

Bloqueo cardiaco de segundo grado fetal inmunomediado: ¿conocíamos su mala evolución?

Immunitateak zuzendutako fetuaren bigarren graduko bihotz-blokeoa. ba al genuen bere eboluzio txarraren berririk?

P. Martínez Olorón¹, A. Modroño Blanco²,
J. Alegría Echauri¹, J. Suárez Alonso¹

¹Unidad de Cardiología Pediátrica, ²Unidad de Ginecología y Obstetricia. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona, España

INTRODUCCIÓN

El bloqueo auriculoventricular completo es la causa más frecuente de bradicardia fetal mantenida⁽¹⁾. Tiene una incidencia entre 1/2.500 y 1/20.000 neonatos vivos. En el 80% de los casos está inmunomediado por anticuerpos maternos circulantes, principalmente antiRo y antiLa. En estos casos, la incidencia es de 1-2/100 fetos expuestos a anticuerpos antiRo⁽²⁾. El bloqueo suele aparecer entre la 20 y 24 semana de gestación. Se indica el tratamiento con corticoides en casos de BAV de 1º y 2º, no utilizándolos en el BAV de 3º por considerarlo como un daño irreversible. Tiene una mortalidad intrauterina global de hasta el 15-20%. En la mayoría de los recién nacidos se ha requerido la implantación precoz de un marcapasos⁽³⁾.

CASO CLÍNICO

Niño con bloqueo auriculoventricular que evoluciona a alto grado en los dos primeros años de vida. Producto de una gestación en una mujer G2P1A0 con síndrome de Sjögren, con anticuerpos antinucleares positivos (1/160): Ac antiRo52 positivos, Ac antiRo60 positivos y Ac antiLa positivos. Antecedentes del niño: hermano mayor sin problemas cardíacos. Antecedentes de la madre: tía con lupus eritematoso sistémico.

El embarazo fue catalogado de alto riesgo y se realizó seguimiento ecocardiográfico periódico mediante ecografía bidimensional, Doppler pulsado y modo M, detectando en semana 24+3 una bradicardia mantenida e irregular, con rachas prolongadas de BAV de 2º tipo I con frecuencia fetal media de 90 lpm. Se descartó cardiopatía estructural y no se detectó ningún dato de descompensación (derrame pericárdico, insuficiencias de válvulas auriculoventriculares, hipercogenicidad miocárdica o fibroelastosis endocárdica). Se inició tratamiento con dexametasona (4 mg cada 24 horas) que se mantuvo hasta el final de la gestación. En semana 25+3 se detectó evolución a un BAV de 1º (intervalo AV 180 msg) a 130 lpm, con rachas recortadas de BAV de 2º (2:1 y 3:1). Se

realizó seguimiento ecográfico semanal, detectando siempre BAV 1º y BAV de 2º alternantes. No se evidenciaron en ningún momento signos de deterioro hemodinámico (derrame pericárdico o hidrops). La madre toleró bien la medicación y el crecimiento intrauterino fue adecuado. A las 37+3 semanas se realizó cesárea programada, debido a la dificultad en la monitorización fetal del parto vaginal.

El recién nacido pesa 2.785 g. En el ECG de superficie presenta un BAV de 1º exclusivo, con intervalo PR de 160-180 msg (Fig. 1). Sin embargo, a lo largo del primer año de vida, se van detectando distintos grados de bloqueo, alternando los registros de BAV de 1º exclusivo, con otros de BAV 2º tipo I y en ocasiones BAV 1º y 2º de forma alternante. A los 13 meses de vida el BAV ha evolucionado a un 2º tipo II (2:1) predominante (Fig. 2), que alterna con fases de BAV 3º con ritmo de escape de QRS estrecho a frecuencia de 59 lpm. A los 17 meses de vida se ha instaurado el BAV de 3º como único ritmo detectable, con frecuencias auriculares de 110 lpm y ventriculares en torno a 60 lpm (Fig. 3). Así continúa en la actualidad, que tiene 4 años de vida, y presenta en Holter de 24 horas frecuencia cardíaca mínima de 51 lpm, sin pausas significativas, ni extrasístoles ventriculares. No ha requerido hasta la fecha implante de marcapasos.

