular Node is Age Dependent: A Feature of Potential Clinical Significance. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2000; 11:1144-1151.
- 18 Anderson KR, Murphy JG. The atrioventricular node artery in the human heart. *Angiology* 1983; 34:711-16.
- 19 Abuin G, Nieponice A, Barceló A, Rojas-Granados A, Herrera-Saint Leu P, Arteaga-Martínez M. Anatomical Reasons for the Discrepancies in Atrioventricular Block. *Tex Heart Inst J* 2009; 36(1):8-11.
- 20 Farré J, Anderson RH, Cabrera JA, Sánchez-Quintana D, Rubio JM, Romero J, et al. Fluoroscopic cardiac anatomy for catheter ablation and tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002; 25:76-94.
- 21 Farré J, Anderson RH, Cabrera JA, Sánchez-Quintana D, Rubio J, Benezet-Mazuecos J, Del Castillo S, Macía E. Cardiac Anatomy for the Interventional Arrhythmologist: I. Terminology and Fluoroscopic Projections. *PACE* 2010; 33:497-507.
- 22 Asirvatham SJ. Cardiac Anatomic Considerations in Pediatric Electrophysiology. *Indian Pacing and Electrophysiology Journal* 2008; 8(Suppl. 1): S75-S91.
- 23 Efimov IR, Nikolski VP, Rothenberg F, Greener ID, Li J, Dobrzynski H, Boyett M. Structure-Function Relationship in the AV Junction. *The Anatomical Record* 2004; 280A:952-965.
- 24 Kurian T, Ambrosi C, Hucker W, Fedorov V, Efimov IR. Anatomy and Electrophysiology of the Human AV Node. *Pacing Clin Electrophysiol* 2010; 33(6):754-762.



**Medtronic**

# Reinventando la Ablación de la FA



Artic Front<sup>®</sup>  
Cardiac Cryoablation System

Innovating for life.



# Bases electrofisiológicas del bloqueo auriculoventricular

Rafael Salguero Bodes

U. de Electrofisiología y Arritmias. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

## EXCITABILIDAD Y CONDUCCIÓN EL IMPULSO

### La "instalación eléctrica" del corazón <sup>1</sup>

La "instalación eléctrica" del corazón está formada por células miocárdicas especializadas, encargadas de la génesis y propagación de los impulsos eléctricos (Figura 1).

Sus partes son el nódulo sinoauricular (Keith-Flack), situado junto a la desembocadura de la vena cava superior a la aurícula derecha, el nódulo auriculoventricular (Aschoff-Tawara), en la porción inferior del surco interauricular próximo al septo interauricular membranoso (en el vértice superior del triángulo de Koch), se continúa con el haz de His, que atraviesa el triángulo fibroso derecho y la pars membranosa del septo, para dividirse después en dos ramas (izquierda y derecha). La rama derecha discurre por la trabécula septomarginal hasta la región apical del ventrículo derecho y la rama izquierda se divide precozmente en al menos 2 fascículos predominantes, el inferoposterior y el anterosuperior. La porción final de estos tres fascículos (la rama derecha y los dos fascículos de la rama izquierda) se continúa con la fina red subendocárdica de Purkinje, que se distribuye por ambos ventrículos.

Cada región del sistema de conducción está formada por células cuyas propiedades electrofisiológicas son diferentes y específicas, debido principalmente a la disposición y conexiones intercelulares y a la específica expresión de proteínas (canales iónicos) en su membrana, que es distinta para cada tipo celular. Esto origina que el potencial de acción sea diferente en cuanto a su valor de reposo (hay que recordar que en reposo el interior de la célula miocárdica posee un exceso de cargas negativas respecto al exterior; la célula no es "neutra", sino que presenta un potencial de membrana negativo o lo que es lo mismo, está "polarizada como un imán", de modo que el interior es negativo respecto al exterior), el momento de inicio, la morfología y voltaje alcanzado y la duración para cada tipo celular y, por ende, para cada parte del sistema de conducción.

### Correspondencia:

Rafael Salguero-Bodes  
Servicio de Cardiología. Hospital 12 de Octubre.  
Avda de Córdoba s/n. 28041 Madrid  
Teléfono: 620977846  
Email: rsbodes@secardiologia.es

### Automatismo <sup>2</sup>

Probablemente, todas las células de este sistema tienen la capacidad de excitarse (despolarizarse espontáneamente: automatismo normal), con lo que a través de las conexiones intercelulares (preferencialmente dispuestas para favorecer la transmisión en el sentido longitudinal de las fibras en todas las partes del sistema, a excepción de los nodos en los que las células son más "redondeadas" y están "menos conectadas" entre sí) se genera un frente de despolarización que se transmite a las células adyacentes y se propaga por todo el sistema de conducción, y, finalmente, por todo el miocardio (Figura 2).

Podemos distinguir dos principales tipos de células en el sistema de conducción cardiaco: células dependientes de sodio, cuya despolarización depende de la apertura de canales "rápidos" de sodio, y células dependientes de calcio, en las que la despolarización depende fundamentalmente de corrientes "lentas" de calcio (Figura 3).

### Las células de sodio

Son las propias del sistema His-Purkinje, y se caracterizan por presentar un potencial de reposo

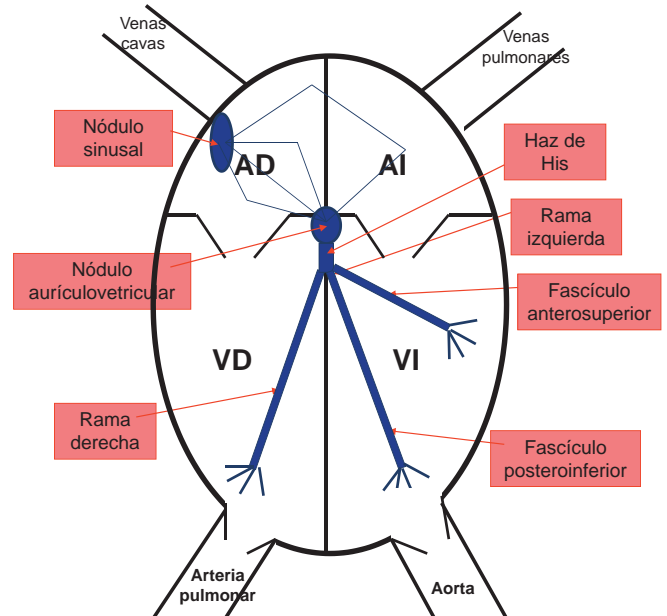


Figura 1. Esquema del corazón y de su "instalación eléctrica" AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo.

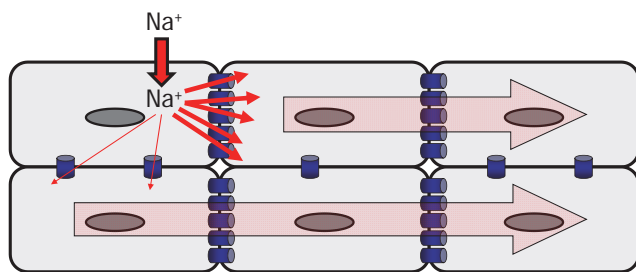


Figura 2. Conducción preferencial del impulso en sentido longitudinal de las fibras miocárdicas.

muy negativo (cercano a  $-90$  mV), un potencial de acción de inicio muy rápido e intenso, una duración mayor del mismo, que rápidamente se adapta a los cambios en la frecuencia de despolarización (se acorta en caso de taquicardia y viceversa, es decir, la refractariedad se adapta rápidamente a la frecuencia cardíaca, algo más lenta en la rama derecha que en la izquierda por lo que es más frecuente encontrar fenómenos de “aberrancia de conducción” en la rama derecha ante taquiarritmias). Esto justifica que los fármacos antiarrítmicos de grupo I, que interfieren con la normal apertura de canales de sodio, produzcan un “enlentecimiento” en la velocidad de conducción a través de este sistema y puedan favorecer la aparición de bloqueos de rama o incluso bloqueo AV.

#### • Las células de calcio

Son las que existen en ambos nodos, y se caracterizan por presentar un potencial de reposo menos negativo (próximo a  $-55$  mV, están “menos polarizadas” que las demás células, por lo que su potencial de reposo es más cercano al umbral que desencadena el potencial de acción, por lo que podría intuirse que se despolarizan automáticamente con mayor facilidad), así como por presentar un potencial de acción más breve y con una acusada despolarización espontánea en reposo que hace que espontáneamente alcancen el potencial umbral más rápidamente que el resto de células. Esta pendiente acusada en la fase diastólica del potencial de acción está determinada fundamentalmente por la entrada lenta de calcio al citoplasma, y en la periferia del nodo sinusal también por la corriente If. Esto justifica que los calcioantagonistas (verapamil, diltiacem), la ivabradina (bloqueadora de la corriente If) y los betabloqueantes (que disminuyen el calcio intracelular) produzcan un “enlentecimiento” en la frecuencia de despolarización del nodo sinusal (y por ello en la frecuencia cardíaca), así como que los calcioantagonistas y betabloqueantes puedan emplearse para “frenar” la respuesta ventricular ante una arritmia auricular como la fibrilación auricular (“enlentecen” la conducción por el nodo AV).

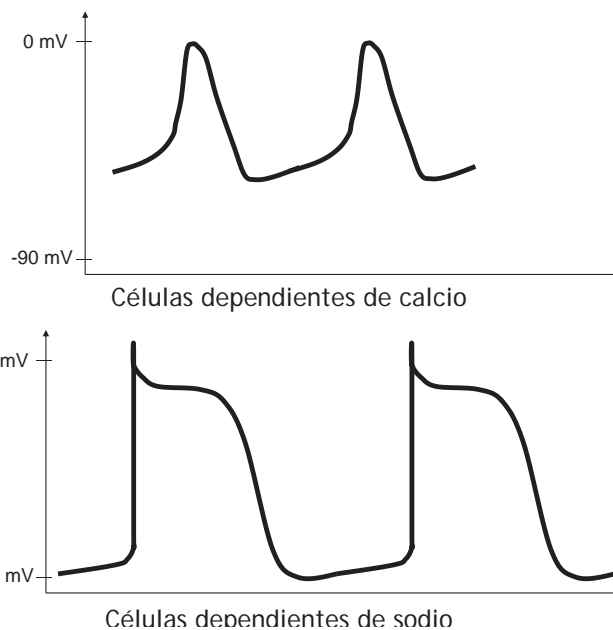


Figura 3: Esquema mostrando el potencial de acción típico de las células nodales dependientes de calcio y de las células del sistema His-Purkinje dependientes de sodio.

En la periferia de ambos nodos las células progresivamente “se van pareciendo más” a las del tejido adyacente tanto morfológica como funcionalmente, y por tanto se describen zonas “transicionales” en la entrada y la “salida” del nodo AV, en la que las células son más dependientes de calcio cuanto más próximas al nodo compacto se localicen y más dependientes de sodio cuanto más alejadas estén. Las células de trabajo muestran un potencial de acción fundamentalmente dependiente de sodio.

El automatismo normal está determinado por un fenómeno de despolarización espontánea que poseen las células del sistema de conducción y que no está presente en condiciones fisiológicas en las células “normales” de trabajo del miocardio. Así, un miocardiocito “de trabajo” sano no se va a despolarizar espontáneamente sino que va a precisar que “alguien” lo estimule para despolarizarse (con calor, electricidad, mecánicamente o lo que es habitual, a través de un frente de despolarización que se originó en otro lugar, en el sistema de conducción y que alcanza esa célula).

La frecuencia de despolarización intrínseca de cada tipo celular es específica para cada parte del sistema de conducción, dado que los canales iónicos que expresa son diferentes, siendo más alta “cuanto más arriba” esté la célula en el sistema, máxima en condiciones fisiológicas en nodo sinusal (60-100 lpm en reposo), seguida de la del nodo AV-His (40-60 lpm) y de la del sistema de las ramas del haz de His-red de Purkinje (20-30 lpm), con amplio solapamiento de frecuencia entre las zonas. Por

ese motivo el “marcapasos fisiológico” del corazón es el nodo sinusal, ya que su frecuencia de despolarización intrínseca es la más alta, lo que le convierte en el ritmo dominante que marca el momento de la despolarización del resto del corazón. Sin embargo, ante bradicardias o bloqueos en la conducción del impulso aparecen ritmos de escape (marcapasos subsidiarios) en las otras estructuras más “bajas” del sistema de conducción y que en cierto modo suponen un mecanismo de protección frente a la muerte en asistolia en las bradiarritmias.

## Conducción

El impulso eléctrico que se origina en el nodo sinusal se transmite a la aurícula derecha que le rodea y, a través de ella, desde unas células de trabajo a las adyacentes, existiendo unas vías preferenciales de conexión hacia la aurícula izquierda, entre las que destacan el Haz de Bachmann (que comunica las aurículas por el “techo” de ambas) y el seno coronario, y unas vías de conexión preferenciales hacia el nodo AV aunque muy variables entre individuos. El impulso despolarizante, para llegar a los ventrículos, debe atravesar el anillo fibroso auriculoventricular (que es un “aislante” eléctrico y no permite el paso del impulso, salvo que exista alguna vía accesoria de conexión AV), y sólo puede hacerlo por la “puerta” del nodo AV-His (donde sufre un retraso fisiológico en la velocidad de conducción que permite un apropiado llenado ventricular), viajando luego por el sistema His-Purkinje a gran velocidad hacia ambos ventrículos a través de los fascículos, provocando su excitación (y por tanto su contracción).

## DIAGNÓSTICO DEL BLOQUEO AV

### Definición

El bloqueo AV se podría definir como la presencia de una conducción anormal del impulso eléctrico desde su salida del nódulo sinusal (una vez que ha alcanzado la aurícula) hasta la despolarización de los ventrículos, que origina un retraso anómalo en la velocidad en la que acontece o una verdadera ausencia de conducción. El punto en el que se produce el retraso o el bloqueo puede ubicarse en el tejido auricular, en el nodo AV o en el sistema His-Purkinje.

La exploración física puede aportar información mediante el análisis de los ruidos cardíacos, las ondas del pulso venoso yugular (ya que la onda “a” se corresponde con la contracción auricular y la onda “v” coincide en el tiempo, en condiciones normales, con la contracción ventricular) y el pulso arterial, de modo que el análisis de la cadencia entre estos hallazgos permite detectar fenómenos como la disociación auriculoventricular que acontece en el

bloqueo AV completo, que mantiene ritmo sinusal en las aurículas (presencia de un ritmo ventricular rítmico lento y de ondas “a” en “cañón” irregulares en el pulso yugular).

Sin embargo, el método diagnóstico de elección del bloqueo AV es el electrocardiograma, mediante la identificación de la onda de despolarización auricular (onda P) y el complejo de despolarización ventricular (complejo QRS), así como la duración de los mismos y del intervalo de tiempo isoelectrico existente entre ellos (segmento PR). Recordar que el intervalo PR (más exactamente llamado PQ) describe el tiempo que transcurre desde el inicio de la deflexión de la onda P y el inicio del complejo QRS, por lo que incluye la onda P y el segmento isoelectrico PR.

Los valores normales de duración del intervalo PR varían en función de la edad y la frecuencia cardíaca, así como la duración normal del QRS que varía con la edad, por lo que es recomendable disponer de alguna regla o tabla de valores normales a la hora de evaluar un caso concreto.

### Clasificación de los bloqueos AV<sup>3,4</sup>

Electrocardiográficamente se diferencian:

#### Bloqueo AV de primer grado

Las ondas P se siguen de complejos QRS pero con un intervalo PR mayor del normal para esa edad y frecuencia cardíaca. El momento de la activación ventricular viene dictado por la aurícula. No suele producir síntomas ni deterioro hemodinámico, pero en casos con PR muy alargado puede dar lugar a un pseudosíndrome del marcapasos si la contracción auricular llega a coincidir con la ventricular del latido precedente. Es habitual en presencia de fármacos que interfieren con la conducción AV como betabloqueantes, digoxina, calcioantagonistas u otros antiaritmicos, así como en situaciones de hipertonía vagal. El punto de bloqueo (retraso) se localiza el 80 % a nivel del nodo AV, en ocasiones en las aurículas y el resto en el sistema His-Purkinje. La presencia de un QRS normal (estrecho), la de un intervalo PR muy alargado (> 300 ms) o muy variable van a favor de que se localice en el nodo AV.

#### Bloqueo AV de segundo grado

Algunas ondas P se siguen de complejo QRS pero otras no. Existe conducción “intermitente” del impulso auricular. Se diferencian 2 subtipos:

- *Tipo I (tipo Wenckebach o Mobitz I):*

Se aprecia un alargamiento progresivo del intervalo PR hasta que hay una P que no conduce y se reanuda el ciclo. El grado de alargamiento del PR

va siendo menor a medida que avanza el ciclo, por lo que el intervalo RR es cada vez mayor hasta la onda P bloqueada. No son infrecuentes en la práctica clínica los casos atípicos en los que falta alguna de las características mencionadas (el mayor incremento del PR no se produce en el segundo latido conducido, estabilización del intervalo PR, pequeño incremento del PR)

Generalmente este tipo de bloqueos se producen a nivel del nodo AV. La presencia de un QRS estrecho o de una frecuencia auricular "rápida" apoyan el origen nodal. Los localizados en el nodo raramente progresan a un mayor grado de bloqueo, por lo que son de buen pronóstico y no necesitan tratamiento a menos que se asocien a síntomas. Es fisiológico durante el sueño y en situaciones de hipertonía vagal. Sin embargo, cuando aparecen en presencia de cardiopatía estructural grave tienen una mayor gravedad y peor pronóstico. A favor de una localización infranodal están la presencia de QRS ancho (sólo el 50% son nodales), el intervalo PR más corto y con menor incremento previo a la P bloqueada o el incremento del grado de bloqueo ante el aumento de frecuencia cardíaca con el ejercicio físico.

- **Tipo II (tipo Mobitz II):**

Antes de la onda P que no conduce no existe el citado alargamiento progresivo del PR propio del tipo I. El punto de bloqueo suele localizarse en el sistema His-Purkinje (infranodal: intra o infrahisiano). Casi siempre se asocia a un complejo QRS ancho. Evoluciona con frecuencia a bloqueo completo y, cuando lo hace, el escape suele ser inestable y/o insuficiente (esta regla tiene algunas excepciones en circunstancias como el postoperatorio de cirugía cardíaca o la presencia de extrasistolia auricular que da lugar a fenómenos de conducción "supernormal").

### Bloqueo AV 2:1

Aquel en el que una P se conduce y la siguiente no, y así de forma sucesiva (al no poder evaluar la presencia de alargamiento del PR previo al bloqueo no puede catalogarse en tipo I o tipo II).

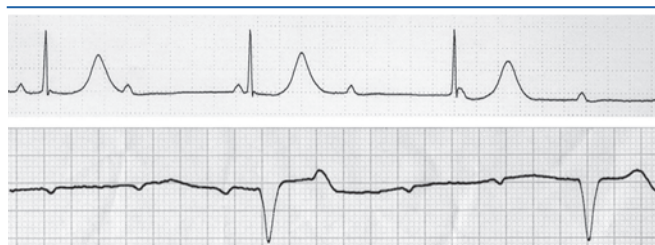


Figura 4. Dos tiras electrocardiográficas que muestran bloqueo AV completo. La superior corresponde con un bloqueo a nivel del nodo AV y la inferior con un bloqueo infranodal (His-Purkinje). Nótese cómo el QRS del ritmo de escape es estrecho en el superior y ancho en el inferior

### Bloqueo AV avanzado o "de alto grado":

Es aquel en el que existen períodos de dos o más ondas P consecutivas que no conducen (tradicionalmente se ha considerado equivalente en pronóstico al bloqueo AV completo por el elevado riesgo de evolución al mismo que presenta, aunque dicho riesgo viene determinado por el punto en que se ubica el bloqueo).

### Bloqueo AV de tercer grado o completo.

Ninguna P se conduce a los ventrículos. Existe pues disociación auriculoventricular. Los síntomas dependen del punto del bloqueo y del ritmo de escape que aparezca. En presencia de arritmias auriculares como la fibrilación auricular el bloqueo AV de primer o segundo grado no pueden ser formalmente diagnosticados, si bien puede intuirse ante la presencia de una respuesta ventricular anormalmente lenta. Sin embargo el bloqueo AV de tercer grado sí que se puede sospechar ante la presencia de un ritmo ventricular lento y regular (compatible con que se trate de un ritmo de escape). Se distinguen tres tipos de bloqueo AV completo (Figura 4):

- **Bloqueo suprahisiano (localizado en el nodo AV):**

El ritmo de escape suele ser estable (escaso riesgo de asistolia), ya que se origina en la región del nodo-His y suele tener una frecuencia en reposo en torno a 40 lpm, con QRS estrecho (el frente de despolarización alcanza ambos ventrículos de forma simultánea por ambas ramas del haz de His, al igual que ocurre con el impulso sinusal normal) en ausencia de aberrancias de conducción. Generalmente responde a ejercicio, atropina o isoproterenol (haciendo desaparecer el bloqueo o acelerando el ritmo de escape), y suele estar producido por fármacos "frenadores" del nodo AV o hipertonía vagal.

- **Bloqueo intrahisiano (punto de bloqueo localizado en el propio His):**

Es poco frecuente, y sus características pronósticas son similares a las del infrahisiano. El ritmo de escape solo ocasionalmente aparece en el His pero en un punto inferior al del bloqueo y podría tener un QRS estrecho.

- **Bloqueo infrahisiano (punto de bloqueo ubicado en la parte distal del haz de His o en sus ramas):**

El ritmo de escape es menos estable (alto riesgo de asistolia y, por tanto, mal pronóstico), suele nacer en las ramas del Haz de His o en la red de Purkinje, con frecuencia cardíaca de 20-30 lpm y complejo QRS ancho. No responde a atropina (incluso pueden aumentar el grado de bloqueo por fenómenos de conducción oculta), responde de forma variable y escasa a isoprenalina y suele estar produ-

cido por alteraciones degenerativas del sistema de conducción, necrosis isquémica del mismo o fármacos antiarrítmicos.

La eventual presencia de bloqueos de rama (aberrancias de conducción) previa al episodio de bloqueo AV completo hace que la anchura del QRS del ritmo de escape por sí sola no baste para localizar el punto del bloqueo, pues si un paciente presenta bloqueo de rama constitucionalmente o incluso favorecido por la bradicardia (bloqueo en fase 4) mostraría un QRS ancho incluso siendo la región del nodo-His el punto de origen del ritmo de escape, hasta el 20 - 50 % de casos en algunas series. Del mismo modo conviene recordar que existe un marcado solapamiento en la frecuencia de despolarización intrínseca de los ritmos de escape, menor en frecuencias extremas (si la frecuencia es superior a 50 lpm es muy probablemente nodal, y si es menor de 20 lpm His-Purkinje).

## ESTUDIO ELECTROFISIOLÓGICO

### Concepto

La estimación de dónde se ubica el punto de bloqueo que hemos comentado arriba se basa en datos de la historia clínica (empleo de fármacos, tono vagal...), el electrocardiograma (secuencia o no de Wenckebach, anchura del QRS, frecuencia del ritmo de escape...) y los datos estadísticos disponibles en la literatura, con las limitaciones mencionadas. Para localizar el punto de bloqueo con exactitud y certeza se precisa la realización de un estudio electrofisiológico invasivo, si bien no suele ser necesario caracterizar perfectamente el punto de bloqueo si la actitud con el paciente no va a depender de los hallazgos de él derivados.

En dicho estudio mediante abordaje venoso central se progresan diversos electrocatéteres hasta las cavidades derechas. Dichos electrocatéteres disponen de un número variable de electrodos en su porción distal, de manera que se realiza el análisis de la señal eléctrica (electrograma) registrada entre dos de esos electrodos (señal bipolar), u ocasionalmente en uno de ellos frente al "cero" eléctrico que supone la central terminal de Wilson (señal monopolar) (Figura 5).

En los estudios dirigidos a evaluar la conducción AV tradicionalmente se emplean tres catéteres, uno ubicado en las proximidades de la orejuela derecha que registrará el momento de "paso" de la activación justo por el punto de la aurícula derecha en que está ubicado el catéter (auriculograma), otro en las proximidades del ápex del ventrículo derecho (ventriculograma) y otro en la zona próxima al Haz de His, con el que se realizan pequeños movimien-

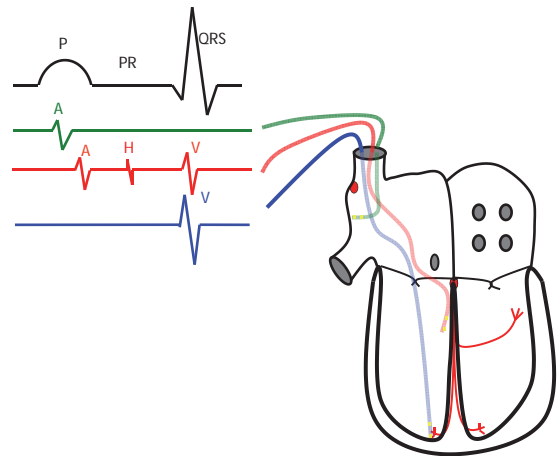


Figura 5: Esquema de los registros obtenidos durante la realización de un estudio electrofisiológico de conducción AV de forma simultánea al electrocardiograma de superficie.

tos y "torques" hasta lograr el registro de la rápida deflexión que origina el paso del impulso a través del haz de His (hisiograma). A través de ese catéter ubicado en posición de His se registrarán por tanto sucesivamente la señal de activación de la aurícula derecha cercana a la zona del Haz de His, la señal de activación del propio His y la señal de activación de la porción de septo interventricular adyacente.

Suelen mostrarse de forma simultánea a los electrocardiogramas intracavitarios algunas derivaciones del electrocardiograma de superficie para poder identificar correctamente las ondas, y la velocidad de "barrido" del papel o de muestreo de pantalla en lugar de ser los habituales 25 mm/s del electrocardiograma de superficie suele ser más rápida (100 ó 200 mm/s) para mejorar la resolución y poder hacer medidas más exactas de los intervalos entre las diversas ondas.

### Utilidad del estudio electrofisiológico de conducción AV <sup>4,5</sup>

Aparte de las medidas que se obtienen de los intervalos basales entre las ondas, se analiza la respuesta de dichos intervalos a maniobras de estimulación con trenes (ráfagas de varios impulsos de estimulación consecutivos a una frecuencia constante) y extraestímulos (tras un tren de estímulos consecutivos a una frecuencia constante se introduce un estímulo adelantado o extraestímulo con un acoplamiento, es decir, tiempo desde el impulso precedente, progresivamente más corto) y/o al empleo de fármacos que "estresan" el sistema de conducción (atropina o isoproterenol para mejorar la conducción nodal, adenosina o ATP para bloquear la conducción nodal, ajmalina o procainamida para estresar la conducción His-Purkinje, etc).

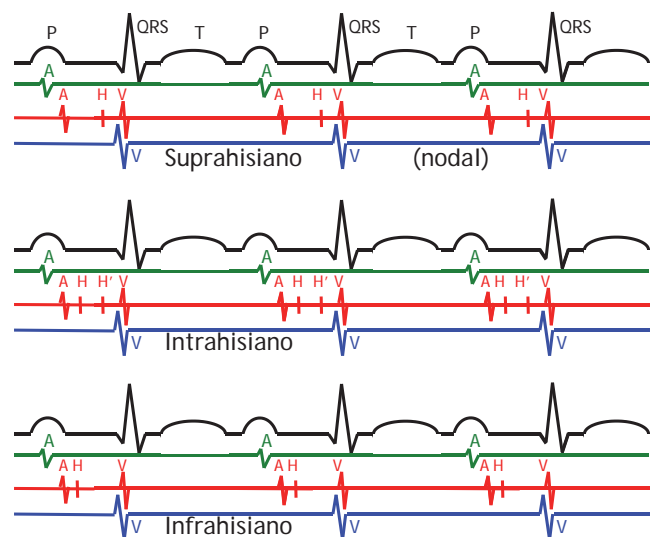


Figura 6. Esquema mostrando el registro de 3 pacientes con bloqueo AV de primer grado. El ECG de superficie es idéntico en los tres casos. El registro intracavitario muestra el retraso a nivel del nodo AV en el superior (intervalo AH prolongado con intervalo HV normal), el registro central muestra el retraso a nivel del haz de His (bloqueo intrahisiano, en el que se aprecia una fragmentación de la deflexión de His en 2 componentes H y H'), y el registro inferior a nivel infrahisiano (se aprecia un intervalo AH corto y un intervalo HV prolongado).

El estudio electrofisiológico permite distinguir en función del análisis de los intervalos intracavitarios y de la presencia o ausencia de deflexión de His precediendo a los complejos QRS (latidos ventriculares):

- El punto de retraso en el bloqueo AV de primer grado (Figura 6).
- El punto de bloqueo en el BAV de segundo grado (Figura 7).

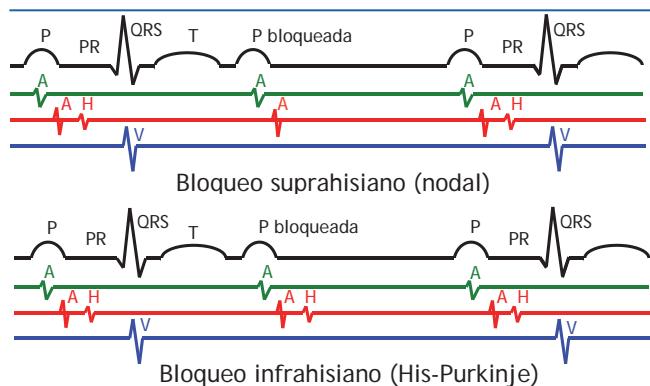


Figura 7. Esquema mostrando el registro de 2 pacientes con un bloqueo AV de segundo grado 2:1. El ECG de superficie es idéntico en ambos en este caso (sería esperable un QRS ancho en el bloqueo infrahisiano indicando que los latidos conducidos lo hacen con algún grado de trastorno de conducción His-Purkinje). El registro intracavitario muestra el bloqueo a nivel del nodo AV en el registro superior (ausencia de hisograma: el impulso no ha llegado a atravesar el nodo AV) y a nivel infrahisiano en el inferior (se aprecia que el impulso ha atravesado el His y sin embargo la activación no ha alcanzado los ventrículos, pues falta el QRS).

- El punto de bloqueo y lugar de origen del escape en el BAV de tercer grado (Figura 8).

### Propiedades funcionales del nodo AV

**Recuperación:** Si se introducen extraestímulos auriculares con un acoplamiento cada vez más corto, se obtiene un tiempo de conducción AH cada vez más largo. Representando en una gráfica el acoplamiento frente al AH que produce se obtienen las llamadas "curvas de conducción nodal". Se sospecha que el sustrato de este fenómeno es la lenta recuperación de las células nodales tras la despolarización por la llamada "refractoriedad postestimulación" de la corriente I<sub>CaL</sub>.

Por convenio, cuando un pequeño acortamiento de 10 ms en el acoplamiento del extraestímulo produce un alargamiento marcado (> 50 ms) del intervalo AH se dice que existe "salto" en la conducción nodal y, ese fenómeno se supone representa la presencia de "doble vía" de conducción nodal anterógrada y, se relaciona con la presencia de un sustrato necesario para la aparición de la taquicardia por reentrada intranodal. El punto de corte (50 ms) se decide por convenio y, es por tanto discutible, hay que destacar que en un estudio basal al menos un tercio de la población sana (más en presencia de sedación) presenta doble vía de conducción nodal.

**Fatiga:** Al realizar un tren largo de estimulación auricular con una frecuencia constante se aprecia un pequeño aumento progresivo en el tiempo de conducción AH hasta adaptarse y quedar estable (el sustrato que lo justifica no es bien conocido, y se sospecha que intervienen la isquemia del nodo AV o un efecto metabólico)

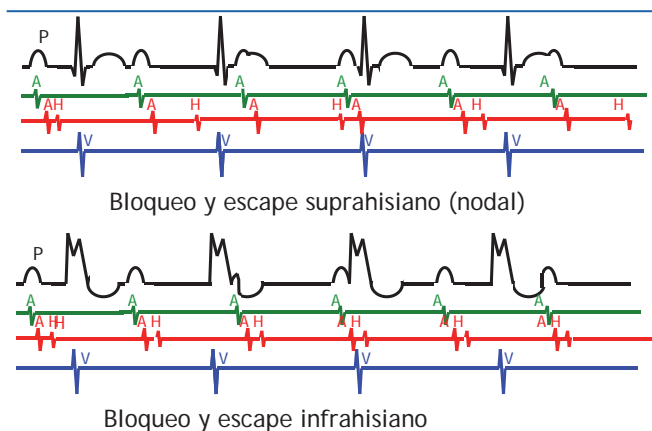


Figura 8. Esquema mostrando el registro de dos pacientes con un bloqueo AV completo. En el superior se aprecia que las ondas P no se siguen de hisograma, y la deflexión del His rítmica acontece delante de cada complejo QRS (que muestra anchura normal) confirmando que se trata de un bloqueo AV suprahisiano. En el inferior las ondas P se siguen de hisograma pero este no se sigue de ventriculograma, que está disociado y con QRS ancho, confirmando que es un bloqueo infrahisiano

Facilitación: Al introducir dos extraestímulos consecutivos, un acoplamiento más precoz del primero facilita la conducción del segundo extraestímulo.

### Propiedades funcionales del sistema His-Purkinje.

A diferencia del nodo AV, muestra un tiempo de conducción constante y son destacables los cambios rápidos de refractariedad en respuesta a cambios de frecuencia (la duración del potencial de acción y por tanto el periodo refractario se acorta rápidamente al disminuir la longitud de ciclo de estimulación, es decir, al aumentar la frecuencia cardíaca, y viceversa). La conducción por el sistema His-Purkinje se analiza con trenes y extraestímulos, pero con la limitación de que antes de alcanzar el His los impulsos deben atravesar el nodo AV, lo que dada su propiedad decremental limita nuestra capacidad de "estresar" al sistema His-Purkinje con estimulación (de algún modo "protege" al His-Purkinje frente a frecuencias rápidas).

En el estudio basal o mediante estimulación auricular con frecuencia cardíaca relativamente lenta (longitud de ciclo > 400 ms) existe un tiempo de conducción constante, que se representa por el intervalo HV. El valor normal del intervalo HV es de 35-55 ms, hasta 60 ms en caso de bloqueo de rama izquierda, y no debe modificarse ante frecuencias auriculares rápidas.

Estimulando con longitud de ciclo más corta (< 350-400 ms) pueden aparecer fenómenos que se pueden considerar fisiológicos, especialmente en la infancia, como son el bloqueo intrahisiano o infrahisiano, la aparición de aberrancias de conducción por una de las ramas (habitualmente la derecha) o de bloqueo intra o infrahisiano durante Wenckebach nodal.

### Principales medidas de conducción AV en el estudio electrofisiológico.

#### Tiempo de conducción auriculonodal: intervalo PA

De escasa utilidad. Se mide desde el inicio de la P en superficie al inicio de deflexión rápida del auriculograma en catéter de His. Su valor normal es 25-60 ms. Depende del punto de origen del ritmo sinusal (variable con la frecuencia sinusal), de la posición de catéter de His y del hecho de que la activación endocárdica, que no siempre es simultánea con el inicio de la P en superficie.

#### Tiempo de conducción nodal: intervalo AH

El nodo AV es una "caja negra" en el laboratorio de electrofisiología, pues no se registra su activación sino la de la región de la aurícula que le precede (A) y la del His que le sigue (H), de modo que el intervalo

AH representa el tiempo de conducción nodal. Se mide desde el inicio de la deflexión rápida auricular en el catéter de His hasta el inicio de la deflexión rápida del His. Su duración es muy influenciada por agentes externos (edad, frecuencia de estimulación, tono autonómico) El valor normal del AH adulto es 50-125 ms. La presencia de AH < 60 ms indica nodo superconductor.

#### Período refractario efectivo del nodo AV (PRE)

Tras un tren (ráfaga) de varios estímulos auriculares consecutivos a una frecuencia constante (habitualmente en torno a 100 latidos por minuto, para homogeneizar los periodos refractarios del sistema) se introduce un latido adelantado (extraestímulo), con un acoplamiento (tiempo desde el impulso precedente) cada vez más corto hasta que el impulso auricular no consigue "atravesar" el nodo AV (no se registra deflexión de His ni ventricular). El valor normal del PRE del nodo AV es 230-425 ms, y es también muy influenciado por agentes externos.

#### Punto de Wenckebach

Se determina mediante la realización de trenes de estimulación auricular a frecuencias progresivamente más rápidas hasta que se detecta la aparición de fenómeno de Wenckebach en la conducción AH. Es normal si aparece por encima de 120-150 lpm y es muy dependiente del estado del sistema nervioso vegetativo y otros agentes externos. Se puede evaluar si un potencial trastorno de conducción nodal es intrínseco por enfermedad del nodo o extrínseco por esos factores, empleando fármacos que neutralizan las influencias externas y mejoran la conducción por el nodo como el isoproterenol.

No coincide con el periodo refractario efectivo o funcional del nodo AV, pues estas variables se miden con extraestímulos y por tanto no someten al nodo al fenómeno de fatiga (suele ser por ello más corto el PRE que el punto de Wenckebach).

#### Tiempo de conducción por el sistema His-Purkinje: intervalo HV

Ya mencionado.

### BLOQUEOS DE RAMA Y BIFASCICULARES

Los bloqueos de rama (izquierda o derecha) y el bloqueo bifascicular (combinación de bloqueo en 2 de los 3 fascículos del His-Purkinje) generalmente tienen escaso riesgo de progresión a bloqueo AV completo por lo que no suelen precisar tratamiento salvo circunstancias especiales, como los bloqueos que acontecen de forma progresiva en el seno de miopatías mitocondriales o distrofias musculares como los síndromes de Kearns-Sayre o de Steinert,

Tabla I

Métodos en el estudio electrofisiológico para evaluar la “reserva” de conducción del sistema His-Purkinje.

Variable analizada	Normal	Anormal
Intervalo HV	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 35-55 ms (&lt; 60 ms si bloqueo de rama izquierda).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• &gt;55-60 ms.</li> <li>• &gt;100 ms predictor de progresión a bloqueo AV completo.</li> <li>• HV variable con bloqueo alternante de ramas.</li> </ul>
Bloqueo o retraso infranodal (HH' o HV) durante estimulación auricular	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Nunca con frecuencia auricular &lt; 150 lpm (longitud de ciclo &gt; 400 ms).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Si aparece con frecuencia auricular &lt; 150 lpm (longitud de ciclo &gt; 400 ms).</li> </ul>
Extraestímulos auriculares	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Periodo refractario del sistema His-Purkinje (HH' ó HV) &lt; 450 ms, con relación directa con la longitud de ciclo de estimulación.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Periodo refractario del sistema His-Purkinje (HH' ó HV) &gt; 450 ms, con relación inversa con la longitud de ciclo de estimulación.</li> </ul>
Infusión de procainamida iv	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Alarga HV 15-20 % (nunca más del 50-100 %).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Alarga HV más de 100 ms.</li> <li>• HV duplica el valor basal.</li> <li>• Aparece bloqueo HH' o HV de segundo o tercer grado.</li> </ul>

en presencia de bloqueo alternante de ramas (registro en el mismo o en distinto electrocardiograma de bloqueo de conducción alternativamente por ambas ramas del His) o si existe síncope recurrente sin otras causas que lo justifique.

No obstante, en presencia de cardiopatía estructural, hay que recordar que, a pesar del trastorno de conducción los síncope pueden ser taquiarrítmicos con elevada probabilidad y precisar por ello un tratamiento específico. De hecho diversas series han mostrado que la muerte súbita en pacientes con síncope y bloqueo de rama suele estar producida por episodios de arritmias ventriculares malignas y no por bloqueo AV completo paroxístico.

En presencia de trastorno de conducción His-Purkinje basal (bloqueo de rama o bifascicular), ciertos datos del estudio electrofisiológico basal, con estimulación o tras inyectar fármacos que “estresan” el sistema de la conducción (habitualmente procainamida o ajmalina iv) pueden ayudar a predecir la progresión a bloqueo AV completo, aunque el valor predictivo positivo o negativo no son excesivamente elevados (Tabla I).

## CONDUCCIÓN VA

Conviene recordar que existe en el 40-90 % de individuos, siendo generalmente algo más pobre que la conducción anterógrada, aunque hasta un tercio de pacientes con bloqueo AV completo muestran persistencia de la capacidad de conducción VA.

La presencia de extensiones posteriores de la unión atrionodal hace que no sea idéntico el punto de la conexión AV anterógrada y la retrógrada. El punto de retraso-bloqueo VA puede ser el sistema His-Purkinje o nodo AV, lo que permite fenómenos fisiológicos como la reentrada His-Purkinje.

