

# Bloqueo auriculoventricular congénito: El punto de vista del ginecólogo

Alberto Galindo Izquierdo, David Escribano Abad, \*Miguel Ángel Granados Ruiz, \*Alberto Mendoza Soto

Unidad de Medicina Fetal. Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario 12 de Octubre

\*Cardiología Infantil. Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre

## INTRODUCCIÓN

El bloqueo auriculoventricular (BAV) completo congénito es la causa más frecuente de bradicardia fetal persistente<sup>1</sup>. La bradicardia fetal se define como la presencia de una frecuencia fetal por debajo de 110 latidos/minuto (lpm)<sup>2</sup>. Episodios breves, clínicamente insignificantes, de bradicardia fetal son relativamente frecuentes en el segundo y tercer trimestre de la gestación<sup>3</sup>. Sin embargo, la detección de una frecuencia cardíaca fetal anormalmente baja que no remite en el tiempo que dura la exploración ecocardiográfica (30-45 minutos), descartada la pérdida del bienestar fetal, es una situación muy poco frecuente en la práctica clínica (en una serie reciente de un centro especializado en arritmias fetales menos del 2 % de los fetos referidos presentaban una frecuencia menor de 110 lpm)<sup>4</sup>.

La bradicardia fetal mantenida puede ser debida a bradicardia sinusal, a extrasistolia auricular no conducida (EANC) acoplada en bigeminismo o a bloqueo auriculoventricular (BAV) de segundo o tercer grado. Una frecuencia cardíaca fetal por debajo de 60 lpm generalmente obedece a BAV completo, mientras que frecuencias entre 60 y 80 lpm pueden ser debidas a EANC o a bloqueo de segundo o tercer grado y, finalmente, frecuencias entre 100 y 110 lpm corresponden generalmente a bradicardia sinusal<sup>5</sup>.

Un correcto diagnóstico intraútero de estas alteraciones del ritmo es fundamental ya que el manejo y el pronóstico es completamente distinto: la bradicardia fetal secundaria a EANC se tolera bien y suele revertir a ritmo sinusal antes de finalizar la gestación<sup>6</sup>; la mayoría de fetos con BAV asociado a cardiopatía estructural fallecen antes de llegar a término<sup>7</sup>; el BAV de causa inmunológica en determinadas circunstancias (hidrops, disfunción ventricular, frecuencia ventricular menor de 55 lpm) se asocia a una morbimortalidad significativa y es tema de debate en el momento actual la posibilidad de que el diagnóstico y tratamiento precoz del bloqueo en las fases iniciales pueda cambiar la historia natural de la enfermedad<sup>8</sup>.

## EVALUACIÓN DEL RITMO FETAL Y DE LA CONDUCCIÓN AURICULOVENTRICULAR

El registro de una adecuada señal eléctrica del corazón fetal a través del abdomen materno es sumamente complicado (bajos voltajes, ruido circundante, actividad del corazón materno) y precisa técnicas de procesamiento de señales para extraer de manera no invasiva el electrocardiograma (ECG) fetal no disponibles en la práctica clínica habitual. La magnetocardiografía es una técnica relativamente nueva capaz de registrar el campo magnético generado por las ondas de despolarización y repolarización del corazón fetal a través del abdomen materno desde etapas tan tempranas como la semana 16 de la gestación. Sin embargo, la instrumentación requerida para medir los campos magnéticos fetales es aún sofisticada, muy cara y al alcance de muy pocos centros<sup>9</sup>. Teniendo en cuenta que la despolarización miocárdica, la contracción de las cámaras cardíacas y el flujo de sangre son eventos relacionados, en el momento actual la secuencia de activación del corazón fetal puede estudiarse de forma adecuada mediante las técnicas de ecocardiografía convencionales (modo M y Doppler pulsado)<sup>10</sup>. De esta manera intentaremos responder a las siguientes preguntas:

- ¿Cuál es la frecuencia cardíaca?
- ¿Qué relación hay entre la actividad auricular (A) y la ventricular (V)?
- ¿El intervalo AV (contracción auricular-contracción ventricular) es mayor, igual o menor que el intervalo VA (contracción ventricular-contracción auricular)?
- ¿Cuánto dura el intervalo VA?

### Modo M:

El modo M nos permite registrar los movimientos de la pared auricular y ventricular a lo largo del ciclo cardíaco. Para ello la línea de puntos debe atravesar al mismo tiempo una de las aurículas (habitualmente la aurícula derecha, más trabeculada) y uno de los ventrículos. El trazado obtenido permite conocer la relación cronológica entre la contracción

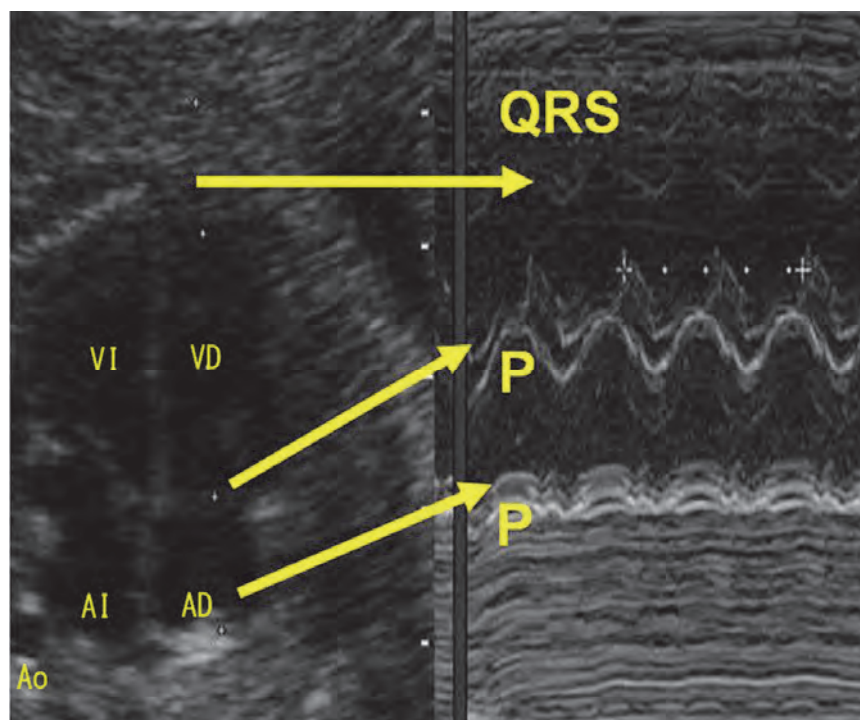


Figura 1: Modo M: Ecocardiograma fetal, proyección cuatro cámaras, con registro simultáneo en modo-M. La línea de puntos atraviesa al mismo tiempo el VD, la válvula tricúspide y la AD. La contracción de la punta del VD se corresponde con el complejo QRS. El movimiento de la válvula tricúspide y la contracción de la pared de la AD guardan relación con la onda P. En el trazado después de cada contracción auricular (P) se registra una contracción ventricular (QRS).

auricular (onda P) y la sístole ventricular (complejo QRS) (Figura 1). El modo M precisa una adecuada posición fetal y una calidad de imagen que permita mostrar con detalle el movimiento de las paredes de las cámaras y el de las válvulas AV. Aunque suele permitir una rápida evaluación de la relación entre contracción auricular y ventricular, generalmente es difícil definir el momento exacto del inicio de la contracción auricular, lo que impide la medición precisa del intervalo AV (equivalente al intervalo PR). Esta dificultad es aún mayor en edades gestacionales tempranas (segundo trimestre) o cuando la contractilidad miocárdica está comprometida.

