

# Bloqueo aurículo-ventricular congénito

## Estudio electrofisiológico de un caso

Dres. JULIO PRZYBYLSKI, BRANCO MAUTNER, MIGUEL DEL RIO y JOSE SKIBINSKY

### RESUMEN

Se presenta el estudio electrofisiológico de una paciente de 15 años de edad con Bloqueo Aurículo-Ventricular Completo Congénito y QRS angosto.

El Electrograma de His mostró una disociación A-V con el potencial del Haz de His precediendo al complejo ventricular y un tiempo de conducción His-ventrículos normal. No existió conducción ventrículo-auricular retrógrada ni en extrasistolia ventricular espontánea ni en la provocada por marcapaso del ventrículo derecho.

De acuerdo a los trabajos de otros autores, a los cuales se revisa, estos hallazgos son los habituales en esta afección y permiten establecer un buen pronóstico y descartar la necesidad de la implantación profiláctica de un marcapaso.

La forma congénita del Bloqueo Aurículo-Ventricular Completo (BAVC) es una entidad poco frecuente pero importante dentro de los trastornos de conducción aurículo-ventricular.

El primer caso fue descrito por Morqueo en 1901 (1), pero recién en 1924 Yater (2) lo reconoció como entidad clínica y pocos años después publicó estudios anátomo-patológicos por medio de cortes seriados del sistema de conducción (3). Estos estudios han sido perfeccionados por Lev (4), quien estableció que en estos casos el nodo AV puede estar congénitamente ausente o reemplazado por tejido fibroso. James (5), en cambio, sostiene que es más probable que el BAVC congénito se deba a una falla en el desarrollo de la unión entre el nodo AV y el Haz de His, estructuras

que tienen embriológicamente distinto origen y que normalmente se unen precozmente en el desarrollo fetal.

El BAVC congénito puede estar asociado a cualquier otra cardiopatía congénita. Frecuentemente lo está a la CIA, CIV, transposición corregida de los grandes vasos y Enfermedad de Ebstein, pero en gran número de casos el defecto de conducción existe aisladamente (6). En este último caso la sobrevida suele ser prolongada y los pacientes asintomáticos, siendo los episodios de Stokes-Adams infrecuentes (7, 8).

En el BAVC la interrupción de la conducción puede tener lugar en la encrucijada AV, en el Haz de His (9), en ambas ramas (bloqueo bilateral de rama) (10) o más periféricamente (bloqueo trifascicular) (11, 12).

La forma congénita más frecuentemente hallada del BAVC se caracteriza electrocardiográficamente (13) por: un QRS angosto debido a que la lesión asienta en la parte proximal del sistema de conducción AV y por lo tanto el estímulo que gobierna los ventrículos nace en la zona nodal o nodo-hisiana; una frecuencia ventricular entre 55 y 65 por minuto, o sea algo mayor que la usual en el BAVC adquirido y variaciones emocionales y al ejercicio en la frecuencia ventricular, lo que no suele verse en la forma adquirida en la cual la frecuencia ventricular es mucho más fija. Existe otra forma menos frecuente de BAVC congénito caracterizada por una frecuencia ventricular menor y QRS ancho como veremos con más detalles después.

El estudio electrofisiológico de estos casos incluye las modificaciones producidas por las distintas drogas que actúan

Realizado en el Pabellón de Cardiología L. H. Inchauspe. Hospital Ramos Mejía, Buenos Aires.

