

“Desbloqueando un corazón”



Antonio Palomares Konzok (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Dr. Ismael Martín de Lara (Cardiología Pediátrica)

Motivo de consulta (17/10/16)

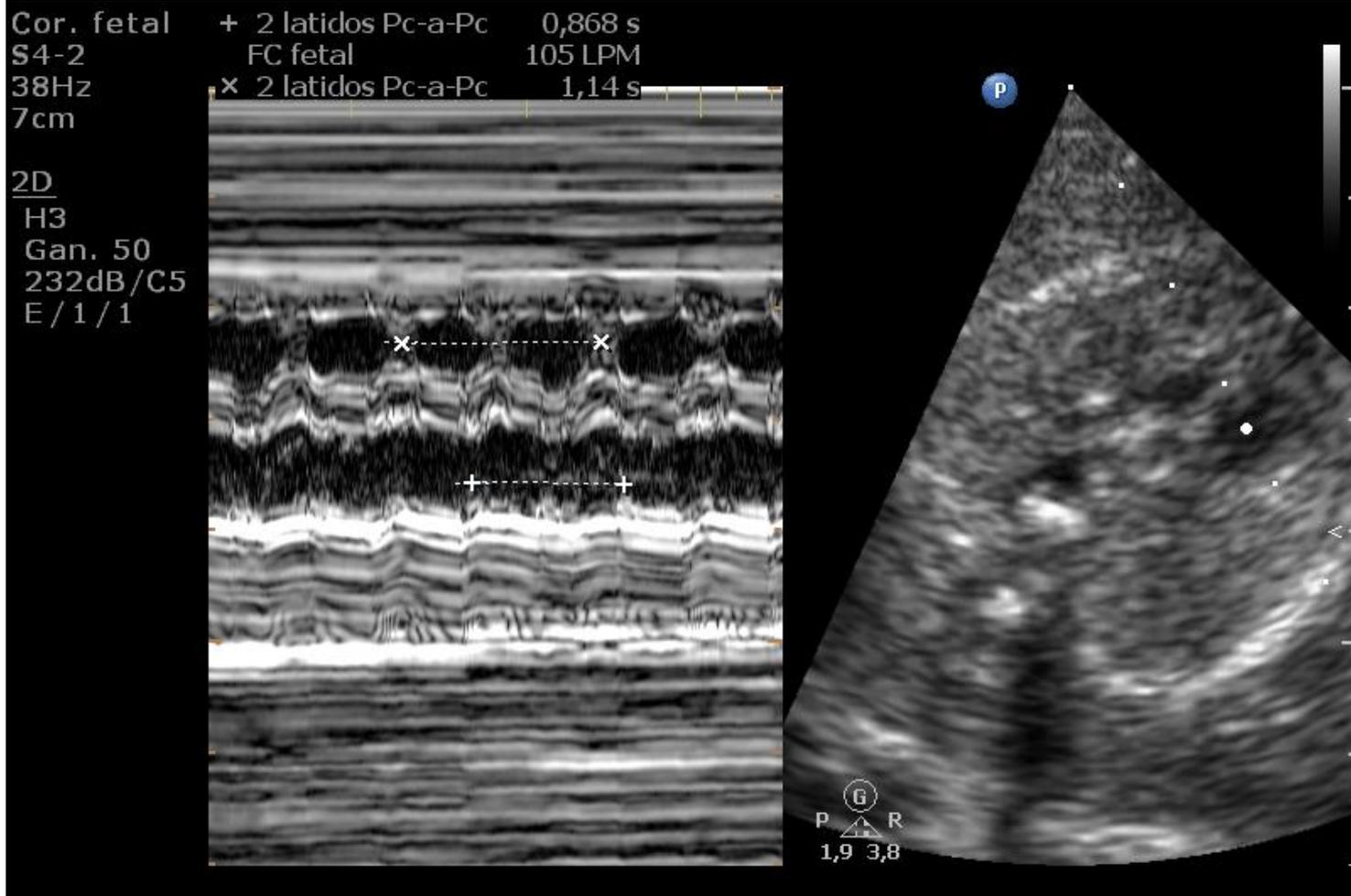
Gestante de 36 años de 21 semanas de gestación remitida por bradicardia fetal en eco-20