## BIBLIOGRAFÍA.

- 1.- Salguero Bodes, R. “Cardiología y cirugía cardiovascular”. En “Manual CTO de Medicina y Cirugía. 8ª edición, 2010”. CTO editorial. Madrid (España). Páginas 2, 66-70.
- 2.- Igor Efimov y Vladimir Nikolski “Mecanismos de la excitabilidad y la propagación del impulso en la unión AV”. En Zipes & Jalife “Cardiac electrophysiology: From cell to bedside. 4th edition, 2006”. New York (USA). Elsevier. Edición traducida “Arritmias”. Marban libros 2006, Madrid (España). Páginas 203-212.
- 3.- David Schwartzman “Bloqueo y disociación auriculoventriculares”. En Zipes & Jalife “Cardiac electrophysiology: From cell to bedside. 4th edition, 2006”. New York (USA). Elsevier. Edición traducida “Arritmias”. Marban libros 2006, Madrid (España). Páginas 485-489.
- 4.- Mark E. Josephson, “Intraventricular conduction disturbances”. En Josephson: “Clinical cardiac electrophysiology. Techniques and interpretations. 3th edition, 2002”. Philadelphia (USA). Lippincot Williams & Wilkins. Páginas 110-139.
- 5.- Mark E. Josephson, “Atrioventricular conduction”. En Josephson: “Clinical cardiac electrophysiology. Techniques and interpretations. 3th edition, 2002”. Philadelphia (USA). Lippincot Williams & Wilkins. Páginas 92-109.



# Bloqueo aurículoventricular congénito: El punto de vista del reumatólogo

Ángel María García Aparicio

Sección de Reumatología. Hospital Virgen de la Salud (Toledo)

## INTRODUCCIÓN

El bloqueo aurículoventricular (BAV) fetal es una arritmia cardíaca debida a una anomalía del sistema de conducción del corazón fetal; es poco frecuente y se caracteriza por bradicardia, lo que puede llevar ocasionalmente a descompensación hemodinámica, hidrops y muerte fetal.

El BAV congénito se presenta con una frecuencia de 1/11.000 - 1/20.000 nacidos vivos. En el caso de BAV asociado a autoanticuerpos, ocurre en 1/15.000 nacidos vivos<sup>1,2</sup>

El bloqueo completo cardíaco congénito sin malformación asociada tiene como principal factor etiológico la presencia de inmunocomplejos contra ribonucleoproteínas llamadas Ro/SSA y La/SSB.

La mayoría de los autoanticuerpos que se generan espontáneamente en las enfermedades autoinmunes sistémicas reconocen componentes del núcleo, y se denominan de forma genérica anticuerpos antinucleares (ANA). En mujeres portadoras de ANA, principalmente anti-Ro/SSA y anti-La/SSB, la prevalencia de BAV congénito se estima en 1-2 % y el riesgo de recurrencia en un siguiente embarazo asciende hasta el 16-20 %.<sup>1,2</sup>

Un hecho especialmente importante es que la mayoría de las mujeres permanecen asintomáticas durante el embarazo, y sólo tras el hallazgo del BAV en el recién nacido se diagnostica la patología autoinmune de la madre. Se considera que la presencia de estos anticuerpos (Anti-Ro y Anti-La) está estrechamente ligada al desarrollo del bloqueo cardíaco fetal<sup>3</sup>. Entre un 60 a 83 % de las madres de los niños afectados tiene anticuerpos anti-Ro circulantes; si bien sólo un 47 % presenta una enfermedad del tejido conectivo activa<sup>3-5</sup>. Entre los fetos afectados un 80 - 94 % son positivos para anti-Ro o anti-La<sup>7</sup>.

Los anticuerpos anti-Ro/SS-A y anti-La/SS-B pertenecen a los ANA y están presentes según detallaremos a continuación en enfermedades autoinmunes como el Lupus Eritematoso Sistémico (LES) o el Síndrome de Sjögren. En células humanas la proteína Ro es una partícula polipeptídica de 60 y 52 kD (existen al menos dos tipos de Ro), en asociación con una porción de RNA conocida como hY1-5 con 100 nucleótidos de longitud. Por su parte La/SS-B

es una proteína de 48 kD también asociada con el RNA en zonas llamadas 7S y 5S, y no comparte determinantes antigénicos ni homología con el polipéptido Ro<sup>3,5,7</sup>.

Los anticuerpos anti-Ro/SSA y anti-La/SSB coexisten frecuentemente en los mismos pacientes. Los sueros anti-La/SSB contienen prácticamente siempre anticuerpos anti-Ro/SSB, aunque sólo la mitad de los sueros anti-Ro/SSA contienen anticuerpos anti-La/SSB. La reactividad de estos anticuerpos va dirigida frente a los antígenos que codifican estas proteínas y no a los ARN. La mayoría de los sueros anti Ro 52 kD presentan simultáneamente anticuerpos anti Ro 60 kD nativo, por lo que es evidente que las respuestas anti Ro 60 kD y anti Ro 52 kD están relacionadas<sup>9</sup>. Ambos suelen ser de clase Ig G, aunque pueden detectarse Ig A e Ig M.

Técnicas de detección. Los anticuerpos anti-Ro/SSA y anti-La/SSB producen una tinción granular fina en la inmunofluorescencia indirecta (IFI) sobre células Hep-2. En ocasiones aparecen escasos gránulos prominentes, con o sin débil tinción del nucleolo (Figura 1). También puede observarse una tinción granular fina dentro del citoplasma. Estos anticuerpos pueden detectarse mediante precipita-

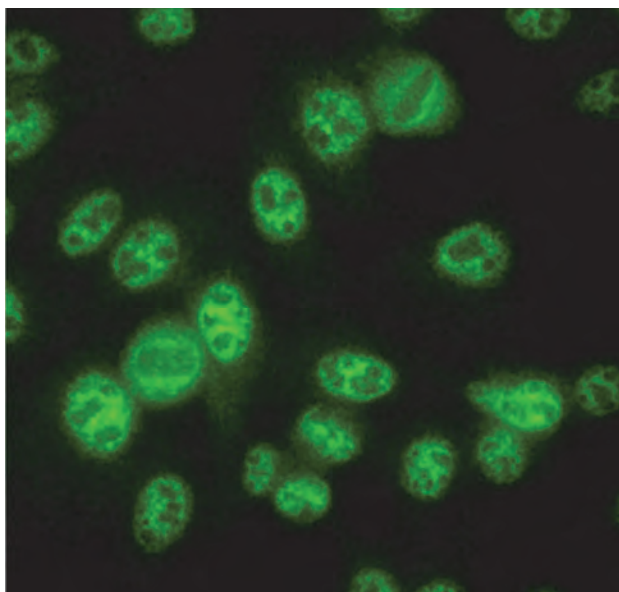


Figura 1. Patrón moteado mediante IFI de los ANA, típico de los anticuerpos anti-Ro/SSA y La/SSB

ción inmune o inmunoblot, con extractos de células HeLa, bazo, placenta o linfocitos humanos. La técnica más frecuentemente utilizada es el ELISA con antígenos purificados recombinantes<sup>9</sup>

Enfermedades asociadas a anti Ro/SSA y anti La/SSB. La concentración de anticuerpos no se correlaciona con la actividad de la enfermedad.

- Síndrome de Sjögren.(SS): Se encuentran en el 60 - 75 % de los pacientes con SS primario, pero este porcentaje puede aumentar si se trata de un SS secundario a otras patologías, como LES, artritis reumatoide, etc. Los anticuerpos anti-Ro/SSA y anti La / SSB se asocian en el SS primario con un inicio precoz de la enfermedad y manifestaciones extraglandulares: vasculitis, afectación del SNC...También se asocian a anemia, leucopenia o hipergammaglobulinemia.
- LES: Los anticuerpos anti-Ro SSA se detectan en un 40 - 60 % de los pacientes. Existe una variante cutánea: el Lupus eritematoso cutáneo subagudo, en el que los anticuerpos anti-Ro/SSA se pueden encontrar hasta en el 90 - 100 % de los casos.
- Artritis reumatoide: 2 - 12 %. Se asocia con SS secundario.
- Cirrosis biliar primaria: 25 % de los pacientes puede tener anti-Ro/SSA.
- Enfermedad mixta del tejido conectivo: Se detectan anti Ro/SSA entre un 5 - 45 % según las técnicas.
- Lupus neonatal (LN): Más del 90 % de los pacientes tienen anti-Ro/SSA. Esta es una forma de lupus relacionada con el paso transplacentario de autoanticuerpos Ig G de la madre al feto, caracterizado por BAV congénito, prolongación del QT neonatal, dermatitis fotosensible, trombocitopenia y hepatitis. El riesgo de BAV parece ser más alto según algunos estudios si la madre posee ambos anticuerpos anti Ro/SSA y La/SSB; y además la reacción anti Ro/SSA va dirigida frente al Ag de 52 kD que si posee anti-Ro/SSA aisladamente y a títulos bajos. El diagnóstico precoz de LN es difícil cuando la madre está libre de síntomas, debido a que el 1 % de mujeres sanas presentan anti Ro/SSA. De momento no parece estar justificada esta determinación como screening en todas las gestaciones.

## FISIOPATOLOGÍA

El fenómeno del BAV congénito autoinmune es a menudo contemplado como "modelo de autoinmunidad pasiva adquirida", en el que los anticuerpos son

necesarios, pero no suficientes para provocar la enfermedad.

Los anticuerpos (IgG) pasan la barrera placentaria a partir de la semana 14 - 16 mediante fijación a los receptores Fc, siendo transportados por vacuolas a través de la célula trofoblástica y liberados por exocitosis a la sangre fetal<sup>10</sup>. La manifestación del BAV suele ocurrir entre la semana 20 - 24 de edad gestacional.

Se ha observado in vitro que las Ig G 1 y 3 pasan con mayor facilidad la barrera placentaria y se adhieren a los miocitos y sistema de conducción cardíaca<sup>3,10,11</sup>. No se ha esclarecido completamente cual de los anticuerpos (anti-Ro 56Kd o anti-La de 48Kd) es el principal responsable de la enfermedad<sup>9</sup>. Una vez en el feto estos anticuerpos se adhieren a los tejidos fetales, siendo las células musculares lisas y el sistema de conducción cardíaco su principal diana<sup>11</sup>. Como hemos comentado antes, se ha postulado que el efecto se iniciaría en el segundo y tercer trimestre de la vida intrauterina; sin embargo hay estudios recientes que muestran que el daño se iniciaría incluso en la etapa embrionaria<sup>3,12</sup>. Un trabajo histológico de corazones fetales entre 9 a 25 semanas, todos provenientes de madres con conectivopatías y anti Ro/SSA positivo tanto en la madre como en el feto, evidenció la presencia de inmunocomplejos en zonas intracelulares del sistema de conducción a esa edad gestacional. El paso de estos grandes anticuerpos (150.000 daltons) al interior de la célula sólo se podría explicar por la adherencia a receptores superficiales presentes en dichas células en el período de la organogénesis. Una vez en la célula cardíaca, los anticuerpos producen una reacción inflamatoria con degeneración fibrosa del sistema de conducción y del músculo cardíaco<sup>13</sup>. Se ha descrito fibrosis y atrofia del nodo sinusal, fibrosis del septum atrial con evidencia de inflamación crónica (presencia de macrófagos y monocitos), degeneración fibrosa del nodo AV e interrupción del haz de His que está reemplazado por una gran fibrosis<sup>14</sup>. Así pues, existirían dos razones principales para el bloqueo, una la interrupción o división del haz de His, y otra la fibrosis del nodo AV; entidades que deberían ser tomadas por separado. Con respecto al miocardio, la presencia de una miocarditis generalizada llevaría a fibroelastosis con la consiguiente insuficiencia cardíaca<sup>14,15</sup>.

Se ha planteado que el bloqueo AV es una enfermedad progresiva, donde el daño inicial produciría un bloqueo de primer grado, con un alargamiento progresivo del intervalo PR hasta evolucionar a un bloqueo completo AV. Sin embargo, en el estudio PRIDE<sup>16</sup> se muestra de forma prospectiva la evolución de los fetos de pacientes con anticuerpos

Ro/SSA y/o anti SSB-La antes de las 16 semanas. Este estudio descriptivo mostró que la evaluación semanal de estos fetos no evidenció la evolución del bloqueo AV de primer, segundo y tercer grado, sino que las pacientes afectadas debutaron con bloqueo completo AV. También recientemente se han puesto de manifiesto incluso las limitaciones en la monitorización ecocardiográfica. En un trabajo llevado a cabo en autopsias de 18 fetos con manifestaciones de lupus neonatal se encontraron discrepancias en los hallazgos ecocardiográficos: de las 5 muertes ocurridas en el tercer trimestre, solamente se había demostrado fibroelastosis en uno de los casos<sup>17</sup>. Además, estos autores proponen que aunque la fibrosis del nodo AV es el hallazgo más importante en el BAV congénito, el espectro de lesiones cardíacas por anti Ro/SSA abarcaría incluso la afectación valvular, especialmente en el tercer trimestre.

### CONSEJO PRECONCEPCIONAL A MADRES CON ANTI-RO/SSA Y/O ANTI LA/SSB POSITIVO.

Antes de advertir de la posibilidad de aparición de BAV congénito en una madre portadora de anti Ro/SSA y/o anti La/SSB hemos de confirmar que los resultados son concluyentes. En caso de tratarse de títulos muy bajos se pueden remitir las muestras a un laboratorio de referencia para confirmar los resultados por diferentes técnicas. Como hemos dicho anteriormente, en algunos trabajos se ha sugerido un papel patogénico más relevante de los anti Ro/SSA de 52 kDa y anti-La/SSB, pero esto todavía no está totalmente probado. Así pues, nos encontramos ante una situación especialmente difícil, pues los anticuerpos anti-Ro/SSA y anti La/SSB son bastante frecuentes en la práctica reumatológica habitual; sin embargo el BAV congénito debido a estos anticuerpos es una situación atípica. Al revisar la literatura existente se aprecia un riesgo del 1 - 2 %<sup>14</sup>. Esta información conviene transmitirla adecuadamente a la madre, con el fin de evitar una angustia innecesaria.

### TRATAMIENTO

El tratamiento prenatal del bloqueo completo AV es un tema controvertido. En el apartado de la monografía dedicada al punto de vista ginecológico se tratará sobradamente este aspecto. Dada la baja incidencia de esta enfermedad es difícil realizar trabajos de diseño adecuado para corroborar las distintas terapias propuestas. La mayoría de la evidencia disponible procede de series de casos retrospectivas. Dentro de los tratamientos propuestos está el uso de corticoides, fluorados y no fluorados, betamiméticos, inmunoglobulinas o plasmaféresis. Algunos

autores preconizan controles estrictos y frecuentes de las pacientes con anticuerpos anti Ro/SSA y/o anti La/SSB positivos y aquellas con antecedentes de un feto afectado, para detectar bloqueos de bajo grado y ofrecer así un tratamiento que detenga la progresión si es posible<sup>13</sup>. Parece ser que una vez encontrado el bloqueo completo es casi imposible revertirlo, posiblemente porque el daño anatómico ya está presente<sup>18</sup>.

Los corticoides han sido utilizados por sus efectos antiinflamatorios e inmunomoduladores. Los fármacos más utilizados son la betametasona y dexametasona, ambas capaces de pasar la barrera placentaria. A pesar de que existe abundante bibliografía que apoyaría su empleo precoz en esta patología, no existe evidencia concluyente para generalizar su uso en todos los casos. Con el mismo efecto inmunomodulador se han utilizado las inmunoglobulinas (Igs). El uso combinado profiláctico de corticoides e Igs logró disminuir el número de anticuerpos y el riesgo de bloqueo AV en una madre con antecedentes de hijos previos con esta patología<sup>2</sup>. Esta misma combinación se empleó en una serie de ocho madres con alto riesgo (anti-Ro positivo y BAV congénito en anteriores gestaciones)<sup>19</sup>. Se administró 1 g/kg de Igs en la semana 14 y 18. Además, en la semana 14 se añadió prednisona (PRD) oral 40 mg/día, disminuyendo a 20 mg/día en la semana 16 y posteriormente 10 mg/día en la semana 24 hasta el parto. El único caso en que se produjo BAV fue el de una madre que se negó a tomar PRD. A pesar de ello, el riesgo de recurrencia del BAV (12.5 %) estaría en concordancia con lo descrito previamente. En 6/8 mujeres se apreció una disminución en los niveles de anticuerpos antiRo/SSA. Quizá sea la eliminación de los anticuerpos el mecanismo de acción de las Igs sobre el feto, aunque también puede ser el efecto sobre la inhibición de los macrófagos y la reducción de la respuesta inflamatoria y la fibrosis. En cuanto a los posibles efectos adversos de las Igs (1 - 15 %) suelen ser leves y transitorios: cefalea, fiebre y/o síndrome gripal. Más raros son los fenómenos tromboembólicos. Sin embargo todavía queda mucho por aclarar en cuanto al tratamiento adecuado de las recurrencias del BAV autoinmune. Recientemente se ha demostrado en un estudio multicéntrico internacional que una dosis fija de Igs (0.4 g/kg) en las semanas 12,15,18,21 y 24 no ha sido eficaz; pues en 3/15 (20 %) de los embarazos se diagnosticó BAV frente al grupo control 1/9 (11 %)<sup>20</sup>.

Existen también tratamientos invasivos consistentes en el uso de inmunoglobulinas más plasmaféresis de la madre y la colocación de un marcapasos fetal in útero, aunque debido a la complejidad

de este procedimiento debe dejarse como último recurso<sup>13</sup>.

La hidroxyclorequina, un fármaco fundamental en el tratamiento del LES y el SS, recientemente se ha estudiado como tratamiento para disminuir el riesgo de BAV congénito, aunque son necesarios trabajos prospectivos para recomendarlo de forma habitual<sup>21</sup>.

Como conclusión, desde el punto de vista reumatológico estos embarazos deben ser controlados por un equipo multidisciplinar para evitar intervenciones innecesarias, anticipar los riesgos fetales y obtener un mejor pronóstico neonatal. Es importante diferenciar entre una paciente sin historia previa de BAV, con anti Ro/La positivo (riesgo de BAV 1 - 2 %) y una paciente con anticuerpos positivos y antecedentes de hijo previo afectado (riesgo de BAV 16 - 20 %). En la primera situación bastaría con un adecuado control clínico, mientras que en la segunda situación se deberían emplear corticoides y/o lgs en caso de detectar prolongación del intervalo PR.

## BIBLIOGRAFÍA.

- McCurdy CJ, Reed K. Fetal Arrhythmias. En: Copel JA, Reed KL, eds. Doppler Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. New York: Raven Press Ltd., 1995; 253-69.
- Brucato A. Prevention of congenital heart block in children of SSA-positive mothers. *Rheumatology (Oxford)*. 2008 Jun;47 Suppl 3:iii35-7.
- Buyon JP, Hiebert R, Copel J, et al. Autoimmune-associated congenital heart block: demographics, mortality, morbidity and recurrence rates obtained from a national neonatal lupus registry. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:1658-66.
- Gutierrez M, Figueroa F, Rivero S, et al. Maternal connective tissue disease associated with congenital AV block. *Rev Chil* 1989;117:789-93.
- Costedoat-Chalumeau N, Georgin-Lavialle S, Amoura Z, Piette JC. Anti-SSA/Ro and anti-SSB/La antibody-mediated congenital heart block. *Lupus*. 2005;14(9):660-4.
- Figueroa J, Tapia P, Ruiz M, Ocaranza M, Henriquez G. Prenatal diagnosis and management of one case of complete atrioventricular block. *Rev Chil Obstet Ginecol* 1997;62:453-7.
- Gordon PA, Khamashta MA, Hughes GR, Rosenthal E. Increase in the heart rate-corrected QT interval in children of anti-Ro-positive mothers, with a further increase in those with siblings with congenital heart block: comment on the article by Cimaz et al. *Arthritis Rheum* 2001;44:242-3.
- Silverman E, Mamula M, Hardin JA, Laxer R. Importance of the immune response to the Ro/La particle in the development of congenital heart block and neonatal lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1991;18:120-4.
- Rodríguez Mahou M. Anticuerpos antinucleares en: Autoanticuerpos en las enfermedades autoinmunes sistémicas. Madrid 2012 Ergon:37-75.
- Rosenthal D, Druzin M, Chin C, Dubin A. A new therapeutic approach to the fetus with congenital complete heart block: preemptive, targeted therapy with dexamethasone. *Obstet Gynecol* 1998;92:689-91.
- Buyon JP, Winchester R. Congenital complete heart block. A human model of passively acquired autoimmune injury. *Arthritis Rheum* 1990;33:609-14.
- Deng JS, Bair LW Jr, Shen-Schwarz S, Ramsey-Goldman R, Medsger T Jr. Localization of Ro (SS-A) antigen in the cardiac conduction system. *Arthritis Rheum* 1987;30:1232-8.
- Siles C, Hernández A, Calvo A, Vergara A, Urcelay G, Carvajal J. Bloqueo cardíaco fetal completo. Reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2011; 76 (6): 449-56.
- Groves AM, Allan LD, Rosenthal E. Outcome of isolated congenital complete heart block diagnosed in utero. *Heart* 1996;75:190-4.
- Schmidt KG, Ulmer HE, Silverman NH, Kleinman CS, Copel JA. Perinatal outcome of fetal complete atrioventricular block: a multicenter experience. *J Am Coll Cardiol*. 1991 May;17(6):1360-6.
- Friedman DM, Kim MY, Copel JA, et al. Utility of cardiac monitoring in fetuses at risk for congenital heart block: The PR interval and dexamethasone evaluation (PRIDE) prospective study. *Circulation* 2008;117: 485-93.
- Llanos C, Friedman DM, Saxena A, Izmirly PM, Tseng CE, Dische R, Abellar RG, Halushka M, Clancy RM, Buyon JP. Anatomical and pathological findings in hearts from fetuses and infants with cardiac manifestations of neonatal lupus. *Rheumatology (Oxford)*. 2012 Feb 3. [Epub ahead of print]
- Copel JA, Buyon JP, Kleinman CS. Successful in utero therapy of fetal heart block. *Am J Obstet Gynecol*. 1995 Nov;173(5):1384-90.
- Kaaja R, Julkunen H, Ammälä P, Teppo AM, Kurki P. Congenital heart block: successful prophylactic treatment with intravenous gamma globulin and corticosteroid therapy. *Am J Obstet Gynecol*. 1991 Nov;165(5 Pt 1):1333-4.
- Pisoni CN, Brucato A, Ruffatti A, Espinosa G, Cervera R, et al. Failure of intravenous immunoglobulin to prevent congenital heart block: Findings of a multicenter, prospective, observational study. *Arthritis Rheum*. 2010 Apr;62(4):1147-52
- Izmirly PM, Kim MY, Llanos C, Le PU, Guerra MM, Askanase AD, Salmon JE, Buyon JP. Evaluation of the risk of anti-SSA/Ro-SSB/La antibody-associated cardiac manifestations of neonatal lupus in fetuses of mothers with systemic lupus erythematosus exposed to hydroxychloroquine. *Ann Rheum Dis*. 2010 Oct;69(10):1827-30.

# Bloqueo auriculoventricular congénito: El punto de vista del ginecólogo

Alberto Galindo Izquierdo, David Escribano Abad, \*Miguel Ángel Granados Ruiz, \*Alberto Mendoza Soto

Unidad de Medicina Fetal. Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario 12 de Octubre

\*Cardiología Infantil. Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre

## INTRODUCCIÓN

El bloqueo auriculoventricular (BAV) completo congénito es la causa más frecuente de bradicardia fetal persistente<sup>1</sup>. La bradicardia fetal se define como la presencia de una frecuencia fetal por debajo de 110 latidos/minuto (lpm)<sup>2</sup>. Episodios breves, clínicamente insignificantes, de bradicardia fetal son relativamente frecuentes en el segundo y tercer trimestre de la gestación<sup>3</sup>. Sin embargo, la detección de una frecuencia cardíaca fetal anormalmente baja que no remite en el tiempo que dura la exploración ecocardiográfica (30-45 minutos), descartada la pérdida del bienestar fetal, es una situación muy poco frecuente en la práctica clínica (en una serie reciente de un centro especializado en arritmias fetales menos del 2 % de los fetos referidos presentaban una frecuencia menor de 110 lpm)<sup>4</sup>.

La bradicardia fetal mantenida puede ser debida a bradicardia sinusal, a extrasistolia auricular no conducida (EANC) acoplada en bigeminismo o a bloqueo auriculoventricular (BAV) de segundo o tercer grado. Una frecuencia cardíaca fetal por debajo de 60 lpm generalmente obedece a BAV completo, mientras que frecuencias entre 60 y 80 lpm pueden ser debidas a EANC o a bloqueo de segundo o tercer grado y, finalmente, frecuencias entre 100 y 110 lpm corresponden generalmente a bradicardia sinusal<sup>5</sup>.

Un correcto diagnóstico intraútero de estas alteraciones del ritmo es fundamental ya que el manejo y el pronóstico es completamente distinto: la bradicardia fetal secundaria a EANC se tolera bien y suele revertir a ritmo sinusal antes de finalizar la gestación<sup>6</sup>; la mayoría de fetos con BAV asociado a cardiopatía estructural fallecen antes de llegar a término<sup>7</sup>; el BAV de causa inmunológica en determinadas circunstancias (hidrops, disfunción ventricular, frecuencia ventricular menor de 55 lpm) se asocia a una morbimortalidad significativa y es tema de debate en el momento actual la posibilidad de que el diagnóstico y tratamiento precoz del bloqueo en las fases iniciales pueda cambiar la historia natural de la enfermedad<sup>8</sup>.

## EVALUACIÓN DEL RITMO FETAL Y DE LA CONDUCCIÓN AURICULOVENTRICULAR

El registro de una adecuada señal eléctrica del corazón fetal a través del abdomen materno es sumamente complicado (bajos voltajes, ruido circundante, actividad del corazón materno) y precisa técnicas de procesamiento de señales para extraer de manera no invasiva el electrocardiograma (ECG) fetal no disponibles en la práctica clínica habitual. La magnetocardiografía es una técnica relativamente nueva capaz de registrar el campo magnético generado por las ondas de despolarización y repolarización del corazón fetal a través del abdomen materno desde etapas tan tempranas como la semana 16 de la gestación. Sin embargo, la instrumentación requerida para medir los campos magnéticos fetales es aún sofisticada, muy cara y al alcance de muy pocos centros<sup>9</sup>. Teniendo en cuenta que la despolarización miocárdica, la contracción de las cámaras cardíacas y el flujo de sangre son eventos relacionados, en el momento actual la secuencia de activación del corazón fetal puede estudiarse de forma adecuada mediante las técnicas de ecocardiografía convencionales (modo M y Doppler pulsado)<sup>10</sup>. De esta manera intentaremos responder a las siguientes preguntas:

- ¿Cuál es la frecuencia cardíaca?
- ¿Qué relación hay entre la actividad auricular (A) y la ventricular (V)?
- ¿El intervalo AV (contracción auricular-contracción ventricular) es mayor, igual o menor que el intervalo VA (contracción ventricular-contracción auricular)?
- ¿Cuánto dura el intervalo VA?

### Modo M:

El modo M nos permite registrar los movimientos de la pared auricular y ventricular a lo largo del ciclo cardíaco. Para ello la línea de puntos debe atravesar al mismo tiempo una de las aurículas (habitualmente la aurícula derecha, más trabeculada) y uno de los ventrículos. El trazado obtenido permite conocer la relación cronológica entre la contracción

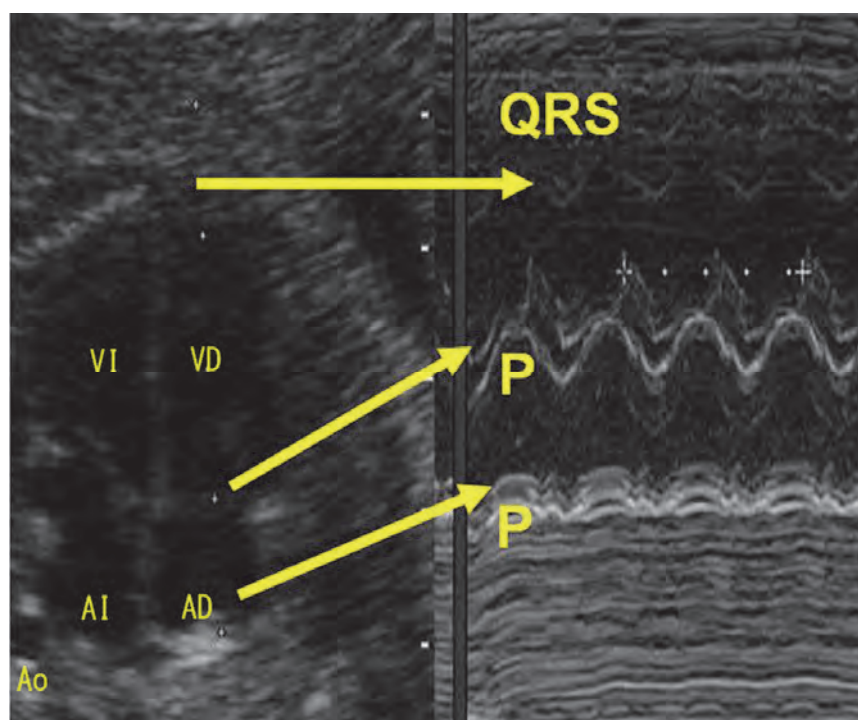


Figura 1: Modo M: Ecocardiograma fetal, proyección cuatro cámaras, con registro simultáneo en modo-M. La línea de puntos atraviesa al mismo tiempo el VD, la válvula tricúspide y la AD. La contracción de la punta del VD se corresponde con el complejo QRS. El movimiento de la válvula tricúspide y la contracción de la pared de la AD guardan relación con la onda P. En el trazado después de cada contracción auricular (P) se registra una contracción ventricular (QRS).

auricular (onda P) y la sístole ventricular (complejo QRS) (Figura 1). El modo M precisa una adecuada posición fetal y una calidad de imagen que permita mostrar con detalle el movimiento de las paredes de las cámaras y el de las válvulas AV. Aunque suele permitir una rápida evaluación de la relación entre contracción auricular y ventricular, generalmente es difícil definir el momento exacto del inicio de la contracción auricular, lo que impide la medición precisa del intervalo AV (equivalente al intervalo PR). Esta dificultad es aún mayor en edades gestacionales tempranas (segundo trimestre) o cuando la contractilidad miocárdica está comprometida.

#### Doppler pulsado:

De la misma manera, mediante Doppler pulsado se pueden registrar simultáneamente flujos que resultan de la contracción auricular y ventricular. Esta técnica también es muy dependiente de la posición fetal por la necesidad de alinear adecuadamente los flujos estudiados.

Uno de los primeros métodos empleados consiste en el registro simultáneo de los flujos de entrada y de salida del ventrículo izquierdo (VI)<sup>11</sup> (Figura 2). Dado que la onda "A" del flujo mitral se corresponde con la onda P del ECG y el flujo del tracto de salida del VI ("V") con el complejo QRS, es posible medir con precisión el intervalo PR.

El hecho de que la vena cava superior (VCS) y la aorta ascendente discurren paralelas durante un corto trayecto permite estudiar su flujo de forma simultánea con Doppler pulsado<sup>12</sup> (Figura 3). El flujo retrógrado en VCS coincidente con la contracción auricular (onda "A") y el inicio del flujo anterógrado en aorta ascendente ("V") definen la relación mecánica entre aurículas y ventrículos, apareciendo ambas ondas en el mismo lado de la línea de base. Si el ángulo de incidencia del haz de Doppler no está cercano a 0° ó el filtro está demasiado alto es posible que el flujo retrógrado de baja velocidad de la VCS (onda "A") no sea fácilmente demostrable. Aunque esta técnica requiere un nivel mayor de entrenamiento y dedicación, la interpretación de las señales una vez familiarizados con ellas no es complicada.

El tercer método que se puede emplear para estudiar la relación entre la actividad auricular y ventricular consiste en la exploración simultánea del flujo de la arteria y la vena pulmonar<sup>13</sup>(Figura 4). La existencia de dos arterias pulmonares y su relación con las venas pulmonares hace que este método sea menos dependiente de la posición fetal. Sin embargo, a diferencia del flujo retrógrado que se recoge en VCS con la contracción atrial (onda "A"), en las venas pulmonares el flujo suele ser anterógrado y de velocidad reducida. A medida que aumenta la presión en la aurícula izquierda, como sucede en

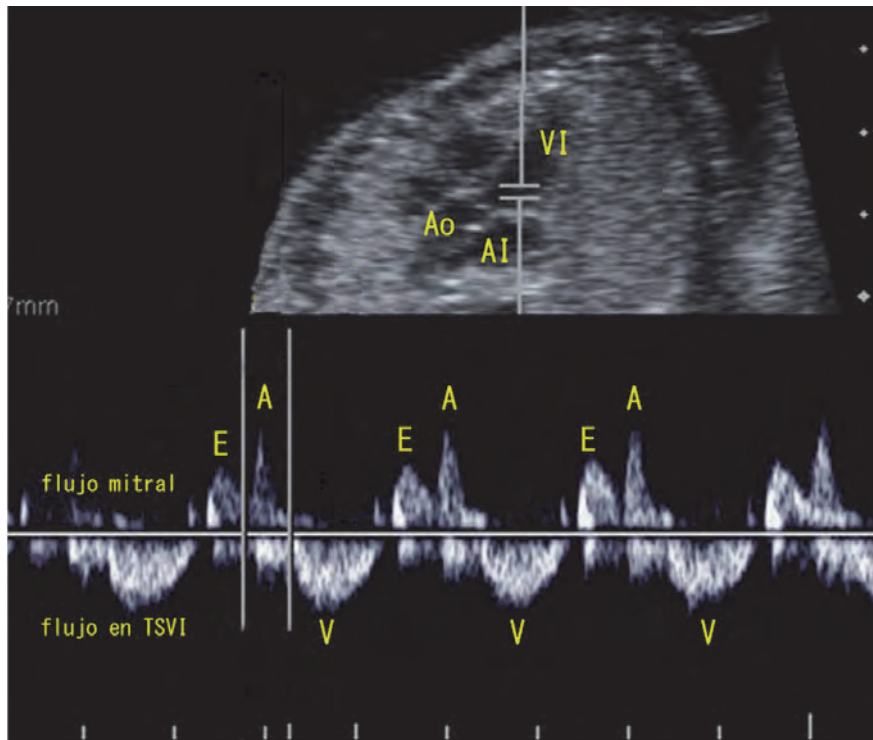


Figura 2: Doppler-pulsado. Tracto de entrada y tracto de salida de ventrículo izquierdo (VI): Ecocardiograma fetal, proyección eje largo de VI, en el que visualiza un flujo que se acerca al transductor que corresponde con el flujo mitral normal y que consta de una onda E inicial de menor velocidad y una onda A. El flujo que se aleja del transductor es el flujo en el tracto de salida de VI que resulta de la contracción del VI. La onda A del flujo mitral se corresponde con la onda P del ECG y el flujo sistólico del tracto de salida de VI con el complejo QRS. El intervalo AV se extiende desde el comienzo de la onda A hasta el comienzo del flujo sistólico en tracto de salida. También se puede observar que por cada onda P hay un complejo QRS (relación AV 1:1).

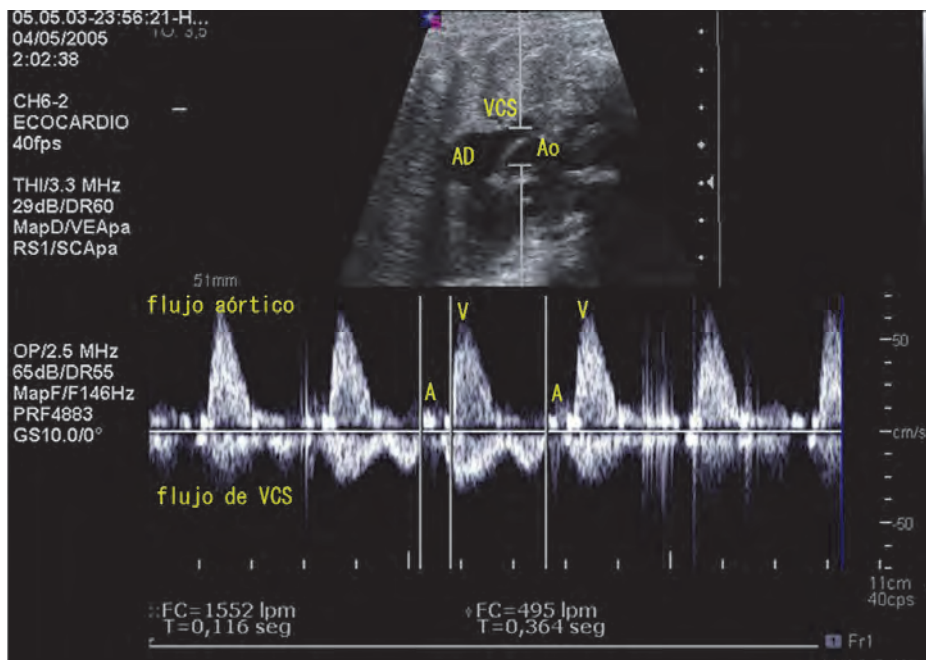


Figura 3: Doppler-pulsado. Vena cava superior (VCS) y aorta ascendente: Ecocardiograma fetal en el que se registra simultáneamente flujo de VCS y aorta ascendente. El flujo de la VCS se registra en forma de dos ondas que se alejan del transductor (una primera sistólica y una segunda que corresponde con la primera parte de la diástole) y una pequeña onda que se acerca al transductor que refleja el flujo retrógrado en VCS coincidente con la contracción auricular (onda "A"). El flujo sistólico en aorta ascendente se acerca al transductor y representa la contracción ventricular ("V"). El intervalo AV se extiende desde el comienzo de la onda "A" del flujo de VCS hasta el inicio de la onda "V". La relación AV es 1:1.

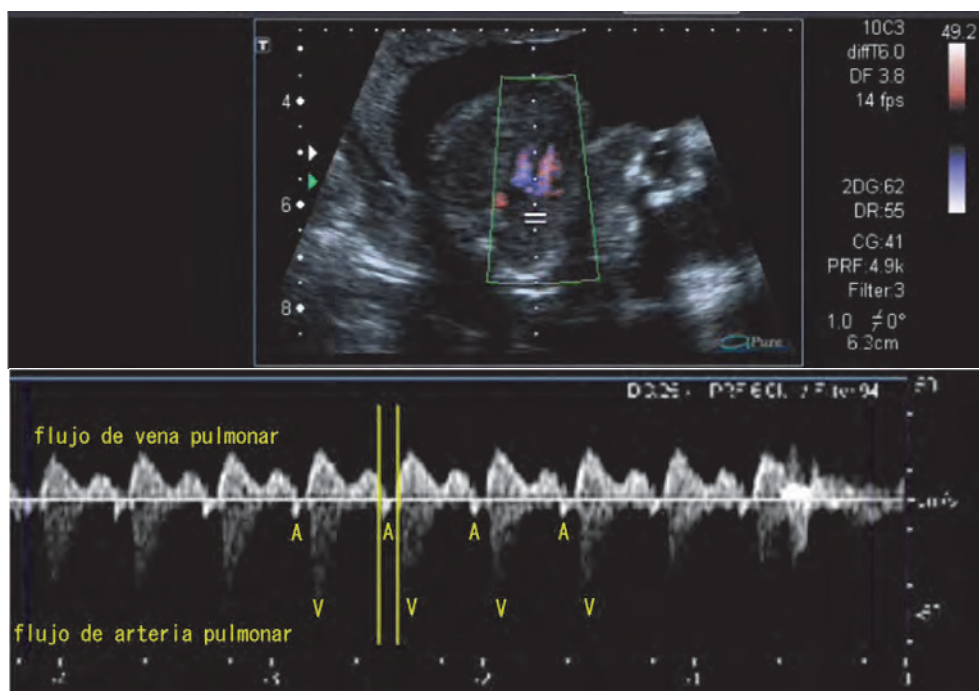


Figura 4: Doppler-pulsado. Vena y arteria pulmonar: Ecocardiograma fetal (17 semanas), proyección cuatro cámaras, en el que se registra simultáneamente el flujo de la vena pulmonar superior derecha y la arteria pulmonar derecha. El flujo de la vena pulmonar se registra en forma de dos ondas que se acercan al transductor (una primera sistólica y una segunda que corresponde con la primera parte de la diástole) y una pequeña onda que en este caso se aleja del transductor y que es debida a un mínimo flujo retrógrado coincidente con la contracción auricular (onda "A"). El flujo sistólico en arteria pulmonar se aleja del transductor y representa la contracción ventricular ("V"). El intervalo AV se extiende desde el comienzo de la onda "A" del flujo de vena pulmonar hasta el inicio de la onda "V". La relación AV es 1:1

caso de arritmias de larga evolución, suele aparecer flujo reverso evidente en venas pulmonares, facilitándose el estudio.

Con independencia de la técnica o método empleados, la normalidad electrofisiológica fetal se define por la presencia de un ritmo cardíaco regular y mantenido por encima de 110 lpm, con una relación AV 1:1 y con un intervalo AV normal para la edad gestacional<sup>12</sup>.

## BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR CONGENITO

### Generalidades:

Los estudios disponibles estiman su incidencia en la población general en 1 caso de cada 15.000-20.000 recién nacidos vivos<sup>14,15</sup>. Sin embargo, la elevada proporción de abortos y/o pérdidas fetales asociada a esta enfermedad sugiere que su prevalencia en la vida fetal pueda ser mayor<sup>16,17</sup>.