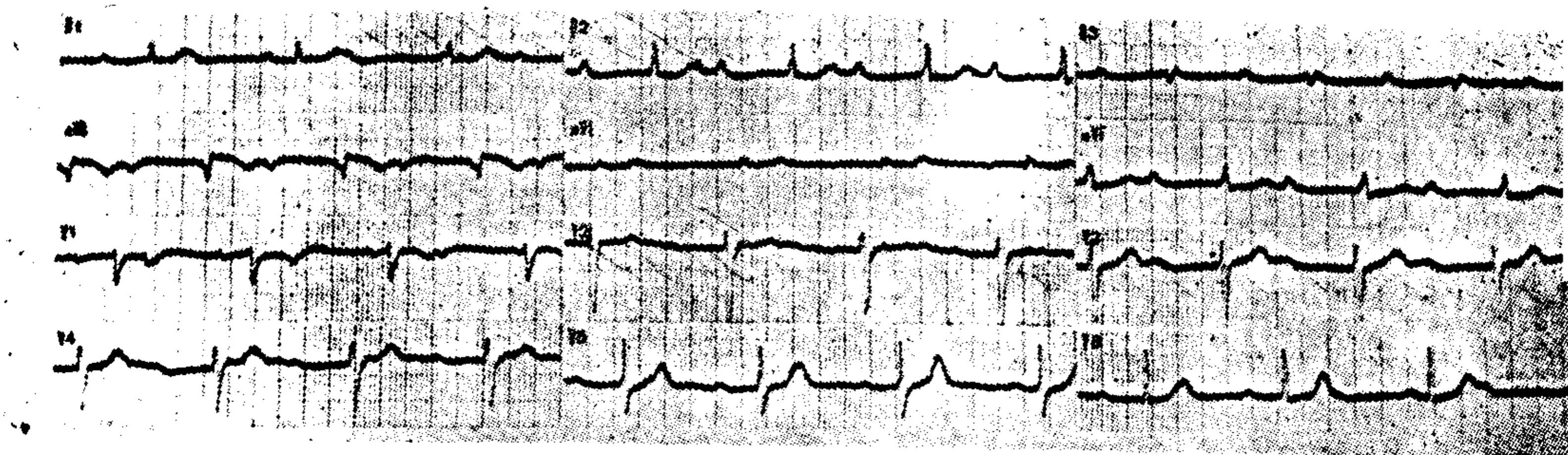


Fig. 1. — ECG de control. Existe Bloqueo A-V Completo con complejos QRS angostos.

modificando la excitabilidad y la conductibilidad de las fibras del sistema de conducción, los registros de los potenciales de las diversas partes del mismo, especialmente del Haz de His, y el marcapaseo de aurículas y ventrículos. Estos estudios han aportado nuevos conocimientos que permiten un pronóstico más exacto y un tratamiento más racional basados en diagnósticos más precisos de los lugares donde asienta la lesión.

Estos estudios (14) han demostrado que en la mayoría de los casos el bloqueo es proximal al Haz de His que el tiempo His-Ventrículos es normal, que no existe conducción retrógrada a aurículas cuando se marcapasea los ventrículos ni anterógrada de aurículas a ventrículos cuando se marcapasea aurículas. En estos casos los pacientes suelen ser asintomáticos y por lo tanto no necesitan tratamiento y su pronóstico alejado es excelente. En cambio en la forma menos frecuente, es decir la que se manifiesta con QRS ancho y menor frecuencia ventricular, el Electrograma de His confirma la lesión distal del sistema de conducción, el estímulo que comanda a los ventrículos nace periféricamente y los pacientes suelen tener episodios de Stokes-Adams. En estos casos el pronóstico alejado es malo y debe implantarse un

marcapaseo permanente preventivamente (15).

Ha sido discutido si tales estudios se justifican y creemos que la exposición de las diferencias anteriores con los importantes elementos diagnósticos y las implicancias pronósticas y terapéuticas que brindan son la mejor evidencia de que deben realizarse rutinariamente, más teniendo en cuenta los mínimos riesgos e inconvenientes que producen cuando los efectúan equipos integrados por hemodinamistas y electrocardiólogos entrenados.

En nuestro país se han realizado numerosos estudios sobre el registro del Electrograma de His y Valero y col. (16) han publicado uno sobre casos de BAVC adquirido. En cambio este tipo de estudio en la forma congénita del BAVC aún no ha sido publicado en nuestro medio y por ello creemos de interés presentar un caso.

