

# Bloqueo auriculoventricular completo: una rara complicación tras cierre de comunicación interauricular con dispositivo percutáneo. A propósito de un caso en una paciente afecta de condrodisplasia punctata

P. Caudevilla Lafuente<sup>(1)</sup>, C. Martínez Faci<sup>(2)</sup>, M. Lasala Alastuey<sup>(3)</sup>, M. López Ramón<sup>(3,4)</sup>,  
A. Ayerza Casas<sup>(4)</sup>, L. Jiménez Montañés<sup>(4)</sup>

<sup>(1)</sup> Servicio de Pediatría. Hospital San Jorge. Huesca

<sup>(2)</sup> Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Canarias. La Cuesta. Santa Cruz de Tenerife

<sup>(3)</sup> Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

<sup>(4)</sup> Unidad de Cardiología pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 88-91]

## RESUMEN

El bloqueo auriculoventricular (BAV) completo es una rara complicación tras cierre percutáneo de la comunicación interauricular (CIA), que puede requerir la retirada del dispositivo.

Como factores de riesgo se incluyen menos edad, mayor tamaño del defecto y mayor tamaño del dispositivo, no habiéndose relacionado con enfermedades de base.

Presentamos el caso de una niña de 4 años afecta de condrodisplasia punctata tipo I, con CIA-Ostium secundum (CIA-OS) de 14,7 mm y signos de sobrecarga de cavidades derechas.

Se realiza cateterismo cardíaco colocándose dispositivo percutáneo ASO de Amplatzer® de 17 mm sin incidencias. A las 12 horas del procedimiento, se objetiva bloqueo auriculoventricular completo, precisando administración de atropina, adrenalina y dexametasona iv con mejoría, recuperando ritmo sinusal a las 24 horas. Al alta y en controles posteriores permanece asintomática, con rachas de BAV 2:1 sin repercusión clínica en ECG de 24 horas.

Creemos adecuada una actitud expectante inicial, antes de plantear la retirada quirúrgica del dispositivo.

Aunque no descrita previamente, se plantea la posibilidad de que la presencia de un defecto a nivel peroxisomal en los pacientes afectados de condrodisplasia punctata determine un mayor riesgo de presentar complicaciones, motivo del interés de este caso.

## PALABRAS CLAVE

Comunicación interauricular, bloqueo auriculoventricular completo, cierre percutáneo, cateterismo, condrodisplasia punctata.

---

Correspondencia: Lorenzo Jiménez Montañés

Unidad de Cardiología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet

ljjimenezmo@salud.aragon.es

Recibido: julio 2018. Aceptado: septiembre 2018

---

## *Transient third degree atrioventricular block as rare complication after percutaneous atrial septal defect closure. A condrodysplasia punctata case report.*

### ABSTRACT

*Complete atrioventricular block (AVB) is a rare complication after percutaneous closure of atrial septal defect (ASD), which may require removal of the device.*

*The most frequent risk factors are less age, larger defect size and larger device size, not having been related to underlying diseases.*

*We present the case of a 4-year-old girl with chondrodysplasia punctata type I, with CIA-Ostium secundum (CIA-OS) of 14.7 mm and signs of right cavity overload. Cardiac catheterization was performed, placing ASTM Amplatzer® 17mm percutaneous device without incidences. At 12 hours after the procedure, a complete atrioventricular block was observed, requiring administration of atropine, adrenaline and dexamethasone ev with improvement, recovering sinus rhythm at 24 hours. At discharge and in subsequent controls, it remains asymptomatic, with BAV 2: 1 strokes without clinical repercussion in 24-hour ECG.*

*We think that an initial expectant attitude is adequate, before proposing the surgical removal of the device. Although not previously described, the possibility arises that the presence of a defect at the peroxisomal level in patients with chondrodysplasia punctata determines a greater risk of presenting complications, which is important in this case.*

### KEY WORDS

*Atrial septal defect, complete atrioventricular block, transcatheter closure, catheterism, chondrodysplasia punctata.*

## INTRODUCCIÓN

La comunicación interauricular (CIA) supone un 10-15% de todas las cardiopatías congénitas. Inicialmente no suelen aparecer manifestaciones clínicas hasta que el shunt a través de la misma provoca sobrecarga de cavidades derechas o hipertensión pulmonar.

