

Bloqueo auriculoventricular congénito, el punto de vista del cardiólogo pediátrico

*Dimpna C. Albert Brotons, *Anna Sabaté Rotés, **Laura Galian Gay, **Angel Moya Mitjans

*Unidad de Cardiología Pediátrica, **Unidad de Arritmias, Area del Cor. H. U. Vall d'Hebron, Barcelona

INTRODUCCIÓN

El bloqueo auriculoventricular (AV) congénito es una entidad poco frecuente que se caracteriza por un trastorno de la conducción a través del nodo AV presente desde el nacimiento. Engloba tanto a pacientes con cardiopatías congénitas asociadas, como a pacientes con corazón normal. El defecto anatómico asociado más frecuente es la inversión ventricular o Transposición congénitamente corregida de las grandes arterias, también se ha relacionado con isomerismos, canal AV completo y comunicación interventricular. En estos casos se cree que el defecto de conducción es debido a una anomalía estructural. En el grupo de pacientes con bloqueo AV congénito con corazón normal, el bloqueo se produce de forma aislada, debiéndose en un 90 % de los casos a lupus neonatal. Más raramente se han descrito otras causas como por ejemplo infecciones virales, síndrome de QT largo y enfermedades de depósito entre otras.

Este artículo se centrará en los pacientes con bloqueo AV congénito aislado. Se tratarán los aspectos clínico-terapéuticos de los pacientes con bloqueo AV congénito desde el punto de vista del cardiólogo infantil. Se revisará la etiología y patogenia de la enfermedad y se hará un especial énfasis en las manifestaciones clínicas, seguimiento y tratamiento de estos pacientes.

ETIOPATOGENIA

El bloqueo AV congénito aislado ocurre en 1 de cada 20.000 embarazos o 1 de cada 14.000 recién nacidos vivos según diferentes fuentes de la literatura^{1,2}. La gran mayoría se deben a un lupus neonatal, siendo la mayoría hijos de madres asintomáticas con anticuerpos circulantes (AC) anti-Ro y/o anti-La. Sólo un 20 - 30 % de las madres presentan clínica de Lupus o Sjögren en el momento del diagnóstico¹. El paso trasplacentario de aun-

toanticuerpos (Ac) es necesario pero no suficiente para desencadenar la enfermedad, afectando sólo un 1 - 2 % de los hijos de madre con Ac anti-Ro y/o anti-La, aumentando la probabilidad hasta un 18 - 25 % si tienen un hermano afecto.

Se cree que los anticuerpos circulantes de la madre atraviesan la barrera placentaria atacando diferentes órganos, siendo especialmente vulnerable el tejido de conducción entre la semana 14 y 20 de gestación. La afectación cardíaca incluye no sólo bloqueo AV que puede ser de primero, segundo y/o tercer grado, sino también afectación del miocardio como por ejemplo miocardiopatía dilatada y fibroelastosis endomiocárdica. La inmunohistología de los corazones de los fetos y neonatos con bloqueo AV muestran presencia exagerada de apoptosis e infiltración por macrófagos que resultan en fibrosis y cicatrización³.

La afectación cardíaca en estos pacientes es permanente, a diferencia de la afectación de otros órganos como por ejemplo hígado, células hematopoyéticas o piel donde la afectación será transitoria hasta la desaparición de los anticuerpos maternos aproximadamente a los 6 meses de vida.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas son diferentes según la edad de presentación: intraútero, neonatal, edad pediátrica o adulta. Según la experiencia de nuestro Servicio, el diagnóstico prenatal es cada vez más frecuente, representando un 44 % de los pacientes, seguidos por el diagnóstico neonatal con un 32 %. El diagnóstico a partir del mes de vida es más infrecuente siendo un 24 % de los casos.

En los casos de detectados prenatalmente las manifestaciones varían desde retraso de crecimiento intrauterino hasta hídrops por insuficiencia cardíaca, fibroelastosis endomiocárdica, líquido pericárdico y muerte fetal. El diagnóstico neonatal es la forma de presentación más frecuente en todas las series, destacando la bradicardia y los signos de insuficiencia cardíaca. La presentación en edades pediátricas es más larvada e incluye la progresión de un bloqueo AV de primer a segundo y/o a tercer grado, reducción de clase funcional progresiva, apa-

Correspondencia

Dimpna C. Albert-Brotons
Hospital Materno-Infantil Valle de Hebron.
Unidad de Cardiología Pediátrica
C/Paseo Vall d'Hebron, n1 119-129.
Barcelona CP 08035
Tfno: 934893135
Email: dcalbert@vhebron.net

rición de presíncopes e incluso síncope que hasta un 8 % pueden ser fatales, un 6 % en el primer síncope. Se ha descrito un alto porcentaje de pacientes que permanecen asintomáticos durante la niñez y que inician síntomas en la edad adulta, pudiendo ser el primer síntoma un episodio de Stokes-Adams. Se ha postulado un peor pronóstico en pacientes que asocian QTc largo, pudiendo estar presente en el 7-22% de los casos⁴.

