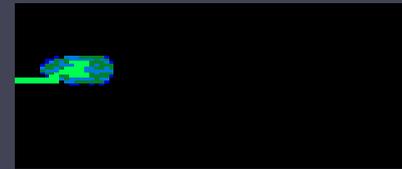


Bloqueo AV Completo Congénito (BAVCC)

Nuestra experiencia....



Chevorn Suzette Adams
R3 Pediatría HGUA
Tutores: Dr. Ismael Martin y Dra. Ana
Fernández. Sección de Cardiología Pediátrica
19 Noviembre, 2015.



Caso 1 (2001)

- RNPT 36+2/PEG (1720 gr)
- Madre 27 años primigesta. LES muco-cutaneo (anti Ro y anti La+) tto corticoides. Dx intrauterino Bloqueo AV sem. 26
- Parto en H. "La Fe", cesárea (fracaso inducción), Apgar 5/8
- Tto: digoxina desde nacimiento
2014 mala tolerancia ejercicio
- Última ecocardiografía: dilatación moderada de cavidades izquierdas con función conservada, DVITd 63 mm
- Colocación marcapasos en septiembre 2015

PHILIPS

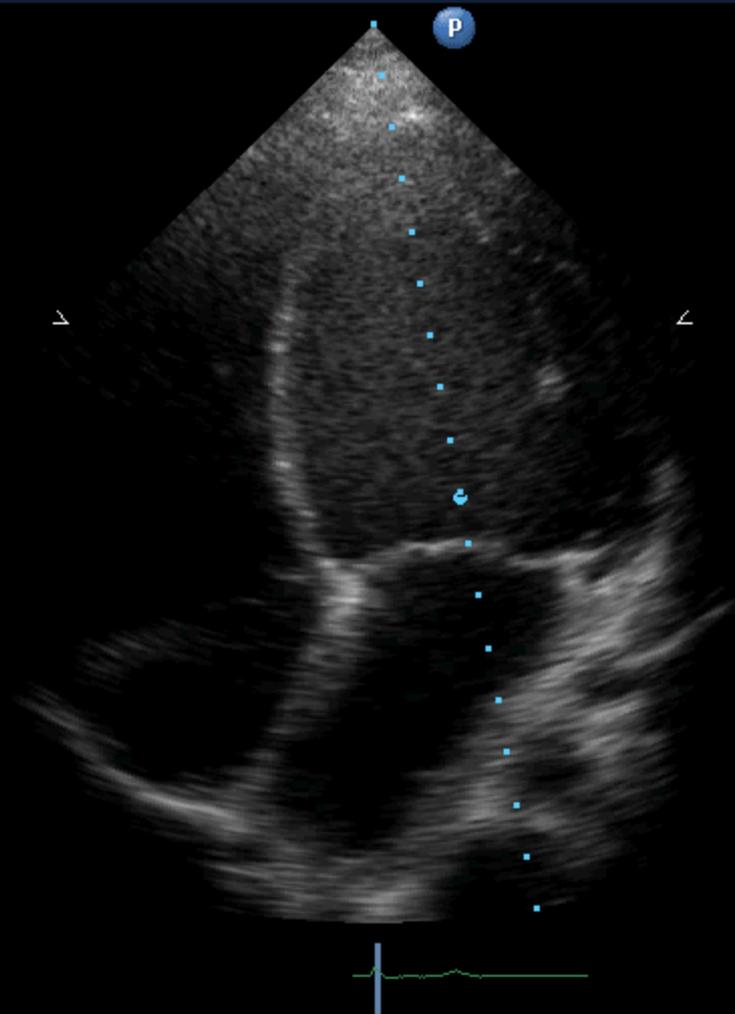
Corte 4 cámaras: dilatación cav. Izq.