Aproximadamente el 50 % de casos de BAV congénito se asocia a cardiopatía congénita y es resultado de una alteración anatómica en la continuidad del tejido específico entre aurículas y ventrículos<sup>18,19</sup>. El resto de fetos con BAV congénito tiene un corazón estructuralmente normal (BAV congénito aislado) y el bloqueo se produce por un desarrollo anormal del

sistema de conducción o por lesión inflamatoria mediada por anticuerpos de un nodo AV normalmente desarrollado<sup>20,21</sup>.

El nodo AV aparece en situación posterior en la base del tabique interauricular inicialmente separado del haz de His y se une a esta estructura hacia la octava semana de gestación. Sobre la semana 16 el sistema de conducción ya es funcionalmente maduro<sup>22</sup>. Sin embargo, en determinadas cardiopatías congénitas complejas puede no existir continuidad entre el nodo AV y el resto del tejido de conducción (isomerismo izquierdo)<sup>23</sup> (Figura 5) o bien, como consecuencia de la alteración en la posición anatómica, puede ser una conexión inestable y susceptible de lesión en cualquier etapa de la vida [transposición congénitamente corregida de grandes arterias]<sup>24,25</sup>.

La destrucción del nodo AV a través de un proceso inflamatorio mediado por anticuerpos anti-Ro/SSA y anti-La/SSB es la causa de BAV congénito mejor estudiada, aunque los mecanismos patogénicos no se han llegado a esclarecer por completo<sup>26</sup>.

La presencia de inmunoglobulinas maternas en la circulación fetal forma parte de un proceso fisiológico de defensa pasiva frente a las infecciones comunes<sup>20</sup>. Los anticuerpos de tipo IgG maternos



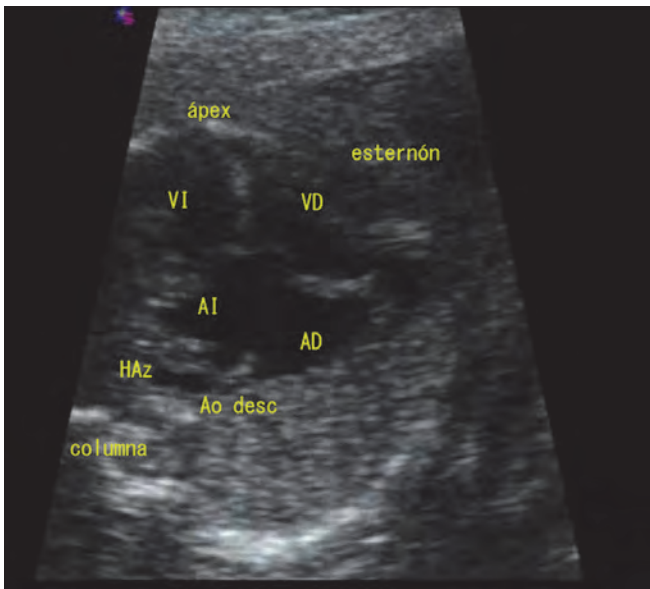


Figura 5: Anomalía en la lateralidad visceral (heterotaxia) y canal auriculoventricular (AV): Ecocardiograma fetal, proyección cuatro cámaras. A la izquierda y detrás de la aorta (Ao) se visualiza una vena hemiazigal (HAz) dilatada característica del isomerismo izquierdo. Existe un gran defecto en la cruz del corazón (canal AV) con una válvula AV única. El corazón ocupa gran parte del tórax como resultado de la cardiomegalia secundaria a bloqueo AV completo.

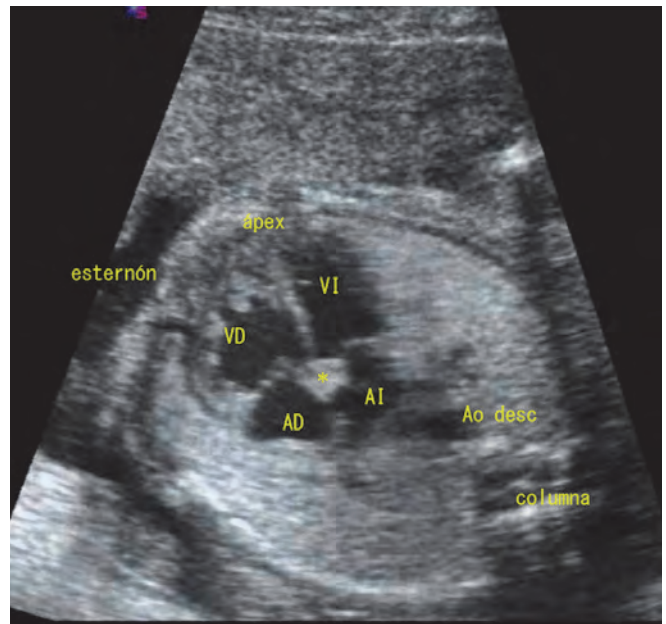


Figura 6: Bloqueo auriculoventricular (BAV) de causa inmunológica: Ecocardiograma fetal, proyección cuatro cámaras. Diagnóstico fortuito de BAV completo en feto de 20 semanas. Madre asintomática en la que tras el diagnóstico fetal se comprobó que era portadora de anticuerpos anti-Ro/SSA y anti-La/SSB. Se visualiza una marcada hiperecogenicidad y aumento de tamaño en la base del tabique interauricular que corresponde al nodo AV lesionado (\*).

interactúan con receptores Fc en las células del trofoblasto y son transportados de manera activa a la circulación fetal. Durante el primer trimestre de gestación apenas existen niveles de IgG maternos en la circulación fetal, pero el nivel de estos anticuerpos aumenta considerablemente a partir de la semana 17. La mayoría de los casos de BAV congénito se detecta precisamente entre las semanas 18 y 24 de gestación<sup>27</sup> (Figura 6). Además de lesionar el tejido específico de conducción, estos anticuerpos pueden producir un daño cardíaco difuso en forma de fibroelastosis endocárdica y miocardiopatía dilatada<sup>29</sup>.

Se estima que hasta un 2 % de mujeres embarazadas son portadoras asintomáticas de anticuerpos anticuerpos anti-Ro/SSA<sup>29</sup>, siendo este porcentaje mayor en las mujeres diagnosticadas de alguna conectivopatía. Sin embargo, no todos los hijos de madres seropositivas desarrollan BAV, por lo que se puede afirmar que estos anticuerpos son necesarios en la patogenia del BAV pero su presencia no es suficiente para inducir enfermedad<sup>30</sup>. Los estudios demuestran que sólo aparece BAV en el 1-5 % de madres seropositivas, con una recurrencia en las gestaciones futuras del 16-20 %<sup>31-33</sup>. Recientemente se ha descrito que la exposición fetal a altos títulos de anticuerpos anti-Ro/SSA se correlaciona con el desarrollo de daño cardíaco (en un estudio prospectivo en el que se incluyeron 186 gestantes seropositivas se asoció BAV en 5 % de embarazos

con niveles anti-Ro > 100 U/ml pero nunca con niveles < 50 U/ml)<sup>34</sup>.

Por otra parte, menos de un tercio de las madres con anticuerpos positivos y con fetos afectados de BAV padecen de lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren o una enfermedad autoinmune indiferenciada en el momento del diagnóstico<sup>35,36</sup>. Es decir, la detección en el feto de un BAV puede ser el primer signo de que la madre padece una enfermedad autoinmune y no tenemos, en el momento actual, capacidad para seleccionar adecuadamente a las gestantes subsidiarias de seguimiento estrecho por riesgo de BAV fetal.

Finalmente, algunos fetos que desarrollan BAV no tienen ni cardiopatía estructural ni madres seropositivas y se agrupan bajo el epígrafe de "idiopáticos". Se ha descrito que en este grupo el diagnóstico es habitualmente tardío, que es más frecuente el BAV incompleto y que el curso suele ser impredecible (cambiante o progresivo)<sup>37,38</sup>. En este grupo se incluiría algún subtipo de QT largo relacionado con BAV 2:1, que se asocia con una elevada mortalidad y en el que el bloqueo podría explicarse por la exagerada duración del potencial de acción<sup>39-41</sup>.

### Manejo y evolución:

La bradicardia fetal sostenida se define como la presencia de una frecuencia cardíaca por debajo

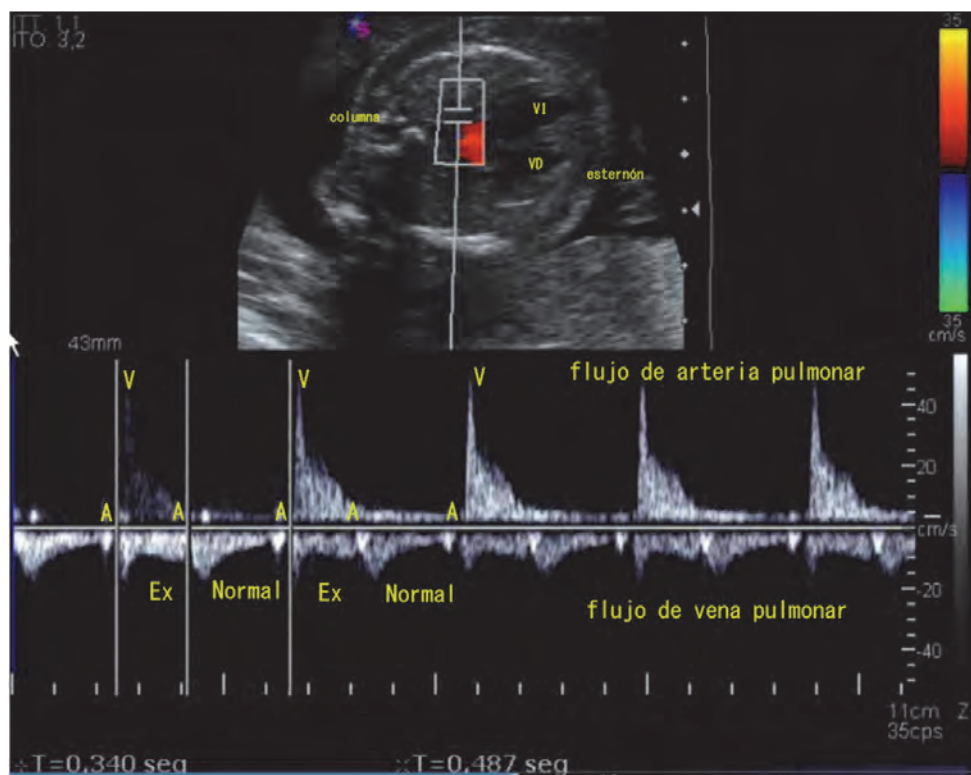


Figura 7: Extrasistolia auricular no conducida (EANC) acoplada en bigeminismo: Estudio Doppler-pulsado de vena y arteria pulmonar izquierda. El flujo que se aleja del transductor corresponde con el flujo anterógrado de la vena pulmonar. El flujo que se acerca al transductor es el flujo de la arteria pulmonar. En el trazado auricular se identifica un intervalo AA corto (extrasístole auricular no conducido) alternando sistemáticamente con un intervalo AA largo (contracción auricular que se sigue de contracción ventricular). Se pueden observar dos ondas de flujo auricular por una de flujo ventricular. Si el intervalo AA fuera constante podríamos afirmar que nos encontramos ante un BAV de segundo grado con conducción 2:1.

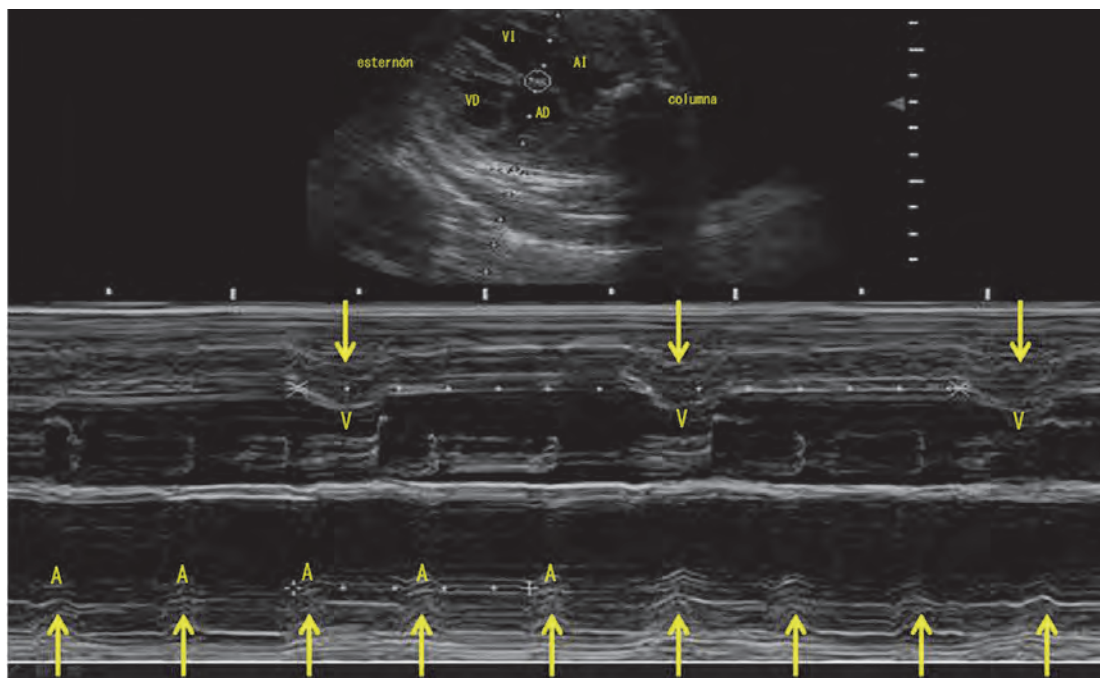


Figura 8: Bloqueo auriculoventricular (BAV) completo: Ecocardiograma fetal, proyección cuatro cámaras, con registro simultáneo en modo-M. La línea de puntos atraviesa al mismo tiempo la pared lateral de VI y la AD. El ritmo ventricular es lento y la actividad auricular es más rápida sin que se pueda establecer una relación entre aurícula y ventrículo (la contracción auricular unas veces precede y otras sucede a la contracción ventricular: disociación AV).

de 110 lpm durante el tiempo que dura la exploración ecocardiográfica (30-45 minutos). La identificación del mecanismo electrofisiológico que genera la bradicardia se basa en el estudio de la relación cronológica entre la despolarización auricular y la despolarización ventricular<sup>5</sup>. En esta situación se considera bradicardia sinusal a la presencia de un ritmo ventricular regular con una relación AV 1:1 y un intervalo AV dentro de valores normales para la edad gestacional. En caso de ritmo ventricular regular y relación AV 2:1, se debe analizar el intervalo entre las dos aurículas (AA); si se trata de extrasístolia auricular no conducida (EANC) acoplada en bigeminismo aparece un registro característico con un intervalo AA corto alternando sistemáticamente con un intervalo AA largo (Figura 7); por el contrario, si el intervalo AA es constante podemos afirmar que nos encontramos ante un BAV de segundo grado. Si existe disociación AV el diagnóstico es BAV completo (Figura 8 y 9).

En ausencia de cardiopatía estructural los fetos con bradicardia sinusal o con EANC acoplada en bigeminismo son capaces de compensar el descenso en la frecuencia ventricular incrementando el volumen latido. Los fetos con BAV completo tienen el gasto cardíaco comprometido además por la pérdida de la contribución de la contracción auricular al llenado ventricular, aunque no suelen desarrollar hidrops si la frecuencia ventricular se mantiene por encima de 60 lpm. En esta situación, la identificación de cardiopatía estructural mayor determina un pronóstico especialmente malo (supervivencia de 56 % y 19 % al nacimiento y al año de vida, respectivamente)<sup>42</sup>.

Una vez confirmado el diagnóstico de BAV y descartada cardiopatía estructural mayor, la probabilidad de que se trate de un bloqueo asociado a la presencia de anticuerpos anti-Ro/SSA y anti-La/SSB en sangre materna es superior al 85 %<sup>43</sup>. Se ha descrito que el riesgo de mortalidad de este grupo de pacientes sin tratamiento se sitúa entre 18 y 43 %. Los factores de riesgo asociados a un mal pronóstico son: edad gestacional <20 semanas, frecuencia ventricular ≤50-55 lpm, hidrops fetal, disfunción ventricular en el momento del diagnóstico y fibroelastosis endocárdica; la presencia de más de un factor de riesgo multiplica por 10 la probabilidad de muerte intraútero y por 6 en período neonatal<sup>44,45</sup>.

Para cambiar la historia natural de esta enfermedad se han puesto en marcha distintas estrategias preventivas y terapéuticas con resultados variables. Desafortunadamente hasta el momento actual no existen marcadores fiables que permitan predecir qué fetos expuestos a anticuerpos anti-Ro/La

maternos van a desarrollar la enfermedad y tampoco existe consenso entre los cardiólogos fetales sobre cómo manejar el BAV inmunológicamente mediado<sup>29</sup>.

Los protocolos de manejo de gestantes seropositivas tienen por objeto la detección precoz y el tratamiento de la lesión inicial del nodo AV para prevenir el desarrollo de BAV completo el cual, una vez instaurado, se considera irreversible. Los corticoides fluorados (dexametasona y betametasona) apenas son metabolizados por la placenta por lo que se emplean cuando se desea un efecto antiinflamatorio directo sobre el feto. Se ha descrito que el tratamiento precoz con corticoides puede resolver grados no avanzados de BAV<sup>46-48</sup>, por lo que los protocolos incluyen la realización de controles ecocardiográficos semanales desde la 16 hasta la 28 semana para determinar el intervalo PR y la relación AV. Sin embargo, se ha descrito que la progresión del bloqueo se produce rápidamente, en unos pocos días, de manera que la mayoría de los fetos (>95 %) son diagnosticados en situación de BAV de tercer grado<sup>49</sup>. Por tanto, estaría indicado iniciar tratamiento con corticoides (dexametasona oral, 4 mg cada 24 horas) si se documenta<sup>50</sup>: BAV de primer grado (intervalo AV inequívocamente prolongado, por encima de 190 ms); BAV de segundo grado; BAV de tercer grado de reciente aparición (menos de dos semanas); signos adicionales de lesión mediada por anticuerpos (derrames, fibroelastosis endocárdica). Dado que el tratamiento prolongado con corticoides puede tener unos efectos secundarios potencialmente graves tanto en la madre (resistencia a la insulina, diabetes gestacional, hipertensión) como en el feto (oligohidramnios, crecimiento intrauterino retardado, insuficiencia suprarrenal, alteración en el desarrollo psicomotor), éste debe interrumpirse si después de varias semanas no se documenta respuesta<sup>51</sup>.

Los agonistas betaadrenérgicos (salbutamol, 2-8 mg cada 6-8 horas, máximo: 40 mg/día; terbutalina, 2,5-7,5 mg cada 6-8 horas, máximo: 30 mg/día) están incluidos en la mayor parte de protocolos de tratamiento para aumentar la FC cardíaca fetal (en torno a 5-10 lpm). Pueden estar indicados cuando la frecuencia cardíaca fetal es <50-55 lpm y existen signos de insuficiencia cardíaca congestiva. Sin embargo, las madres suelen tolerar mal las dosis necesarias para alcanzar niveles adecuados en la circulación fetal<sup>52,53</sup>.

En gestantes seropositivas con un hijo anterior afecto de BAV no está indicado el tratamiento profiláctico con corticoides<sup>54</sup>. Tampoco la administración de gammaglobulina i.v. en este grupo de pacientes ha demostrado prevenir el desarrollo de

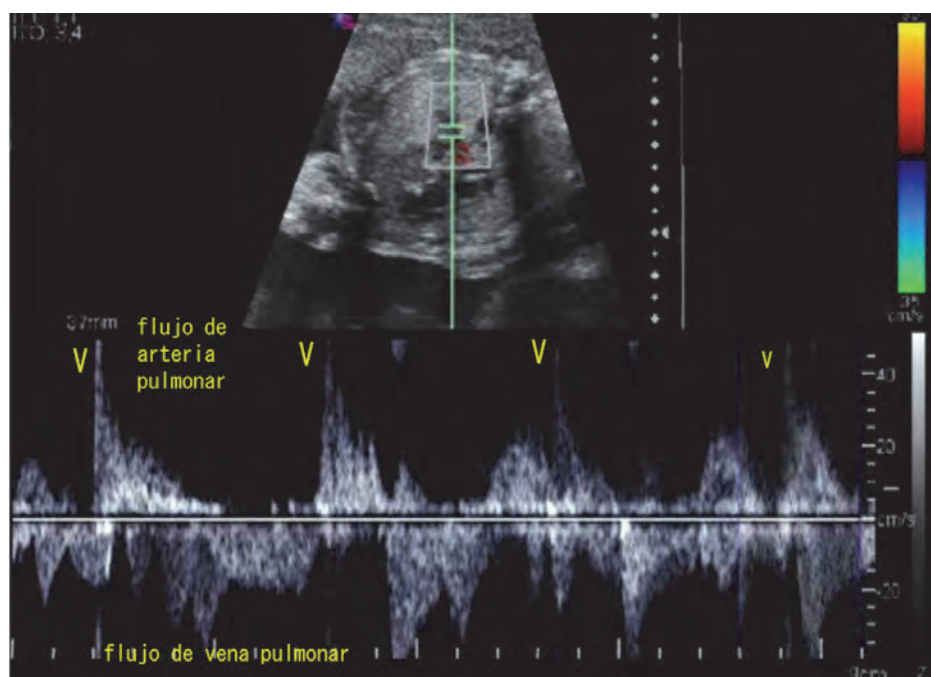


Figura 9: Bloqueo auriculoventricular (BAV) completo: Estudio Doppler-pulsado de vena y arteria pulmonar izquierda. El flujo que se aleja del transductor corresponde con el flujo anterógrado de la vena pulmonar. El flujo que se acerca al transductor es el flujo de la arteria pulmonar. El ritmo ventricular es lento y la actividad auricular es más rápida aunque no se puede reconocer una única morfología de flujo porque existe disociación AV.

BAV en el feto<sup>55</sup>, por lo que la única recomendación es el seguimiento ecocardiográfico estrecho entre las semanas 16 y 28.

Si bien la única manera de poner fin realmente a la exposición de miocardio fetal a los anticuerpos maternos es la finalización de la gestación, está demostrado que la prematuridad se asocia con una mayor mortalidad en los neonatos expuestos<sup>43</sup>. Por tanto, el seguimiento óptimo de los fetos con BAV requiere la valoración ecocardiográfica periódica de la función cardíaca y de la adecuación de la circulación fetal (estudio de flujos de ductus venoso y de arteria umbilical)<sup>56</sup>. Dada la dificultad que supone la interpretación de los registros cardiotocográficos habituales (la bradicardia mantenida y la escasa reactividad impiden reconocer los signos de pérdida del bienestar fetal), la mayor parte de los grupos programan cesárea electiva en la semana 36-37 en un hospital terciario<sup>50</sup>.

## CONCLUSIONES

La bradicardia fetal mantenida no relacionada con el trabajo de parto es una entidad poco frecuente pero fácilmente reconocible, incluso por el obstetra no experto en diagnóstico prenatal. Sin embargo, alcanzar el diagnóstico final del mecanismo responsable de la bradicardia sí puede exigir el concurso de un experto en ecocardiografía fetal. Hoy en día, la diferenciación prenatal de todas las entidades que

pueden provocar una bradicardia sigue residiendo en la ecocardiografía bidimensional complementada con Doppler pulsado y modo M y, de todas ellas, la más importante es el BAV completo. Si éste se acompaña de cardiopatía estructural y/o signos de fracaso cardíaco, el pronóstico no es bueno y la mayor parte de estos pacientes fallecen en el período perinatal. Por el contrario, si el corazón es estructuralmente normal y la tolerancia hemodinámica es buena, el pronóstico se ve claramente mejorado aunque la mayoría de estos pacientes acaban precisando la implantación de un marcapasos. El tratamiento farmacológico prenatal en los casos de BAV inmunológico sigue siendo controvertido. Concretamente, el tratamiento antiinflamatorio con corticoides resulta ineficaz en los casos de BAV completo, que debe considerarse irreversible, pero en casos de BAV incompleto sí puede resultar eficaz, motivo por el cual en las gestantes de riesgo se aconseja el control ecocardiográfico semanal a partir de la semana 16 y al menos hasta la semana 28 con el fin de detectar precozmente posibles alteraciones de la conducción AV. Es posible que en el futuro se encuentre algún marcador que nos permita identificar a las gestantes de mayor riesgo y en las que, aplicando otras tecnologías (Doppler-tisular,...), seamos capaces de identificar con mayor precisión los estadios iniciales de la lesión del tejido de conducción para iniciar un tratamiento precoz.

**BIBLIOGRAFÍA:**

1. Jaeggi ET, Friedberg MK. Diagnosis and management of fetal bradyarrhythmias. *PACE* 2008; 31: S50-S53.
2. Macones GA, Hankins GD, Spong CY, Hauth J, Moore T. The 2008 National Institute of Child Health and Human Development workshop report on electronic fetal monitoring: update on definitions, interpretation, and research guidelines. *Obstet Gynecol* 2008; 112: 661-666.
3. Southall DP, Richards J, Hardwick RA, Gibbens GL, Thelwall-Jones H, Sewiet M et al. Prospective study of fetal heart rate and rhythm patterns. *Arch Dis Child* 1980; 55: 506-511.
4. Jaeggi ET, Nii M. Fetal brady- and tachyarrhythmias: new and accepted diagnostic and treatment methods. *Semin Fetal Neonatal Med* 2005; 10: 504-514.
5. Eliasson H, Wahren-Herlenius M, Sonesson SE. Mechanisms in fetal bradyarrhythmia: 65 cases in a single center analyzed by Doppler flow echocardiographic techniques. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37: 172-178.
6. Fouron JC. Fetal arrhythmias: the Saint-Justine hospital experience. *Prenat Diagn* 2004; 24: 1068-1080.
7. Lopes LM, Tavares GM, Damiano AP, Lopes MA, Aiello VD, Schultz R et al. Perinatal outcome of fetal atrioventricular block: one-hundred-sixteen cases from a single institution. *Circulation* 2008; 118:1268-1275.
8. Friedman DM, Kim MY, Copel JA, Llanos C, Davis C, Buyon JP. Prospective evaluation of fetuses with autoimmune-associated congenital heart block followed in the PR Interval and Dexamethasone Evaluation (PRIDE) Study. *Am J Cardiol* 2009; 103:1102-1106.
9. Strasburger JF, Cheulkar B, Wakai RT. Magnetocardiography for Fetal Arrhythmias. *Heart Rhythm* 2008; 5: 1073-1076.
10. Hornberger LK. Echocardiographic assessment of fetal arrhythmias. *Heart* 2007; 93: 1331-1333.
11. Strasburger JF, Huhta JC, Carpenter RJ Jr, Garson A Jr, McNamara DG. Doppler echocardiography in the diagnosis and management of persistent fetal arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7: 1386-1391.
12. Fouron JC, Proulx F, Miro J, Gosselin J. Doppler and M-mode ultrasonography to time fetal atrial and ventricular contractions. *Obstet Gynecol* 2000; 96:732-736.
13. Carvalho JS, Prefumo F, Ciardelli V, Sairam S, Vides A, Shiebourne EA. Evaluation of fetal arrhythmias from simultaneous pulsed wave Doppler in pulmonary artery and vein. *Heart* 2007; 93: 1448-1453.
14. Michaelsson, M, Engle, MA. Congenital complete heart block: An international study of the natural history. *Cardiovasc Clin* 1972; 4:85-101.
15. Siren MK, Julkunen H, Kaaja R. The increasing incidence of isolated congenital heart block in Finland. *J Rheumatol* 1998; 25: 1862-1864.
16. Groves AM, Allan LD, Rosenthal E. Outcome of isolated congenital complete heart block diagnosed in utero. *Heart* 1996; 75: 190-194.
17. Berg C, Geipel A, Kohl T, Breuer J, Germer U, Krapp M et al. Atrioventricular block detected in fetal life: associated anomalies and potential prognostic markers. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26: 4-15.
18. Lev M, Silverman J, Fitzmaurice FM, Paul MH, Cassels DE, Miller RA. Lack of connection between the atria and the more peripheral conduction system in congenital atrioventricular block. *Am J Cardiol* 1971; 27: 481-490.
19. Anderson RH, Weninck ACG, Losekoot TG, Becker AE. Congenitally complete heart block: developmental aspects. *Circulation* 1977; 56: 90-101.
20. Buyon JP, Winchester R. Congenital complete heart block: a human model of passively acquired autoimmune injury. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 609-614.
21. Chow LT, Cook AC, Ho SY, Leung MP, Anderson RH. Isolated congenitally complete heart block attributable to combined nodoventricular and intraventricular discontinuity. *Hum Pathol* 1998; 29: 729-736.
22. James TN. Cardiac conduction system: fetal and postnatal development. *Am J Cardiol* 1970; 25: 213-226.
23. Dickinson DF, Wilkinson JL, Anderson KR, Smith A, Ho SY, Anderson RH. The cardiac conduction system in situs ambiguus. *Circulation* 1979; 59: 879-885.
24. Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation* 1974; 50: 911-923.
25. Huhta JC, Maloney JD, Ritter DC, Ilstrup DM, Feldt RH. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation* 1983; 67: 1374-1377.
26. Jayaprasad M, Johnson F, Venugopal M. Congenital complete heart block and maternal connective tissue disease. *Internal J Cardiol* 2006; 112: 153-158.
27. Buyon JP, Waltuck J, Kleinman C, Copel J. In utero identification and therapy of congenital heart block. *Lupus* 1995; 4: 116-121.
28. Nield LE, Silverman ED, Taylor GP, Smallhorn JF, Mullen JB, Silverman NH et al. Maternal anti-Ro and anti-La antibody-associated endocardial fibroelastosis. *Circulation* 2002; 105:843-848.
29. Pike JL, Donofrio MT, Berul CI. Ineffective therapy, underpowered studies, or merely too little, too late? Risk factors and impact of maternal corticosteroid treatment on outcome in antibody-associated fetal heart block. *Circulation* 2011; 124: 1905-1907.
30. Buyon JP, Kim MY, Copel JA, Friedman D. Anti-Ro/SSA antibodies and congenital heart block: necessary but not sufficient. *Arthritis Rheum* 2001; 44: 1723-1727.
31. Lockshin MD, Bonfa E, Elkon K, Druzin ML. Neonatal lupus risk to newborns of mothers with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1988; 31: 697-701.
32. Brucato A, Frassi M, Franceschini F, Cimaz R, Faden D, Pisoni MP et al. Risk of congenital heart block in newborns of mothers with anti-Ro/SSA antibodies detected by counterimmunoelectrophoresis: a prospective study of 100 women. *Arthritis Rheum* 2001; 44: 1832-1835.
33. Gladman G, Silverman ED, Law Y, Luy L, Boutin C, Laskin C, et al. Fetal echocardiographic screening of pregnancies of mothers with anti-Ro and/or anti-La antibodies. *Am J Perinatol* 2002; 19: 73-79.
34. Jaeggi ET, Laskin CA, Hamilton RM, Kingdom J, Silverman ED. The importance of maternal anti-Ro / SSA antibodies as prognostic markers of the development of cardiac neonatal lupus erythematosus: a prospective study of 186 antibody-exposed fetuses and infants. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:2778-2784.
35. Press J, Uziel Y, Laxer R, Luy L, Hamilton RM, Silverman ED. Long-term outcome of mothers of children with complete

- congenital heart block. *Am J Med* 1996; 100: 328-332.
36. Julkunen H, Eronen M. Long-term outcome of mothers of children with isolated heart block in Finland. *Arthritis Rheum* 2001; 44: 647-652.
  37. Brucato A, Grava C, Bortolati M, Ikeda K, Milanese O, Cimaz R et al. Congenital Heart Block Not Associated with Anti-Ro/La Antibodies: Comparison with Anti-Ro/La-positive Cases. *J Rheumatol* 2009;36;1744-1748.
  38. Villain E, Coastedoat-Chalumeau N, Marijon E, Boudjemline Y, Piette JC, Bonnet D. Presentation and prognosis of complete atrioventricular block in childhood, according to maternal antibody status. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:1682-1687.
  39. Tan HL, Bink-Boelkens MT, Bezzina CR, Viswanathan PC, Beaufort-Krol GC, van Tintelen PJ et al. A sodium-channel mutation causes isolated cardiac conduction disease. *Nature* 2001; 409:1043-1047.
  40. Wang, DW, Viswanathan, PC, Balsler, JR, George Al Jr, Benson DW. Clinical, genetic, and biophysical characterization of SCN5A mutations associated with atrioventricular conduction block. *Circulation* 2002; 105: 341-346.
  41. Lin MT, Hsieh FJ, Shyu MK, Lee CN, Wang JK, Wu MH. Prenatal outcome of fetal bradycardia without significant cardiac abnormalities. *Am Heart J* 2004; 147: 540-544.
  42. Jaeggi ET, Hornberger LK, Smallhorn JF, Fouron JC. Prenatal diagnosis of complete atrioventricular block associated with structural heart disease: combined experience of two tertiary care centers and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26: 16-21.
  43. Izmirly PM, Saxena A, Kim MY, Wang D, Sahl SK, Llanos C et al. Maternal and fetal factors associated with mortality and morbidity in a multi-racial/ethnic registry of anti-SSA/Ro-associated cardiac neonatal lupus. *Circulation* 2011; 124: 1927-1935.
  44. Jaeggi ET, Hamilton RM, Silverman ED, Zamora SA, Hornberger LK. Outcome of children with fetal, neonatal or childhood diagnosis of isolated congenital atrioventricular block. A single institution's experience of 30 years. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 130-137.
  45. Eliasson H, Sonesson SE, Sharland G, Granath F, Simpson JM, Carvalho JS et al. (for the Fetal Working Group of the European Association of Pediatric Cardiology). Isolated Atrioventricular Block in the Fetus. A Retrospective, Multinational, Multicenter Study of 175 Patients. *Circulation* 2011; 124: 1919-1926.
  46. Saleeb S, Copel J, Friedman D, Buyon JP. Comparison of treatment with fluorinated glucocorticoids to the natural history of autoantibody associated congenital heart block. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 2335-2345.
  47. Rosenthal D, Friedman DM, Buyon J, Dubin A. Validation of the Doppler PR interval in the fetus. *J Am Soc Echocardiogr* 2002; 15: 1029-30.
  48. Rein AJ, Mevorach D, Perles Z, Gavri S, Nadjari M, Nir A et al. Early diagnosis and treatment of atrioventricular block in the fetus exposed to maternal anti-SSA / Ro-SSB / La antibodies. *Circulation* 2009; 119: 1867-72.
  49. Friedman DM, Kim MY, Copel JA, Davis C, Phoon CK, Glickstein JS, Buyon JP; PRIDE Investigators. Utility of cardiac monitoring in fetuses at risk for congenital heart block: the PR Interval and Dexamethasone Evaluation (PRIDE) prospective study. *Circulation* 2008; 117: 485-493.
  50. Hutter D, Silverman ED, Jaeggi ET. The Benefits of Transplacental Treatment of Isolated Congenital Complete Heart Block Associated with Maternal Anti-Ro / SSA Antibodies: A Review. *Scand J Immunol* 2010; 72: 235-241.
  51. Breur JM, Visser GH, Kruize AA, Stoutenbeek P, Meijboom EJ. Treatment of fetal heart block with maternal steroid therapy: case report and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 24: 467-472.
  52. Jaeggi ET, Fouron JC, Silverman ED, Ryan G, Smallhorn J, Hornberger LK. Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circulation* 2004; 110: 1542-1548.
  53. Friedman RA, Fenrich AL, Kertesz NJ. Congenital complete atrioventricular block. *Pace* 2001; 24: 1681-1688.
  54. Brucato A. Prevention of congenital heart block in children of SSA-positive mothers. *Rheumatology* 2008; 47(S3): 35-37.
  55. Pisoni CN, Brucato A, Ruffatti A, Espinosa G, Cervera R, Belmonte-Serrano M et al. Failure of intravenous immunoglobulin to prevent congenital heart block: findings of a multicenter, prospective, observational study. *Arthritis Rheum* 2010; 62: 1147-1152.
  56. Hofstaetter C, Hansmann M, Eik-Nes SH, Huhta JC, Luther SL. A cardiovascular profile score in the surveillance of fetal hydrops. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2006; 19: 407-413.

# Bloqueo auriculoventricular congénito, el punto de vista del cardiólogo pediátrico

\*Dimpna C. Albert Brotons, \*Anna Sabaté Rotés, \*\*Laura Galian Gay, \*\*Angel Moya Mitjans

\*Unidad de Cardiología Pediátrica, \*\*Unidad de Arritmias, Area del Cor. H. U. Vall d'Hebron, Barcelona

## INTRODUCCIÓN

El bloqueo auriculoventricular (AV) congénito es una entidad poco frecuente que se caracteriza por un trastorno de la conducción a través del nodo AV presente desde el nacimiento. Engloba tanto a pacientes con cardiopatías congénitas asociadas, como a pacientes con corazón normal. El defecto anatómico asociado más frecuente es la inversión ventricular o Transposición congénitamente corregida de las grandes arterias, también se ha relacionado con isomerismos, canal AV completo y comunicación interventricular. En estos casos se cree que el defecto de conducción es debido a una anomalía estructural. En el grupo de pacientes con bloqueo AV congénito con corazón normal, el bloqueo se produce de forma aislada, debiéndose en un 90 % de los casos a lupus neonatal. Más raramente se han descrito otras causas como por ejemplo infecciones virales, síndrome de QT largo y enfermedades de depósito entre otras.

Este artículo se centrará en los pacientes con bloqueo AV congénito aislado. Se tratarán los aspectos clínico-terapéuticos de los pacientes con bloqueo AV congénito desde el punto de vista del cardiólogo infantil. Se revisará la etiología y patogenia de la enfermedad y se hará un especial énfasis en las manifestaciones clínicas, seguimiento y tratamiento de estos pacientes.

## ETIOPATOGENIA

El bloqueo AV congénito aislado ocurre en 1 de cada 20.000 embarazos o 1 de cada 14.000 recién nacidos vivos según diferentes fuentes de la literatura<sup>1,2</sup>. La gran mayoría se deben a un lupus neonatal, siendo la mayoría hijos de madres asintomáticas con anticuerpos circulantes (AC) anti-Ro y/o anti-La. Sólo un 20 - 30 % de las madres presentan clínica de Lupus o Sjögren en el momento del diagnóstico<sup>1</sup>. El paso trasplacentario de aun-

toanticuerpos (Ac) es necesario pero no suficiente para desencadenar la enfermedad, afectando sólo un 1 - 2 % de los hijos de madre con Ac anti-Ro y/o anti-La, aumentando la probabilidad hasta un 18 - 25 % si tienen un hermano afecto.

Se cree que los anticuerpos circulantes de la madre atraviesan la barrera placentaria atacando diferentes órganos, siendo especialmente vulnerable el tejido de conducción entre la semana 14 y 20 de gestación. La afectación cardíaca incluye no sólo bloqueo AV que puede ser de primero, segundo y/o tercer grado, sino también afectación del miocardio como por ejemplo miocardiopatía dilatada y fibroelastosis endomiocárdica. La inmunohistología de los corazones de los fetos y neonatos con bloqueo AV muestran presencia exagerada de apoptosis e infiltración por macrófagos que resultan en fibrosis y cicatrización<sup>3</sup>.

La afectación cardíaca en estos pacientes es permanente, a diferencia de la afectación de otros órganos como por ejemplo hígado, células hematopoyéticas o piel donde la afectación será transitoria hasta la desaparición de los anticuerpos maternos aproximadamente a los 6 meses de vida.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas son diferentes según la edad de presentación: intraútero, neonatal, edad pediátrica o adulta. Según la experiencia de nuestro Servicio, el diagnóstico prenatal es cada vez más frecuente, representando un 44 % de los pacientes, seguidos por el diagnóstico neonatal con un 32 %. El diagnóstico a partir del mes de vida es más infrecuente siendo un 24 % de los casos.

En los casos de detectados prenatalmente las manifestaciones varían desde retraso de crecimiento intrauterino hasta hidrops por insuficiencia cardíaca, fibroelastosis endomiocárdica, líquido pericárdico y muerte fetal. El diagnóstico neonatal es la forma de presentación más frecuente en todas las series, destacando la bradicardia y los signos de insuficiencia cardíaca. La presentación en edades pediátricas es más larvada e incluye la progresión de un bloqueo AV de primer a segundo y/o a tercer grado, reducción de clase funcional progresiva, apa-

## Correspondencia

Dimpna C. Albert-Brotons  
Hospital Materno-Infantil Valle de Hebron.  
Unidad de Cardiología Pediátrica  
C/Paseo Vall d'Hebron, n1 119-129.  
Barcelona CP 08035  
Tfno: 934893135  
Email: dcalbert@vhebron.net

rición de presíncopes e incluso síncope que hasta un 8 % pueden ser fatales, un 6 % en el primer síncope. Se ha descrito un alto porcentaje de pacientes que permanecen asintomáticos durante la niñez y que inician síntomas en la edad adulta, pudiendo ser el primer síntoma un episodio de Stokes-Adams. Se ha postulado un peor pronóstico en pacientes que asocian QTc largo, pudiendo estar presente en el 7-22% de los casos<sup>4</sup>.

