

Niña de 8 años con BAV congénito – 2008

Dra. Carolina Cabeza

Buenas Tardes

Soy la Dra Cabeza, me gustaría saber cuáles son sus opiniones con respecto a este caso clínico:

Se trata de una Niña de **8 años**, con **Bloqueo A-V Congénito**, que realizó controles desde el nacimiento, los primeros fueron en el Hospital Ricardo Gutiérrez donde se confirmó el Diagnóstico, luego continúa en Ríos Gallegos con su control, hasta ahora.

Actualmente pesa: 22,500 grs., clínicamente compensada, T.A.: 90/ 60 mmHg, F.C: **125-136 por minuto** (por examen Físico y E.C.G.), con Antecedentes de presentar en años anteriores F.C. hasta 100 por minuto.

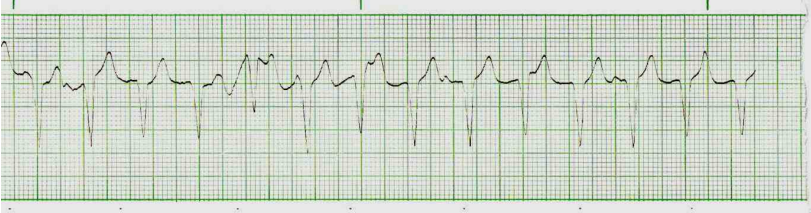
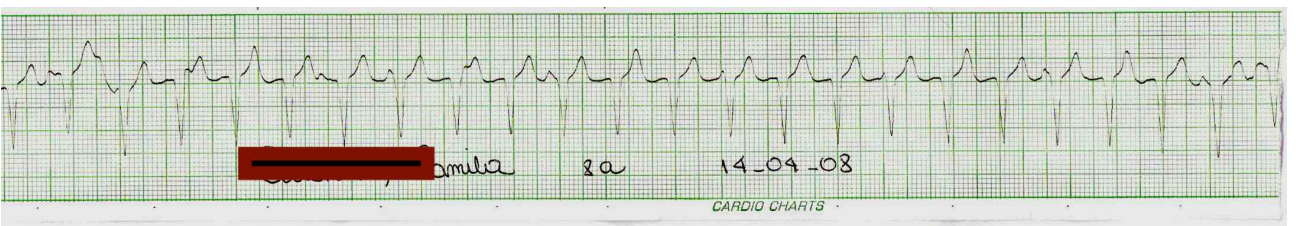
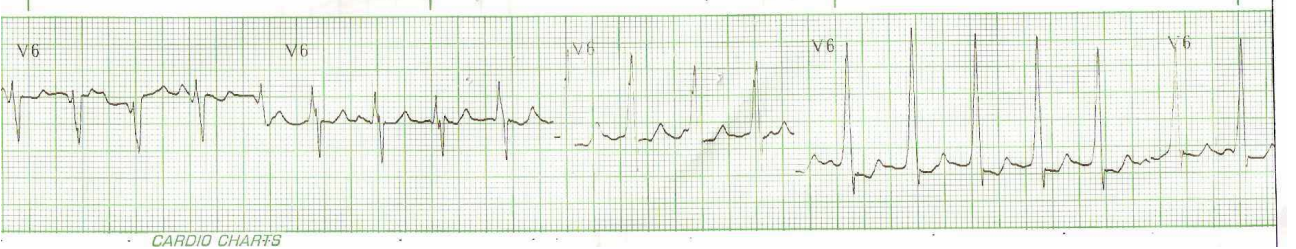
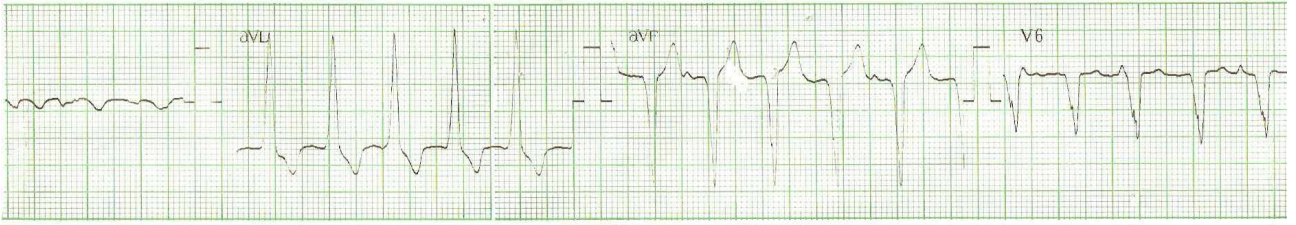
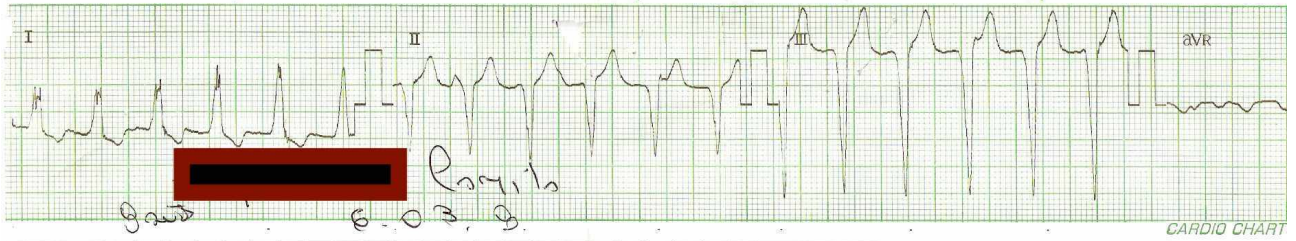
El Ecocardiograma Doppler Color, de tórax, y el Laboratorio, que incluye Hemograma completo, y Hormonas Tiroideas son normales, con Holter compatible a su Patología de Base, con F.C. de 128 por minuto, con mínimo de 96, y máximo de 167.

