

11237  
201  
8



# Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
HOSPITAL GENERAL REGIONAL DE PUEBLA

## BLOQUEO A-V CONGENITO REPORTE DE UN CASO

### T E S I S

QUE PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN

### P E D I A T R I A

P R E S E N T A

Dr. Francisco Javier Andrade Romero



IMSS

PUEBLA, PUE.

**TESIS CON FALLA DE ORIGEN**

Hospital General Regional de Zona Puebla



IMSS

DEPTO. DE LNS. H  
INVEST

1989



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## I N D I C E

<i>OBJETIVOS</i>	.....	<i>Pág 1</i>
<i>ANTECEDENTES CIENTIFICOS</i>	.....	<i>Pág 2</i>
<i>PLANTAMIENTO DEL PROBLEMA</i>	.....	<i>Pág 12</i>
<i>PROGRAMA DEL TRABAJO</i>	.....	<i>Pág 13</i>
<i>PRESENTACION DEL CASO</i>	.....	<i>Pág 14</i>
<i>DISCUSION</i>	.....	<i>Pág 15</i>
<i>CONCLUSIONES</i>	.....	<i>Pág 17</i>
<i>BIBLIOGRAFIA</i>	.....	<i>Pág 18</i>

## ANTECEDENTES CIENTÍFICOS

### NOTAS HISTÓRICAS

Clinicamente el Bloqueo A-V Congénito existe cuando la frecuencia auricular y del ventrículo son independientes una de la otra, y puede ser diagnosticado en útero, durante el período neonatal, etapa preescolar o rara vez en la edad adulta.

Gbezius en 1718 fue el primer médico en reportar disminución del pulso en el Bloqueo A-V Congénito. En 1791 Morgagni publicó una descripción de un paciente con pulso bajo y convulsiones.<sup>1</sup> Sin embargo, no fue hasta 1901 que Morquio describió una familia en la cual 5 de 8 niños padecieron de una frecuencia cardíaca permanentemente baja y ataques repetidos de síncope y muerte súbita.<sup>2</sup>

Van de Heuvel en 1908 fue el primero en reportar los hallazgos electrocardiográficos del Bloqueo A-V Congénito.<sup>1</sup> En 1928, Aylward demostró por primera vez la ocurrencia del Bloqueo A-V Congénito familiar, describiendo una familia en la cual el primero y cuarto heredero fueron diagnosticados como portadores de Bloqueo A-V Congénito con acentuada bradicardia intrauterina en el cuarto heredero. Sin embargo, al siguiente año Yater rechazó el diagnóstico de Bloqueo A-V Congénito en éstos pacientes porque no llenaban los criterios de documentación electrocardiográfica. Aitkin siguió los pacientes descri-

tos por Aylward y mucho después les tomó electrocardiograma, llenando de éste modo los criterios de Yater para el diagnóstico de Bloqueo A-V Congénito.<sup>2,5</sup>

En la época de los 60's varios reportes describieron pequeñas series de pacientes con Bloqueo A-V Congénito. En 1972 Michaelson y Engle publicaron un estudio que combinó una larga experiencia de muchos centros en el manejo del Bloqueo A-V Congénito.

### INCIDENCIA

El Bloqueo A-V Congénito sin ninguna enfermedad cardíaca congénita asociado, previamente se consideraba rara y benigna.

Landtman y cols. reportaron una incidencia de aproximadamente 1:15000 nacidos vivos, mientras que Gochberg encontró una incidencia de 1:22000 nacimientos, aconteciendo en 1 de 200 pacientes referidos a los centros de cardiología pediátrica.<sup>2,3,4</sup>

### ETIOLOGIA Y PATOGENIA

El Bloqueo A-V Congénito se caracteriza histológicamente por una falta de conexión entre el tejido de conducción auricular y el nodo aurículoventricular, ausencia del nodo aurículoventricular o disrupción del haz aurículoventricular.