MI 1,5 27/08/2015

TIS 1,0 13:32:02

S 4-2
S4-2
33Hz
17cm

2D
H4
Gan. 45
232dB/C5
D/2/0



G
P R
2,1 4,2

43

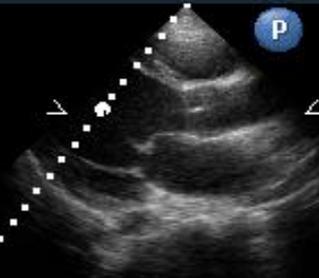
PHILIPS

Modo M: Aumento diametro VI

MI 1,5 27/08/2015

TIS 0,9 13:26:41

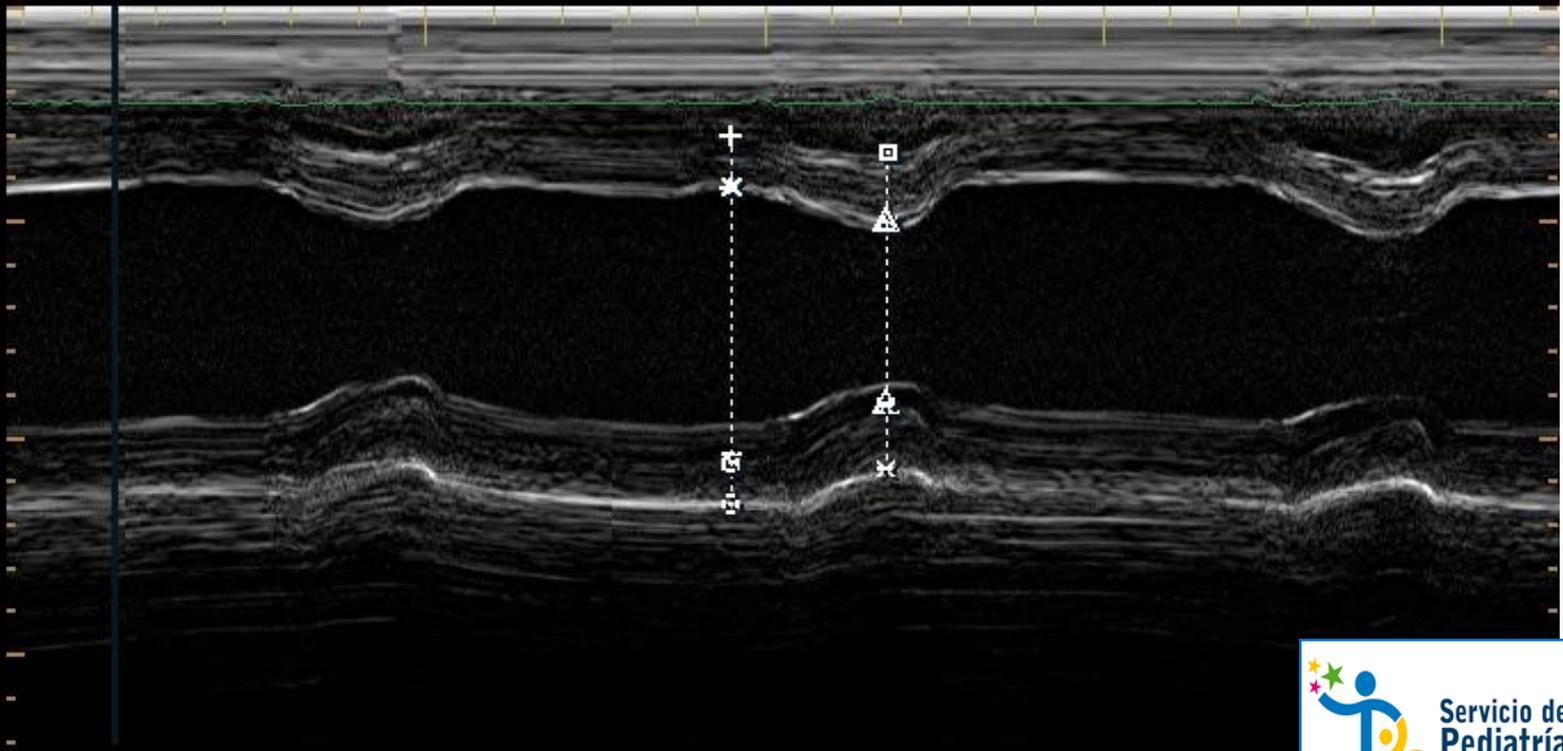
S 4-2	+ TIV d. (MM)	1,20 cm
S4-2	× DIVI d. (MM)	6,31 cm
28Hz	⊙ PPVI d. (MM)	0,963 cm
17cm	⊠ TIV s. (MM)	1,64 cm
	△ DIVI s. (MM)	4,19 cm
	× PPVI s. (MM)	1,44 cm