No recibió ningún tipo de tratamiento hasta el momento, sólo se le realizaron controles clínicos.

Mi pregunta es:

- ¿Si ésta frecuencia Cardíaca es esperable en ésta Patología?
- ¿Hasta cuánto de Frecuencia Cardíaca, tengo que considerar Normal en ésta niña?
- ¿Tengo que realizarle otro estudio?
- ¿Requiere algún tipo de tratamiento?

Los siguientes registros corresponden a ECG recientes y de años anteriores (2.004) cuando la paciente tenía 4 años.



NOID: CARDENAS, CATHIA
ID# :
Fech: 15/03/04 Hora: 10:22
Edad: 5 Sexo:
Alt: CM Peso: KG
Med1:
Med2:
Cc1:
Cc2:
Come:

*SUELT V1



Veloc: 25 mm/s Freq: 50 - 05 - 30Hz
Can: Extr 10 Torax 10 mm/mv

OPINIONES DE COLEGAS

Muy interesante el caso. Por lo general, los pacientes con BAVC tienen QRS angosto producto de bloqueo nodal o incluso intrahisiano. Raramente se presenta con bloqueo infrahisiano y QRS ancho como en este caso. Además, la frecuencia de escape es en los 50' o 60'. Esta niña testa tachycardica con morfología de bloqueo de rama izquierda. Me da la impresión de que presenta ¿una tachycardia auricular? (se puede uno imaginar en la tira de ritmo) y que está conduciendo con bloqueo 2:1...

¿Está segura que no tiene cardiopatía estructural? (congenital y corrected transposition?) que haya pasado desapercibida...

A ver que opina el resto

En el caso que el ritmo sinusal sea de alrededor de 100' y me esté imaginando la segunda P escondida (probable), habría que explicar por qué tiene este ritmo taquicárdico (¿de la unión? o ¿ventricular alto?) en ausencia de cardiopatía estructural...

