

Policlínico "Federico Capdevila"  
Facultad de Ciencias Médicas "Enrique Cabrera"

## BLOQUEO AURÍCULO-VENTRICULAR CONGÉNITO. REPORTE DE UN CASO. REVISIÓN DE LA LITERATURA

Dra. Silvia Borrego Oliva,<sup>1</sup> Dr. Manuel Borrego Abid-Allí<sup>2</sup> y Dra. Silvia Oliva Bravo<sup>3</sup>

### RESUMEN

Se presenta un caso de bloqueo aurículo-ventricular congénito diagnosticado prenatalmente en un feto de 30 semanas. Se produce el parto por vía transpelviana, eutócico, obteniéndose recién nacido vivo con peso, talla y apgar normales. Se revisa la etiopatogenia del BAVC en relación con los daños autoinmunes al sistema fetal de conducción por anticuerpos IgG anti SSA/Ro y anti SSB/La derivados de madres que sufren enfermedades autoinmunes. Se discute el diagnóstico, cuadro clínico, tratamiento y pronóstico del BAVC. Se exponen malformaciones menores presentes en nuestro caso, no reportadas anteriormente en relación con el BAVC.

DeCS: BLOQUEO CARDIACO/congénito; BLOQUEO CARDIACO/ultrasonografía; BLOQUEO CARDIACO/quimioterapia; ENFERMEDADES FETALES/ultrasonografía; CARDIOPATIAS CONGENITAS; ENFERMEDADES AUTOINMUNES; ULTRASONOGRAFIA PRENATAL; ANTICUERPOS ANTIDIOTIPOS/uso terapéutico; IGG.

El bloqueo aurículo-ventricular no es más que una demora o interrupción en el sistema eléctrico de conducción del corazón, con anomalías en la conducción del impulso eléctrico en el nivel del nódulo aurículo-ventricular, del Haz de His, o en sus ramificaciones.

El bloqueo aurículo-ventricular congénito es una rara condición, pues aparece

en uno por cada 20 000-25 000 nacidos vivos.<sup>1</sup> Puede presentarse solo o puede aparecer también asociado a otras malformaciones congénitas. Las malformaciones cardíacas más frecuentemente asociadas han sido: transposición de las grandes arterias (inversión ventricular), ventrículo único, desarrollo embrionario anormal del sistema de conducción, y tumores del

<sup>1</sup> Médico General.

<sup>2</sup> Especialista de I Grado en Pediatría. Profesor Instructor de Pediatría.

<sup>3</sup> Especialista de I Grado en Gineco-Obstetricia. Profesor Instructor de Gineco-Obstetricia.

miocardio. El ductus arterioso persistente aparece menos frecuentemente.<sup>2</sup>

El bloqueo aurículo-ventricular congénito (BAVC), ha sido relacionado también con otros procesos como endocarditis, miocarditis, abscesos del miocardio, Síndrome del Q-T prolongado, posterior a cirugías correctoras de malformaciones relacionadas con el *septum* interventricular y en el síndrome de Kearn-Soyer (oftalmoplejía externa, retinosis pigmentaria y miopatía mitocondrial).<sup>2,3</sup>

El bloqueo aurículo-ventricular ha sido clásicamente dividido en 3 grados. En el bloqueo de primer grado solo existe una prolongación del intervalo P-R. En el de segundo grado algunos impulsos son conducidos a los ventrículos y otros son bloqueados. Dentro de este segundo grado existen 2 variantes. En una variante conocida como tipo Wenckebach (Mobitz tipo I) el intervalo P-P permanece constante y el intervalo P-R aumenta hasta que una onda P no es conducida, y en el ciclo siguiente a la pausa el P-R es otra vez más corto. En la segunda variante (Mobitz tipo II) el intervalo P-R puede estar dentro de límites normales o prolongado, pero tiene siempre una duración constante hasta que falla la respuesta ventricular, por lo que algunas P no van seguidas de complejo QRS. La duración del QRS puede ser prolongada o normal si el latido cardiaco nace en la parte alta del Haz de His. El intervalo P-P que contiene la P que no conduce, es igual a dos intervalos P-P normales. En el bloqueo de tercer grado ninguno de los impulsos de la aurícula alcanza los ventrículos, por lo que existe una disociación completa de la actividad auricular y ventricular.<sup>2</sup>

En el artículo que presentamos reportaremos el caso de una niña de 4 meses la cual presenta un bloqueo aurículo-ventricular congénito de tercer grado,

diagnosticado desde las 30 semanas de gestación.