El cierre está indicado en aquellos casos de CIA tipo ostium secundum (CIA-OS) de diámetro  $\geq 5$  mm con shunt izquierda-derecha hemodinámicamente significativo, y/o dilatación de cavidades cardíacas en ausencia de hipertensión pulmonar severa. Estas indicaciones son tanto para cierre quirúrgico como percutáneo<sup>(1,2)</sup>.

En el caso de cierre percutáneo, deben existir adecuados bordes en el defecto (al menos 5 mm), para dar estabilidad y apoyo al dispositivo de cierre<sup>(3)</sup>.

El cierre percutáneo es una alternativa al cierre quirúrgico convirtiéndose en los últimos años en una de las opciones terapéuticas para el cierre de CIA. El dispositivo Amplatzer® es la opción más efectiva y segura<sup>(4)</sup>, siendo el dispositivo de elección, especialmente en defectos mayores de 20 mm<sup>(5)</sup>.

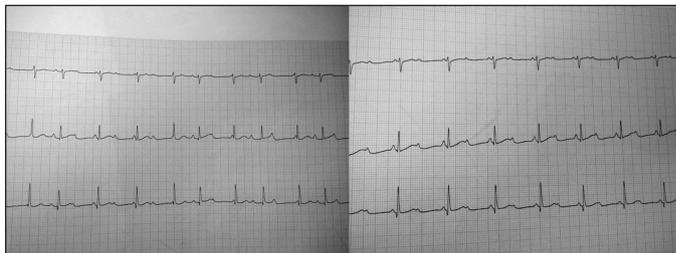
El bloqueo aurículo-ventricular completo (BAVC) es una rara complicación tras el cierre percutáneo de CIA, (0,6-1%) con pocos casos descritos hasta la fecha, especialmente en edad pediátrica<sup>(6)</sup>.

## RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de una paciente de 4 años con antecedente de condrodisplasia punctata tipo I, en tratamiento con dieta con alimentos pobres en ácido fitánico y seguimiento cardiológico por CIA-OS de 12 mm y ductus arterioso persistente (DAP) de 1,5-2 mm con flujo intermitente.

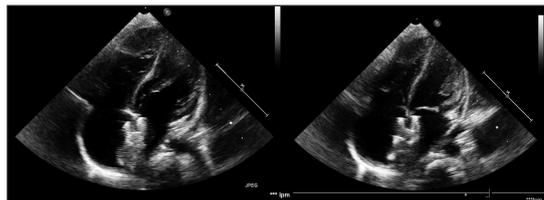
A lo largo de la evolución se objetivan signos de repercusión en cavidades derechas. Ante estos hallazgos se realiza cateterismo cardíaco a través de vena femoral derecha objetivándose CIA de 14,7 mm de diámetro. Se coloca dispositivo Amplatzer® (Atrial septal occluder) de 17 mm (figura 1) bajo control radioscópico y por ecocardiografía transesofágica (ETE), sin incidencias durante el procedimiento. Antes de la liberación del dispositivo, se comprueba por ETE la ausencia de interferencia con estructuras valvulares y orificios naturales.

A las 12 horas presenta bloqueo auriculoventricular (BAV) completo con ritmo de escape nodal a 57 lpm (imagen 2), que precisa administración de 1 dosis de Atropina, Adrenalina en perfusión continua (0,05 mg/Kg/minuto) y se inicia tratamiento con dexametasona iv, recuperando ritmo ventricular a 80-100 lpm alternando episodios de BAV completo con BAV tipo 2:1 sin repercusión clínica. A las 24 horas del inicio del episodio recupera ritmo sinusal con



**Figura 1.** BAV completo tras cierre percutáneo de CIA-OS.

En la imagen izquierda se objetiva BAV completo con disociación aurículo-ventricular en el ECG que apareció 12 horas tras el cierre percutáneo del defecto cardíaco. En la imagen derecha se objetivan BAV tipo 2:1 objetivado en nuestra paciente alternando con BAV completo.



**Figura 2.** CIA con dispositivo percutáneo de cierre.

Imagen de ecocardiografía en la que se objetiva el dispositivo de cierre percutáneo nomosituado con adecuado apoyo en los bordes del defecto.

intervalo PR dentro de la normalidad (140 msec). Ante esta mejoría se pudo ir disminuyendo el soporte inotrópico hasta la suspensión del mismo, manteniendo tratamiento con corticoide oral a 1mg/Kg/día.