DISCUSIÓN

Desde 1986 se conoce la asociación entre enfermedad autoinmune materna y BAV. El riesgo de BAV fetal no depende de la gravedad de la enfermedad materna sino de los niveles de anticuerpos circulantes en sangre materna. Estos anticuerpos atraviesan la placenta y se fijan a las células del sistema de conducción fetal originando inflamación, fibrosis y calcificación de las fibras de conducción y provocando BAV. Este daño es selectivo e irreversible pues, una vez establecido, no hay tratamiento para regenerar el tejido miocárdico dañado⁽³⁾.

En la actualidad no existen estrategias terapéuticas con evidencia probada ni para evitar la progresión del bloqueo AV incompleto ni para conseguir la reversión del blo-

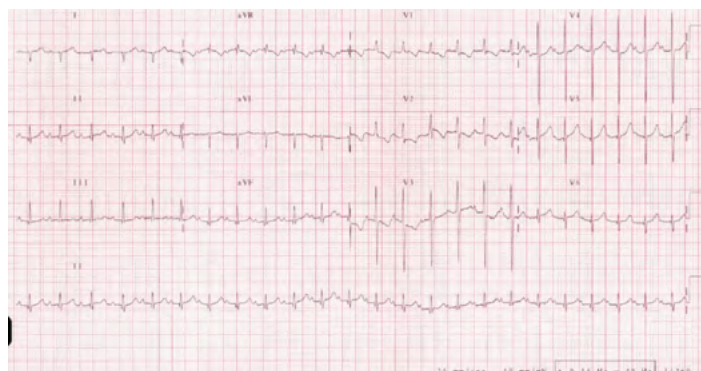


Figura 1. Bloqueo AV 1° al nacimiento.

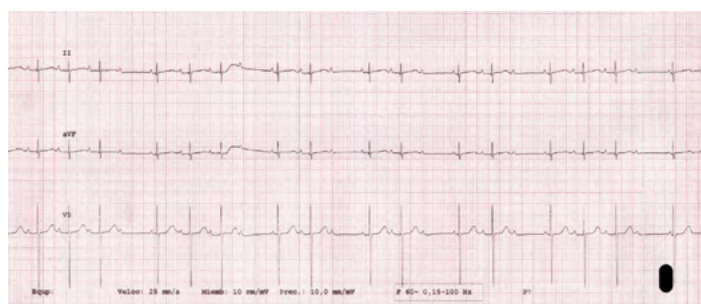


Figura 2. Bloqueo AV 2° (2:1), a los 13 meses de vida.

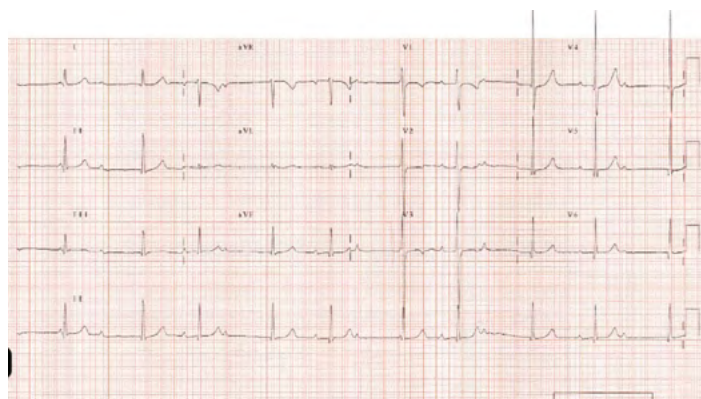


Figura 3. Bloqueo 3°, a los 17 meses de vida.

queo AV completo. La pauta más habitual es tratamiento con dexametasona (4-6 mg/día) en BAV incompleto, tanto BAV 1° (intervalo AV >150) persistente como BAV de 2°. En caso de constatare progresión a BAV completo se suspenderá la medicación. También se administrarán corticoides si existen signos de lesión miocárdica (derrame pericárdico, fibroelastosis subendocárdica, miocardiopatía dilatada) con independencia del grado de BAV.