41 LPM

2D
H4
Gan. 45
232dB/C5
D/2/0

P
2,1 4,2
R



Caso 2 (2015)

- EG: 36 sem. Gestación controlado en Argelia. Cardiopatía detectado en sem. 27
Madre 29 años sana
- Última ecocardiografía fetal: cardiomegalia, dilatación ligera grandes arterias, insuficiencia mod. válvula tricúspide y mod-grave válvula pulmonar, bloqueo AV 3er grado: disociación AV con FV 45 lpm y FA variable 140-160 lpm (*No hidrops!!....efector protector de extrasistoles?*)
- Actitud: solicitar auto-anticuerpos maternos, tratamiento materno dexametasona, derivación a centro con experiencia en colocación y manejo de marcapasos neonatal

Caso 3 (2015)

- EG: 40 sem/(2710gr) P 3-10. No reanimación, Apgar 9/10
- Madre 29 años, no enfermedad previa conocida
- Eco prenatal (privado): sospecha CoA
- Eco prenatal (HGUA): no se confirma CoA, dilatación ligera cavidades derechas, FA 130 lpm con extrasistolia auricular bigeminada bloqueada lo que condiciona bradicardia ventricular 2ria FV 60-65 lpm. Se descarta bloqueo AV 3er grado
- Actitud: reevaluación eco cardiográfica neonatal, no precisa traslado a otro centro

- Eco y electro postnatal:

