

# Bloqueo AV completo congénito

Dr. Andrés R. Pérez Riera

El bloqueo AV cardíaco congénito completo aislado se observa principalmente en fetos cuyas madres son lúpicas ocasionando síndrome de lupus fetal-neonatal, pero se puede observar también en niños cuyas madres tienen otras conectivopatías como el síndrome de Sjögren. Casi la mitad de las madres no tienen enfermedad del tejido conectivo cuando sus hijos nacen con bloqueo AV cardíaco congénito completo aislado, pero la mayoría tiene autoanticuerpos anti-Ro/La. El bloqueo AV cardíaco congénito completo aislado requiere un marcapasos en ≈65% de la población pediátrica afectada. En menos del 10% de los casos, el bloqueo AV congénito es de primer o segundo grado al nacer y, en el 50% progresa a bloqueo de tercer grado después del nacimiento. La mayoría de los casos de bloqueo AV cardíaco congénito aislado se detectan intra-útero y están asociados con autoanticuerpos anti-Ro/La. En condiciones fisiológicas normales, los antígenos afines son intracelulares y, por lo tanto, inaccesibles para los anticuerpos circulantes. Hay dos explicaciones plausibles para la patogenia de bloqueo AV cardíaco congénito aislado. La primera presenta dos posibilidades: los antígenos afines Ro / SSA y La / SSB se transportan a la superficie celular como consecuencia de un evento como infección viral, exposición a la luz ultravioleta o apoptosis; alternativamente, los autoanticuerpos anti-Ro/La reaccionan de forma cruzada con un antígeno de superficie en el sarcolema del cardiomiocito.

La segunda posibilidad es que los anticuerpos maternos reaccionan con los componentes en la superficie celular. El receptor muscarínico laminina, el receptor de serotonina 5-hidroxitriptamina y los canales de calcio tipo L son las proteínas sarcolémicas involucradas.

Lazzerini y col., estudiando los mecanismos electrofisiológicos y moleculares de bloqueo AV cardíaco congénito, concluyeron que los anticuerpos anti-Ro/SSA podrían mostrar actividad arritmógena directa. Los anticuerpos anti-Ro/SSA se encuentran, más que otros anticuerpos, asociados con bloqueo AV cardíaco congénito aislado. Los anticuerpos contra las ribonucleoproteínas Ro/SSA y La/SSB son detectables en varias enfermedades autoinmunes, especialmente en el lupus eritematoso sistémico y el síndrome de Sjögren. Estos anticuerpos juegan un papel importante en la patogénesis. Los pacientes que han experimentado el paso transplacentario de anticuerpos anti-Ro/SSA pueden presentar bradicardia sinusal, así como bloqueo AV cardíaco congénito. Mazel y col. han observado bradicardia sinusal en ratones a los que se ha inyectado IgG obtenida de las madres de niños con bloqueo AV cardíaco congénito. Bebés con taquicardia ectópica de unión congénita y bloqueo AV completo congénito tienen madres con títulos elevados de anti-Ro/La y los autoanticuerpos circulantes, en la vida fetal o neonatal, inflaman el sistema de conducción, que a su vez induce la arritmia. Niños cuyas madres han mostrado negatividad anti-Ro/ pueden tener la presencia de bloqueo AV cardíaco congénito. De hecho, existe sospecha con respecto a la asociación de anticuerpos anti-Ro/La con bloqueo cardíaco congénito.

Brucato y col, se observaron bloqueo AV cardíaco congénito en el 20% de las madres con negatividad anti-Ro/La. La regresión espontánea del bloqueo AV fue posible en madres que tenían negatividad anti-Ro y niños con bloqueo AV cardíaco congénito. Las tasas de mortalidad infantil fueron similares entre las madres que tenían positividad anti-Ro, negatividad anti-Ro y niños con bloqueo AV cardíaco congénito. La FC fetal es un indicador importante del pronóstico de la enfermedad durante el período neonatal. Para adaptarse a la bradicardia persistente, tanto el VD como el VI aumentan de tamaño. Cuando la frecuencia ventricular es  $< 38$  latidos / min, puede aparecer ascitis y derrame pericárdico. En los pacientes con diagnóstico prenatal de bloqueo AV cardíaco completo congénito, son signos de mal pronóstico:

1) *Nacimiento prematuro*

2) *Bajo peso al nacer*

3) *Baja frecuencia ventricular: recién nacidos normales tienen una frecuencia cardíaca de 94 a 155 latidos / min.*<sup>31</sup>

4) *Enfermedad cardíaca estructural significativa*

5) *Evidencia de disfunción ventricular o miocardiopatía asociada*

6) *Hidrops fetal*

7) *Ascitis*

8) *Anasarca*

Implante de marcapasos está indicado en lactantes con ICC y una FC  $< 55$  latidos / min. En presencia de hidropesía fetal, las tasas de mortalidad informadas para los bebés nacidos con bloqueo AV congénito completo es  $>$  de 80%. La presentación clínica de bloqueo AV cardíaco completo congénito en el útero o en el período neonatal es en sí misma una indicación grave: la tasa de mortalidad global incluso en los neonatos y los recién nacidos con corazones estructuralmente normales está entre 19% y el 31%.

