

Jesús Siller Rodríguez, \* Oscar Villegas Cabello, \*\* Raúl Martínez Salinas. \*\*\*

## RESUMEN

*El bloqueo AV completo congénito aislado es una condición poco frecuente estimada en 1 de 20,000 nacimientos vivos. El pronóstico se ha modificado en los últimos 35 años así como también las indicaciones para la colocación de marcapasos definitivo. El propósito de este reporte es describir un caso de este tipo diagnosticado en útero, describir la técnica quirúrgica para la colocación del marcapasos epicárdico y revisar el concepto actual de pronóstico e indicaciones para implantar un marcapasos permanente. El recién nacido, obtenido por cesárea a las 38 semanas, fue masculino eutrófico con peso de 3030 g y sin cardiopatía congénita asociada. El electrocardiograma mostró bloqueo AV completo con QRS normales, frecuencia auricular de 140 lpm y ventricular de 55 lpm. Se observó durante una semana sin presentar insuficiencia cardiaca pero con frecuencia ventricular promedio de 50 lpm. Se colocó entonces un marcapasos epicárdico permanente VVIR a través de laparatomía media y resección del apéndice xifoides, instalando un cable unipolar de 35 cm de tipo tornillo en el ventrículo derecho y la fuente se fijó en una bolsa de politetrafluoroetileno al peritoneo parietal. La evolución posterior fue satisfactoria y se egresó una semana después en buenas condiciones. Concluimos que en recién nacidos con bloqueo AV completo congénito aislado y frecuencias ventriculares menores a 55 lpm es conveniente reducir el riesgo de muerte súbita implantando un marcapasos definitivo en este periodo y que la técnica quirúrgica descrita es segura y facilita el recambio de la fuente en el futuro.*

## SUMMARY

PLACEMENT OF A DEFINITE EPICARDIAL PACEMAKER IN A NEWBORN WITH COMPLETA A-V BLOCK.

*Isolated congenital atrioventricular block is reported in one out of 20,000 live births. The optimistic view on the prognosis and indications for permanent pacing have been modified in the last 35 years. The purpose of this report is to present a prenatally diagnosed case, outlining the surgical technique for permanent pacing. The infant was a male born by cesarean section, weighted 3030 grs and had a structurally normal heart.*

*His ECG showed complete AV block with narrow QRS, atrial rate was 140 and ventricular rate was 55. We implanted a epicardial pacemaker VVIR by midline laparatomy. The lead was unipolar 35 cms long screw-in type and was placed in the right ventricle through the xiphoid process. The pacemaker was placed in a GoreTex bag and fixed intraperitoneal to the abdominal wall. The infant did well after the procedure and he was discharged in good condition one week later. We conclude that it is appropriate to implant a permanent pacemaker in these patients with low ventricular rate thus reducing the risk of sudden cardiac death.*

*The surgical technique is safe and makes easy the generator replacement.*

## RESUME

PACEMAKER EPICARDIQUE PERMANENT CHEZ UN NOUVEAU-NE AVEC BLOC A-V COMPLET CONGENITAL

*On décrit un cas de bloc A-V complet diagnostiqué dans l'utérus; on expose la technique chirurgicale pour l'installation d'un pacemaker épicardique et on discute le concept actuel du pronostic et des indications pour*

**Centro Médico Hospital San José, Ave. Morones Prieto 3000 Pte-308. Col. Doctores.  
Monterrey, N.L. CP. 64710. México**

