

Síndrome de marcapasos sin marcapasos

Pacemaker syndrome without a pacemaker

ERICAROLINA OSPINO-LÓPEZ, JAIME F. ROSAS-ANDRADE, JUAN M. CAMARGO-BALLESTAS, DAVID SANTACRUZ-PACHECO, JUAN F. BETANCOURT-RODRÍGUEZ, VÍCTOR M. VELASCO-CAICEDO • BOGOTÁ, D.C. (COLOMBIA)

DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2023.2880>

Resumen

En este artículo se presenta un reporte de caso de síndrome de marcapasos sin marcapasos o síndrome de pseudomarcapasos. Este síndrome se refiere a un complejo hemodinámico similar al producido por el síndrome del marcapasos, el cual se presenta en pacientes no portadores de dispositivo de estimulación cardíaca. Resulta de la ocurrencia de la sístole auricular durante o muy cerca de la sístole ventricular, lo que ocasiona contracción de las aurículas contra las válvulas aurículo ventriculares (AV) cerradas, generando aumento de la presión intraauricular que se transmite retrógradamente a las venas pulmonares y a la vena cava superior, generando vasodilatación arterial, disminución del volumen sistólico ventricular, caída del gasto cardíaco, congestión pulmonar y arritmias auriculares. Su presentación clínica varía desde disnea de esfuerzo hasta franca insuficiencia cardíaca congestiva. Cada paciente con este síndrome requiere un tratamiento individualizado, que depende de la causa que lo provoca. Varios informes han documentado que los pacientes con bloqueo AV de primer grado con un intervalo PR extremadamente prolongado (generalmente > 300 ms) y sintomático se benefician de la terapia de estimulación. (*Acta Med Colomb* 2023; 48. DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2023.2880>).

Palabras clave: *síndrome de pseudomarcapasos, bloqueo auriculo-ventricular de primer grado, disincronía auriculo-ventricular, estimulación bicameral.*

Abstract

This article presents a case report of pacemaker syndrome without a pacemaker, or pseudopacemaker syndrome. This syndrome refers to a hemodynamic complex similar to the one caused by pacemaker syndrome, that occurs in patients without a cardiac stimulation device. It results from atrial systole during or very close to ventricular systole, which causes atrial contraction against the closed atrioventricular (AV) valves, leading to increased intra-atrial pressure with retrograde transmission to the pulmonary veins and superior vena cava. This causes arterial vasodilation, decreased systolic ventricular volume, a fall in cardiac output, pulmonary congestion and atrial arrhythmias. Its clinical presentation ranges from dyspnea with exertion to full-blown congestive heart failure. Each patient with this syndrome requires personalized treatment, which depends on the triggering cause. Several reports have documented that symptomatic patients with first-degree AV block with a very long PR interval (generally > 300 ms) benefit from stimulation therapy. (*Acta Med Colomb* 2023; 48. DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2023.2880>).

Keywords: pseudopacemaker syndrome, first-degree atrioventricular block, atrioventricular dyssynchrony, dual chamber pacing.

Dra. Ericarolina Ospino-López: Médico General; Dr. Jaime F. Rosas-Andrade, Dr. Juan M. Camargo-Ballestas: Dr. David Santacruz-Pacheco, Dr. Juan F. Betancourt-Rodríguez, Dr. Víctor M. Velasco-Caicedo: **Especialistas en Medicina Interna – Cardiología - Electrofisiología. Fundación Clínica Shaio.** Bogotá, D.C. (Colombia).

Correspondencia: Dra. Ericarolina Ospino-López. Bogotá, D.C. (Colombia).