#### MATERIAL Y METODO

1) **Historia clínica:** Paciente del sexo femenino, de 15 años de edad, asintomática y sin antecedentes personales o familiares de interés salvo el hallazgo a los 8 años de edad en un examen médico de rutina de una frecuencia cardíaca baja que electrocardiográficamente se demostró debida a un BAVC. Presenta al examen físico una presión arterial de

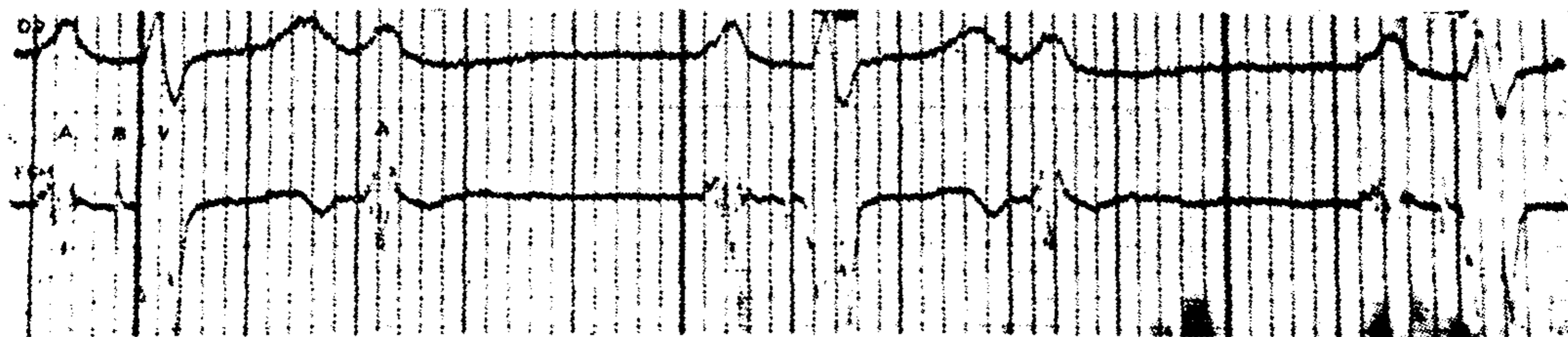


Fig. 2. — Electrograma de His (abajo) y D2 (arriba) simultáneos. A = complejo auricular; H = potencial del Haz de His; V = complejo ventricular.

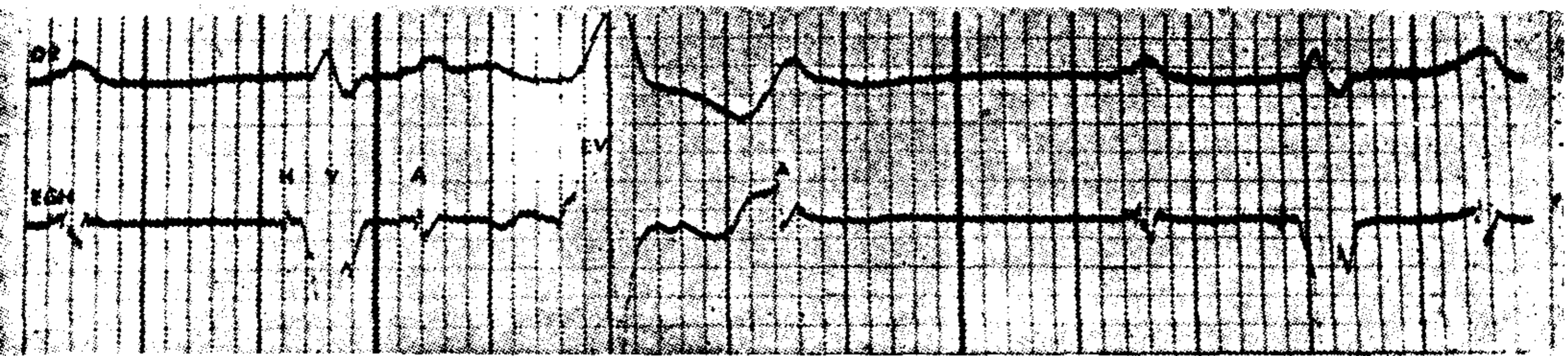


Fig. 3. — Electrograma de His (abajo) y D2 (arriba) simultáneos. H = potencial del Haz de His; V = complejo ventricular; A = complejo auricular; EV = extrasístole ventricular espontáneo.