**\*Electrofisiólogo en el Hospital San José de Monterrey, N.L. México.**

**\*\*Cirujano Cardiovascular, Hospital San José de Monterrey, N.L. México.**

**\*\*\*Radiólogo ultrasonografista, Monterrey, N.L. México.**

*Aceptado: 22 de abril de 1999*

*l'installation d'un pacemaker permanent. Ce cas correspond à un enfant obtenu par césarienne à la 38 ème semaine, sans aucune cardiopathie congénitale, dont le poids était de 3030 g. L'électrocardiogramme montra un bloc A-V complet avec QRS normaux, la fréquence auriculaire était de 140/m et celle ventriculaire de 55/m. On l'a suivi pendant une semaine sans qu'il présente de l'insuffisance cardiaque, mais la fréquence ventriculaire se maintenait de 50/m. On installa alors un pacemaker épicardique permanent VVIR par laparatomie médiane et résection de l'appendice xiphoïde: un cable unipolaire de 35 cm du type d'une vis dans le ventricule droit, la source fut fixée dans un sac de polytétrafluoroéthylène sur le péritoine pariétal. L'évolution postérieure fut satisfaisante et une semaine après le nouveau-né sortit de l'hôpital en bonnes conditions. Chez un nouveau-né, le pacemaker définitif peut réduire le risque de mort subite et la technique chirurgicale décrite ici est sûre et permet le recharge facile de la source.*

**Palabras clave:** Bloqueo AV completo congénito. Marcapaso definitivo epicárdico. Muerte súbita.

**Key words:** Congenital AV block. Epicardial permanent pacemaker. Sudden death.

## INTRODUCCIÓN

La primera descripción clínica de bloqueo aurículo-ventricular completo congénito (BAVcc) se atribuye a Morquio en 1901.<sup>1</sup> La primera documentación electrocardiográfica fue de van den Heuvel en 1908.<sup>2</sup> Esta alteración del sistema de conducción del corazón puede ocurrir de manera aislada o asociada a cardiopatía como defectos septales, isomerismo auricular izquierdo y transposición corregida de los grandes vasos e inclusive con algunos tumores como mesoteliomas.<sup>3,4</sup> La incidencia se estima en 1:20,000 nacimientos vivos y el concepto optimista en cuanto al pronóstico y el tratamiento con marcapaso definitivo ha cambiado en los últimos 35 años. No hay un periodo seguro en la vida de estos pacientes y el riesgo de insuficiencia cardíaca, síncope y muerte súbita siempre está presente desde el periodo fetal, tengan o no cardiopatía congénita asociada. Un avance importante en la descripción y fisiopatología de esta entidad ocurre en 1970 con el hallazgo de anticuerpos maternos contra ribonucleoproteínas SSA/Ro.<sup>5</sup> Diferentes técnicas quirúrgicas se han usado para la colocación de marcapaso definitivo en el periodo neonatal.

## MATERIAL Y MÉTODOS

**Resumen clínico.** La madre de 28 años de edad, sana, y con el antecedente de haber dado a luz tres años antes a un niño con anasarca imperforado pero por lo demás sano, se le realizó en esta segunda gesta un ultrasonido fetal de control a la semana 24 con

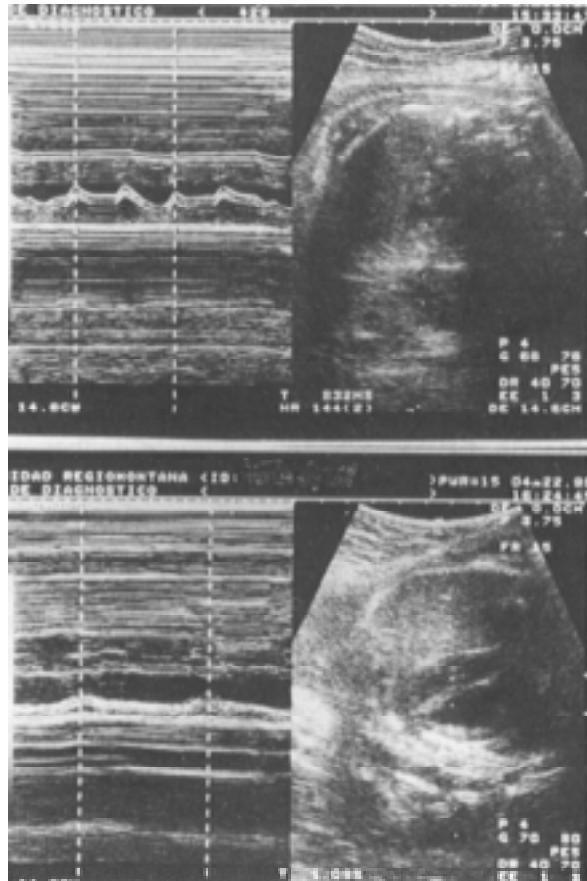


FIG. 1: Ultrasonido cardíaco fetal modo M. En la imagen superior se aprecia la contracción auricular con un ciclo de 420 msec que corresponde a una frecuencia auricular de 143 lpm. En la imagen inferior, se observa la contracción ventricular con un ciclo de 1090 msec que corresponde a una frecuencia ventricular de 55 lpm.