Bloqueo AV 3er grado (confirmado con Holter). No cardiopatía estructural

Autoinmunidad materna

Ac anti-Ro 52 positivo >1.686

Ac anti-Ro 60 positivo >1.376

Ac anti-La (SS/B) negativo

C3 157 mg/dl

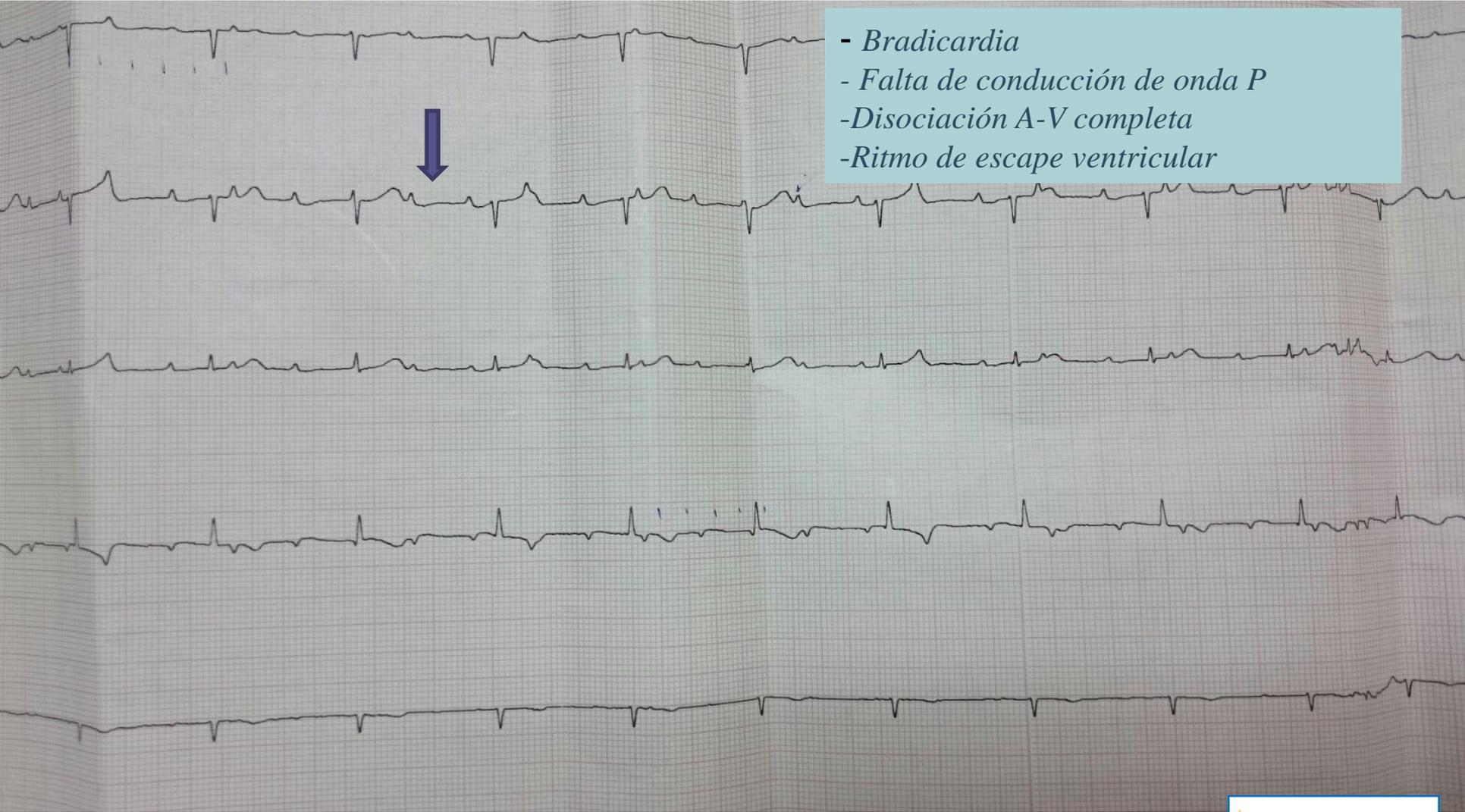
C4 57,6 mg/dl

Analítica neonato

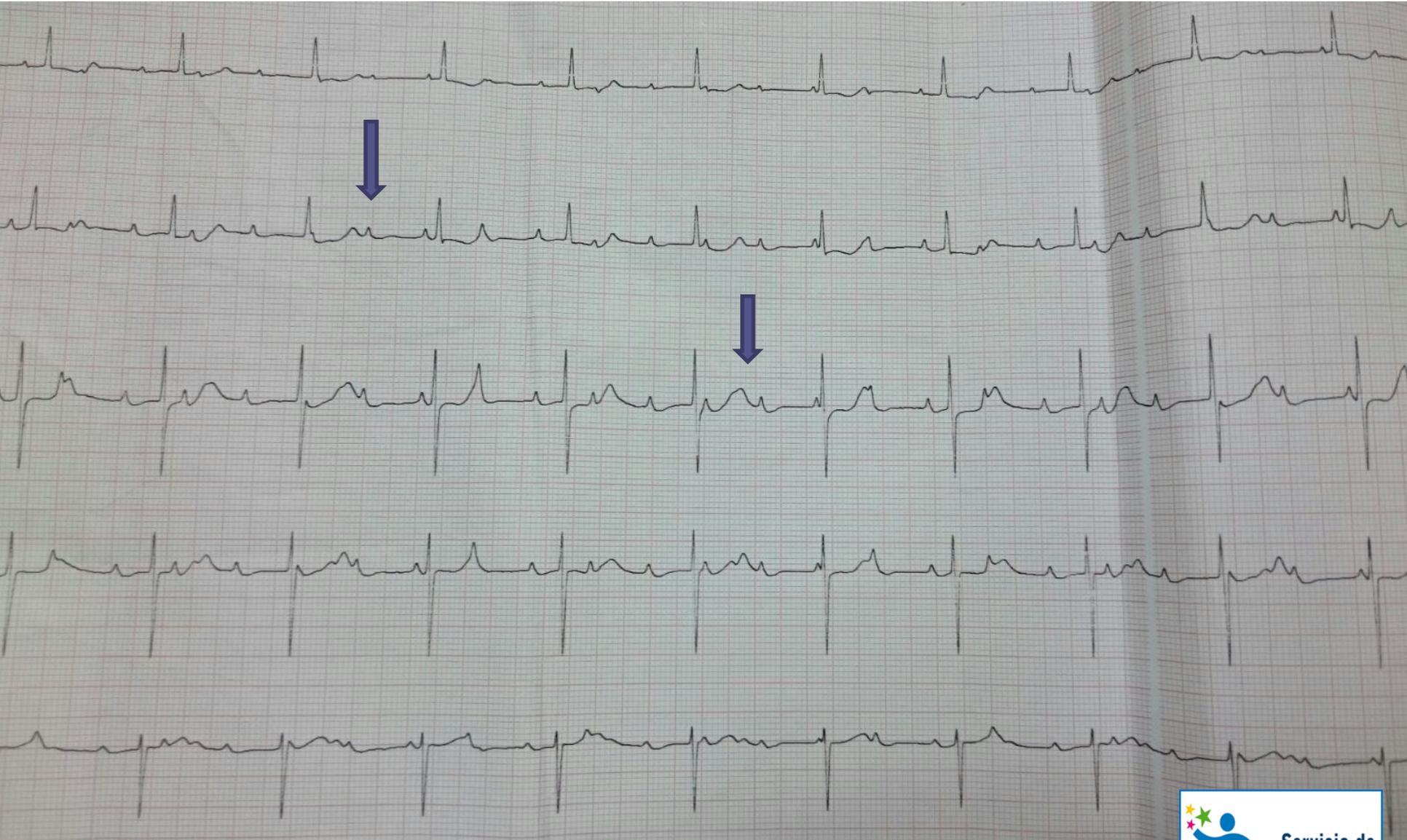
no citopenia

no afectación hepato-biliar

- Valorada en la Fe : actitud expectante, no marcapasos de momento



- *Bradicardia*
- *Falta de conducción de onda P*
- *Disociación A-V completa*
- *Ritmo de escape ventricular*



BAVCC

➤ Se produce por una lesión prenatal del tejido de conducción cardiaco que conlleva una alteración en la transmisión de los impulsos auriculares a los ventrículos

➤ Incidencia:

aislado 1/ 2,500- 1/20,000 neonatos vivos (*según metodología*)

familiar (madre LES seropositiva)1/20

BAVCC: Etiopatogenia

➤ **Anticuerpos maternos (anti-SSA/Ro, anti-SSB/La,) a través de la placenta al feto:**

Interfieren en la eliminación de células apoptóticas → inflamación y fibrosis tejido de conducción

Reacción cruzada canales de Calcio