E-Mail: ericarolinao@uinorte.edu.co

Recibido: 01/III/2023 Aceptado: 03/VII/2023

Introducción

La ocurrencia de signos y síntomas de insuficiencia cardíaca en pacientes portadores de marcapasos, suele atribuirse a distintos mecanismos fisiopatológicos. El síndrome de marcapasos es una entidad clínica relativamente frecuente en la actualidad, con una prevalencia variable entre 5 y 80%

y una incidencia total del 18%, con 16% durante el primer año post-implante del dispositivo, tal como se describe en el MOST ((Mode Selection Trial) (1, 2).

Esta condición se diagnostica poco y causa deterioro de la calidad de vida de los pacientes, especialmente por el deterioro de la clase funcional que puede llegar hasta la

franca insuficiencia cardiaca (3). Este síndrome se puede presentar a cualquier edad, predominando en pacientes ancianos y con cardiopatía estructural, y se manifiesta en cualquier momento desde el implante del marcapasos (2).

Se han descrito dos entidades clínicas que producen un complejo hemodinámico sintomático similar al del síndrome de marcapasos: el bloqueo aurículo-ventricular (AV) de primer grado con intervalo PR extremadamente prolongado (generalmente > 300 ms) y el ritmo nodal más rápido que la frecuencia auricular (4). Estas condiciones pueden resultar en una contracción auricular retardada, durante o después de la contracción ventricular, lo que deriva en consecuencias hemodinámicas similares a aquellas producidas por la estimulación artificial con conducción AV retrógrada. Ambas entidades se pueden solucionar con la restauración de la conducción normal del nodo AV, con estimulación bicameral, en la cual el intervalo AV se establece a una duración lo más fisiológica posible; el ritmo nodal puede corregirse solo con estimulación atrial (5).

A este cuadro clínico similar al síndrome de marcapasos, en pacientes que no portan dispositivo de estimulación, se le conoce como síndrome de marcapasos sin marcapasos o síndrome de pseudomarcapasos. La incidencia de este síndrome no es bien conocida y resulta imprecisa dado que es una entidad subdiagnosticada (6). El objetivo de la presentación de este reporte de caso es definir el síndrome

de marcapasos sin marcapasos, discutir sus mecanismos fisiopatológicos, presentar un caso clínico y establecer alternativas terapéuticas.

Presentación de caso

Hombre de 88 años de edad con antecedentes de enfermedad coronaria revascularizada quirúrgicamente e hipertensión arterial. Con historia de disnea de esfuerzo concomitante con fatiga e intolerancia al ejercicio de dos meses de evolución, que exacerba en la última semana, por lo que consulta a urgencias.

A su ingreso paciente hemodinámicamente estable, al examen físico se evidencia ingurgitación yugular grado I, abolición de murmullo vesicular, crépitos en bases pulmonares y edema simétrico en miembros inferiores grado II. Paraclínicos (hemograma, función renal, electrolitos) se encuentran dentro de la normalidad. Electrocardiograma documenta bloqueo AV de primer grado con intervalo PR de 466 ms, que intercala con fenómeno de Wenckebach. Paraclínicos de ingreso sin hallazgos significativos (Figura 1-A).

Durante su hospitalización se instaura manejo para falla cardiaca, sin mejoría. Se realizan estudios de extensión incluyendo prueba de detección de isquemia, la cual fue negativa, con función ventricular conservada, Holter de ritmo de 24 horas con reporte de ritmo sinusal, bloqueo AV de primer grado con prolongación de intervalo PR hasta 500 ms, intercala con bloqueo AV de Segundo grado Mobitz I. C: EKG post-implante de marcapasos bicameral, programado en modo DDD, con adecuada estimulación y sensado.



Figura 1. A: EKG de ingreso: se evidencia bloqueo AV de primer grado con intervalo PR prolongado hasta 466 ms, que intercala con bloqueo AV de segundo grado Mobitz I. **B:** Holter de ritmo de 24 horas: ritmo sinusal, bloqueo AV de primer grado con intervalo PR de hasta 500 ms, intercala con bloqueo AV de Segundo grado Mobitz I. **C:** EKG post-implante de marcapasos bicameral, programado en modo DDD, con adecuada estimulación y sensado.