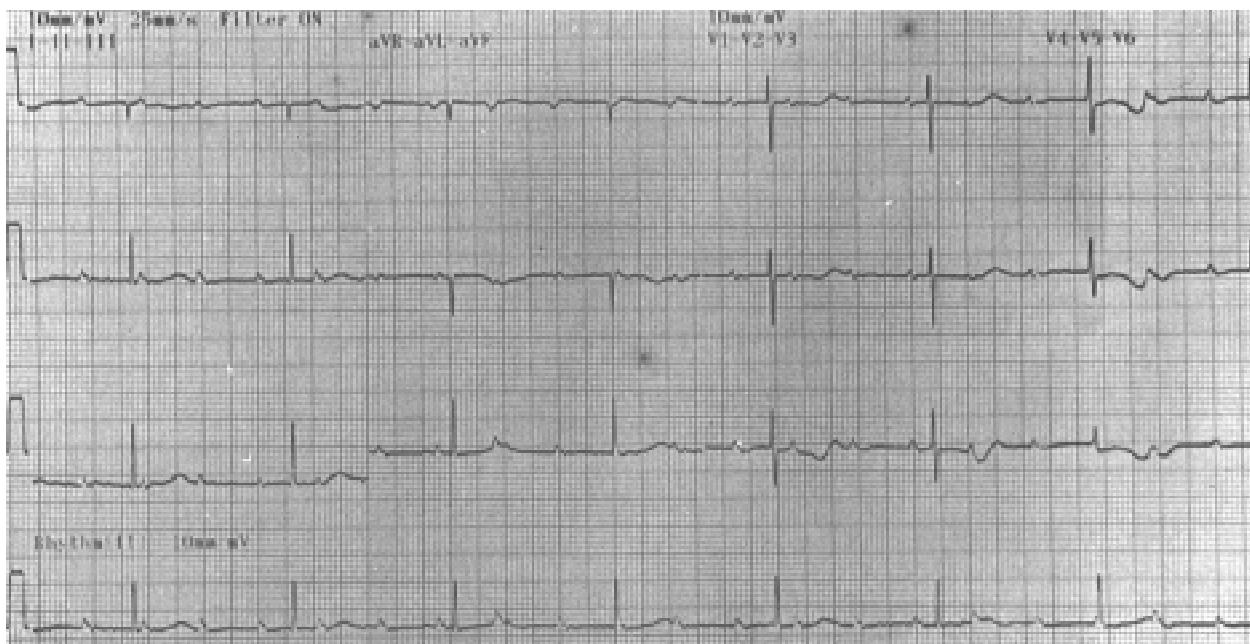


FIG. 2: Electrocardiograma al nacer. Este electrocardiograma muestra disociación AV con QRS normal, frecuencia auricular de 145 lpm y ventricular de 52 lpm.