Mi cardiología pediátrica no llega tan lejos.

Muy interesante el caso nuevamente.

Saludos

Dardo Ferrara

Hola, lamentablemente no puedo acceder a los trazados, pero sin ninguna duda en este caso no cierra absolutamente nada. Conuerdo con las FC de esta paciente no corresponden a alguien de 8 a. con diagnostico de BAV. Me gustaría poder ver los ECG.

Muchas gracias

Jose Moltedo

Electrofisiologo pediatra

FLENI

Además de lo que dice Dardo, tiene criterios de HVI. ¡Cómo me gustaría ver su ECO!

Luciano Pereira

Estimada colega Dra Cabeza

La niña de 8 años tiene un peso adecuado (normal para 8 años es de 18 a 32kg) a altura media normal debería ser mínima de 1,15m e máxima de 1,34m. La FC cardiaca en esta edad debería ser = a la de un adulto con límite de 100bpm

El complejo QRS es ancho y tiene morfología de BCRD con extremo desvío para la izquierda señalando que el foco comandante siendo Hisiano se conduce dentro de los ventrículos en forma secuencial y no simultánea

En el Bloqueo AV adquirido el complejo QRS es ancho "idioventricular" porque el marcapaso está localizado debajo del Haz de His.

Eventualmente en la forma congénita el QRS puede ser ancho con patrón de BCRD o BCRE como en este caso. Es importante decir que en el bloqueo AV completo familiar de inicio adulto el QRS es ancho y de pronóstico no bueno. Cuando se realiza un electrograma intracavitario se comprueba que el marcapaso de escape está localizado proximal al potencial del haz de His. Un bloqueo proximal al potencial de haz de His puede estar localizado entre la musculatura auricular y el nódulo AV o en la unión del nódulo AV con el haz de His. De esta forma el electrograma no permite identificar de donde se origina el escape del ritmo de posible que el foco comandante ventricular se origine en el propio haz de His proximal. En algunos pacientes el marcapaso puede estar en el His distal el cual tendría FC menor.

Con esa frecuencia próxima de 100 y en ausencia de ICC o hipertiroidismo claramente el foco comandante es pre-hisiano cuya FC oscila entre 40 y 90 lpm. En el bloqueo AV total congénito asintomático y sin cardiopatía asociada la conducta será de acompañamiento semestral clínico e anualmente se realizará Holter 24h, ecocardiograma y test ergométrico.

En estos pacientes, estará indicado implante de marcapaso definitivo apenas en caso de:

- 1) ICC
- 2) Frecuencia cardiaca inapropiada durante la vigilia.
- 3) Arritmia compleja o frecuente.
- 4) Aumento de las cámaras izquierdas por el ecocardiograma.
- 5) Intervalo QT prolongado: Bloqueo AV completo complicado con síndrome del QT prolongado se asocia a en > 15% de los casos
- 6) *insuficiencia mitral significativa.*

Este caso es atípico porque el bloqueo AV congénito tiene QRS angosto. Mas como la FC es relativamente alta debemos presumir que el foco es pre-Hisiano y se conduce a los ventrículos en forma sucesiva y no simultánea como si fuera un bloqueo de rama.

La incidencia del bloqueo AV completo congénito es de 1 en 20.000 nacidos vivos.