Sin embargo, algunas teorías se han mencionado para explicar la etiología de ésta entidad, de las cuales la teoría inmunológica es la que en la actualidad ha tenido mayor aceptación. Recientemente Scott y cols.<sup>5</sup>

reportaron que la presencia de anticuerpos anti-Ro(SS-A) están fuertemente asociados con la presencia del Bloqueo A-V Congénito. El Ro(SS-A) es una proteína RNA compleja, con un peso molecular de aproximadamente 100 kd: está -- compuesta de un péptido largo de 60 kd y un RNA teniendo entre 75 y 112 bases conocidas como YRNA, ni la función molecular de la proteína Ro(SS-A) ni la función molecular de su RNA está entendida.<sup>10</sup>

Subsecuentemente Litsey y cols., describieron la presencia de IgG e IgA depositados en tejido curricular endocárdico, miocárdico y epicárdico de un niño con Bloqueo A-V Congénito, además de la presencia de anticuerpos anti-Ro(SS-A) circulantes de la madre y del niño. Estas observaciones han sido además sostenidas por otros investigadores e implica una patogénesis inmune del daño tisular.

La asociación entre Bloqueo A-V Congénito y enfermedad del tejido conectivo materno fue claramente establecida en 1977 y posteriormente se detectó la presencia de anticuerpos maternos precipitina anti-Ro(SS-A). Este autoanticuerpo está ahora reconocido como una señal importante serológica en el diagnóstico del Bloqueo A-V Congénito. Los cambios patológicos vistos en éstos pacientes y su relación con la enfermedad del tejido conectivo, pudieran ser debidos a una lesión secundaria a un proceso inflamatorio. Este proceso está asociado con la presencia de anticuerpos anti-Ro(SS-A) que se desarrollan durante la embriogénesis cardiaca. Las inmunoglobulinas pueden atravesar la placenta a las 20 semanas de -

gestación, se ha sugerido que las precipitinas anticuerpos anti-Ro(SS-A) atraviesan la placenta interfiriendo con el desarrollo del sistema de conducción cardiaca, resultando en un Bloqueo A-V Congénito.

Deng y Bair,<sup>5</sup> examinaron 12 corazones fetales (edad gestacional de 9 a 25 semanas) usando anti-Ro(SS-A) monoespecíficos y una técnica de tinción de inmunofluorescencia indirecta. Ellos detectaron antígenos Ro(SS-A) en el núcleo de células del músculo cardiaco y del sistema de conducción. También refieren que en edad temprana de la gestación (9na a 10ma semanas) no detectaron depósitos de IgG en el tejido de conducción de 2 fetos cuyas madres tenían anticuerpos Ro circulantes, así mismo notaron que en edades posteriores los depósitos de IgG en el tejido de conducción eran positivos, lo que sugiere que los procesos inmunológicos implicados en la etiología del Bloqueo A-V Congénito no se inician antes de la vigésima semana de gestación.

Actualmente ha cobrado mucho interés la alta incidencia del Bloqueo A-V Congénito aislado y enfermedad materna del tejido conectivo, particularmente el Lupus Eritematoso Sistémico. Esto sugiere que la transmisión transplacentaria de anticuerpos maternos pudiera afectar el sistema de conducción, la colágena circulante y el miocardio, provocando en algunos casos Bloqueo A-V Congénito. La presencia de anticuerpos anti-Ro en el suero colectado durante los primeros 3 meses de vida de pacientes con Bloqueo A-V Congénito aislado ha puntualizado el papel de éstos anticuerpos en su patogénesis.

Otras condiciones se han asociado con el Bloqueo A-V Congénito como son tumores, endocarditis fetal, fibroelastosis endocárdica, endocarditis intersticial, - defectos cardíacos congénitos, sin poder establecer causa efecto de dicha asociación.

#### CUADRO CLINICO Y DIAGNOSTICO

Por más de 100 años los ginecoobstetras han reconocido que una lentitud del corazón fetal intraparto puede ser un signo de alerta en la salud del feto.

