

Marcapaseo definitivo en lactantes y niños con bloqueo aurículoventricular completo congénito

PEDRO A. OTTO*, LUIS E. ALDAY, CLAUDIO ZAVANELLA

Departamento de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, Hospital de Niños de Córdoba. República Argentina.

Presentado parcialmente en el II Congreso Mundial de Cardiología Pediátrica, Nueva York, Junio de 1985.

*Para optar a Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología.

Trabajo recibido para su publicación: 10/85. Aceptado: 3/86.

Se revisó la casuística del Hospital de Niños de Córdoba para evaluar los resultados del implante de marcapasos definitivos en lactantes y niños con bloqueo aurículo-ventricular completo congénito (BAVCC).

Sobre 29 pacientes con BAVCC controlados en un período de 10 años, en 10 (34%) se colocaron marcapasos definitivos. La edad varió entre 5 días y 11 años (media 4/12 años).

Cuatro pacientes presentaban insuficiencia cardíaca congestiva (ICC), otros cinco síndrome de Stokes-Adams (SSA) y uno bradicardia extrema para la edad. Del grupo con ICC, dos de ellos tenían asociada una cardiopatía congénita (CCA). Dos pacientes con SSA tenían complejos QRS anchos en el E.C.G. Con excepción del primer paciente de la serie, el resto recibió generadores multiprogramables de larga vida. Se utilizaron electrodos epicárdicos con abordaje transtorácico en 9 casos y endocavitario en uno.

En uno de los recién nacidos de esta serie se ligó un ductus permeable en el momento del implante.

El período de seguimiento se extendió entre 1 mes y 6 6/12 años (media 22 meses). Hubo un cambio electivo de generador 5 años y 7 meses después del implante, en una paciente en la que seis meses más tarde, se colocó un catéter endocavitario por aumento de umbrales de los electrodos epicárdicos.

Todos los pacientes se encuentran asintomáticos y no hubo complicaciones relacionadas con el implante o durante el seguimiento, excepto la relatada.

Estos resultados contrastan con los 4 pacientes con BAVCC en los cuales no se implantaron marcapasos y que fallecieron, dos por SSA (uno en el primer episodio), y dos por ICC (uno con CCA compleja y el otro durante una infección respiratoria intercurrente).

En conclusión el implante de parcapasos definitivos no presenta límites de edad y los resultados en la edad pediátrica son comparables a los observados en la población adulta.

El continuo mejoramiento de la tecnología de los generadores y electrodos y las modalidades de marcapaseo han cambiado el pronóstico de los niños sintomáticos con BAVCC, como aquéllos con otras arritmias de frecuencia cardíaca baja¹⁻⁶.

MATERIAL Y METODOS

Entre enero de 1975 y diciembre de 1984 fueron vistos 29 pacientes con BAVCC. Esto representa una incidencia del 0.78% sobre el total de las cardiopatías congénitas observadas en ese período de 10 años.

Se emplearon los siguientes criterios diagnósticos: a) bradicardia para la edad; b) demostración electrocardiográfica de bloqueo AV de 3er. grado en ausencia de enfermedades infecciosas⁷.

En todos los pacientes se realizó una evaluación clínica, radiológica y E.C.G. En ocho se efectuaron estudios electrofisiológicos para determinar el sitio del bloqueo.

Se implantaron generadores permanentes en 10 pacientes, en nueve de ellos con electrodos epicárdicos y en uno endocavitario.

Con excepción del primer paciente, se utilizaron generadores multiprogramables. El modo de estimulación fue VII.