135/70, una frecuencia cardíaca de 58 por minuto y un soplo sistólico en mesocardio de intensidad 1/4 que no propaga. El resto del examen físico es normal. Se efectuó un estudio hemodinámico que incluyó curva de hidrógeno siendo todos los hallazgos los habituales en estos casos (17) y descartándose toda cardiopatía asociada. El ECG (fig. 1) muestra un ritmo sinusal de 110 por minuto, un BAVC, complejos ventriculares angostos y una frecuencia ventricular de 58 por minuto. Tanto la frecuencia auricular como la ventricular varían levemente en distintas partes del trazado.

2) Estudio electrofisiológico: a) Se estudió los cambios ECG que produjeron la inhalación de una ampolla de nitrito de amilo y la aplicación subcutánea de una ampolla de sulfato de atropina; b) Se introdujo un catéter electrodo multipolar 6F Elecath en aurícula derecha y se ubicó dos de los electrodos del mismo en las cercanías de la válvula tricúspide siguiendo el método de Scherlag y col. (18). Se registró el potencial del Haz de His (electrograma de His) y una derivación electrocardiográfica D2 como referencia simultáneamente a una velocidad de 100 mm por seg sobre papel fotográfico utilizando un aparato Poly Beam Sanborn; c) Por medio del mismo catéter electrodo introducido en ventrículo derecho se marcapaseó al mismo registrándose las derivaciones D1 y D2 simultáneas.

No se consideró necesario validar el registro de los potenciales del Haz de His con el marcapaseo del mismo por estar nosotros de acuerdo con los argumentos presentados por Rosen y col. (19) al respecto.

## RESULTADOS Y DISCUSION

La administración del Nitrito de Amilo y la de la Atropina modificó sólo las frecuencias auricular y ventricular aumentándolas en ambos casos no produciéndose otras alteraciones en el ECG.

El electrograma de His (fig. 2) presenta dos ondas auriculares (A) por cada complejo ventricular (V). Existe cierto grado de sincronización que a primera vista permitiría confundir el trazado con un Bloqueo AV de segundo grado tipo Mobitz II. No existe accrochage. Cada complejo ventricular va precedido por un potencial del Haz de His (H) siendo, la distancia H-V de alrededor de 40 miliseg., lo que es un tiempo de conducción His-Ventrículo normal. Ninguna de las ondas auriculares que no es seguida por un complejo ventricular tiene un H ni antes ni después de su inscripción. Es evidente por lo tanto que el ritmo que activa los ventrículos nace por encima del lugar de registro del Haz de His, seguramente la zona N-H (20). Ello explica el "aspecto supraventricular" del complejo ventricular, o sea el QRS angosto.

En la figura 3, en la cual se nota claramente la disociación AV, se ve una extrasístole ventricular espontánea (EV) después de la cual no se registra activación auricular retrógrada. El A-A no se modifica por la aparición de la extrasístole, por lo tanto no existe conducción retrógrada ventrículo-auricular en este latido espontáneo. Tampoco se registra potencial de His siguiendo a la extrasístole, por lo tanto la activación retrógrada se bloquea a nivel ventricular. El marcapaseo de ventrículo derecho (fig. 4) no