Durante las pasadas 2 décadas el monitoreo del corazón fetal y la variabilidad de la frecuencia cardíaca ha llegado a ser un componente importante en la evaluación del feto durante el embarazo y el trabajo de parto. Más recientemente el interés y entendimiento de las estructuras y función del desarrollo del corazón fetal humano se ha incrementado con técnicas de ecocardiografía de imagen para el examen del corazón del feto durante el segundo y tercer trimestre.

Una bradicardia fetal in útero, pudiera ser un signo de sufrimiento fetal y deberá hacerse el diagnóstico diferencial con la presencia de Bloqueo A-V Congénito dado que ésta condición es importante que sea establecida por la diferente conducta que se debe seguir, interrupción del embarazo por cesárea en la primera situación y únicamente vigilancia y monitoreo fetal en la segunda. Actualmente algunos métodos se han empleado para el diagnóstico de Bloqueo A-V Congénito, como son la electrocardiografía en útero, ecocardiograma fetal en combinación con el sistema doppler pulsado, métodos con los cuales -



actualmente puede hacerse el diagnóstico de certeza de -  
Bloqueo A-V Congénito.<sup>13</sup>

En el período neonatal la sintomatología podría ser el desarrollo de insuficiencia cardíaca congestiva, episodios sincopales, ataques de Stokes-Adams e inclusive muerte súbita, así mismo pudiera ser que éste tipo de pacientes cursen asintomáticos haciendo el diagnóstico únicamente por electrocardiograma. En etapas posteriores la fatiga e intolerancia al ejercicio podrían ser -- las principales manifestaciones. En la exploración física de éstos pacientes generalmente es asintomática cuando cursan asintomáticos, llamando la atención la presencia de bradicardia importante y sólo en condiciones de -- insuficiencia cardíaca la exploración física revelará -- los datos de ésta entidad.

El propósito primario para desarrollar estudios electrofisiológicos en pacientes con Bloqueo A-V -- Congénito, es para determinar la necesidad de un marcapaso.<sup>14</sup>

Las consideraciones clínicas tales como síntomas y presentaciones electrocardiográficas frecuentemente son los primeros indicios en la decisión para desarrollar estudios electrofisiológicos en éstos pacientes.

Las recomendaciones para estudios electrofisiológicos en pacientes con Bloqueo A-V Congénito según Gallstegui<sup>14</sup> se resúmen en la siguiente tabla

**Indicaciones para estudios electrofisiológicos en pacientes con bloqueo A-V e intraventricular**

	Sintomático QRS +0.12"	Sintomático QRS -0.12"	Asintomático QRS +0.12"	Asintomático QRS -0.12"
Bloqueo A-V 1o	Si	Si	No	No
Bloqueo A-V 2o Tipo I	+ - A	+ - A	Si	No
Bloqueo A-V 2o Tipo II	+ - A	+ - A	Si	Si
Alto grado	+ - A	+ - A	Si	+ - B
Bloqueo A-V Completo	+ - A	+ - A	Si	+ - B
Bloqueo bifascicular	Si	No aplicable	No	No aplicable.

<sup>A</sup> Si, si los síntomas no están claramente correlacionados con bradicardia; no, si los síntomas están correlacionados con bradicardia, en cada caso se recomienda la inserción de marcapaso sin estudios electrofisiológicos.

<sup>B</sup> Únicamente si la frecuencia ventricular es menor de 40 latidos por minuto y no se incrementa después de la administración de atropina ó durante el ejercicio.