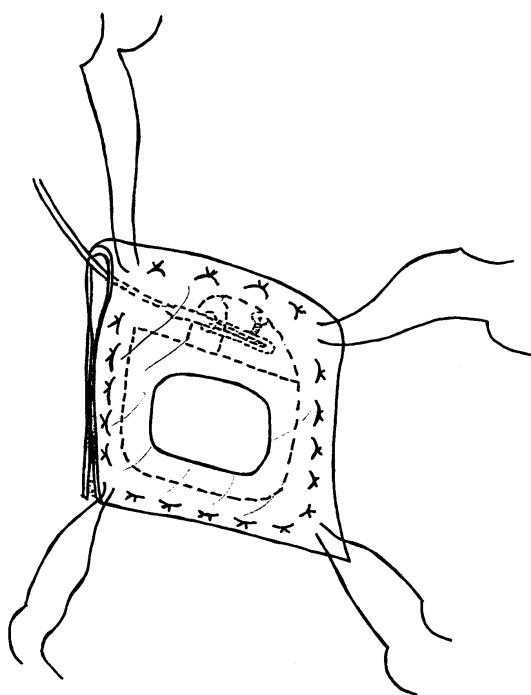


FIG. 3: Técnica quirúrgica. Se muestra la confección de la bolsa de Gore Tex previa a la incisión, en donde se colocó la fuente de poder del marcapasos. En la bolsa, se realizó una ventana de 2 x 1.5 cm para asegurar el contacto directo de la fuente de poder con el peritoneo parietal (marcapasos unipolar).

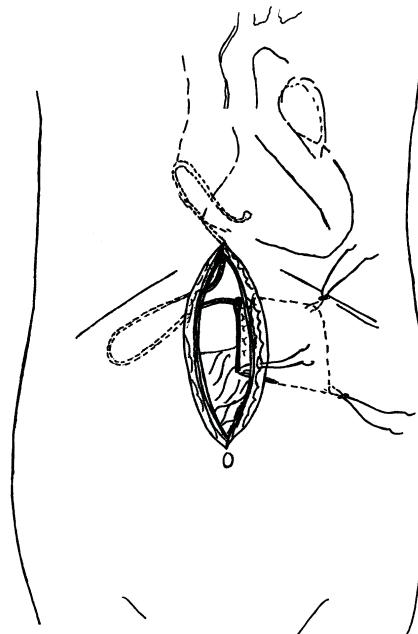


FIG. 4: Técnica quirúrgica. Se muestra la incisión media supraumbilical extendiéndose cefálicamente hasta el apéndice xifoides que se resecó. El cable tipo tornillo se aprecia fijo al ventrículo derecho. La bolsa de Gore Tex con la fuente de poder se fijó a la pared abdominal con puntos cardinales de Prolene 3-0. Éstos se anudaron por encima de la fascia de los músculos abdominales: dos de ellos a través de la misma incisión media abdominal y dos laterales por dos pequeñas incisiones de 5 mm cada una en el hipocondrio izquierdo.

