

## Bloqueo auriculoventricular completo congénito

Juan Manuel Cortés-Ramírez,<sup>1</sup> Juan Manuel de Jesús Cortés-de la Torre,<sup>2</sup> Raúl Arturo Cortés-de la Torre,<sup>3</sup> Baldomero Javier Reyes-Méndez,<sup>1</sup> Alfredo Salazar-de Santiago,<sup>1</sup> Sofía Isabel Carrillo-Aguilar,<sup>1</sup> Luis Claudio Macías-Islas,<sup>4</sup> Juan Armando Torres-Hernández,<sup>1</sup> Flor de María Zamora-Mejía<sup>1</sup>

### RESUMEN

El bloqueo auriculoventricular (AV) es un retardo o interrupción del impulso eléctrico proveniente del nodo sinusal en el nódulo aurículo-ventricular. Es congénito y afecta a 1 de cada 20,000 a 25,000 nacidos vivos. Es secundario al desarrollo embrionario anormal del nodo AV asociado con anomalías cardíacas estructurales o por isoimmunización materna con anticuerpos que ocasionan daño inmunológico irreversible del tejido cardíaco del feto por inflamación y fibrosis. Los factores de mal pronóstico son: coexistencia con malformaciones cardiovasculares, insuficiencia cardíaca, frecuencia ventricular menor de 50 por minuto, bradicardia durante el sueño de menos de 30 por minuto, marcapaso bajo o cambiante y QT prolongado. En pacientes asintomáticos se recomienda el seguimiento con monitoreo y ecocardiografía. Las indicaciones de marcapasos permanente son: ritmo de escape con complejos anchos, ectopia y disfunción ventricular, QT largo, cardiomegalia y auriculomegalia derecha. Como nuestro paciente no los manifestaba, se decidió realizar sólo seguimiento con electrocardiograma mensual y Holter cada seis meses, a menos que hubiera datos de gasto bajo.

**Palabras clave:** cardiopatía congénita, bloqueo AV completo congénito.

### ABSTRACT

The atrioventricular block is a delay or interruption of the electrical impulse from the sinus node, to level of the auricle-ventricular nodule. This is a congenital disease affecting 1 of every 20,000-25,000 born alive. It is secondary to an abnormal embryonic development of the node AV, and proximal branches of the bundle of His, associated with structural cardiac abnormalities or without structural malformations, for maternal isoimmunization with antibodies that cause immunological irreversible damage in the fetal heart tissue, by inflammation and subsequent fibrosis. Detected by fetal Doppler or echocardiography, between 16 and 30 weeks of gestation for persistent fetal bradycardia, with congestive heart failure or fetal dropsy with mortality of 20%. Factors of worst prognosis are: Coexistence with cardiovascular malformations, heart failure, ventricular frequency below 50 per minute during sleep, bradycardia less than 30 per minute, pacemaker under or changing and long QT. Medical treatment or pacemaker in newborns and breastfed infants is indicated with cardiac insufficiency and ventricular frequency below 50 per minute. In children and asymptomatic teenagers, follow-up with monitoring and echocardiography is recommended. Because our patient did not have them, we decided only to follow him with monthly echocardiogram and Holter every six months, unless there were data of low cardiac output.

**Key words:** congenital heart disease, congenital complete AV block.

- <sup>1</sup> Área de la Salud, Universidad Autónoma de Zacatecas.
- <sup>2</sup> Residente de Medicina Interna, Hospital San José Tec de Monterrey.
- <sup>3</sup> Escuela de Medicina Ignacio Morones, Tec de Monterrey.
- <sup>4</sup> Hospital General de Zacatecas, IMSS.

Correspondencia: Dr. Juan Manuel Cortés Ramírez  
drcortesramirez@gmail.com

Recibido: 15 de mayo 2013.  
Aceptado: julio 2013.

Este artículo debe citarse como: Cortés-Ramírez JM, Cortés-de la Torre JMJ, Cortés-de la Torre RA, Reyes-Méndez BJ y col. Bloqueo auriculoventricular completo congénito. Med Int Mex 2013;29:625-627.