## REPORTE DEL CASO

G.H.G, de 34 años de edad, primípara, con antecedentes personales y familiares de salud; cuyo embarazo transcurre normalmente hasta las 30 semanas de gestación, cuando se le detecta, en consulta de seguimiento en el área de salud, una frecuencia cardiaca fetal de 80 latidos por minuto; tomada en varias ocasiones, mediante la auscultación del foco cardiaco fetal con estetoscopio de Pinard. De inmediato es llevada por su médico de familia a la maternidad del Hospital General Docente “Enrique Cabrera”, donde queda internada con diagnóstico de bradicardia fetal.

En el ecocardiograma fetal realizado durante el ingreso, se constató que el área cardiaca fetal era normal: presencia de 2 aurículas y 2 ventrículos, *septum* interventricular sin alteraciones y vasos que salen normalmente de sus ventrículos. En el estudio Doppler, el flujo en los vasos aórtico y pulmonar era normal, con frecuencia de 60-70/min, y frecuencia de válvula mitral de 140/min. Se concluyó que se trataba de un caso de bloqueo cardiaco congénito sin anomalías cardiovasculares asociadas.

Se continuó seguimiento del embarazo en el área de salud, con interconsulta semanal en el Hospital “González Coro” hasta las 40 semanas de gestación.

Se produjo parto eutócico, y se obtuvo recién nacido vivo femenino, con peso al nacer 3 380 g, talla 51 cm y circunferencia cefálica 35 cm; llanto fuerte al nacer con apgar 9-9 (al min y a los 5 min respectivamente). En el electrocardiograma realizado al nacer se confirma el diagnóstico de BAVC de tercer grado (fig.).

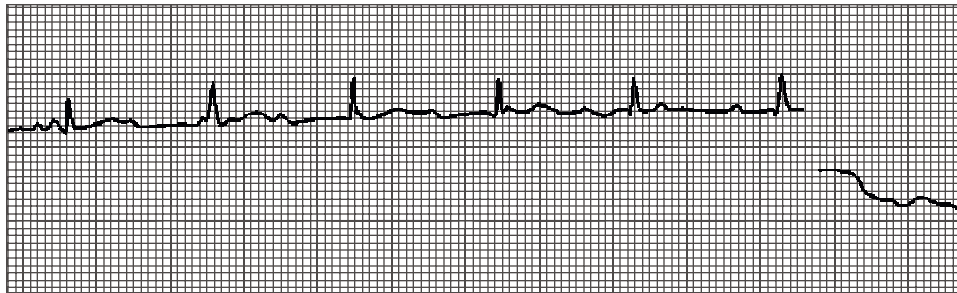


FIG. Bloqueo aurículo-ventricular congénito de tercer grado. Electrocardiograma realizado a la niña K.A.H. a los 6 días de nacida.

Es dada de alta a los 5 d en buenas condiciones y actualmente continúa evolucionando satisfactoriamente.

## DISCUSIÓN

El bloqueo cardiaco congénito sin malformaciones anatómicas cardiovascularmente asociadas, es una enfermedad que afecta recién nacidos y niños. Hasta hace algunos años su etiología se relacionaba a un defecto congénito en el tronco principal del Haz de Hiz.<sup>4</sup> Actualmente se conoce que este defecto se debe a una isoimmunización materna anormal con autoproducción de anticuerpos antinucleares anti-SSA/Ro y anti SSB/La. Estos anticuerpos maternos son transferidos al feto a través de la placenta, produciendo un daño inmunológico irreversible en el tejido cardiaco del feto en desarrollo, causando el bloqueo aurículo-ventricular.<sup>5</sup>

Anticuerpos IgG antinucleares anti SSA/Ro, anti SSB/La, han sido detectados en el suero de madres de niños con diagnóstico prenatal de bloqueo cardiaco congénito, así como en el tejido cardiaco de los recién nacidos afectados.<sup>6</sup>

Su determinación en el suero del neonato resulta positiva hasta los 4 meses de vida extrauterina.<sup>7</sup> El rol patogénico de estos anticuerpos en el desarrollo del

bloqueo cardiaco congénito, ha sido establecido en varios estudios.<sup>2,8-11</sup>