Ante la evolución satisfactoria durante el ingreso permaneciendo asintomática se decide alta a domicilio, se continúa tratamiento con corticoide oral en pauta descendente hasta completar un total de 30 días. Así mismo se recomienda profilaxis de endocarditis y antiagregación durante 6 meses.

Se realiza control en consulta de cardiología pediátrica 1 mes tras el alta. La paciente había permanecido asintomática en todo momento. La valoración cardiológica mediante ecocardiograma y ECG fue normal. Se solicita estudio de ECG de 24 horas, en el que se objetivan rachas frecuentes de BAV de 2º grado tipo Weckenbach y BAV tipo 2:1 con frecuencia cardíaca mínima de 46 lpm y rachas autolimitadas de taquicardia auricular hasta 164 por minuto, sin repercusión clínica.

Posteriormente la paciente ha presentado una evolución satisfactoria, sin presentar sintomatología ni nuevos episodios de BAV.

## DISCUSIÓN / COMENTARIOS

Las complicaciones tras cierre percutáneo de CIA-OS con dispositivo Amplatzer® son poco frecuentes, tratándose con frecuencia de complicaciones menores y/o transitorias (hematoma en la zona de acceso vascular, persistencia de comunicaciones residuales, arritmias transitorias, etc.)<sup>(3,7)</sup>.

En la literatura se han descrito casos aislados de complicaciones mayores, como la perforación de aurícula derecha o de aorta ascendente, o la trombosis de vena cava inferior tras el procedimiento<sup>(8)</sup>.

La aparición de bloqueo de conducción tras cierre percutáneo raramente aparece descrita en la literatura. Los defectos de conducción pueden estar presentes en pacientes con CIA basalmente, debido a la proximidad entre la localización anatómica del defecto cardíaco y del nodo AV en el triángulo de Koch. Además, esta situación anatómica predispone asimismo a la aparición de alteraciones en la conducción derivadas del procedimiento de reparación del defecto del tabique auricular. El riesgo de desarrollo de arritmias en el transcurso de la reparación quirúrgica abierta varía entre 10-30% mientras que mediante el cierre percutáneo es de 1-6%<sup>(1,2,7)</sup>.

El bloqueo puede aparecer durante un amplio período de tiempo, desde durante la colocación del dispositivo de cierre hasta a pocos días o incluso semanas. Así mismo puede evolucionar a lo largo de los años desde bloqueo de primer grado hasta BAV completo<sup>(9)</sup>.

La incidencia de bloqueo de conducción auriculoventricular (BAV) después del cierre percutáneo es de 0,6-1%, siendo esta complicación menos frecuente que tras el cierre quirúrgico<sup>(6)</sup>.

Se ha relacionado el desarrollo del mismo con una serie de factores de riesgo, entre los que se incluyen menor edad, mayor tamaño del defecto, mayor tamaño del dispositivo, y la relación (Diámetro del defecto/Anchura del septo  $\geq 0,45$ ). Se ha descrito como de alto riesgo de complicaciones, la presencia de un índice Cintura del dispositivo (mm)/Altura del niño(cm) superior a 0,18, siendo en nuestro caso de 0,18. El desarrollo de un BAV completo y la ausencia de mejoría a partir de 3 días del procedimiento son factores de mal pronóstico<sup>(10)</sup>.

Respecto a la evolución del BAV, se ha descrito tanto la desaparición espontánea como la normalización tras retirada del dispositivo<sup>(11,12)</sup>.

Así mismo se han descrito casos con resolución tras tratamiento esteroideo, como en nuestra paciente<sup>(6)</sup>.

En casos de persistir el BAV tras una semana de la colocación del dispositivo estaría indicado la retirada del mismo<sup>(12)</sup>.

Si pese a la retirada persiste el BAV se debe valorar la colocación de un marcapasos<sup>(9)</sup>.

En nuestra experiencia, creemos adecuada una actitud expectante inicial, con tratamiento antiinflamatorio, dando oportunidad a la resolución del cuadro, antes de plantear la retirada quirúrgica del dispositivo.

La condrodisplasia punctata engloba un grupo de entidades que tienen como característica común la presencia de calcificaciones puntiformes preferentemente a nivel de grandes articulaciones. La condrodisplasia tipo I o rizomélica aparece por mutaciones en el gen PEX718 con un patrón de herencia autosómico recesivo. Se caracteriza por la presencia de calcificaciones articulares, manifestaciones oculares, acortamiento rizomélico simétrico de extremidades, convulsiones, atrofia cortical y cerebelar, contracturas congénitas y dismorfia facial. Estos pacientes pueden presentar defectos congénitos cardiovasculares de tipo estructural, aunque son poco comunes<sup>(13)</sup>.