Embarazo normoevolutivo con tendencia a polihidramnios
Sin otros antecedentes de interés

Exploraciones complementarias

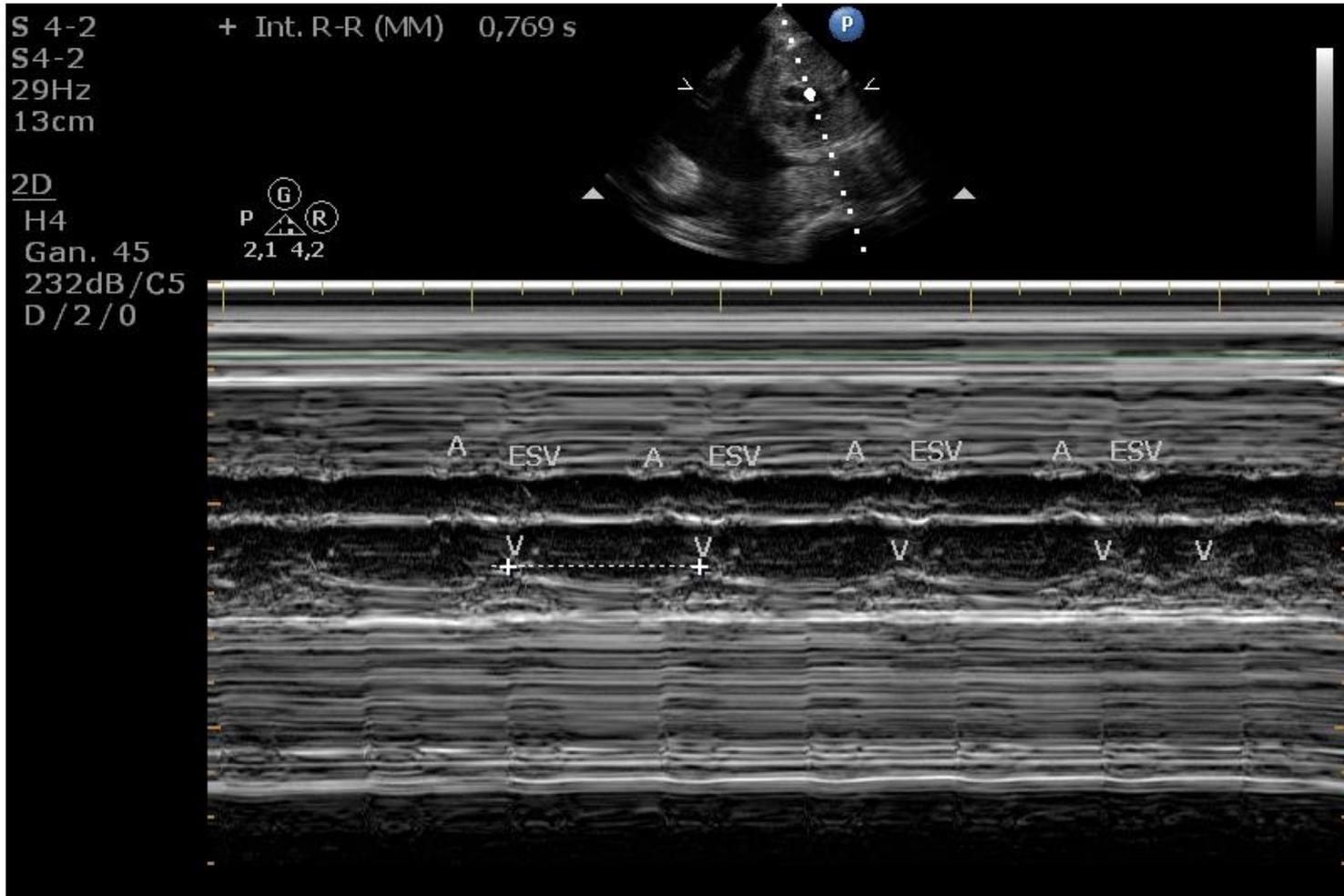
Ecocardiografía fetal:

- Ausencia de cardiopatía estructural evidenciable
- Bradiarritmia de 98 Imp con **frecuencia ventricular** entre **74-105 lpm**, y **frecuencia auricular** entre **132-146 Imp**. **Cadencia de conducción A:V** predominante a **3:2**, puntualmente a **2:1**. Ausencia de repercusión hemodinámica actualmente



Juicio diagnóstico

Bradiarritmia fetal secundaria a bloqueo AV de segundo grado (2:1, 3:2), sin repercusión hemodinámica actual



En comparación → **Extrasistolia auricular bigeminada bloqueada**

Plan de actuación

Reevaluaciones periódicas (descartar progresión del bloqueo y/o repercusión hemodinámica)

Estudio de autoinmunidad materno

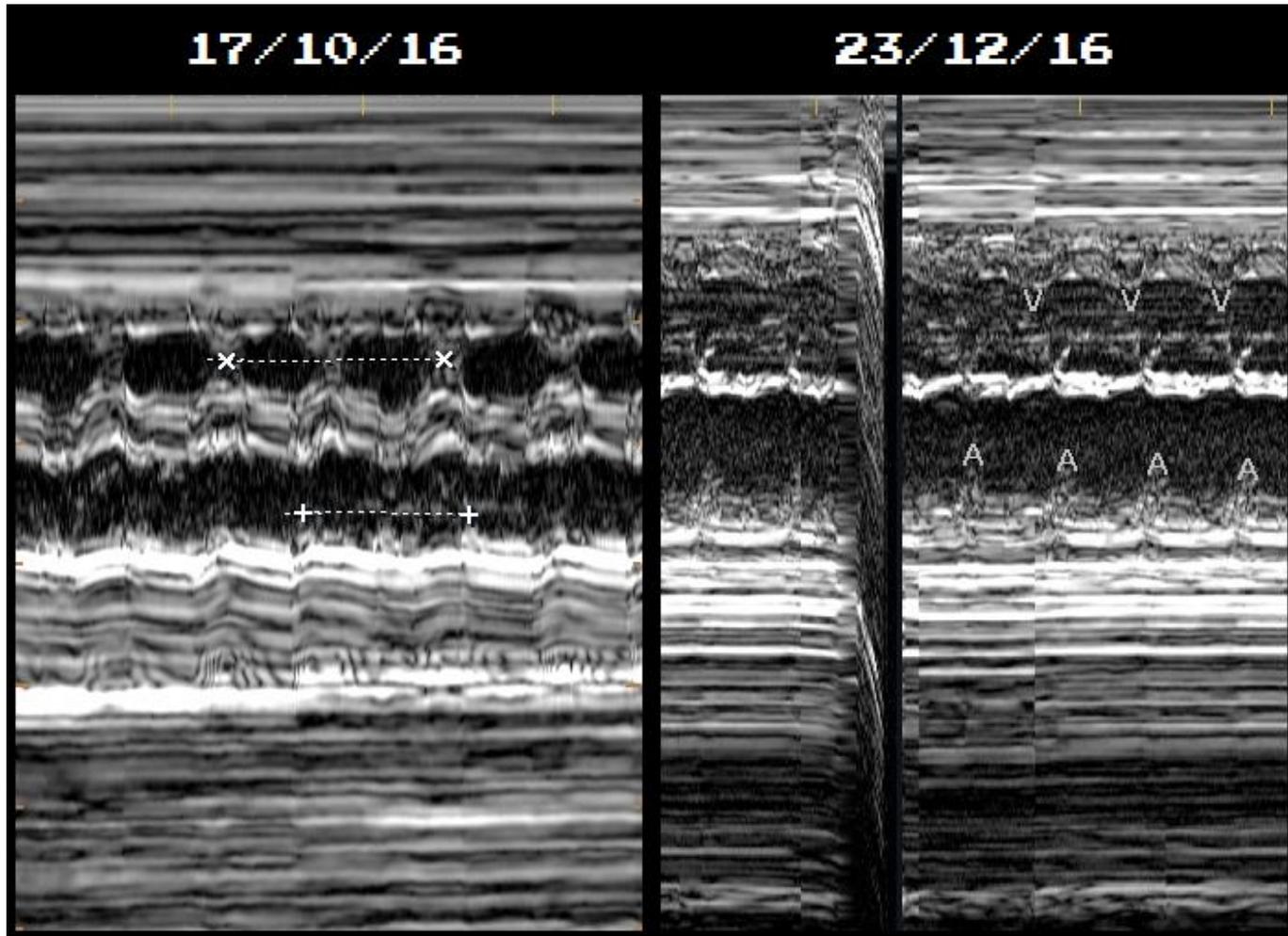
Evolución

- **21/10/16 y 28/10/16:** Bloqueo AV sin modificaciones
- **11/11/16:** La madre es diagnosticada de **síndrome de Sjögren primario con anticuerpos anti-Ro positivos**. Se decide triple terapia (dexametasona, plasmaféresis e inmunoglobulinas). La cadencia predominante pasa a aprox. 2:1