Tipos

1) **Bloqueo AV completo congénito aislado: (este es el caso)** Corazón anatómicamente normal. en mas del 98% de los casos se asocia a anticuerpos procedentes de la madre (anti-Ro/SS-A y anti-LA/SS-B) los cuales pueden causar miocarditis. Ente los casos que no responden a anticuerpos maternos estan los familiares y los idiopáticos. Esta forma no es una entidad homogenea. Las formas inmunológicas son genuinamente congéntias e el pronóstico no es bueno con resgo de cardiomiopatia de diagnóstico frecuentemente tardio. Las otras formas son de mejor pronóstico y diagnosticados mas tarde y su mecanismo desconocido. Me parece interesante hacer ECG de todos los familiares de primer grado. Enfermedad de conducción aislada "*Isolated cardiac conduction disease*" puede afectar varios niveles del sistema excito-conductor pero tipicamente se caracteriza por ser progresiva en el nódulo AV, sistema His-Purkinje con patrón de BCRD o BCRI asociado a bloqueos fasciculares (momo en este caso) y QRS ancho. Estos pacientes pueden tener mutación en el gen SCN5A fundamental en la conducción del estímulo por afectar el canal rápido de sodio (enfermedad de Lènegre precoz). Sugiero que se le saque sangre y se lo manden a Charlie para analizar procurando mutation.

2) Bloqueo AV completo congénito asociado a enfermedades congénitas

Probablemente la niña no tiene cardiomegalia porque la FC es adecuada. La cardiomegalia es resultado principalmente de un aumento compensatorio crónico del volumen sistólico.

Las atipias deste caso son:

1) FC algo mas alta que la esperada;

2) QRS ancho

Abrazo a todos

Como está mi castellano? Beleza?

Andrés R. Pérez Riera

Me gustaria saber is se investigaron causas autoinmunes ya que:

Las enfermedades autoinmunes aparecen en el 60-70 % de todos Los bloqueos cardiacos y en aproximadamente el 80 % de los casos de bloqueos congénitos sin anomalías estructurales asociadas

Dra Rita Rufo

Pude acceder a los trazados.

Yo creo que en el ECG actual existe disociacion AV, pero no por la presencia de BAV sino por un ritmo más rápido, de otro origen que me impresiona ventricular. Considero esto en base a la comparación de las morfologías del QRS del trazado actual con los pasados; noto, que en la derivación que está disponible para tal fin (V6),hay una diferencia (Rs en 2004 vs. la actual- qrS, con un componente negativo terminal predominante). Analizando el ECG de 2004, el ritmo era un BAV 2:1 con un QRS anormal para una chica de esa edad.

Como dije en mi mail anterior, la frecuencia que tiene, no es esperable para un BAV en una chica de esta edad. Me gustaría ver el Holter y coincido que también es fundamental corroborar por eco que su corazón sea estructuralmente normal.

Respecto a los pasos a seguir yo le haría un estudio electrofisiologico.

Saludos

Jose Moltedo

Interesantísimo caso.

El ECG actual muestra una clara disociación AV y una taquicardia (FC 130 l/m) con QRS ancho con morfología de BCRI + eje superior + SVI. Este ritmo es más una TVMS que un ritmo activo idioventricular que se presenta en un BAVC congénito.

El ECG del 2004 también tiene disociación AV pero el ritmo ventricular es de menor frecuencia (88 l/m), como hay una sola derivación (V4) es difícil saber si ese ritmo es igual al actual.

De todas maneras, un BAVC congénito (si lo es) y un ritmo con QRS ancho es una indicación de MCP definitivo. Lo interesante es que llegó hasta los 8 años asintomática.

De acuerdo al Holter ese ritmo tiene variaciones en la FC que va de 167 l/m eso habla que tiene automatismo, si es posible sería conveniente poner en el foro ese Holter.

Por supuesto el ECO 2D se impone para descartar cardiopatía congénita.

Desde el punto de vista electrofisiológico el análisis del Holter nos puede ayudar para seguir pensando, quizás lleguemos a un EEF, pero tenemos tiempo para ello y sigamos analizando los datos que nos irán aportando.

Muy lindo caso!! Saludos.

Oscar Pellizzón.

