

CASOS CLINICOS

Rev. Chil. Pediatr. 57(1): 61-63, 1986

Lupus Eritematoso Neonatal: Bloqueo Aurículo-Ventricular Completo

Dr. Benito González M.¹; Dr. Jorge Alvarez L.²

Congenital Lupus Erythematosus and Complete A-V Block

A full term newborn with Congenital Lupus Erythematosus with a complete atrio-ventricular block as the only clinical feature is described. His mother suffers from Systemic Lupus Erythematosus and she is being presently treated with prednisone. The patient's heart rate was 80 beats per minute with sinus frequency of 180 impulses per minute and had positive (1:200) Antinuclear antibodies.

(Key words: Congenital Lupus Erythematosus. Congenital atrioventricular block).

El Lupus Eritematoso Neonatal (LEN) es una enfermedad poco frecuente, caracterizada por lesiones cutáneas transitorias similares a las del Lupus Discoide, bloqueo atrio-ventricular (A-V) congénito completo o ambas. Puede existir además compromiso multisistémico, caracterizado por alteraciones hematológicas como anemia hemolítica con reacción positiva del Coombs, leucopenia, trombocitopenia, hepatomegalia y esplenomegalia.

Este síndrome descrito inicialmente por Plant y Steven (1945)¹ y Mc Cuiston y Schoch (1954)², pero sólo en 1977 Chamiedes y Rashkind³ lograron establecer el efecto causal del Lupus eritematoso sistémico (LES) materno. Por esta razón el número de casos descritos en la literatura médica es reducido, no sobrepasando de sesenta comunicaciones.

Se describe en este artículo un caso de bloqueo A-V completo congénito, y se discuten su etiología, mecanismos inmunopatogénicos, tratamiento y pronóstico.

Caso Clínico

S.R., nacido el 23 de Junio de 1983. Madre portadora de LES, en tratamiento con prednisona. Embarazo de curso normal, cesárea a las 38 semanas. Peso de nacimiento 2.430 g. Apgar 7 y 9 a los 1 y 5 minutos respectivamente. En el período de RN inmediato se pesquió bloqueo

A-V con frecuencia auricular de 180 x min. y ventricular de 80 x min. Por los antecedentes maternos fue enviado a la Unidad de Inmunología y Reumatología del Hospital Luis Calvo Mackenna para su estudio. Radiografía de tórax normal; Hemograma normal; Prueba de Coombs directa negativa; pruebas hepáticas normales, excepto hiperbilirrubinemia de 9,3 mg% de predominio indirecto. Anticuerpos Antinucleares (AAN) positivos en dilución 1:200. No se encontraron células de Lupus. En el examen físico no habían alteraciones de importancia excepto la frecuencia cardíaca reducida para su edad. Ha evolucionado satisfactoriamente hasta la fecha sin necesidad de ningún tratamiento especial.

El LEN es una entidad de incidencia baja que afecta de preferencia a RN de sexo femenino, ya que de todos los casos informados, sólo 11% de los que se expresan como Lupus Discoide y 35% de los que aparecen como bloqueo A-V son de sexo masculino⁴.

DISCUSION

Las lesiones pueden afectar la piel o estructuras cardíacas, y también producir otras manifestaciones como anemia hemolítica, trombocitopenia, leucopenia, y en algunos casos alteraciones leves de la función hepática⁵. Las lesiones cutáneas son transitorias y persisten mientras duren los anticuerpos circulantes de origen materno en el niño, aproximadamente hasta el sexto mes o, a veces, hasta el año de edad. Sus manifestaciones aparecen por lo general en la segunda o tercera semanas de vida, con todas las características del

1. Médico Jefe Unidad de Inmunología y Reumatología. Hospital Luis Calvo Mackenna.

2. Médico Becado de Pediatría, Hospital Luis Calvo Mackenna.

Lupus Discoide. La biopsia de piel ha sido durante muchos años un instrumento fundamental para su diagnóstico definitivo. Habitualmente los síntomas ceden sin dejar secuela, pero pueden quedar leves cicatrices o alteraciones de la pigmentación. Algunos autores sugieren que se trata de lesiones fotosensibles, y que su aparición se produciría al exponer al niño al sol, pero hay casos en que esto ocurre antes de cualquier exposición a la radiación solar⁶.

La lesión cardíaca que se presenta con mayor frecuencia es el bloqueo A-V completo, y a diferencia de la lesión cutánea suele ser permanente. Estudios histológicos han demostrado que en el bloqueo A-V "congénito" de un RN portador de LEN pueden existir diferentes procesos: Carter y col.⁷ en una revisión de la histología demostró que en algunos casos no existía la conexión miocárdica entre el nódulo sinusal y el nódulo A-V, y este último se encontraba rodeado de abundante tejido fibroso; en otro grupo de niños el nódulo estaba ausente o había evidencia de cambios degenerativos en el lugar donde previamente habría existido una estructura nodal; un tercer grupo de pacientes tenía lesiones en la rama aurículo-ventricular. Aparte de las lesiones del tejido éxito-conductor se ha encontrado en estos casos una mayor frecuencia de fibroelastosis y fibrosis endomiocárdica⁸, las que podrían corresponder a lesiones cicatriciales del proceso agudo perinatal. También habría mayor incidencia de malformaciones cardíacas (aproximadamente 20%), en comparación con la población normal (menos de 1%).