#### Doppler pulsado:

De la misma manera, mediante Doppler pulsado se pueden registrar simultáneamente flujos que resultan de la contracción auricular y ventricular. Esta técnica también es muy dependiente de la posición fetal por la necesidad de alinear adecuadamente los flujos estudiados.

Uno de los primeros métodos empleados consiste en el registro simultáneo de los flujos de entrada y de salida del ventrículo izquierdo (VI)<sup>11</sup> (Figura 2). Dado que la onda "A" del flujo mitral se corresponde con la onda P del ECG y el flujo del tracto de salida del VI ("V") con el complejo QRS, es posible medir con precisión el intervalo PR.

El hecho de que la vena cava superior (VCS) y la aorta ascendente discurren paralelas durante un corto trayecto permite estudiar su flujo de forma simultánea con Doppler pulsado<sup>12</sup> (Figura 3). El flujo retrógrado en VCS coincidente con la contracción auricular (onda "A") y el inicio del flujo anterógrado en aorta ascendente ("V") definen la relación mecánica entre aurículas y ventrículos, apareciendo ambas ondas en el mismo lado de la línea de base. Si el ángulo de incidencia del haz de Doppler no está cercano a 0° ó el filtro está demasiado alto es posible que el flujo retrógrado de baja velocidad de la VCS (onda "A") no sea fácilmente demostrable. Aunque esta técnica requiere un nivel mayor de entrenamiento y dedicación, la interpretación de las señales una vez familiarizados con ellas no es complicada.

El tercer método que se puede emplear para estudiar la relación entre la actividad auricular y ventricular consiste en la exploración simultánea del flujo de la arteria y la vena pulmonar<sup>13</sup>(Figura 4). La existencia de dos arterias pulmonares y su relación con las venas pulmonares hace que este método sea menos dependiente de la posición fetal. Sin embargo, a diferencia del flujo retrógrado que se recoge en VCS con la contracción atrial (onda "A"), en las venas pulmonares el flujo suele ser anterógrado y de velocidad reducida. A medida que aumenta la presión en la aurícula izquierda, como sucede en

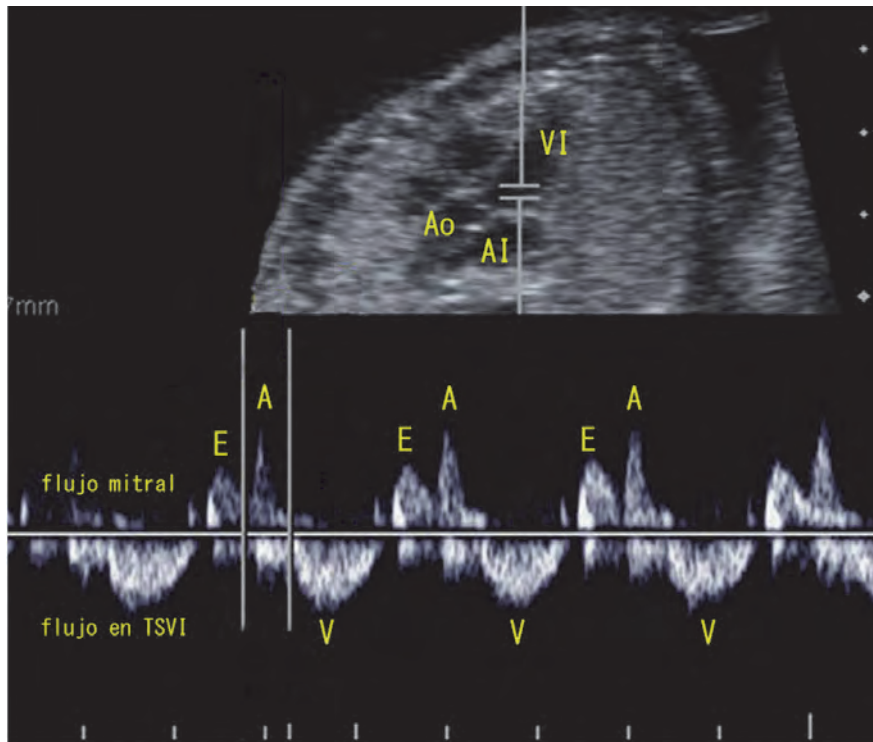


Figura 2: Doppler-pulsado. Tracto de entrada y tracto de salida de ventrículo izquierdo (VI): Ecocardiograma fetal, proyección eje largo de VI, en el que visualiza un flujo que se acerca al transductor que corresponde con el flujo mitral normal y que consta de una onda E inicial de menor velocidad y una onda A. El flujo que se aleja del transductor es el flujo en el tracto de salida de VI que resulta de la contracción del VI. La onda A del flujo mitral se corresponde con la onda P del ECG y el flujo sistólico del tracto de salida de VI con el complejo QRS. El intervalo AV se extiende desde el comienzo de la onda A hasta el comienzo del flujo sistólico en tracto de salida. También se puede observar que por cada onda P hay un complejo QRS (relación AV 1:1).