SEGUIMIENTO

Se recomienda seguir a estos pacientes durante toda la vida. Se debe hacer una vigilancia con ECG-Holter para valorar pausas largas, medir el QTc y descartar aparición de taquiarritmias ventriculares. En la figura 1 se presenta un electrocardiograma típico de bloqueo AV. Se deben realizar también ecocardiografías periódicas para valorar la función y el tamaño ventricular, incluso después de la colocación de marcapasos, ya que la implantación de marcapasos no impide el desarrollo de miocardiopatía dilatada e insuficiencia cardíaca en estos pacientes que pueden necesitar resincronización cardíaca⁵.

Los factores de riesgo de mortalidad que se han descrito para estos pacientes son: diagnóstico fetal, hídrops, parto antes de la semana 32 y fracción de eyección inferior o igual 40%. La mortalidad en menores de 1 año es alrededor del 8-16% y en niños-adultos del 4-8%⁴. En la experiencia de nuestro Servicio, los pacientes con peor evolución han sido diagnosticados intraútero con afectación miocárdica desde el inicio. Es destacable el caso de una paciente que se trasplantó a los 15 meses de vida por insuficiencia cardíaca progresiva a pesar de

haberle implantado marcapasos; actualmente a los 2 años y medio presenta una evolución favorable.

TRATAMIENTO

El tratamiento varía según la edad de diagnóstico. Si se detecta intraútero una frecuencia cardíaca inferior a 50-55 latidos por minuto (lpm) o disfunción ventricular, debe iniciarse en la madre tratamiento con simpaticomiméticos tipo beta como por ejemplo salbutamol, 10mg cada 8 horas (máximo 40 mg al día), o terbutalina, 2,5-7,5 mg cada 4-6 horas (máximo 30 mg al día)⁶. El uso de corticoides en la madre sigue estando controvertido por los potenciales efectos secundarios que tiene tanto para la madre como para el feto. Se siguen realizando estudios donde se observa no progresión del bloqueo si se inician precozmente, aunque en los estudios multicéntricos no se observa mejoría en los fetos tratados^{7,8}. También se ha descrito el uso de gammaglobulinas en casos de fibroelastosis endomiocárdica, aceptándose dosis de 70g cada 2-3 semanas. No está indicado realizar tratamiento preventivo, ni en fetos mayores de 32 semanas. En estos últimos se considera que el daño ya está establecido y si presentan insuficiencia cardíaca se indica la finalización de la gestación.

El tratamiento postnatal depende sobre todo de la sintomatología. En los casos de insuficiencia cardíaca presente al nacimiento debido a bradicardia extrema se indica infusión continua de isoproterenol a 0,05-0,5 mcg/kg/min (máximo de 2 mcg/kg/min)⁷. La indicación de marcapasos (MP) se describe en las guías clínicas específicas. A continuación se resumen las indicaciones para la implantación de MP en pacientes con bloqueo AV congénito¹⁰:

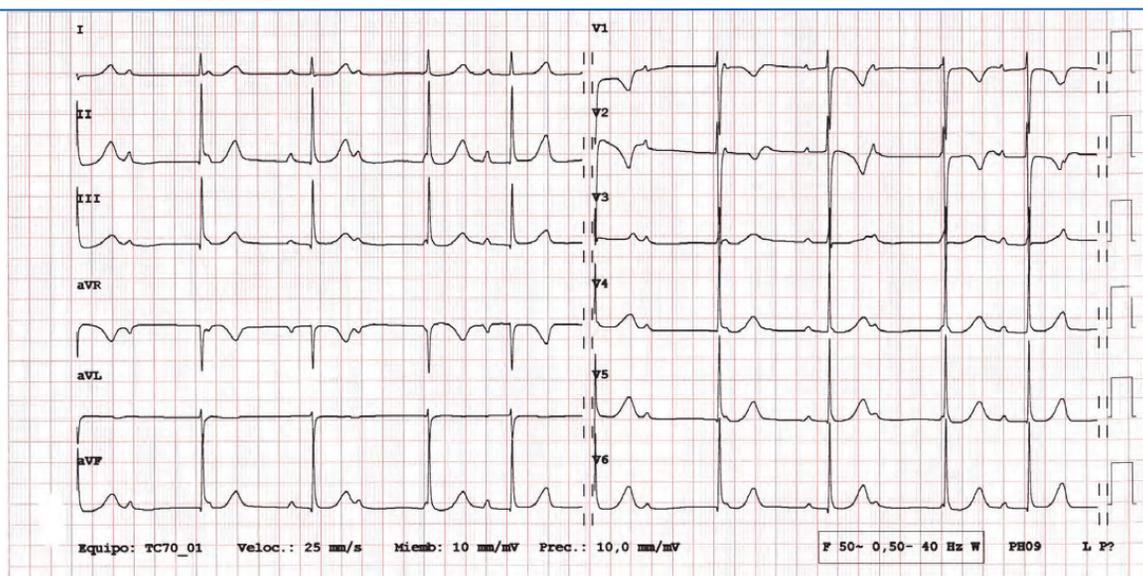


Figura 1: Bloqueo AV congénito

Clase I

- Bloqueo AV de 2º grado avanzado o 3º grado asociado a bradicardia sintomática, disfunción ventricular o bajo gasto cardiaco. (Nivel de evidencia C)
- Bloqueo AV de 3º grado asociado a QRS ancho, ectopia ventricular compleja o disfunción ventricular. (Nivel de evidencia B)
- Bloqueo AV de 3º grado con frecuencia ventricular inferior a 55 lpm. (Nivel de evidencia C)

Clase IIa

- Bloqueo AV de 3º grado en pacientes menores de un año y frecuencia cardíaca inferior a 50 lpm, pausas ventriculares superiores a 2-3 veces el ciclo de base o síntomas asociados. (Nivel de evidencia B)

Clase IIb

- Puede considerarse en niños o adolescentes asintomáticos con bloqueo AV de 3º grado aunque la frecuencia cardíaca sea aceptable, el QRS estrecho y la función ventricular normal. (Nivel de evidencia B)

Otras consideraciones reflejadas en las guías clínicas serían los pacientes que asocian QTc largo o intolerancia al ejercicio.

En nuestro centro recientemente se ha aprobado un documento de consenso entre cardiólogos-electrofisiólogos y cardiólogos pediátricos para la indicación de MP en estos pacientes, especialmente en los que tienen indicación de clase IIb que son los más controvertidos. En el momento actual la literatura no ofrece datos suficientes para una recomendación inequívoca en el paciente adolescente o adulto asintomático.

El balance entre el riesgo de eventos cardiacos severos inesperados (síncope, parada cardiaca o muerte) y la implantación profiláctica de marcapasos, con las posibles complicaciones a largo plazo del propio dispositivo y de los recambios, así como por el eventual riesgo de desarrollar disfunción ventricular, no está claro. En este contexto, en nuestro centro consideramos la indicación de MP de manera individualizada, teniendo en cuenta las preferencias del paciente. En el caso de que se opte por el implante se indicará un MP bicameral (DDD) pero se dejará programado en VVI a frecuencia ventricular baja (40 lpm) y el paciente será seguido regularmente y solo si aparecen síntomas o dudas de afectación de su capacidad funcional se programará en modo VDD o DDD.

ELECCIÓN DEL TIPO DE MARCAPASOS Y SEGUIMIENTO

En los niños el tipo de MP viene determinado por el tamaño corporal. Generalmente, en los neonatos y lactantes se utilizan MP epicárdicos, cambiándose posteriormente a endocavitarios durante el seguimiento. Actualmente, cada vez se tiende a colocar MP endocavitarios más precozmente. En los niños más pequeños se utiliza inicialmente un MP tipo VVI que puede cambiarse posteriormente a VDD (debido a la preservación de la función del nodo sinusal en estos pacientes) o DDD según el centro. En la figura 2 se puede observar la radiografía de un niño con MP.

COMENTARIOS FINALES

Es destacable que el bloqueo AV congénito aislado es poco frecuente y sólo el 1-2% de los hijos de madre con anticuerpos anti-Ro y/o anti-La lo presentarán, 18-24% en caso de hermano afecto.

Los pacientes diagnosticados prenatalmente o durante el periodo neonatal tienen peor pronóstico y pueden precisar implantación de MP de forma más precoz.