Gallastegui J, Hariman RJ. Indications for intracardiac electrophysiology studies in patients with atrioventricular and intra-ventricular blocks not associated with acute myocardial infarction. *Circulation* 1987;75:III 103-109

INDICACIONES PARA TRATAMIENTO CON MARCAPASO EN BLOQUEO  
A-V CONGENITO <sup>1, 2, 4</sup>

- .- Frecuencia auricular rápida (alrededor de 140x') y -- frecuencia ventricular lenta (menos de 50x') en un niño
- .- Sufrimiento fetal con enfermedad de membrana hialina u otro problema serio
- .- Ensanchamiento cardiaco
- .- Insuficiencia cardiaca congestiva
- .- Ataque sincopal de Stoke-Adams
- .- Capacidad de trabajo baja para el estilo de vida de un paciente
- .- Desarrollo de complejos QRS amplios o abigarrados
- .- Disrritmias ventriculares en reposo o durante la prueba de esfuerzo
- .- Profilaxia durante anestesia u operación para defectos cardiacos asociados
- .- Frecuencia ventricular baja e intervalo QTc prolongado

MANEJO

El manejo del Bloqueo A-V Congénito deberá ser individualizado, encaminado a corregir las manifestaciones de bajo gasto cardiaco como son datos de insuficiencia cardiaca congestiva, crisis de Stoke-Adams, donde -- las drogas que aumentan la frecuencia cardiaca podrían -- ser el isoproterenol y atropina, indicándose en la etapa aguda de la entidad mientras la implantación de un marcapaso es programada.

La decisión para implantar un marcapaso ser en algunos casos difícil, de echo mucho de los pacientes -- quienes sobrevivieron más allá de la infancia llevan una vida relativamente normal lo cual es un argumento en contra del uso rutinario de marcapaso, 1,2,4,15 sin embargo-- si un marcapaso es implantado antes de que la insuficiencia cardiaca llegue a ser severa o bien antes de que las crisis de Stoke-Adams se presenten, podría reducir la -- mortalidad.

Por otro lado, las complicaciones de implanta-- ción temprana del marcapaso como son: infecciones, exte-- riorización del marcapaso, cambios del mismo por desgas-- te, disfunción del marcapaso y crecimiento del paciente-- requiriendo cirugía repetitivas, hacen que la indicación actual de la aplicación del marcapaso se lleve a cabo en forma más tardía.

### PRONOSTICO

Se ha visto que algunos factores están relacio-- nados con el pronóstico en pacientes con Bloqueo A-V Con-- génito, como son:

- .- Edad de presentación. La infancia es el período de ma-- yor riesgo para todo paciente con o sin enfermedad -- cardiaca congénita asociada, no obstante los niños a-- sintomáticos con Bloqueo A-V Congénito tienen un pro-- nóstico reservado aún después de 1º primer año.
- .- Presencia de cardiopatía congénita asociada. Como-- era de esperar la mortalidad es mayor en niños con enfermedad cardiaca congénita coexistente que en aque--

llos con Bloqueo A-V aislado. Michaelson y Engle,<sup>4</sup> y Pinsky y cols.,<sup>1</sup> reportaron alrededor del 85% y 86% de supervida respectivamente en sus pacientes. La muerte ocurrió en el 29% en los niños con una enfermedad cardíaca asociada, mientras que sólo fallecieron el 8% de aquellos sin enfermedad cardíaca congénita asociada.

- .- Frecuencia ventricular baja. Esscher y Michaelson encontraron que los niños con una frecuencia ventricular baja y un intervalo QTc prolongado (QT corregido para una frecuencia cardíaca de 60) también es de alto riesgo.<sup>2</sup>
- .- Alteraciones en el complejo QRS
- .- Enfermedades neonatales asociadas
- .- Ensanchamiento cardiotorácico del 60% o mayor

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En el Hospital General de Zona de Puebla, no se ha estudiado la frecuencia real del Bloqueo A-V Congénito, así como su evolución y pronóstico a largo plazo. Por lo que la presentación de un caso de Bloqueo A-V Congénito en un recién nacido y la revisión de la literatura, permitirá conocer mejor la etiología, diagnóstico y tratamiento del Bloqueo A-V Congénito.

## PROGRAMA DE TRABAJO

### UNIVERSO DE TRABAJO

En el presente estudio se reportará el caso -- clínico de un paciente que se presentó en la Consulta Externa del Servicio de Cardiopediatría en el Hospital de Especialidades de la Ciudad de Puebla, valorando su presentación clínica y evolución.