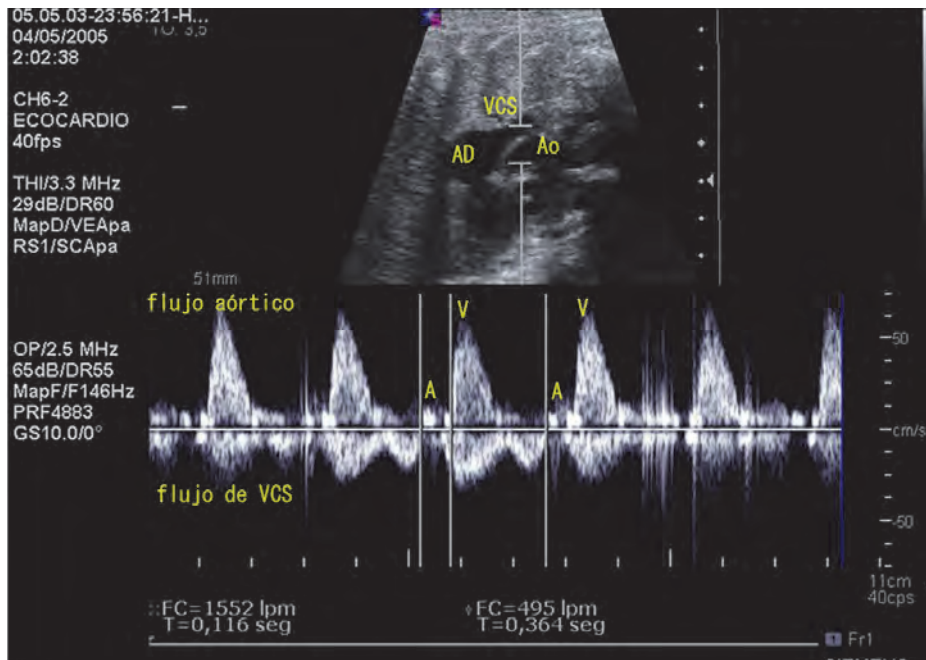


Figura 3: Doppler-pulsado. Vena cava superior (VCS) y aorta ascendente: Ecocardiograma fetal en el que se registra simultáneamente flujo de VCS y aorta ascendente. El flujo de la VCS se registra en forma de dos ondas que se alejan del transductor (una primera sistólica y una segunda que corresponde con la primera parte de la diástole) y una pequeña onda que se acerca al transductor que refleja el flujo retrógrado en VCS coincidente con la contracción auricular (onda "A"). El flujo sistólico en aorta ascendente se acerca al transductor y representa la contracción ventricular ("V"). El intervalo AV se extiende desde el comienzo de la onda "A" del flujo de VCS hasta el inicio de la onda "V". La relación AV es 1:1.

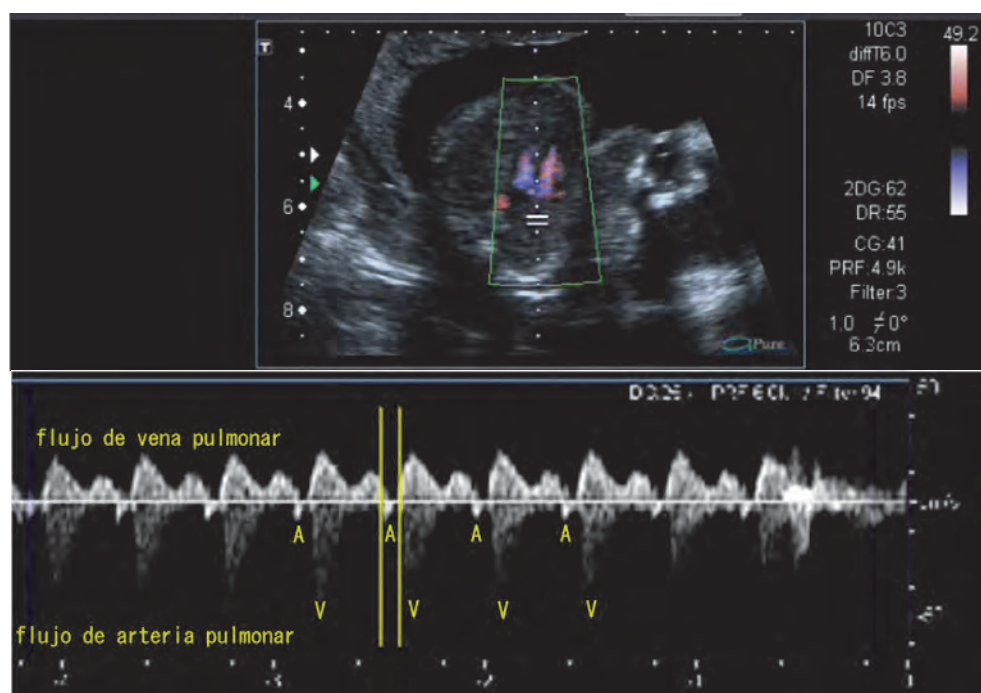


Figura 4: Doppler-pulsado. Vena y arteria pulmonar: Ecocardiograma fetal (17 semanas), proyección cuatro cámaras, en el que se registra simultáneamente el flujo de la vena pulmonar superior derecha y la arteria pulmonar derecha. El flujo de la vena pulmonar se registra en forma de dos ondas que se acercan al transductor (una primera sistólica y una segunda que corresponde con la primera parte de la diástole) y una pequeña onda que en este caso se aleja del transductor y que es debida a un mínimo flujo retrógrado coincidente con la contracción auricular (onda "A"). El flujo sistólico en arteria pulmonar se aleja del transductor y representa la contracción ventricular ("V"). El intervalo AV se extiende desde el comienzo de la onda "A" del flujo de vena pulmonar hasta el inicio de la onda "V". La relación AV es 1:1

caso de arritmias de larga evolución, suele aparecer flujo reverso evidente en venas pulmonares, facilitándose el estudio.

Con independencia de la técnica o método empleados, la normalidad electrofisiológica fetal se define por la presencia de un ritmo cardíaco regular y mantenido por encima de 110 lpm, con una relación AV 1:1 y con un intervalo AV normal para la edad gestacional<sup>12</sup>.

## BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR CONGENITO

### Generalidades:

Los estudios disponibles estiman su incidencia en la población general en 1 caso de cada 15.000-20.000 recién nacidos vivos<sup>14,15</sup>. Sin embargo, la elevada proporción de abortos y/o pérdidas fetales asociada a esta enfermedad sugiere que su prevalencia en la vida fetal pueda ser mayor<sup>16,17</sup>.

Aproximadamente el 50 % de casos de BAV congénito se asocia a cardiopatía congénita y es resultado de una alteración anatómica en la continuidad del tejido específico entre aurículas y ventrículos<sup>18,19</sup>. El resto de fetos con BAV congénito tiene un corazón estructuralmente normal (BAV congénito aislado) y el bloqueo se produce por un desarrollo anormal del

sistema de conducción o por lesión inflamatoria mediada por anticuerpos de un nodo AV normalmente desarrollado<sup>20,21</sup>.

El nodo AV aparece en situación posterior en la base del tabique interauricular inicialmente separado del haz de His y se une a esta estructura hacia la octava semana de gestación. Sobre la semana 16 el sistema de conducción ya es funcionalmente maduro<sup>22</sup>. Sin embargo, en determinadas cardiopatías congénitas complejas puede no existir continuidad entre el nodo AV y el resto del tejido de conducción (isomerismo izquierdo)<sup>23</sup> (Figura 5) o bien, como consecuencia de la alteración en la posición anatómica, puede ser una conexión inestable y susceptible de lesión en cualquier etapa de la vida [transposición congénitamente corregida de grandes arterias]<sup>24,25</sup>.

La destrucción del nodo AV a través de un proceso inflamatorio mediado por anticuerpos anti-Ro/SSA y anti-La/SSB es la causa de BAV congénito mejor estudiada, aunque los mecanismos patogénicos no se han llegado a esclarecer por completo<sup>26</sup>.