## SEGUIMIENTO

Se recomienda seguir a estos pacientes durante toda la vida. Se debe hacer una vigilancia con ECG-Holter para valorar pausas largas, medir el QTc y descartar aparición de taquiarritmias ventriculares. En la figura 1 se presenta un electrocardiograma típico de bloqueo AV. Se deben realizar también ecocardiografías periódicas para valorar la función y el tamaño ventricular, incluso después de la colocación de marcapasos, ya que la implantación de marcapasos no impide el desarrollo de miocardiopatía dilatada e insuficiencia cardíaca en estos pacientes que pueden necesitar resincronización cardíaca<sup>5</sup>.

Los factores de riesgo de mortalidad que se han descrito para estos pacientes son: diagnóstico fetal, hídrops, parto antes de la semana 32 y fracción de eyección inferior o igual 40%. La mortalidad en menores de 1 año es alrededor del 8-16% y en niños-adultos del 4-8%<sup>4</sup>. En la experiencia de nuestro Servicio, los pacientes con peor evolución han sido diagnosticados intraútero con afectación miocárdica desde el inicio. Es destacable el caso de una paciente que se trasplantó a los 15 meses de vida por insuficiencia cardíaca progresiva a pesar de

haberle implantado marcapasos; actualmente a los 2 años y medio presenta una evolución favorable.

## TRATAMIENTO

El tratamiento varía según la edad de diagnóstico. Si se detecta intraútero una frecuencia cardíaca inferior a 50-55 latidos por minuto (lpm) o disfunción ventricular, debe iniciarse en la madre tratamiento con simpaticomiméticos tipo beta como por ejemplo salbutamol, 10mg cada 8 horas (máximo 40 mg al día), o terbutalina, 2,5-7,5 mg cada 4-6 horas (máximo 30 mg al día)<sup>6</sup>. El uso de corticoides en la madre sigue estando controvertido por los potenciales efectos secundarios que tiene tanto para la madre como para el feto. Se siguen realizando estudios donde se observa no progresión del bloqueo si se inician precozmente, aunque en los estudios multicéntricos no se observa mejoría en los fetos tratados<sup>7,8</sup>. También se ha descrito el uso de gammaglobulinas en casos de fibroelastosis endomiocárdica, aceptándose dosis de 70g cada 2-3 semanas. No está indicado realizar tratamiento preventivo, ni en fetos mayores de 32 semanas. En estos últimos se considera que el daño ya está establecido y si presentan insuficiencia cardíaca se indica la finalización de la gestación.

El tratamiento postnatal depende sobre todo de la sintomatología. En los casos de insuficiencia cardíaca presente al nacimiento debido a bradicardia extrema se indica infusión continua de isoproterenol a 0,05-0,5 mcg/kg/min (máximo de 2 mcg/kg/min)<sup>7</sup>. La indicación de marcapasos (MP) se describe en las guías clínicas específicas. A continuación se resumen las indicaciones para la implantación de MP en pacientes con bloqueo AV congénito<sup>10</sup>:

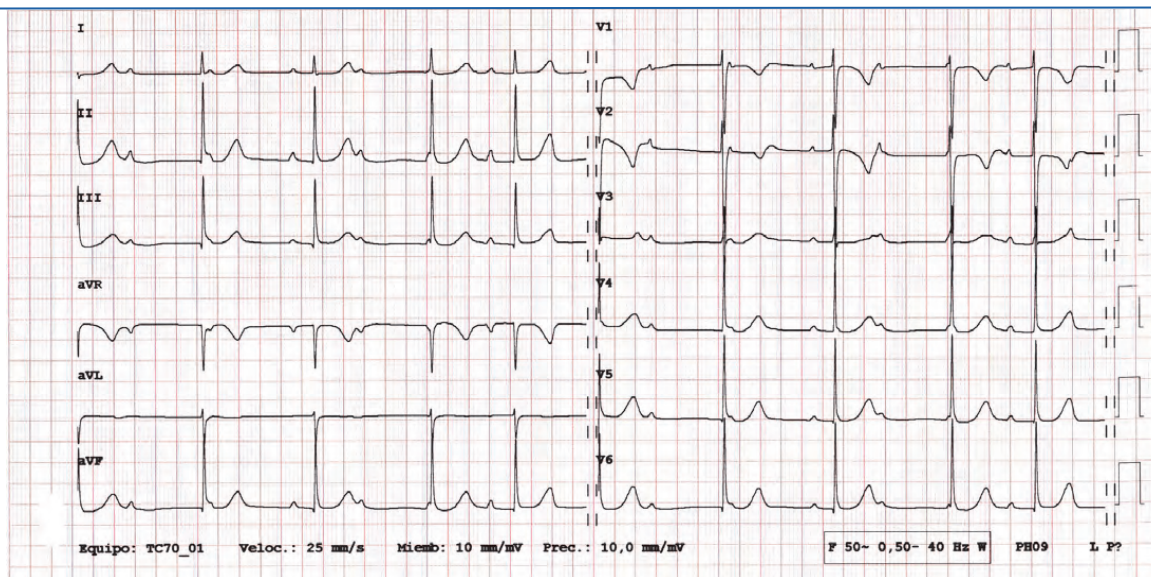


Figura 1: Bloqueo AV congénito



**Clase I**

- Bloqueo AV de 2º grado avanzado o 3º grado asociado a bradicardia sintomática, disfunción ventricular o bajo gasto cardiaco. (Nivel de evidencia C)
- Bloqueo AV de 3º grado asociado a QRS ancho, ectopia ventricular compleja o disfunción ventricular. (Nivel de evidencia B)
- Bloqueo AV de 3º grado con frecuencia ventricular inferior a 55 lpm. (Nivel de evidencia C)

**Clase IIa**

- Bloqueo AV de 3º grado en pacientes menores de un año y frecuencia cardíaca inferior a 50 lpm, pausas ventriculares superiores a 2-3 veces el ciclo de base o síntomas asociados. (Nivel de evidencia B)

**Clase IIb**

- Puede considerarse en niños o adolescentes asintomáticos con bloqueo AV de 3º grado aunque la frecuencia cardíaca sea aceptable, el QRS estrecho y la función ventricular normal. (Nivel de evidencia B)

Otras consideraciones reflejadas en las guías clínicas serían los pacientes que asocian QTc largo o intolerancia al ejercicio.

En nuestro centro recientemente se ha aprobado un documento de consenso entre cardiólogos-electrofisiólogos y cardiólogos pediátricos para la indicación de MP en estos pacientes, especialmente en los que tienen indicación de clase IIb que son los más controvertidos. En el momento actual la literatura no ofrece datos suficientes para una recomendación inequívoca en el paciente adolescente o adulto asintomático.

El balance entre el riesgo de eventos cardiacos severos inesperados (síncope, parada cardiaca o muerte) y la implantación profiláctica de marcapasos, con las posibles complicaciones a largo plazo del propio dispositivo y de los recambios, así como por el eventual riesgo de desarrollar disfunción ventricular, no está claro. En este contexto, en nuestro centro consideramos la indicación de MP de manera individualizada, teniendo en cuenta las preferencias del paciente. En el caso de que se opte por el implante se indicará un MP bicameral (DDD) pero se dejará programado en VVI a frecuencia ventricular baja (40 lpm) y el paciente será seguido regularmente y solo si aparecen síntomas o dudas de afectación de su capacidad funcional se programará en modo VDD o DDD.

**ELECCIÓN DEL TIPO DE MARCAPASOS Y SEGUIMIENTO**

En los niños el tipo de MP viene determinado por el tamaño corporal. Generalmente, en los neonatos y lactantes se utilizan MP epicárdicos, cambiándose posteriormente a endocavitarios durante el seguimiento. Actualmente, cada vez se tiende a colocar MP endocavitarios más precozmente. En los niños más pequeños se utiliza inicialmente un MP tipo VVI que puede cambiarse posteriormente a VDD (debido a la preservación de la función del nodo sinusal en estos pacientes) o DDD según el centro. En la figura 2 se puede observar la radiografía de un niño con MP.

**COMENTARIOS FINALES**

Es destacable que el bloqueo AV congénito aislado es poco frecuente y sólo el 1-2% de los hijos de madre con anticuerpos anti-Ro y/o anti-La lo presentarán, 18-24% en caso de hermano afecto.

Los pacientes diagnosticados prenatalmente o durante el periodo neonatal tienen peor pronóstico y pueden precisar implantación de MP de forma más precoz.

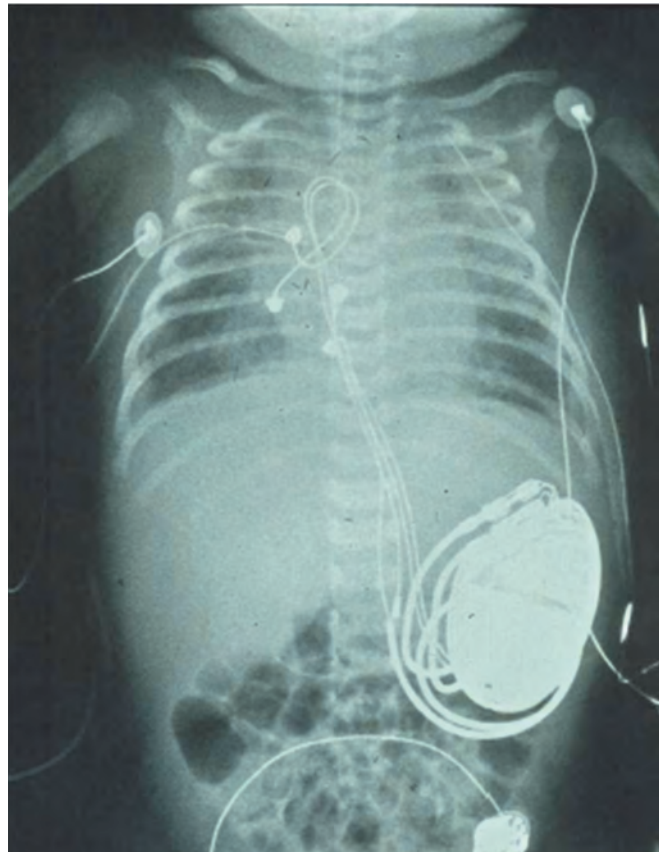


Figura 2: MP epicárdico DDD en lactante con bloqueo AV congénito

La implantación de MP está indicada en todos los pacientes con frecuencia cardíaca inferior a 50 lpm (en menores de un año inferior a 55 lpm) según las guías. Aunque esta indicación es clara en el paciente sintomático, en algunos niños con frecuencias cardíacas bajas sin síntomas, se podría esperar para la colocación de MP intracavitario (si no presentan pausas ventriculares largas, el QT y QRS son normales y no presentan arritmias ventriculares).

Se recomienda la implantación de MP a partir de la adolescencia para evitar tanto la disfunción ventricular como la aparición de síncope pero no está claro cuál es el mejor momento en los pacientes asintomáticos.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1 A.J.J.T. Rein, D. Mevorach, Z. Perles, S. Gavri, M. Nadjari, A. Nir et al. Early Diagnosis and Treatment of atrioventricular Block in the Fetus Exposed to Maternal Anti-SSA/Ro-SSB/La Antibodies A Prospective, Observational, Fetal Kinetocardiogram-Based Study. *Circulation* 2009.;119:1867-1872.
- 2 E.D. Silverman. Neonatal Lupus Erythematosus . Cassidy, Petty. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. Saunders. 2001; 19 : 450 - 460.
- 3 L. Serdoz, R Cappato. Congenital complete atrioventricular block in the early pediatric population. *Heart International* 2006; 2:1- 5.
- 4 Edgar T. Jaeggi, Robert M. Hamilton, Earl D. Silverman, Samuel A. Zamora, Lisa K. Hornberger. Outcome of Children With Fetal, Neonatal or Childhood Diagnosis of Isolated Congenital Atrioventricular Block A Single Institution's Experience of 30 Years. *Pediatric Cardiology*; 2002:130-7.
- 5 Silveti MS, Drago F, Ravà L. Determinants of early dilated cardiomyopathy in neonates with congenital complete atrioventricular block. *Europace* 2010;12:1316-1321.
- 6 D. Hutter, E. D. Silverman & E. T. Jaeggi. The Benefits of Transplacental Treatment of Isolated Congenital Complete Heart Block Associated with Maternal Anti-Ro / SSA Antibodies: A Review. *Scandinavian Journal of Immunology*. 2010; 72, 235-241.
- 7 T.E. Young, B.Mangum. *Neofax* 2007.
- 8 Eliasson H, Sonesson SE, Sharland G, Granath F, Simpson JM, Calvalho JS et al. Isolated atrioventricular block in the fetus: a retrospective, multinational, multicenter study of 175 patients. *Circulation* 2011;124:1919-1926.
- 9 Pike JL, Donofrio MT, Berul CI. Ineffective therapy, underpowered studies, or merely too little, too late? Risk factors and impact of maternal corticosteroid treatment on outcome in antibody-associated fetal heart block. *Circulation* 2011; 124:1905-1907.
- 10 Andrew E. Epstein, John P. DiMarco, Kenneth A. Ellenbogen, N.A. Mark Estes, III, Roger A. Freedman, Leonard S. Gettes. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices) Developed in Collaboration With the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *J. Am. Coll. Cardiol* 2008; 51; e1-e62.

# Bloqueo auriculoventricular completo en cardiopatías congénitas

Cristina de la Rosa. Ana E González, José M Oliver

U.de Cardiopatías Congénitas del Adulto. Hospital Universitario La Paz, Madrid

## INTRODUCCIÓN.

Las cardiopatías congénitas son defectos estructurales y funcionales del corazón, secundarios a alteraciones en la embriogénesis cardíaca. Excluyendo la válvula aórtica bicúspide, alrededor del 1 % de los nacidos vivos tiene algún tipo de cardiopatía congénita. De estos, aproximadamente el 45 % se presentan como formas leves de la enfermedad, tales como defectos del tabique auricular y defectos del tabique ventricular; la frecuencia de las formas moderadas de la enfermedad cardíaca congénita como la tetralogía de Fallot es algo menor (35 %); siendo las menos frecuentes las cardiopatías con fisiología más compleja (15 %)¹.

Los progresos en la Cardiología, la Cirugía Cardíaca y la Pediatría han condicionado un descenso significativo en la mortalidad de estos pacientes y, en la actualidad, el número de adultos con cardiopatías congénitas supera al de niños². No existen datos concretos sobre el número de componentes de la población de adultos con cardiopatía congénita. En 2001, en Estados Unidos se estimaba una población de 800.000 casos³, y entorno a la mitad habrían sido intervenidos quirúrgicamente al menos en una ocasión. En España tampoco disponemos de datos concretos aunque se estima que podría encontrarse alrededor de 120.000 pacientes, la mitad de ellos con cardiopatías congénitas graves o moderadas⁴.

La mayor supervivencia y longevidad de este grupo de pacientes ha llevado consigo el mejor conocimiento anatómico y fisiopatológico de este amplio grupo de patologías, así como de las implicaciones clínicas y hemodinámicas condicionadas tanto por la propia enfermedad como por las intervenciones quirúrgicas realizadas sobre las mismas. Las arritmias son el motivo principal de hospitalización de los pacientes adultos con cardiopatía congénita y son causa frecuente de morbilidad y mortalidad⁵. En algunos casos se presentan como una alteración intrínseca a la malformación estructural, sin embargo para la mayoría de los pacientes con cardiopatía congénita las arritmias suponen una condición adquirida en relación con técnicas y sustratos quirúrgicos y con condiciones anormales de presión y volumen cardíacos⁶.

## SISTEMA DE CONDUCCIÓN AV EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

El nódulo auriculoventricular (AV) es una estructura localizada en la aurícula derecha, mientras que el haz de His, la continuidad eléctrica del nodo AV, se localiza en el ventrículo derecho. El tejido de conducción AV puede ser anormal de forma congénita, tanto por su ubicación como por su función, en formas específicas de cardiopatía congénita. Esto se pone de manifiesto en trastornos de la alineación de la aurícula derecha y el ventrículo derecho, lo que con frecuencia condiciona la interrupción de la conducción AV. Este es el caso de anomalías cardíacas que incluyen la transposición corregida de las grandes arterias (TGAcc, también conocido como L-TGA), los grandes defectos del septo interauricular del tipo ostium primum y los defectos septales AV (defectos del canal AV o de los cojines endocárdicos)⁷. En la TGAcc, el nódulo AV se desplaza en dirección anterior, fuera de la posición habitual en el triángulo de Koch, mientras que en el defecto de los cojines endocárdicos el nódulo AV y el haz de His son desplazados por detrás de dicha estructura⁸,⁹. Estas alteraciones pueden ser causa de un bloqueo cardíaco congénito o una enfermedad progresiva de la conducción AV, que se observa en alrededor del 20 % de los pacientes con TGAcc no intervenidos⁹ y en alrededor de un 5 % de los pacientes con ostium primum no operados¹⁰.

## EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL LA PAZ.

En la base de datos de la Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto del Hospital La Paz de Madrid, se recogen 13 pacientes con bloqueo AV congénito aislado y 99 con bloqueo AV completo asociado a otra cardiopatía congénita (tabla I). La prevalencia global fue del 2,95 % y la más elevada correspondió a los pacientes con transposición, especialmente con TGAcc. Entre 34 pacientes con esta malformación, 18 presentaban bloqueo AV completo (52,94 %) y entre 116 pacientes con transposición completa había 12 casos (10,34 %). La prevalencia de bloqueo AV completo fue también alta (7,42 %) en las malformaciones del canal AV y en el corazón univentricular y algo más baja en la anomalía de Ebstein (5,00 %) y en la tetralogía de Fallot (3,73 %). Había un 0,86 % de bloqueos AV en

Tabla I

Bloqueo AV completo en 3.350 adultos con Cardiopatías Congénitas

Cardiopatía Congénita	BAV completo	Total casos	Porcentaje
Transposición congénitamente corregida	18	34	52,95 %
Transposición Completa	12	116	10,34 %
Ventrículo único	7	104	6,73 %
Canal AV parcial o completo	13	175	7,42 %
Anomalía de Ebstein	4	80	5,00 %
Tetralogía de Fallot	12	316	3,79 %
Comunicación interventricular	4	465	0,86 %
Valvulopatía aórtica congénita	13	652	1,99 %
Estenosis subaórtica	4	253	1,58 %
Otras	8	1.155	0,69 %
<b>Total</b>	<b>99</b>	<b>3.350</b>	<b>2,95%</b>

pacientes con comunicación interventricular (CIV) o estenosis aórtica valvular o subvalvular y menos del 1 % en el resto de las cardiopatías congénitas.

En el conjunto de la serie, 71 de los 99 casos con bloqueo AV completo asociado a cardiopatía congénita (72 %) habían sido previamente operados y el bloqueo era una secuela postquirúrgica (Figura 1). Sin embargo, la proporción de casos con cirugía previa varió ampliamente con las diferentes anomalías. Todos los casos de bloqueo AV asociados a transposición completa, tetralogía de Fallot o anomalía de Ebstein eran secuelas postquirúrgicas y la proporción de casos con cirugía previa fue también elevada en malformaciones del canal AV (92 %), estenosis aórtica valvular o subvalvular (82 %) o CIV (75 %). Sin embargo, esta proporción fue mucho más baja en la TGAcc (39 %) y el corazón univentricular (14 %) demostrando que estas cardiopatías son las que tienen mayor incidencia de bloqueo AV

completo relacionado con la malformación estructural intrínseca.

**MALFORMACION ESTRUCTURAL INTRÍNSECA.**

La TGAcc es una malformación cardíaca poco común ( $\leq 1\%$  de todas las cardiopatías congénitas)<sup>11</sup>. Se caracteriza por discordancia AV y ventriculoarterial (“doble discordancia”). Los ventrículos están invertidos en comparación con la situación normal. La aorta, relacionada con el ventrículo derecho (VD), presenta una posición anterior e izquierda con respecto a la arteria pulmonar, que surge del lado derecho desde el ventrículo izquierdo (VI). Son comunes las lesiones asociadas (80-90 %) entre ellas el defecto septal ventricular (70 %), la estenosis pulmonar (40 %) y alteraciones morfológicas de la válvula tricúspide (válvula AV sistémica) en hasta el 90 % de los pacientes, aunque la repercusión funcional es menos frecuente.

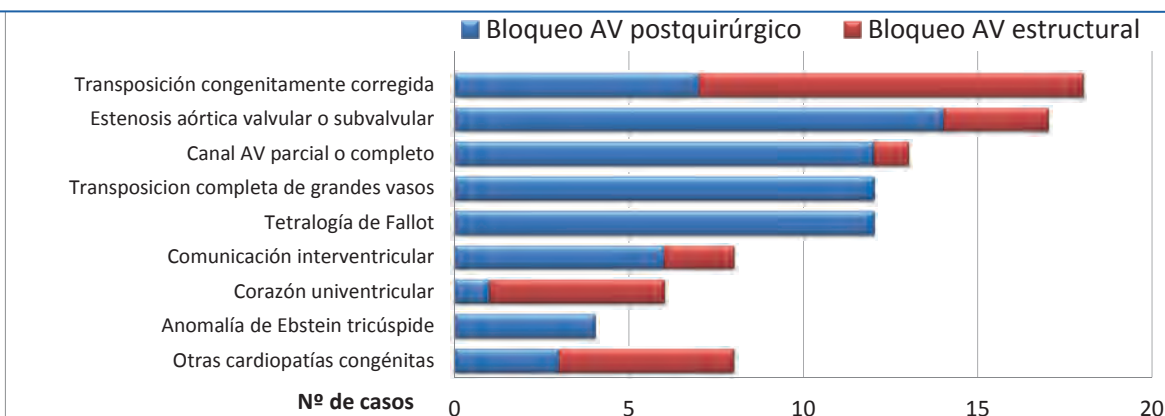


Figura 1. Relación de pacientes con bloqueo AV postquirúrgico y con bloqueo AV por malformación estructural intrínseca en diferentes cardiopatías congénitas.

En la TGAcc se conoce la anomalía del sistema de conducción de los pacientes y la potencial inestabilidad del mismo<sup>12, 13</sup>. El nodo sinoauricular se encuentra en una posición normal en relación al situs atrial, sin embargo el tejido de conducción AV es anormal. La descripción clásica detalla la presencia de dos nódulos AV; un nodo posterior normal localizado en el apex del triángulo de Koch pero sin paquete de conducción AV y un nodo anormal en posición anterior que da lugar al paquete penetrante AV (Figura 2). Este último está localizado en posición superoanterior y en el área lateral de la continuidad mitro-pulmonar; por debajo de la apertura de la orejuela de la aurícula derecha. El haz de His tiene un curso superficial a lo largo de la cara anterior del tracto de salida subpulmonar y la pared superior del ventrículo izquierdo, en el septo interventricular superior sobre el que desciende y se divide. En caso de asociar un defecto septal ventricular, el tejido de conducción desciende a lo largo del margen anterosuperior.

La anomalía del sistema de conducción no es universal para todos los pacientes con TGAcc<sup>14</sup>. Se cree que el desarrollo de un paquete de conducción AV desde el nódulo AV normal a la cumbre del tabique interventricular está anatómicamente dificultada por la mala alineación del tabique auricular y ventricular (Figura 2). El grado de desalineación se relaciona con el tamaño de las vías de salida del ventrículo izquierdo y el tronco pulmonar. Por

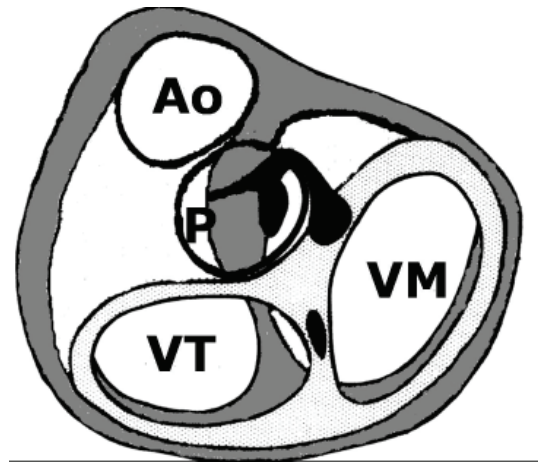


Figura 2. Diagrama mostrando el tejido de conducción AV en la transposición congénitamente corregida. Existe una falta de alineación entre el septo interauricular posterior y el septo ventricular de tal manera que el nódulo AV posterior no puede penetrar ni contactar con los ventrículos. Existe un nódulo AV anterior y haz de His anómalo que penetra la continuidad fibrosa mitro-pulmonar por el margen anteroizquierdo del tracto de salida pulmonar.

lo tanto, existe una correlación entre el tamaño de las vías de salida del VI, el grado de mala alineación del tabique y la presencia de tejido normal de la conducción AV.

Se estima que entre el 3% y el 5% de los pacientes tienen bloqueo AV completo en el nacimiento y hasta un 20% lo desarrollará durante su vida adulta con una incidencia anual del 2% (Figura 3).

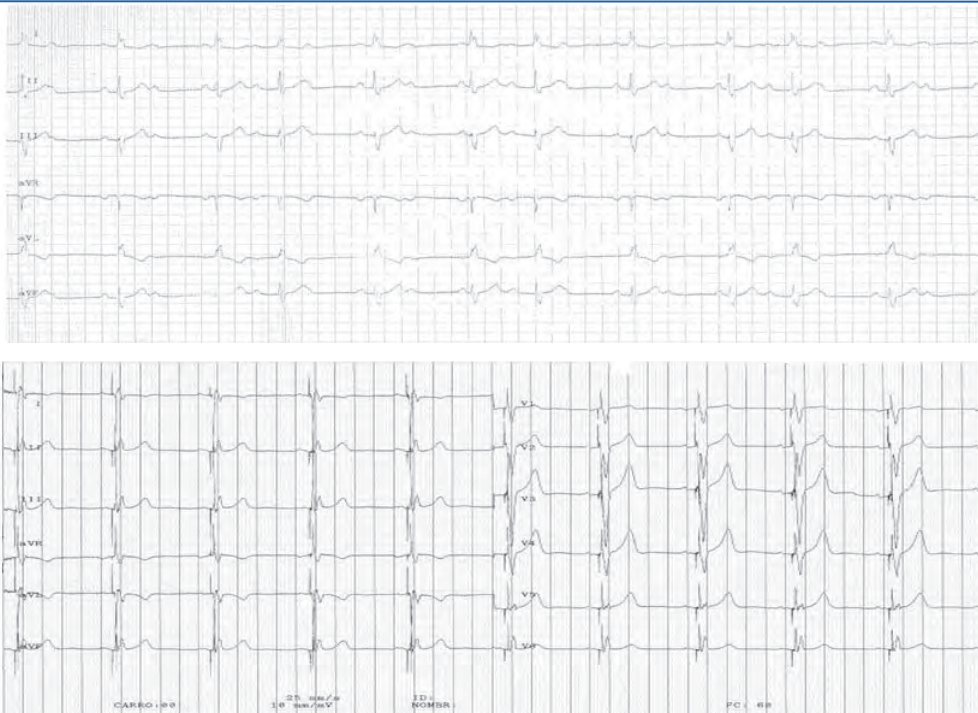


Figura 3. Panel superior: ECG que muestra un registro de un paciente con TGAcc y bloqueo AV completo (derivaciones clásicas). Panel inferior: ECG de doce derivaciones del mismo paciente tras implante de marcapasos tricameral.

Esta situación es más común en los pacientes que no asocian defecto septal ventricular y en aquellos donde se repara el mismo o se sustituye la válvula tricúspide. Además se ha descrito que los pacientes con TGAcc y un sistema de conducción normal, con frecuencia se caracterizan por la presencia de atresia pulmonar o estenosis pulmonar significativa<sup>14</sup>.

El corazón univentricular es otra causa de anomalía estructural asociada a bloqueo AV. Casi todos los pacientes con bloqueo AV presentan un ventrículo izquierdo de doble entrada con asa bulboventricular L y discordancia ventriculoarterial con una disposición similar a la de la TGAcc. La principal diferencia entre ambas entidades es la ausencia o desplazamiento extremo del septo ventricular posterior de tal manera que ambas válvulas AV conectan con el ventrículo izquierdo. El VD está limitado a una cámara de salida anterior e izquierda de la que sale la aorta en L malposición. Anderson et al<sup>15</sup>, estudiaron la conducción AV en especímenes con esta malformación y encontraron una disposición idéntica a la de la TGAcc, mostrando un nódulo AV anterior conectado a un haz de His largo que cursa a lo largo de la cara anterior del tracto de salida subpulmonar.

El sistema de conducción AV también es estructuralmente anormal en los defectos del canal AV. Los defectos del septo AV incluyen un amplio espectro de patologías que de forma esquemática pueden ser divididas en defectos parciales, defectos transicionales y defectos completos. La disposición anatómica dictamina la posición del sistema de conducción. El nódulo AV está situado detrás y debajo del seno coronario. El haz de His y la rama izquierda quedan desplazados posteriormente. Esto supone una secuencia de activación anómala de los ventrículos y un tiempo de conducción prolongado en el 50 % de los pacientes. El ECG muestra desviación izquierda del eje con morfología similar a la de un hemibloqueo anterior y el intervalo PR está frecuentemente prolongado. Sin embargo, un bloqueo AV completo es infrecuente en esta malformación como lo demuestra que solo uno de los pacientes de nuestra serie tenía bloqueo AV completo no relacionado a la intervención quirúrgica.

### **BLOQUEO AURÍCULOVENTRICULAR COMPLETO POSTQUIRÚRGICO.**

Actualmente, la mayoría de los pacientes con cardiopatías congénitas, incluso aquellos con malformaciones congénitas más complejas, son objeto de reparación fisiológica o anatómica. En los últimos años, parte de la atención postoperatoria en esta población de pacientes se ha centrado en la aparición de arritmias. De hecho, con un mayor tiempo de seguimiento, parece evidente que cada vez ma-

yor número de pacientes sometidos a una cirugía en la infancia manifiesta diferentes formas de inestabilidad eléctrica cardíaca. Los pacientes con Cardiopatías Congénitas parecen ser más susceptibles al bloqueo AV secundario a traumatismo durante los procedimientos quirúrgicos o percutáneos.

A pesar de que la mejoría en el conocimiento y el desarrollo de técnicas para identificación de la ubicación exacta del nodo AV ha reducido significativamente la incidencia de traumatismos en el tejido de conducción, en los procedimientos de cierre de algunos defectos del tabique interventricular, la cirugía de reparación de la obstrucción al flujo de salida del corazón izquierdo y en el reemplazo o reparación de válvulas aurículoventriculares, aún puede darse esta complicación. Así mismo, puede observarse en pacientes con comunicación auricular tipo ostium secundum que se someten a cierre percutáneo con dispositivo; en ellos a menudo se producen alteraciones de la conducción AV (bloqueos de primer, segundo y tercer grado) que se resuelven en un plazo de seis meses y en la operación de Mustard donde se puede lesionar el nodo AV al suturar la parte inferior del "baffle" atrial.

En la mayoría de los pacientes las arritmias son resultado directo de la cirugía como consecuencia de lesiones en el sistema de conducción mediadas por hemorragia, necrosis, isquemia y edema. Dichas lesiones suponen la causa fisiopatológica de las arritmias cardíacas de aparición temprana, incluidos los bloqueos AV. La manifestación clínica de tal lesión puede ser parcial, con un bajo grado de bloqueo AV, o provocar la interrupción total de la conducción AV dando lugar a un bloqueo completo. Afortunadamente, en más de la mitad de los casos se trata de un daño transitorio y la conducción AV se recupera en los 7 a 10 días siguientes al procedimiento. En otros pacientes, las arritmias aparecen de forma tardía (tras meses o años después de la intervención) y se consideran secundarias a fibrosis y procesos de cicatrización, siendo parte implicada en el proceso las condiciones hemodinámicas del paciente.

La incidencia de bloqueo AV completo postoperatorio en pacientes con cardiopatías congénitas no está del todo establecida. El bloqueo cardíaco completo de aparición tardía fue descrito por primera vez hace más de tres décadas. Estudios más recientes han tratado de identificar la incidencia de esta complicación y han descrito las características de los pacientes que han requerido implante de marcapasos permanente como consecuencia del desarrollo de bloqueo AV completo. Aunque la incidencia de esta complicación no se ha confirmado, se estima que se encuentra entorno al 0,3-0,7 %

para los casos de bloqueo AV de aparición tardía y entre el 0,7-3,0 % para los casos de bloqueo AV de aparición temprana, dependiendo de la época de la cirugía y de la lesión<sup>16</sup>.

En un estudio retrospectivo<sup>17</sup> que incluyó a 922 pacientes con cardiopatía congénita (defecto septal ventricular, canal AV y tetralogía de Fallot) se documentaron bloqueos completos durante el postoperatorio temprano en 2,3 % de los pacientes; de estos se observó regreso a la conducción AV normal en más de la mitad de los casos (66 %), en una mediana de tres días, después de la cirugía; el resto precisó implante de marcapasos permanente (6-20 días). En este estudio se documentó una baja incidencia de bloqueo AV postquirúrgico tardío (0,3 %), observado entre los 3 y 16 meses de la intervención (con un seguimiento de 4 años). Tanto en esta como en otras publicaciones<sup>18</sup>, se encuentra una asociación significativa entre la presencia de bloqueo AV temprano transitorio y el desarrollo de bloqueo AV tardío.

La asociación entre bloqueo AV completo transitorio postoperatorio y desarrollo tardío de bloqueo AV completo permanente, se encuentra particularmente en aquellos que tras la intervención muestran bloqueo de la rama derecha del haz de His y hemibloqueo de la subrama anterior izquierda. Este patrón electrocardiográfico después del bloqueo completo transitorio indica un daño residual extenso sobre el haz de His y un perjuicio adicional sobre la rama derecha y las fibras de la división anterior de la rama izquierda. Esto justifica que en algunos casos, como indicación de clase IIb, pueda plantearse el implante de marcapasos cuando se recupera el bloqueo AV postoperatorio pero el paciente presenta bloqueo bifascicular.

Por otro lado, se ha intentado describir predictores asociados a la recuperación tardía de la conducción AV en los pacientes con cardiopatía congénita sometidos a cirugía que desarrollan bloqueo AV completo precoz postquirúrgico y precisan implante de un marcapasos<sup>19</sup>. Ya en los años 70, Murphy informa de que aproximadamente en la mitad de los pacientes que presentan bloqueo cardíaco en el periodo postoperatorio, recuperan la conducción AV en el mes siguiente a la cirugía. En un estudio posterior documentado en la revisión de bases de datos en relación al implante de marcapasos en los centros hospitalarios de Yale New Haven Hospital y New England Medical Center entre 1976 y 1996<sup>20</sup>, fueron identificados 44 pacientes que recibieron un marcapasos tras el desarrollo de bloqueo cardíaco postquirúrgico con el objetivo de evaluar la incidencia y los factores asociados con la recuperación de la conducción AV a largo plazo. Se observó que el

32 % de los pacientes recuperaron la conducción AV en una mediana de seguimiento de 5,5 años, mientras que el 68 % se mantuvo dependiente de marcapasos. Los tipos de defectos y la reparación quirúrgica no fueron significativamente diferentes entre ambos grupos. Los autores concluyeron que la recuperación no puede predecirse a partir de datos retrospectivos sobre las características del paciente, el tipo de defecto del corazón o el tipo de reparación. Estudios posteriores tampoco han podido identificar predictores clínicos<sup>21</sup>.

## IMPLANTE DE MARCAPASOS EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

La necesidad de implante de marcapasos en pacientes con cardiopatía congénita sometidos a cirugía se demostró por primera vez por Lillehei<sup>22</sup>, quien informó de una reducción significativa de la mortalidad en pacientes que tras cirugía cardíaca desarrollaron bloqueo AV y recibieron marcapasos permanente. Posteriores estudios retrospectivos han evaluado el impacto que supone en la mejora de resultados el implante de un marcapasos definitivo en estos casos<sup>23</sup>.

Dada la alta incidencia de recuperación de la conducción AV durante el periodo postoperatorio (hasta dos tercios de los pacientes), se ha hecho necesario perfilar el momento adecuado para el implante de dispositivos de estimulación. En el informe de Weindling<sup>24</sup>, se documentó que los pacientes que recuperaron la conducción AV, más del 95 % de los casos lo hizo a principios del periodo postoperatorio (alrededor del 9º día tras la intervención).

Las indicaciones de implante de marcapasos en pacientes con cardiopatías congénitas son en general similares a las indicaciones en otras patologías cardíacas y se rigen según las recomendaciones para dichos dispositivos<sup>7</sup>. En 1991, el American College of Cardiology / American Heart Association publica las guías para implante de marcapasos y dispositivos cardíacos<sup>25</sup> y clasifica como indicación Clase I para implante de un marcapasos el bloqueo AV de segundo o tercer grado que persiste durante 10-14 días después de la cirugía. Sus directrices más recientes sostienen la anterior indicación por lo menos siete días después de la cirugía<sup>26</sup>. Como indicación de clase IIb puede plantearse el implante de marcapasos cuando se recupera el bloqueo AV postoperatorio pero el paciente presenta bloqueo bifascicular residual. Las guías europeas de práctica clínica sobre marcapasos y terapia de resincronización cardíaca reportan las mismas indicaciones<sup>27</sup>.

Uno de los desafíos más importantes en los procedimientos de implante de dispositivos de estimu-

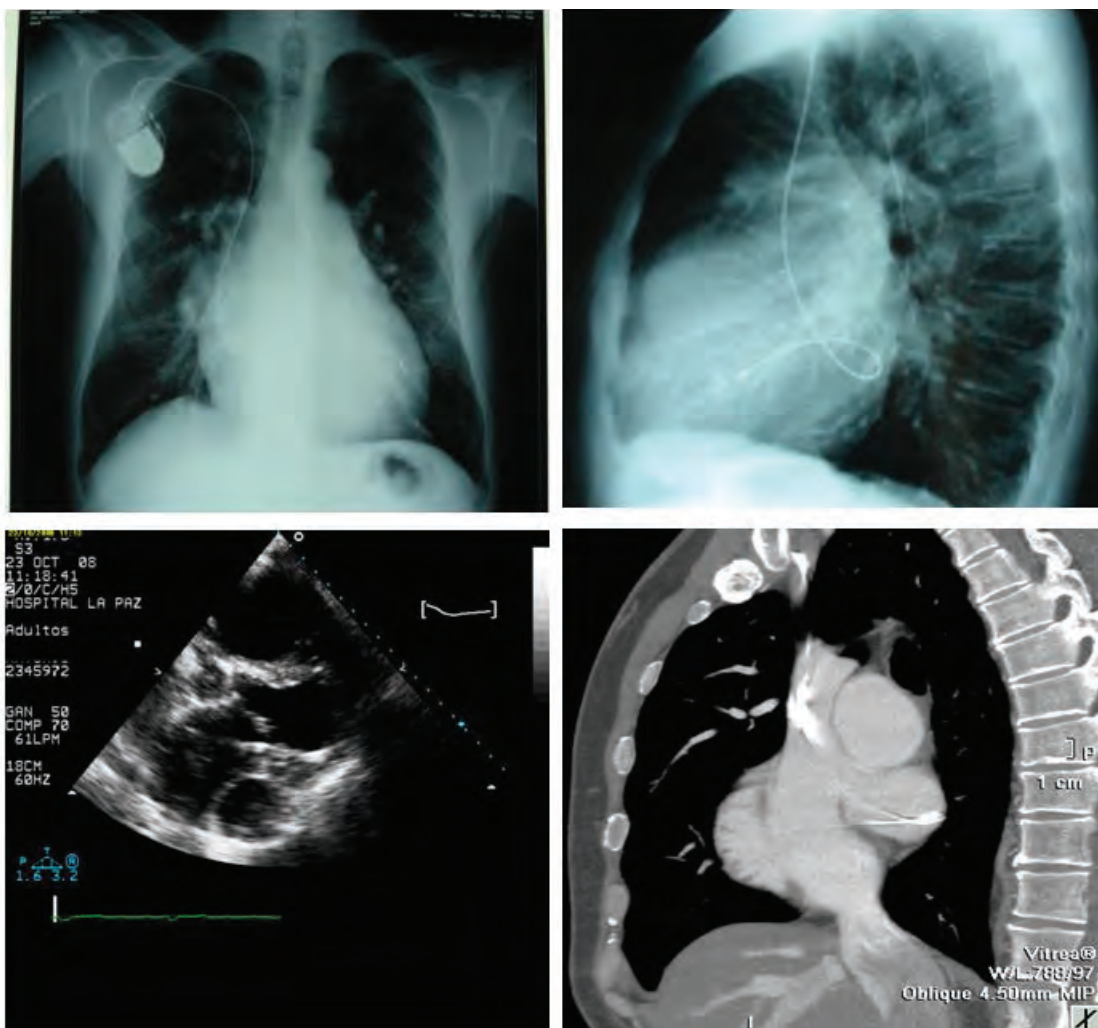


Figura 4. Panel superior: Radiografías de tórax PA y lateral. Panel inferior: ecocardiograma y TC torácico. Cable de marcapasos monocameral en ventrículo izquierdo debido a la presencia de una comunicación interauricular tipo seno venoso superior.

lación cardíaca, es la distorsión anatómica, que puede dificultar enormemente la comprensión de la fisiopatología. Por ello, las variaciones anatómicas y las correcciones quirúrgicas suponen un reto para avanzar los cables y acceder hasta el alojamiento de destino. En estos pacientes hay que planear con precaución los procedimientos de implante y evaluar exhaustivamente la anatomía, ya que algunos de ellos pueden plantear problemas técnicos debido a anomalías morfológicas, como las alteraciones en la posición y geometría ventricular, anomalías del sistema venoso, "obstáculos quirúrgicos" como parches, baffles y conductos, además de problemas para localizar un punto adecuado de fijación<sup>28</sup>. Más aún, el implante de un marcapasos endocavitario puede llevar asociado un riesgo embolígeno elevado en casos con persistencia de shunts intracardíacos<sup>29</sup>. Se ha cifrado el riesgo de eventos embólicos paradójicos en pacientes con shunts en un 2% de los implantes transvenosos y en un 0,5% de los epicárdicos<sup>30</sup>.