El BAVC se observa en pacientes cuyas madres sufren enfermedades autoinmunes, generalmente latentes en el orden clínico. Las madres pueden padecer lupus eritematoso sistémico, o más frecuentemente lupus eritematoso sistémico asintomático.<sup>1,5,12</sup> Raramente la artritis reumatoide o la dermatomiositis, son los procesos autoinmunes primarios.<sup>2</sup>

Las enfermedades autoinmunes aparecen en el 60-70 % de todos los bloqueos cardiacos y en aproximadamente el 80 % de los casos de bloqueos congénitos sin anomalías estructurales asociadas.<sup>2,4,7</sup>

En nuestro caso no se descartó la posibilidad de enfermedad autoinmune materna, ya que no se practicó determinación de anticuerpos antinucleares antes del egreso de la paciente.

El diagnóstico de BAVC se puede sospechar clínicamente al auscultar el latido cardiaco fetal bradicárdico mediante estetoscopio de Pinard, una vez que se ha descartado un sufrimiento fetal.

El diagnóstico del defecto en la conducción es hecho por ecocardiografía durante la vida fetal. La ecocardiografía (en estos casos) es de gran utilidad, pues es un procedimiento no invasivo de fácil realización en el que la información se obtiene de inmediato. Después del nacimiento, el diagnóstico se confirma por electrocardiografía.

En algunos niños de madres con lupus eritematoso sistémico, el bloqueo cardiaco no está presente al nacer, pero se desarrolla entre los 3 y los 6 meses de edad. El bloqueo no siempre es completo o permanente y su grado puede incrementarse con el tiempo.<sup>1,2</sup>

Según la bibliografía revisada, este es el primer caso comunicado de BAVC diagnosticado prenatalmente en un feto de solo 30 semanas.

En nuestro caso la conducta obstétrica seguida fue la de permitir el parto por vía transpélvica, al igual que en la mayoría de los casos reportados en la literatura revisada.<sup>7</sup>

Se recurre a la vía alta solo por otras causas y/o complicaciones asociadas.

El BAVC suele ser asintomático en niños con corazón normal. Algunos pacientes pueden sufrir episodios de mareos con síncope o sin ellos (crisis de Stokes-Adams), así como terror nocturno. El pulso periférico es del tipo en martillo de agua, como resultado del gran volumen de eyección ventricular y la vasodilatación periférica. La presión arterial sistólica está elevada. El primer ruido tiene intensidad variable y las contracciones auriculares aisladas pueden oírse a lo largo del borde esternal izquierdo o en el ápex. Los soplos sistólicos son frecuentes a lo largo del borde esternal izquierdo. El bloqueo cardiaco produce por sí mismo cardiomegalia.

En el caso de nuestra niña encontramos en el examen físico un primer y segundo ruido cardiaco normales; una frecuencia cardiaca de 76-80 latidos por min y un pulso periférico amplio. No existe soplo cardiaco ni cardiomegalia.

Presenta 2 malformaciones menores: un angioma plano no confluyente en el párpado

superior izquierdo, que se extiende por la región frontal del mismo lado hasta el cuero cabelludo; y sindactilia entre el segundo y tercer artejo de los dedos de ambos pies. No encontramos reportado ningún caso de BAVC con estas malformaciones menores asociadas.

El pronóstico neonatal del BAVC es bueno en aquellos casos de recién nacidos en los cuales no se detectan otras anomalías cardiacas. En los casos que mantienen una frecuencia cardiaca entre 50 y 70 latidos por min, la evolución clínica es buena; el desarrollo psicomotor es adecuado y no suelen presentarse crisis de Stokes-Adams. Estudios de seguimiento de estos pacientes, hasta los 30 o 40 años de edad, han demostrado pronósticos favorables para este tipo de BAVC.<sup>1</sup>

El pronóstico es reservado en los casos con malformaciones cardiovasculares asociadas. Los principales factores que ensombrecen el pronóstico en el recién nacido y lactante pequeño son: insuficiencia cardiaca, frecuencia ventricular menor de 50 por min, episodios de bradicardia acentuada durante el sueño (menos de 30 por min), marcapaso bajo o cambiante, QT prolongado y bloqueos de rama.

