

Bloqueo auriculoventricular de alto grado idiopático en la infancia: Reporte de caso y revisión de literatura

José Miguel Gutiérrez-Gallego^a , María Fernanda Estrada-Perez^b , Freddy Andrés Barrios-Arroyave^{c*} ,
Juan Diego Torrente-López^c , Adoniran Correal-Barrios^d 

^a Unidad de Cuidados Intensivos, Clínica Sagrada Familia / UROS, Armenia, Colombia

^b Programa de especialización en Pediatría, Universidad del Quindío, Armenia, Colombia

^c Facultad de Medicina, Institución Universitaria Visión de las Américas, Pereira, Colombia

^d Centro Cardiológico del Quindío, Armenia, Colombia

*** Autor de correspondencia**

freddy.barrios@uam.edu.co

Citación

Gutiérrez-Gallego JM, Estrada-Perez MF, Barrios-Arroyave FA, Torrente-López JD, Correal-Barrios A. Bloqueo auriculoventricular de alto grado idiopático en la infancia: Reporte de caso y revisión de literatura. *Medwave* 2022;22(05):002535

DOI

10.5867/medwave.2022.05.002535

Fecha de envío

Oct 18, 2021

Fecha de aceptación

May 12, 2022

Fecha de publicación

Jun 15, 2022

Palabras clave

Atrioventricular Block, Arrhythmias, Cardiac, Atrioventricular Node, Antibodies

Correspondencia a

Avenida de Las Américas
No 98-56 Sector Belmonte
Pereira, Colombia

Abstract

Los bloqueos auriculoventriculares son aberraciones cronotrópicas producidas por alteraciones de índole multifactorial en el sistema de inervación cardíaco. Específicamente se localizan entre las vías internodales que conducen el potencial de acción desde el nodo sinusal hasta el nodo auriculoventricular. Estos representan el 2,3% de las alteraciones cardíacas en la vida intrauterina, registrándose un caso por cada 20 000 a 25 000 nacidos vivos. Sin embargo, su ocurrencia en la infancia temprana y la edad escolar es desconocida. Asimismo, el porcentaje de causas idiopáticas de bloqueos auriculoventriculares en esta etapa de la vida es desconocido hasta el momento en Colombia. Dentro de las posibles etiologías se han documentado causas congénitas y adquiridas. Algunos ejemplos son casos aislados producto de isoimmunización materna, en hijo de madre lúpica o en coexistencia con alteraciones estructurales como anomalías del septo interventricular de índole neoplásico, defectos relacionados al ostium y la tabicación de las cámaras cardíacas. También se han descrito casos secundarios a infección por virus sincitial respiratorio y miocarditis vírica concomitante, incluyendo cardiomiopatías de origen inmune, reumático, infeccioso, tumoral, estructural, además de aquellas con compromiso mitocondrial en el cardiomiocito (síndrome de Kearns Sayre) con presentación más tardía con afectación multiorgánica. Todas ellas destacan por un fenómeno en común a nivel celular, referente a la inflamación crónica con reparación fibrótica en el sistema de conducción cardíaco, que conlleva alteraciones de la transmisión del potencial de acción y bradicardia con asíncrona auriculoventricular. También se han reportado causas idiopáticas descritas en el debut de una disautonomía primaria. Se presenta el caso de una paciente de 11 años con crisis de cefalea y síntomas vegetativos paroxísticos asociados a lipotimias a repetición, con posteriores estudios de extensión sin identificación de alteraciones estructurales ni hallazgos autoinmunes. A la niña se le diagnosticó bloqueo auriculoventricular completo, idiopático por lo que recibió manejo expectante por parte del servicio de electrofisiología.

IDEAS CLAVE

- ◆ En la población pediátrica, los bloqueos auriculoventriculares completos pueden manifestarse con una variedad de síntomas.
- ◆ En Colombia existe escasa bibliografía y no se tienen guías de práctica clínica sobre bloqueos de la conducción en la población pediátrica.
- ◆ Se presenta reporte de caso que incluye el abordaje de un paciente pediátrico con sospecha de un trastorno de la conducción desde la atención primaria.
- ◆ En este trabajo se describen causas y aspectos fisiopatológicos, así como la relevancia clínica y manejo de la patología en la actualidad.
- ◆ Ante ausencia de guías de manejo específicas, su adecuado abordaje basado en el criterio clínico y terapéutico es fundamental para el control de los síntomas en el niño.