Figura 2. Radiografía de tórax post implante de marcapasos bicameral, electrodo ventricular en posición septal.

ms, bloqueo AV de segundo grado Mobitz I, sin trastornos de la conducción intraventricular (Figura 1-B). Ecocardiograma transtorácico con evidencia función ventricular conservada, fracción de eyección del 60%, función ventricular derecha normal, sin valvulopatías significativas.

Es valorado por grupo de electrofisiología. Considerando las manifestaciones clínicas del paciente y los hallazgos electrocardiográficos, se plantea el diagnóstico de síndrome de marcapasos sin marcapasos, con indicación de implante de marcapasos bicameral. Se decidió, con el consentimiento informado del paciente y familiares, realizar el implante del dispositivo. Se realizó procedimiento sin complicaciones, implante de marcapasos bicameral, dejando electrodo ventricular en posición septal, el cual se dejó programado en modo DDD (Figuras 1-C y 2). Una vez implantado el dispositivo con el modo de estimulación mencionado, desaparecieron los síntomas del paciente. A los seis meses de seguimiento clínico, el paciente permanece en clase funcional I/IV, asintomático.

Discusión

La definición del síndrome de marcapasos ha evolucionado en el tiempo, siendo enriquecida por distintos autores. Descrito por primera vez en 1969 por Mitsui y colaboradores; quienes lo definieron como un grupo de síntomas asociados a la estimulación unicameral (VVI), incluyendo disnea, fatiga, síncope e insuficiencia cardiaca congestiva. Se correlacionó con una frecuencia inadecuada en la estimulación, que finalmente induce disincronía AV (3). En 1991, Shüller y colaboradores lo definieron como un síndrome presente en pacientes con marcapasos, causado por una activación AV inadecuada, sin excluir en esta definición los modos de estimulación bicamerales con programación subóptima (5, 7). Aunque la mayoría de los efectos adversos descritos posterior al implante de marcapasos, se han asociado a la estimulación ventricular, también se han reportado

durante estimulación auricular (AAI) e incluso estimulación bicameral (DVI, DDI, con mucha menos frecuencia DDD) (8). En 1994 Furman redefine esta entidad como: resultado de la restauración incompleta del patrón normal de despolarización cardiaca, con alteración en la contracción auriculoventricular y desorganización del intervalo AV fisiológico, con activación retrógrada auricular (5, 8).

La aparición de un síndrome clínico con características electrofisiológicas y hemodinámicas similares en pacientes no portadores de dispositivo de estimulación cardiaca ha creado la necesidad de estudiar a profundidad las causas de este y sus consecuencias clínicas, representando un reto diagnóstico en la medicina contemporánea.

El concepto global del síndrome de pseudomarcapasos, incluye tres elementos fundamentales: pérdida de la sincronía AV, conducción retrógrada ventrículo-auricular y frecuencia cardiaca inapropiada para responder a las necesidades metabólicas del organismo, todo esto en pacientes no portadores de marcapasos (7, 9).

Algunos trastornos del sistema de conducción que afectan el “timing” de conducción auricular y ventricular pueden provocar este síndrome, que ha sido descrito como poco frecuente, pero bien reconocida complicación del bloqueo AV de primer grado con intervalo PR muy prolongado (generalmente > 300 ms), cuando la onda P se encuentra muy cerca del complejo QRS anterior, que resulta de la sístole auricular durante o muy cerca de la sístole ventricular, ocasionando contracción auricular contra las válvulas AV cerradas, con aumento de la presión intraauricular, dicha presión se transmite retrógradamente a las venas pulmonares (aurícula izquierda) y a la vena cava superior (aurícula derecha), produciendo liberación de péptido atrial natriurético, causando vasodilatación arterial, disminución del volumen sistólico, caída del gasto cardiaco, congestión pulmonar y arritmias auriculares, con caídas concomitantes en la función sistólica del ventrículo derecho e izquierdo, así como de la presión arterial. Todos estos mecanismos hemodinámicos, neurohumorales y electrofisiológicos son los responsables de los síntomas y signos de este síndrome (3, 6, 10, 11).

