

ATRIALIZACION EN UN CASO DE SINDROME DE AURICULA PARALÍTICA ATRIALIZATION IN A CASE OF ATRIAL PALSY SYNDROME

Orjuela Guerrero A, Vanegas Cadavid D, Montenegro Aldana J. Hospital Militar central. Colombia

RESUMEN

El síndrome de auricular paralítica es una entidad poco común y generalmente se presenta aislada o asociada a trastornos degenerativos musculares. Se ha propuesto un mecanismo de transmisión familiar por transmisión autosómica dominante. Su presentación es más frecuente en hombres jóvenes. Y puede manifestarse como evento cerebrovascular, falla cardíaca o fenómenos tromboembólicos.

En éste artículo se presenta el caso de un hombre joven con historia de síncope recurrente y quien había recibido tiempo atrás implante de marcapaso definitivo monocameral. Se descartaron enfermedades inflamatorias cardíacas, distrofias musculares y otras causas secundarias de su trastorno en la formación del impulso sinusal. Una vez la batería de su marcapaso se encontró cerca de su fin de vida y durante el cambio programado del generador, se realizó estudio electrofisiológico de la aurícula sin encontrar mayor actividad. Se implantó electrodo atrial y se realizó seguimiento ecocardiografico de la función auricular, mostrando ésta una discreta mejoría al cabo de seis meses postimplante, para retornar a los valores basales razón por la cual se apagó el canal atrial.

Aunque algunos pacientes recuperan función atrial posterior a cardioversión por fibrilación atrial, no se conoce el porcentaje de pacientes que lo pudieren hacer tras la estimulación atrial en una aurícula poco activa mecánicamente y eléctricamente. Esto hace sumamente útil la medición de la actividad atrial y la estimulación antes decidir sobre el implante de un electrodo en el atrio.

PALABRAS CLAVE

Aurícula paralítica, función atrial, enfermedad nodosinusal, marcapaso.

ABSTRACT

The paralytic atrial syndrome is an entity uncommon and generally is presented isolated or associated with muscular degenerative disorders. It has been proposed a familiar transmission mechanism by autosomic dominant transmission. Their presentation is more frequent in youth men. And it can be expressed as vascular event, cardiac failure or embolic phenomena.

In this article is presented the case of a young man with history of recurrent syncope and who had received time back implant of single chamber pacemaker. They were discarded cardiac inflammatory diseases, dystrophic muscular disease and other secondary causes of his disorder in the training of the sinus impulse. Once the battery of his pacemaker was found about its end of life and during the programmed change of the generator, was accomplished electrophysiological study of the auricle without finding greater activity. It is

implanted atrial electrode and was accomplished echocardiography follow-up of the auricular function, showing this a discreet finally six month improvement, to return to the values bases them reason by the one which was turned off the atrial channel.

Though some patient recover atrial function subsequent to cardioversion for atrial fibrillation, is not known the percentage of patients that it to make after the stimulation in an auricle little active mechanically and electrically. This makes extremely useful the measurement of the atrial activity and the stimulation before to decide on the implant of an electrode in the atrium.

KEY WORDS

Auricle paralytics, atrial function, sinus node disease, pacemaker.

Correspondencia

Alejandro Orjuela Guerrero, Fundación universitaria Clínica Santa Catalina- Tunja-Colombia.

Cra 2 Este Número 67 B 90 Tunja - Boyacá

Tel 745 3000

e-mail: alejogar37@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

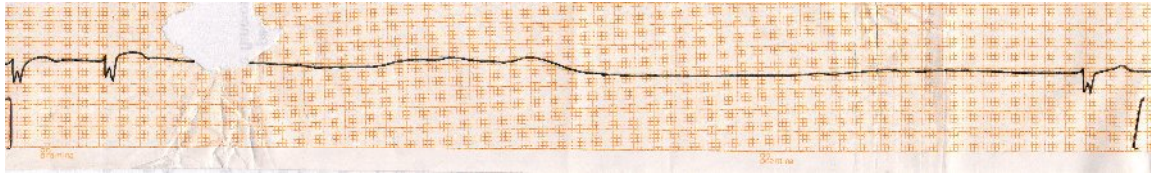
La aurícula paralítica es una entidad sobre la que se viene hablando en los últimos veinte años a raíz de las observaciones en pacientes con distrofias musculares y en los que no se demostró actividad auricular en electrocardiograma de superficie.

Existen criterios claramente definidos para soportar el diagnóstico de aurícula paralítica, los cuales son clínicos, eléctricos y ecocardiográficos y se fundamentan en la demostración de ausencia de actividad eléctrica y mecánica auricular.