INTRODUCCIÓN

El sistema de conducción cardíaco está constituido por una red de fibras nerviosas especializadas que se organizan en grupos celulares puntuales a lo largo del músculo miocardio, desde el nodo sinusal al nodo auriculoventricular, pasando por las ramas colaterales derecha e izquierda del Haz de His hasta las fibras de Purkinje. Durante este proceso se genera un potencial de acción cardíaco automático, cuya duración oscila entre 500 y 800 milisegundos, evidenciándose retardos fisiológicos, más específicamente entre la propagación de este desde su origen en el nodo sinusal hasta su llegada al nodo auriculoventricular cuando discurre a través de las fibras internodales. Tales vías comprenden el fascículo anterior de Bachman, el fascículo medio de Wenkebach y el fascículo posterior de Törel. En estos dos últimos el valor de este retardo equivale a 120 y 200 milisegundos respectivamente [1]. Una alteración en la comunicación auriculoventricular se identifica en el electrocardiograma como un aumento en el intervalo PR mayor a 200 milisegundos o cuando no se evidencia conductancia en el complejo QRS siguiente a la despolarización auricular [2].

Los bloqueos grado II Mobitz II y la disociación auriculoventricular completa, representan el mayor riesgo para la vida, presentándose con un misceláneo de síntomas disautonómicos o vegetativos tales como náuseas, cefalea, diaforesis, lipotimia y eventos sincopales. Por otra parte, los bloqueos grado II Mobitz I ocurren aproximadamente entre 1 y 2% en personas sanas y jóvenes, y suceden especialmente durante el sueño. La prevalencia del bloqueo auriculoventricular grado III es solo de 0,2% en Estados Unidos y de 0,04% a nivel mundial, con una incidencia que va en ascenso en edades más avanzadas y con un máximo temprano registrado en el período neonatal hasta los dos años en relación con los bloqueos auriculoventriculares congénitos [2].

En algunos casos, los bloqueos auriculoventriculares han sido catalogados como idiopáticos, manifestándose durante la infancia temprana y en su transición a la adolescencia, ocurriendo en ausencia de alteraciones inmunológicas estructurales o infecciosas. En estos casos la literatura científica es escasa, teniendo en

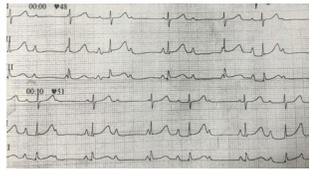
cuenta que muchas de las gestantes con inmunopatía son portadoras asintomáticas y menos de un tercio de ellas son seropositivas para autoanticuerpos. En consecuencia, tienen una enfermedad autoinmune subdiagnosticada [3,4], pero con buen pronóstico en comparación con otras etiologías. En este contexto, se propone como responsable un fenómeno disautonómico puro. En él se expone una disfunción de fibras C que condicionan alteraciones en la respuesta de los mecanorreceptores y barorreceptores del ventrículo izquierdo y el globo carotídeo, que generan una vasodilatación refleja con una descarga vagotónica exagerada tras el latido cardíaco vigoroso (conocido como reflejo de Bezold-Jarisch) con posterior bradicardia extrema, diaforesis y síncope [5].

En la literatura se han descrito reportes de casos sobre bloqueos auriculoventriculares donde se habla de la experiencia sobre la implantación de marcapasos, conducta terapéutica frente a un bloqueo completo congénito aislado, entre otras indicaciones. Sin embargo, existe escasa bibliografía y no se tienen guías de práctica clínica sobre bloqueos de la conducción en la población pediátrica en Colombia. Tampoco se cuenta con un consenso de expertos adoptado para el manejo de bloqueos auriculoventriculares. A continuación, se describe el siguiente reporte de caso que incluye el abordaje de un paciente pediátrico con sospecha de un trastorno de la conducción desde la atención primaria, describiendo causas y aspectos fisiopatológicos, así como la relevancia clínica y manejo de la patología después de la consulta.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 11 años, escolar, sin antecedentes patológicos ni quirúrgicos de importancia, producto de primer y único embarazo, nacida a término por parto vaginal eutócico a las 38 semanas de gestación. Madre sin antecedentes patológicos. La paciente consulta al servicio de urgencias por cuadro recidivante consistente en cefalea holocraniana no pulsátil sin fotosonofobia, que concommita con síntomas disautonómicos como náuseas, diaforesis profusa en asociación con emesis y lipotimia. Al ingreso presentó signos vitales estables, presión arterial

Figura 1. Electrocardiograma de ingreso en derivación DII prolongada.



Frecuencia cardíaca: 53 LPM, disociación auriculoventricular, bloqueo grado III. Intervalo PR variable con posteriores ondas P que no generan conducción.