Como ejemplo, exponemos el caso de un paciente al que se implantó un marcapasos monocameral endocárdico vía cava superior derecha y durante el postoperatorio (a las 48 horas) presentó un accidente isquémico transitorio. Examinado en nuestro centro años más tarde se demostró que el cable de marcapasos se alojaba en el ventrículo izquierdo debido a la presencia de una comunicación interauricular (CIA) tipo seno venoso superior (Figura 4). Este paciente se sometió al cierre de CIA a través de cava superior con parche de pericardio y se explantó el cable de marcapasos alojado en VI con posterior implante epicárdico subxifoideo.

La terapia de estimulación con marcapasos en pacientes con cardiopatías congénitas puede diferir notablemente de la mayoría de la información publicada en el campo de la cardiología. La gran cantidad de matices anatómicos y estructurales potencialmente asociados con la implantación de este dispositivo hacen que se encuentre en conti-



nua expansión, con el fin de optimizar la terapia de estimulación. Un aspecto importante del efecto de esta terapia es que induce patrones anormales de activación eléctrica. Tradicionalmente, el cable del marcapasos en posición ventricular se coloca en VD. El patrón de activación ventricular debido a la estimulación de VD se ha asociado con un deterioro agudo y crónico del VI, un proceso de remodelación estructural y un mayor riesgo de insuficiencia cardíaca<sup>31</sup>. Dado que el grado de asincronía inducida por la estimulación varía entre los diferentes sitios de implante del cable, el lugar óptimo de estimulación debe ser un objetivo para la prevención de la asincronía mecánica<sup>32</sup>.

Actualmente la selección precisa del lugar de colocación de electrodos en el endocardio en zonas que no sean el ápex del ventrículo derecho ni la orejuela y la mejora de los cables epicárdicos, permite mantener o mejorar la función cardíaca y disminuir la asincronía. En muchos casos, bien por la anatomía cardíaca o por el pequeño tamaño de los pacientes, la estimulación permanente se realiza mediante cables epicárdicos. Este tipo de estimulación proporciona una técnica fiable para los pacientes con enfermedad cardíaca congénita y en los pacientes con riesgo elevado de disfunción o BAV sometidos a cirugía por otro motivo, se pueden colocar los electrodos epicárdicos para evitar intervenciones futuras. Sin embargo, el fallo de los cables epicárdicos no es infrecuente (mayor tasa de complicaciones y disfunción del cable-electrodo) y sigue siendo difícil de predecir<sup>33</sup>. Además hay que considerar que los cables epicárdicos tienen una longevidad más corta en comparación con los cables endocárdicos<sup>34</sup>.

## CONCLUSIONES

El bloqueo AV completo es una patología frecuentemente asociada a las cardiopatías congénitas, bien por ser una condición intrínseca a la malformación estructural o una alteración adquirida en relación con técnicas y sustratos quirúrgicos; siendo este último contexto el escenario más frecuente.

Tras la cirugía cardíaca en estos pacientes, a pesar de que en la mayoría de los casos el bloqueo AV es una lesión transitoria, puede ser necesario el implante de marcapasos permanente en aquellos pacientes en los que no se recupera la conducción durante el periodo postquirúrgico.

Durante el seguimiento a largo plazo de los pacientes con cardiopatías congénitas sometidos a cirugía cardíaca debe considerarse que, aunque con una baja incidencia, es posible la aparición de alteraciones de la conducción AV de forma tardía.

Las indicaciones de implante de marcapasos en pacientes con cardiopatías congénitas se rigen de acuerdo a las recomendaciones para dichos dispositivos, puesto que en general son similares a otros grupos de pacientes.

Los procedimientos de implante de dispositivos de estimulación suponen en muchos casos un desafío técnico debido a las condiciones anatómicas de estos pacientes. Por ello se recomienda una planificación y evaluación exhaustiva de las características estructurales y fisiopatológicas.

## BIBLIOGRAFIA.

- Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890.
- Perloff JK. Congenital heart diseases in adults: a new cardiovascular specialty. *Circulation* 2001;84:1881-1890.
- Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Iltu R, et al. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007; 115:163.
- Oechslin EN. Modelos de asistencia sanitaria en Europa y América del Norte. *Rev Esp Cardiol Sup.* 2009;9:E3-12.
- Somerville J. Management of adults with congenital Herat disease: an increasing problem. *Annu Rev Me.* 1997;48:283-93.
- Edward P, Walsh, Frank C. Arrhythmias in Adult Patients With Congenital Heart Disease. *Circulation* 2007, 115:534-545.
- Anderson RH, Ho SY. The morphology of the specialized atrioventricular junctional area: the evolution of understanding. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002; 25:957.
- Huhta JC, Maloney JD, Ritter DG, Ilstrup DM, Feldt RH. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation* 1983;67:1374 -1377.
- Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27:1238.
- Campbell M. Natural history of atrial septal defect. *Br Heart J* 1970; 32:820.
- Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010): The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2010;31:2915-57.
- Anderson RH, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting system in congenitally corrected transposition. *Lancet* 1973;1:1286-1288.
- Becker AE, Anderson RH. The atrioventricular conduction tissues in congenitally corrected transposition. In: *Embryology and Teratology of the Heart and the Great Arteries*. Leiden: Leiden University Press, 1978:29-42.
- Hosseinpour A-R, McCarthy KP, Griselli M, et al. Congenitally corrected transposition: Size of the pulmonary trunk and septal malalignment. *Ann Thorac Surg* 2004;77:2163-2166.
- Anderson RH, Arnold R, Thapar Mk, Jones RS, Hamilton DI:

- Cardiac specialized tissue in hearts with an apparently single ventricular chamber (double inlet left ventricle). *Am J Cardiol* 1974;33: 95.
16. Weindling SN, Saul JP, Gamble WJ, Mayer JE, Wessel D, Walsh EP. Duration of complete atrioventricular block after congenital heart disease surgery. *Am J Cardiol* 1998;82:525-7.
  17. Lin A, Mahle WT, Frias PA, Fischbach PS, Kogon BE, Kanter KR, et al. Early and delayed atrioventricular conduction block after routine surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;140:158-60.
  18. Liberman L, Pass R, Hordof A, Spotnitz H. Late onset of heart block after heart surgery for congenital heart disease. *Pediatr Cardio*. 2007;29:56-9.
  19. Murphy DA, Tynan M, Graham GR, Bonham-Carter RE. Prognosis of complete atrioventricular dissociation in children after open heart surgery. *Lancet* 1970;1:750-752.
  20. Bruckheimer E, Berul CI, Kopf GS, Hill SL, Warner KA, Kleinman CS, et al. Late Recovery of Surgically-Induced Atrioventricular Block in Patients with Congenital Heart Disease. *Journal of Interventional Cardiac Electrophysiology* 2002;2: 191-197.
  21. Gross GJ, Chiu CC, Hamilton RM, Kirsh JA, Stephenson EA. Natural history of postoperative heart block in congenital heart disease: implications for pacing intervention. *Heart Rhyth*. 2006;3:601-4.
  22. Lillehei CW, Sellers RD, Bonnabeau RC, Eliot RS. Chronic postsurgical complete heart block with particular reference to prognosis, management and a new P-wave pacemaker. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1965;46:436-456.
  23. Benrey J, Gillette PC, Nasrallah AT, Hallman GL. Permanent pacemaker implantation in infants, children and adolescents. Long term follow-up. *Circulation* 1976;53:245-248.
  24. Weindling SN, Saul J, Gamble W, Mayer J, Wessel D, Walsh E. Duration of Complete Atrioventricular Block After Congenital Heart Disease Surgery. *The American Journal of Cardiology* 1998; 82: 525-527.
  25. Dreifus LS, Fisch C, Griffin JC, Gillette PC, Mason JW, Parsonnet V. Guidelines for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Assessment of Diagnostic and Therapeutic Cardiovascular Procedures. (Committee on Pacemaker Implantation). *J Am Coll Cardiol* 1991;18:1-13 and *Circulation* 1991;84:455-467.
  26. Gregoratos G, Abrams J, Epstein AE, Freedman R, Hayes DL, Hlatky MA. ACC/AHA/NASPE Committee to Update the 1998 American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Pacemakers and Antiarrhythmia Devices: A Report of the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemaker Guidelines. *Circulation* 2002, 106:2145-2161.
  27. Vardas P, Auricchio A, Blanc J, Daubert J, Drexler H, Ector H. Guías europeas de práctica clínica sobre marcapasos y terapia de resincronización cardíaca. Grupo de Trabajo de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) sobre marcapasos y terapia de resincronización cardíaca. Desarrollada en colaboración con la European Heart Rhythm Association. *Rev Esp Cardiol*. 2007;60(12):1272.
  28. Minniti S, Visentini S, Procacci C. Congenital anomalies of the vena cavae: embryological origin, imaging features and report of three new variants. *Eur Radiol*. 2002;8:2040-2055.
  29. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Mercier LA, Fernandes SM, Cote JM, et al. Transvenous pacing leads and systemic thromboemboli in patients with intracardiac shunts: a multicenter study. *Circulation*. 2006;113:2391-7.
  30. Dos L, Alonso-Martín C, Rivas N, Alcalde O, Moya A. Ablación, marcapasos, resincronización y desfibrilador automático implantable. *Rev Esp Cardiol*. 2009;09(Supl.E):67-74 - Vol.09 no. Supl.E.
  31. Thambo JB, Bordachar P, Garrigue S, Lafitte S, Sanders P, Reuter S. Detrimental ventricular remodeling in patients with congenital complete heart block and chronic right ventricular apical pacing. *Circulation* 2004; 110(25):3766-3772.
  32. Karpawich PP. Technical aspects of pacing in adult and pediatric congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2008 Feb;31 Suppl 1:S28-31.
  33. Post MC, Budts W, Van de Bruaene A, Willems R, Meyns B, Rega F, et al. Failure of epicardial pacing leads in congenital heart disease: not uncommon and difficult to predict. *Neth Heart J*. 2011 Aug;19(7-8):331-5.
  34. Fortescue EB, Berul CI, Cecchin F, et al. Comparison of modern steroid-eluting epicardial and thin transvenous pacemaker leads in pediatric and congenital heart disease patients. *J Interv Card Electrophysiol*. 2005;14:27-36.

# Causas de bloqueo aurículoventricular adquirido no postquirúrgico

Inmaculada Sánchez Pérez, M<sup>a</sup> Elvira Garrido-Lestache Rodríguez-Monte

Servicio de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. H. Universitario Ramón y Cajal de Madrid

## INTRODUCCIÓN:

El bloqueo aurículoventricular (BAV) adquirido se define como cualquier alteración permanente o transitoria a nivel auricular, nodo aurículoventricular (AV), ramas del haz de His y fibras de Purkinje que se traduce en un trastorno de la conducción aurículoventricular de mayor o menor grado, no presente al nacimiento.

Existen diferentes causas que pueden motivar que a lo largo de la vida pueda producirse este bloqueo:

1. Traumatismo/Isquemia: Quirúrgico, Cateterismo, Estudio Electrofisiológico, Irradiación o Coronariopatía.
2. Inflamación/Infiltración: Ya sea de causa infecciosa o inmune.
3. Degenerativa/genética: Enfermedad de Lev-Lengre, enfermedades neuromusculares o enfermedades neurocutáneas.
4. Otras causas: tumores, cardiopatías congénitas (las que se asocian con más frecuencia a bloqueo son: LTGA, DSVD y DSAV), heterotaxia o consumo de drogas.

## CAUSAS:

### 1. Por traumatismo

En ocasiones por hemorragia o inflamación del tejido de conducción. Una de las causas más frecuentes es la cirugía de una cardiopatía, en el momento de la reparación, por traumatismo directo o por inflamación de los tejidos cercanos que altera la transmisión del impulso eléctrico y crea algún grado de bloqueo. En ocasiones es transitorio, hasta que disminuye la inflamación y se restablece la adecuada transmisión del impulso. Si esto no sucede, normalmente después de 15 días, se decide la estimulación de forma definitiva mediante un marcapasos.

Otra de las causas puede ser el cateterismo, por lesión producida por los catéteres o más frecuente-

mente por implante de un dispositivo, para el cierre de un defecto (comunicación interventricular lo más frecuente hasta 5-8 % o comunicación interauricular, más raro en un 0,002 %) <sup>1, 2</sup>.

Otra causa son los estudios electrofisiológicos con realización de ablación, la mayoría de las veces con radiofrecuencia, en los que existe un riesgo de lesión del nodo AV (incidencia menor del 1 %). Existen procedimientos de riesgo, en los que hay más posibilidades de lesión, como son vías accesorias septales que se encuentran muy próximas al nodo ya que al ablacionar la vía existe riesgo de lesionar parcial o totalmente el nodo aurículoventricular las dobles vías nodales o intranodales por la misma razón y en general en todos los estudios electrofisiológicos que se realizan en niños pequeños o lactantes y en aquellos que tienen menor superficie corporal pues los catéteres al ser proporcionalmente de más tamaño incrementan el riesgo de lesión del tejido normal de conducción <sup>3</sup>.

Otras causas menos frecuentes son la irradiación mediastínica en el tratamiento con radioterapia como en diversos tumores como por ejemplo los linfomas Hodgkin <sup>4</sup> y las enfermedades adquiridas de las arterias coronarias que pueden conducir evolutivamente a isquemia, como ocurre en la enfermedad de Kawasaki donde puede producirse un infarto de la pared inferior y dañarse de forma transitoria o permanente el tejido de conducción, lo que produce grados variables de BAV.

### 2. Inflamación del miocardio e infiltración

Una de las causas es la miocarditis, siendo uno de sus agentes más frecuentes, el enterovirus. Muchas veces puede cursar de forma asintomática pero en ocasiones puede cursar con diferentes grados de insuficiencia cardíaca y evolucionar a miocardiopatía dilatada, arritmias y BAV de grado variable en la evolución <sup>5</sup> (Figura 1).

Otra causa es la infección sistémica por difteria, que consiste en la infección de las membranas mucosas o la piel causada por *Corynebacterium diphtheriae*, de las cuales algunas cepas producen la toxina de la difteria. Esta proteína puede causar miocarditis, polineuritis, y otros efectos sistémicos. La miocarditis se produce en el 10-25 % de los pa-

## Correspondencia

Inmaculada Sánchez Pérez,  
Servicio de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas.  
Hospital Universitario Ramón y Cajal de Madrid.  
Carretera Colmenar Viejo, KM 9,100  
28049 Madrid, España.  
makusape@yahoo.es  
Teléfono: 913369012

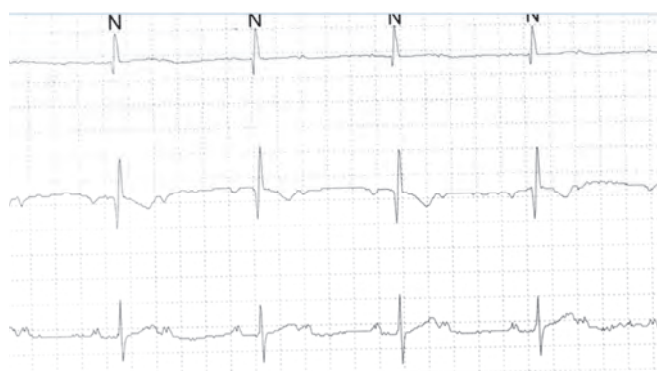


Figura 1, Registro de un holter donde se observa bloqueo de segundo grado 2:1.(Hospital Ramón y Cajal)

cientes y se puede desarrollar durante la fase aguda o después de varias semanas. Puede ocasionar diferentes grados de bloqueo cardíaco, incluyendo bloqueo aurículoventricular completo y también arritmias, como la fibrilación auricular, extrasístoles ventriculares, taquicardia ventricular y fibrilación ventricular.

La enfermedad de Lyme es causada por la *Borrelia burgdorferi* y transmitida por garrapatas. Se inicia con una lesión de la piel en expansión conocida como eritema migratorio. Después de varios días o semanas, la espiroqueta se propaga vía hematogena, y aproximadamente el 8% de los pacientes desarrollan afectación cardíaca. La alteración más común consiste en grados variables de BAV (es decir, de primer grado, segundo grado y tercer grado). Otras formas más difusas de afectación cardíaca incluyen disfunción ventricular izquierda, cardiomegalia, o pancarditis. La afectación cardíaca suele durar unas pocas semanas, aunque puede recurrir.

La Enfermedad de Chagas es otra enfermedad infecciosa, pudiendo aparecer los síntomas años o incluso décadas después de la infección. Se trata de una zoonosis endémica en ciertas regiones de América Central y del Sur. Es causada por el protozoario *Trypanosoma cruzi* y es transmitido por insectos hematófagos triatomae (es decir, reduviids). Estos insectos se infectan después de chupar la sangre que contiene parásitos de huéspedes vertebrados (por ejemplo, aves, mamíferos) y los parásitos se reproducen en su intestino. El segundo huésped se infecta debido a abrasiones de la piel que han sido contaminadas con heces infectadas del insecto.

La enfermedad de Chagas crónica se convierte en aparente años o incluso décadas después de la infección. El bloqueo de rama derecha es el hallazgo más común en el electrocardiograma pero otros trastornos de la conducción incluyendo bloqueo AV completo, se observan con frecuencia. Otros tras-

tornos del ritmo son las contracciones ventriculares prematuras y las taquiarritmias. En ocasiones, causa cardiomiopatía con insuficiencia cardíaca derecha o biventricular.

Está descrito que puede ocasionar enfermedad inflamatoria y coronaria hasta 100 días después del trasplante cardíaco, siendo el bloqueo aurículoventricular la primera manifestación de la reactivación del Chagas<sup>6</sup>.

Otra causa inflamatoria es la fiebre reumática. La fiebre reumática es una enfermedad que se produce tras infección faríngea con estreptococos del grupo A y cursa con afectación multisistémica. En la carditis reumática aguda, todas las estructuras del corazón pueden verse comprometidas. Aunque la mayoría de los pacientes con carditis son asintomáticos, en ocasiones se produce daño valvular mitral y/o aórtico, que puede producir regurgitación e insuficiencia cardíaca congestiva. En cuanto a la alteración del ritmo puede observarse, en pacientes con carditis, taquicardia desproporcionada en relación con el grado de fiebre y diversos grados de bloqueo cardíaco (Figura 2). Siendo el más común, el bloqueo AV de primer grado<sup>7,8</sup>.

Otras entidades como el Síndrome de Reiter, una artropatía seronegativa, que cursa con artritis proximal y periférica, puede producir pancarditis con participación del nodo aurículoventricular (bloqueo en un 25%) e insuficiencia valvular.

También la sarcoidosis que es una enfermedad inflamatoria sistémica caracterizada por la formación de granulomas que afectan con más frecuencia a los pulmones, ganglios linfáticos, la piel, los ojos y el hígado, puede afectar al corazón causando diferentes trastornos de la conducción, bloqueos de rama y bloqueo aurículoventricular completo, que es reversible hasta en un 31%. También se ha descrito muerte súbita<sup>9,10</sup>.

En algunas ocasiones la inflamación se produce por depósito de proteínas inmunoglobulinas, como ocurre en la amiloidosis, donde se producen depósitos en lengua, intestino, en los músculos esqueléticos y lisos, nervios, piel, ligamentos, hígado, bazo y riñones y en el corazón donde produce hipertrofia y puede ocasionar bloqueo aurículoventricular por lesión del tejido de conducción<sup>11</sup>.

### 3. Enfermedades degenerativas

Casi exclusivas de pacientes adultos son dos enfermedades degenerativas del sistema especializado de conducción: la enfermedad de Lev y la enfermedad de Lenegre. En la enfermedad de Lev, se produce la calcificación y la esclerosis del esqueleto

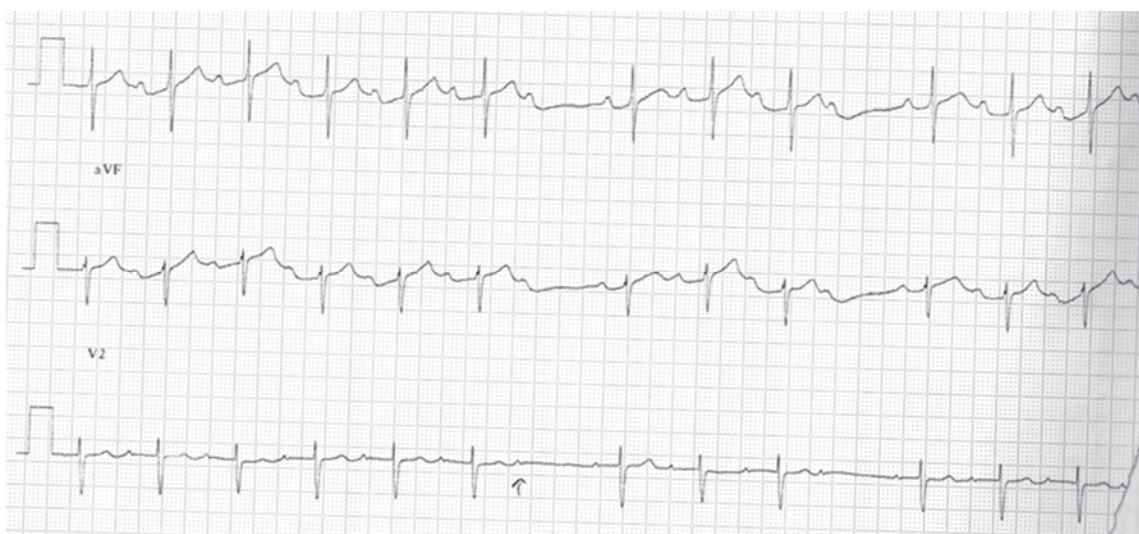


Figura 2, Paciente con fiebre reumática y bloqueo AV de segundo grado. (Hospital Ramón y Cajal)

cardíaco, con afectación de las válvulas mitral y aórtica, del cuerpo fibroso central, y del septo interventricular. La enfermedad de Lenegre es una enfermedad primaria esclero-degenerativa del sistema de conducción sin la participación del esqueleto fibroso del miocardio o del corazón, que puede acompañarse de alteraciones de los canales de sodio (QT largo) Se ha asociado a la lesión distal del cromosoma 3p21 y del cromosoma 19q13<sup>12,13</sup>.

Entre las enfermedades neuromusculares destaca la distrofia miotónica (formas 1 y 2) que son enfermedades neuromusculares que se heredan de forma autosómica dominante, con anticipación genética, en las que la afección cardíaca consiste en trastornos de la formación del impulso y, sobre todo, de la conducción AV. Por lo general son pro-

gresivas y son causadas por una repetición CTG que se expandió en la región no traducida en 3-prime del gen DMPK y por una repetición CCTG ampliado en el intrón 1 del gen ZNF9, respectivamente. Estas enfermedades empiezan como asintomáticos, posteriormente producen prolongación del intervalo PR y pueden conducir al BAV completo (Figura 3).

En estas entidades también se han descrito síncope y muerte súbita, por lo que los pacientes sintomáticos requieren el implante de un marcapasos permanente. El diagnóstico es fundamentalmente clínico<sup>14,15</sup>.

La enfermedad de Kearns-Sayre (también conocida como enfermedad oculocraneosomática) es una enfermedad neuromuscular causada por una dele-

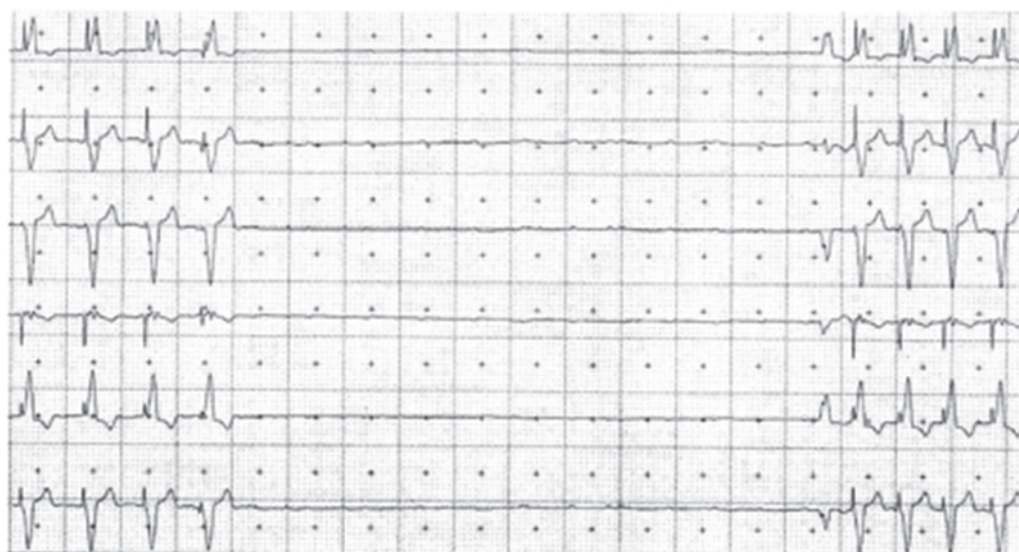


Figura 3, Paciente con bloqueo AV con distrofia miotónica. (J Am Coll Cardiol, 2002; 40:1645-1652)<sup>19</sup>.

ción del ADN mitocondrial. Su tríada característica incluye oftalmoplejía externa progresiva, degeneración pigmentaria de la retina y trastorno progresivo de la conducción cardíaca, incluyendo el bloqueo cardíaco completo. Otras alteraciones que pueden producirse son ataxia, pérdida de la audición, demencia, baja estatura, retraso en las características sexuales secundarias, hipoparatiroidismo, hipotiroidismo, y neuropatía periférica. El diagnóstico se realiza clínicamente y por la demostración de fibras rojas rasgadas en la biopsia de músculo esquelético. Cualquier progresión en la afectación de la conducción (por ejemplo, de primer a segundo grado en el bloqueo auriculoventricular) es una clara indicación para el implante de marcapasos definitivo, dado el carácter imprevisible de progresión de la enfermedad.

Dentro de las enfermedades neurocutáneas destaca la esclerosis tuberosa. Se trata de un trastorno neurocutáneo en el cual lesiones cutáneas de varios tipos se asocian con tumores y malformaciones del sistema nervioso central. El retraso mental puede ser grave, desarrollando los pacientes convulsiones intratables. En el corazón se describen rabiomas cardíacos que pueden afectar al nodo AV produciendo bloqueo AV completo y diferentes trastornos del ritmo cardíaco, como la taquicardia ventricular cuando los tumores están localizados en los ventrículos. Algunos de estos rabiomas desaparecen al llegar la adolescencia<sup>16</sup>

#### 4. Otras causas

Los tumores intracardíacos constituyen una causa adquirida, muy rara, de bloqueo AV completo, que habitualmente se produce por invasión del sistema de conducción. El mesotelioma cardíaco término que se refiere a la sustitución del epitelio heterotópico del nodo AV. Es una entidad poco frecuente y, por tanto, una causa rara de bloqueo AV completo. Los casos de bloqueo AV completo congénito y bloqueo AV completo en los adultos secundarios a mesoteliomas cardíacos están descritos en la literatura. El diagnóstico definitivo se hace solamente en la necropsia que revelará infiltración extensa del nodo AV y de la porción proximal del haz de His por el tejido mesotelioma.

El melanoma metastásico también se ha descrito como causa de bloqueo AV completo y muerte súbita.

El linfoma cardíaco primario también puede causar bloqueo AV completo. En algunos casos existe la restauración del ritmo sinusal después de la remisión del tumor<sup>17</sup>.

Algunos defectos congénitos también pueden estar inherentemente asociados con la vulnerabilidad para el desarrollo de bloqueo AV espontánea debido a la alteración anatómica en la disposición del nodo AV próximo tejido de conducción His-Purkinje. Estos defectos incluyen L-transposición de grandes arterias, algunas formas de doble salida del ventrículo derecho o defectos del canal AV en el entorno del síndrome de heterotaxia, y otras lesiones cardíacas congénitas como la enfermedad de Ebstein y el drenaje venoso anómalo.

También el bloqueo AV puede asociarse a determinadas drogas y alteraciones hormonales e iónicas. Algunos de estos bloqueos pueden ser reversibles como el hipotiroidismo, la hiperpotasemia, la hipercalcemia o la hipomagnesemia, al corregirse su causa.


Algo similar ocurre con determinados antiarrítmicos como digital, amiodarona, diltiazem, verapamilo o betabloqueantes y otros fármacos como la clonidina y los antidepresivos tricíclicos.

#### BIBLIOGRAFÍA


1. Al-Anani, S. J., Weber, H. and Hijazi, Z. M. Atrioventricular block after transcatheter ASD closure using the Amplatzer septal occluder: Risk factors and recommendations. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. 2010. 75: 767-772. doi: 10.1002/ccd.22359.
2. Yang J, Yang L, Wan Y, Zuo J, Zhang J, Chen W, et al. Transcatheter device closure of perimembranous ventricular septal defects: mid-term outcomes. *Eur Heart J* 2010 Sep; 31(18):2238-45.
3. Van Hare George F, Colan Steven D, Javitz Harold, et al. Prospective Assessment After Pediatric Cardiac Ablation: Fate of Intracardiac Structure and Function, As Assessed by Serial Echocardiography. *Am. Heart J.* May 2007;153:815-20, 820.e1-6.
4. Cohen SI, Bharati S, Glass J, Lev M. Radiotherapy as a cause of complete atrioventricular block in Hodgkin's disease. An electrophysiological-pathological correlation. *Arch Intern Med.* Apr 1981;141(5):676-9
5. Soongswang J, Sangtawesin C, Sittiwangkul R, Wanitkun S, Muangmingsuk S, Sopontammarak S, et al. Myocardial diseases in Thai children. *J Med Assoc Thai.* 2002 Aug; 85 Suppl 2:S648-57.
6. Bestetti RB, Cury PM, Theodoropoulos et al. Trypanosoma cruzi myocardial infection reactivation presenting as complete atrioventricular block in a Chagas' heart transplant recipient. *Cardiovasc Pathol* 2004; 13: 323-6.
7. Zalzstein E, Maor R, Zucker N, Katz A. Advanced atrioventricular conduction block in acute rheumatic fever. *Cardiol Young.* 2003; 13:506-8.
8. Malik JA, Hassan C, Khan GQ. Transient complete heart block complicating acute rheumatic fever. *Indian Heart J* 2002; 54:91-2.
9. Berhouet M, Casset-Senon D, Machet MC, Lesire V, Fa-

- rokhi-Moshai T, Fauchier L, et al. Conduction defects as the presenting feature of sarcoidosis or observed during the course of the disease: regression with corticoid steroid therapy. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 2003 Jun; 96(6):677-82.
10. Konno T, Shimizu M, Ino H, et al. A rare type of alternating bundle branch block in a patient with cardiac sarcoidosis—a case report. *Angiology.* Jan-Feb 2005; 56(1):115-7.
  11. Lim HE, Pak HN, Kim YH. Acute myocarditis associated with cardiac amyloidosis manifesting as transient complete atrioventricular block and slow ventricular tachycardia. *Int J Cardiol.* May 24 2006; 109(3):395-7.
  12. Brink Paul A, Ferreira Alet, Moolman Johanna C, Weymar Hettie W, Van der Merwe Pieter-Luttig, Corfield Valerie A. Gene for Progressive Familial Heart Block Type I Maps to Chromosome 19q13. *Circulation.* 1995; 91:1633-1640.
  13. Wang DW, Viiswanathan PC, Balsler JR, et al. Clinical, genetic and biophysical characterization of SCN5A mutations associated with atrioventricular block. *Circulation* 2002; 105: 341-6.
  14. McNally Elizabeth M, Sparano Dina. Myocardial disease: Mechanisms and management of the heart in myotonic dystrophy. *Heart* 2011; 97:1094-1100.
  15. Brembilla-Perrot B, Luporsi JD, Louis S, Kaminsky P. Long-term follow-up of patients with myotonic dystrophy: an electrocardiogram every year is not necessary. *Europace.* February 1, 2011; 13(2): 251 - 257.
  16. Lessick J, Schwartz Y, Lorber A. Neonatal Advanced Heart Block Due to Cardiac Tumor. *Pediatric Cardiology* 1998. Vol. 19, No. 3, 262-265.
  17. Cho SW, Kang YJ, Kim TH, Cho SK, Hwang MW, Chang W, Rhee KJ, Kim BO, Goh CW, Park KM, Kim JH, Byun YS, Yuh YJ. Primary cardiac lymphoma presenting with atrioventricular block. *Korean Circ J.* 2010 Feb; 40(2):94-8.
  18. Ozyuncu N, Sahin M, Altin T, Karaoguz R, Guldal M, Akyurek O. Cardiac metastasis of malignant melanoma: a rare cause of complete atrioventricular block. *Europace* (2006) 8 (7): 545-548.
  19. Lazarus A, Varin J, Babuty D, Anselme F, Coste J, Duboc D. Long-term follow-up of arrhythmias in patients with myotonic dystrophy treated by pacing: a multicenter diagnostic pacemaker study. *J Am Coll Cardiol.* 2002 Nov 6; 40(9):1645-52.

# Amplíe sus opciones de cables para una resonancia magnética de cuerpo entero



5086 CapSureFix MRI™  
electrodo de fijación activa



4074 CapSure Sense MRI™  
electrodo de fijación pasiva



4574 CapSure Sense MRI™  
electrodo de fijación pasiva

Presentamos el electrodo MRI  
más pequeño del mundo:  
CapSure Sense MRI™ SureScan®

Incluído en el catálogo del sistema de estimulación SureScan



# Bloqueo auriculoventricular postquirúrgico

M<sup>a</sup> Victoria Ramos Casado, Lidia Casanueva Mateos, Marta Olmedilla Jódar, \*Miguel A Granados Ruiz, \*Lorenzo Boni

U. de Cuidados Intensivos Pediátricos. \*Instituto Pediátrico del Corazón. H. 12 de Octubre. Madrid.

## INTRODUCCIÓN

### Definición y Tipos de Bloqueo Auriculoventricular

El bloqueo auriculoventricular (BAV) es un retraso o detención del paso de los estímulos desde la musculatura auricular a la ventricular, por alteración del sistema específico de conducción que une ambas estructuras, compuesto por nodo auriculoventricular (AV), haz de His, su rama derecha e izquierda y el sistema His-Purkinje. Dicho trastorno de la conducción puede ser debido a disminución de la velocidad de propagación o por la interrupción total de la misma.

Hablamos de postquirúrgico cuando dicha alteración del sistema de conducción, aparece tras la cirugía cardíaca, en el período intraoperatorio tras la salida de la circulación extracorpórea (CEC) o en postoperatorio inmediato generalmente y con menos frecuencia, de forma tardía (meses o años después de la cirugía), como consecuencia de la reparación intracardiaca de algunas cardiopatías congénitas.

Dicho bloqueo puede ser transitorio (aquel que recupera el ritmo sinusal en los primeros 7-10 días, 97 % de los casos) o permanente (sin recuperación espontánea y que obliga en algunos pacientes al implante de marcapasos definitivo).

La clasificación del bloqueo postquirúrgico se realiza según el grado del bloqueo y según la localización del mismo.

Según el grado de bloqueo:

#### Primer grado

El estímulo se retrasa más de 221 ms en alcanzar y despolarizar a los ventrículos. Pese al retraso más o menos importante, todos los estímulos llegan a los ventrículos. La localización puede ser el nodo AV (83 %), el haz de His (17 %) o ramas del haz de His (poco frecuente). Como la mayoría son suprahisianos, el QRS es estrecho.

#### Correspondencia

M<sup>a</sup> Victoria Ramos  
H. 12 de Octubre  
Carretera de Andalucía Km 5,4  
28041. Madrid  
m.victoria.ramos@hotmail.com

En ECG se objetiva un intervalo PR  $> 0,21''$  (el valor del PR debe corregirse con la frecuencia cardíaca (FC). En taquicardia sinusal  $> 100$  lpm, el PR máximo es  $0,18''$ ).

No precisa tratamiento. Están contraindicados los fármacos que retrasan la conducción AV (digital, verapamil, betabloqueantes). Tiene buen pronóstico, pero se debe realizar vigilancia estrecha si es intra o infrahisiano (Figura 1)

#### Segundo grado

Es una interrupción intermitente de la conducción del estímulo, unos latidos sinusales son conducidos y otros no. La localización del bloqueo puede estar en la unión AV, en el Haz de His o en las ramas del Haz de His. Existen dos tipos:

##### a) Mobitz I o Wenckebach:

Es una prolongación del intervalo PR hasta que una onda P no se conduce y el siguiente latido se conduce con normalidad. La mayoría se producen a nivel del nodo AV (75 %) y sólo 25 % son intra o infrahisianos.

##### b) Mobitz II:

Algunos estímulos no se conducen de forma espontánea; la onda P que no se conduce no es precedida de PR largo. Suelen evolucionar a bloqueo completo. El intervalo PR suele ser regular, bien normal o algo prolongado. Figura 2

El bloqueo AV de segundo grado puede producir clínica de mareos, lipotimias, síncope, bajo gasto o crisis de Stoke-Adams.

#### Tercer grado:

Ningún estímulo auricular llega a los ventrículos, existiendo por tanto, una asincronía AV. Los ventrículos son controlados por estímulos derivados de

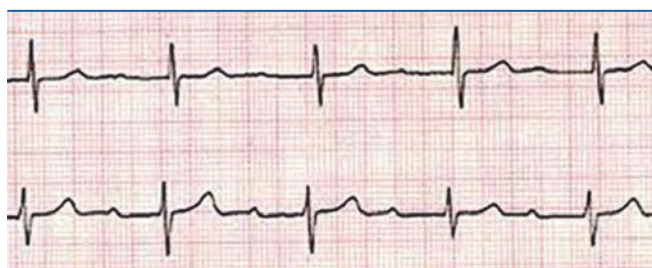


Figura 1.- ECG: Bloqueo Primer grado

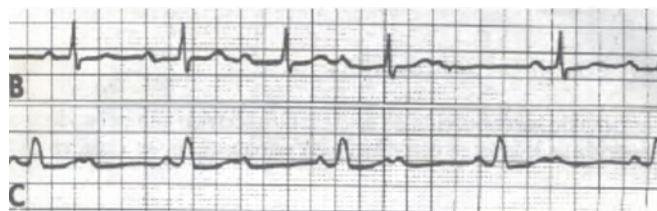


FIGURA 2.- ECG: Bloqueo Segundo grado.

marcapasos subsidiarios, a nivel del nodo AV, del haz de His o del propio endocardio. Dichos marcapasos subsidiarios tienen menos frecuencia que el nodo sinusal, por tanto en el ECG se objetivarán más ondas P que complejos QRS. Además de la etiología postquirúrgica existen diferentes causas, como son la hipoxia, miocarditis, isquemia postinfarto, intoxicación digitálica y postquirúrgico. Se localizan preferentemente a nivel del tronco del haz de His (35 %) o de las ramas del Haz de His (65 %) y con menos frecuencia en el nodo AV.

En los bloqueos intranodales, el QRS es de duración normal, la FC entre 40-60 lpm, los intervalos PP y RR son normales. Suelen tener buen pronóstico y no suelen producir deterioro hemodinámico importante, si no hay lesiones residuales asociadas.

En los bloqueos infranodales, la duración del QRS es > 0,11 s con imagen de bloqueo de rama; la FC es < 40 lpm; el intervalo PP y RR son normales. Tienen mal pronóstico, conducen a clínica de bajo gasto cardíaco con gran deterioro hemodinámico. Figura 3

Utilizando el registro intracavitario del electrograma del haz de His, (en correlación con ECG de superficie y la localización anatómica) se puede localizar con precisión el lugar de la producción del bloqueo AV. Según dicha localización del bloqueo, se pueden clasificar a su vez en:

- Bloqueo proximal o suprahisiano: se produce por

encima del Haz de His y representa un retraso exclusivo del nodo AV.

- Bloqueo intrahisiano: la alteración se encuentra en el mismo haz de His, cuyo electrograma se muestra más ancho de lo normal (duración > 0,25 " o duplicado HH').
- Bloqueo infrahisiano: aparece distal a la zona de registro del potencial hisiano (H).
- En los tres tipos de bloqueo según la localización, a su vez el bloqueo puede ser de primer, segundo o tercer grado. Los bloqueos intra e infrahisianos de segundo grado, tienen claro riesgo de progresar a bloqueo completo.