CASO CLINICO

Se trata de un hombre joven conocido en el Hospital Militar Central desde enero de 1996 cuando a los 19 años ingresó por deterioro de su CF hasta CF III asociado a episodios sincopales en ejercicio (uno convulsivo). Se documentó durante monitoría a su ingreso seis años antes, ritmo idioventricular y asistolia de 9 segundos (figura 1). El ecocardiograma M y bidimensional en esa oportunidad fue reportado como normal. Gammagrafía miocárdica con pirofosfatos fue normal. RX tórax reveló cardiomegalia leve. Por persistencia de este ritmo en ausencia de causa externa que lo explicase requirió implante de marcapaso definitivo VVIR.

Figura 1



Se observa escape de complejos anchos (idioventricular) y ausencia de ondas P.

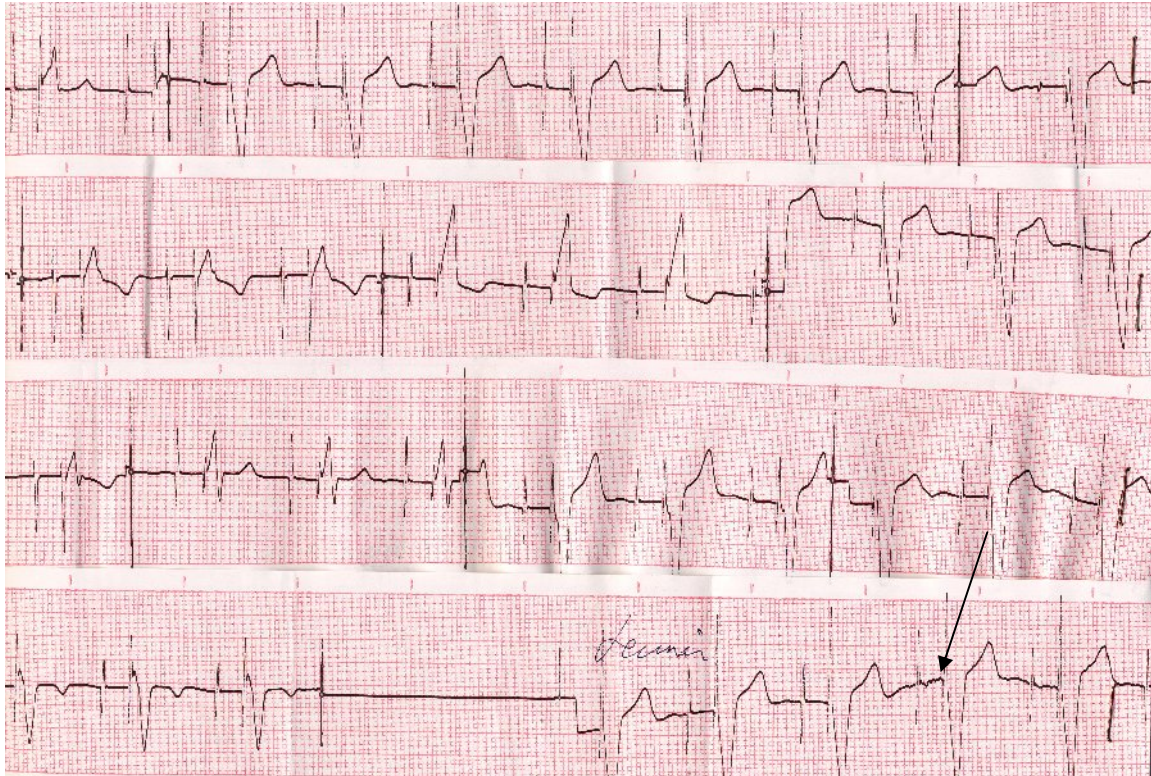
Evaluated por primera vez en el servicio de electrofisiología en noviembre de 1999, cursando asintomático y encontrándose su marcapaso normofuncionante con umbrales satisfactorios. Ancho de pulso <0.5 mseg y <0.8 V de salida, dependiente 100%.

El paciente fue sometido a evaluación neurológica siendo esta clínicamente normal. Las neuroconducciones, electromiografía de 4 extremidades fueron normales. Enzimas musculares normales. El perfil bioquímico y electrolítico fue siempre normal. Ecocardiograma reveló aurículas aumentadas de tamaño, buena función sistólica biventricular.

El seguimiento en la clínica de marcapasos fue satisfactorio hasta septiembre de 2001 cuando por marcapaso en fin de vida se programa cambio electivo de generador y atrialización.