La presencia de inmunoglobulinas maternas en la circulación fetal forma parte de un proceso fisiológico de defensa pasiva frente a las infecciones comunes<sup>20</sup>. Los anticuerpos de tipo IgG maternos

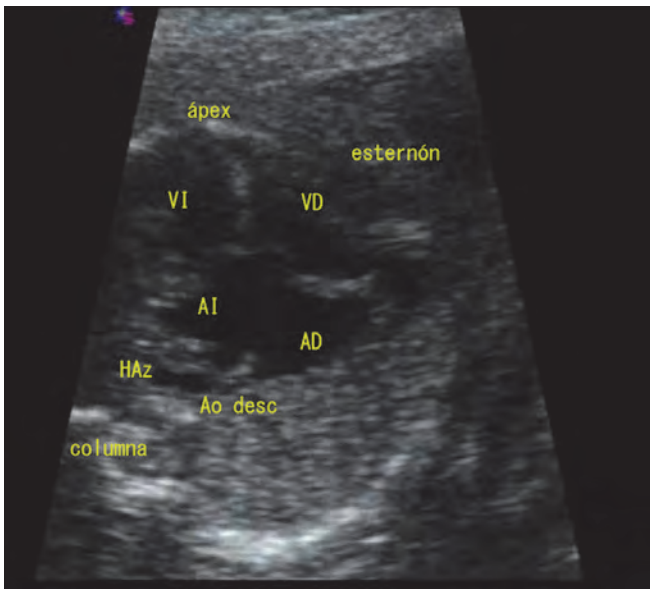


Figura 5: Anomalía en la lateralidad visceral (heterotaxia) y canal auriculoventricular (AV): Ecocardiograma fetal, proyección cuatro cámaras. A la izquierda y detrás de la aorta (Ao) se visualiza una vena hemiaórtica (HAz) dilatada característica del isomerismo izquierdo. Existe un gran defecto en la cruz del corazón (canal AV) con una válvula AV única. El corazón ocupa gran parte del tórax como resultado de la cardiomegalia secundaria a bloqueo AV completo.

interactúan con receptores Fc en las células del trofoblasto y son transportados de manera activa a la circulación fetal. Durante el primer trimestre de gestación apenas existen niveles de IgG maternos en la circulación fetal, pero el nivel de estos anticuerpos aumenta considerablemente a partir de la semana 17. La mayoría de los casos de BAV congénito se detecta precisamente entre las semanas 18 y 24 de gestación<sup>27</sup> (Figura 6). Además de lesionar el tejido específico de conducción, estos anticuerpos pueden producir un daño cardíaco difuso en forma de fibroelastosis endocárdica y miocardiopatía dilatada<sup>29</sup>.

Se estima que hasta un 2 % de mujeres embarazadas son portadoras asintomáticas de anticuerpos anti-Ro/SSA<sup>29</sup>, siendo este porcentaje mayor en las mujeres diagnosticadas de alguna conectivopatía. Sin embargo, no todos los hijos de madres seropositivas desarrollan BAV, por lo que se puede afirmar que estos anticuerpos son necesarios en la patogenia del BAV pero su presencia no es suficiente para inducir enfermedad<sup>30</sup>. Los estudios demuestran que sólo aparece BAV en el 1-5 % de madres seropositivas, con una recurrencia en las gestaciones futuras del 16-20 %<sup>31-33</sup>. Recientemente se ha descrito que la exposición fetal a altos títulos de anticuerpos anti-Ro/SSA se correlaciona con el desarrollo de daño cardíaco (en un estudio prospectivo en el que se incluyeron 186 gestantes seropositivas se asoció BAV en 5 % de embarazos

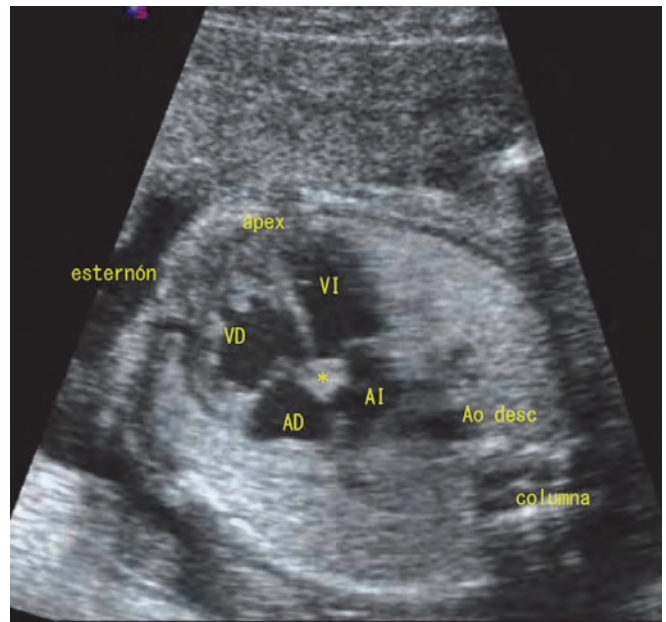


Figura 6: Bloqueo auriculoventricular (BAV) de causa inmunológica: Ecocardiograma fetal, proyección cuatro cámaras. Diagnóstico fortuito de BAV completo en feto de 20 semanas. Madre asintomática en la que tras el diagnóstico fetal se comprobó que era portadora de anticuerpos anti-Ro/SSA y anti-La/SSB. Se visualiza una marcada hiperecogenicidad y aumento de tamaño en la base del tabique interauricular que corresponde al nodo AV lesionado (\*).

con niveles anti-Ro > 100 U/ml pero nunca con niveles < 50 U/ml<sup>34</sup>.

Por otra parte, menos de un tercio de las madres con anticuerpos positivos y con fetos afectados de BAV padecen de lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren o una enfermedad autoinmune indiferenciada en el momento del diagnóstico<sup>35,36</sup>. Es decir, la detección en el feto de un BAV puede ser el primer signo de que la madre padece una enfermedad autoinmune y no tenemos, en el momento actual, capacidad para seleccionar adecuadamente a las gestantes subsidiarias de seguimiento estrecho por riesgo de BAV fetal.

Finalmente, algunos fetos que desarrollan BAV no tienen ni cardiopatía estructural ni madres seropositivas y se agrupan bajo el epígrafe de "idiopáticos". Se ha descrito que en este grupo el diagnóstico es habitualmente tardío, que es más frecuente el BAV incompleto y que el curso suele ser impredecible (cambiante o progresivo)<sup>37,38</sup>. En este grupo se incluiría algún subtipo de QT largo relacionado con BAV 2:1, que se asocia con una elevada mortalidad y en el que el bloqueo podría explicarse por la exagerada duración del potencial de acción<sup>39-41</sup>.