Diversos abordajes terapéuticos para el bloqueo AV cardíaco completo congénito han sido propuestos. Estos incluyen fármacos  $\beta$ -simpaticomiméticos para aumentar la FC fetal; plasmaféresis y esteroides para dirigirse a los componentes inflamatorios y mediados por anticuerpos; y digoxina o furosemida para evitar hidropesía. Estudios recientes sugieren que los recién nacidos de alto riesgo deben ser tratados antes del término; después del nacimiento, y la terapia generalmente incluye un tratamiento médico agresivo, asociado con la estimulación en aquellos bebés que no responden al tratamiento médico. El nacimiento prematuro, el bajo peso al nacer, el estado hemodinámico deficiente y la acidosis metabólica afectan negativamente el rendimiento y el éxito de la estimulación. La estimulación temprana planificada de neonatos de alto riesgo que tienen bloqueo AV cardíaco completo congénito reduce potencialmente las consecuencias adversas de la bradicardia severa y la asistolia, que a menudo ocurren poco después del nacimiento, en el contexto del aumento de la demanda metabólica. En los casos de bloqueo AV cardíaco completo congénito aislado, Glatz et al. han recomendado el diagnóstico precoz y el uso de esteroides, seguidos de un parto planeado y, para los recién nacidos severamente afectados, la colocación temprana de estimulación epicárdica temporaria. Los cables de estimulación ventricular epicárdicos temporales,

implantados mediante un abordaje mínimamente invasivo, pueden servir como un puente para un marcapasos permanente. La implantación de un marcapasos epicárdico en neonatos con bloqueo AV cardíaco completo congénito es técnicamente factible y con resultado excelentes en pacientes con corazones estructuralmente normales. Hay discusiones sobre si la estimulación debe ser permanente o temporaria, y sobre si la colocación debe ser transvenosa o epicárdica. Los estudios sobre este tema son informes de casos aislados. Cuando el bloqueo AV cardíaco completo congénito es persistente, la frecuencia ventricular no muestra aumento durante el ejercicio. Aunque la afectación en el sistema de conducción está presente en más del 85% de los bebés nacidos de madres con anticuerpos anti-Ro / SSA y anti-La/SSB, solo  $\approx 2\%$  de esos recién nacidos desarrollan bloqueo AV cardíaco completo congénito. Aunque estos anticuerpos están directamente implicados en la patogenia de bloqueo AV cardíaco completo congénito, otros factores, tal vez ambientales, fetales, maternos individuales y genéticos, pueden predisponer a los pacientes a bloqueo AV cardíaco completo congénito. Se necesitan estudios adicionales para aclarar estas diferencias individuales que dan como resultado grados variantes de disfunción del nódulo AV. El bloqueo aurículoventricular (AV) de tercer grado, también denominado bloqueo cardíaco de tercer grado o bloqueo cardíaco completo, es un trastorno del sistema de conducción cardíaco donde no hay conducción por el nódulo aurículoventricular (NAV). Por lo tanto hay disociación completa de la actividad auricular y ventricular (**Narula 1970**). El mecanismo de escape ventricular puede ocurrir en cualquier parte desde el NAV hasta el sistema de ramas de Purkinje (**Rosen 1973**). Es importante darse cuenta de que no todos los pacientes con disociación AV tienen bloqueo cardíaco completo. Por ejemplo los pacientes con taquicardia ventricular tienen disociación AV, pero no bloqueo cardíaco completo. Por ejemplo, los pacientes con TV tienen disociación AV, pero no bloqueo cardíaco completo; en este ejemplo, la disociación AV se debe a la frecuencia ventricular más rápida que la frecuencia sinusal intrínseca. El ECG del bloqueo cardíaco completo es representado por complejos QRS que se conducen a su propia frecuencia y son totalmente independientes de las ondas P. El bloqueo AV resulta de diversos estados patológicos que causan infiltración, fibrosis o pérdida de conexión en porciones del sistema de conducción sano. El bloqueo AV de tercer grado puede ser congénito o adquirido. El triaje de pacientes con bloqueo cardíaco completo consiste en determinar síntomas, evaluar signos vitales y buscar evidencias de perfusión periférica afectada. Especialmente los hallazgos del examen físico en pacientes con bloqueo AV de tercer grado son notables por la bradicardia, que puede ser grave. El tratamiento del bloqueo AV de tercer grado se basa en el nivel del bloqueo. El primer tratamiento médico y a veces más importante de bloqueo cardíaco es el retiro de cualquier medicación potencialmente agravante o causante. El tratamiento médico del bloqueo cardíaco completo se limita a los pacientes con enfermedad de conducción en el NAV. Los esfuerzos iniciales de tratamiento deben enfocarse en la evaluación de la necesidad de estimulación temporal y el inicio de estimulación. La mayoría de los pacientes cuyos bloqueos cardíacos no son tratables de otra manera, precisarán un marcapasos permanente o cardiodesfibrilador implantable (CDI).