Se realiza previo al implante del marcapaso estimulación atrial derecha con electrocatéter cuadripolar diagnóstico, sin lograr encontrar señal de actividad auricular en múltiples posiciones en las seis paredes atriales. La estimulación atrial no mostró claramente ondas P electroestimuladas, aunque deflexiones fraccionadas pueden ser vistas en las derivaciones DII y DIII. Se decide paso de electrodo atrial probando múltiples sitios de estimulación: Medial a nivel de auriculilla, anterolateral, anteromedial y septal sin obtener registro endocavitario. Se registra solamente fraccionamiento de estimulación atrial con salida de 5 voltios (figura 2).

Figura 2



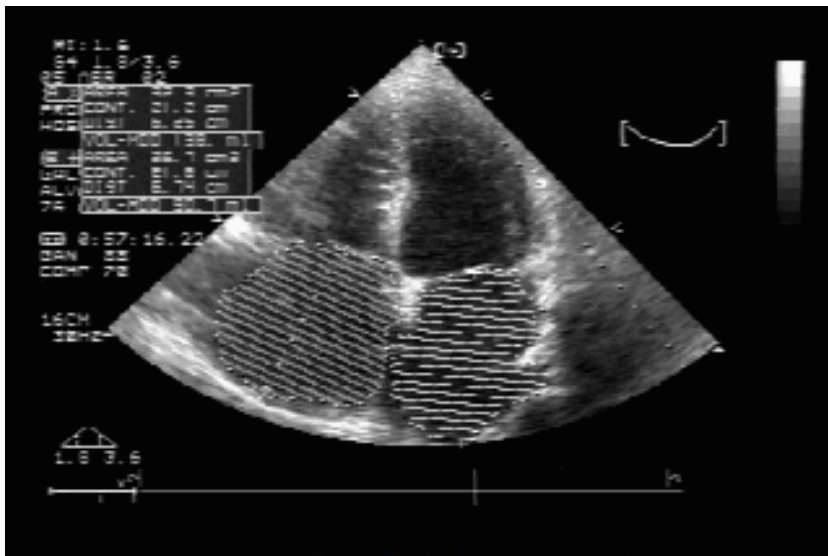
Electrocardiograma de doce derivaciones post atrialización. En la primera fila se encuentran las derivaciones DI, DII, DIII. Segunda fila AVR, AVL, AVF, V1. Tercera fila V2;V3, V4, V5 y en la cuarta fila V6 y Derivación de Lewis. Se evidencia espiga de estimulación atrial sin onda P. La flecha indica fraccionamiento de la señal atrial sin clara onda P.

Ecocardiograma posterior a implante de marcapaso muestra aurículas dilatadas sin fracción de eyección atrial significativa. Leve compromiso de la función sistólica VI. Dilatación incipiente.

VOL AI SIST	74	VOL AD SIST	114
VOL AI DIAST	96	VOL AD DIAST	116
FE AI	0.21	FE AD	0.17

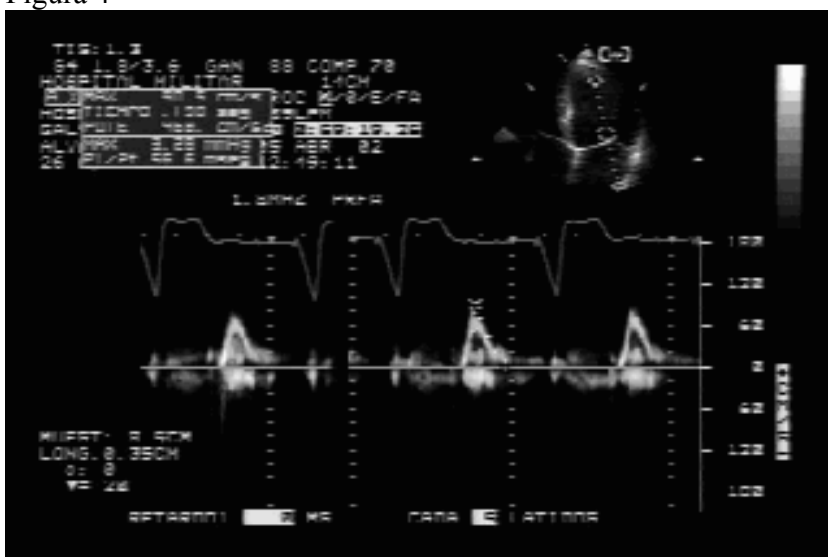
Desde el punto de vista clínico, evaluado seis meses después de atrialización, su clase funcional mejoró respecto a la última evaluación post implante. Se solicitó control ecocardiográfico el cual reportó dilatación biauricular leve sin actividad auricular al interrogatorio por doppler (figuras 3 y 4). La función auricular no varió de manera significativa respecto a la previa.

igura 3



Medición ecocardiográfica de áreas atriales, las cuales se encuentran aumentadas.