### Manejo y evolución:

La bradicardia fetal sostenida se define como la presencia de una frecuencia cardíaca por debajo

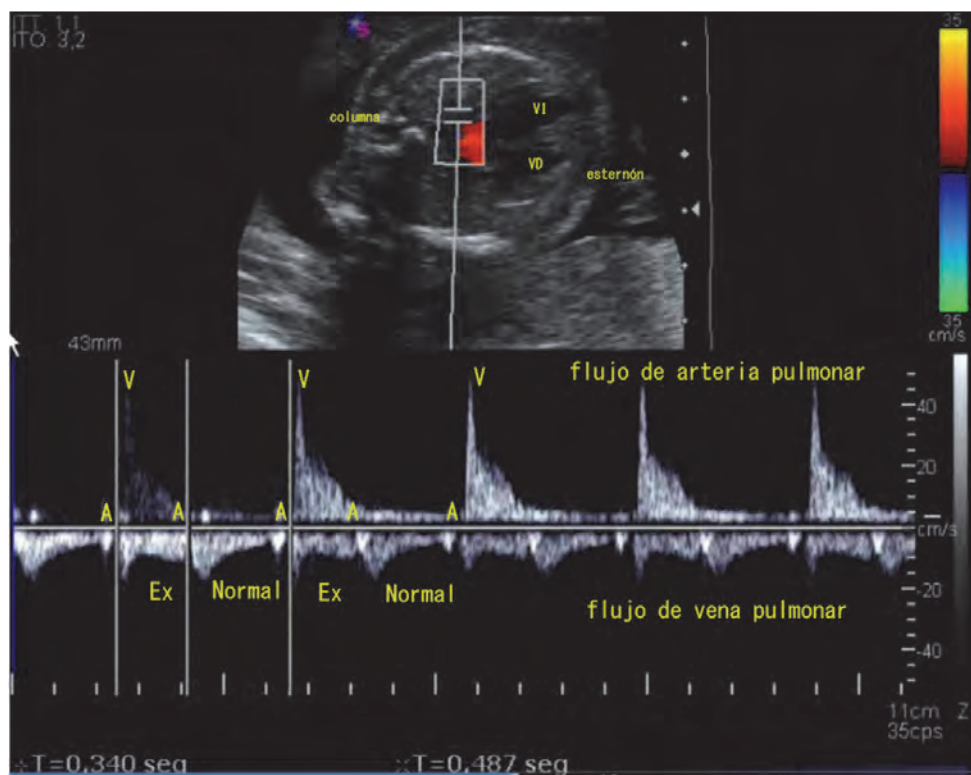


Figura 7: Extrasistolia auricular no conducida (EANC) acoplada en bigeminismo: Estudio Doppler-pulsado de vena y arteria pulmonar izquierda. El flujo que se aleja del transductor corresponde con el flujo anterógrado de la vena pulmonar. El flujo que se acerca al transductor es el flujo de la arteria pulmonar. En el trazado auricular se identifica un intervalo AA corto (extrasístole auricular no conducido) alternando sistemáticamente con un intervalo AA largo (contracción auricular que se sigue de contracción ventricular). Se pueden observar dos ondas de flujo auricular por una de flujo ventricular. Si el intervalo AA fuera constante podríamos afirmar que nos encontramos ante un BAV de segundo grado con conducción 2:1.

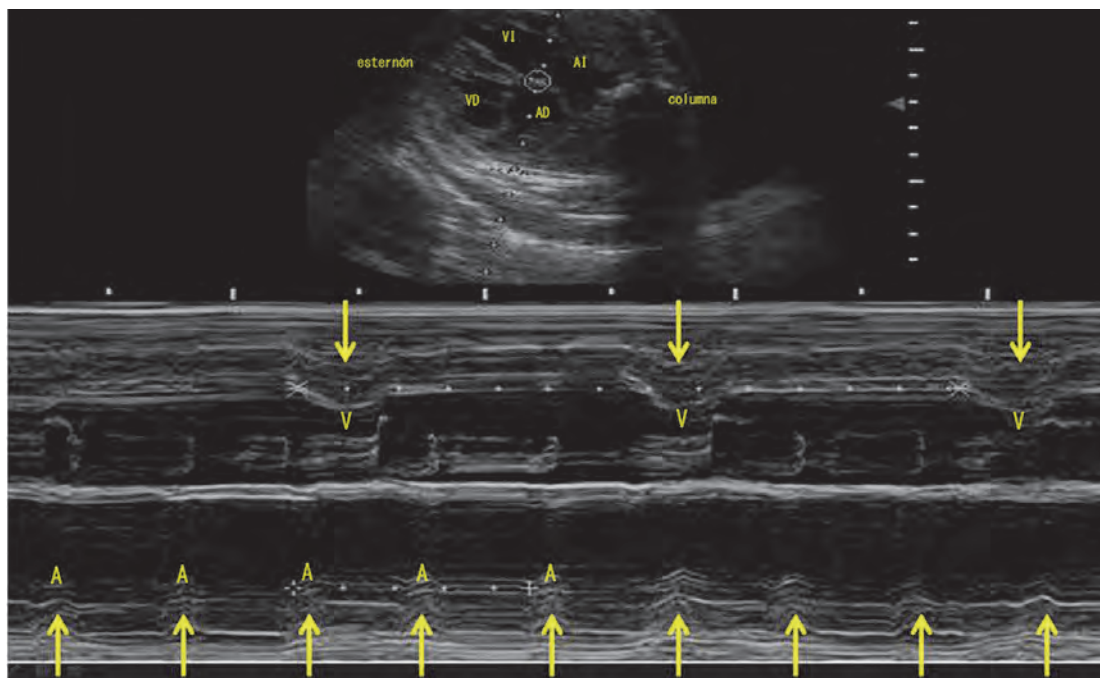


Figura 8: Bloqueo auriculoventricular (BAV) completo: Ecocardiograma fetal, proyección cuatro cámaras, con registro simultáneo en modo-M. La línea de puntos atraviesa al mismo tiempo la pared lateral de VI y la AD. El ritmo ventricular es lento y la actividad auricular es más rápida sin que se pueda establecer una relación entre aurícula y ventrículo (la contracción auricular unas veces precede y otras sucede a la contracción ventricular: disociación AV).

de 110 lpm durante el tiempo que dura la exploración ecocardiográfica (30-45 minutos). La identificación del mecanismo electrofisiológico que genera la bradicardia se basa en el estudio de la relación cronológica entre la despolarización auricular y la despolarización ventricular<sup>5</sup>. En esta situación se considera bradicardia sinusal a la presencia de un ritmo ventricular regular con una relación AV 1:1 y un intervalo AV dentro de valores normales para la edad gestacional. En caso de ritmo ventricular regular y relación AV 2:1, se debe analizar el intervalo entre las dos aurículas (AA); si se trata de extrasistolia auricular no conducida (EANC) acoplada en bigeminismo aparece un registro característico con un intervalo AA corto alternando sistemáticamente con un intervalo AA largo (Figura 7); por el contrario, si el intervalo AA es constante podemos afirmar que nos encontramos ante un BAV de segundo grado. Si existe disociación AV el diagnóstico es BAV completo (Figura 8 y 9).

En ausencia de cardiopatía estructural los fetos con bradicardia sinusal o con EANC acoplada en bigeminismo son capaces de compensar el descenso en la frecuencia ventricular incrementando el volumen latido. Los fetos con BAV completo tienen el gasto cardíaco comprometido además por la pérdida de la contribución de la contracción auricular al llenado ventricular, aunque no suelen desarrollar hidrops si la frecuencia ventricular se mantiene por encima de 60 lpm. En esta situación, la identificación de cardiopatía estructural mayor determina un pronóstico especialmente malo (supervivencia de 56 % y 19 % al nacimiento y al año de vida, respectivamente)<sup>42</sup>.