### ESPACIO

Se reporta un caso clínico

### RUTA CRITICA

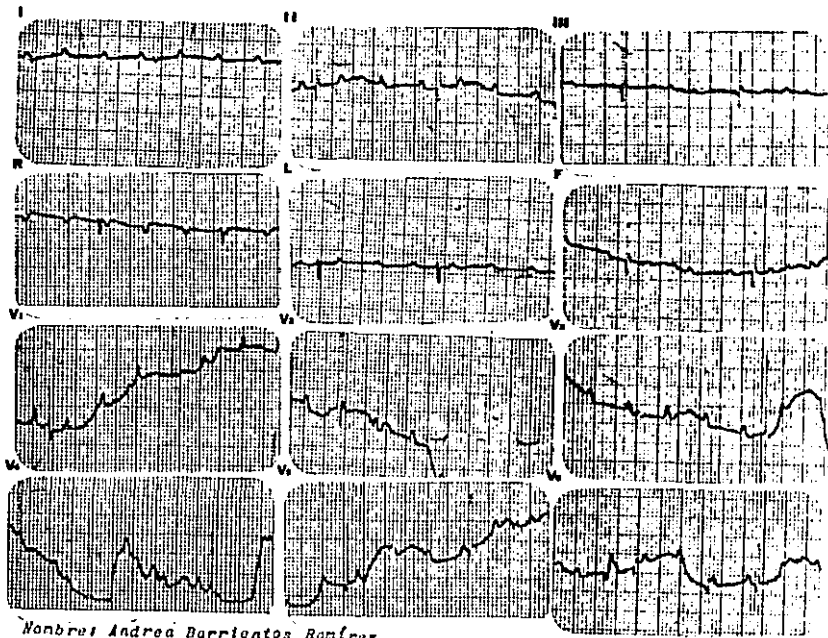
El estudio se realizará en el transcurso de 4- meses, el primero será destinado a revisión de la literatura, formulación del protocolo y su presentación al Comité de Enseñanza e Investigación, el segundo y tercer mes para revisión del expediente, interpretación y discusión de resultados y el cuarto mes para impresión de tesis.

CASO CLINICO

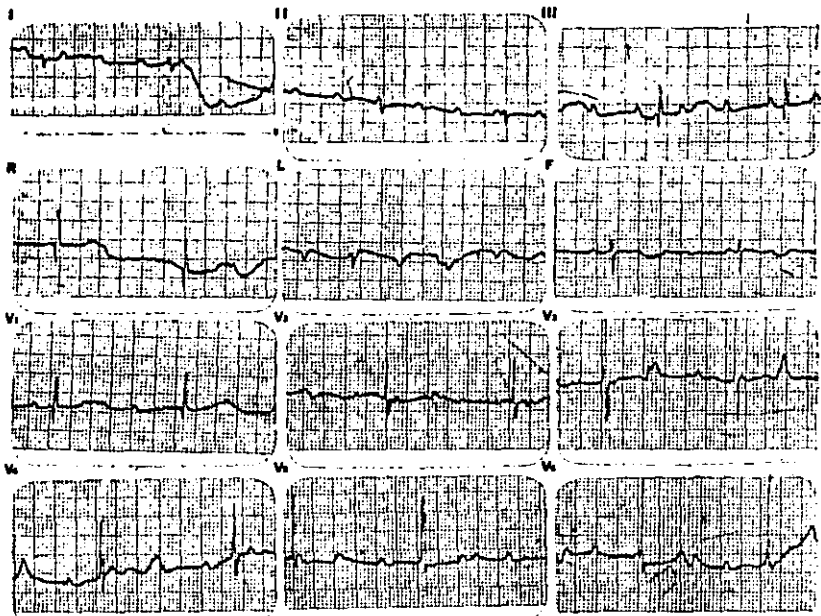
A.B.R. nacida el 21-Abril-68. Madre aparentemente sana. Producto único de la 3a gesta, embarazo de curso normal, cesárea a las 36 semanas de gestación por bradicardia fetal severa. Peso al nacimiento de 2.600 Kg Apgar 7 y 8 a los 1 y 5 minutos respectivamente. En el período de RN inmediato se detectó soplo de intensidad leve en mesocardio y frecuencias cardiacas bajas. El electrocardiograma mostró disociación de la actividad auricular y ventricular, ondas P que no conducen, complejos normales con frecuencia de 40 a 50 por minuto. Por los antecedentes previos fue enviado al Hospital de Especialidades del IMSS en la Ciudad de Puebla para su estudio. En el examen físico no había alteraciones de importancia excepto la frecuencia cardiaca reducida para su edad. Los electrocardiogramas mostraron Bloqueo A-V Completo con frecuencias ventriculares máximas de 40 por minuto en reposo y con llanto hasta de 60, complejos QRS normales. El ecocardiograma mostró corazón normal, sólo frecuencia cardiaca disminuida. Radiografía de tórax normal. Los exámenes en la madre para Lupus Eritematoso Sistémico fueron negativos. La paciente ha evolucionado satisfactoriamente hasta la fecha sin necesidad de ningún tratamiento especial.