Figura 4



El registro doppler a nivel de la válvula mitral muestra el patrón de llenado ventricular con ausencia de contribución atrial.

El control ecocardiográfico realizado 11 meses posterior a la atrialización mostró una fuerza atrial medida por método Newtoniano en cerca de 15 Kilopondios(14). Lo que significa una contracción atrial muy por debajo del límite inferior normal (35-50 Kp).

Dos años posterior a la atrialización y aún bajo estimulación atrial se encontraron medidas atriales similares a las previas, razón por la cual se dejó estimulación monocameral en VVIR. (13)

DISCUSION

Una de las causas de síndrome de seno enfermo lo constituye la aurícula paralítica, condición en la cual, ésta es mecánicamente inactiva y eléctricamente inerte. Se caracteriza clínicamente por la ausencia de ondas A yugulares y eléctricamente por ausencia de ondas P en el ECG de superficie y ausencia de contracción atrial por ecocardiografía. Se define como la supresión de toda actividad eléctrica y mecánica de ambas aurículas por más de seis meses (1) En el 80% de los casos el QRS es estrecho supraventricular a 40 por minuto.

La mayoría de las series publicadas coinciden en afirmar que el 66% de los casos son hombres, de los cuales 18% de los casos tienen historia familiar probablemente transmitidos en forma autosómica dominante. Se puede asociar a diversos tipos de enfermedades neuromusculares, siendo la principal asociación con distrofia muscular de Emery Dreifuss.

Epidemiología de la aurícula paralítica

66% son hombres
71% son menores de 50 años
30% con enfermedad degenerativa (diabetes, amiloidosis, cardiomiopatía primaria)
15% dilatación idiopática de aurícula derecha

El síndrome de aurícula paralítica puede a su vez ser clasificado según el tipo como total o parcial según la extensión del compromiso auricular y en tres grupos a saber: asociado a cardiopatía crónica, con distrofia muscular y en tercer lugar el tipo idiopático (2,3,6)

En un estudio de pacientes sometidos a cardioversión por fibrilación auricular y tomando como medición de la función auricular tanto derecha como izquierda la integral de la relación A/E, se encontró que la integral una semana post cardioversión fue similar a la del grupo control, sin embargo una semana después la integral cambió de 0.97 a 0.3 demostrando una mejoría en la función atrial; en el 36% de los pacientes crónicos, la parálisis izquierda fue total mostrando P sinusal. Los valores de función atrial se recuperan con el sostenimiento en ritmo sinusal a los 48 días (4,5). Tomando esta consideración se pensó en la posibilidad de recuperación de función atrial tras la estimulación crónica.

Su presentación clínica depende del grado de deterioro, tamaño y hemodinamia auricular, va desde episodios sincopales hasta la muerte súbita, mencionando la muy frecuente presentación de fenómenos tromboembólicos (1,7)

Cuadro clínico

La arritmia es responsable de síncope o debilidad en el 31% de los casos
ECV 21%

Falla cardiaca 35%
30% émbolos cerebrales o periféricos

Se ha responsabilizado desde un proceso idiopático confinado a la aurícula hasta procesos degenerativos atriales asociados a enfermedades sistémicas que tienen como vía final común la fibrosis atrial, dicha fibrosis al extenderse al nodo sinoatrial, comprometa la función de este haciendo aún más grave el problema. Hay descripciones en la literatura de miocarditis aguda de diversa etiología y en un reporte se atribuyó a infección por Rickettsia Tsugamushi. Esta destrucción del tejido atrial conduce adicionalmente a ausencia de producción de factor natriurético atrial (7,8)

Se sugiere asociación de parálisis atrial con alteración del metabolismo de carbohidratos (diabetes) y cirrosis (11)

El diagnóstico se realiza con base en los criterios ecocardiográficos, y eléctricos en un paciente en el que se puede demostrar que el trastorno tiene por lo menos seis meses en su curso (1), sin embargo no se considera el criterio de tiempo como indispensable para el diagnóstico (9). El examen histológico permite reconocer las lesiones histológicas responsables de la dilatación idiopática de la aurícula derecha y la lesión mecánica; lo que representa el estadio final de una enfermedad rítmica atrial (10). En el estudio electrofisiológico de la biopsia de miocardio atrial se encontró un tejido inextinguible con una importante despolarización diastólica de 30 mv (12).