Una vez confirmado el diagnóstico de BAV y descartada cardiopatía estructural mayor, la probabilidad de que se trate de un bloqueo asociado a la presencia de anticuerpos anti-Ro/SSA y anti-La/SSB en sangre materna es superior al 85 %<sup>43</sup>. Se ha descrito que el riesgo de mortalidad de este grupo de pacientes sin tratamiento se sitúa entre 18 y 43 %. Los factores de riesgo asociados a un mal pronóstico son: edad gestacional <20 semanas, frecuencia ventricular ≤50-55 lpm, hidrops fetal, disfunción ventricular en el momento del diagnóstico y fibroelastosis endocárdica; la presencia de más de un factor de riesgo multiplica por 10 la probabilidad de muerte intraútero y por 6 en período neonatal<sup>44,45</sup>.

Para cambiar la historia natural de esta enfermedad se han puesto en marcha distintas estrategias preventivas y terapéuticas con resultados variables. Desafortunadamente hasta el momento actual no existen marcadores fiables que permitan predecir qué fetos expuestos a anticuerpos anti-Ro/La

maternos van a desarrollar la enfermedad y tampoco existe consenso entre los cardiólogos fetales sobre cómo manejar el BAV inmunológicamente mediado<sup>29</sup>.

Los protocolos de manejo de gestantes seropositivas tienen por objeto la detección precoz y el tratamiento de la lesión inicial del nodo AV para prevenir el desarrollo de BAV completo el cual, una vez instaurado, se considera irreversible. Los corticoides fluorados (dexametasona y betametasona) apenas son metabolizados por la placenta por lo que se emplean cuando se desea un efecto antiinflamatorio directo sobre el feto. Se ha descrito que el tratamiento precoz con corticoides puede resolver grados no avanzados de BAV<sup>46-48</sup>, por lo que los protocolos incluyen la realización de controles ecocardiográficos semanales desde la 16 hasta la 28 semana para determinar el intervalo PR y la relación AV. Sin embargo, se ha descrito que la progresión del bloqueo se produce rápidamente, en unos pocos días, de manera que la mayoría de los fetos (>95 %) son diagnosticados en situación de BAV de tercer grado<sup>49</sup>. Por tanto, estaría indicado iniciar tratamiento con corticoides (dexametasona oral, 4 mg cada 24 horas) si se documenta<sup>50</sup>: BAV de primer grado (intervalo AV inequívocamente prolongado, por encima de 190 ms); BAV de segundo grado; BAV de tercer grado de reciente aparición (menos de dos semanas); signos adicionales de lesión mediada por anticuerpos (derrames, fibroelastosis endocárdica). Dado que el tratamiento prolongado con corticoides puede tener unos efectos secundarios potencialmente graves tanto en la madre (resistencia a la insulina, diabetes gestacional, hipertensión) como en el feto (oligohidramnios, crecimiento intrauterino retardado, insuficiencia suprarrenal, alteración en el desarrollo psicomotor), éste debe interrumpirse si después de varias semanas no se documenta respuesta<sup>51</sup>.

Los agonistas betaadrenérgicos (salbutamol, 2-8 mg cada 6-8 horas, máximo: 40 mg/día; terbutalina, 2,5-7,5 mg cada 6-8 horas, máximo: 30 mg/día) están incluidos en la mayor parte de protocolos de tratamiento para aumentar la FC cardíaca fetal (en torno a 5-10 lpm). Pueden estar indicados cuando la frecuencia cardíaca fetal es <50-55 lpm y existen signos de insuficiencia cardíaca congestiva. Sin embargo, las madres suelen tolerar mal las dosis necesarias para alcanzar niveles adecuados en la circulación fetal<sup>52,53</sup>.

En gestantes seropositivas con un hijo anterior afecto de BAV no está indicado el tratamiento profiláctico con corticoides<sup>54</sup>. Tampoco la administración de gammaglobulina i.v. en este grupo de pacientes ha demostrado prevenir el desarrollo de

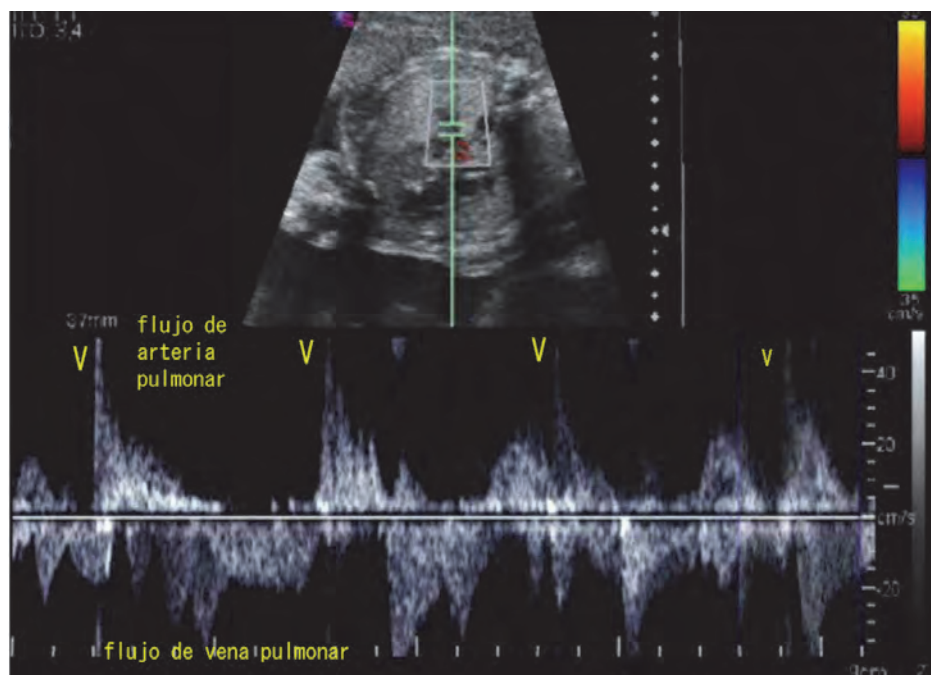


Figura 9: Bloqueo auriculoventricular (BAV) completo: Estudio Doppler-pulsado de vena y arteria pulmonar izquierda. El flujo que se aleja del transductor corresponde con el flujo anterógrado de la vena pulmonar. El flujo que se acerca al transductor es el flujo de la arteria pulmonar. El ritmo ventricular es lento y la actividad auricular es más rápida aunque no se puede reconocer una única morfología de flujo porque existe disociación AV.

BAV en el feto<sup>55</sup>, por lo que la única recomendación es el seguimiento ecocardiográfico estrecho entre las semanas 16 y 28.

Si bien la única manera de poner fin realmente a la exposición de miocardio fetal a los anticuerpos maternos es la finalización de la gestación, está demostrado que la prematuridad se asocia con una mayor mortalidad en los neonatos expuestos<sup>43</sup>. Por tanto, el seguimiento óptimo de los fetos con BAV requiere la valoración ecocardiográfica periódica de la función cardíaca y de la adecuación de la circulación fetal (estudio de flujos de ductus venoso y de arteria umbilical)<sup>56</sup>. Dada la dificultad que supone la interpretación de los registros cardiotocográficos habituales (la bradicardia mantenida y la escasa reactividad impiden reconocer los signos de pérdida del bienestar fetal), la mayor parte de los grupos programan cesárea electiva en la semana 36-37 en un hospital terciario<sup>50</sup>.