El bloqueo aurículo-ventricular es un retardo o interrupción del impulso eléctrico proveniente del nodo sinoauricular en el nodo aurículo-ventricular. El tipo congénito ocurre de manera aislada o familiar en 1 de cada 20,000 a 25,000 nacidos vivos. La primera descripción la realizó Morquio en 1901, la primera confirmación electrocardiográfica la hizo Van den Heuvel en 1908 y el primer diagnóstico prenatal lo realizó Yater en 1929.<sup>1-3</sup>

Una causa es el desarrollo embrionario anormal del nodo AV, asociado con anomalías cardíacas estructurales, como: la transposición de grandes arterias, los síndromes poliesplénicos, ventrículo único, tumores del miocardio,

síndrome del QT largo y el de Kearns-Sayre (oftalmoplejía externa, retinosis pigmentaria y miopatía mitocondrial), que afecta a 25-50% de los casos.<sup>4,5</sup>

La otra forma, que ocurre en 80% de los casos, carece de malformaciones estructurales, afecta a recién nacidos y niños, por defecto congénito secundario a una isoimmunización materna anormal con autoproducción de anticuerpos IgG antinucleares anti-SSA/Ro y anti SSB/La,<sup>6</sup> que se transfieren vía tranplacentaria, con daño inmunológico irreversible en el tejido cardíaco, en forma de inflamación y posterior fibrosis, causando bloqueo aurículo-ventricular con ausencia del nodo aurículo-ventricular.<sup>7</sup> Los anticuerpos se detectan en el suero de la madre y en el tejido cardíaco del recién nacido<sup>6</sup> y persisten hasta los cuatro meses de vida extrauterina. La positividad de los anticuerpos y los criterios clínicos de enfermedad autoinmunitaria materna pueden ocurrir años después del nacimiento de un feto afectado,<sup>8</sup> principalmente lupus eritematoso sistémico<sup>3,7,9</sup> y raramente artritis reumatoide o dermatomiositis.<sup>4,6,10</sup> Son factores de riesgo: diagnóstico de bloqueo aurículo-ventricular congénito en miembros de la familia, títulos elevados de anticuerpos anti-Ro+ (superiores a 1:16), anticuerpos anti-Ro+ (SS-A) acompañados de anticuerpos anti-La+ (SS-B) y ciertos haplotipos HLA (HLA DR3), insuficiencia cardíaca, frecuencia ventricular menor de 50 por minuto, bradicardia durante el sueño (menor de 30 por minuto), marcapaso bajo o cambiante, QT prolongado y bloqueos de rama.

El síndrome de lupus neonatal incluye: eritema, leucopenia, anemia y trombocitopenia y bloqueo aurículo-ventricular congénito, que es la única complicación permanente, las restantes desaparecen en seis a ocho meses de vida extrauterina.

Se detecta por doppler o ecocardiografía fetal entre las semanas 16 y 30 de gestación por bradicardia fetal persistente, con insuficiencia cardíaca congestiva o hidropesía fetal secundaria y mortalidad mayor de 20%, muchos de los afectados necesitarán marcapaso en los primeros 12 meses de vida.<sup>2</sup>

En el seguimiento hasta la edad de 30 o 40 años el pronóstico es bueno cuando no coexisten anomalías cardíacas que cursan con frecuencia cardíaca de 50 a 70 por minuto, con desarrollo psicomotor adecuado y sin crisis de Stokes-Adams.<sup>3</sup> En un estudio de Fernández y colaboradores la mortalidad fue de 5.5%, sólo en lactantes; en el seguimiento mayor de 10 años en 40 pacientes no se

registró mortalidad a largo plazo (dos mujeres tuvieron cinco embarazos y partos normales con hijos sanos). Se colocó marcapaso cardíaco a 9.3% de los pacientes.<sup>11</sup>

El tratamiento médico en recién nacidos y lactantes menores con insuficiencia cardíaca y frecuencia ventricular fija menor de 50 por minuto consiste en betamiméticos y, si fracasa, implantación de marcapasos transitorio o permanente. En niños y adolescentes asintomáticos, debe darse seguimiento con monitoreo y ecocardiografía porque pueden comenzar a manifestar síntomas a cualquier edad. Las indicaciones de marcapasos permanente son: ritmo de escape con complejos anchos, ectopia y disfunción ventricular, Q-T largo, cardiomegalia y auriculomegalia derecha.<sup>12</sup>

## COMUNICACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 33 años de edad, con carga genética de diabetes mellitus e hipertensión arterial y cardiopatías por ambas ramas. Fue producto de tercer embarazo de madre de 28 años de edad a quien se le diagnosticó artritis reumatoide a los 34 años, diabetes mellitus a los 40 años y cáncer renal a los 50 años. El paciente era cajero, con vida sedentaria, refirió disnea de grandes esfuerzos, edema de miembros inferiores vespertino posicional o con el calor, precordialgia, tipo piquete, de tres horas de duración, sin relación con esfuerzos y sin más datos acompañantes. El electrocardiograma detectó bloqueo AV completo (Figura 1). El ecocardiograma transtorácico no mostró alteraciones estructurales (Figura 2). Al no existir indicación de marcapasos realizaremos sólo seguimiento