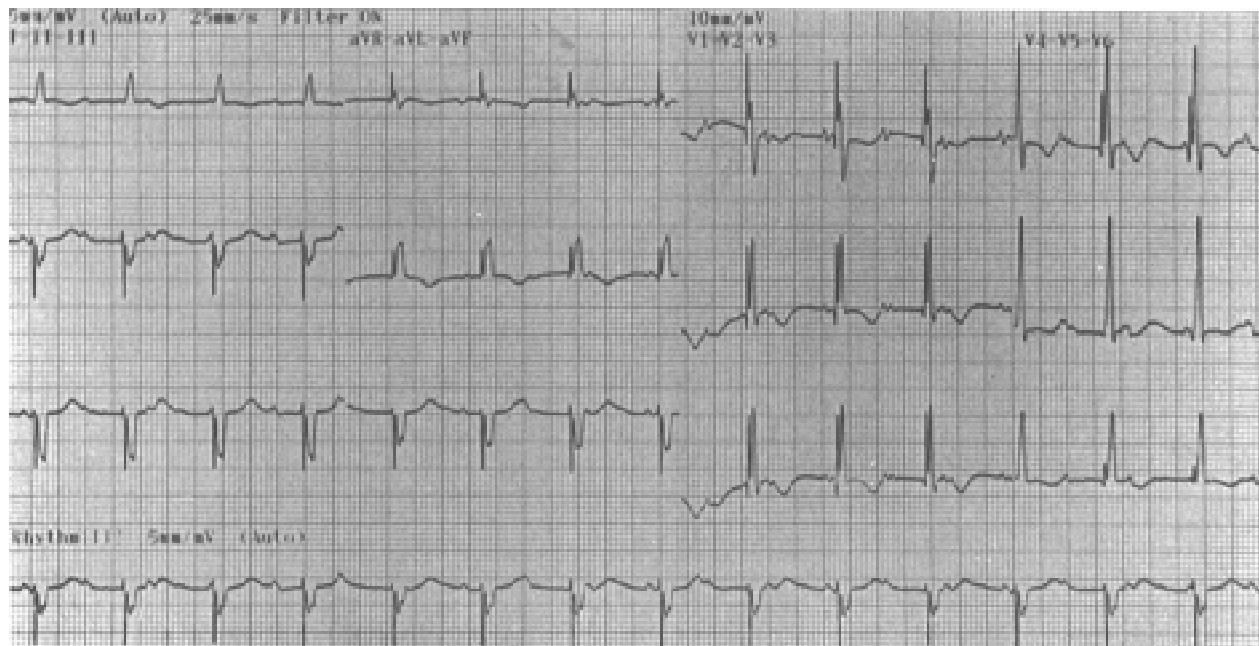


FIG. 5: Electrocardiograma que muestra la captura del marcapaso epicárdico unipolar colocado en el ventrículo derecho a una frecuencia de 90 lpm. Posteriormente se aumentó la frecuencia del marcapaso a 110 lpm. La frecuencia auricular se mantiene en 140 lpm.

el cual se hizo el diagnóstico de BAVcc (*Figura 1*). Se midieron anticuerpos maternos siendo positivos sólo para Anti-SSA/Ro en 75.5 uds y se monitorizó el embarazo periódicamente con ultrasonido hasta la semana 38 de gestación en que se realizó cesárea obteniendo un niño eutrófico de 3030 grs de peso y Apgar de 8 y 9. La frecuencia auricular al nacer fue de 140 lpm y ventricular de 55 lpm. Se realizaron un electrocardiograma (ECG) (*Figura 2*) y un ecocardiograma (ECO) y se monitorizó durante una semana manteniendo frecuencias ventriculares promedio de 50 lpm. Se decidió colocar un marcapaso definitivo VVIR modelo Reagency SR de Pacesetter con cable epicárdico unipolar tipo tornillo de 35 cm de longitud.

**Técnica Quirúrgica.** Previamente a la incisión se confeccionó una bolsa de parche quirúrgico de politetrafluoroetileno (PTFE-Gore Tex, W.L. Gore and Associates, INC., Flagstaff, AZ). El parche se dobló y se preparó al tamaño de la fuente de poder del marcapaso, usando puntos simples de polipropileno 5-0 (Prolene, Ethicon, INC.), (*Figura 3*). La fuente de marcapaso se colocó en la bolsa y en ésta se realizó una ventana de aproximadamente 2 x 1.5 cm para asegurar el contacto directo de la fuente con el pe-

ritoneo parietal. Con anestesia general y el paciente en decúbito dorsal se realizó una incisión en línea media 1 cm supraumbilical extendiéndose cefálicamente hasta el nivel del apéndice xifoides, el cual fue resecado, abordándose así las cavidades abdominal y pericárdica. Este abordaje permitió visualizar sin dificultad el ventrículo derecho, donde se colocó el cable unipolar tipo tornillo. Valorando los umbrales de estimulación y sensado del marcapaso, el cable se fijó al epicardio con un punto de Prolene 5-0 y la fuente de poder se introdujo en la bolsa de Gore Tex. Finalmente la bolsa se fijó a la pared abdominal con puntos cardinales de Prolene 3-0, los cuales se anudaron por encima de la fascia de los músculos abdominales, dos de ellos a través de la misma incisión media abdominal y dos laterales por dos pequeñas incisiones de 5 mm cada una en el hipocondrio izquierdo (*Figura 4*). De esta forma la cara externa de la bolsa quedó en contacto directo con la del peritoneo parietal y la cara interna con la superficie anterior del lóbulo izquierdo del hígado. La herida se cerró por planos y se inició alimentación oral a las 6 horas del post-operatorio. No se presentaron complicaciones.