Fuente: preparada por los autores a partir del resultado del estudio.

de 110/80 milímetros de mercurio, frecuencia cardíaca de 60 latidos por minuto, saturación de oxígeno por pulsioximetría de 94% al ambiente, temperatura de 36,5 grados centígrados, frecuencia respiratoria de 26 respiraciones por minuto, ruidos cardíacos a la auscultación bradicárdicos normofonéticos, glucometría de 98 microgramos por decilitro. Se procedió a realizar examen neurológico completo sin encontrar algún déficit motor o sensitivo aparente. Por esta razón se asumió como crisis migrañosa no complicada y se dejó manejo ambulatorio con proquinético (metoclopramida) más analgésico (acetaminofén) con posterior vigilancia médica.

A las 24 horas después, la paciente reingresó al servicio de urgencias luego de presentar un episodio sincopal presenciado secundario a la actividad física. Por este motivo se realizó monitoreo hemodinámico no invasivo, encontrado una frecuencia cardíaca de 49 latidos por minuto, con tensión arterial de 90/70 milímetros de mercurio, ahora en relación con ruidos cardíacos arrítmicos sin soplos audibles. Se tomó electrocardiograma de 12 derivaciones (Figura 1) que mostró bloqueo auriculoventricular de tercer grado con una frecuencia cardíaca calculada de 53 latidos por minuto sin otras alteraciones o cambios dinámicos de segmento ST. No obstante, los complejos QRS 3° y 6° (DI de izquierda a derecha) impresionan tener algún grado de conducción, ya que se aprecia un adelantamiento de los complejos QRS mencionados. Se realizó valoración mediante puntuación de Sheldon *et al* [6], descartando trasfondo neurogénico. Por ello se asumió síncope de origen cardiogénico. Se tomó analítica de química sanguínea y se ordenó toma de ecocardiograma y registro electrocardiográfico de 24 horas de manera complementaria, difiriendo manejo con marcapaso externo. En la Figura 2 se evidencia radiografía de tórax sin hallazgos patológicos.

Los exámenes de laboratorio tomados fueron: función tiroidea (TSH), electrolitos séricos (Na), potasio (K), cloro (Cl), calcio (Ca) reportados como normales; hemoleucograma completo sin mostrar alteración en ninguna de las tres líneas celulares; proteína C reactiva negativa. Se tomó un ecocardiograma transtorácico (Figura 3A y 3B) en el cual no se evidenciaron alteraciones estructurales en proyección de cuatro cavidades, con saco pericárdico normal, fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 65% y presión sistólica de la arteria pulmonar de 19 milímetros de mercurio.

Figura 2. Radiografía de tórax anteroposterior.



No se presentan signos de consolidación u ocupación pleural, levocardia; índice cardiotorácico de 0,6 milímetros.

Fuente: preparada por los autores a partir del resultado del estudio.

El Holter cardíaco evidenció arritmia auricular con extensión ventricular de conducta aislada, con una frecuencia cardíaca máxima de 149 latidos por minuto, episodios diurnos y nocturnos de bloqueo auriculoventricular grado II Mobitz I y grado III con una frecuencia mínima de 40 latidos por minuto de predominio nocturno, sin cambios del segmento ST y conducción intervalo PR promedio de 190 milisegundos (Figuras 4A, 4B, 4C, 4D). Sin embargo, para algunos complejos, en la Figura 4C impresiona un Bloqueo A-V 2:1. De manera complementaria se tomaron títulos de anticuerpos antinucleares, así como anti-Ro y anti La a la madre, con reportes negativos.

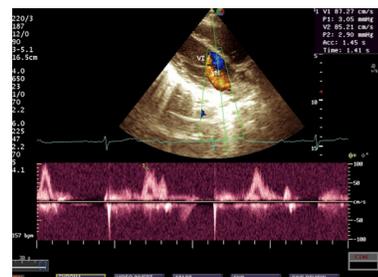
Figura 3A. Ecocardiograma transtorácico modo 2D.



Ventana eje largo para esternal izquierdo proyección sístole auricular, aurícula izquierda 21 milímetros, ventrículo izquierdo en diástole 43,5 milímetros, intervalo PR dinámico 250 milisegundos sin conductancia aislada.

Fuente: preparada por los autores a partir del resultado del estudio.

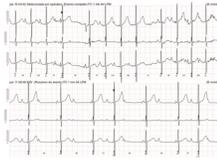
Figura 3B. Ecocardiograma transtorácico modo Doppler color y modo M.