Creemos importante remarcar que la presencia de un defecto a nivel peroxisomal en los pacientes afectados de Condrodisplasia punctata pudiese determinar un mayor riesgo de presentar complicaciones, como el desarrollo de BAV tras el procedimiento en este caso en concreto, si bien no se ha descrito previamente.

Así mismo es importante el seguimiento a largo plazo, ya que se han descrito casos de bloqueo AV completo hasta 4 años después del implante del dispositivo<sup>(14)</sup>.

En nuestro caso la paciente continúa controles semestralmente desde el cierre percutáneo hace 4 años y 10 meses.

Se debe realizar una adecuada selección de los pacientes y una estrecha monitorización de los mismos durante, y tras la realización del procedimiento, para identificar la aparición del BAV e iniciar el tratamiento y control lo antes posible, en especial en los pacientes más jóvenes, con dispositivos de gran tamaño.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Du Z-D, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Lamtz K. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults results of a multicenter nonrandomized trial. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39: 1836-1844.
2. Bialkowski J, Karwot B, Szkutnik M, Banaszak P, Kusa J, Skalski J. Closure of atrial septal defects in children: surgery versus Amplatzer A device implantation. *Tex Heart Inst J*. 2004;31: 220.
3. Fernández A, del Cerro MJ, Rubio D, Castro MC, Moreno F. Cierre percutáneo de la comunicación interauricular mediante dispositivo de Amplatzer: resultado inicial y seguimiento a medio plazo. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 1190-1196.
4. Suda K, Raboisson MJ, Piette E, Dahdah NS, Miró J. Reversible atrioventricular block associated with closure of atrial septal defects using the Amplatzer Device. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43(9): 1677-82.
5. Zabal-Cerdeira C, García-Montes JA, Sandoval-Jones JP, Calderón-Colmenero J, Patiño-Bahena E, Juanico-Enríquez A et al. Cierre percutáneo de la comunicación interauricular con el dispositivo Amplatzer®: 15 años de experiencia. *Arch Cardiol Mex*. 2014;84(4): 250-255
6. Rohit MK, Puri K, Vadivelu R. Reversible complete atrioventricular block after percutaneous ASD device closure in a child < 15 kg. *Indian Heart J*. 2014;66(3): 366-9.
7. Hill SL, Berul CI, Patel HT, et al. Early ECG abnormalities associated with transcatheter closure of atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder. *J Interv Card Electrophysiol*. 2000;4: 469-474.
8. Domínguez O, Granados MA, Ortega M, Benito F, Iñigo G. Marcapasos permanente en comunicación interauricular tipo ostium secundum cerrada con dispositivo Amplatzer. *An Pediatr*. 2009;70: 394-5.
9. Nehgme RA, Huddleston AR, Cheatham JP. Progression to late complete atrioventricular block following Amplatzer device closure of atrial septal defect in a child. *Pediatr Cardiol*. 2009;30: 367-370.
10. Wang Y, Hua Y, Li L, Wang X, Qiao L, Shi X, Hua J, Qu Y, Mu D. Risk factors and prognosis of atrioventricular block after atrial septum defect closure using the Amplatzer device. *Pediatr Cardiol*. 2014 Mar; 35(3): 550-5.
11. Lin S-M, Hwang H-K, Chen M-R. Amplatzer Septal Occluder-induced Transient Complete Atrioventricular Block. *J Formos Med Assoc*. 2007; 106: 1052-1056.
12. Al-Anani SJ, Weber H, Hijazi ZM. Atrioventricular block after transcatheter ASD closure using the Amplatzer septal occluder: risk factors and recommendations. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2010; 75: 767-72.
13. González-Ortiz CL, Jaimes Leguizamón SB, Contreras-García GA. Enfermedad peroxisomal, condrodisplasia rizomélica punctata tipo I, reporte de caso. *Rev Chil Pediatr*. 2017;88(4): 511-516.
14. Contreras AE, Peirone A, Ferrero Guadagnoli A, Miara Lopez J. Bloqueo auriculoventricular completo reversible durante el cierre percutáneo de comunicación interauricular. *Arch Cardiol Mex* 2017; 87:253-5