En el recién nacido y lactante pequeño, la insuficiencia cardiaca y la frecuencia ventricular fija por debajo de 50 por min son indicación de tratamiento médico; y si este fracasa, de implantación de marcapaso transitorio o permanente.

En niños y adolescentes asintomáticos debe realizarse seguimiento por monitoreo y ecocardiografía, pues el paciente pudiera comenzar con síntomas a cualquier edad.

## SUMMARY

---

The case of congenital auriculoventricular block (CAVB) prenatally diagnosed in a 30-week fetus is presented. An eutocic transpelvic birth occurred and the live newborn infant had normal weight, height and Apgar score. The etiopathogeny of the CAVB in relation to the autoimmune damages caused to the fetal system of conduction by the anti SSA/Ro and anti SSB/La IgG antibodies derived from mothers suffering from autoimmune diseases is reviewed. The diagnosis, clinical picture, treatment and prognosis of the CAVB are discussed. The minor malformations present in our case that were not previously reported in connection with the CAVB are dealt with.

*Subject headings:* HEART BLOCK/congenital; HEART BLOCK/ultrasonography; HEART BLOCK/drug therapy; FETAL DISEASES/ultrasonography; HEART DEFECTS, CONGENITAL; AUTOIMMUNE DISEASES; ULTRASONOGRAPHY, PRENATAL; ANTIBODIES, ANTI-IDIOTYPIC/therapeutic use; IGG

---

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Grolleau R, Leclerg F, Guillaumont S, Voisin M. Congenital atrioventricular block. Arch Mal Coeur Vaiss 1999;92(1):47-55.
2. Bradyarrhythmias. En: Nelson Textbook of Pediatrics. WB Saunders, Philadelphia 1992:1197-8.
3. Chuaqui B, Farrú O. Bloqueo atrioventricular completo con doble interrupción del sistema conductor. Rev Chil Pediatr 1986;57(5):440-4.
4. Bradiarritmias. En: Nelson Tratado de Pediatría. La Habana: Editorial Ciencias Médicas, 1998:1680-1.
5. Siren MK, Julkunen H, Kaaja R, Kurki P, Koskimies S. Role of HLA in congenital heart block: susceptibility alleles in mothers. Lupus 1999;8(1):52-9.
6. Finkelstein Y, Alder Y, Harel L, Nussinovitch M, Youinou P. Anti-Ro(SSA) and anti-La(SSB) antibodies and complete congenital heart block. Ann Intern Med 1997;148(3):205-8.
7. Azuafa A, Saulny de Jorgez J, Berroteran O, Moeante A, Abbruzzese C, González C, et al. Diagnóstico ecográfico prenatal de bloqueo aurículo-ventricular congénito. Rev Obstet Ginecol Venez 1986;46(3):145-6.
8. Siren MK, Julkunen H, Kaaja R, Koskimies S. Congenital heart block: HLA differences between affected children and healthy siblings in four Finish families. APMIS 1997;105(6):463-8.
9. Aranaiz-Villena A, Vazquez-Rodríguez J, Vicario JL, Lavilla P, Pascual D. Congenital heart block immunogenetic. Evidence of an additional role of HLA class III antigens and independence of Ro autoantibodies. Arthritis Rheum 1989;32(11):1421-6.
10. Yahara T, Noda C, Miyano A, Miyamichi T, Nakayama M, Shinohara K, et al. A case of congenital complete heart block in a mother with anti-52 kd SSA/Ro antibodies. Nihon Rinsho Meneki Gakkai Kaishi 1997;20(5):437-41.
11. Cooley HM, Keech CL, Melny BJ, Menahem S, Morahan G, Kay TW. Monozygotic twins discordant for congenital complete heart block. Arthritis Rheum 1997;40(2):381-4.
12. Parseval N, Forrest G, Venables PJ, Heidmann T. ERV-3 envelope expression and congenital heart block: what does a physiological knockout teach us. Autoimmunity 1999;30(2):81-3.

Recibido: 11 de febrero de 2000. Aprobado: 1 de marzo de 2000.

Dra. *Silvia Borrego Oliva*. Policlínico "Federico Capdevila". Facultad de Ciencias Médicas "Enrique Cabrera". Ciudad de La Habana, Cuba.