Rev Clin Esp. 2013;213(Espec Congr):609

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-54. - ESTUDIO DE UNA SERIE DE PACIENTES CON BLOQUEO CARDIACO CONGÉNITO CON ATENCIÓN ESPECIAL AL LUPUS NEONATAL

R. Garrido Rasco[1], R. González León[1], E. Montero Mateos[1], A. León Guisado[1], I. Porras Antras[1], F. García Hernández[1], J. Gavilán Camacho[2], M. Castillo Palma[1]

[1]Servicio de Medicina Interna, [2]Servicio de Cardiología Pediátrica. Complejo Hospitalario Virgen del Rocío. Sevilla.

Resumen

Objetivos: El lupus neonatal (LN) es una enfermedad autoinmune del feto por paso trasplacentario de anticuerpos maternos anti-Ro/SSA y/o anti-La/SSB. Puede determinar afectación cardiaca, con importante morbimortalidad. La alteración cardiaca más frecuente y grave es el bloqueo cardíaco congénito (BCC). Al diagnóstico en el feto o RN, el 50% de las madres están asintomáticas y sin diagnóstico previo de enfermedad autoinmune sistémica (EAS). El BCC puede relacionarse con cardiopatía estructural (BCC CE, 50%) o no: 90% por LN (BCC LN+) y 10% de etiología desconocida (BCC LN-). El BCC LN+ tiene alto riesgo de recurrencia en posteriores embarazos. Nuestro objetivo es analizar las características de una serie de casos de BCC y los factores diferenciales entre sus variantes.

Métodos: Estudio retrospectivo de casos de BCC (y sus madres, en LN+) diagnosticados durante un periodo de 30 años. Se recogieron datos sobre CE, insuficiencia cardiaca, autoanticuerpos, tratamiento, necesidad de marcapaso (MP) y evolución.

Resultados: Se incluyeron 29 casos de BCC (3 por CE; 15 LN+ y 11 LN-). El 51,7% de casos no secundarios a CE se diagnosticaron intraútero (73% LN+ vs 18% LN-; $p < 0,008$). Mayor prevalencia de CE menor en LN+ frente a negativos (47 vs 0%; $p < 0,046$). Se implantó MP en 62% (más precoz en LN+ que en LN-; $p < 0,025$). Tres gestantes recibieron tratamiento con dexametasona y 3, con alto riesgo de hijos con BCC, con gammaglobulina intravenosa (GGIV): 2 tuvieron hijos sanos y 1 con BCC completo. Dos madres de pacientes LN+ estaban diagnosticadas de EAS; otras 8 (57,1%) se diagnosticaron tras la detección del BCC.

Discusión: En nuestra experiencia, el BCC LN+ se diagnosticó más precozmente (la mayoría intraútero), era más frecuentemente completo al diagnóstico y precisó implantación más temprana del MP, lo que implica peor pronóstico. La lesión inmunomediada podría condicionar mayor daño y peor tolerancia. La mortalidad parece mayor en BCC CE, aunque no hallamos diferencias significativas. Aunque se ha propuesto tratamiento preventivo en gestantes de alto riesgo para BCC LN+ con GGIV y/o plasmaféresis, los escasos estudios prospectivos no los hallaron eficaces. El 86% de madres de niños con BCC LN+ no estaban diagnosticadas de ninguna EAS, pero tras estudio dirigido se diagnosticó en el 71%.

Conclusiones: Todo caso de BCC se debe estudiar desde el punto de vista autoinmune. Los BCC LN+ tienen peor pronóstico. La prevención con GGIV no dio los resultados esperados.

0014-2565 / © 2013, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.