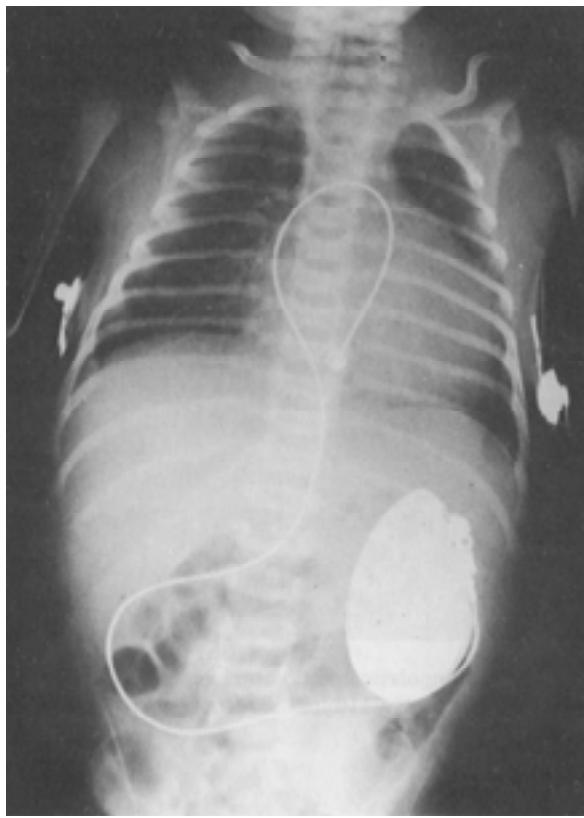


FIG. 6: Radiografía de tórax y abdomen anteroposterior, que muestra la colocación definitiva del cable tipo tornillo en el ventrículo derecho y la fuente de poder del marcapasos fija al peritoneo parietal.

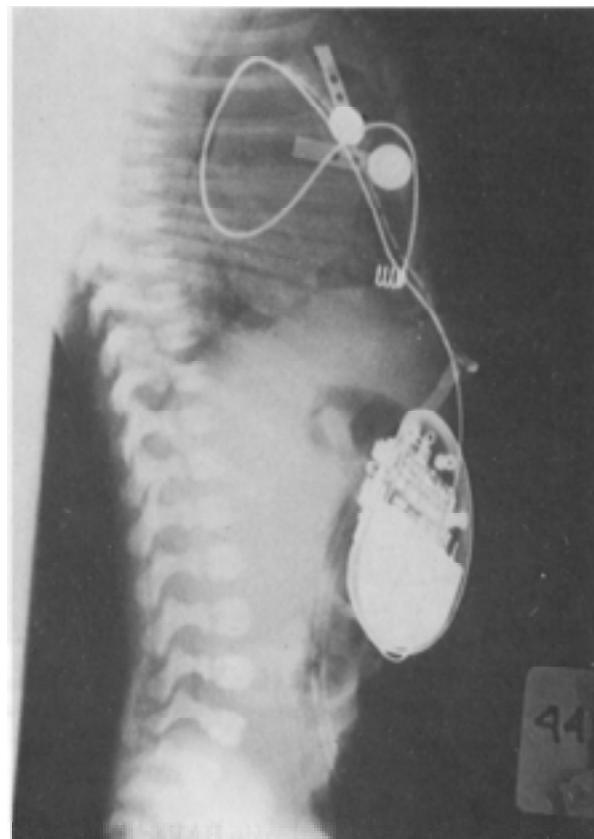


FIG. 7: Radiografía de tórax y abdomen lateral, que muestra el cable de marcapasos en el ventrículo derecho y la fuente de poder fija al peritoneo parietal.

## RESULTADOS

El ECG al nacer mostró disociación AV con frecuencia auricular de 140 lpm, frecuencia ventricular de 55 lpm y QRS estrecho (*Figura 2*). El ECO mostró un corazón estructuralmente normal. Al observarlo durante una semana, no hubo datos de insuficiencia cardiaca pero las frecuencias ventriculares promedio fueron de 50 lpm, llegando a presentar hasta 46 lpm durante el sueño. Se colocó el marcapasos con la técnica descrita, y el umbral de estimulación ventricular fue de 0.2 mV y la resistencia de 640 ohms. Los parámetros finales fueron: estimulación 3.9 V, anchura de pulso 0.37 ms y frecuencia de 110 lpm. El ECG después de la colocación del marcapasos mostró captura adecuada del mismo (*Figura 5*). La imagen radiológica (*Figuras 6 y 7*) muestra el cable en el ventrículo derecho y la fuente en el abdomen sujetada al peritoneo parietal. La evolución posterior fue

satisfactoria y se egresó una semana después en buenas condiciones.