Ventana eje largo para esternal izquierdo proyección sístole ventricular, ventrículo izquierdo sístole 30,4 milímetros fracción de eyección 65% coeficiente de acortamiento sistólico 30%.

Fuente: preparada por los autores a partir del resultado del estudio.

Figura 4A. Test de Holter con aumento de intervalo PR y fenómeno de Wenkebach.



Monitoreo de 24 horas muestra ritmo sinusal de base con aumento progresivo del intervalo PR y fenómeno de Wenkebach.

Fuente: preparada por los autores a partir del resultado del estudio.

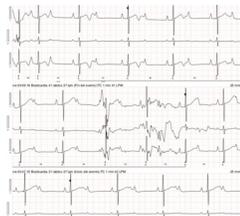
Figura 4B. Test de Holter con paroxismos de arritmia supra ventricular.



Monitoreo de 24 horas que muestra ritmo sinusal de base con paroxismos de arritmia supra ventricular.

Fuente: preparada por los autores a partir del resultado del estudio.

Figura 4C. Test de Holter con bloqueo auriculoventricular grado II Mobitz I y grado III.



Monitoreo de 24 horas que muestra ritmo sinusal de base; bloqueo auriculoventricular grado II Mobitz I y grado III con bradicardia de base.

Fuente: preparada por los autores a partir del resultado del estudio.

Figura 4D. Frecuencia cardíaca en función del tiempo de estudio.



Prueba evidencia el predominio de bradicardia durante la madrugada en concomitancia con el periodo de sueño.

Fuente: preparada por los autores a partir del resultado del estudio.

Se trasladó a la paciente a la unidad de cuidados intensivos pediátricos en donde se instauró monitoreo hemodinámico invasivo con línea arterial y vigilancia electrocardiográfica continua. Se efectuó manejo α y β mimético diferido ya que permanecía asintomática en reposo, sin alteraciones hemodinámicas.

Se realizó prueba de esfuerzo para determinar la necesidad de implante de marcapasos, la cual reportó un resultado satisfactorio con respuesta cronotrópica adecuada al ejercicio alcanzando un índice metabólico de tareas de siete METS. Posteriormente, fue evaluada por electrofisiología y cardiología pediátrica. En estas unidades se concluyó que la paciente cursaba con bloqueo auriculoventricular de alto grado idiopático e intermitente secundario a descarga vagotónica, y síndrome disautonómico con respuesta parasimpaticomimética aumentada, con intolerancia al ejercicio. Ante este cuadro se le indicó manejo ambulatorio expectante con recomendaciones del estilo de vida como limitación de la actividad física intensa, dieta normosódica y ejercicios para fortalecimiento de la bomba muscular ante el pródromo. Además, se prescribió seguimiento estricto, no descartando la necesidad de marcapaso definitivo.

Al momento de la redacción de este trabajo, la paciente no contaba con manejo farmacológico. Persistía con manifestaciones asociadas a seudósíncope, con mejoría de la sintomatología siguiendo las recomendaciones dadas por médico tratante, con indicación de valoración por pediatría cada tres meses y por electrofisiología cada seis meses. Asimismo, se prescribió toma de Holter de control cada tres meses para valoración de paroxismos en vigilia.

Este reporte de caso tuvo aprobación por parte de un comité de ética y se firmó un consentimiento informado por parte de los padres de la paciente.

DISCUSIÓN

El bloqueo auriculoventricular se ha registrado en la vida intrauterina desde la semana 18 hasta la 28 de gestación, sospechado a través de ecocardiografía no satisfactorias, evidenciando bradicardia fetal y comprobado con medición del intervalo PR mecánico, Esto se puede demostrar en fetos con derrame pericárdico, pleural, hasta hidrops severo [7]. El comportamiento después del nacimiento es variable. La mortalidad está dada por el desarrollo de cardiopatía dilatada con insuficiencia cardíaca congestiva e insuficiencia mitral severa, aunque otros permanecen asintomáticos inclusive hasta la adultez, presentando únicamente declives de la frecuencia cardíaca durante el sueño Rem.

Este trastorno tiene una presentación congénita, con una prevalencia de uno por cada 15 000 a 20 000 nacidos vivos como resultado de distintas etiologías. En ella se han visto implicadas alteraciones en el desarrollo embrionario anormal del nodo auriculoventricular por fibrosis, en el curso de una inmunopatía. Otras causas comprenden la comunicación interventricular, sin excluir las anomalías del corazón derecho como la anomalía de Ebstein, la cual debuta con intervalos PR prolongados [8]. De la misma manera se ha descrito la exposición previa a anticuerpos anti-síndrome de Sjögren B (anti SSA/Ro) y anti-síndrome de Sjögren B (anti-SSB/La) maternos específicos en el periodo fetal, en hijos de madres con entidades autoinmunes como la enfermedad mixta del tejido conectivo y el lupus eritematoso sistémico, hallados en el 70% de los casos.