Evolución

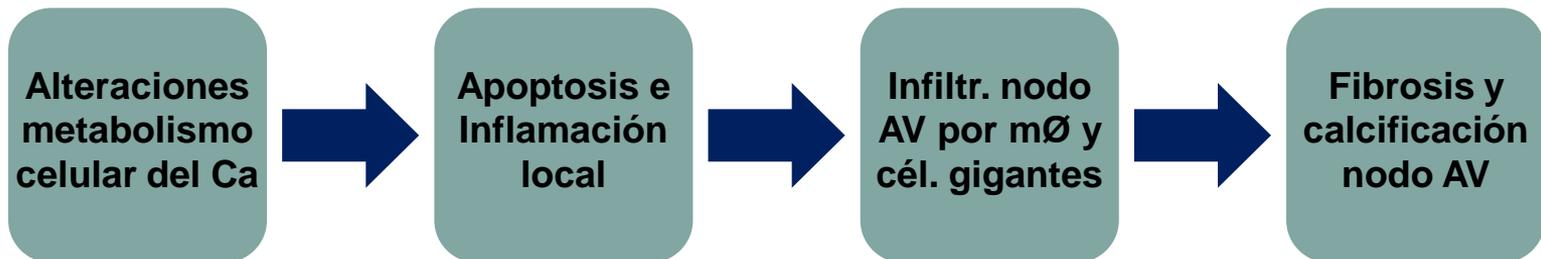
- **25/11/16:** Se mantiene la nueva cadencia 2:1. Resto sin modificaciones
- **09/12/16:** Se objetiva una **respuesta favorable a la triple terapia** materna (intervalos de cadencia de conducción 1:1 alternando con una cadencia predominante de 3:2)
- **23/12/16:** Evolución favorable con **predominio casi completo de cadencia de conducción 1:1**. Tendencia a bradicardia sinusal (115-122 Imp)

Evolución



Bloqueo AV congénito

- Entidad poco frecuente (1/20000 recién nacidos)
- Suele detectarse como **bradicardia fetal persistente** entre las semanas 18 y 24 → **eco-20**
- Tasa de **mortalidad** del **20%** y tasa de **implantación de marcapasos** del **64%**
- Frecuentemente vinculado a enfs. autoinmunes maternas (sobre todo con ac. anti-Ro): “**calcium channel hypothesis**”