RESULTADOS

La edad promedio en la que se estableció el diagnóstico fue de 17 meses. En 10 de los 29 pacientes se detectó la baja frecuencia ventricular durante el primer mes de vida; en 5 de ellos antes del nacimiento. En relación al sexo hubo 17 varones y 12 mujeres. Dos pacientes eran hermanos. El E.C.G.

basal mostraba una frecuencia ventricular con un rango de 36 a 95 latidos por minuto. Los complejos QRS eran angostos en 26 niños y 3 tenían conducción intraventricular prolongada con imagen electrocardiográfica de BRD con HBAI. El sitio de bloqueo fue identificado en 7 de los 8 pacientes a los que se les efectuó un estudio electrofisiológico, estando localizado en el nódulo aurículo-ventricular en 6 y en 1 por debajo del haz de His. Seis pacientes (21%) presentaban cardiopatías congénitas asociadas: Transposición corregida de las grandes arterias (3) con CIV asociada en 2 y con estenosis pulmonar en uno; ductus arterioso permeable (2); corazón univentricular con estenosis pulmonar (1).

CURSO CLINICO

Catorce pacientes (48%) están ligeramente limitados o asintomáticos. Sólo dos tienen CCA: ductus permeable que fue ligado electivamente uno y TCGA aislada el otro. La frecuencia ventricular basal media para este grupo fue de 62 latidos por minuto.

Quince niños (52%) eran sintomáticos, ya sea en su evaluación inicial o durante el seguimiento. Siete pacientes (24%) tuvieron SSA, tres de ellos con QRS ancho en el E.C.G. Dos niños murieron, uno en el primer episodio y otro a la espera del marcapaso definitivo, por falla de un transitorio. Siete pacientes (24%) presentaban ICC, cuatro de ellos con CCA. Dos niños de este grupo fallecieron: uno con un corazón univentricular, muerto en el período perinatal y otro con TCGA aislada. Este desarrolló ICC y falleció durante una infección respiratoria intercurrente. Un niño con TCGA, CIV e hipertensión pulmonar fue perdido en el seguimiento al rechazar los parientes todo tipo de intervención terapéutica. En un neonato con una frecuencia ventricular variable entre 50 y 55 latidos por minuto, y que no se incrementaba con el llanto, se implantó un marcapasos a la edad de cinco días; debido al pobre pronóstico de estos lactantes sin tratamiento fue incluido en el grupo de los pacientes sintomáticos. La frecuencia ventricular media de este grupo fue más baja (53 latidos por minuto), especialmente en aquéllos con SSA (46 latidos por minuto).

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Diez de los 29 pacientes (34%) fueron tratados quirúrgicamente, con implante de marcapasos modo VVI.

La indicación de implante fue por SSA en cinco, ICC en cuatro y bradicardia severa en el período neonatal en uno.

La edad al tiempo del implante varió entre cinco días y once años (media 4 1/12 años). Dos de los

pacientes fueron operados en el primer mes de vida y otros cuatro antes de los dos años de edad.

De los pacientes con SSA, dos de ellos presentaban conducción intraventricular prolongada, sugiriendo la localización del bloqueo en la zona infrahisiana.

En el grupo con ICC, dos de ellos tenían CCA: TCGA con CIV y EP en un paciente y persistencia del ductus el otro niño, un recién nacido con frecuencia ventricular de 42 latidos por minuto. El ductus fue ligado en el momento del implante. En el período de seguimiento, (media 22 meses, rango 1 mes y 6 6/12 años) todos los pacientes se encuentran asintomáticos.

Una niña requirió el recambio del generador por agotamiento, cinco años y siete meses después del implante inicial. A esta paciente le fue colocado más tarde, un catéter electrodo transvenoso, al detectarse falla intermitente en la estimulación, por aumento del umbral de los electrodos epicárdicos. Ningún otro paciente ha presentado complicaciones relacionadas con el implante o durante el seguimiento.

DISCUSION

Este estudio confirma publicaciones previas en que los pacientes con BAVCC con frecuencia cardíaca baja, bloqueo distal al nódulo aurículo-ventricular y CCA tienen un riesgo mayor de sufrir SSA, ICC y muerte súbita^{4-6,8}. En nuestra serie los niños con BAVCC sin alteraciones estructurales presentaban más frecuentemente SSA, en tanto aquéllos con CCA sufrían más comúnmente de ICC.