Más raramente se ha vinculado con otras enfermedades de esta índole como la artritis reumatoide, la esclerosis sistémica o la dermatomiositis. Estas gammaglobulinas generan una internalización de los canales de calcio, inflamación, degradación y calcificación del sistema de conducción cardíaco por ataque de células efectoras, con la consiguiente reparación fibrótica. Los bloqueos auriculoventriculares son una de las primeras manifestaciones de la enfermedad que se detecta inclusive en la vida intrauterina perinatal [2,3,9]. Por otro lado, se relaciona con la aparición de tumores primarios del miocardio como el rabdomiosarcoma tuberoso de localización septal, con una incidencia del 0,0017% [10]; y con el síndrome de Hunter, mucopolisacaridosis tipo II implicado en bloqueos progresivos. Se han descrito también casos secundarios a infección por virus sincitial respiratorio y miocarditis vírica concomitante, incluyendo cardiomiopatías de origen inmune, reumático, infeccioso, tumoral, estructural, además de aquellas con compromiso mitocondrial en el cardiomiocito como en el síndrome de Kearns Sayre con una presentación más tardía con afectación multiorgánica [11].

Por último, se han identificado otras causas de alteración en la conducción auriculoventricular en niños y adultos jóvenes sanos que pueden simular un bloqueo cardíaco congénito debido a procesos infecciosos como la miocarditis, principalmente debidas al virus respiratorio sincitial en un 18%. Se ha demostrado, además, la asociación entre la carditis reumática aguda en el contexto de la enfermedad de Kawasaki, enfermedad de Lyme y enfermedad de Chagas, endémica en países latinoamericanos [2,4].

Al efectuar una revisión de la literatura, no se encontraron casos clínicos reportados en pacientes pediátricos que fuesen similares al nuestro. Díaz *et al.* [12], publicaron en 2008 el caso de una paciente colombiana prematura, de 31 semanas, por un hidrops no inmune, a quien se diagnosticó un bloqueo auriculoventricular completo congénito secundario a lupus materno confirmado por anticuerpos antinucleares positivos y anticuerpos anti-Ro y anti La positivos. La paciente recibió manejo con soporte inotrópico y posterior implantación de marcapasos. Después de ello presentó mejoría completa de la falla cardíaca. Este caso clínico se diferencia del reportado en esta publicación, considerando la edad, la etiología, el manejo y el desenlace del bloqueo auriculoventricular.

En 2012 Soria *et al.* [13], y en 2018 Puga *et al.* [14], publicaron reportes de casos clínicos relacionados con la presencia de síntomas disautonómicos esporádicos asociados a alteraciones electrocardiográficas tales como retardos en la conducción auriculoventricular, incluyendo bloqueos cardíacos de alto grado en pacientes pediátricos captados únicamente en controles rutinarios de crecimiento y desarrollo. En tales eventos, se realizaron estudios complementarios descartando una etiología estructural, inmune, endocrina, metabólica o infecciosa, determinando la entidad como aislada o idiopática. Además, se dieron recomendaciones de clase IA para el implante precoz de dispositivos de soporte cronotrópico definitivo. Estos casos se diferencian del reportado por nosotros debido al amplio

espectro de problemas electrocardiográficos referidos y por el abordaje clínico y terapéutico de los pacientes.

Por otro lado, Ouelugo *et al.*, en 2021 publicaron un caso asociado a la infección por virus respiratorio sincitial, el cual no tenía vínculo alguno a una alteración primaria o secundaria del corazón más que una miocarditis vírica adquirida. En este caso concluyeron que el tratamiento específico y la vigilancia expectante hasta el aclaramiento de la viremia fueron necesarios para evitar las secuelas y mejorar el pronóstico [15].

Los bloqueos auriculoventriculares de alto grado en ausencia de enfermedad estructural cardíaca de base y no inmunológico o infeccioso, también llamados idiopáticos, pueden estar asociados a marcadores genéticos u otros mecanismos patológicos relacionados con canalopatías y disfunción autonómica, correspondiendo del 4 al 20% de todos los bloqueos congénitos. En general, el pronóstico es bueno, en especial los que son diagnosticados en la infancia tardía. Tales bloqueos que no están mediados por anticuerpos tienen mejor pronóstico a largo plazo, ya que tienen menor riesgo de progresar a cardiomiopatía dilatada y mantienen una mejor función ventricular izquierda [2,4,16].