MEDICAL PRODUCTS DIVISION 3M CO.  
CATALOG NO. 3472



Nombre: *Andrea Barrientos Ramirez*  
Afiliaión: *6280 61 0142*  
Edad: *8 años*



Nombre: *Andrea Barrientos Ramírez*  
Afiliación: *6280 61 0142*  
Edad: *3 meses*

## DISCUSION

Como la bradicardia fetal pudiera ser un signo de sufrimiento fetal, el ecocardiograma fetal demostrará la apertura y cierre de las válvulas A-V al doble de la velocidad de las válvulas semilunares; por lo tanto se sospechará de Bloqueo A-V Congénito y no realizar operación cesárea. Aunque el electrocardiograma fetal puede algunas veces realizarse colocándo los electrodos sobre el abdomen de la madre, la interpretación a menudo es difícil.

Aunque el estudio de ecocardiograma fetal no es completamente diagnóstico de Bloqueo A-V Congénito, sí es altamente sugestivo de un defecto en la velocidad de conducción de la bradicardia sinusal al sufrimiento fetal. En particular, los niños con dificultades incluyendo enfermedad cardiaca anatómica asociada y bradicardia marcada con o sin síntomas, pudieran tener Bloqueo A V Congénito que es diagnosticado tempranamente, éstos niños más difícilmente tienen buena respuesta. Eso no implica que los niños cuyo Bloqueo A-V Congénito es descubierto mediante un examen cuidadoso al nacimiento quienes están de otra forma asintomáticos pudieran tener también un pobre pronóstico.

El pronóstico para lactantes y preescolares con Bloqueo A-V Congénito aislado es bueno. La infancia es el período de mayor riesgo para todo paciente con o sin enfermedad cardiaca congénita asociada.

Una vez que el diagnóstico de Bloqueo A-V Congénito ha sido confirmado mediante estudios apropiados -

de ultrasonido y otras causas de frecuencia cardíaca fetal baja se han descartado, el corazón fetal deberá ser examinado cuidadosamente. Los estudios de anticuerpos maternos tales como anticuerpos antinuclear, anticuerpos antiácido desoxirribonucleico, anti Ro(SS-A) y anticuerpos anti-La (anti-SSB) se deberán hacer, deberá llevarse a cabo una historia y exámen físico de la madre, particularmente para la presencia de enfermedad del tejido conectivo. En la presencia de anomalías cardíacas fetales, se recomienda amniocentesis genética. Si el hidrops fetal no está presente el manejo expectante es apropiado y el parto vaginal es seguro. En presencia de hidrops fetal con un cariotipo normal y sin anomalías mayores la obtención mediante operación cesárea es conveniente, cuando la madurez fetal pulmonar ha sido confirmada o antes si la vigilancia fetal indica deterioro en la condición fetal.