Es importante resaltar que el diagnóstico de esta entidad es eminentemente clínico, se basa en una anamnesis detallada y examen físico exhaustivo, electrocardiográficamente puede manifestarse con la aparición de una onda P retrógrada u onda de retroconducción (9). Pese a no tener unos criterios diagnósticos establecidos, desde el punto de vista clínico los pilares fundamentales se enumeran en la Tabla 1 (9).

Las manifestaciones clínicas del síndrome de marcapasos sin marcapasos en nuestro paciente con un bloqueo AV de primer grado con PR extremadamente prolongado (hasta 500 ms), fueron similares a las características clásicas del síndrome de marcapasos en pacientes con estimulación inadecuada, conducción retrógrada y disincronía AV. Una onda P muy cerca del QRS previo genera la misma alteración hemodinámica que la estimulación VVI con retroconducción. La principal manifestación clínica documentada es

Tabla 1. Síndrome de pseudomarcapasos: signos y síntomas.

Disnea de esfuerzo	Síncope o presíncope
Onda A en forma de cañón	Diaforesis
Hipotensión arterial	Fatiga, cansancio
Congestión hepática	Edema de miembros inferiores
Palpitaciones	Congestión pulmonar

la disnea, que puede o no estar acompañada del complejo comprendido por fatiga, palpitaciones, diaforesis, presíncope o síncope, hipotensión arterial o presión pulmonar elevada. En el caso presentado, el paciente acude con deterioro de su clase funcional, fatiga, intolerancia al ejercicio y signos de sobrecarga hídrica. En estos pacientes la sintomatología más prominente resulta del gasto cardiaco disminuido e hipotensión arterial severa, que puede terminar en franca insuficiencia cardiaca congestiva, dado que la conducción retrógrada VA genera una “patada auricular negativa”, con efecto hemodinámico dado por la pérdida de la sincronía AV (12). Aunque algunos pacientes presentan manifestaciones más sutiles asociadas a los hallazgos electrocardiográficos descritos.

Cada paciente con este síndrome requiere un tratamiento individualizado que depende de la causa subyacente, y su manejo está basado en la restauración de una conducción AV fisiológica. Varios informes han reportado que los pacientes con bloqueo AV de primer grado con intervalo PR muy prolongado, sintomático y función ventricular izquierda conservada, se benefician de la estimulación bicameral, con lo cual es posible conseguir una sincronía AV adecuada. En algunos reportes de caso y ensayos clínicos no controlados que han incluido pacientes con clínica y hallazgos electrocardiográficos similares, dicha intervención se ha asociado con mejoría de los signos, síntomas y calidad de vida, como en el caso clínico presentado (3).

Las guías ACC/AHA/HRS 2012 no recomiendan el implante de marcapasos en pacientes con bloqueo AV de primer grado asintomático, excepto en pacientes con enfermedad neuromuscular como la distrofia miotónica. Sin embargo, la misma guía recomienda el implante de dispositivo de estimulación en pacientes con bloqueo AV de primer grado con compromiso (12). Por su parte, la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) pauta con recomendación clase IIa y nivel de evidencia C, el implante de marcapasos definitivo en pacientes con síntomas persistentes atribuibles a bloqueo AV de primer grado (PR > 300 ms) (13,14).

Recientemente ha tomado importancia en el campo de electrofisiología la estimulación del haz de His. Se propone que dicha estrategia es la única forma de estimulación cardiaca capaz de reproducir con precisión la forma de activación sincrónica del ventrículo izquierdo con su naturaleza trifascicular: 1. pared paraseptal anterior alta, 2. tabique in-

terventricular superior izquierdo central, 3. pared paraseptal distal posterior. Se cree que esta podría ser una alternativa terapéutica adecuada en pacientes como el presentado en el caso. Sin embargo, aún existen algunas limitaciones en su implementación (15).