Según la historia natural de los bloqueos auriculoventriculares en la edad adulta, todo paciente sea sintomático o asintomático, debería ser tratado con marcapaso en el momento del diagnóstico, dado que tienen un alto riesgo de muerte súbita [4,8]. Sin embargo, en la población pediátrica esta conducta cambia pues se da manejo expectante a aquellos pacientes con síntomas paroxísticos que no condicionan inestabilidad hemodinámica o compromiso de la clase funcional. Este es el caso cuando el motivo es el síndrome disautonómico puro, requiriéndose estudios a profundidad en este grupo etario [17]. En la literatura se describen como indicaciones para el uso de marcapasos definitivo la presencia de ritmo de escape con complejos anchos, ectopia y disfunción ventricular, intervalo QT prolongado, cardiomegalia y auriculomegalia derecha en concomitancia con alteración inotrópica y síntomas disautonómicos persistentes, producto de ritmos cardíacos bajos [18–20].

La población pediátrica asintomática o con manifestaciones clínicas como el síncope pueden sufrir consecuencias fisiológicas de la bradicardia, teniendo en cuenta que la frecuencia ventricular tiende a descender lentamente con la edad. Ello puede derivar en la pérdida de sincronía auriculoventricular y como compensación en la dilatación del ventrículo izquierdo, con un volumen sistólico más alto, que en algunos casos puede provocar miocardiopatía dilatada e insuficiencia cardíaca [4].

Aunque en la literatura se describe el implante de marcapasos permanente en pacientes con bloqueo auriculoventricular completo congénito, entre las directrices de la Sociedad Americana de Cardiología de 2012 se refieren específicamente a pacientes pediátricos. Sin embargo, es limitada la información que se tiene al respecto. Es por ello que, a pesar de que existen publicaciones con muy buenos resultados en cuanto al manejo en niños y adolescentes con esta patología, se requieren estudios con mayor calidad metodológica que aborden los bloqueos de

alto grado en la población pediátrica, que permitan tener indicaciones claras en cuanto al manejo invasivo y no invasivo de los bloqueos atrio auriculares de alto grado en este grupo etario.

Al momento de redacción de este trabajo, el Colegio Americano de Cardiología, la Asociación Americana del Corazón y la Sociedad de Ritmo Cardíaco (ACC, AHA, HRS, por sus siglas en inglés), no recomiendan ningún tratamiento farmacológico en la población pediátrica para el manejo de la bradicardia [18]. Según J. Scaglione en su libro de arritmias en pediatría, el diagnóstico de las alteraciones del ritmo cardíaco en la población pediátrica debe de hacerse de manera inicial con la identificación de anomalías en el electrocardiograma básico. De manera complementaria y ante la sospecha diagnóstica en el niño con síncope, debe hacerse un estudio Holter de 24 horas, asociado a un ecocardiograma transtorácico para descartar alteraciones estructurales [21].

Uno de los retos que enfrentó el equipo tratante para el manejo de este caso es que, dado que los bloqueos auriculoventriculares idiopáticos son una patología infrecuente en la población pediátrica, es limitada la bibliografía al respecto, al igual que la disponibilidad de guías de práctica clínica que orienten de manera organizada el juicio del clínico en la atención primaria. El manejo de estas entidades está determinado por el consenso de expertos, tomando en cuenta tres factores. En primer lugar, la presencia de anormalidad estructural con requerimiento de corrección quirúrgica. En segundo lugar, la presencia de ritmos cardíacos bajos con síntomas persistentes o síncope y por último la manifestación de disfunción ventricular.

CONCLUSIÓN

Los bloqueos auriculoventriculares de alto grado son arritmias inusuales en la infancia, la adolescencia y adultez joven, su presentación ha venido en crecimiento debido a un mejor acceso a las tecnologías. Sin embargo, sus estudios en cuanto a la posible etiología siguen siendo un desafío.

La indicación de implante de marcapaso en pacientes sintomáticos es clara para aquellos con complicaciones circulatorias y cronotrópicas graves persistentes, que condicionan riesgo de muerte súbita e intolerancia al ejercicio.

El manejo expectante en adultos jóvenes y escolares se recomienda para aquellos casos con descargas vagales paroxísticas, con un factor desencadenante conocido que no condicionan alteraciones hemodinámicas fatales.

Se sugiere que futuras investigaciones se dirijan a identificar perfiles epidemiológicos y criterios clínicos basados en estadística y medidas de ocurrencia, con el fin de establecer criterios de sospecha para la identificación oportuna de esta infrecuente patología.