### CONCLUSIONES

*Varias preguntas permanecen aún sin contestar. En el tejido cardiaco fetal ¿dónde se localiza el Ro (SS-A)? ¿hay un tiempo crítico en el ambarazo cuando la lesión puede ser causada directamente o indirectamente por anticuerpos anti-Ro(SS-A)? ¿es el anticuerpo anti-Ro(SS-A) el único agente relacionado con el daño del tejido cardiaco fetal? ¿hay alguna relación entre la edad gestacional y la presencia de antígeno Ro(SS-A) en el tejido cardiaco fetal? ¿cuáles pacientes están en riesgo de muerte súbita?*

*Quiero subrayar la importancia que tiene reconocer este padecimiento, pues los recién nacidos afectados pueden desarrollar Bloqueo A-V Congénito que los lleve a la insuficiencia cardiaca.<sup>3,15</sup> el trastorno puede repetirse en otros hijos.<sup>2</sup> Es importante incluir la opinión del cardiólogo pediatra y neonatólogo para individualizar el manejo intrauterino y neonatal.*

B I B L I O G R A F I A

- 1.- Pinsky WW, Gillette PC, Garson A Jr, McNamara DG.: *Diagnosis, Management, and Long-Term Results of Patients with Congenital Complete Atrioventricular Block. Pediatrics* 1982;69:728-733
- 2.- Agarmala BN.: *Congenital Complete Heart Block. Am Fam Phys* 1985;31:183-187
- 3.- Shenker L, Reed KL, Anderson CF, Marx GR, Sobonya RE.: *Congenital heart block and cardiac anomalies in the absence of maternal connective tissue disease. Am J Obstet Gynecol* 1987;157:248-253
- 4.- Cobbe SM.: *Congenital Complete Heart Block. Br Med J* - 1983;286:1769-1770
- 5.- Deng JS, Bair LW Jr, Shen-Schwarz S, Ramsey-Goldman R, Medsger T Jr.: *Localization of Ro(SS-A) antigen in the cardiac conduction system. Arthritis Rheum* 1987;30: 1232-1238
- 6.- Lee LA, Bias WB, Arnett FC, Huff JC, Norris DA, Harman C.: *Inmunogenetics of the neonatal lupus syndrome. Ann-Intern Med* 1983;99:592-596
- 7.- González NB, Alvarez LJ.: *Lupus eritematoso neonatal: -*

*Bloqueo auriculo-ventricular completo. Rev Chil Pediatr 1986;57:61-63*

- 8.- Lee LA, Weston WL.: *New findings in neonatal lupus syndrome. AJDC 1984;138:233-236*
- 9.- Ho SY, Esscher E, Anderson RH, Michaëlsson M.: *Anatomy of congenital complete heart block and relation to maternal anti-Ro antibodies. Am J Cardiol 1986;58:291-94*
- 10.- Harley JB, Kaine JL, Fox OF, Reichlin M, Gruber B.: *Ro (SS-A) antibody and antigen in a patient with congenital complete heart block. Arthritis Rheum 1985;28: 1321-1325*
- 11.- Olson NY, Lindsley CB.: *Neonatal lupus syndrome. AJDC 1987;141:908-910*
- 12.- Lee LA, Coulter S, Erner S, Chu H.: *Cardiac immunoglobulin deposition in congenital heart block associated with maternal anti-Ro autoantibodies. Am J Med 1987; 83:793-796*
- 13.- Kleinman CS, Copel JA, Robbins JC.: *Combined echocardiographic and Doppler assessment of fetal congenital atrioventricular block. Br J Obstet Gynaecol 1987;94: 967-974*
- 14.- Gallastegui J, Hariman RJ.: *Indications for intracardiac electrophysiologic studies in patients with ---*

atrioventricular and intraventricular blocks not associated with acute myocardial infarction. *Circulation* 1987;75:III 103-109

- 15.- Johnson JL, Kafrount G.: Permanent pacemaker implantation in a five-day-old neonate with complete heart block and ventricular tachycardia: a case report. *J - Vasc D* 1983;Angiology:779-783