Estimados colegas:

En el ECG de éste año se observa una taquicardia regular de complejo ancho, más teniendo en cuenta la edad de la paciente. Hay disociación del ritmo auricular que es bastante más lento y no se ve en ningún momento que el ritmo ventricular penetre en la aurícula. El Holter que nos cuentan tiene una FC promedio de 128 cpm con una mínima de 98 y máxima de 167 cpm !!! Esto quiere decir que no es un escape por definición sino una taquicardia. ¿Dónde se origina? Por la frecuencia, por la morfología del QRS (morfología de bloqueo de rama izquierda con pendiente descendente mellada en onda S de V1) y por la implicancia clínica debo pensar primero que es una taquicardia ventricular. Estaría bueno ver el Holter para ver el comportamiento - paroxístico o no - y si se mantiene siempre la misma morfología. Si es una TV me preocupa que la frecuencia está cercana a las que se describen para ocasionar taquimiocardiopatía. Cuesta creer que la paciente no tenga anomalías anatómicas detectables.

El ECG del 2004 presenta una disociación AV prácticamente isorítmica y a pesar de contar solo con 3 derivaciones me atrevo a opinar que el ritmo ventricular ya era ancho porque para esa edad 120 ms es claramente prolongado. Confieso que seguramente con ese ECG y a esa frecuencia ventricular yo hubiera diagnosticado lo mismo - bloqueo AV completo y escape ancho. Ahora la situación es distinta. Contestando a Carolina; en el centro de cardiología infantil donde trabajamos no recuerdo haber visto BAVC congénitos con escapes que superen los 120 cpm en el ejercicio.

Sugiero realizar un estudio electrofisiológico para aclarar la situación.

Espero que con mi opinión
no molestar a Andrés
le agradece éste otro
su tan amable atención.

Saludos a todos: Alejandro Cuesta

Mis respetos a los integrantes del Foro.

En el trazado del 2004 se observa simultáneamente V4,V5 y V6 (me hubiese gustado ver V1,V2 y V3) con QRS de 100 ms.- En la segunda mitad del registro se observa un alargamiento progresivo del PR que al interrumpirse el trazado no sé en qué concluye (¿Wenckebach típico o atípico?).-

En el trazado del 2008 creo ver la P alrededor de 88 pm con QRS anchos a 135 pm con imagen de BCRI y desvío extremo del eje a la izquierda lo que me recuerda a TVMS posiblemente originada en tracto de entrada de ventrículo derecho.

¿Podría pensarse en la miocardiopatía/displasia arritmogénica de ventrículo derecho?

Atte

Juan Ramón Coria

Querido Alejandro Seus argumentos são fortes e lógicos. Opiniões discordantes molestam APENAS aos necios ou tolos. Espero no serlo.

Penso que o ritmo puede o no ser de suplencia. Ahora esperar el estudio electrofisiológico y sabremos quien tenía razón. Vamos a ver que decide fazer o condutor do caso. Concordo que é necessário o estudo eletrofisiológico. Comentei la necesidad de Holter y ecos seriados prévios. Yo tengo casos con respuesta cronotrópica de esfuerzo com FC mas elevadas señalando su origen pre-hissiano o Hisiana.

O bloqueio atrioventricular congênito tem indicação de marcapasso apenas nas seguintes condições:

- 1) Sinais de baixo débito: **O CASO É ASSINTOMÁTICO.**
- 2) Aumento progressivo da área cardíaca: **O CASO TEM ECO NORMAL.**
- 3) Baixo desenvolvimento ponderal-estatural e/ou psíquico-intelectual: **PARECE NORMAL PELO PESO REFERIDO COM 8 ANOS.**
- 4) Intolerância aos esforços: **NÃO REFERIDA.**

5) Arritmia ventricular complexa induzida por esforço: **NÃO FOI TESTADO** com o Holter e /ou TE.

6) Pausas > 3 s no Holter: **NÃO FOI TESTADO**.

7) Intervalo QT longo: **NO POSSUI**.

Quando os bloqueios intraventriculares têm sintomas raros ou quando existe dúvida da gravidade do quadro, deve-se realizar o estudo eletrofisiológico invasivo para definir a necessidade de marcapasso cardíaco definitivo. As crianças com bloqueios intraventriculares e QRS muito alargado (anchos) e insuficiência cardíaca refratária com fração de ejeção < 35% podem ser significativamente beneficiadas com implante de marcapasso ressincronizador, mesmo que não exista bradicardia.