En los estudios originales el LEN fue descrito siempre en casos asociados a madres con lupus sintomático. Con el avance de la inmunogenética y el desarrollo de nuevos métodos de detección de autoanticuerpos se ha perdido esta relación, pues se han comunicado numerosos casos de madres asintomáticas cuyos hijos desarrollaron la enfermedad: En los últimos años se han descrito anticuerpos contra las ribonucleoproteínas tisulares (anti Ro/SSA) en pacientes con enfermedades del tejido conectivo y, en publicaciones muy recientes¹⁰, se ha establecido una fuerte asociación entre la tasa materna de estos anticuerpos y la ocurrencia de LEN—con manifestaciones cutáneas o cardíacas— en sus hijos, independientemente de la existencia de lesiones evidentes o síntomas en la madre.

Por otro lado en un estudio inmuno-genético practicado a seis niños con fenómeno lúpico neonatal y sus respectivos familiares se logró establecer una estrecha asociación entre la presencia de Ag HLA-DR3 en las madres y LEN.

De las seis madres, cinco eran asintomáticas y una era portadora de Síndrome de Sjögren. En estos casos se estableció que LEN era 32 veces más frecuente en los hijos de portadores de Ag HLA-DR3 que en la población normal⁴.

Cada día se identifican nuevas relaciones entre marcadores genéticos (HLA) y el desarrollo de enfermedades autoinmunes. Lo que aún queda por aclarar es si ellos intervienen de manera directa (formación de anticuerpos) o indirecta (determinando mayor susceptibilidad a desarrollar ciertas enfermedades), en los mecanismos de autoinmunidad. El estudio de Lee⁴ sugiere, una vez más, una relación activa en la producción de autoanticuerpos (probablemente del tipo Ro/SSA), determinando en estos casos una mayor frecuencia de HLA-DR3 en las madres y no en los niños portadores de la enfermedad.

En nuestro caso clínico no se midieron anticuerpos (Ac) anti Ro/SSA, ni tampoco se estudió el sistema HLA en la madre, pero estamos ciertos que la enfermedad comprobada de la madre, la afección que sufre el hijo y los AAN en el RN, son fundamentos muy sólidos para el diagnóstico.

Por lo general el bloqueo A-V no produce mayores problemas en estos niños, como en el caso que se comenta, pero se describe una mortalidad de hasta 20%⁹ y la necesidad de usar marcapasos en una pequeña proporción de los casos. El diagnóstico es posible in útero cuando es posible detectar frecuencias cardíacas fetales bajas y mediante estudios de las madres en busca de HLA-DR3 y Ac anti Ro/SSA.

Para concluir queremos subrayar la importancia que tiene reconocer este síndrome, pues los recién nacidos afectados pueden desarrollar bloqueos A-V que los lleven a insuficiencia cardíaca¹¹, el trastorno puede repetirse en otros hijos⁴ y, además, se ha observado que los niños afectados tienen mayor riesgo de sufrir LES posteriormente durante la adolescencia o la etapa del adulto^{13, 14}.

RESUMEN

Se presenta un RN portador de Lupus Eritematoso Neonatal, hijo de madre con LES en tratamiento con prednisona, cuyas únicas manifestaciones clínicas fueron un bloqueo A-V congénito completo, con frecuencia cardíaca de 80 x min. y AAN positivos 1/200. No requirió tratamiento. Se discuten aspectos etiopatogénicos, inmunogenéticos, pronóstico y tratamiento.

REFERENCIAS

1. *Plant, R.K., Steven, R.A.*: Complete A-V block in a fetus: case report. *Am. Heart J.* 30: 615, 1945.
2. *Mc Cuiston, C.H., Schoch, E.P.*: Possible discoid lupus erythematosus in newborn infant. *Arch. Dermatol.* 70: 782, 1954.
3. *Chamiedes, L., Truex, R.C., Vetter, V., Rashkind, W.J., Galíoto, F.M. Jr., Noonan, J.A.*: Association of maternal SLE and congenital complete heart block. *New Engl. J. Med.* 297: 120, 1977.
4. *Lee, L.A., Bias, W.B., Arnett, F.C. Jr., et al.*: Immunogenetics of the neonatal lupus syndrome. *Ann Intern Med.* 99: 592, 1983.
5. *Schaller, J.G.*: Lupus phenomena in the newborn. *Arthritis & Rheum* 20: 312, 1977.
6. *Lane, A.T., Watson, R.M.*: Neonatal lupus erythematosus. *Am. J. Dis. Child* 134: 663, 1984.
7. *Carter, J.B., Blieden, L.C., Edwards, J.E.*: Congenital heart block: anatomic correlations and review of the literature. *Arch. Pathol.* 97: 51, 1974.
8. *Abruzzo, J.L.*: Neonatal lupus syndrome, autoantibodies, and connective tissue disease. *Ann Intern Med.* 99: 716, 1983.
9. *Vetter, V.L., Rashkind, W.J.*: Congenital complete heart block and connective tissue disease. *N. Engl. J. Med.* 309: 236, 1983.
10. *Scott, J.S., Maddison, P.J., Taylor, P.V., Esscher E., Scott, O., Skinner, R.P.*: Connective tissue disease, antibodies to ribonucleoprotein, and congenital heart block. *N. Engl. J. Med.* 309: 209, 1983.
11. *Draznin T.H., Esterly N.B., Furey N.L. DeBrfsky H.*: Neonatal lupus erythematosus. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1: 437, 1979.
12. *Provost, T.T.*: Neonatal lupus erythematosus. *Arch. Dermatol* 119: 619, 1983.
13. *Fox, R.J., Mc Cuiston, C.H., Schoch, E.P.*: SLE: association with previous neonatal lupus erythematosus. *Arch. Dermatol* 115: 340 1979.
14. *Jackson, R., Gulliver, M.*: Neonatal lupus erythematosus progressing into SLE. *Br. J. Dermatol* 101: 81, 1979.