Criterios diagnósticos

Ausencia de actividad mecánica atrial por Ecocardiografía
Ausencia de señal de actividad atrial en el mapeo invasivo de todas la paredes auriculares
Estimulación inefectiva en seis puntos diferentes de la aurícula, incluyendo seno coronario

Existe acuerdo unánime en que el tratamiento de elección de esta entidad lo constituye el implante de un marcapaso definitivo monocameral de la modalidad VVI o VVIR con respuesta a frecuencia y dada la alta incidencia de eventos embólicos se aconseja la anticoagulación formal (1,7,8).

CONCLUSIONES

Se presenta el caso de un hombre joven con historia de implante de marcapaso monocameral cinco años antes con diagnóstico de enfermedad del nodo sinusal y a quien se realizó atrialización de su marcapaso con la intención de mejorar; según lo encontrado en la literatura y a pesar de la inactividad atrial; la función auricular. A pesar de una discreta mejoría hacia el final del primer año de seguimiento, dada por presencia de actividad auricular medida. Esta mejoría se detuvo e incluso mostró nuevamente deterioro al final del segundo año de seguimiento. Poniendo de manifiesto que existe un grupo de pacientes en los que la estimulación atrial crónica no modifica el curso de la enfermedad, y si bien, se

evidencian cambios mecánicos en las medidas de ecocardiografía, estos cambios no son suficientes para garantizar una mayor progresión de la función atrial.

Se recalca la importancia de la estimulación atrial diagnóstica en aquellos casos de pacientes a quienes se planea atrialización, ya que por una parte puede rescatarse la contribución atrial al llenado ventricular, previniendo aparición de FA crónica y por otra parte estimando el beneficio del mismo procedimiento para decidir el tipo de dispositivo.

Como lo demuestra la literatura un buen grupo de pacientes con síndrome de aurícula parálitica recuperan función atrial posterior a cardioversión por fibrilación auricular, hasta el momento no se sabe, sin embargo, que porcentaje de pacientes con marcapaso monocameral podrían recuperar actividad auricular tras la estimulación bicameral.

Referencias

1. Bensaid J, Vallat JM, Borsotti JP, total permanent auricular paralysis. Review of the literature apropos of 109 cases. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)* 1995 Mar 44:139-45
2. *Arch Inst Cardiol Mex* 67::498-502
3. Funakoshi M. Emerin and cardiomyopathy in meery-Dreifuss muscular dystrophy. *Neuromuscular disord* -01- mar - 1999; 9(2): 108-14

4. Am J Cardiol 1988 Dec 62:1202-7
5. Chouty F, Lardoux H, Beaufils P. Idiopathic dilatation of the heart atrium with complete auricular paralysis. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)*. 1985 Oct 34: 557-9
6. Buckley AE; Dean J; Mahy IR. Cardiac involvement in Emery Dreyfuss muscular dystrophy: a case series. *Heart* 01-Jul- 1999; 82(1): 105 –8
7. Auricular paralysis, Phillip J Podrid, Peter R Kowey, in *Cardiac arrhythmia*. Baltimore: William & Wilkins, 1995: 1311-12
8. Sick Sinus Syndrome and hypersensitive carotid sinus syndrome, Patrick J. Tchou and Mina K. Chung. *Cardiac electrophysiology, from cell to bedside*. Zipes y Jalife, Chapter 95. 1999: 864-865
9. Simpson IA, Jones S, Camm AJ. *Br Heart J* 1993 Feb 69: 191
10. Brechenmacher C, Coumel P, Slama R. Apparent auricular paralysis and disorders of auriculo-ventricular conduction, anatomo-clinical study. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1975 Jun 68 (Abstract)
11. Critelli G, Chiariello M, Cordonelli M. Permanent atrial paralysis. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1978 Jul 71 (Abstract)
12. cárdenas M, Gonzalez Hermosillo a, Vidal J. Electrophysiological studies in permanent atrial parálisis. *Arch Inst cardiol Mex* 47: 691-7
13. Stangl K, Seitz K, Wirtzfeld A, et al: Differences between atrial single chamber pacing (AAI) and ventricular single chamber pacing (VVI) with respect to prognosis an antiarrhythmic effect in patients with sick sinus syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol*. 13:2080-2085,1990
14. Left atrial anatomy and function after conversion from atrial fibrillation in hypertrophic hearts. Mattioli AV, Bonatti S, Mattioli G. *Angiology*, 2006 Dec 2007 jan; 57(6): 717-23.