Notas

Autoría

JMGG: conceptualización, recolección de datos. MFEP: recolección de datos, redacción. FABA: redacción, supervisión. JDTL: revisión bibliográfica, metodología. ACB: conceptualización, revisión bibliográfica, visualización.

Conflictos de intereses

Los autores manifiestan no tener conflictos de intereses.

Financiamiento

Publicación financiada con recursos propios de los autores.

Aspectos éticos

Se obtuvo aval por parte del comité de ética de la Institución Universitaria Visión de Las Américas. Se obtuvo consentimiento informado para esta publicación.

Declaración de acceso a datos

No aplica.

Origen y arbitraje

No solicitado. Con revisión por pares externa, por cuatro árbitros a doble ciego.

Idioma del envío

Español.

Referencias

- Hall J. Músculo cardíaco: el corazón como bomba y la función de las válvulas cardíacas. Capítulo 9. España: Guyton and Hall Textbook of Medical Physiology; pp. 101–110. <https://www.elsevier.com/books/guyton-dan-hall-buku-ajar-fisiologi-kedokteran/hall/978-981-4371-18-6>
- Barra SNC, Providência R, Paiva L, Nascimento J, Marques AL. A review on advanced atrioventricular block in young or middle-aged adults. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2012;35: 1395–405. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22897386/> <https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.2012.03489.x>
- Cortés JM, Cortés JM, Cortés RA, Reyes BJ, Salazar A, Carillo SI, et al. Bloqueo AV completo congénito: Revisión y presentación de un caso. *Revista mexicana de cardiología.* 2013;24: 144–6. http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0188-21982013000300004&lng=es&tlng=es
- Manolis AA, Manolis TA, Melita H, Manolis AS. Congenital heart block: Pace earlier (Childhood) than later (Adulthood). *Trends Cardiovasc Med.* 2020;30: 275–286. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31262557/> <https://doi.org/10.1016/j.tcm.2019.06.006>
- Rivera-Rodríguez L. El niño con síncope. *Acta Pediatr Mex.* 2015;36: 352. <https://ojs.actapediatrica.org.mx/index.php/APM/article/view/1007> <https://doi.org/10.18233/APM36No4pp352-360>
- Sheldon R, Rose S, Ritchie D, Connolly SJ, Koshman M-L, Lee MA, et al. Historical criteria that distinguish syncope from seizures. *J Am Coll Cardiol.* 2002;40: 142–8. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12103268/> [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(02\)01940-x](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(02)01940-x)