Dado que las crisis de SSA pueden causar la muerte en el primer episodio, se ha propuesto varias investigaciones para detectar a los pacientes en riesgo. Los registros del haz de His pueden localizar el sitio del bloqueo pero no permiten predecir qué pacientes tienen riesgo de sufrir SSA o muerte súbita⁴. Otros métodos auxiliares usados para identificar al paciente de alto riesgo son el monitoreo continuo de Holter, las pruebas ergométricas y los estudios invasivos de electrofisiología.⁹⁻¹¹ Ninguno de estos métodos es necesario en niños sintomáticos para decidir el implante de un marcapaso definitivo generalizado, aunque son útiles para evaluar los pacientes con BAVCC que se encuentran asintomáticos o con síntomas leves. Los dos primeros métodos son utilizados en el seguimiento a largo plazo de nuestros pacientes.

Actualmente no cabe duda que la única terapéutica segura y confiable para los niños sintomáticos con BAVCC, es el marcapaseo cardíaco permanente². La presente disponibilidad de generadores de litio, de larga vida y pequeño tamaño, que permitan

Tabla 1
Características clínicas de pacientes con BAVCC tratados con marcapasos

Pac.	Edad	Sexo	Síntomas	Frec. Card.	QRS	CCA	Modo de MP	Electrdo
1	6a	F	SSA	36	angosto	no	VVI	epicárdico transvenoso
2	1m	M	ICC	42	angosto	Ductus	VVI	epicárdico
3	11a	F	ICC	52	angosto	no	VVI	epicárdico
4	2a	M	ICC	60	angosto	no	VVI	epicárdico
5	2a	M	SSA	40	ancho	no	VVI	epicárdico
6	11a	F	SSA	48	angosto	no	VVI	transverso
7	9a	M	SSA	35	ancho	no	VVI	epicárdico
8	1a	M	ICC	63	angosto	TCGA	VVI	epicárdico
9	1a	M	SSA	52	angosto	no	VVI	epicárdico
10	5d	M	no	50	angosto	no	VVI	epicárdico

A la paciente 1 se le colocó un electrodo transvenoso por aumento del umbral epicárdico después del recambio del generador por agotamiento natural.

SSA: Síndrome de Stokes-Adams, ICC: Insuficiencia cardíaca congestiva, TCGA: Transposición corregida de las grandes arterias.

la programación y modificación de funciones en forma no invasiva, y electrodos que producen umbrales crónicos más bajos, han generalizado su uso en niños, y aún en neonatos.

Quedan por definir dos aspectos: el uso del modo DDD y la utilización de electrodos endocavitarios en niños pequeños.

Recientemente, se han actualizado las indicaciones para el marcapaseo permanente en el BAVCC¹², las cuales pueden resumirse de la siguiente manera: pacientes con síntomas o moderada o severa intolerancia al ejercicio o QRS ancho en ritmos idioventriculares. Hay diferencias de opinión en relación a la indicación de marcapasos en niños asintomáticos con bloqueo intra o infra hisiano con frecuencia ventricular inferior a 45 latidos por minuto, y en los neonatos asintomáticos con bradicardia para la edad. En nuestra opinión, en ambos grupos se deben implantar marcapasos permanentes.

Todos los pacientes de nuestra serie están libres de síntomas después de la implantación del marcapaso y no hubo complicaciones serias durante el seguimiento. Estos resultados contrastan con las cuatro muertes de aquellos pacientes que no fueron tratados con marcapasos. Dos fallecieron por SSA (uno en el primer episodio) y dos por ICC, uno con CCA compleja y el otro durante una infección respiratoria intercurrente.

Como conclusión de esta experiencia y reportes previos,³⁻⁶ se puede afirmar que en la actualidad la edad no es una limitación para el marcapaseo permanente en niños sintomáticos o de riesgo con BAVCC, y que los resultados a largo plazo son excelentes.