Miocarditis, hemorragia, fibrosis, calcificación y necrosis: **BAV**, disfunción ventricular y fibroelastosis endomiocárdica

➤ **Niveles Ac y riesgo de afectación cardíaca:**

Anti-Ro > 100 U/ml (85%); < 50 U/ml (bajo riesgo)

Anti-La: independiente

➤ **Coexistencia cardiopatía estructural:**

desarrollo embrionario anormal del nodo AV y ramas proximales del Haz de His

+frecuente: TGA corregida (25-50%)

Otros: Síndromes Poli-esplénicos, Ventrículo único, tumores del miocardio, Síndrome de QT-largo, Kearn-Soyer 25% (oftalmoplejía externa, retinosis pigmentaria y miopatía mitocondrial)

➤ **Infección viral** : factor desencadenante de la expresión de superficie de los Ag Ro y La (Coxsackie, Citomegalovirus)

➤ **Otros factores:** fetales, maternos, ambientales, predisposición genética

BAVCC: Factores de riesgo

- Diagnostico previo de BAVC en algún miembro de la familia
- Títulos de Ac anti-Ro+ superiores a 1:16
- Ac anti-Ro+ (SS-A) acompañados de Ac anti-La+ (SSB)
- Haplotipos maternos o fetales: HLA-DR3, HLA-A1, HLA-B8

Lupus neonatal

Exantema (15-25%)

Afectación hepática

Alt. Hematológicas

Afectación pulmonar

BAV (*permanente*)