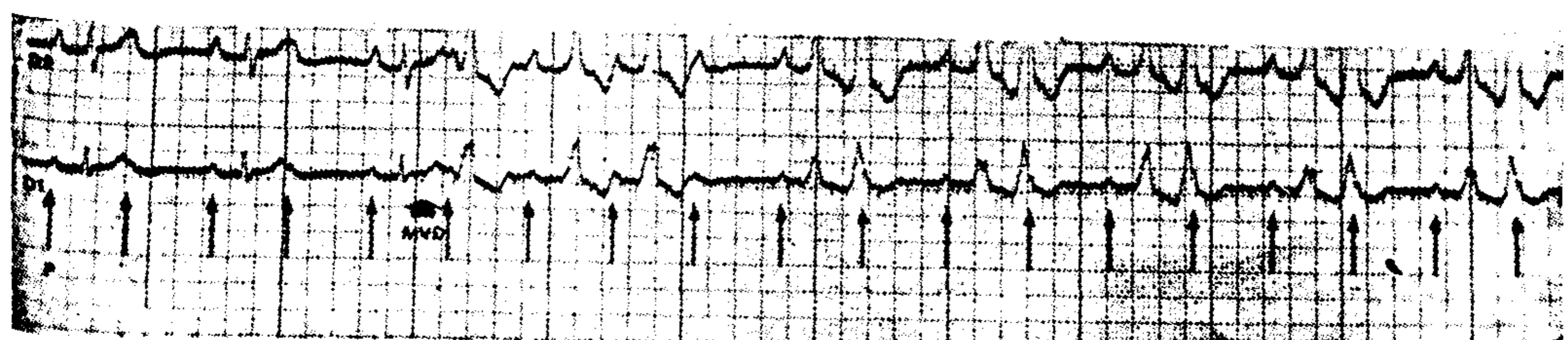


Fig. 4. — D2 (arriba) y D1 (abajo) simultáneas. MVD = inicio del marcapaseo de ventrículo derecho. Las flechas angostas señalan las ondas P que, como se ve en ambos trazados permanecen inalteradas pese al marcapaseo. No se ven ondas P retrógradas.

modificó el ritmo auricular ni en su morfología ni en su frecuencia, por lo tanto en los latidos provocados por estimulación eléctrica tampoco se halló conducción retrógrada ventrículo-auricular. Ello confirma la interrupción en ambos sentidos (anterógrado y retrógrado) de la conducción a nivel del nodo AV. La configuración de los complejos ventriculares provocados por la estimulación del ventrículo derecho corresponde, como cabía esperar por nuestros trabajos anteriores (20, 21), a una imagen de Bloqueo Completo de Rama Izquierda.

Estos resultados son similares a los obtenidos por otros autores en casos de BAVC congénito sin cardiopatía asociada y con QRS angosto como ya hemos visto más arriba. A través de este estudio y de acuerdo a la experiencia de los autores citados esta paciente tiene un muy buen pronóstico y no necesita la implantación profiláctica de un marcapaso.

#### SUMMARY

*The electrophysiologic study of a 15 years old female patient with Congenital Complete A-V Block and narrow QRS complexes is presented.*

*His Bundle Electrograms showed AV dissociation and a His Bundle potential preceded every ventricular complex. A normal H-V time was present. Ventrículo-atrial retrograde conduction was not seen neither in a spontaneous premature ventricular beat nor in ventricular beats induced by right ventricular pacing.*

*As published by many authors this findings are the usual ones in this illness and through them it is possible to establish a good prognosis and to determine the needlessness of permanent pacemaker therapy in this case.*

**Nota:** Agradecemos al Dr. Guillermo Pujadas, Jefe del Servicio de Hemodinamia del Hospital Italiano de Buenos Aires, sus valiosos consejos técnicos y al Prof. Dr. Blas Moia su constante estímulo a nuestros estudios.