Existe correlación entre los datos aportados por el ECG de superficie y los registros intracavitarios. Lo más frecuente es que el bloqueo 2º grado tipo I con QRS estrecho tenga localización suprahisiana o intrahisiana. Cuando el QRS es ancho, no se puede especificar tan claramente su localización y debemos fijarnos en la FC, si ésta es < 40 lpm, la localización no suele ser nodal.

### ANATOMÍA QUIRÚRGICA DEL SISTEMA DE CONDUCCIÓN

Los daños del sistema de conducción se pueden producir durante la cirugía cardíaca, bien por reparación de las válvulas (aórtica, mitral o tricúspide) o bien por reparación de defectos del septo interventricular principalmente, considerándose uno de los factores de riesgo anatómico la presencia de una comunicación interventricular (CIV) perimembranosa <sup>1,2</sup>.

La parte relevante del sistema de conducción está formado por el nodo auriculoventricular (nodo AV) y el haz de His. El nodo AV está localizado en el triángulo de Koch, en el suelo de la aurícula derecha (limitado por el orificio del seno coronario por detrás, la valva septal de la válvula tricúspide por delante y arriba por el repliegue endocárdico de la

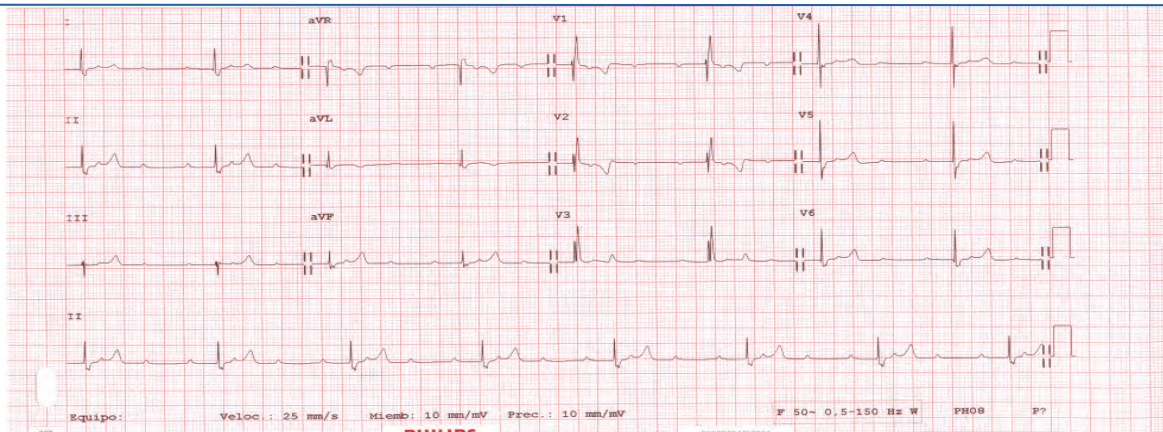


FIGURA 3.- ECG: Bloqueo de tercer grado o completo.

banda fibrosa del tendón de Todaro) y se continua con el haz de His, que penetra en el triángulo fibroso del corazón para emerger en la parte superior del septo membraboso. En ausencia de comunicación interventricular perimembranosa, la rama izda del haz de His, está en relación con la válvula aórtica (entre las cúspides no coronariana y coronariana derecha) El haz de His sale del nodo AV en la parte distal del triángulo de Koch y entra en el septo en la parte izquierda de la cresta septal, adyacente al borde posteroinferior del defecto interventricular de tipo perimembranoso. Por tanto, en la reparación de dicho defecto, se debe tener cuidado con las suturas en dicho borde posteroinferior, separándose varios mm del borde del mismo. Las divisiones del Haz de His descienden por el septo interventricular, por lo que son susceptibles de ser dañadas en procedimientos quirúrgicos sobre dicho septo interventricular. Posteriormente se continúan en el interior del miocardio con la llamada red de Purkinje<sup>3,4,5</sup> (Figura 4)

## INCIDENCIA DE BAV POSTQUIRÚRGICO

Al hablar de bloqueo postquirúrgico, debe separarse el bloqueo transitorio del permanente. La incidencia de bloqueo permanente tras cirugía cardíaca, considerado de forma global, es del 1-3 %, variando según las series y el tipo de cirugía considerado. La conducción suele mejorar en las dos primeras semanas, si el nodo AV no está comprometido de forma directa en la cirugía.

El bloqueo de aparición tardía es considerado aparte, siendo un factor predisponente la presencia de bloqueo completo de rama derecha y hemibloqueo anterior izquierdo, así como la existencia de bloqueo transitorio en el período postoperatorio inmediato. La incidencia de bloqueo tardío no está bien documentada en las series quirúrgicas y probablemente está infraestimada, pues el tiempo de aparición puede ser muy variable, incluso hasta más de 6 años postcirugía<sup>6,7,8</sup>.

## ETIOLOGÍA DEL BAV POSTQUIRÚRGICO

La aparición de BAV postquirúrgico se puede deber a varias causas:

### 1. Riesgo en relación a la propia reparación quirúrgica:

En cirugías con riesgo alto, bien por proximidad del sistema de conducción (nodo AV, del haz de His) o de la arteria del nodo AV. Dichas cirugías son aquellas que tienen en su reparación CIV perimembranosas, sobre todo amplias, CIV aisladas, canal AV completo, anomalías conotruncales, Tetralogía de Fallot,

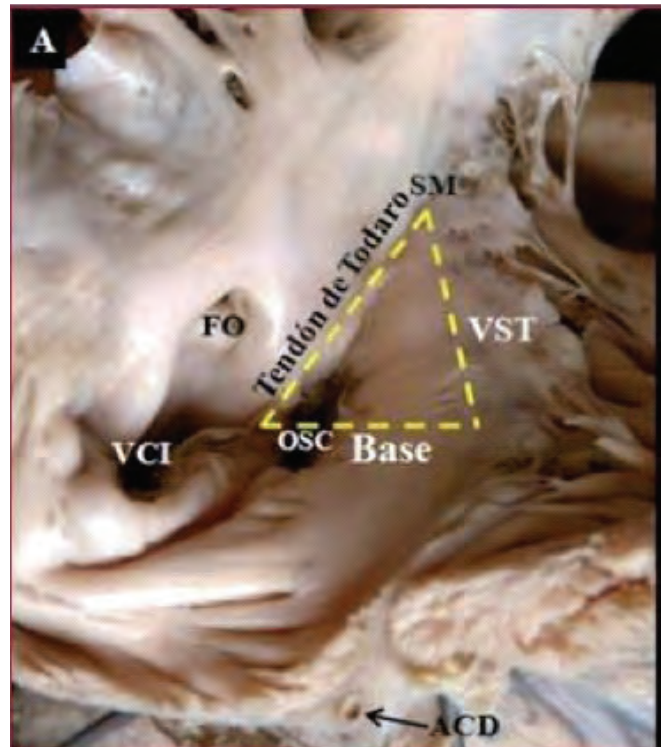


Figura 4. Triángulo de Koch. Visión endocárdica de las paredes posterior y septal de AD, mostrando fosa oval y límites del triángulo de Koch (líneas discontinuas).

VST: Valva septal de la tricúspide, VCI: Vena cava inferior, OSC: Ostium del seno coronario, FO: fosa ova, ACD: Arteria coronaria derecha

Ventrículo derecho de doble salida, Transposición de grandes arterias con CIV.

Analizaremos algunas de las cirugías de mayor riesgo de BAV postquirúrgico, de forma más detallada.

### • BAV , CIV y Tetralogía de Fallot

La comunicación interventricular es la cardiopatía congénita más frecuente, su cierre se realiza desde 1954, aunque se han producido cambios significativos en las técnicas de cierre, lo cual ha disminuido la incidencia de BAV postquirúrgico que es una de las complicaciones posibles que es claramente relacionada con la técnica, por la disposición del haz de His y de sus ramas respecto al defecto del septo interventricular, sobre todo perimembranoso y a la colocación del parche, con sutura continua o interrumpida.

En la revisión realizada por el Great Ormond Street Hospital, que recoge su experiencia en 26 años (desde 1976-2001) de 2.076 pacientes intervenidos de CIV aislada (N = 996) y CIV formando parte de la Tetralogía de Fallot (N = 847), se identifican factores relacionados con mayor incidencia de BAV, como son el acabalgamiento de la válvula tricúspide,

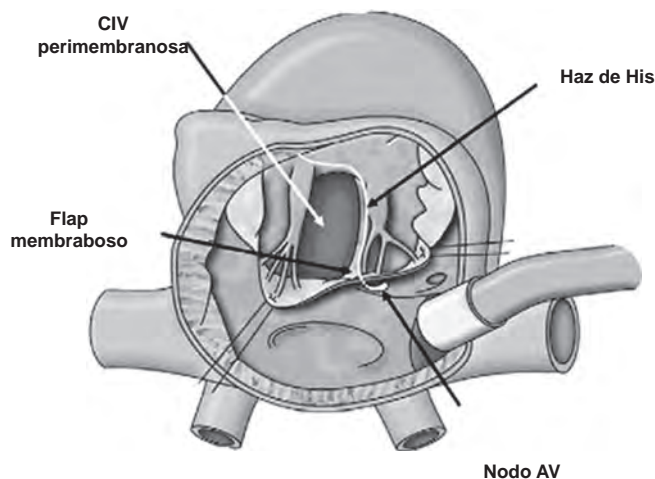


Figura 5. Disposición del sistema de conducción en comunicación interventricular perimembranosa.

la localización del haz de His, menos profunda en la CIV aislada, respecto a la Tetralogía de Fallot y la distancia y disposición del parche de la CIV respecto al sistema de conducción. La incidencia de BAV es menor del 1 % en dicha serie y el 97 % de los pacientes recuperó el ritmo normal en los primeros 9 días postquirúrgicos<sup>9,10,11</sup> (Figuras 5 y 6).

Es muy frecuente la aparición de bloqueo de rama derecha en la reparación de la CIV (entre 25-81 %) y de la Tetralogía de Fallot (entre 60-100 %), produciéndose la despolarización del septo interventricular y del ventrículo izquierdo rápidamente y la del ventrículo derecho, más lenta y tardía. El bloqueo de rama derecha aislado tiene buen pronóstico; si se asocia a hemibloqueo anterior izquierdo en un 11 % de pacientes intervenidos, es sugerente de bloqueo bifascicular y si además presenta PR prolongado (bloqueo de primer grado en 3 % de pacientes) esto sugiere daño trifascicular, lo que se ha considerado un factor de riesgo de desarrollo de bloqueo AV completo tardío, requiriendo estudio electrofisiológico, pues el diagnóstico no se realiza en ECG de superficie y requiere electrograma intracavitario<sup>12</sup> (Figura 7).

• Cirugía de Estenosis subaórtica y Cirugía de Ross:

El tratamiento quirúrgico de la obstrucción compleja del tracto de salida izquierdo requiere una remodelación de dicho tracto de salida con resección agresiva en la región subaórtica mediante el procedimiento de Konno y Konno modificado, con baja mortalidad, pero riesgo de daño valvular aórtico, comunicación interventricular residual y BAV postquirúrgico.

En la cirugía de Ross, se realiza un reemplazamiento de la raíz aórtica, con traslocación de las arterias coronarias y colocación de la válvula pul-

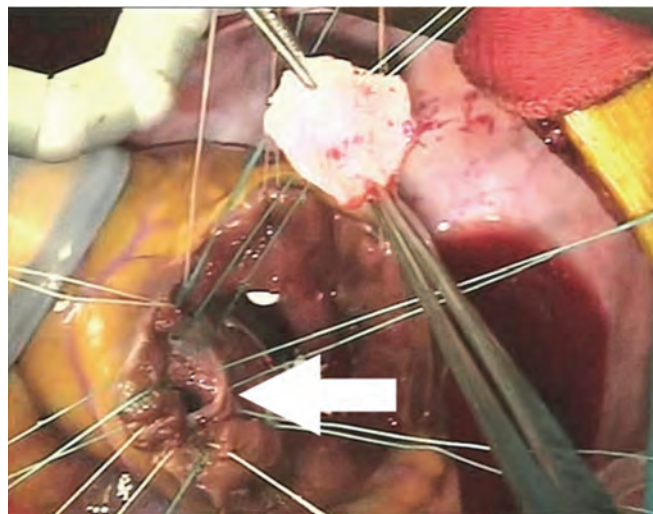


Figura 6. Cierre quirúrgico de comunicación interventricular perimembranosa con parche.

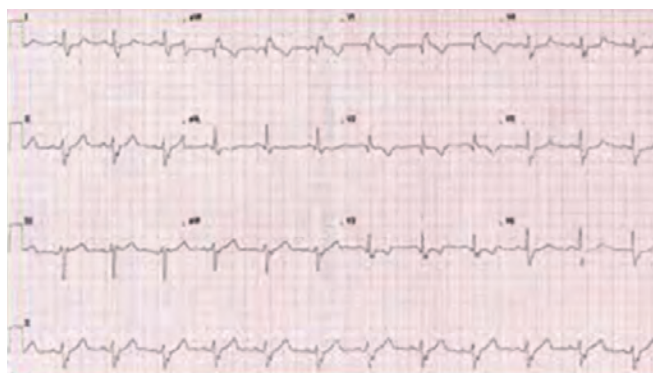


Figura 7.- ECG: Bloqueo de rama derecha del haz de His.

monar nativa en posición aórtica y un homoinjerto o conducto valvulado en posición pulmonar. Estos pacientes tienen riesgo de arritmias ventriculares (por la hipertrofia ventricular izquierda que conlleva riesgo de isquemia subendocárdica, por las cicatrices de la resección subaórtica y de la ampliación del anillo aórtico y por la traslocación de las coronarias) También puede presentar disfunción del nodo sinusal en el 15 % de los casos, BAV con necesidad de marcapasos en el 4 % (hasta 21 % BAV de primer y segundo grado transitorio, que requiere seguimiento, sobre todo en aquellos pacientes con bloqueo de rama concomitante, que puede ser hasta el 30 %)<sup>13,14</sup> (Figuras 8 y 9).

• Tunelizaciones intraauriculares, drenajes anómalos pulmonares parciales.

Por lesión directa del nodo AV, que está localizado en el suelo de la AD.

• Plastias o colocación de prótesis valvulares:

A nivel mitral, aórtico o tricúspide, sobre todo en lactantes o niños pequeños. El anillo mitral está

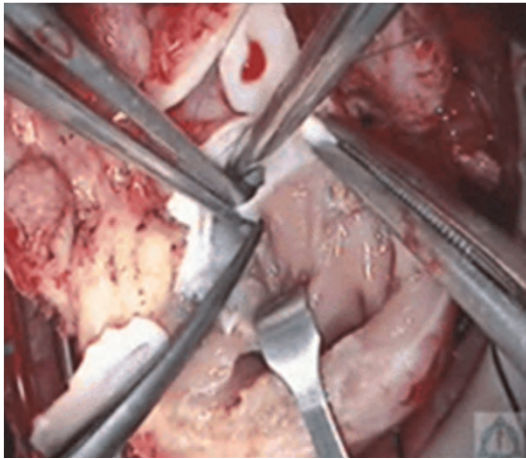


Figura 8. Detalle de la técnica quirúrgica de Ross.

anatónicamente cerca del sistema de conducción aurículoventricular, sobre todo la comisura postero-medial de la valva anterior mitral. También la arteria del nodo está próxima, bien al anillo fibroso de la mitral, por el margen lateral izquierdo o entre la mitral y la tricúspide. Debido a estos factores se puede producir alteración de la conducción tanto en la plastia como en la implantación de prótesis. Existe mayor riesgo en lactantes pequeños, en los cuales la prótesis queda colocada supraanular por el tamaño del anillo<sup>7</sup> (Figura 10).

## 2. Riesgo inherente debido a la propia cardiopatía

En otras ocasiones la aparición de bloqueo en el período postquirúrgico se debe a un riesgo de bloqueo espontáneo inherente a la propia cardiopatía, independiente de la cirugía, pero que se manifiesta en ese período, como en el caso de las Transposiciones congénitamente corregidas (TGAcc)<sup>15</sup>.

## 3. Reintervención quirúrgica

Pacientes sometidos a reintervenciones quirúrgicas, con bloqueos de rama y/o fasciculares previos. La asociación de bloqueo de rama derecha y hemibloqueo anterior tiene alto riesgo de evolución a bloqueo completo).

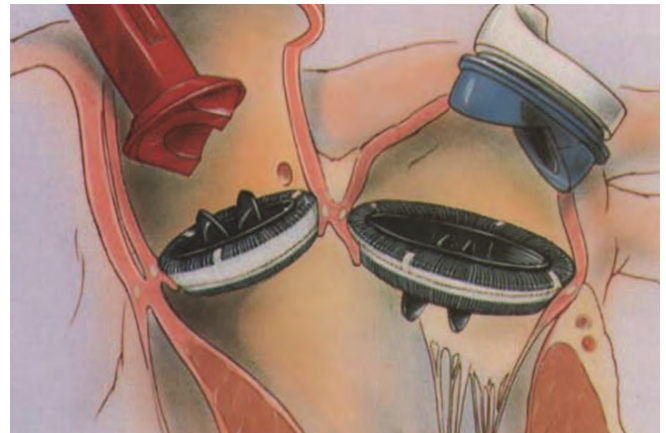


FIGURA 10.- Implantación de prótesis valvulares. Disposición anatómica.

## 4. Tratamiento antiarrítmico

En pacientes de riesgo, con más de un factor asociado.

## HISTORIA NATURAL DEL BAV POSTQUIRÚRGICO

El daño del sistema de conducción continúa siendo una causa de morbilidad en el postoperatorio inmediato de cirugía cardíaca, aunque claramente ha disminuido su incidencia desde los estudios iniciales de Lilehei et al<sup>16</sup> en 1961. Se ha visto en la mayoría de artículos que la recuperación espontánea a ritmo sinusal, se produce en un 97 % de casos en los primeros 7-14 días, pudiendo quedar, en ocasiones, un bloqueo de rama o un bloqueo completo de primer grado. La recuperación tardía es menos frecuente, un 9,6 % tardan más de 14 días, lo que implica que algunos precisen colocación de marcapasos, como se verá luego en las indicaciones.

Están descritas también recurrencias, es decir, aparición de bloqueo tiempo después de la cirugía, en pacientes que presentaron cierto grado de bloqueo en el postoperatorio inmediato, bien de forma precoz (primeros 30 días postquirúrgicos) o bien de

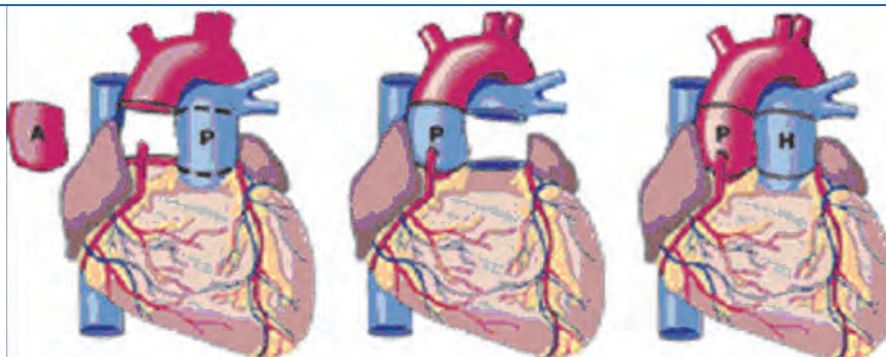


Figura 9.- Esquema del procedimiento de Ros. Abreviaturas: P= Arteria Pulmonar. A= Aorta. H= Injerto.

forma tardía (más de 30 días postcirugía, incluso meses o años después).

Se ha intentado, desde el inicio, establecer factores pronósticos, así como parámetros de recuperación, sobre todo en el BAV postoperatorio precoz: el nivel del bloqueo de conducción, la localización supra o infrahisiana, la morfología del QRS. Se ha visto relación entre la aparición de BAV precoz en pacientes intervenidos de Tetralogía de Fallot y el riesgo de muerte súbita años después<sup>17</sup>

## MANEJO DEL BAV POSTQUIRÚRGICO

El significado clínico y pronóstico del BAV postquirúrgico dependerá de una serie de factores, como son:

- La localización del trastorno de la conducción
- El riesgo de progreso a bloqueo completo, en el caso de bloqueo de primer o segundo grado, con factores asociados, como bloqueo de rama o necesidad de reintervención quirúrgica.
- El automatismo del marcapasos subsidiario o de escape: la frecuencia cardíaca será de 40-60 lpm con ritmo estable y QRS estrecho, si el trastorno es en la zona del His o tendrá frecuencia cardíaca < 40 lpm, con ritmo inestable, QRS ancho y síntomas de bajo gasto cardíaco, si la lesión es infrahisiana.
- La patología subyacente asociada: la repercusión clínica será mayor si el paciente presenta lesiones residuales significativas asociadas, situación de fallo cardíaco, en fisiología de ventrículo único con circulación sistémica y pulmonar en paralelo.

Antes de la implantación de un marcapasos definitivo, cuyas indicaciones se verán en el apartado posterior, se deben considerar opciones puntuales o temporales, que se detallan a continuación:

### A. Uso de fármacos cronotropos

Sólo deben utilizarse en situaciones agudas y de forma puntual, mientras se establece otra forma de estimulación cardíaca estable, por ejemplo en los bloqueos tardíos, meses o años después de la cirugía, mientras se inicia la estimulación endovenosa o en postoperatorio inmediato si existe problemas con los cables temporales o rotura de los mismos, en espera de colocación de nuevos cables temporales o definitivos. Los fármacos usados son Atropina en bolos aislados o Isoproterenol en perfusión continua a dosis 0,03-0,05 mcg/kg/min, sabiendo que éste último fármaco aumenta el consumo de oxígeno, que puede agravar la situación de bajo gasto cardíaco.

### B. Corticoides:

Actualmente no se utilizan de forma rutinaria en el postoperatorio de cirugía cardíaca en niños, en situaciones de BAV, excepto en situaciones individualizadas. Se utiliza en etiología isquémica, postcaterismo cardíaco, postablación, donde se considera la inflamación la causa del bloqueo. No existe una pauta establecida, utilizándose Metilprednisolona a dosis de 2 mg/kg/día y después 1 mg/kg/día durante 2-5 días (máximo 10 días)<sup>18,19</sup>.

### C. Estimulación temporal tras cirugía:

Su objetivo es optimizar el gasto cardíaco, recuperando la sincronía AV, de la forma más fisiológica posible, manteniendo una frecuencia cardíaca adecuada a la edad y situación clínica del paciente, sobre todo en neonatos y lactantes pequeños, donde el gasto cardíaco es claramente dependiente de la frecuencia.

En el postoperatorio de cirugía cardíaca puede existir disfunción uni o biventricular, sistólica y/o diastólica, siendo fundamental la contribución auricular para garantizar el adecuado llenado telediastólico ventricular y una correcta contracción ventricular, para evitar asinergias segmentarias (en los niños, es habitual el movimiento paradójico del septo interventricular tras cirugías con parches amplios de CIV, lo cual se exagera en situaciones de BAV con estimulación de marcapasos epicárdico). Por tanto, se debe optimizar la estimulación en el postoperatorio inmediato con estudio simultáneo de la función ecocardiográfica, para ajustar el intervalo AV más fisiológico y que menos interfiera la interdependencia ventricular.

La estimulación epicárdica en el postoperatorio, se realiza a través de electrodos transtorácicos auriculares y ventriculares colocados en la cara anterior del ventrículo derecho (VD), en zonas sin grasa epicárdica, de fácil acceso. Esta técnica tiene baja incidencia de complicaciones (no sangrados, ni colecciones tras la retirada de los mismos, poca frecuencia de infecciones como foco primario).

La estimulación cardíaca desde el VD, puede producir asincronía interventricular e intraventricular izquierda, afectando por tanto a la función del VI. Se está demostrando, en trabajos en adultos que la estimulación ideal sería la resincronización o estimulación biventricular, que aún no se realiza de forma habitual en los niños, por ser complicada la colocación óptima de los electrodos en el VI.

La estimulación transvenosa o endovenosa temporal, sólo se realiza en niños en situaciones de urgencia, en BAV tardíos sin posibilidad de estimulación epicárdica inmediata o en situaciones de mal funcionamiento o rotura de electrodos epicárdicos

en postoperatorio inmediato. La estimulación endovenosa definitiva se puede realizar en niños > 15 kg a través de la vía subclavia.

La estimulación transcutánea, con cables-electrodos multifunción, que permite monitorizar, estimular y desfibrilar, se realiza en niños en situaciones de urgencia, de bradicardias sintomáticas por BAV postquirúrgicos tardíos, meses o años después de la cirugía, sin respuesta a fármacos cronotropos, durante el traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos y como paso previo en la misma, a la colocación de un electrodo endovenoso temporal o definitivo<sup>20,21,22</sup>.

#### D. Existen grupos de riesgo de desarrollar BAV completo bien definidos.

Dependerá del tipo de cirugía, del ritmo preoperatorio, del trastorno de conducción postoperatorio concreto, de la morfología del QRS de escape, del momento de aparición y de la evolución postoperatoria.

El tratamiento del BAV permanente postquirúrgico es la implantación de marcapasos. Dicha decisión debe ser individualizada, dependiendo de los siguientes factores:

- Indicaciones según la Guías de Cardiología más recientes, según edad y situación clínica. Se debe esperar al menos 7 días para la colocación del marcapasos definitivo, dando tiempo a la recuperación espontánea, según la mayor parte de los artículos.
- El momento de implantación, que vendrá determinado por las circunstancias concretas del paciente (morbilidad asociada, riesgo de infección, sepsis reciente con hemocultivos positivos, estabilidad hemodinámica, presencia de lesiones residuales significativas susceptibles de reparar quirúrgicamente en un corto plazo de tiempo, precisando nueva reintervención quirúrgica además de la colocación de marcapasos...)<sup>23,24,25</sup>

### INDICACIONES DE IMPLANTACIÓN DE MARCAPASOS DEFINITIVO

Según American College of Cardiology (ACC) , American Heart Association (AHA) 2008 Guidelines, se puede considerar indicación de implantar marcapasos definitivo en el BAV postquirúrgico en las siguientes situaciones<sup>26,27,28</sup>:

#### Indicación Clase I:

Está indicada la colocación de marcapasos definitivo en presencia de BAV de segundo o tercer grado postoperatorio, que no se espera su resolución espontánea o que persiste al menos 7 días después de la cirugía cardíaca. Nivel de evidencia B.

#### Indicación Clase IIb:

Se debe considerar la colocación de marcapasos definitivo en las situaciones de BAV de tercer grado transitorio, que revierte a ritmo sinusal con bloqueo bifascicular residual. Nivel de evidencia C.

#### Indicación Clase III:

No está indicada la colocación de marcapasos permanente en BAV postoperatorio transitorio, que revierte a conducción normal en un paciente asintomático. Tampoco está indicada en el bloqueo bifascicular asintomático, con o sin bloqueo de primer grado después de cirugía de cardiopatía congénita, en ausencia de BAV completo transitorio previo. Nivel de evidencia B.

### CONCLUSIONES

Se puede considerar de forma global, que la incidencia de BAV postquirúrgico en niños es baja, entre 1-3 %, aumentando discretamente en las cirugías de riesgo, aquellas con presencia de comunicación interventricular perimembranosa amplia, que se ha considerado un factor de riesgo asociado.

Actualmente no se considera el tratamiento con corticoides en el bloqueo postquirúrgico, salvo en situaciones individualizadas.

La indicación de implantación de marcapasos definitivo es la presencia de bloqueo AV completo persistente al menos durante 7 días desde la cirugía, sin signos de recuperación, debiendo hacerse seguimiento en pacientes de alto riesgo de evolucionar a bloqueo completo, como pueden ser aquellos pacientes con bloqueo bifascicular residual que hayan tenido bloqueo completo transitorio o asocien bloqueo AV de primer grado.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Bakker ML, Moorman AF, Cristoffels VM. The atrioventricular node: origin, development and genetic program. *Trends Cardiovasc Med* 2010; 20: 164-171.
2. Sánchez Quintana D, Ho SY. Anatomía de los nodos cardíacos y del sistema de conducción específico aurículoventricular. *Rev Esp Cardiol* 2003; 56(11): 1085-92.
3. Racker DK, Kadish AH. Proximal atrioventricular bundle, atrioventricular node and distal atrioventricular bundle are distinct anatomic structures with unique histological characteristics and innervation. *Circulation* 2000, 101: 1049-1059.
4. Robert H Anderson, Joseph Yanni, Mark R Boyett, Natalie J Chandler, Halina Dobrzynski. The anatomy of the cardiac conduction system. *Clinical Anatomy* 2009; 22: 99-113.
5. Anderson R, Christoffels VM, Moorman AF. Controversies concerning the anatomical definition of the conduction tissues. *Anat Rec (part B: New Anat)* 2004; 280B: 8-14.

6. Lin A, Manle WT, Frías PA, Fichbach PS, Kogon BE, Kanter KR et al. Early and delayed atrioventricular conduction block after routine surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 140:158-160.
7. Liberman L, Pass RH, Hordof AJ, Spotnitz HM. Late onset of heart block after open heart surgery for congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2008; 29; 56-59.
8. Valsangiacomo E, Schmid ER, Schüpbach RW, Schmidlin D, Molinari L, Waldvogel K et al. Early postoperative arrhythmias after cardiac operation in children. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 792-796.
9. Andersen HO, Leval MD, Tsang VT, Elliot MJ, Anderson RH, Cook AC. Is complete heart block after surgical closure of ventricular septum defects still an issue? *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 948-57.
10. Edwin F, Aniteye E, Terrey M, Sereboe L, Kotei D, Tamatey M et al. Permanent complete heart block following surgical correction of congenital heart disease. *Ghana Medical Journal* sept 2010, vol 44, number 3, 109-114.
11. Pigula FA, Khalil PN, Mayer JE, del Nido PJ, Jonas R. Repair of Tetralogy of Fallot in neonates and young infants. *Circulation* 1999; 100. II-157-II-161.
12. Yabek SM, Jarnakani JM, Roberts NK. Diagnosis of trifascicular damage following Tetralogy of Fallot and ventricular septal defect repair. *Circulation* 1977, 55: 23-27.
13. Pasquali SK, Marino BS, Kaltman JR, Schissler AJ, Gil Wernovsky BS, Cohen MS, Spray TL et al. Rhythm and conduction disturbances at midterm follow-up after the Ross procedure in infants, children and young adults. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 2072-8.
14. Bockoven JR, Wernovsky G, Vetter VL, Wieand TS, Spray TL, Rhodes LA. Perioperative conduction and rhythm disturbances after the Ross procedure in young patients. *Ann Thorac Surg* 1998, 66. 1383-1388.
15. Gaies MG, Golberg CS, Ohye RG, Devaney EJ, Hirsch JC, Bove EL. Early and intermediate outcome after anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 2009, 88: 1952-1960.
16. Lillehei CW, Sellers RD, Bonnablaw RC, Eliot RS. Chronic postsurgical complete heart block with particular reference to prognosis, management and a new P-wave pacemaker. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1963; 46:436-456.
17. Gross GJ, Chiu CC, Hamilton RH, Kirsh JA, Stephenson EA. Natural history of postoperative heart block in congenital heart disease: implications for pacing intervention. *Heart Rhythm* 2006; 3: 601-604.
18. Steinberg C, Levin AR, Engle MA. Transient complete heart block following percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty: treatment with systemic corticosteroids. *Pediatr Cardiol* 1992; 13: 181-183.
19. Dall JL. The effect of steroid therapy on normal and abnormal atrio-ventricular conduction. *Brit Heart J.* 1964: 26: 537.
20. Coma Samartin R, Carbonell de Blas R, Castaño Ruiz M. Estimulación cardíaca temporal. Estimulación tras Cirugía Cardíaca. *Rev Esp Cardiol Supl*, 2007; 7: 54G- 68G.
21. Shikata F, Nagashima M, Higaki T. Biventricular pacing in children with complete atrioventricular block. *Cardiology in the Young* 2010; 20: 571-573.
22. Smerup M, Hjertholm T, Johansen SP, Pedersen AK, Hansen PS, Mortensen PT et al. Pacemaker implantation after congenital heart surgery: risk and prognosis in a population-based follow-up study. *European Journal of CardioThoracic Surgery* 2005; 28 :61-68.
23. Papadopoulos N, Rouhollapour A, Kleine P, Moritz A, Bakhtiyari F. Long-term follow-up after steroid-eluting epicardial pacemaker implantation in young children: a single centre experience. *Europace* 2010; 12: 540-543.
24. Merin O, Ilan M, Oren A, Fink D, Deeb M, Bitran D et al. Permanent pacemaker implantation following cardiac surgery. *PACE* 2009; 32: 7-12.
25. Berberian G, Quinn TA, Kanter JP, Curtis LJ, Cabreriza SE, Weinberg AD et al. Optimized biventricular pacing in atrioventricular block after cardiac surgery. *Ann Thorac Surg* 2005, 80: 870-5.
26. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, Mark Estes NA, Freedman RA, Gettes LS et al. American College of Cardiology / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to revise the ACC / AHA / NASPE 2002. Guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmic Devices). ACC/ AHA/ HRS 2008 guidelines for Device-4 Therapy of Cardiac Rhythm abnormalities. *Heart Rhythm* 2008; 5, 6.
27. Gregoratos G, Cheitlin MD, Conill A, Epstein AE, Fellows C, T Ferguson B, Freedman RA, Hlatky MA, Naccarelli GV et al. ACC/ AHA Guidelines for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmic devices: Executive summary: a report of the American College of Cardiology / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines Committee a pacemaker implantation. *Circulation* 1998; 97: 1325-1335.
28. Maroto Monedero C, Enríquez de Salamanca F, Herráiz Sarachaga I, Zabala Argüelles JI. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 67-82.



# Estimulación temporal en pediatría

\*Miguel Ángel Granados Ruiz, \*Alberto Mendoza Soto, \*\*María Victoria Ramos Casado

\*Cardiología Infantil. Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital 12 de Octubre

\*\*UVI de Pediatría. Hospital 12 de Octubre

## INTRODUCCIÓN

La estimulación cardíaca temporal (ECT) en la edad pediátrica no difiere en lo básico de forma significativa de la del adulto, aunque sí existen detalles que hay que tener siempre presentes cuando nuestro paciente es un niño: que los niños no son adultos pequeños; que la anatomía de las cardiopatías congénitas puede ser completamente distinta a la anatomía normal.

La ECT se emplea en situaciones clínicas agudas de bradiarritmia con repercusión hemodinámica significativa en las que el soporte farmacológico es incapaz de conseguir un adecuado gasto cardíaco. Los neonatos y lactantes pequeños tienen una capacidad reducida para incrementar la contractilidad durante los períodos de estrés hemodinámico por lo que el apoyo cronotrópico es especialmente importante. De esta manera, una frecuencia cardíaca por debajo de 60 lpm puede ser bien tolerada en un niño mayor pero no en un neonato o lactante pequeño. Algo similar sucede en situaciones de disfunción ventricular, lo que explica que frecuencias cardíacas por debajo de 100 lpm sean mal toleradas en el posoperatorio de la cirugía cardíaca de estos pacientes<sup>1</sup>.

La arritmia más frecuente en la edad pediátrica es la bradicardia, generalmente en el contexto de hipoxemia grave que precisa poner en marcha medidas de reanimación cardiopulmonar. Sin embargo, existen situaciones en que los niños también pueden desarrollar bradicardia severa y en las que la estimulación temporal ocupa un papel fundamental en el manejo. Estas situaciones incluyen por orden de frecuencia: bloqueo auriculoventricular (BAV) postquirúrgico, BAV congénito, disfunción del sistema de estimulación en pacientes portadores de marcapasos (Figura 1), intoxicación medicamentosa y miocarditis.

El tipo de ECT debe seleccionarse en función al mecanismo de la bradicardia, al estado hemodinámico, a la duración prevista de la estimulación temporal y al nivel de alerta del paciente y/o la necesidad de sedación. Actualmente todos los tipos de estimulación eléctrica (transtorácico, transesofágico, transvenoso y epicárdico) pueden ser utilizados en la edad pediátrica hasta que se restablezca espontáneamente el ritmo apropiado o hasta que

pueda ser implantado un dispositivo de estimulación permanente. En general, la estimulación temporal transtorácica y la transesofágica pueden producir dolor y requieren sedación profunda, sobre todo en la edad pediátrica; la transvenosa requiere un acceso venoso central y, además de la dificultad técnica que puede suponer en niños pequeños, conlleva riesgo de infección del sistema y lesión vascular o cardíaca; y la epicárdica tiene el inconveniente de que precisa la exposición quirúrgica del corazón. Independientemente del método de estimulación temporal debe recordarse que la capacidad para que una corriente eléctrica despolarice adecuadamente el miocardio depende de un estado electrolítico y ácido-base razonablemente normal<sup>2</sup>.

## ESTIMULACIÓN TRANSTORÁCICA

Esta forma de estimulación es fundamental para los pacientes con cualquier tipo de bradicardia que necesitan la puesta en marcha de un modo de estimulación ventricular temporal de forma inmediata. La American Heart Association incluye el empleo de marcapasos transtorácicos en su protocolo de tratamiento de la bradicardia severa con pulso y mala

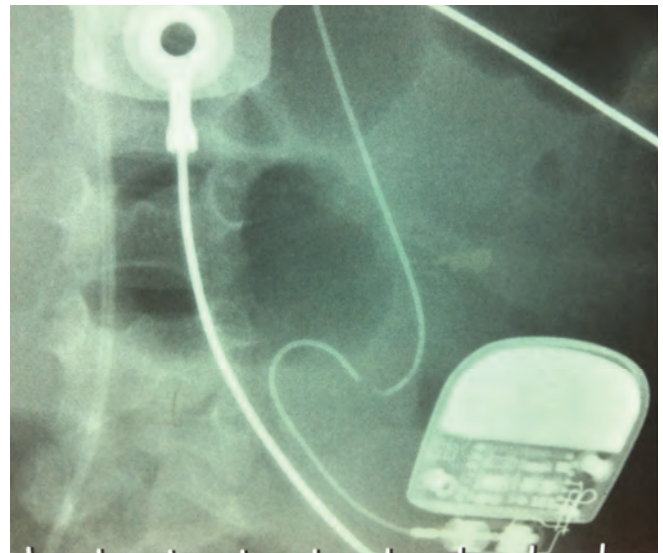


Figura 1. Disfunción del sistema de estimulación en pacientes portadores de marcapasos: Detalle de la radiografía de tórax-abdomen de una lactante con transposición de grandes arterias con comunicación interventricular y bloqueo AV postquirúrgico dependiente de marcapasos VVI que acude a Urgencias inconsciente y en situación de bajo gasto, precisando maniobras de reanimación e inicio de estimulación transtorácica. Se identifica rotura completa del cable-electrodo.

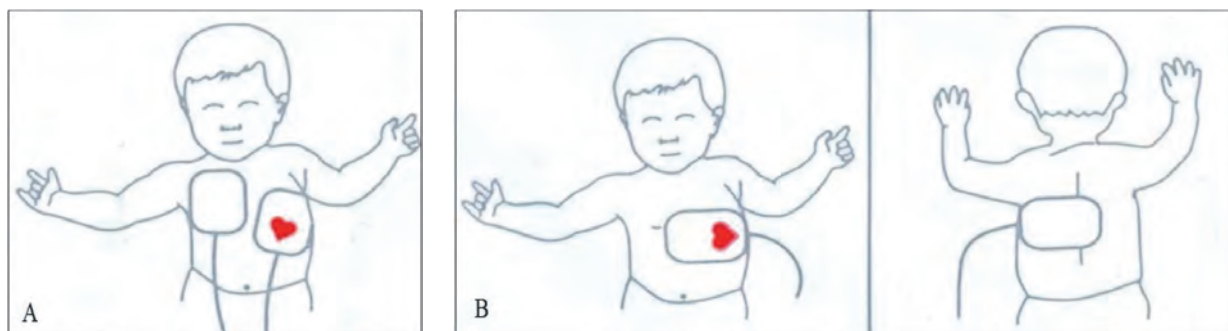


Figura 2. Parches-electrodos pediátricos: Tamaño en función del peso: < 10-15 kg: parche-electrodo pediátrico; > 10-15 kg: parche-electrodo adulto. Posición: La posición anterolateral, con el electrodo positivo (♥) en ápex lateral (línea axilar media izquierda) y el otro en región parasternal derecha (infraclavicular derecha) (Figura A), es la que se consigue de forma más rápida en situaciones de urgencia ya que no es necesario cambiar de posición al paciente. Los parches-electrodos deben estar separados al menos 2,5 cm. Sin embargo, en neonatos y lactantes es preferible la posición anteroposterior (Figura B). Si no se consigue una estimulación eficaz a pesar de elevar progresivamente la salida, debe intentarse tras cambiar la localización de los parches.