Desaparecen
en 6-8
meses



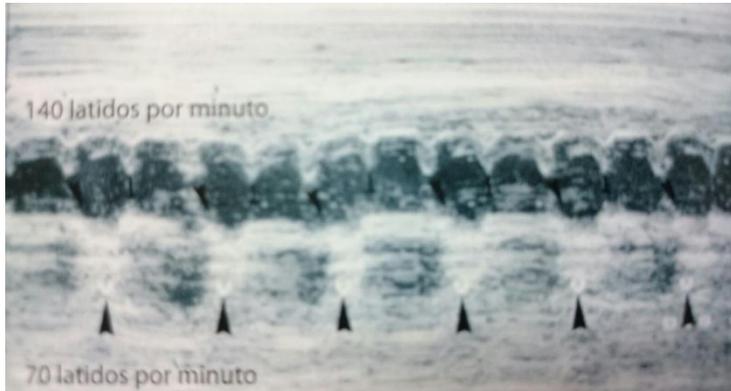
BAVC: Diagnostico Fetal

Ecografía fetal



ECOCARDIOGRAFÍA FETAL

BRADICARDIA FETAL



FCF

>120

A/V 1:1

bloqueo grado I (alarga PR)

100-120

A/V 1:1

bradicardia sinusal

50-100

A/V 2:1 3:1

bloqueo grado II

<50

A/V independientes

bloqueo completo (III)

BLOQUEO AV

anticuerpos maternos

lesión directa tejido nodo AV

45% autoinmunes

45% cardiopatía

5% otras

mal pronóstico
50% mortalidad

muy mal pronóstico
>75% mortalidad

40-60% hidrops fetal
FCF "crítica" <55x'

Manejo Prenatal

La bradicardia fetal es generalmente bien tolerada



Conducta expectante,
monitorización estricta,
finalizar gestación ante
signos de insuficiencia
cardiaca: *ascitis, derrame
pericardico, hidrops,
polihidramnios*

Excepto en cardiopatía
estructural,
enfermedad
sistémica o
insuficiencia
placentaria

Manejo Prenatal

➤ Corticoides:

- favorecer la maduración pulmonar
- disminuir el nivel de AC maternos

De elección esteroides fluorados (dexametasona): no presentan metabolismo placentario y llegan al feto en forma activa

Betametasona 12-24 mg/semana (durante mínimo 6 semanas)

Dexametasona 4-9 mg/día (durante 3-19 semanas)

Indicaciones corticoides:

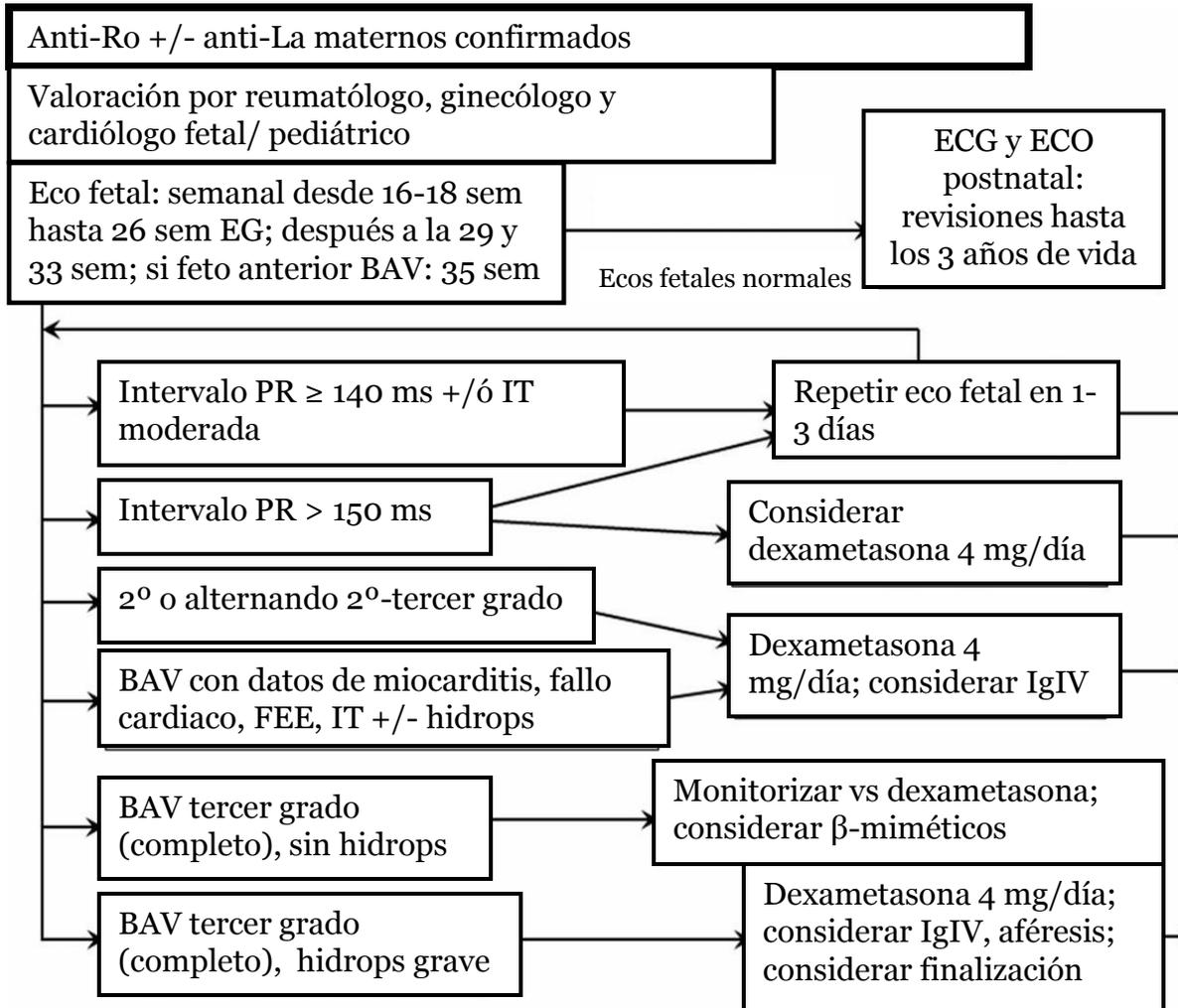
- 1) Hidrops fetal
- 2) Hallazgos recientes de bloqueo
- 3) Derrames en serosas
- 4) Arritmias fetales inestables