## DISCUSIÓN

El diagnóstico prenatal de BAVcc se basa en ecocardiografía fetal observando en el Modo M disociación persistente entre la contracción auricular y ventricular. Electrocardiográficamente el escape generalmente tiene QRS estrecho lo que se correlaciona con la localización suprahisiana en el Hisograma, y aunque un escape ventricular es excepcional, si se presenta, traduce un daño miocárdico mayor.<sup>6</sup> La lesión en el sistema de conducción usualmente ocurre entre las semanas 16 y 24 de gestación y se piensa que es mediado por anticuerpos maternos anti-SSA/Ro.<sup>7</sup> Los antígenos que producen estos anticuerpos son ribonucleoproteínas que se han encontrado en el tejido cardiaco fetal y en el sistema de conducción,<sup>8</sup> pero el daño

cardíaco finalmente necesita de un segundo evento que puede ser una infección viral materna, aunque ésta, por lo general, no se identifica clínicamente.<sup>9</sup>

La mortalidad fetal y perinatal en el BAVcc aislado es del 11%<sup>10</sup> y 25%<sup>11</sup> respectivamente. Si el neonato sobrevive, la mortalidad infantil es del 8%<sup>12</sup> al 16%<sup>13</sup> y después de este periodo disminuye al 4%. Cuando el diagnóstico se realiza después de los 15 años de edad la mortalidad es del 5% aunque la morbilidad es del 30% en lo que respecta a síncope, insuficiencia mitral e insuficiencia cardíaca.<sup>14</sup>

Tomando en cuenta lo anterior y la observación clínica, las indicaciones para la colocación de un marcapasos definitivo en pacientes con BAVcc son las siguientes: 1) insuficiencia cardíaca; 2) frecuencia ventricular menor de 55 lpm en el BAVcc aislado y menor de 65 lpm si hay cardiopatía asociada; 3) aumento en el intervalo QT; 4) síncope; 5) extrasístoles ventriculares frecuentes y 6) escape ventricular (infrahisiano).

En el caso especial del diagnóstico después de los 15 años de edad y en pacientes asintomáticos, algunos autores como Michaelsson, recomiendan la colocación de marcapasos por la alta morbilidad y no despreciable mortalidad que han observado en este grupo de pacientes. Sin embargo, para otros autores esta indicación es controvertida.<sup>15</sup>

Distintas técnicas se han descrito para el implante de marcapasos en el periodo neonatal. También, diversas complicaciones se han descrito con estas técnicas como son: deformidad cosmética,

necrosis de la piel, migración de la fuente y dolor persistente entre otras.<sup>16,17</sup> La técnica usada en este caso fue descrita por Omhi<sup>18</sup> quien la propuso para recién nacidos con menos de 2 kg de peso y en su descripción original él realiza dos incisiones, una para la colocación del cable y otra para la fuente de poder. En este caso, se modificó la técnica y se realizó una sola incisión, los campos visuales para el saco pericárdico y la cavidad abdominal fueron excelentes y facilitó la fijación tanto del cable como de la bolsa de Gore Tex con la fuente del marcapasos. No hubo ileo post-operatorio y el resultado cosmético por apreciación de los padres fue satisfactorio. Finalmente, la localización de la bolsa inmediatamente por debajo de la pared abdominal permitirá, en un futuro, el recambio de la fuente del marcapasos sin tener que abordar la cavidad abdominal.

## CONCLUSIÓN

Se concluye que los pacientes recién nacidos con BAVcc aislado tienen una mortalidad considerable en cualquier etapa de su vida, de tal forma que si al nacer presentan frecuencias ventriculares menores a 55 lpm o algún otro de los criterios mencionados, está indicado colocar un marcapasos definitivo disminuyendo así el riesgo de muerte súbita.