Falk RH, Ngai STA. External cardiac pacing: Influence of electrode placement on pacing threshold. Crit Care Med. 1986;14:931-2.

perfusión en la edad pediátrica<sup>3</sup>. Se emplean parches-electrodos de gran superficie (Figura 2), que consiguen una eficiente captura ventricular con adecuados umbrales y una densidad de corriente baja, conectados a un desfibrilador con opción de marcapasos (Figura 3). La mayoría de estos equipos permite programar la estimulación en dos modalidades: a demanda (VVI) o fija (VVO). Los parámetros a programar son: la frecuencia y la intensidad de la corriente (mA). Los umbrales medios de estimulación en pediatría se sitúan en torno a 60 mA (rango: 40-100 mA)<sup>4</sup>. La confirmación de la captura ventricular y su eficacia se realiza mediante la monitorización electrocardiográfica y la monitorización del pulso periférico (manual o por pulsioximetría).

La principal ventaja de la estimulación transtorácica es que puede garantizar la instauración de una estimulación temporal segura y eficaz de forma rápida y no invasiva. Sin embargo, la principal desven-

taja es el malestar que siente el paciente consciente debido a las contracciones de la musculatura de la pared torácica y del diafragma. Además, los niños son más susceptibles a la lesión térmica que los adultos debido a las características de su piel y la gravedad de esta lesión parece estar relacionada con la duración de la estimulación<sup>5,6</sup>.

Dado que las molestias durante la estimulación dependen fundamentalmente de la densidad de la corriente, en los niños mayores y conscientes se debe emplear el parche-electrodo más grande posible que garantice una adecuada captura. Se ha demostrado una estimulación eficaz con electrodos tamaño adulto en niños de más de 15 kg<sup>4</sup>. Los neonatos, lactantes y niños pequeños deben ser adecuadamente sedados y conectados a ventilación mecánica mientras dure la estimulación transtorácica. La adición de relajación muscular facilita el reconocimiento de la captura pero no es obligada<sup>7</sup>.

## ESTIMULACIÓN TRANSESOFÁGICA

La estimulación transefágica permite la captura auricular para el apoyo cronotrópico de pacientes con conducción AV conservada. Precisa la introducción, a través de las fosas nasales, de un electrodo bipolar en esófago que se debe posicionar a la altura de la aurícula izquierda. La adecuada colocación se puede confirmar monitorizando el electrograma esofágico (Figura 4) y/o cuando se consigue la captura auricular a una frecuencia superior al ritmo propio<sup>7,8</sup>.

El principal inconveniente de este modo de estimulación es que la energía necesaria para conseguir la captura auricular habitualmente requiere el uso de generadores especiales capaces de aumentar la duración del impulso (anchura hasta 10 ms) además



Figura 3. Desfibrilador con marcapasos transcutáneo: La opción de marcapasos puede usarse en modo demanda (sincrónico) o fijo (asincrónico). En situación de reanimación cardiopulmonar la salida inicial se fija en 40-60 mA. Los umbrales medios de estimulación en pediatría se sitúan en torno a 60 mA (rango: 40-100 mA).

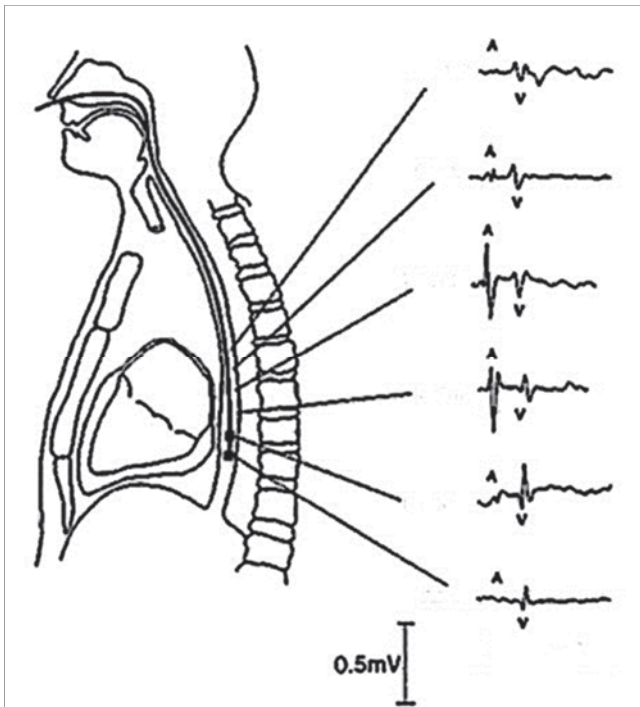


Figura 4. Estimulación transesofágica: El esófago está en íntima relación con la aurícula izquierda, separados sólo por las dos capas del pericardio y el seno pericárdico oblicuo. El nivel al que se suelen obtener adecuados electrogramas auriculares se puede calcular aproximadamente dividiendo la altura del paciente entre 5. Se emplean catéteres-electrodos bipolares de estimulación transvenosa utilizando como vaina introductora una sonda nasogástrica adecuada al tamaño del paciente, para facilitar la progresión a través de nasofaringe hasta esófago.

disponer de intensidades de al menos 20 mA<sup>9</sup>. El efecto secundario más frecuente es la sensación de dolor que se produce cuando se requieren salidas > 15 mA<sup>7,8</sup>. Se ha descrito lesión grave de la mucosa esofágica tras períodos prolongados de estimulación con intensidades elevadas<sup>9</sup>.

### ESTIMULACIÓN TRANSVENOSA

Es el método preferible en pacientes con bradiarritmias transitorias o persistentes con compromiso hemodinámico que precisan estimulación hasta su resolución espontánea o como puente hasta la implantación de un marcapasos permanente. Requiere la introducción de un catéter-electrodo a través de una vena central hasta el ápex del ventrículo derecho. Se suelen emplear electrodos bipolares tamaño 4F que pasa bien a través de introductores 5F y que están disponibles en todas las Unidades Coronarias de nuestro país. El acceso más directo a VD se consigue desde la vena yugular derecha (Figura 5). En las primeras horas de vida de un recién nacido con diagnóstico de BAV congénito se podría emplear la vena umbilical para acceder al



Figura 5. Paciente de 4 años con comunicación interventricular perimembranosa intervenida a los 6 meses de edad con episodio sincopal secundario a BAV tardío. Estimulación transvenosa mediante catéter-electrodo introducido a través de vena yugular interna derecha, con el extremo distal en pared anterior de VD.

corazón<sup>10</sup>, pero el acceso al VD puede resultar muy complicado con los catéteres actuales.

Dependiendo de la experiencia de cada grupo y del contexto clínico, la introducción del electrodo puede guiarse con escopia o con ecocardiografía. El empleo de catéter-electrodo con balón facilita la navegación. Una vez en VD el balón debe desinflarse para progresar entre las trabéculas. Cuando se consigue un adecuado electrograma (Figura 6) y/o una estimulación eficaz (registro ECG, pulso), se aconseja inflar de nuevo el balón a la mitad para que quede atrapado y conseguir así una mayor estabilidad. En esta posición el umbral debe estar por debajo de 5 mA. En situaciones de urgencia en las que el paciente no tiene ritmo eficaz debe programarse la máxima salida y palpar simultáneamente el pulso para confirmar el adecuado contacto del catéter-electrodo con el endocardio del VD<sup>7</sup>.

La complicación más frecuente es el desplazamiento del electrodo con fallo de la estimulación, detección o ambos (hasta en el 25%)<sup>11</sup>. El desplazamiento es más frecuente cuando la puerta de ac-

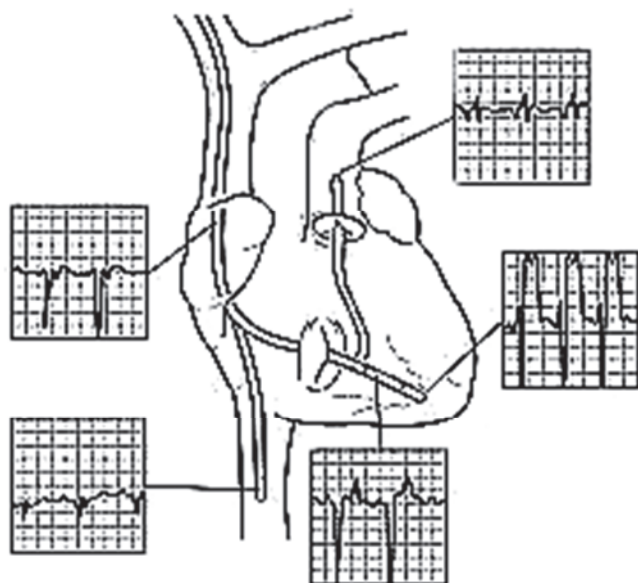


Figura 6. Estimulación transvenosa. Electrogramas intracavitarios: Desde una vena central y a través de un introductor 5F se puede progresar un catéter-electrodo bipolar 4F (Bard, Temporal Pacing Electrode Catheter) con o sin balón hasta ápex de VD. Desde la vena yugular derecha el catéter-electrodo normalmente va directo al VD por lo que es la vía recomendada. Desde otro acceso venoso (femoral, umbilical) el inflado del balón puede facilitar la navegación.

ceso está más alejada del corazón (vena femoral). Los pacientes pediátricos suelen precisar sedación profunda para garantizar la estabilidad del sistema.

El miocardio del VD en niños es proporcionalmente más delgado que el de los adultos y, por tanto, más vulnerable a la perforación. Esta complicación puede manifestarse inicialmente como fallo de captura o aumento de umbral. La elevada incidencia de perforación ventricular es un argumento más para programar con celeridad la implantación de un sistema de estimulación permanente<sup>7</sup>.

## ESTIMULACIÓN EPICÁRDICA

En el momento actual la estimulación epicárdica en el posoperatorio de las cardiopatías congénitas constituye una herramienta imprescindible para el adecuado manejo de estos pacientes<sup>12,13</sup>. Ya en el mismo quirófano en muchas ocasiones es preciso iniciar la estimulación temporal para conseguir una adecuada salida de bomba. El bloqueo AV es una complicación relativamente frecuente en el posoperatorio de determinadas cardiopatías (hasta el 3%) y aunque afortunadamente más de la mitad de estos pacientes recuperará la conducción en un plazo de 7-10 días, en esta situación los pacientes dependen de la estimulación temporal. Otra arritmia frecuente en el posoperatorio en la edad pediátrica es la taquicardia ectópica de la unión (5-10%),

que se asocia con una morbilidad alta en relación con la disociación AV a que da lugar y que se beneficia de la estimulación epicárdica bicameral con frecuencias por encima del ritmo de la unión. Por último, es posible que pacientes en situación hemodinámica comprometida se puedan beneficiar de la estimulación epicárdica temporal biventricular en el postoperatorio inmediato<sup>14,15</sup>.

Los electrodos epicárdicos temporales se colocan en quirófano una vez finalizada la intervención quirúrgica y antes del cierre de tórax. Se trata de electrodos cubiertos de polietileno que se fijan en la superficie epicárdica de AD y de VD y que se exteriorizan a piel en región subxifoidea. Por convención, los electrodos auriculares se colocan a la derecha y a la izquierda los ventriculares. Pueden emplearse electrodos bipolares o unipolares. El sistema unipolar proporciona una espiga de mayor tamaño en el ECG de superficie y es más barato; en el bipolar, debido a la distancia más corta entre los dos polos, el umbral de captura es más bajo y la detección mejor. En nuestro centro implantamos dos pares de electrodos unipolares (un par en AD y otro par en VD) para estimulación bipolar temporal.

El aumento del umbral de estimulación se suele producir a partir del cuarto día<sup>16</sup>. En caso de fallo de captura del sistema de estimulación epicárdico se recomienda:

- 1.- Aumento de la salida
- 2.- Inversión de la polaridad mediante la inversión de los cables conectados al marcapasos
- 3.- Conversión del sistema bipolar a unipolar si hay fallo de uno de los electrodos dejando el electrodo epicárdico conectado al terminal negativo del generador y suturando un electrodo a piel que se conecta al terminal positivo<sup>7</sup>.

Habitualmente se pueden utilizar los electrodos epicárdicos durante las dos primeras semanas antes de que los umbrales de estimulación alcancen niveles prohibitivos. En determinados pacientes (recién nacidos prematuros y/o con muy bajo peso) la implantación de electrodos en VD mediante miniesternotomía para estimulación epicárdica temporal puede ser una técnica de elección hasta que el tamaño del paciente u otros factores permitan la implantación de un sistema de estimulación permanente. Se ha comunicado estimulación eficaz con este abordaje durante varios meses<sup>17</sup>.

Los electrodos deben permanecer envueltos por separado con una gasa y cubiertos adecuadamente para evitar la exposición del miocardio a la electricidad estática durante el tiempo que no estén siendo utilizados<sup>7</sup>. En el momento de la retirada es necesari-

rio conocer el estado de la coagulación del paciente (lo ideal es que el paciente no esté anticoagulado o hacerlo en un momento en que el INR no sea excesivamente alto). Para proceder a su retirada suele ser suficiente una tracción constante. En caso de encontrar dificultad se opta con cortarlos a nivel de la piel y abandonarlos. Aunque el riesgo de tapo-namiento es extremadamente bajo, tras la retirada de los electrodos, el paciente debe ser vigilado de forma estrecha durante unas horas<sup>18</sup>. Finalmente, este modo de estimulación no es doloroso para el paciente y las complicaciones asociadas descritas son muy raras<sup>19,20</sup>.

## PROGRAMACIÓN TEMPORAL EN PEDIATRÍA

Los marcapasos temporales disponibles en la actualidad permiten el ajuste de parámetros tales como el modo de estimulación, frecuencia básica, límite superior de frecuencia, intervalo AV y período refractario auricular posventricular (PRAPV). La duración del impulso eléctrico, sin embargo, es fija en la mayoría de dispositivos disponibles y no puede ser modificada. Aplicando los protocolos habituales se pueden determinar los parámetros óptimos de detección y estimulación y dar respuesta a la mayoría de situaciones clínicas que se plantean en la edad pediátrica<sup>7</sup>.

Los pacientes pediátricos tienen una frecuencia cardiaca media elevada (120-150 lpm en lactantes) y en determinadas ocasiones pueden necesitar aun una frecuencia de estimulación más alta (tabla I). La frecuencia máxima de seguimiento viene determinada por el período refractario auricular total (PRAT), que es la suma del intervalo AV (tabla II) y del PRAPV (Figura 7)<sup>21</sup>. En este rango de frecuencias, aunque

**Tabla I**

Frecuencia cardiaca en niños sanos despiertos. .

Edad	FC: media (P1- P99)
RN a término	127 lpm (90-164)
0-3 meses	143 lpm (107-181)
3-6 meses	140 lpm (104-175)
6-9 meses	134 lpm (98-168)
9-12 meses	128 lpm(93-161)
12-18 mese	123 lpm (88-156)
18-24 meses	116 lpm (82-149)
2-3 años	110 lpm (76-142)
3-4 años	104 lpm (10-136)
4-5 años	98 lpm (65-131)
5-8 años	91 lpm (59-123)
8-12 años	84 lpm (52-115)
12-15 años	78 lpm (47 - 108)

Modificado de: Fleming S, Thompson M, Stevens R, Heneghan C, Plüddemann A, Maconochie I, Tarassenko L, Mant D. Normal ranges of heart rate and respiratory rate in children from birth to 18 years of age: a systematic review of observational studies. *Lancet*. 2011 Mar 19;377:1011-1018

la mayoría de los dispositivos tiene la opción de ajuste automático del PRAPV (el PRAPV disminuye a medida que aumenta la frecuencia ventricular), puede ser necesario seleccionar manualmente el intervalo AV y el PRAPV apropiados: el PRAT (IAV+PRAPV) debe ser siempre menor que el ISS para evitar la caída brusca de la frecuencia ventricular a la mitad

**Tabla II**

Valor normal del intervalo PR en niños en función de la edad y de la frecuencia cardiaca.

Frecuencia	0-1 mes	1-6 meses	6 meses - 1 año	1-3 años	3-8 años	8-12 años	12-16 años	Adultos
< 60						0,16(0,18)	0,16(0,19)	0,17(0,21)
60-80					0,15(0,17)	0,15(0,17)	0,15(0,18)	0,16(0,21)
80-100	0,10(0,12)				0,14(0,16)	0,15(0,16)	0,15(0,17)	0,15(0,20)
100-120	0,10(0,12)			(0,15)	0,13(0,16)	0,14(0,15)	0,15(0,16)	0,15(0,19)
120-140	0,10(0,11)	0,11(0,14)	0,11(0,14)	0,12(0,14)	0,13(0,15)	0,14(0,15)		0,15(0,18)
140-160	0,09(0,11)	0,10(0,13)	0,11(0,13)	0,11(0,14)	0,12(0,14)			(0,17)
160 -180	0,10(0,11)	0,10(0,12)	0,10(0,12)	0,10(0,12)				
>180	0,09	0,09(0,11)	0,10(0,11)					

Frecuencia: latidos/min. PR: Medida en segundos.

Modificado de Park MK, Guntheroth WG: How to read the pediatric ECG, 3rd ed. St Louis, Mosby, 1992.

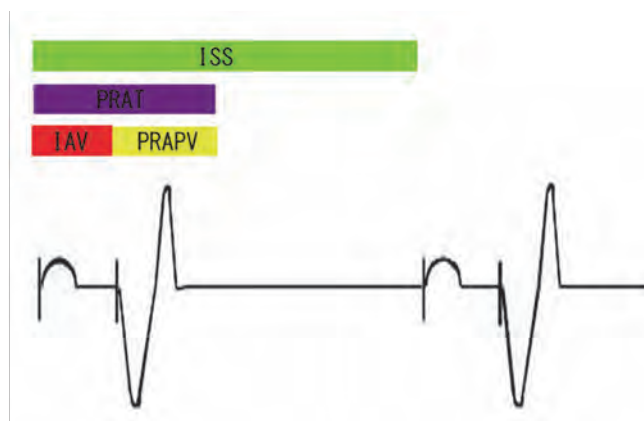


Figura 7. Determinación de la frecuencia máxima de seguimiento. El intervalo superior de seguimiento (ISS) es el que determina la FC máxima de seguimiento de la actividad auricular. El ISS debe ser siempre superior al PRAT para evitar bloqueo 2:1 a frecuencias de seguimiento auricular altas.

ISS: Intervalo superior de seguimiento. PRAT: Período refractario auricular total. IAV: Intervalo auriculoventricular. PRAPV: Período refractario auricular posventricular.

(bloqueo 2:1) a frecuencia auriculares elevadas; por otro lado, un PRAPV corto aumenta la probabilidad de taquicardia mediada por marcapasos<sup>18,21</sup>.

## CONCLUSIONES

La estimulación temporal en pediatría es factible en todos los escenarios clínicos que se pueden encontrar en la práctica pediátrica. Los conceptos básicos de estimulación temporal en adultos son aplicables a los niños, pero existen detalles específicos de cada edad que debemos conocer para ofrecer a los pacientes pediátricos con necesidad urgente de estimulación la mejor asistencia posible.

Afortunadamente cada vez existe más material diseñado para niños pero todavía queda mucho camino por recorrer. Mientras tanto, los profesionales que trabajamos con estos pequeños pacientes tendremos que seguir “rebuscando” entre la tecnología del adulto.

## BIBLIOGRAFÍA:

- Mahajan T, Chang AC. Heart failure in the neonate. En AC Chang, JA Towbin (eds): Heart failure in children and young adults. From molecular mechanisms to medical and surgical strategies. Philadelphia, PA, Elsevier, 2006, 376-387.
- Kanter RJ, Carboni MP, Silka MJ. Pediatric arrhythmias. En DG Nichols, RM Ungerleider, PJ Spevak, WJ Greely, DE Cameron, DG Lappe, RC Wetzel (eds): Critical heart diseases in infants and children. Philadelphia, PA, Elsevier 2006, 207-241.
- Kleinman ME, Chameides L, Stephen M, Schexnayder SM et al. Pediatric Advanced Life Support 2010. American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. Circulation 2010;122:S876-S908.
- Beland M, Hesslein P, Finlay C et al. Noninvasive transcutaneous cardiac pacing in children. Pacing Clin Electrophysiol 1987;10:1262-70.
- Rein AJ, Cohen E, Weiss A et al. Noninvasive external pacing in the newborn. Pediatr Cardiol 1999; 20:290-292.
- Haas NA, Kulasekaran K, Camphausen C. Beneficial hemodynamic response of transthoracic cardiac pacing in a 2 kg preterm neonate. Intensive Care Med 2005;31:877-879.
- Taylor SJ. Temporary pacing in children. En PC Gillette, VL Zeigler (eds): Pediatric cardiac pacing. Armonk, New York, Futura Publishing Company, 1995, 115-148.
- Benson DW. Transesophageal electrocardiography and cardiac pacing: state of the art. Circulation 1987;75(4 Pt 2):III86-92.
- Köhler H, Zink S, Scharf J, Koch A. Severe esophageal burn after transesophageal pacing. Endoscopy 2007;39:E300.
- Comas C, Mortera C, Josep Figueras J et al. Bloqueo auriculoventricular completo congénito. Diagnóstico prenatal y manejo perinatal. Rev Esp Cardiol 1997;50:498-506.
- Silver MD, Goldschlager N. Temporary transvenous cardiac pacing in the critical care setting. Chest 1988;93:607-613.
- Batra AS, Balaji S. Postoperative temporary epicardial pacing: When, how and why? Ann Pediatr Card 2008;1:120-125.
- Ceresnak SR, Pass RH, Starc TJ et al. Predictors for hemodynamic improvement with temporary pacing after pediatric cardiac surgery. J Thorac Cardiovasc Surg 2011;141:183-187.
- Zimmerman FJ, Starr JP, Koenig PR et al. Acute hemodynamic benefit of multisite ventricular pacing after congenital heart surgery. Ann Thorac Surg 2003;75:1775-80.
- Jeewa A, Pitfield AF, Potts JE, Soulikias W et al. Does biventricular pacing improve hemodynamics in children undergoing routine congenital heart surgery? Pediatr Cardiol 2010;3:181-7.
- Elmi F, Tullo NG, Khalighi K. Natural history and predictors of temporary epicardial pacemaker wire function in patients after open heart surgery. Cardiology 2002;98:175-80.
- Filippi L, Vangi V, Murzi B, Moschetti R, Colella A. Temporary epicardial pacing in an extremely low-birth-weight infant with congenital atrioventricular block. Congenit Heart Dis 2007;2:199-202.
- Skippen P, Sanatani S, Froese N, Gow RM. Pacemaker therapy of postoperative arrhythmias after pediatric cardiac surgery. Pediatr Crit Care Med 2010; 11:133-138.
- Reade MC. Temporary epicardial pacing after cardiac surgery: A practical review: part 1: General considerations in the management of epicardial pacing. Anaesthesia 2007;62:264-71.
- Bolton JW, Mayer JE, Jr. Unusual complication of temporary pacing wires in children. Ann Thorac Surg 1992; 54:769-770.
- Sancho-Tello MJ, Martínez JG, Goicolea A. Funciones programables de seguridad y optimización hemodinámica. Rev Esp Cardiol 2007 (Supl);7:406-53G.

# Estimulación cardiaca definitiva en pediatría

\*Jesús Rodríguez García, \*\*Fernando Benito Bartolomé, \*Raúl Coma Sanmartín, \*Roberto Martín Asenjo

\*Unidad de Estimulación Cardiaca. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

\*\*Unidad de Arritmias y Electrofisiología. Hospital Infantil La Paz. Madrid

## INTRODUCCIÓN

Como consecuencia del aumento del número de indicaciones, del mayor número de intervenciones para corrección de cardiopatías congénitas (CC), de la simplificación de los procedimientos y de los progresos tecnológicos, el implante de dispositivos cardiacos electrónicos se ha incrementado en la población pediátrica.

Según datos procedentes de la base de datos KID (Kids' Inpatient Database)<sup>1</sup> que recoge la información relativa a los pacientes menores de 20 años a los que se ha implantado en Estados Unidos, un dispositivo cardiaco electrónico (marcapasos, desfibriladores y marcapasos biventriculares), durante el periodo analizado 1997 a 2006, se produjo un incremento en los implantes de dichos dispositivos a expensas de los desfibriladores y de la terapia de resincronización cardiaca (TRC), mientras que el número de implantes de marcapasos permaneció estable durante el citado periodo.

Según datos de la misma fuente, que incluye 5.788 hospitalizaciones, las complicaciones en estos procedimientos fueron frecuentes (media global del 17,6 %) sin que se observen variaciones significativas durante el periodo comprendido entre el año 2000 y 2006.

El porcentaje de complicaciones correspondiente al implante de marcapasos (4.077 casos) fue del 17,3 % lo que influyó muy negativamente en los costes asistenciales y la estancia hospitalaria. No hubo diferencias al analizar las complicaciones de los implantes en menores de 5 años y por el contrario si eran predictores de complicaciones, la existencia de CC, miocardiopatía y cirugía cardiaca previa.

Este elevado número de complicaciones en pacientes pediátricos, es similar al referido en publicaciones que recogen la experiencia de centros europeos, uno de los cuales señala que el 18 % del total de los pacientes presentaron complicaciones relacionadas con el cable, además de las complicaciones propias del procedimiento (hemotórax, hemopericardio, hematomas, infección)<sup>2</sup>

Silvetti<sup>3</sup> analizó una serie de 292 pacientes pediátricos (edad media 8 años), de los cuales 239 tenían cardiopatía estructural. El implante fue trans-

venoso, a través de punción de la subclavia en 165 casos (90 auriculares y 165 ventriculares) y epicardico en 127 (con 103 cables auriculares y 123 ventriculares).

Tras un periodo de seguimiento de  $5 \pm 4$  años, el global de las complicaciones relacionadas con los cables fue del 6 % para los endocardicos y del 21 % para los epicardicos., sin contar un 5 % de desplazamientos precoces en el caso de los cables endocardicos, que además se acompañaron de un 3,5 % de hemotórax.

Este porcentaje de complicaciones, la mayoría relacionadas con los cables, que sería inaceptable si se tratara de implantes de adultos puede explicarse en nuestra opinión, por:

- 1) La mayor proporción de implantes epicardicos en la población pediátrica. Es sabido, la mayor incidencia de fractura de los cables y de bloqueo de salida.
- 2) La mayor presencia de cardiopatía estructural y en especial de CC, lo que supone una fuente de dificultades para el implante transvenoso, tanto para el avance de los cables como para su colocación.
- 3) El efecto del crecimiento sobre los cables y las mayores exigencias mecánicas derivadas de la mayor actividad que desarrollan los niños y adolescentes.
- 4) El menor calibre de los accesos venosos.
- 5) La inadecuación del tamaño de los dispositivos y del calibre de los cables, que están generalmente diseñados para su uso en adultos.

Finalmente conviene tener en cuenta que las series analizadas corresponden a revisiones retrospectivas que en ocasiones, hacen referencia a los 20 y 25 años previos y que es probable que en la actualidad el porcentaje de complicaciones se haya reducido gracias a las mejoras introducidas en generadores y cables.

## Avances en el generador

En los momentos iniciales, el tamaño de los generadores en niños de corta edad influía sensiblemente

te en el número de complicaciones e incluso podía condicionar la selección del modo de estimulación, a favor de unidades unicamerales, que eran las de menor tamaño y volumen.

En la actualidad, la miniaturización de los generadores permite disponer de unidades doble cámara de pequeño volumen (8 cm<sup>3</sup>) y peso muy reducido (23 g), aptas para el implante en niños de corta edad.

Esta reducción del tamaño se acompaña, también, de reducción en el tamaño y capacidad de la batería lo que unido a las frecuencias de estimulación utilizadas en los niños y los límites superiores de frecuencia elevados que precisan los pacientes pediátricos, afecta negativamente a la vida útil de los generadores. También contribuye a ello, la incorporación de sensores de actividad para la regulación automática de la frecuencia de estimulación (rate responsive), muy útiles en los niños que son individuos muy activos y cuyo gasto cardíaco tiene gran dependencia de la frecuencia cardíaca.

Esta disminución de la longevidad de los generadores, se agrava aun más en los pacientes con estimulación epicárdica que suelen presentar umbrales de captura elevados y precisan voltajes altos de salida.

Para tratar de contrarrestar esta situación y reducir el consumo de energía es aconsejable el empleo de generadores que dispongan de algoritmos para el ajuste automático del voltaje de salida, de los cuales la Autocaptura™ es el más difundido en estimulación pediátrica y cuyo uso es posible tanto con cables epicárdicos<sup>4</sup> como endocárdicos<sup>5</sup>.

Finalmente, dado que algunas técnicas de reparación quirúrgica (Mustard, Senning, Fontan) producen amplias líneas de sutura y alteran la hemodinámica normal, facilitando por ello, la aparición de taquicardias auriculares (especialmente flutter) y disfunción sinusal, debe procurarse que los generadores utilizados, en estos casos, dispongan de programas de sobreestimulación<sup>6</sup>.

### Avances en los cables

La interfase electrodo-endocardio o epicardio es una zona de reacción inflamatoria y posterior fibrosis, y por ello, responsable del incremento de los umbrales que se produce en las primeras semanas tras el implante. Para reducir dicha reacción inflamatoria, se han diseñado electrodos que liberan localmente y de forma prolongada, pequeñas cantidades de esteroides (menos de 1 mg de dexametasona).

El uso de electrodos epicárdicos con liberación de esteroides ha conseguido aumentar la supervivencia de los cables en pacientes con CC a cifras próximas al 90% a los 5 años del implante, muy aceptables teniendo en cuenta el crecimiento y la mayor actividad que desarrollan los pacientes pediátricos.

Además, con el fin de mejorar la detección se han desarrollado electrodos que disponen de una gran superficie de contacto con el endocardio, como son los denominados fractales, compuestos de titanio.

En los niños y dado el pequeño tamaño de las cavidades cardíacas, pese al uso de la configuración bipolar en los cables, son posibles los fenómenos de cross-talk, cuya incidencia puede ser reducida, en el caso de estimulación endocavitaria, con el uso de cables con pequeña distancia inter-electrodo (1 mm), menos sensibles a las ondas de campo lejano.

También se ha reducido el calibre de los cables, con el fin de reducir el riesgo de trombosis venosa y se han diseñado sistemas de fijación activa consistentes en un electrodo tipo screw que penetra en el endocardio lo que mejora su estabilidad, reduce los desplazamientos y permite su colocación en lugares alternativos (septo, tracto de salida de ventrículo derecho, haz de Bachman). Los cables de fijación activa, tienen además la ventaja de que por su diseño isodiamétrico son de extracción fácil, in-

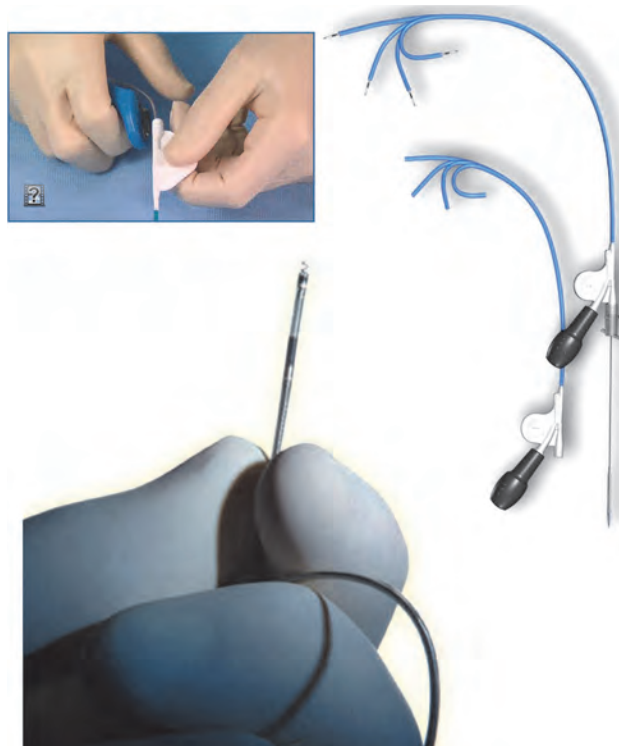


Figura 1.- Cable Medtronic modelo 3830, fijación activa, bipolar y calibre 4,1 Fr. Dispositivo introductor deflectable Medtronic Select-site. Maniobra de sección de la vaina introductora.



cluso tras varios años de implante, lo que supone una ventaja añadida en el caso de que sea precisa su sustitución, situación frecuente en los niños por diferentes motivos.

Un ejemplo de este tipo de cables es el modelo 3830 Medtronic, que tiene un calibre de 4,1 F y que al carecer de anima (por lo que no es posible su utilización con guía) precisa para su colocación, el empleo de un introductor específico Medtronic Selecsite modelo C304S de calibre 8,4 Fr. Figura 1.

Este conjunto denominado SelectSecure Lead System se ha evaluado en pacientes pediátricos a los que se implantaron marcapasos bicamerales, con

el cable ventricular en posición septal, comprobando durante el seguimiento la ausencia de alteración del flujo a nivel de la subclavia mediante Doppler<sup>7</sup>.

## ESTIMULACIÓN CARDIACA PERMANENTE EN PEDIATRÍA

Las indicaciones de estimulación cardiaca permanente en Pediatría, de acuerdo con las actuales Guías se muestran en la Tabla I.

A diferencia de la estimulación cardiaca permanente en adultos que en la actualidad se realiza por vía endocavitaria, en la práctica totalidad de los pacientes, en los niños, la vía de estimulación seleccio-

**Tabla I**

**Indicaciones para implantación de marcapasos en niños, adolescentes y pacientes con cardiopatías congénitas.**

### Clase I

- BAV de segundo grado avanzado o de tercer grado asociado a bradicardia sintomática, disfunción ventricular o gasto cardiaco bajo.
- Disfunción sinusal sintomática por bradicardia inapropiada para la edad.
- BAV postoperatorio de segundo grado avanzado o BAV de tercer grado que no se espera que se resuelva o que persiste más de 7 días tras la cirugía cardiaca.
- BAV de tercer grado congénito con escape de QRS ancho, extrasistolia ventricular compleja o disfunción ventricular.
- BAV de tercer grado congénito con FC < 55 lpm o con cardiopatía congénita y FC < 70 lpm

### Clase IIa

- Cardiopatía congénita con bradicardia sinusal para prevenir taquicardia auricular reentrante.
- BAV de tercer grado congénito en mayores de 1 año de edad con FC media < 50 lat/min, pausas bruscas que sean 2-3 veces la frecuencia básica o síntomas por incompetencia cronotropa.
- Bradicardia sinusal en cardiopatías congénitas complejas con FC < 40 lat/min o pausas > 3 s.
- Cardiopatías congénitas con deterioro hemodinámico por bradicardia sinusal o pérdida de la sincronía auriculoventricular.
- Síncope no fliado en pacientes con cardiopatías congénitas intervenidas complicadas con BAV transitorio y bloqueo fascicular residual tras excluir otras causas.

### Clase IIb

- BAV de tercer grado postoperatorio transitorio que revierte a ritmo sinusal con bloqueo bifascicular residual.
- BAV de tercer grado asintomático en niños o adolescentes con FC aceptable, QRS estrecho y función ventricular normal.
- Bradicardia sinusal asintomática tras reparación quirúrgica de una cardiopatía congénita con FC < 40 lat/min o pausas > 3 s

### Clase III

- BAV de tercer grado postoperatorio transitorio con recuperación de la conducción auriculoventricular normal sin síntomas.
- Bloqueo bifascicular con/sin BAV de primer grado tras cirugía en ausencia de BAV de tercer grado transitorio.
- BAV de segundo grado tipo I asintomático.
- Bradicardia sinusal asintomática con pausas < 3 s y FC mínima > 40 lat/min

nada depende de una serie de factores y su elección debe ser individualizada en cada caso, estableciendo una estrategia que valorará los siguientes aspectos:

1. Edad, tamaño y peso corporal. En muchos pacientes pediátricos, especialmente en los que presentan CC la edad como dato aislado es poco significativo pues una gran parte de ellos presentan retraso en el desarrollo ponderoestatural.
2. Anatomía de cada caso: Presencia de cardiopatía estructural (fundamentalmente congénita), existencia de shunts intracardiacos, cirugía cardíaca previa que impida el acceso a cavidades derechas. Posibilidad de acceso vascular y su continuidad a cavidades derechas.
3. Alojamiento del generador (pectoral, abdominal, subcutáneo, submuscular).
4. Tamaño del generador, número de cables, uni o bipolaridad y calibre de los mismos, longevidad de la batería.
5. Riesgo quirúrgico, necesidad de anestesia y potenciales complicaciones.

En muchos casos la vía seleccionada también dependerá del modo de estimulación requerido especialmente en los pacientes en que por la presencia de disfunción ventricular, se opte por modos que conserven la sincronía auriculoventricular (AV) y ventricular.

Tras el análisis conjunto de todas estas consideraciones se seleccionaran la vía y el modo de estimulación.

### SELECCIÓN DE LA VÍA DE ESTIMULACIÓN. VÍA EPICÁRDICA VERSUS ENDOCÁRDICA

#### Estimulación epicárdica:

La vía epicárdica presenta las siguientes ventajas:

- 1- Es utilizable en aquellos casos en que no existe continuidad venosa con las cámaras cardíacas
- 2- Evita el riesgo de trombosis venosa y de embolias en pacientes con shunt intracardiacos.
- 3- Conserva los accesos venosos para ulteriores usos.

Tiene las desventajas de :

- 1- Precisar para acceder al tórax, una intervención, mas o menos amplia y anestesia general.
- 2- Asociarse a un mayor índice de disfunciones por pérdida de la captura y/o la detección
- 3- Mayor frecuencia de fracturas del cable (aislante y conductor).

La estimulación epicárdica fue inicialmente la mas utilizada, pero en la actualidad su uso se limita a aquellos casos en que la vía endocavitaria no es posible (niños de escaso peso y muy corta edad, CC y sus correcciones) o cuando la estimulación cardíaca se realiza simultáneamente a una intervención cardíaca. En aquellos pacientes en que la vía elegida sea la vía epicárdica, el sitio idóneo de estimulación sería el ápex del ventrículo izquierdo (VI) ya que conserva la función ventricular mejor que cualquier otra localización del (VI) e incluso sus resultados son similares a la estimulación biventricular y además presenta sobre esta ultima, las ventajas de su sencillez, el menor número de complicaciones y la mayor longevidad de la batería<sup>8,9</sup>.

El acceso epicárdico puede realizarse por vía subcostal, subxifoidea, toracotomía o esternotomía y los cables tras fijarlos al epicardio se tunelizan hasta el generador que suele alojarse debajo de la fascia de los rectos del abdomen. Figura 2.

La utilización de cables con electrodos suturables y liberación de esteroides ha mejorado el rendimiento de los mismos. Tomaske<sup>10</sup> utilizó en 114 niños, con edad media 6,2 años, cables epicárdicos bipolares con esteroides (Medtronic Capsure Epi™ 10.336 o 4.968), 107 en aurícula y 132 en ven-

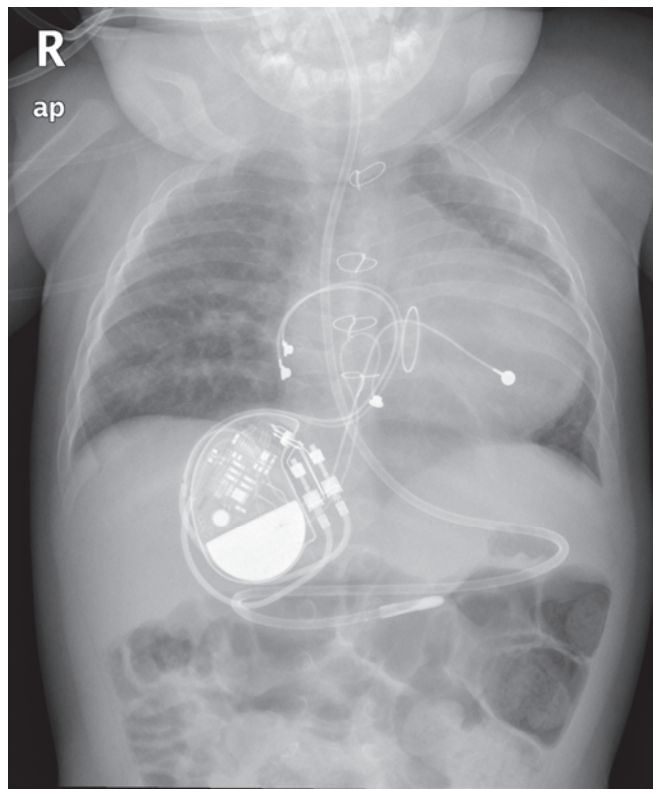


Figura 2.- Paciente de 11 meses de edad, intervenido de canal AV completo. Prótesis mitral St Jude nº 17. Marcapasos epicárdico doble cámara con electrodos bipolares implantado durante la cirugía. Sonda nasogástrica para alimentación enteral.

triculo y tras un periodo de seguimiento de 8 años, comprobó que la media de los umbrales, auricular y ventricular, fue de 1,2 voltios para 0,50 ms y que la detección auricular osciló entre 3,4 mV y 2,9 mV y la detección ventricular fue de 11,2 mV para el VI y de 7,7 mV para el VD.

Solo disfuncionaron el 9 % de los cables y pese al crecimiento, la actividad amplia de los pacientes y a que el 72 % de los pacientes tenían CC, la supervivencia de los cables a los 5 años fue del 94 % para los cables auriculares y del 85 % para los ventriculares, lo que aproxima el rendimiento de la estimulación epicardica a la endocardica.

