

Paciente masculino de 22 años: ¿implantarían un marcapasos? - 2018

Dr. Diego Villalba Paredes

Estimadas/os.

Les adjunto este pequeño trazado de un Holter de 24 horas. Se trata de un hombre de 22 años sin antecedentes cardiovasculares conocidos referido a la consulta para valoración de implante de marcapasos definitivo por presencia de síntomas presincoales permanentes (mareos frecuentes).

Tiene un Holter cuyo trazado principal es el siguiente.

¿Que les parece?.

Diego Villalba Paredes



OPINIONES DE COLEGAS

Hola Dr. Villalba: las pausas no son prolongadas y por la hora (0:40) interpreto se encontraba durmiendo.

Sin encontrar relación de las pausas en el descanso con los síntomas no le indicaría un marcapasos a un joven sin estar completamente seguro de su relación.

Si no encuentra causa y sospecha una disfunción del NS realícele un EEF y observe los tiempos de recuperación del NS y conducción AV. ESV ocultas que se solucionan ablacionándolas no con la colocación de un marcapasos.

El trazado impresiona que el paciente presenta SAOS.

Me gustaría conocer la opinión de los expertos.

Un cordial saludo

Martín Ibarrola

Buenos días Dr Villalba,
este trazado me recuerda mucho al de un paciente mío de 30 años deportista y con mareos. Hizo 280 pausas en 24 horas. Al dejar el deporte se redujeron a 70. Continúa haciendo deporte. El EEF negativo. Mi conocido amigo Lluís Mont descartó ponerle un MCP..

¿Por qué no le pide un EEF primero?

¿Qué otras pruebas y qué antecedentes clínicos tiene?

Saludos

Dr. Oswald Londono

Estimado Diego,

El Holter me parece dentro del rango normal. La onda P bloqueada corresponde a un Wenckebach nocturno.

El QT me parece normal (tiene leve oscilaciones de la amplitud de la onda T pero se comporta adecuadamente).

Respecto a la causa de los mareos, es imposible opinar con propiedad dado que solo tenemos una imagen del Holter. La causa más probable es un mecanismo vasovagal. Por último, cabe mencionar que la enfermedad del nódulo sinusal es una enfermedad "degenerativa" que no se ve a los 22 años en un corazón sano.

Saludos,

Daniel Banina Aguerre

Podría tratarse de un joven con arritmia respiratoria por las pausas de los RR durante el sueño (hay que preguntarle si a esa hora estaba dormido) a lo que se agrega un estímulo sinusal no conducido, por una probable alteración de la conducción atrioventricular que puede dar síntomas en vigilia (aunque la pausa no parece ser significativa) si fueran episodios reiterados. No veo en la secuencia presentada arritmia por TA. Coincido en que puede tener SAHOS y en efectuar EEF previo a colocar un dispositivo. Gracias

Marcelo Straniero

Hola Daniel comparto plenamente que la enfermedad degenerativa del NS se da en personas mayores.

Existen otras causas clínicas (isquemia, amiloidosis, infiltraciones auriculares, hipotiroidismo, hipotermia, enfermedades inflamatorias, hipoxia, hipercapnia, hipertensión,

Chagas, etc.) en las cuales el NS es afectado por la enfermedad sistémica, no es de causa degenerativa.

No sospecho presente una disfunción del NS de origen degenerativo.

En el Holter las pausas son en el descanso por lo que referí a SAOS.

Si presentara enfermedad orgánica del NS se manifestaría también en la actividad no evidenciado en el Holter.

Un cordial saludo

Martín Ibarrola

Buen día a todos.

Yo creo que un Test de Esfuerzo para evaluación de su respuesta cronotrópica además de los estudios no invasivos pertinentes para el descarte de otras causas no degenerativas de la ENS sería prudente antes de llevar a este chico a un EEF.

Importante como siempre en Síncope y Presíncope las características de los mareos manifestados por el paciente en otro intento por establecer o debilitar alguna posible relación entre el síntoma y el hallazgo electrocardiográfico.

¿Habrá más datos clínicos que apoyen la sospecha de SAOS?

Gracias por compartir el caso Dr. Villalba y generar la discusión.

Leonardo Ramírez Zambrano

Estimado Diego:

Realmente me gustaría saber primero en que consisten los síntomas "presincopales", cuando y como se manifiestan; cuales son los hallazgos del examen físico, un ECG de 12 derivaciones y que pasa en el estudio Holter de 24 hs cuando presenta estos episodios. A pesar de tener una onda P bloqueada nocturna eso no me garantiza que los síntomas sean por una bradiarritmia.

Afectuosamente

Isabel Konopka

Estimado colega. Por lo que ud observa en Holter (BAV) no le implantaría un MCP. Joven y durante el sueño hay hipertonía vagal. El síntoma no me impresiona que sea por lo que se registra. Haría evaluación de síncope reflejo. Saludos

Oscar Pellizzón

Discordo puede se ver mas raramente en personas jobenes o niños.a cualauier edad. Potro.

Sick sinus syndrome (also known as sinus node dysfunction) is a group of related heart conditions that can affect how the heart beats. "Sick sinus" refers to the sinoatrial (SA) node, a natural pacemaker. The SA node generates electrical impulses that start each heartbeat. These signals travel from the SA node to the rest of the heart, signaling the heart (cardiac) muscle to contract and pump blood. In people with sick sinus syndrome, the SA node does not function normally. In some cases, it does not produce the right

signals to trigger a regular heartbeat. In others, abnormalities disrupt the electrical impulses and prevent them from reaching the rest of the heart. Sick sinus syndrome tends to cause bradycardia, occasionally tachycardia or tachycardia-bradycardia syndrome. Symptoms include dizziness, light-headedness, syncope, palpitations, and confusion or memory problems. During exercise, many affected individuals experience chest pain, difficulty breathing, or fatigue. Once symptoms of sick sinus syndrome appear, they usually worsen with time. However, some people with the condition never experience any related health problems.