➤ Fármacos cronotrópicos y/o inotrópicos: aumentar la FCF y evitar o retrasar la aparición de los signos de insuficiencia cardíaca eg *ritodrine, salbutamol*

BAV: Tratamiento Fetal



- **Tratamiento:**
 - Corticoides y/o gammaglobulina BAV de primer -2º grado
 - Terbutalina/salbutamol: frec < 55 pm
- **BAVc sin hidrops:**
 - Seguimiento estrecho y parto en la 36-37 sem
- **Derrame pericárdico, ascitis, ectopia ventricular, disfunción ventricular, fibroelastosis o insuficiencia valvular AV significativa**
 - Parto prematuro y manejo agresivo

Recién nacido con BAVCC

- Cesárea electiva (*difícil monitorización si sufrimiento en parto vaginal*)
- ECG + ECO, Rx Tórax, hemograma, coagulación, gases, ionograma, perfil hepático
- Manejo en UCIN:
 - *Estabilización, isoproterenol iv*
 - *Estimulación transitoria*
 - *Endovenosa/epicárdica*
 - *Estimulación permanente precoz*
 - *Electrodos epicárdicos*
 - *Generador subxifoideo*
 - *Valorar Igs si fibroelastosis o miocardiopatía*

Indicaciones de marcapasos

- Cardiomegalia
- QT largo
- Bradicardia sintomática
- Asistolia prolongada durante el sueño
- Disfunción de la función ventricular izquierda
- Ritmo de escape con complejos anchos

Seguimiento paciente con BAV

- Neonatos con BAV, historia de enfermedad autoinmune y/o Ac maternos (+)
 - *BAV primer grado: ECGs en los meses siguientes*
 - *BAV 2° : valoración cardiológica (incluyendo ecocardiograma)*
 - *BAV sin Ac maternos: realizar ECG a padres y hermanos*
 - *Primer o 2° BAV: vigilar progresión aunque infrecuente (con o sin Ac)*
 - *BAV 2:1 y QT largo: ATENCIÓN*

Seguimiento paciente con BAV

- Etapa lactante :
 - +/- monitorización 24-48 horas
 - 1 mes: revisión (ECG + ECO +/- HOLTER)
 - 3 – 6 meses: revisión (ECG +/- ECO +/- HOLTER)
 - 12 meses: revisión (ECG +/- ECO +/- HOLTER) +/- IC Reuma