#### Estimulación endocardica:

La vía endocavitaria presenta las ventajas de:

- 1- No precisar la apertura del tórax
- 2- Ofrecer mejores umbrales para la captura y detección y menor incidencia de bloqueos de salida
- 3- Menor incidencia de fractura de los cables.

Sus inconvenientes son:

- 1- Riesgo de desplazamiento de los cables (evitable con la utilización de cables de fijación activa)
- 2- Riesgo de trombosis venosa y episodios embólicos (en los casos que presentan shunt intracardiacos)<sup>11</sup>
- 3- Posibilidad de cizallamiento del cable si el acceso venoso fue por punción de la vena subclavia.

La estimulación transvenosa presenta en la práctica problemas derivados del tamaño y peso del paciente y por ende del calibre de los vasos venosos.

Bar-Cohen y colbs<sup>12</sup> estudiaron retrospectivamente los factores favorecedores de obstrucción venosa, para lo que realizaron venografía con contraste a una serie de 85 pacientes con cables transvenosos, dividiendo a los mismos en dos grupos, uno de edad  $\geq 13$  años en el momento del implante y otro de menor edad. Los factores analizados fueron el índice descrito por Figa<sup>13</sup>, la edad, la superficie corporal en el implante, el numero de cables, las cirugías previas, el tiempo transcurrido desde el implante y la presencia de cables de desfibrilación. La incidencia de oclusión venosa fue del 25 % (13 % parcial y 12 % total) y no se comprobaron diferencias entre los dos grupos ni correlación entre la oclusión venosa, la superficie corporal y el calibre del cable.

En ocasiones la estimulación transvenosa es imposible por presencia de válvula tricúspide protésica o por exclusión de cámaras como en la cirugía de

Fontan, aunque hay publicados casos de implante endocardico del cable ventricular después de esta intervención<sup>14, 15</sup>. En otros casos la anatomía venosa es muy compleja (malformaciones venosas, neoaurículas) y se acompaña de un alto riesgo de embolias por existencia de shunt. Finalmente, en el implante del cable se debe tener en cuenta, además, la presencia de cicatrices, parches sintéticos, conductos, resección de localizaciones habituales y se deben evitar las zonas donde se produce captura diafragmática. Algunos pacientes presentan dificultades anatómicas para el acceso a las cavidades cardiacas, derivadas de cirugías cardiacas previas (Fontan, Mustard, Senning) o situaciones que desaconsejan la vía endocavitaria.

En los pacientes con reparaciones de CC, es imprescindible conocer en profundidad la anatomía resultante de este tipo de cirugías y en ocasiones para mayor seguridad es necesario realizar una angiografía con contraste con el fin de comprobar tanto el acceso venoso como la continuidad de la cava superior con las cavidades cardiacas, pues en estos pacientes son frecuentes las anomalías venosas asociadas (presentes entre el 9 y 25 %). entre ellas, la vena cava superior izquierda persistente con drenaje en el seno coronario.

El acceso venoso por medio del empleo de la punción percutanea de la vena subclavia<sup>16</sup> es posible en los niños aun de corta edad y en la práctica se emplea en pacientes con un peso corporal  $\geq 10$  kg<sup>17</sup> e incluso menor, tras estudio ecográfico del diámetro de las venas a seleccionar (cefálica, axilar, subclavia) empleando cables de calibre reducido (3,6 Fr es decir de 1,2 mm)<sup>18</sup>. También es posible acceder por punción de la vena axilar o por disección de la vena cefálica aunque en este ultimo caso su diámetro en niños de peso inferior a 10 kg suele ser de unos 2 mm, lo que obliga en la practica, a emplear cables unipolares de 3,6 Fr (1,2 mm).

Una forma sencilla de seleccionar el acceso venoso es la valoración del diámetro de las venas mediante ultrasonografía, siendo deseable que el diámetro del cable no ocluya más del 50 % de la luz del vaso, para evitar en lo posible la trombosis venosa.

En nuestro centro, y dado que hemos optado por cables bipolares (para evitar la mioinhibición y la captura muscular) utilizamos como acceso venoso, la punción percutanea de la vena subclavia mediante un sistema de micropunción tipo Peel-Away que dispone de una aguja de 21 G y un sistema introduccion de calibre 7 Fr (Cook Medical), también utilizado en otros centros. Figura 3.

Una opción razonable si existen problemas de acceso venoso, es usar un cable bipolar para aurícula

y unipolar para el ventrículo, introduciendo el primero por vía axilar o subclavia (dado su mayor calibre) y el segundo por vía cefálica.

Algunos autores han utilizado como acceso venoso la vena femoral, situando el generador en la región abdominal baja, sobre la fosa iliaca. Costa<sup>19</sup> describe sus resultados con la estimulación transfemoral en 99 niños (edad media  $4,1 \pm 3,6$  años) con una supervivencia media de la estimulación del

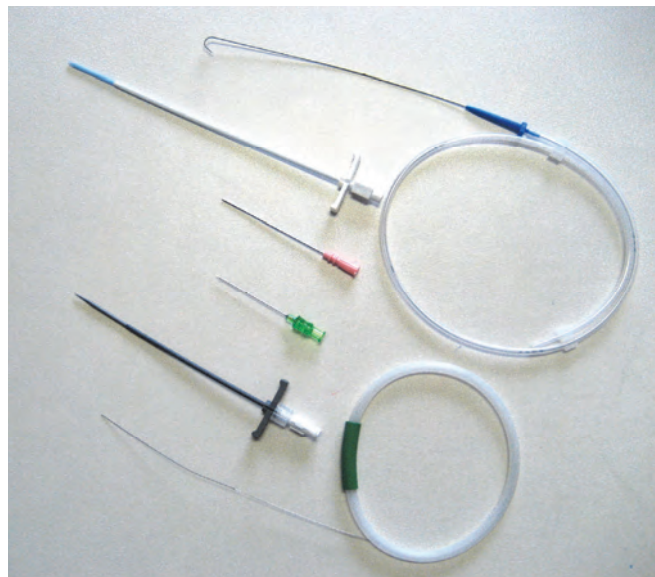


Figura 3.- En la zona superior, introductor 7 Fr empleado en el acceso venoso por punción percutánea de la subclavia. En la porción inferior, modelo similar de longitud adaptada para su utilización en pediatría.

75 % a los cinco años. En nuestro caso, solo hemos recurrido a esta vía, en caso de imposibilidad de acceso a través de la vena cava superior.

Cuando se selecciona la vía endocavitaria en niños de corta edad, hay que tener presente en el momento de situar el cable el efecto del crecimiento corporal sobre dicho cable. Para evitar la tracción y el desplazamiento del mismo se ha aconsejado dejar en el momento del implante un exceso de cable formando un bucle en la aurícula<sup>20</sup> y fijar el cable a nivel del protector con una sutura reabsorbible que permita el deslizamiento del cable durante el crecimiento<sup>21</sup>. Figura 4.

Kammeraad<sup>22</sup> utilizó la vía endocavitaria en 36 niños de 10 kg peso, de los cuales 10 (28 %) fueron reintervenidos antes de precisar el recambio del generador; 3 precisaron reposicionar el dispositivo por amenaza de decúbito y 4 por problemas relacionados con el cable. Además, 6 pacientes más requirieron revisión del cable durante el recambio del generador. En nueve pacientes se extrajeron once cables, en ocho por aumento del umbral de captura y descenso de la impedancia, daño del cable durante el cambio de generador o del cable relacionado con el crecimiento.

Silvetti<sup>23</sup> evaluó los resultados obtenidos por la estimulación VMIR entre 1990 y 2005 en 117 niños (63 de los cuales tenían cardiopatía congénita) y una edad al implante de  $5,3 \pm 3,9$  años. Las complicaciones agudas fueron hemotórax en 2,5 % y dislocación del cable 5 %. Tras un seguimiento medio

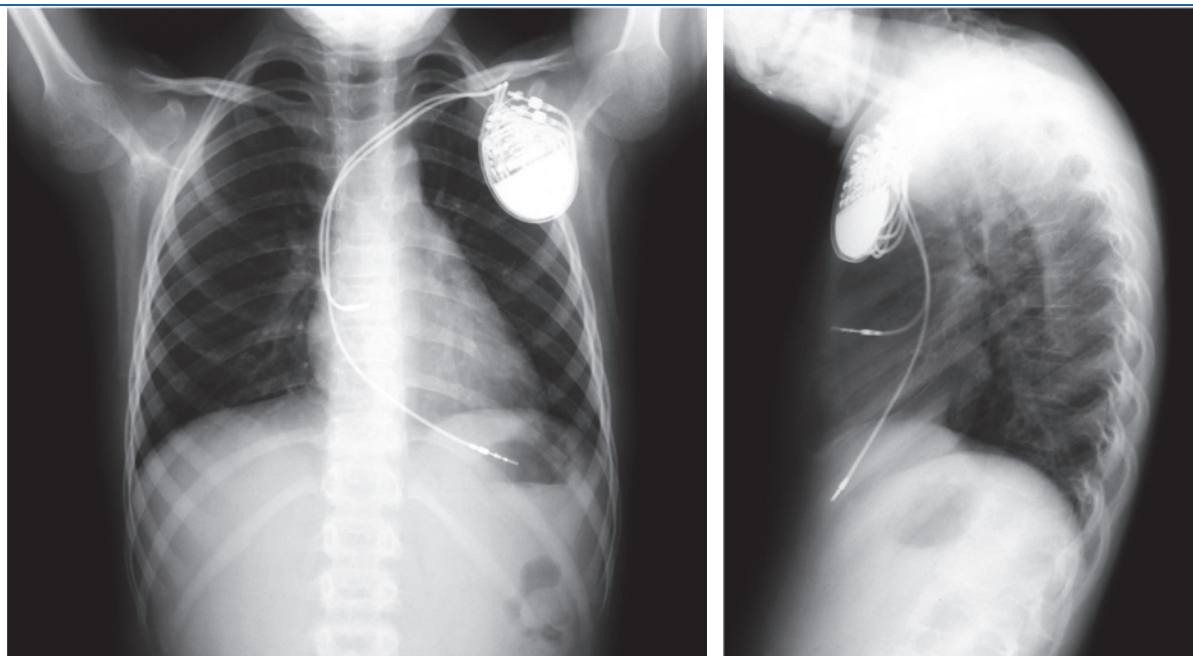


Figura 4.- Paciente con Síndrome de Kearns-Sayre. Marcapasos DDD implantado a los 10 años de edad y 21 kg de peso (año 2001). Recambio de generador en el año 2006. Radiografía PÁ y lateral de tórax realizadas en el año 2011. Se observa rectificación del trayecto del cable ventricular y pérdida parcial del trayecto en J del cable auricular, ambos bipolares y de fijación activa.

de siete años las disfunciones de marcapasos se presentaron en 22 casos (19 % del total) principalmente relacionadas con el cable.

### **SELECCIÓN DEL MODO DE ESTIMULACIÓN. EL DEBATE DDD VERSUS VVI.-**

En los adultos la estimulación DDD tiene evidentes ventajas sobre el modo VVI, especialmente en pacientes con enfermedad valvular, hipertensión arterial e insuficiencia cardiaca. Además, la estimulación VVI, en estos casos, se acompaña de una mayor incidencia de fibrilación auricular, accidente cerebrovascular, síndrome del marcapasos y mortalidad.

Los criterios para la selección del modo de estimulación en los adultos pueden resumirse en el lema "La aurícula debe ser estimulada y/o detectada siempre que sea posible", y la aplicación de este principio, limita el uso del modo VVI a aquellos pacientes con fibrilación auricular permanente y trastorno de la conducción AV.

Pero al aplicar esta norma hay que tener en cuenta en los niños (especialmente en los de corta edad) una serie de factores que pueden influir o modificar la selección del modo de estimulación y la vía para establecerla. Entre estos factores están la edad, el tamaño corporal, el calibre venoso, la curva de crecimiento, la presencia de alteraciones anatómicas en pacientes con CC con y sin cirugías correctoras previas, la longevidad de la batería, el número de cables necesarios, etc.

Es esencial tener presente que el paciente pediátrico tiene además una necesidad muy prolongada de estimulación cardiaca y que las decisiones iniciales pueden condicionar y dificultar procedimientos futuros.

Tras tener en cuenta estos factores, diversos autores consideran que el modo inicial de estimulación en niños con bloqueo AV completo y función ventricular normal sería el modo VMIR y la vía de estimulación endocardica, pues esta elección reduce el riesgo quirúrgico y el riesgo de trombosis venosa al emplear un solo cable. Posteriormente, cuando el niño alcance la adolescencia se puede plantear la optimización del modo VVI a un modo DDD, bien de forma electiva al proceder al recambio del generador por agotamiento de la batería o si el paciente presenta en su curso evolutivo datos de disfunción ventricular<sup>24</sup>.

Horenstein<sup>25</sup> en un estudio que englobó a 33 pacientes con bloqueo AV congénito o con CC, portadores de marcapasos VMIR, con 100 % de estimulación ventricular y función ventricular normal

encontró que la aparición de síntomas y datos compatibles con síndrome del marcapasos se producía después de un tiempo medio de estimulación de 11 años, por lo que se dispone, en su opinión, de un amplio plazo para llevar a cabo la optimización a modo DDD.

### **ESTIMULACIÓN CARDIACA PEDIÁTRICA Y FUNCIÓN VENTRICULAR**

Durante más de cincuenta años, la estimulación endocardica ventricular se ha realizado desde el ápex del ventrículo derecho (VD) por sus favorables condiciones eléctricas, de estabilidad y de facilidad para situar el cable. La activación ventricular desde dicho lugar produce un retardo en la activación del VI y un QRS de duración mayor de 120 ms, con aspecto de bloqueo de rama izquierda.

Además de esta activación retrasada, especialmente de la pared lateral del VI, se producen toda una serie de alteraciones en las miofibrillas, en las mitocondrias, en la perfusión coronaria y consumo de oxígeno e incluso cambios neurohormonales<sup>26</sup> que a largo plazo inducen disfunción ventricular<sup>27,28</sup>.

El conocimiento de estos efectos adversos ha producido la búsqueda de sitios de estimulación alternativos al ápex del VD, que eviten o reduzcan estos efectos mediante un patrón de estimulación menos excéntrico, con una secuencia de activación ventricular mas parecida a la normal. Entre los sitios utilizados están el tracto de salida del VD<sup>29</sup>, el septo interventricular medio, la estimulación hisiana (en casos seleccionados) y la estimulación bifocal del VD.

Kim estudió el estado de la función ventricular izquierda en 63 pacientes con bloqueo auriculoventricular completo congénito (sin cardiopatía asociada ni disfunción ventricular previa), y edad media al implante de 6,5 años, y comprobó que en dichos pacientes la presencia de disfunción ventricular era muy infrecuente, incluso entre los que habían sido estimulados durante mas de 10 años, por lo que, en su opinión, la estimulación desde ápex de VD podía considerarse como forma inicial de estimulación en estos pacientes<sup>30</sup>.

Tomaske<sup>31</sup> comparó la fracción de eyección ventricular izquierda (FEVI) de 15 individuos sanos y 25 pacientes con anatomía cardiaca normal y bloqueo AV, 10 estimulados desde el ápex del VD durante unos siete años y 15 estimulados desde la pared libre de VI durante unos cuatro años, y comprobó que la FEVI era normal y similar al grupo control sano para los estimulados en VI ( $60 \pm 6\%$ ) y menor para los estimulados en VD ( $45 \pm 6\%$ ).

Dreger<sup>32</sup> estudió una serie de 26 pacientes sin cardiopatía estructural en el momento del implante que fueron estimulados desde el ápex de VD por presentar bloqueo AV completo congénito. Tras un periodo de seguimiento de  $24,6 \pm 6,6$  años y al menos 15 años de estimulación, cuatro pacientes presentaron miocardiopatía inducida por la estimulación, definida como una FEVI < del 45 % en ausencia de otras causas que justificaran esta disfunción, por lo que en su opinión la prevalencia de miocardiopatía por estimulación era muy baja.

No comprobó diferencias en la capacidad de ejercicio medida mediante espiroergometría, ni en la calidad de vida, aunque en los pacientes con miocardiopatía por estimulación los diámetros ventriculares eran mayores y mayor el retraso intraventricular.

### TERAPIA DE RESINCRONIZACIÓN CARDIACA EN PEDIATRÍA

En pacientes adultos, la resincronización cardíaca se ha consolidado en la pasada década como una opción terapéutica en pacientes con miocardiopatía dilatada idiopática o isquémica, insuficiencia cardíaca, disfunción ventricular y datos de asincronía electromecánica.

Los criterios para establecer la indicación de TRC presentan limitaciones para ser aplicados en los niños, pues la clasificación NYHA está diseñada para adultos, la duración del QRS puede ser menor de 120 ms en un niño y pese a ello presentarse asincronía y en muchos casos por su anatomía compleja es difícil estimar la FEVI. Además, la asincronía en presencia de bloqueo completo de rama derecha es más frecuente en los niños que en los adultos.

En niños con CC, la disfunción ventricular es la causa más importante de morbilidad y mortalidad, por lo que la utilización de la TRC se inició con su empleo temporal en la insuficiencia cardíaca aguda postcirugía cardíaca de dichas cardiopatías<sup>33,34</sup>, en el fracaso ventricular derecho<sup>35</sup> y también en pacientes intervenidos de ventrículo único<sup>36</sup>. Janousek<sup>37</sup> comprobó en estos casos, que la TRC mejoraba la presión sistólica y Zimmerman<sup>38</sup> señaló la mejoría del índice cardíaco y la reducción de la duración del QRS.

Una situación especial es la tetralogía de Fallot, en la que se sabe que la duración del QRS es un marcador de riesgo de muerte súbita. En estos pacientes, la estimulación ventricular derecha produce resincronización y reduce la duración del QRS. Stephenson<sup>39</sup> estudio esta situación en 28 pacientes con Tetralogía de Fallot estimulados en VD con diferentes intervalos AV y comprobó una reducción significativa de la duración del QRS.

Dubin<sup>40</sup> valoró la resincronización en pacientes con bloqueo completo de rama derecha y estimulación VD con intervalo AV programado por debajo del valor del intervalo PR y comprobó aumento del gasto cardíaco y de la  $dP/dt$  del VD así como reducción de la duración del QRS, en comparación con el ritmo sinusal y la estimulación auricular aislada.

Una situación especial es el ventrículo único, ya que en este caso el objetivo de la TRC es exclusivamente corregir la asincronía intraventricular que debe ser evaluada mediante ecocardiografía tridimensional para identificar la secuencia de activación de cada segmento ventricular. Esta aplicación de la estimulación multisitio se estudió en el postoperatorio de 26 pacientes con ventrículo único intervenidos para cirugía paliativa comprobándose reducción del QRS, aumento de la presión arterial, mejoría del gasto cardíaco y mejoría de la sincronía mediante eco tridimensional<sup>41</sup>.

Los pacientes con transposición de las grandes arterias y con VD sistémico con frecuencia desarrollan insuficiencia cardíaca y en ocho pacientes en esta situación, dos con bloqueo completo de rama derecha y seis con estimulación ventricular izquierda y asincronía electromecánica Janousek<sup>42</sup> tras TRC comprobó reducción en la duración del QRS, mejoría del tiempo de llenado y de la FEVI.

La TRC permanente en niños obtiene cuando menos similares resultados que en los adultos y además el número de pacientes no respondedores suele ser menor que en los adultos. La indicación en la mayoría de los casos (61 % del total) es la corrección de la asincronía inducida por la estimulación en ápex de VD de pacientes con CC.

En los niños, su tamaño y el escaso calibre de los accesos vasculares y de las venas coronarias son un obstáculo para la resincronización por vía exclusivamente transvenosa aunque puede recurrirse a la vía epicárdica para la estimulación del VI.

En la serie publicada por Cecchin<sup>43</sup> que está compuesta por 60 pacientes, con edad media al implante de 15 años, la TRC se alcanzó por vía transvenosa en solo el 38 % de los casos, por vía epicárdica en el 63 % y de forma mixta en el 8 %.

La indicación fue en 14 casos miocardiopatía dilatada y en los 46 restantes CC (ventrículo único, canal AV, TGV). Las indicaciones para la TRC en dicha serie así como la vía de implante del dispositivo se muestran en la figura 5.

La vía epicárdica se utilizó en pacientes con edad media de 8,6 años y la transvenosa en aquellos de más edad (17,7 años).

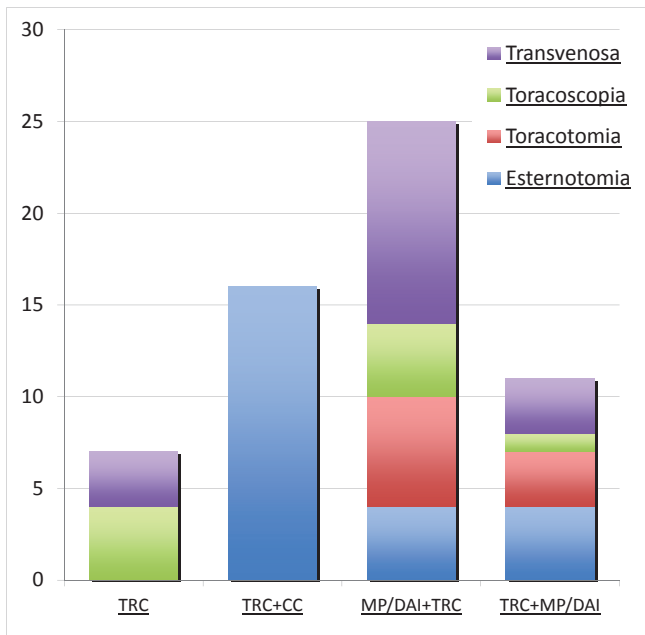


Figura 5.- Indicaciones de la TRC y procedimiento de implante del dispositivo, en la serie citada en el texto. Abreviaturas: TRC= Resincronizador. TRC + CC = Resincronizador en cardiopatía congénita. MP/DAI + TRC = Paciente con marcapasos o desfibrilador previo al que se asoció resincronizador. TRC + MP/DAI = Indicación directa de resincronizador y MP/DAI.

Tras un seguimiento medio de 0,7 años, comprobó que el 87 % de los pacientes (39 casos de 45 seguidos) mejoraron su clase funcional y al menos un 10 % su FEVI. De ellos, 23 pacientes (59 %) presentaron mejoría de dos o tres niveles en la clasificación de la NYHA e incremento de más de 10 puntos en su FEVI.

Las complicaciones agudas fueron del 10 %, siendo más frecuentes en los implantes transvenosos (18 %).

Dubin<sup>44</sup> evaluó, de forma retrospectiva, la eficacia y seguridad de la TRC en 103 pacientes pediátricos de 22 hospitales, con una edad media en el implante de 12,8 años. Destacó la diferencia en las indicaciones entre adultos y niños ya que en estos la miocardiopatía solo representó el 15,5 % de los casos siendo la indicación más frecuente la disfunción ventricular en pacientes con CC (70,8 %). Además, la mitad de los casos (54 % del total) eran previamente portadores de marcapasos.

La vía de implante fue en la mitad de los dispositivos epicárdica (46,6 %) mixta (9,7 %) y transvenosa en el resto (43,6 %), siendo la vía epicárdica la utilizada en los pacientes de más corta edad. Las complicaciones ligadas al cable de seno coronario fueron mayores que en los adultos (18 % versus 12 %), quizás por escasa experiencia en la técnica.

La mortalidad fue del 5 % comparable a la señalada para los adultos en el estudio MIRACLE<sup>45</sup>.

Con respecto a este estudio de Dubin hay que tener en cuenta la limitación que supone su carácter retrospectivo, la heterogeneidad de la población en cuanto a edad en el momento del implante (cerca del 50 % de los casos eran pacientes de más de 15 años de edad) y el limitado tiempo de seguimiento.

## BLIBLIOGRAFÍA.

1. Czosek RJ, Meganathan K, Anderson JB, Knilians TK, Marino BS, Heaton PC. Cardiac rhythm devices in pediatric population: Utilization and complications. *Heart Rhythm* 2012; 9: 199 – 208.
2. Welisch E, Cherlet E, Crespo-Martinez E, Hansky B.A Single Institution Experience with Pacemaker Implantation in a Pediatric Population over 25 Years. *PACE* 2010; 33:1112–1118.
3. Silveti MS, Drago F, Grutter G, De Santis A, Di Ciommo V, Ravá L. Twenty years of paediatric cardiac pacing: 515 pacemakers and 480 leads implanted in 292 patients. *Europace* (2006) 8, 530–536.
4. Tomaske M, Harpes P, Prete R, DodgeKhatami A, Bauersfeld U. Long-term experience with Autocapture®-controlled epicardial pacing in children. *Europace* 2007; 9: 645 – 650.
5. Celiker A, Ceviz N, Küçükosmanoglu. Long-term results of endocardial pacing with Autocapture™ threshold tracking pacemakers in children. *Europace* 2005; 7: 569 – 575.
6. Walsh EP, Cecchin F. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. *Circulation*. 2007;115:53445.
7. Gabbarini F, Agnoletti G. Selective-site pacing in paediatric patients: Use of the Slect Secure System and risk of vein occlusion. *Europace* 2010; 12: 1286 - 1289.
8. Vanagt WY, Verbeek XA, Delhaas T, Mertens L, Daenen WJ, Prinzen FW. The left ventricular apex is the optimal site for pediatric pacing. *PACE* 2004; 27: 837 – 843.
9. Vanagt WY, Prinzen FW, Delhaas T. Physiology of cardiac pacing in children: The importance of the ventricular pacing site. *PACE* 2008; 31: S24 – S27.
10. Tomaske M, Gerritse B, Kretzers L, MS, Pretre R, DodgeKhatami A, Rahn M, Bauersfeld U. A 12-year experience of bipolar steroid-eluting epicardial pacing leads in children. *Ann Thorac Surgery* 2008;85: 1704 –11.
11. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Mercier LA, Fernandes SM, Cote JM, et al. Transvenous pacing leads and systemic thromboemboli in patients with intracardiac shunts: a multicenter study. *Circulation*. 2006;113:23917.
12. Bar-Cohen Y, Berul CI, Alexander ME, Fortescue EB, Walsh EP, Triedman JK, Cecchin, F: Age, size and lead factors alone do not predict venous obstruction in children and young adults with transvenous lead systems. *J Cardiovasc Electro-physiol* 2006;17:754- 759.
13. Figa FH, McCrindle BW, Bigras JL, Hamilton RM, Gow RM: Risk factors for venous obstruction in children with transvenous pacing leads. *PACE* 1997;20:1902-1909.
14. Hansky B, Blanz U, Peuster M, Gueldner H, Sandica F, Crespo-Martinez E, Mathies W, Meyer H, Koerfer R. Endocardial

- pacing after Fontan-type procedures. *PACE* 2005;28: 140 – 148.
15. Adwani SS, Sreeram N, DeGiovanni JV. Percutaneous transhepatic dual chamber pacing in children with Fontan circulation. *Heart* 1997; 77: 574 - 575.
  16. Kammeraad Janneke AE, Rosenthal E, Bostock J, Rogers J, Sreeram N. Endocardial pacemaker implantation in infants weighing  $\leq$  10 kilograms. *PACE* 2004;27: 1466 – 1474.
  17. Gillette PC, Zeigler VL. *Paediatric Cardiac Pacing*. Armonk, NY, Futura Publishing Co., Inc., 1995, pp. 95–113.
  18. Stojanov P, Vranes M, Velimirovic D, Zivkovic M, Kocica MJ, Davidovic L, Neskovic N, Stajevic M. Prevalence of Venous Obstruction in Permanent Endovenous Pacing in Newborns and Infants: Follow-Up Study. *PACE* 2005; 28:361–365.
  19. Costa R, Martinelli Filho M, Tamaki WT, Crevelari ES, Nishioka SD, Pinho Moreira LF, Almeida S. Transfemoral pediatric permanent pacing: Long-term results. *PACE* 2003; 26 (Pt II): 487 – 491.
  20. Rosenthal E, Bostock J. Use of an atrial loop to extend the duration of endocardial pacing in neonate. *PACE* 1997; 20: 2489 – 2491.
  21. Stojanov P, Velimirovic D, Hrnjak V, Pavlovic SU, Zivkovic M, Djordjevic Z. Absorbable suture technique: solution to the growth problem in pediatric pacing with endocardial leads. *PACE* 1998; 21: 65 – 68.
  22. Kammeraad JA, Rosenthal E, Bostock J, Rogers J, Sreeram N: Endocardial pacemaker implantation in infants weighing  $\leq$  or = 10 kilograms. *PACE* 2004;27:1466-1474.
  23. Silvetti MS, Drago F, Marcora S, Ravá L. Outcome of single-chamber ventricular pacemakers with transvenous leads implanted in children. *Europace* 2007;9: 894 – 899.
  24. Silvetti MS, Drago F. Upgrade of single chamber pacemakers with transvenous leads to dual chamber pacemakers in pediatric and young adult patients. *PACE* 2004; 27:1094 – 1098.
  25. Horenstein MS, Karpawich PP. Pacemaker Syndrome in the young: Do children need dual chamber as the initial pacing mode?. *PACE* 2004; 27:600–605.
  26. Karpawich PP, Justice CD, Cavitt DL, Chang CH. Developmental sequelae of fixed-rate ventricular pacing in the immature canine heart: an electrophysiologic, hemodynamic, and histopathologic evaluation. *Am Heart J* 1990;119:1077 – 83.
  27. Tantengco MV, Thomas RL, Karpawich PP. Left ventricular dysfunction after long-term right ventricular apical pacing in the young. *J Am Coll Cardiol* 2001;37: 2093 – 100.
  28. Thambo JB, Bordachar P, Garrigue S, Lafitte S, Sanders P, Reuter S et al. Detrimental ventricular remodeling in patients with congenital complete heart block and chronic right ventricular apical pacing. *Circulation* 2004;110:3766–72.
  29. Giudici MC, Thornburg GA, Buck DL, Coyne EP, Walton TRC, Paul DL et al. Comparison of right ventricular outflow tract and apical lead permanent pacing on cardiac output. *Am J Cardiol* 1997;79:209–12.
  30. Kim JJ, Friedman RA, Eidem BW, Cannon BC, Arora G, O'Brian Smith E, Fenrich AL, Kertesz NJ. Ventricular Function and Long-Term Pacing in Children with Congenital Complete Atrioventricular Block. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2007; 18: 373-377.
  31. Tomaske M, Breithardt OA, Bauersfeld U. Preserved cardiac synchrony and function with single-site left ventricular epicardial pacing during mid-term follow-up in pediatric patients. *Europace* 2009; 11: 1168 – 1176.
  32. Dreger H, Maethner K, Bondke H, Baumann G, Melzer C. Pacing induced cardiomyopathy in patients with right ventricular stimulation for >15 years.
  33. R, Matějka T, et al. Resynchronization pacing is a useful adjunct to the management of acute heart failure after surgery for congenital heart defects. *Am J Cardiol* 2001; 88:145–152.
  34. Zimmerman FJ, Starr JP, Koenig PR, Smith P, Hijazi ZM, Bacha EA. Acute hemodynamic benefit of multisite ventricular pacing after congenital heart surgery. *Ann Thorac Surg* 2003; 75:1775–1780.
  35. Dubin AM, Feinstein JA, Reddy M, Hanley FL, Van Hare GF, Rosenthal DN. Electrical resynchronization. A novel therapy for failing right ventricle. *Circulation* 2003; 107:2287–2289.
  36. Bacha EA, Zimmerman FJ, Mor-Avi V, Weinert L, Star JP, Sugeng L, Lang RM. Ventricular resynchronization by multisite pacing improves myocardial performance in the postoperative single-ventricle patient. *Ann Thorac Surg* 2004; 78:1678–1683.
  37. Janousek J, Vojtovic P, Hucin B et al. Resynchronization pacing is a useful adjunct to the management of acute heart failure after surgery for congenital heart defects. *Am J Cardiol* 2001; 88: 145 – 152.
  38. Zimmerman FJ, Starr JP, Koenig PR, Smith P, Hijazi ZM, Bacha EA. Acute hemodynamic benefit of multisite ventricular pacing after congenital heart surgery. *Ann Thorac Surg* 2003; 75; 775 – 780.
  39. Stephenson EA, Cecchin F, Alexander ME, Triedman JK, Walsh EP, Berul CI. Relation of right ventricular pacing in tetralogy of Fallot to electrical resynchronization. *Am J Cardiol* 2004; 93: 1449 – 1452.
  40. Dubin AM, Feinstein JA, Reddy VM, Hanley FL, Van Hare GE, Rosenthal DN. Electrical resynchronization a novel therapy for the failing right ventricle. *Circulation* 2003; 107: 2287 – 2289.
  41. Bacha EA, Zimmerman FJ, Mor-Avi V et al. Ventricular resynchronization by multisite pacing improves myocardial performance in the postoperative single-ventricle patient. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 1678 – 1683.
  42. Janousek J, Tomek V, Chaloupeky vA et al. Cardiac resynchronization therapy: a novel adjunct to the treatment and prevention of systemic right ventricular failure. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 1927 – 1931.
  43. Cecchin F, Frangini PA, Brown DW, Fynn-Thompson F, Alexander ME, Triedman JK et al. Cardiac resynchronization therapy (and multisite pacing) in pediatric and congenital heart disease: Five years experience in a single institution. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2009; 20 : 58 – 65.
  44. Dubin AM, Janousek J, Rhee E, Strieper MJ, Cecchin F, Law IH, Shannon KM. Resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease patients: An international multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46:2277–2283.
  45. Abraham WT. Cardiac resynchronization therapy for heart failure: biventricular pacing and beyond. *Curr Opin Cardiol* 2002;17:346 –52.



# Normas de publicación

Cuadernos de Estimulación es una revista científica, dedicada a la estimulación cardíaca, la electrofisiología y las arritmias

La edición electrónica publica el texto completo de la revista en la siguiente dirección: [www.estimulacioncardiaca.es](http://www.estimulacioncardiaca.es).

Todos los artículos originales serán evaluados, por revisores designados por los Editores, antes de ser aceptados. El envío de un artículo implica que es original y que no ha sido previamente publicado ni está siendo evaluado para su publicación en otra revista.

Los artículos admitidos para publicación quedaran en propiedad de Cuadernos de Estimulación y su reproducción total o parcial deberá ser convenientemente autorizada, debiendo los autores de los mismos enviar por escrito la carta de cesión de estos derechos una vez que su artículo haya sido aceptado.

## Envío de manuscritos

Los manuscritos para Cuadernos de Estimulación se enviarán a través de los editores.

## Ética

Los autores firmantes de los artículos aceptan la responsabilidad definida por el Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas (en [www.icmje.org](http://www.icmje.org)). Los trabajos que se envíen a Cuadernos de Estimulación para su evaluación serán elaborados respetando las recomendaciones internacionales sobre investigación clínica (Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial revisada recientemente [[www.wma.net/e/policy/](http://www.wma.net/e/policy/)]) y con animales de laboratorio (Sociedad Americana de Fisiología). Los estudios aleatorizados deberán seguir las normas CONSORT.

## Conflicto de intereses

Cuando exista alguna relación entre los autores de un artículo y cualquier entidad pública o privada, de la que pudiera derivarse algún potencial conflicto de intereses, esta circunstancia debe ser comunicada al Editor.

## Instrucciones para los autores

Todos los manuscritos se adecuarán a las normas de publicación. Se entiende que el primer firmante de la publicación se responsabiliza de la normativa y que el resto de los autores conoce, participa y está de acuerdo con el contenido del manuscrito.

## 1. Artículos originales y de Revisiones Clínicas

### Presentación del documento:

A doble espacio, con márgenes de 2,5 cm y páginas numeradas, con una extensión máxima de 5.000 palabras, contando desde la página frontal hasta el final y excluyendo únicamente las tablas. Constará de dos documentos: primera página y manuscrito:

#### 1.- Primera página:

Título completo y abreviado (menos de 80 caracteres). Nombre y apellido de los autores en este orden: primer nombre, inicial del segundo nombre si lo hubiere, seguido del primer apellido. Se podrá incluir el segundo apellido separado con un guión. Centro de procedencia (departamento, institución, ciudad y país) y fuente de financiación, en su caso. Dirección postal completa del autor a quien debe dirigirse la correspondencia, teléfono, fax y dirección electrónica. Se especifica el número total de palabras del manuscrito (excluyendo únicamente las tablas).

#### 2.- Manuscrito:

Mantendrá el siguiente orden: a) resumen estructurado y palabras clave; b) cuadro de abreviaturas; c) texto; d) bibliografía; e) pies de figuras; f) tablas (opcional), y g) figuras (opcional).

El texto constará de los siguientes apartados: a) Introducción; b) Métodos; c) Resultados; d) Discusión, y e) Conclusiones, cada

uno de ellos adecuadamente encabezado. Se emplearan subapartados, adecuadamente subtítulos, para organizar cada uno de los apartados. Los agradecimientos figuraran al final del texto.

## 3.- Bibliografía:

Las referencias bibliográficas se citaran en secuencia numérica, entre parentesis como texto estándar, de acuerdo con su orden de aparición en el texto. No se incluirán entre las citas bibliográficas, comunicaciones personales, manuscritos o cualquier dato no publicado, aunque todo ello, sin embargo, puede estar incluido, entre paréntesis, dentro del texto.

Si se citan abstracts se identificarán con: [abstract], colocado después del título.

Para la referencia a revistas médicas se utilizaran las mismas abreviaturas que aparecen en el Index Medicus: List of Journals Indexed, tal y como se publican en el número de enero de cada año (disponible en: [www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/)).

**Revista médica.** Lista de todos los autores. Si el número de autores es superior a seis, se incluirán los seis primeros, añadiendo la partícula latina et al.

**Capítulo en libro.** Autores, título del capítulo, editores, título del libro, ciudad, editorial y páginas.

**Libro.** Cite las páginas específicas.

Material electrónico. Artículo de revista en formato electrónico.

## 4. Figuras:

Las figuras correspondientes a gráficos y dibujos se enviarán en formato TIFF o JPEG preferentemente, con una resolución no inferior a 300 dpi y utilizando el color negro para líneas y texto. Se ordenaran con números arábigos de acuerdo con su orden de aparición en el texto. Las gráficas, símbolos, letras, etc., serán de tamaño suficiente para poderse identificar claramente al ser reducidas. Los detalles especiales se señalaran con flechas, utilizando para estos y para cualquier otro tipo de símbolos el trazado de máximo contraste respecto a la figura.

Los pies de figuras se incluirán en hoja aparte. Al final se identificarán las abreviaturas empleadas, por orden alfabético.

Las figuras no incluirán datos que permitan conocer la procedencia del trabajo o la identidad del paciente. Las fotografías de personas serán realizadas de manera que no sean identificables o se adjuntará el consentimiento de su uso por parte de la persona fotografiada.

## Tablas:

Se numeraran con números arábigos de acuerdo con su orden de aparición en el texto. Cada tabla se escribirá a doble espacio en una hoja aparte, incluyendo un título en su parte superior y en la parte inferior se describirán las abreviaturas empleadas por orden alfabético. Su contenido será autoexplicativo y los datos incluidos no figuraran en el texto ni en las figuras.

## 2. Casos Clínicos

Escritos a doble espacio, con márgenes de 2,5 cm y se adaptaran a las normas descritas para los artículos originales referentes a la primera página (máximo 8 autores), bibliografía, figuras y tablas.

El manuscrito constará de los siguientes apartados: a) resumen (menos de 150 palabras), con 3-5 palabras clave; b) introducción; c) métodos; d) resultados; e) discusión; f) bibliografía; g) pies de figuras; h) tablas (opcional), e i) figuras (opcional). Tendrá una extensión máxima de 2.000 palabras, excluyendo únicamente las tablas y podrá incluir un máximo de tres figuras y dos tablas.

Tanto los artículos originales como los casos clínicos deberán ser remitidos en formato electrónico empleando el procesador de textos WORD



# FullView™

## Software

Obtenga una visión de 360°  
de su paciente





# Gracias desde el fondo de nuestro corazón

Por utilizar el cable de Medtronic Sprint Quattro  
más de 400.000 veces<sup>1</sup> para mejorar la vida  
de los pacientes



**GARANTÍA  
DE POR VIDA**

ANIVERSARIO  
Sprint Quattro Secure®

**Innovating for life.**

1. Implantes mundiales estimados, datos de Medtronic



# XXVIII

## REUNIÓN DE PRIMAVERA

### SECCIÓN DE ESTIMULACIÓN CARDÍACA

GRUPOS DE TRABAJO DE RESINCRONIZACIÓN  
CARDIACA, NUEVAS ESTRATEGIAS  
EN ESTIMULACIÓN CARDIACA  
Y MONITORIZACIÓN DOMICILIARIA



SOCIEDAD  
ESPAÑOLA DE  
CARDIOLOGÍA



Sección de  
Estimulación  
Cardíaca

MUSEO ES BALUARD

**PALMA DE MALLORCA**  
del 24 al 26 de mayo de 2012

SECRETARÍA TÉCNICA

 **congrega**  
grupo de servicios

C/ Rosalía de Castro, nº13-1ºzda. 15004 - A Coruña  
T. 981-216 416 - F. 981-217 542  
congrega@congrega.es