Os bloqueios fasciculares e de ramo relacionados a síndrome de Kearns-Sayre, distrofia muscular de Duchenne ou distrofia miotônica têm risco de morte súbita e devem ser tratados com marcapasso. **NO REFERE ESTES PROBLEMAS**

São indicações classe I de implante de MP em crianças

Classe I

1) Bloqueio AV de segundo ou terceiro grau relacionado a sintomas, disfunção ventricular ou baixo débito. NAO POSSUI

2) Bradicardia sinusal sintomática: NOA POSSUI,

3)Bloqueio AV total congênito com QRS largo, arritmia ventricular complexa ou disfunção ventricular: AQUI SI TEM UM CRITÉRIO. PORÉM DEVEMOS SER CAUTOS. ¿POR QUÊ? Segundo lo de encima deve se indicar marcapasso. Mas como el caso está atípico com **ecocardiograma normal, (coração estruturalmente normal sem cardiopatia associada e com câmaras e desempenho ventricular normais, desenvolvimento físico normal, FC elevada, provas tiróides normais todo normal y assintomático, sem sinais de baixo débito, sem convulsão, síncope ou near síncope, penso que devemos ser cautelosos, sem precipitações. Indiquemos o estudo eletrofisiológico após Holter e o TE y segundo o resultado tomemos a conduta. Lembrem queridos amigos que os impulsos originados no Nó SA o nos átrios não ativam os ventrículos, porém, às vezes são encontrados exemplos de modificação de bloqueio parcial para completo (1) e vice-versa (2). Finalmente reitero que existem casos de Bloqueios AV completos congênitos isolados com QRS largos (“anchos”) (3;4). De 44 pacientes portadores de bloqueio AV completo com coração estruturalmente normal 31 eram assintomáticos 4 tinham QRS alargado inclusive estes com QRS largo o estudo eletrofisiológico mostrou ser em todos os casos **supra hissianos** A persistência de QRS ancho com pausas > de 3 segundos e escape com FC lenta justificou o implante mesmo nos assintomáticos (5). **Mas nosso caso não possui estas condições por agora. Necesita ser demonstrado.****

4) Bloqueios AV total < 50bpm ou <70bpm na presença de cardiopatia congênita.

5) Taquicardia ventricular bradicardia ou pausa dependente claramente beneficiado por estimulação.

REFERENCIAS

1) Dunn HG. Congenital partial heart block. Proc R Soc Med. 1952; 45:456-458.

2) MacHenry MM, Factors influencing longevity in adults with congenital complete heart block. Am J Cardiol. 1972; 29: 416-421.

3) Griffiths SP. Congenital complete heart block. Circulation. 1971; 43:615-617.

4) [James TN](#), [McKone RC](#), [Hudspeth AS](#). De subitaneis mortibus. X. Familial congenital heart block. Circulation. 1975;51:379-388.

5) Saxena A, Shrivastava S, Dev V, et al. Congenital complete heart block in structurally normal heart--a study of 44 cases. Indian Heart J. 1992; 44:43-46.

Abraço afetuoso a todos

Andrés R. Pérez Riera.

El ECG que muestra taquicardia esta, presenta disocioación por interferencia, o sea TV.

Marcelo Chambó

Buenas Tardes:

Soy la Dra. Cabeza Carolina.

Quería en primer lugar agradecer al foro por su Valioso Aporte, Todas las Opiniones me sirvieron de Mucho.

Comentarles que cité de nuevo a la Niña, para realizar un Ecocardiograma, el cual es Normal, y se le repitió el Holter. confirmando la F.C.mencionada con Anterioridad, y decidimos con la Dra Nanfara, realizar la Derivación de la Paciente para estudio Electrofisiológico.

Muchas Gracias.