Bloqueo AV congénito

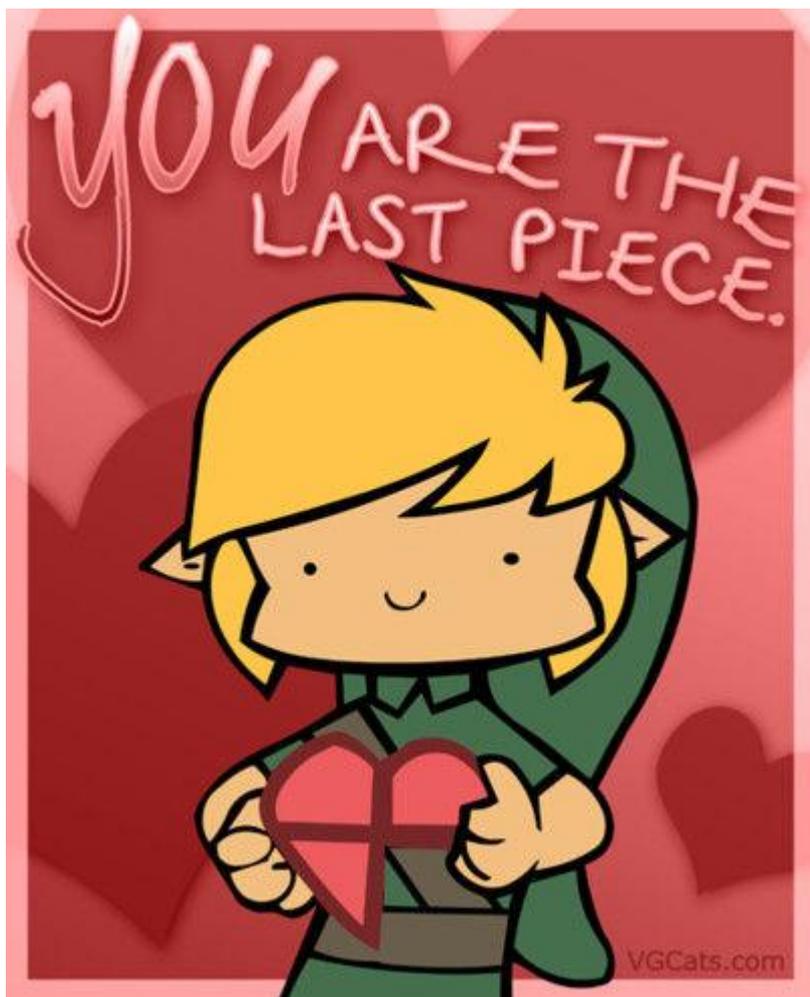
- Diferente gravedad y pronóstico según grado de bloqueo:
 - ❖ 1er grado suelen remitir, **2do grado evolución incierta**, 3er grado parecen ser permanentes
- No existe tratamiento estándar (normalmente esteroides fluorados)
- Terapias alternativas: plasmaféresis e inmunoglobulinas
- La **triple terapia** (e+p+i) parece ser la más beneficiosa
- La **administración precoz** es clave (actuación en el periodo de daño inflamatorio reversible)
- Continuar administración de inmunoglobulinas en el neonato

Bibliografía

- Ruffatti A, Cerutti A, Favaro M, Del Ross T, Calligaro A, Hoxha A, Marson P, Leoni L, Milanese O. Plasmapheresis, intravenous immunoglobulins and bethametasone – a combined protocol to treat autoimmune congenital heart block: a prospective cohort study. *Clinical and Experimental Reumatology*. 2016; 34: 706-713
- Brito-Zerón P, Izmirly PM, Ramos-Casals M, Buyon JP, Khamashta MA. Autoimmune congenital heart block: complex and unusual situations. *Lupus*. 2016; 25: 116-128
- Baruteau AE, Pass RH, Thambo JB, Behaghel A, Le Pennec S, Perderau E, Combes N, Liberman L, McLeod CJ. Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management. *European Journal of Pediatrics*. 2016; 175: 1235-1248

**MUCHAS GRACIAS
POR SU ATENCIÓN**





Muchísimas gracias al Dr. Martín, a la Dra. Fernández y a la Dra. Llombart por haber compartido conmigo lo más valioso de lo que disponen: su tiempo, su cariño y sus conocimientos. Y alguna que otra media tostada

Live long and prosper