## CONCLUSIONES

La bradicardia fetal mantenida no relacionada con el trabajo de parto es una entidad poco frecuente pero fácilmente reconocible, incluso por el obstetra no experto en diagnóstico prenatal. Sin embargo, alcanzar el diagnóstico final del mecanismo responsable de la bradicardia sí puede exigir el concurso de un experto en ecocardiografía fetal. Hoy en día, la diferenciación prenatal de todas las entidades que

pueden provocar una bradicardia sigue residiendo en la ecocardiografía bidimensional complementada con Doppler pulsado y modo M y, de todas ellas, la más importante es el BAV completo. Si éste se acompaña de cardiopatía estructural y/o signos de fracaso cardíaco, el pronóstico no es bueno y la mayor parte de estos pacientes fallecen en el período perinatal. Por el contrario, si el corazón es estructuralmente normal y la tolerancia hemodinámica es buena, el pronóstico se ve claramente mejorado aunque la mayoría de estos pacientes acaban precisando la implantación de un marcapasos. El tratamiento farmacológico prenatal en los casos de BAV inmunológico sigue siendo controvertido. Concretamente, el tratamiento antiinflamatorio con corticoides resulta ineficaz en los casos de BAV completo, que debe considerarse irreversible, pero en casos de BAV incompleto sí puede resultar eficaz, motivo por el cual en las gestantes de riesgo se aconseja el control ecocardiográfico semanal a partir de la semana 16 y al menos hasta la semana 28 con el fin de detectar precozmente posibles alteraciones de la conducción AV. Es posible que en el futuro se encuentre algún marcador que nos permita identificar a las gestantes de mayor riesgo y en las que, aplicando otras tecnologías (Doppler-tisular,...), seamos capaces de identificar con mayor precisión los estadios iniciales de la lesión del tejido de conducción para iniciar un tratamiento precoz.



**BIBLIOGRAFÍA:**

1. Jaeggi ET, Friedberg MK. Diagnosis and management of fetal bradyarrhythmias. *PACE* 2008; 31: S50-S53.
2. Macones GA, Hankins GD, Spong CY, Hauth J, Moore T. The 2008 National Institute of Child Health and Human Development workshop report on electronic fetal monitoring: update on definitions, interpretation, and research guidelines. *Obstet Gynecol* 2008; 112: 661-666.
3. Southall DP, Richards J, Hardwick RA, Gibbens GL, Thelwall-Jones H, Sewiet M et al. Prospective study of fetal heart rate and rhythm patterns. *Arch Dis Child* 1980; 55: 506-511.
4. Jaeggi ET, Nii M. Fetal brady- and tachyarrhythmias: new and accepted diagnostic and treatment methods. *Semin Fetal Neonatal Med* 2005; 10: 504-514.
5. Eliasson H, Wahren-Herlenius M, Sonesson SE. Mechanisms in fetal bradyarrhythmia: 65 cases in a single center analyzed by Doppler flow echocardiographic techniques. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37: 172-178.
6. Fouron JC. Fetal arrhythmias: the Saint-Justine hospital experience. *Prenat Diagn* 2004; 24: 1068-1080.
7. Lopes LM, Tavares GM, Damiano AP, Lopes MA, Aiello VD, Schultz R et al. Perinatal outcome of fetal atrioventricular block: one-hundred-sixteen cases from a single institution. *Circulation* 2008; 118:1268-1275.
8. Friedman DM, Kim MY, Copel JA, Llanos C, Davis C, Buyon JP. Prospective evaluation of fetuses with autoimmune-associated congenital heart block followed in the PR Interval and Dexamethasone Evaluation (PRIDE) Study. *Am J Cardiol* 2009; 103:1102-1106.
9. Strasburger JF, Cheulkar B, Wakai RT. Magnetocardiography for Fetal Arrhythmias. *Heart Rhythm* 2008; 5: 1073-1076.
10. Hornberger LK. Echocardiographic assessment of fetal arrhythmias. *Heart* 2007; 93: 1331-1333.
11. Strasburger JF, Huhta JC, Carpenter RJ Jr, Garson A Jr, McNamara DG. Doppler echocardiography in the diagnosis and management of persistent fetal arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7: 1386-1391.
12. Fouron JC, Proulx F, Miro J, Gosselin J. Doppler and M-mode ultrasonography to time fetal atrial and ventricular contractions. *Obstet Gynecol* 2000; 96:732-736.
13. Carvalho JS, Prefumo F, Ciardelli V, Sairam S, Vides A, Shiebourne EA. Evaluation of fetal arrhythmias from simultaneous pulsed wave Doppler in pulmonary artery and vein. *Heart* 2007; 93: 1448-1453.
14. Michaelsson, M, Engle, MA. Congenital complete heart block: An international study of the natural history. *Cardiovasc Clin* 1972; 4:85-101.
15. Siren MK, Julkunen H, Kaaja R. The increasing incidence of isolated congenital heart block in Finland. *J Rheumatol* 1998; 25: 1862-1864.
16. Groves AM, Allan LD, Rosenthal E. Outcome of isolated congenital complete heart block diagnosed in utero. *Heart* 1996; 75: 190-194.
17. Berg C, Geipel A, Kohl T, Breuer J, Germer U, Krapp M et al. Atrioventricular block detected in fetal life: associated anomalies and potential prognostic markers. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26: 4-15.
18. Lev M, Silverman J, Fitzmaurice FM, Paul MH, Cassels DE, Miller RA. Lack of connection between the atria and the more peripheral conduction system in congenital atrioventricular block. *Am J Cardiol* 1971; 27: 481-490.
19. Anderson RH, Weninck ACG, Losekoot TG, Becker AE. Congenitally complete heart block: developmental aspects. *Circulation* 1977; 56: 90-101.
20. Buyon JP, Winchester R. Congenital complete heart block: a human model of passively acquired autoimmune injury. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 609-614.
21. Chow LT, Cook AC, Ho SY, Leung MP, Anderson RH. Isolated congenitally complete heart block attributable to combined nodoventricular and intraventricular discontinuity. *Hum Pathol* 1998; 29: 729-736.
22. James TN. Cardiac conduction system: fetal and postnatal development. *Am J Cardiol* 1970; 25: 213-226.
23. Dickinson DF, Wilkinson JL, Anderson KR, Smith A, Ho SY, Anderson RH. The cardiac conduction system in situs ambiguus. *Circulation* 1979; 59: 879-885.
24. Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation* 1974; 50: 911-923.
25. Huhta JC, Maloney JD, Ritter DC, Ilstrup DM, Feldt RH. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation* 1983; 67: 1374-1377.
26. Jayaprasad M, Johnson F, Venugopal M. Congenital complete heart block and maternal connective tissue disease. *Internal J Cardiol* 2006; 112: 153-158.
27. Buyon JP, Waltuck J, Kleinman C, Copel J. In utero identification and therapy of congenital heart block. *Lupus* 1995; 4: 116-121.
28. Nield LE, Silverman ED, Taylor GP, Smallhorn JF, Mullen JB, Silverman NH et al. Maternal anti-Ro and anti-La antibody-associated endocardial fibroelastosis. *Circulation* 2002; 105:843-848.
29. Pike JL, Donofrio MT, Berul CI. Ineffective therapy, underpowered studies, or merely too little, too late? Risk factors and impact of maternal corticosteroid treatment on outcome in antibody-associated fetal heart block. *Circulation* 2011; 124: 1905-1907.
30. Buyon JP, Kim MY, Copel JA, Friedman D. Anti-Ro/SSA antibodies and congenital heart block: necessary but not sufficient. *Arthritis Rheum* 2001; 44: 1723-1727.
31. Lockshin MD, Bonfa E, Elkon K, Druzin ML. Neonatal lupus risk to newborns of mothers with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1988; 31: 697-701.
32. Brucato A, Frassi M, Franceschini F, Cimaz R, Faden D, Pisoni MP et al. Risk of congenital heart block in newborns of mothers with anti-Ro/SSA antibodies detected by counterimmunoelectrophoresis: a prospective study of 100 women. *Arthritis Rheum* 2001; 44: 1832-1835.
33. Gladman G, Silverman ED, Law Y, Luy L, Boutin C, Laskin C, et al. Fetal echocardiographic screening of pregnancies of mothers with anti-Ro and/or anti-La antibodies. *Am J Perinatol* 2002; 19: 73-79.
34. Jaeggi ET, Laskin CA, Hamilton RM, Kingdom J, Silverman ED. The importance of maternal anti-Ro / SSA antibodies as prognostic markers of the development of cardiac neonatal lupus erythematosus: a prospective study of 186 antibody-exposed fetuses and infants. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:2778-2784.
35. Press J, Uziel Y, Laxer R, Luy L, Hamilton RM, Silverman ED. Long-term outcome of mothers of children with complete