SUMMARY

In order to assess the result of permanent pacing on infants and children with congenital complete A-V block (CCAVB), the experience at the Children's Hospital of Córdoba was reviewed.

Twenty nine patients with CCAVB were seen over a 10 year period. Ten of them (34%) aged between 5 days and 11 years (mean 4y 1m) were treated with permanent cardiac pacing because of heart failure (HF) in 4, Stokes-Adams attacks (SAA) or equivalents in 5, and severe bradycardia for age in one. Two of the patients with HF had associated cardiac defects, while 2 of those having SAA had wide QRS complexes. Epicardial trans-thoracic electrodes were used in 9 instances, and transvenous pacing in one. A patent ductus arteriosus was ligated at the time of the implant in one of the two neonates on the series. Long lasting multiprogrammable generators were used in all but the first patient. The follow-up period extended between 1 month and 6.5 years (mean 22m). A change of generator due to battery exhaustion was required in a child 5 years and 7 months after the initial implant. This patient was later paced transvenously after intermittent stimulation failure was found due to increased epicardial electrodes threshold. None of the children had complications related to the implant procedure or during their follow-up. These results contrast with the 4 deaths occurring in the remaining patients with CCAVB who could not be treated with cardiac pacing. Two died of SAA (one in the first episode) and 2 of HF, one with associated complex congenital heart disease and the other during an intercurrent

respiratory infection.

It is concluded that at present, permanent cardiac pacing in symptomatic children with CCAVB has no age limit and that the long term results with this type of therapy are excellent.

BIBLIOGRAFIA

1. Ludmer PL, Goldschlager N: Cardiac pacing in the 1980s. *N Engl J Med* 311: 1671, 1984.
2. Gillette PC: Recent advances in mechanisms, evaluation, and pacemaker treatment of chronic bradydysrhythmias in children. *Am Heart J* 102: 920, 1981.
3. Benrey J, Gillette PC, Nasrallah AT, Hallman GL: Permanent pacemaker implantation in infants, children and adolescents. Long-term follow-up. *Circulation* 53: 245, 1976.
4. Karpawich PP, Gillette PC, Garson A Jr, Hesslein PS, Porter C, McNamara DG: Congenital complete atrioventricular block: Clinical and electrophysiologic predictors of need for pacemaker insertion. *Am J Cardiol* 48: 1098, 1981.
5. Pinsky WW: Diagnosis and management of congenital complete atrioventricular block, in Gillette PC, Garson A Jr (eds): *Pediatric Cardiac Dysrhythmias*. New York, Grune & Stratton, pp 383-396, 1981.
6. Pinsky WW, Gillette PC, Garson A Jr, McNamara DG: Diagnosis, management and long-term results of patients with congenital complete atrioventricular block. *Pediatrics* 69: 728, 1982.
7. Yater WM: Congenital heart block. Review of the literature. *Am J Dis Child* 38: 112, 1929. Quoted by Pinsky.
8. Michaelsson M, Engle MA: Congenital complete heart block: An international study of the natural history. *Cardiovasc Clin* 4: 85, 1972.
9. Levy AM, Camm AJ, Keane JF: Multiple arrhythmias detected during nocturnal monitoring in patients with congenital complete heart block. *Circulation* 55: 247, 1977.
10. Winkler RB, Freed MD, Nadas AS: Exercise induced ventricular ectopy in children and young adults with complete heart block. *Am Heart J* 99: 87, 1980.
11. Benson DW Jr, Edwards SB, Serwer GA, Serba R, Armstrong B, Spach M: Heart block in children: evaluation of pacemaker recovery times. *Circulation* 6- (suppl II): 114, 1979.
12. Frye RL, Collins JJ, De Sanctis RW, et al: Guidelines for permanent pacemaker implantation, May 1984. A report of the Joint ACC/AHA Task Force on assessment of cardiovascular procedures. *Circulation* 70: 331 A, 1984.