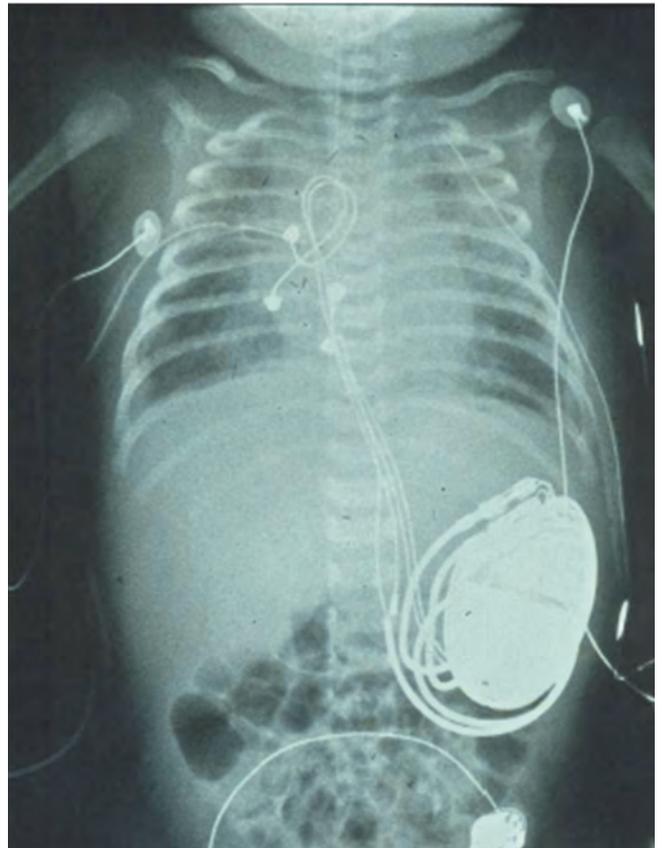


Figura 2: MP epicárdico DDD en lactante con bloqueo AV congénito

La implantación de MP está indicada en todos los pacientes con frecuencia cardíaca inferior a 50 lpm (en menores de un año inferior a 55 lpm) según las guías. Aunque esta indicación es clara en el paciente sintomático, en algunos niños con frecuencias cardíacas bajas sin síntomas, se podría esperar para la colocación de MP intracavitario (si no presentan pausas ventriculares largas, el QT y QRS son normales y no presentan arritmias ventriculares).

Se recomienda la implantación de MP a partir de la adolescencia para evitar tanto la disfunción ventricular como la aparición de síncope pero no está claro cuál es el mejor momento en los pacientes asintomáticos.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 A.J.J.T. Rein, D. Mevorach, Z. Perles, S. Gavri, M. Nadjari, A. Nir et al. Early Diagnosis and Treatment of atrioventricular Block in the Fetus Exposed to Maternal Anti-SSA/Ro-SSB/La Antibodies A Prospective, Observational, Fetal Kinetocardiogram-Based Study. *Circulation* 2009.;119:1867-1872.
- 2 E.D. Silverman. Neonatal Lupus Erythematosus . Cassidy, Petty. *Textbook of Pediatric Reumatology*. Saunders. 2001; 19 : 450 - 460.
- 3 L. Serdoz, R Cappato. Congenital complete atrioventricular block in the early pediatric population. *Heart International* 2006; 2:1- 5.
- 4 Edgar T. Jaeggi, Robert M. Hamilton, Earl D. Silverman, Samuel A. Zamora, Lisa K. Hornberger. Outcome of Children With Fetal, Neonatal or Childhood Diagnosis of Isolated Congenital Atrioventricular Block A Single Institution's Experience of 30 Years. *Pediatric Cardiology*; 2002:130-7.
- 5 Silveti MS, Drago F, Ravà L. Determinants of early dilated cardiomyopathy in neonates with congenital complete atrioventricular block. *Europace* 2010;12:1316-1321.
- 6 D. Hutter, E. D. Silverman & E. T. Jaeggi. The Benefits of Transplacental Treatment of Isolated Congenital Complete Heart Block Associated with Maternal Anti-Ro / SSA Antibodies: A Review. *Scandinavian Journal of Immunology*. 2010; 72, 235-241.
- 7 T.E. Young, B.Mangum. *Neofax* 2007.
- 8 Eliasson H, Sonesson SE, Sharland G, Granath F, Simpson JM, Calvalho JS et al. Isolated atrioventricular block in the fetus: a retrospective, multinational, multicenter study of 175 patients. *Circulation* 2011;124:1919-1926.
- 9 Pike JL, Donofrio MT, Berul CI. Ineffective therapy, underpowered studies, or merely too little, too late? Risk factors and impact of maternal corticosteroid treatment on outcome in antibody-associated fetal heart block. *Circulation* 2011; 124:1905-1907.
- 10 Andrew E. Epstein, John P. DiMarco, Kenneth A. Ellenbogen, N.A. Mark Estes, III, Roger A. Freedman, Leonard S. Gettes. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices) Developed in Collaboration With the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *J. Am. Coll. Cardiol* 2008; 51; e1-e62.