- congenital heart block. *Am J Med* 1996; 100: 328-332.
36. Julkunen H, Eronen M. Long-term outcome of mothers of children with isolated heart block in Finland. *Arthritis Rheum* 2001; 44: 647-652.
  37. Brucato A, Grava C, Bortolati M, Ikeda K, Milanese O, Cimaz R et al. Congenital Heart Block Not Associated with Anti-Ro/La Antibodies: Comparison with Anti-Ro/La-positive Cases. *J Rheumatol* 2009;36;1744-1748.
  38. Villain E, Coastedoat-Chalumeau N, Marijon E, Boudjemline Y, Piette JC, Bonnet D. Presentation and prognosis of complete atrioventricular block in childhood, according to maternal antibody status. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:1682-1687.
  39. Tan HL, Bink-Boelkens MT, Bezzina CR, Viswanathan PC, Beaufort-Krol GC, van Tintelen PJ et al. A sodium-channel mutation causes isolated cardiac conduction disease. *Nature* 2001; 409:1043-1047.
  40. Wang, DW, Viswanathan, PC, Balsler, JR, George Al Jr, Benson DW. Clinical, genetic, and biophysical characterization of SCN5A mutations associated with atrioventricular conduction block. *Circulation* 2002; 105: 341-346.
  41. Lin MT, Hsieh FJ, Shyu MK, Lee CN, Wang JK, Wu MH. Prenatal outcome of fetal bradycardia without significant cardiac abnormalities. *Am Heart J* 2004; 147: 540-544.
  42. Jaeggi ET, Hornberger LK, Smallhorn JF, Fouron JC. Prenatal diagnosis of complete atrioventricular block associated with structural heart disease: combined experience of two tertiary care centers and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26: 16-21.
  43. Izmirly PM, Saxena A, Kim MY, Wang D, Sahl SK, Llanos C et al. Maternal and fetal factors associated with mortality and morbidity in a multi-racial/ethnic registry of anti-SSA/Ro-associated cardiac neonatal lupus. *Circulation* 2011; 124: 1927-1935.
  44. Jaeggi ET, Hamilton RM, Silverman ED, Zamora SA, Hornberger LK. Outcome of children with fetal, neonatal or childhood diagnosis of isolated congenital atrioventricular block. A single institution's experience of 30 years. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 130-137.
  45. Eliasson H, Sonesson SE, Sharland G, Granath F, Simpson JM, Carvalho JS et al. (for the Fetal Working Group of the European Association of Pediatric Cardiology). Isolated Atrioventricular Block in the Fetus. A Retrospective, Multinational, Multicenter Study of 175 Patients. *Circulation* 2011; 124: 1919-1926.
  46. Saleeb S, Copel J, Friedman D, Buyon JP. Comparison of treatment with fluorinated glucocorticoids to the natural history of autoantibody associated congenital heart block. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 2335-2345.
  47. Rosenthal D, Friedman DM, Buyon J, Dubin A. Validation of the Doppler PR interval in the fetus. *J Am Soc Echocardiogr* 2002; 15: 1029-30.
  48. Rein AJ, Mevorach D, Perles Z, Gavri S, Nadjari M, Nir A et al. Early diagnosis and treatment of atrioventricular block in the fetus exposed to maternal anti-SSA / Ro-SSB / La antibodies. *Circulation* 2009; 119: 1867-72.
  49. Friedman DM, Kim MY, Copel JA, Davis C, Phoon CK, Glickstein JS, Buyon JP; PRIDE Investigators. Utility of cardiac monitoring in fetuses at risk for congenital heart block: the PR Interval and Dexamethasone Evaluation (PRIDE) prospective study. *Circulation* 2008; 117: 485-493.
  50. Hutter D, Silverman ED, Jaeggi ET. The Benefits of Transplacental Treatment of Isolated Congenital Complete Heart Block Associated with Maternal Anti-Ro / SSA Antibodies: A Review. *Scand J Immunol* 2010; 72: 235-241.
  51. Breur JM, Visser GH, Kruize AA, Stoutenbeek P, Meijboom EJ. Treatment of fetal heart block with maternal steroid therapy: case report and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 24: 467-472.
  52. Jaeggi ET, Fouron JC, Silverman ED, Ryan G, Smallhorn J, Hornberger LK. Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circulation* 2004; 110: 1542-1548.
  53. Friedman RA, Fenrich AL, Kertesz NJ. Congenital complete atrioventricular block. *Pace* 2001; 24: 1681-1688.
  54. Brucato A. Prevention of congenital heart block in children of SSA-positive mothers. *Rheumatology* 2008; 47(S3): 35-37.
  55. Pisoni CN, Brucato A, Ruffatti A, Espinosa G, Cervera R, Belmonte-Serrano M et al. Failure of intravenous immunoglobulin to prevent congenital heart block: findings of a multicenter, prospective, observational study. *Arthritis Rheum* 2010; 62: 1147-1152.
  56. Hofstaetter C, Hansmann M, Eik-Nes SH, Huhta JC, Luther SL. A cardiovascular profile score in the surveillance of fetal hydrops. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2006; 19: 407-413.