#### BIBLIOGRAFIA

- Morquio, L.: Sur un maladie infantile et familiale caractérisée par des modifications permanentes du pouls, des attaques syncopales et épileptiformes et la morte subite. Arch. Méd. d'Enfants, 4: 467, 1901 (citado por: Perloff, J. V.: The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease, W. B. Saunders Co., Phyladelphia, pág. 32, 1970).
- Yater, W. M.: Congenital Heart Block. Am. J. Dis. Child., 38: 112, 1929.
- Yater, W. M.; Lyon, J. A. y Mc Nabb, P. E.: Congenital Heart Block: review and report of second case of complete heart block studied by serial sections through conduction system. J.A.M.A., 100, 1831, 1933.
- Lev, M.: Conduction System in Congenital Heart Disease. Amer. J. Cardiol., 21: 619, 1968.
- James, T. N.: Cardiac Conduction System. Fetal and Postnatal Development. Amer. J. Cardiol., 25: 213, 1970.
- Nadas, A. S. y Fyler, D. C.: Pediatric Cardiology. W. B. Saunders Co., Phyladelphia, pág. 210, 1972.
- Corne, R. A. y Mathewson, F. A. L.: Congenital Complete Atrioventricular Heart Block. A 25 Years Follow up Study. Amer. J. Cardiol., 29: 412, 1972.
- Lev, M.; Benjamin, J. E. y White, P. D.: Hystopathologic Study of the Conduction System in a case of Complete Heart Block for 42 years duration. Amer. Heart J., 55: 198, 1958.
- Chung, E. K.: Principles of Cardiac Arrhythmias. The Williams and Wilkins Co. Baltimore, pág. 270, 1971.
- Lenégre, J.: Etiology and Pathology of Bilateral Bundle Branch Block in Relation to Complete Heart Block. Progr. Cardiovasc. Dis., 6: 409, 1964.
- Rosenbaum, M. B.; Elizari, M. V.; Lázari, J. O. y col.: Intraventricular Trifascicular Blocks. 2: Review of the Literature and Classification. Amer. Heart J., 78: 450, 1969.
- Steiner, C.; Lau, S. H.; Stein, E. y col.: Electrophysiologic Documentation of Trifascicular Block as the Common Cause of Complete Heart Block. Amer. J. Cardiol., 28: 436, 1971.
- Schamroth, L.: The Disorders of Cardiac Rhythm. Blackwell Scientific Publications. Oxford & Edinburg, pág. 180, 1971.
- Kelly, D. T.; Brodsky, S. J.; Mirowski, M. y col.: Bundle of his Recordings in Congenital Complete Heart Block. Circulation, 45: 277, 1972.
- Rosen, K. M.; Mehta, A.; Rahimtoola, S. H.; Miller, R. A.: Sites of Congenital and Surgical Heart Block as Defined by his Bundle Electrocardiography. Circulation, 44: 833, 1971.
- Valero, E. M.; Pesce, R.; Drajer, S. y col.: Estudio del Bloqueo Aurículo-ventricular Completo Mediante el Registro de los Potenciales del Has de His. Rev. Arg. de Cardiol., 40: 143, 1972.
- Scarpelli, E. M. y Rudolph, A. M.: The Hemodynamics of Congenital Heart Block. Progr. Cardiovasc. Dis., 6: 327, 1964.
- Scherlag, B. J.; Lau, S. H.; Helfant, R. H. y col.: Catheter Technique for Recording his Bundle Activity in Man. Circulation, 39: 13, 1969.
- Rosen, K. M.; Heller, R.; Ehsani, A. y Rahimtoola, S. H.: Localization of Site of Traumatic Heart Block with his Bundle Recordings. Amer. J. Cardiol., 30: 412, 1972.
- Damato, A. N.; Lau, S. H.; Bobb, G. A. y Wit, A. L.: Recording of AV Nodal Activity in the Intact Dog Heart. Amer. Heart J., 80: 353, 1970.
- Mautner, B.; Girotti, A. L.; Kraly, J. y col.: Analysis of Experimental Premature Ventricular Beats Produced by Subepicardial Electrical Stimulation on Dogs. Cardiovasc. Res. Abstracts VI World Congress of Cardiol., 214, 1970.
- Mautner, B. y Girotti, A. L.: Premature Ventricular Beats. Experimental Study. Amer. Heart J., 85: 389, 1973.