



## IF-71. - REGISTRO NACIONAL GEAS-SEMI DE BLOQUEO CARDIACO CONGÉNITO AUTOINMUNE EN MADRES PORTADORAS DE ANTICUERPOS ANTI-RO/LA (REBACC): CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y SEGUIMIENTO MATERNO DE LOS PRIMEROS 25 CASOS

P. Brito-Zerón<sup>1</sup>, P. Rosich<sup>2</sup>, L. Sáez Comet<sup>3</sup>, M. Pérez Conesa<sup>3</sup>, J. Sabio<sup>4</sup>, F. Mitjavila<sup>5</sup>, O. Capdevila<sup>5</sup>, A. Martínez Zapico<sup>6</sup>, J. González Nieto, C. Tolosa, J. Oristrell, L. Caminal, D. Colunga, H. Gueitasi, A. Bove, S. Retamozo, M. Ramos-Casals, en representación del Grupo de Trabajo REBACC-GEAS-SEMI

<sup>1</sup>Unidad de Enfermedades Autoinmunes. Hospital Clínic. Barcelona. <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Miquel Servet. Zaragoza. <sup>4</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen de las Nieves. Granada. <sup>5</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital de Bellvitge. Barcelona. <sup>6</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

### Resumen

**Objetivos:** El bloqueo cardíaco congénito autoinmune (BCCA) es una de las manifestaciones inducidas por anticuerpos maternos contra los autoantígenos Ro/La que atraviesan la placenta. Estos autoanticuerpos dañan los tejidos de conducción durante el desarrollo fetal en un corazón que es estructuralmente normal. El objetivo del estudio es analizar las características maternofetales de embarazos afectados con BCCA.

**Métodos:** En marzo de 2014 se creó el Registro Nacional GEAS-SEMI de Bloqueo Autoinmune Cardíaco Congénito (REBACC) con el objetivo de recopilar los datos clínicos maternos y fetales de los casos evaluados en las UEAS españolas. Es un estudio multicéntrico retrospectivo, cuyos criterios de inclusión son: presencia de BCCA de cualquier tipo (I, II o III), EFE y/o miocardiopatía en el feto; diagnosticado in útero o en el primer mes post-parto; y madre portadora de autoanticuerpos anti-Ro52, Ro60 y/o La. Como criterios de exclusión: alteraciones congénitas cardíacas fetales y otros problemas cardíacos no autoinmunes (infecciones, tóxicos...), alteraciones fetales no cardíacas relacionadas con el Ro y fecha de diagnóstico del bloqueo posterior al primer mes de vida.

**Resultados:** Se analizaron retrospectivamente un total de 25 embarazos afectados con BCCA en 21 madres anti-Ro/La+ (2 madres tuvieron 2 embarazos y 1 madre tuvo 3 embarazos con BCCA). La edad media materna en el momento del embarazo con BCCA fue de 33,25 años (22-45), y 9 madres tuvieron 10 embarazos previos sin BCCA. La mayoría de madres (17, un 81%) no cumplían criterios clasificatorios de enfermedades autoinmunes sistémicas, 3 tenían el diagnóstico de LES y 1 de síndrome de Sjögren primario. Con respecto al perfil de autoinmunidad, todas las madres eran anti-Ro+, 4/4 anti-Ro52+ y 16/19 (84%) anti-La+. Sólo 2 madres recibían tratamiento médico previo al embarazo índice (1 hidroxiquina y 1 hidroxiquina y prednisona 2. 5mg/d). La edad media gestacional en la que se detectó el BCCA fue de 22. 5 semanas (16-33). El tipo de BCCA fue tipo I en

1 embarazo, tipo II en 6 y tipo III en 18 (72%). Durante el seguimiento posterior al embarazo, 10 madres fueron diagnosticadas de síndrome de Sjögren primario, 5 de LES, 2 de LES y Sjögren y sólo 4 se mantenían sin diagnóstico de enfermedad autoinmune.

*Conclusiones:* El BCCA se asocia invariablemente a la presencia de anticuerpos anti-Ro maternos, un 72% es un bloqueo completo irreversible (tipo III) y es diagnosticado entre las 18 y las 24 semanas de embarazo en un 70% de casos. En el momento del diagnóstico del primer embarazo afecto de BCCA, un 81% de las madres no presentan una EAS definitiva, siendo en muchos de los casos la primera manifestación autoinmune gracias a la cual se detectan los anticuerpos anti-Ro maternos. Al final del seguimiento, un 81% de madres ya han desarrollado una EAS (Sjögren o LES).