En nuestro caso se administró dexametasona (4 mg/día) desde la semana 24 hasta el final de la gestación. Se consiguió reversión del BAV 2° tipo I a BAV 1° mantenido en época prenatal, pero tras el parto se constató evolución a BAV 2° y finalmente a BAV de 3°. Esta evolución ya

ha sido ampliamente descrita en la literatura: En el trabajo de F. Perín y cols.⁽¹⁾ el único caso de BAV de 2° tratado evolucionó a 3° en época postnatal, a pesar del tratamiento corticoideo fetal; en la revisión de Eliasson y cols.⁽⁴⁾ uno de cada siete BAV 2° tratados logra mantenerse sin bloqueo en la evolución postnatal y, en caso de detectar BAV 2° intercalado con 3° en el feto, a pesar de tratamiento fetal ninguno de los 13 casos mantiene ritmo sinusal en el seguimiento postnatal; por último, en la publicación de Friedman y cols.⁽⁵⁾ uno de cada seis BAV 2° tratados se mantiene en ritmo sinusal a los pocos años tras el nacimiento, a pesar de que alguno de ellos presentó una mejoría de su bloqueo durante el periodo prenatal.

CONCLUSIONES

Dados los resultados, el BAV de 2° prenatal prácticamente no se beneficia del tratamiento con corticoides y, aunque en ocasiones hay cierta reversión del bloqueo durante la etapa prenatal, en la mayoría de los casos hay una evolución a BAV completo en los primeros años de vida postnatal. Estos hechos permiten deducir que la lesión del BAV 2° en época fetal es incompleta pero irreversible, y aunque se puede beneficiar del efecto antiinflamatorio de los corticoides mientras estos se administran, al retirarlos se pone en evidencia la lesión de fondo.

Con estos hallazgos, concluimos que sería preciso revisar la indicación de corticoterapia sistemática en el BAV 2° fetal, ya que el efecto beneficioso es escaso y temporal y, por el contrario, los corticoides presentan efectos secundarios no desdeñables, tanto en el feto como en la madre.

BIBLIOGRAFÍA

1. Perín F, Rodríguez Vázquez del Rey MM, Deiros Bronte L, Ferrer Mendiña Q, Rueda Núñez F, Zabala Arguelles JI, et al. Bradicardia fetal: un estudio multicéntrico retrospectivo en 9 hospitales españoles. *An Pediatr*. 2014; 81(5): 275-82.
2. Brucato A, Frassi M, Franceschini F, Cimaz R, Faden D, Pisoni MP, et al. Risk of congenital complete heart block in newborns of mothers with anti-Ro/SSA antibodies detected by counterimmunoelectrophoresis: a prospective study of 100 women. *Arthritis Rheum*. 2001; 44: 1832-5.
3. Quesada Segura Gonzalo E, Arias Valdés E, Bernardo Vega R, Mayor González JM, Centeno Malfaz F, Vázquez Camino F. Bloqueo cardíaco fetal debido a lupus materno. *Prog Obstet Ginecol*. 2012; 55(1): 24-7.
4. Eliasson H, Sonesson SE, Sharland G, Granath F, Simpson JM, Carvalho JS, et al.; for the Fetal Working Group of the European Association of Pediatric Cardiology. Isolated atrioventricular block in the fetus. A retrospective, multinational, multicenter study of 175 patients. *Circulation*. 2011; 124: 1919-26.
5. Friedman DM, Kim MJ, Copel JA, Llanos C, Davis C, Buyon JP. Prospective evaluation of fetuses with autoimmune associated congenital heart block followed in the PR Interval and Dexamethasone Evaluation (PRIDE) Study. *Am J Cardiol*. 2009; 103: 1102-6.