Consideramos también, que la técnica quirúrgica descrita en este caso es segura y además facilita el recambio de la fuente del marcapasos en el futuro.

## REFERENCIAS

1. MORQUIO L: *Sur une maladie infantile et familiale caractérisée par des modifications permanentes du pouls, des attaques syncopales et épileptiformes et la mort subite.* Arch Méd Enfants 1901; 4: 467-475.
2. VAN DEN HEUVEL GCJ: *De ziekte van Stokes-Adams en een geval van aangeborene hart blok.* Thesis. Groningen, 1908.
3. Machado MV, Tynan MJ, Curry PV, Allan LD: *Fetal complete heart block.* Br Heart J 1988; 60: 512-515.
4. CARTER JB, BLIEDEN LC, EDWARDS JE: *Congenital heart block. Anatomic correlations and review of the literature.* Arch Pathol 1974; 97: 51-57.
5. SCOTT JS, MADDISON PJ, TAYLOR PV, ESSCHER E, SCOTT O, SKINNER RP: *Connective-tissue disease, antibodies to ribonucleoprotein, and congenital heart block.* N Engl J Med 1983; 309: 209-212.
6. MILLER RA, METHA AB, RODRÍGUEZ-CORONEL A, LEV M: *Congenital atrioventricular block with multiple ectopic pacemaker.* Am J Cardiol 1972; 30: 554-558.
7. DERLSEN RH, MEILOF JF: *Anti-Ro/SS-A and anti-La/SS-B autoantibody levels in relation to systemic lupus eritematosus disease activity and congenital heart block. A longitudinal study comprising two consecutive pregnancies in a patient with systemic lupus eritematosus.* Arthritis Reum 1992; 35: 953-959.
8. DENG JS, SONTHEIMER RD, GILLIAM JN: *Expression of Ro/SS-A antigen in human skin and heart.* J Invest Dermatol 1985; 85: 412-416.
9. BABOONIAN C, VENABLES PJ, BOOTH J, WILLIAMS DG, ROFFE LM, MAIN RN: *Virus infection induces redistribution and membrane localization of the nuclear antigen La/SS-B: a possible mechanism for autoimmunity.* Clin Exp Immunol 1989; 78: 454-459.
10. 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; 17: 1360-1366.

11. GROVES AMM, ALLAN LD, ROSENTHAL E: *Outcome of isolated congenital complete heart block diagnosed in utero.* Heart 1996; 75: 190-194.
12. MICHAELSSON M, ENGLE MA: *Congenital complete heart block: An international study on the natural history.* Cardiovasc Clin 1972; 4: 85-98.
13. GODMAN M: *Pediatric Cardioiology.* In Esscher E, Michaelsson M. "Disease in the newborn". Edinburgh, Churchill Livingstone, 1979; 433-441.
14. MICHAELSSON M, JONZON A, RIESENFIELD T: *Isolated congenital complete atrioventricular block in adult life. A prospective study.* Circulation 1995; 92: 442-449.
15. GREGORATOS G, CHEITLIN MD, CONILL A, EPSTEIN A, FELLOWS C, FERGUSON BT, ET AL: *ACC/AHA Guidelines for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices.* Circulation 1998; 97: 1325-1335.
16. AMATO JJ, PAYNE DD, RHEINLANDER HF, DONAHOO JS: *Intermuscular abdominal implantation of permanent pacemaker in children.* Ann Thorac Surg 1976; 22: 584-588.
17. LINDESMITH GG, STILES QR, MEYER BW, JONES JC, STANTON RE: *Experience with an implantable synchronous pacemaker in children.* Ann Thorac Surg 1968; 6: 358-363.
18. OHMI M, TOFUKUJI M, SATO K, NAKAME T, SATO N, HANEDA K, ET AL: *Permanent pacemaker implantation in premature infant less than 2000 grams of body weight.* Ann Thorac Surg 1992; 54: 1223-1228.