Sick sinus syndrome occurs most commonly in older adults, although **it can be diagnosed in people of any age**. The condition increases the risk of several life-threatening problems involving the heart and blood vessels. These include a heart rhythm abnormality called atrial fibrillation, heart failure, cardiac arrest, and stroke. Sick sinus syndrome accounts for 1 in 600 patients with heart disease who are over age 65. The incidence of this condition increases with age.

Sick sinus syndrome can result from genetic or environmental factors. In many cases, the cause of the condition is unknown.

Genetic changes are an uncommon cause of sick sinus syndrome. Mutations in two genes, *SCN5A* and *HCN4*, have been found to cause the condition in a small number of families. These genes provide instructions for making proteins called ion channels that transport positively charged atoms (ions) into cardiac cells, including cells that make up the SA node. The flow of these ions is essential for creating the electrical impulses that start each heartbeat and coordinate contraction of the cardiac muscle. Mutations in these genes reduce the flow of ions, which alters the SA node's ability to create and spread electrical signals. These changes lead to abnormal heartbeats and the other symptoms of sick sinus syndrome.

A particular variation in another gene, *MYH6*, appears to increase the risk of developing sick sinus syndrome. The protein produced from the *MYH6* gene forms part of a larger protein called myosin, which generates the mechanical force needed for cardiac muscle to contract. Researchers believe that the *MYH6* gene variation changes the structure of myosin, which can affect cardiac muscle contraction and increase the likelihood of developing an abnormal heartbeat.

More commonly, SSS is caused by other factors that alter the structure or function of the SA node. These include a variety of heart conditions, other disorders such as muscular dystrophy, abnormal inflammation, or a shortage of oxygen (hypoxia). Certain medications, such as drugs given to treat abnormal heart rhythms or high blood pressure, can also disrupt SA node function. One of the most common causes of SSS in children is trauma to the SA node, such as damage that occurs during heart surgery. In older adults, SSS is often associated with age-related changes in the heart. Over time, the SA node may harden and develop scar-like damage (fibrosis) that prevents it from working properly.

Most cases of SSS are not inherited. They are described as sporadic, which means they occur in people with no history of the disorder in their family.

*When SSS results from **mutations in the HCN4 gene**, it has an autosomal dominant pattern of inheritance. Autosomal dominant inheritance means that one copy of the altered gene in each cell is sufficient to cause the disorder. In most cases, an affected person has one parent with the condition.*

When SSS is caused by mutations in the SCN5A gene, it is inherited in an autosomal recessive pattern.

Genetic Testing Registry:

I. Sick Sinus Syndrome 1: Location 3p22.2, MIM 608567, Inheritance AR, Gene SCN5A

II. Sick Sinus Syndrome 2; INHERITANCE Autosomal dominant CARDIOVASCULAR

Heart

-Sinus bradycardia

- Atrial fibrillation (in some patients)*
- Ventricular fibrillation (in some patients)*
- Cardiac arrest (rare)*
- Left ventricular noncompaction (in some patients)*
- Biventricular hypertrabeculation (in some patients)*
- Left ventricular hypertrophy (in some patients)*
- Mitral valve prolapse (in some patients)*
- Mitral valve myxoid degeneration (in some patients)*
- Aortic valve regurgitation (in some patients)*

Vascular Dilation of ascending aorta (in some patients)

III. Sick Sinus Syndrome 3 Gene MYH6 Locus 14q11.2

Andrés R. Pérez Riera

Estimadas/os colegas.

Gracias por sus lúcidas respuestas, solo tuve una única aproximación del paciente con indicación de implante de marcapasos definitivo por 2 especialistas previos, obviamente el muchacho y la familia se encontraba muy angustiado y realmente al interrogatorio dirigido nunca presentó un cuadro sincopal y si refirió episodios presincopales pero caracterizados por bipedestación prolongada, estrés emocional y cortejo neurovegetativo (en relación a la pregunta de la Dra. Isabel).

Tanto la exploración cardiovascular como el electrocardiograma son anodinos y el Doppler cardíaco no demostró cardiopatía estructural. En el diario del paciente en relación con el Holter los síntomas mareos no se correlacionaron con ningún evento registrado.

Como bien mencionaron ustedes el trazado indicado es durante el sueño, el paciente no realiza actividad física importante, tiene sobrepeso pero no refiere ser un roncadador habitual.

En relación al trazado en el primer registro las pausas tiene "casi" una relación aritmética de un bloqueo sinoauricular 2 grado tipo Mobitz II.

No tomaré ninguna conducta activa en este paciente y trataré de quitar de su pensamiento y el de sus familiares el "marcapasos y los riesgos de muerte súbita" indicados por los colegas previamente.

Finalmente ustedes han repasado las causas de disfunción del nodo sinusal siendo esta la primer motivo de indicación de implante de marcapasos permanente (MCP) en el mundo pero como ustedes lo mencionaron el grupo etario supera los 60 años sin embargo como indica el Dr. Pérez Riera hay grupos etarios infantiles, y hay una vinculación con mutaciones de diversos genes incluidos el SCN5A como causa de disfunción del nodo sinusal y taquiarritmias auriculares en grupos familiares, acá dejo una cita de una cohorte de infantes con MCP con mutaciones en este gen (1).

Gracias por sus aportes y comentarios.

Saludos.
Diego Villalba Paredes
Quito - Ecuador.

1.-Circ Arrhythm Electrophysiol. 2015 October ; 8(5): 1105–1112.