El bloqueo AV de tercer grado o completo existe cuando hay más ondas P que complejos QRS y no hay relación entre ellos (es decir, no hay conducción). El bloqueo de conducción puede ser a nivel del NAV, el haz de His o el sistema de ramas de Purkinje. En la mayoría de los casos (aproximadamente 61%), el bloqueo ocurre debajo del haz de His. El bloqueo dentro del nódulo AV

es responsable de aproximadamente un quinto de todos los casos, mientras que el bloqueo del haz de His es responsable de un poco menos de un quinto de todos los casos (**Rosen 1973**).

La duración del complejo QRS de escape depende del sitio de bloqueo y el sitio de marcapasos de ritmo de escape. Los marcapasos sobre el haz de His producen un ritmo de escape de complejo QRS estrecho, mientras que aquellos debajo del haz de His producen un complejo QRS amplio.

Cuando el bloqueo es a nivel del NAV, el ritmo de escape generalmente surge de marcapasos de la unión con una frecuencia de 45-60 lpm. Los pacientes con marcapasos de la unión frecuentemente son hemodinámicamente estables, y su frecuencia cardíaca aumenta en respuesta al ejercicio y la atropina. Cuando el bloque está debajo del NAV, el ritmo de escape surge del haz de His o del sistema de ramas de Purkinje a frecuencias menores de 45 lpm. Estos pacientes generalmente son hemodinámicamente inestables, y su frecuencia cardíaca no responde al ejercicio y la atropina.

### **Disociación AV**

La disociación AV está presente cuando la activación auricular y ventricular son independientes entre sí. Puede resultar de bloqueo cardíaco completo o de refractariedad fisiológica del tejido de conducción. También puede ocurrir en una situación en la que frecuencia auricular/sinusal es más lenta que la frecuencia ventricular (por ej., taquicardia de la unión acelerada y taquicardia ventricular).

Ocasionalmente las frecuencias auricular y ventricular están tan cerca que el trazado sugeriría conducción AV normal; sólo un examen cuidadoso de la tira larga de ritmo puede revelar una variación en el intervalo PR. Esta forma de disociación AV se denomina disociación AV isorítmica. Las maniobras o medicamentos que resultan en aceleración de la frecuencia auricular/sinusal resultarán en restauración de conducción normal.

**Causas Congénitas de bloqueo AV:** Comando ventricular con una frecuencia mayor y complejo QRS estrecho.

- ✓ Aislado: lupus maternal con pronóstico favorable;
- ✓ Asociado a otras cardiopatías congénitas: transposición corregida de las grandes arterias de la base, defectos del canal AV, ventrículo único, CIA y CIV;
- ✓ Válvula aórtica bicúspide calcificada: en candidatos de reemplazo de válvula aórtica, considerando trastornos de conducción, especialmente en pacientes con válvula calcificada, es obligatorio. Bloqueo AV irreversible que requiere implante de PM permanente, es una condición rara luego de reemplazo de la válvula aórtica (**Karbasi 2014**).
- ✓ La recuperación tardía de conducción AV luego de bloqueo cardíaco completo quirúrgico transitorio ( $\geq 7$  días), pero sin propiedades electrofisiológicas de conducción AV recuperada, evaluados precozmente en el período postoperatorio, predice fuertemente riesgo de bloqueo cardíaco completo tardío. La evaluación de seguimiento de la conducción AV es especialmente indicada en el grupo de recuperación tardía (**Aziz 2013**).

### **Criterios ECG de bloqueo AV total, completo o de tercer grado**

- 1) Independencia total entre la actividad auricular y ventricular: disociación aurículoventricular. En otras palabras, hay ausencia completa de conducción AV –ninguno de los impulsos supraventriculares se conduce a los ventrículos;
- 2) Comando aurículoventricular independiente;
- 3) Ausencia de conexión AV;
- 4) En las formas adquiridas, el paciente tendrá bradicardia severa (comando ventricular). En las formas congénitas la frecuencia ventricular es más alta, con el comando de la unión; en ambos hay frecuencias auriculares y ventriculares independientes, es decir disociación AV;
- 5) El comando cardíaco se realiza por marcapasos complementario ubicado bajo la región bloqueada;
- 6) La frecuencia ventricular es generalmente muy baja, entre 20 lpm y 40 lpm en las formas adquiridas: ritmo idioventricular;
- 7) Las formas congénitas tienen una mayor frecuencia cardíaca y QRS estrecho, porque el foco del comando ventricular es hisiano.