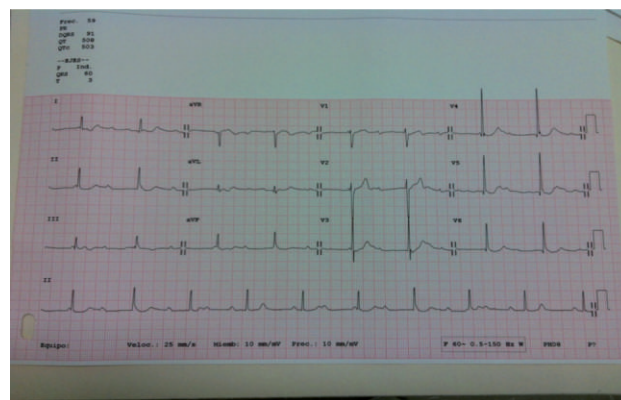


Figura 1. Electrocardiograma de 12 derivaciones estándar.

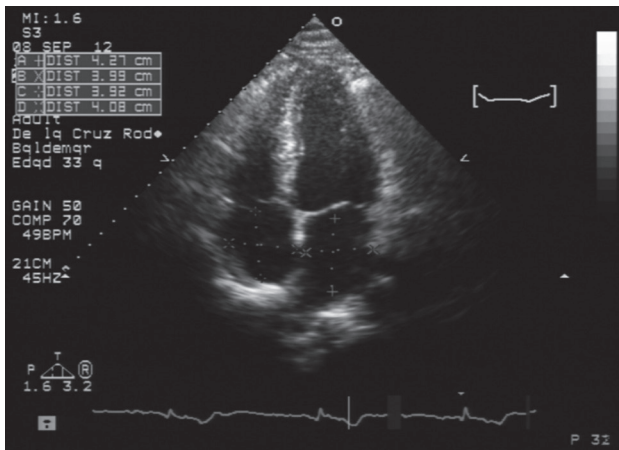


Figura 2. Ecocardiograma transtorácico.

con electrocardiograma mensual y Holter cada seis meses a menos que hubiera datos de gasto bajo.

## COMENTARIO

El bloqueo auriculoventricular es una enfermedad poco frecuente, no se había presentado ningún caso en nuestro hospital por lo menos en los últimos cinco años en que se realizó la investigación, por ello en caso de bradicardia o de gasto bajo en personas jóvenes, nunca hacemos diagnóstico diferencial con el bloqueo auriculoventricular completo congénito y, en caso de diagnóstico, debemos hacer monitoreo por la posibilidad de trastornos hemodinámicos y la necesidad de colocación de marcapasos.

## REFERENCIAS

1. Michaelsson M. Congenital heart block. An international study of the natural history. *Cardiovasc Clin* 1972;4:85-101.
2. Yater WM. Congenital heart block. Review of the literature: report of a case with incomplete heterotaxy, the electrocardiogram in dextrocardia. *Am J Dis Child* 1929;38:112-136.
3. Grolleau R, Leclercq F, Guillaumont S, Voisin M. Congenital atrioventricular block. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1999;92:47-55.
4. Bradyarrhythmias. En: Nelson Textbook of Pediatrics. Philadelphia: WB Saunders, 1992;1197-1198.
5. Chuaqui B, Farrú O. Bloqueo atrioventricular completo con doble interrupción del sistema conductor. *Rev Chil Pediatr* 1986;57:440-444.
6. Bradiarritmias. En: Nelson Tratado de Pediatría. La Habana: Editorial Ciencias Médicas, 1998;1680-1681.
7. Siren MK, Julkunen H, Kaaja R, Kurki P, Koskimies S. Role of HLA in congenital heart block: susceptibility alleles in mothers. *Lupus* 1999;8:52-59.
8. 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;148:205-208.
9. 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;30:81-83.
10. Azuafa A, Saulny de Jorgez J, Berroteran O, Moeante A, et al. Diagnóstico ecográfico prenatal de bloqueo aurículo-ventricular congénito. *Rev Obstet Ginecol Venez* 1986;46:145-146.
11. Fernández GB, Batista N, Zarlenga B, Román MI, Kreutzer EA. Bloqueo auriculoventricular completo congénito. *Rev Lat Cardiol Cir Cardiovasc Infant* 1985;1:49-56.
12. Tanel R, Rhodes L. Arritmias en fetos y neonatos. *Clínicas de Perinatología. Enfermedades Cardiovasculares en el Neonato* 2001;1:181-199.