Conclusiones

En este artículo se presenta el caso de un paciente con síndrome de marcapasos sin marcapasos, que es una condición clínica subdiagnosticada, sin embargo se encuentra con relativa frecuencia durante la práctica clínica, en especial en los servicios de electrofisiología. La principal causa es el bloqueo AV de primer grado con intervalo PR mayor de 300 milisegundos, y se caracteriza por síntomas clínicos variables, tales como disnea, deterioro de clase funcional, cansancio, fatiga, arritmias auriculares e incluso falla cardiaca. En pacientes que presentan dicho complejo sintomático asociado a este síndrome se recomienda, de acuerdo a las guías internacionales, la terapia con estimulación cardiaca bicameral.

Referencias

- Iqbal AM, Syed, Affiliations FJ. Pacemaker Syndrome [Internet]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/ces.idm.oclc.org/books/NBK536976/?report=printable>
- Beyerbach D, Rottman JNM. Pacemaker syndrome overview background [Internet]. *emedicine.medscape.com*. 2016 [cited 2020 Jul 26]. p. 19. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/159706-print>
- Schüller H, Brant J, Camm AJ. The pacemaker syndrome: Old and new causes. *Clin Cardiol*. 1991;**14**(4):336–40.
- Stanković I, Putniković B, Panić M, Vlahović-Stipac A, Nešković AN. Pseudopacemaker syndrome and marked first-degree atrioventricular block: Case report. *Srp Arh Celok Lek*. 2010;**138**(9–10):635–8.
- Furman S. Pacemaker Syndrome. *Pacing clin electrophysiol*. 1994;**17**(1):1–5.
- Bunch TJ. EP News: Heart Rhythm Case Reports. *Hear Rhythm* [Internet]. 2018;**15**(3):473. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2018.01.012>
- Holmqvist F, Daubert JP. First-degree AV block - An entirely benign finding or a potentially curable cause of cardiac disease? *Ann Noninvasive Electrocardiol*. 2013;**18**(3):215–24.
- Brandy Viera Valdés. Pacemaker syndrome. Case report. *Rev Electrónica Las Ciencias Médicas Cienfuegos*. 2009;**7**:48–52.
- Kashani A, Mehdirad A, Fredman C, Biermann K, Barold SS. A Case of Pacemaker and Pacemaker-Like Syndrome. *J Interv Card Electrophysiol*. 2003;**9**(3):361–4.
- Maedrsrdge A. Síndrome de marcapasos por selección inadecuada del modo de estimulación. *Medisan*. 2016;**20**(10):2287–93.
- Lader JM, Park D, Aizer A, Holmes D, Chinitz LA, Barbhuiya CR. Slow pathway modification for treatment of pseudo-pacemaker syndrome due to first-degree atrioventricular block with dual atrioventricular nodal physiology. *Hear Case Reports* [Internet]. 2018;**4**(3):98–101. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.hrcr.2017.10.003>
- Dalia T, Amr BS. Pacemaker Indications. *StatPearls* [Internet]. 2018;**5**:1–9. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29939600>
- Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, Estes NAM, Freedman RA, Gettes LS, et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities. *Hear Rhythm*. 2008;**5**(6):934–55.
- Cheng S, Keyes MJ, Larson MG, McCabe EL, Newton-Cheh C, Levy D, et al. Long-term outcomes in individuals with prolonged PR interval or first-degree atrioventricular block. *JAMA - J Am Med Assoc*. 2009;**301**(24):2571–7.
- Upadhyay GA, Razminia P, Tung R. His-bundle pacing is the best approach to physiological pacing. *Hear Rhythm O2*. 2020 Apr;**1**(1):68–75.