7. Díaz A, Serrano A, Guzmán M, Ruz M. Bloque auriculoventricular congénito completo: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista colombiana de cardiología SCC*. 2007;15: 35–41. https://www.researchgate.net/publication/262778912_Congenital_complete_atrioventricular_block_Report_of_one_case_and_literature_review
8. Peñaloza-Wandurraga JE, Prada-Motta S, Otero-Pinto JC. Prevalencia de hallazgos anormales en ecocardiogramas fetales en el Hospital Universitario de Santander, Bucaramanga (Colombia), 2007-2013. *Rev Colomb Obstet Ginecol*. 2015;66: 110. <https://revista.fecolsog.org/index.php/rcog/article/view/13/12> <https://doi.org/10.18597/rcog.13>
9. Baruteau A-E, Pass RH, Thambo J-B, Behaghel A, Le Penneç S, Perdreau E, et al. Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management. *Eur J Pediatr*. 2016;175: 1235–1248. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27351174/> <https://doi.org/10.1007/s00431-016-2748-0>
10. Lince R, Mesa C, Arteaga A, Montoya J, Vásquez L. Cardiac rhabdomyoma as manifestation of tuberous sclerosis: Presentation of two cases and literature review. *Rev Colomb Cardiol*. 2009;16: 224–8. http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-56332009000500006
11. Chlebowski MM, Heese BA, Malloy-Walton LE. Early childhood onset of high-grade atrioventricular block in Hunter syndrome. *Cardiol Young*. 2018;28: 786–787. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29506582/> <https://doi.org/10.1017/S1047951118000215>
12. Díaz DA, Serrano GA, Guzmán BM, Ruz MMM. Bloqueo aurículo-ventricular congénito completo: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Colomb Cardiol*. 2008;5: 35–42. http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-56332008000100006
13. Fernández Soria MT, Pérez-Lescure Picarzo FJ. Casos clínicos en Cardiología (n.o Casos clínicos en Cardiología (n. Rev Pediatr Aten Primaria. 2012;14: 243–247. <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5275586> <https://doi.org/10.4321/S1139-76322012000400012>
14. Puga Bravo MV, Jimbo Jimbo AC, Gallardo Medina Y, Mora Orellana EJ, Puga Bravo EE. *Rev Pediatr Electrón*. 2018;23–8. <https://www.revistapediatria.cl/volumenes/2018/vol15num3/pdf/BLOQUEO%20AURICULOVENTRICULAR%20COMPLETO%20AISLADO.pdf>
15. Oulego-Erroz I, de Castro-Vecino P, Ocaña-Alcober C, Gutiérrez-Marqués S, Martínez-Badás JP, Centeno-Jiménez M. Bloqueo auriculoventricular completo asociado a infección por virus respiratorio sincitial: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Anales de Pediatría*. 2021;94: 417–419. <https://www.analesdepediatria.org/es-pdf-S1695403320302149> <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2020.06.009>
16. Villain E, Coastedoat-Chalumeau N, Marijon E, Boudjemline Y, Piette JC, Bonnet D. Presentation and prognosis of complete atrioventricular block in childhood, according to maternal antibody status. *J Am Coll Cardiol*. 2006;48: 1682–7. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17045907/> <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2006.07.034>
17. Caprotta CG. Estado actual de la estimulación eléctrica cardíaca en pediatría. *Arch. argent. pediatr*. 2001;99: 41–7. https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2001/01_40_47.pdf
18. Kusumoto FM, Schoenfeld MH, Barrett C, Edgerton JR, Ellenbogen KA, Gold MR, et al. 2018 ACC/AHA/HRS Guideline on the Evaluation and Management of Patients With Bradycardia and Cardiac Conduction Delay: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Circulation*. 2019;140: e382–e482. <https://www.ahajournals.org/doi/epub/10.1161/CIR.0000000000000628> <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000628>
19. Fredi M, Andreoli L, Bacco B, Bertero T, Bortoluzzi A, Breda S, et al. First Report of the Italian Registry on Immune-Mediated Congenital Heart Block (Lu.Ne Registry). *Front Cardiovasc Med*. 2019;6: 11. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30873413/> <https://doi.org/10.3389/fcvm.2019.00011>
20. Jaeggi ET, Hamilton RM, Silverman ED, Zamora SA, Hornberger LK. Outcome of children with fetal, neonatal or childhood diagnosis of isolated congenital atrioventricular block. A single institution's experience of 30 years. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39: 130–7. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11755298/> [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(01\)01697-7](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(01)01697-7)
21. Scaglione J. Trastornos de conducción. Argentina: Silver House publicaciones médicas; 2012. <https://www.sociedadadec.org.ar/wp-content/uploads/2012/10/Libro-ARRITMIAS-EN-PEDIATR%C3%8DA.-Un-enfoque-pr%C3%A1ctico.-Dr.-Jorge-Scaglione....pdf>

High-grade idiopathic atrioventricular block in childhood: Case report and literature review

Abstract

Atrioventricular blocks are chronotropic abnormalities produced by multifactorial alterations in the cardiac innervation system, specifically between the internodal pathways between the sinus node and the atrioventricular node. These bradyarrhythmias represent 2.3% of cardiac alterations in intrauterine life, registering one case for every 20 000 to 25 000 live births. However, its occurrence in childhood and adolescence is unknown. Likewise, the percentage of idiopathic atrioventricular blocks in this group in Colombia is unknown to date. Among the possible etiologies, congenital and acquired causes have been documented. Some examples are isolated cases found in pregnancies with maternal isoimmunization, from carriers with lupus, and in coexistence with structural alterations, such as anomalies of the interventricular septum due to cardiac tumors and defects in the ostium and septation of the cardiac chambers. Atrioventricular blocks are also associated with respiratory syncytial virus infection and concomitant viral myocarditis and with cardiomyopathies of immune, rheumatic, infectious, tumoral, and structural origin, in addition to mitochondrial diseases such as Kearns Sayre syndrome, presenting with multi-organ involvement. These etiologies lead to chronic inflammation with fibrotic repair in the cardiac conduction system, which alters the transmission of the action potential and bradycardia with atrioventricular asynchrony. Idiopathic causes described in the onset of primary dysautonomia have also been reported. We present the case of an 11-year-old patient with a headache crisis and paroxysmal vegetative symptoms associated with repeated fainting, with subsequent studies where no structural alterations or autoimmune findings were identified. The patient was diagnosed with idiopathic complete atrioventricular block and received expectant management by the electrophysiology service.



This work is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License.