

# Lupus Neonatal: Reporte de Caso.

## Neonatal Lupus: Case Report.

Jesica Chirinos<sup>1</sup>, Richard Muñoz<sup>2</sup>, Julio Peralta<sup>3</sup>, Omar Villanueva<sup>4</sup>.

### RESUMEN

Se presenta el caso de un recién nacido con diagnóstico de Lupus Neonatal del Servicio de Neonatología del Hospital Nacional Dos de Mayo en Lima, el cual se sospechó por tener bradicardia severa y bloqueo aurículo ventricular de III°. Durante la etapa prenatal presentó bradicardia fetal con frecuencia cardíaca promedio de 80 latidos por minuto y test de bienestar fetal normal. La madre no presentó antecedentes patológicos. Nació por cesárea por sospecha de sufrimiento fetal o cardiopatía congénita, con líquido amniótico claro y APGAR 8<sup>1</sup> – 8<sup>5</sup>. Cursa con frecuencia cardíaca que llegan a 60 latidos por minuto. El EKG evidenció bloqueo aurículo ventricular de III°, se realizó la investigación de las causas de bloqueo cardíaco de este tipo y se tuvo resultados positivos para IgG anti SSA/Ro. Al mes de vida se le colocó marcapasos cardíaco.

**Palabras claves:** Lupus neonatal, bradicardia, bloqueo cardíaco completo congénito, anticuerpos antilúpicos, marcapasos.

### SUMMARY

We report the case of a newborn with Neonatal Lupus of the Neonatology Department in the Hospital Nacional Dos de Mayo in Lima, which was suspected to have severe bradycardia and atrioventricular block III°. During the prenatal period presented bradycardia with average heart rate of 80 beats per minute and test normal fetal well being. Mother denies past medical history. Was born by cesarean for suspected fetal distress or congenital heart disease, with clear amniotic fluid and APGAR 8<sup>1</sup> - 8<sup>5</sup>. Postnatally, the newborn presented with heart rates that reach 60 beats per minute. The EKG showed atrioventricular block III°, the investigation of the causes of this type of heart block was performed and it was positive for Ig Ganti SSA/Ro. A cardiac pace maker was placed.

**Keywords:** Neonatal Lupus, bradycardia, atrioventricular block III°, pacemaker.

### INTRODUCCIÓN

El bloqueo aurículo ventricular (AV) completo congénito se produce en 1 de cada 15.000 a 20.000 nacimientos y se asocia principalmente con la transmisión materna a través de la placenta de anticuerpos anti-Roy anti-La. La mayoría de los pacientes que tienen bloqueo AV completo congénito requieren de un marcapasos en algún momento durante la infancia o en la adolescencia, pero una minoría requerirá un marcapasos en el periodo neonatal.<sup>(1)</sup>

El lupus neonatal (NL) es una enfermedad autoinmune transferida pasivamente. Se presenta en aproximadamente 1 a 2 por ciento de los bebés nacidos de madres con enfermedad autoinmune, principalmente lupus eritematoso sistémico (LES)

1. Pediatra del Servicio Neonatología de Hospital Nacional Dos de Mayo, Correo electrónico: jesichirinos@hotmail.com
2. Jefe del Servicio de Neonatología del Hospital Nacional Dos de Mayo, Correo electrónico: richardmunozc2002@yahoo.es
3. Jefe de Cirugía Cardiovascular del Hospital Nacional Dos de Mayo.
4. Cardiólogo del Departamento de Cirugía Cardiovascular del Hospital Nacional Dos de Mayo.

Recibido: 3 de Julio del 2014.

Aceptado: 10 de Setiembre del 2014.

Trabajo Presentado en el XXVIII Congreso Peruano de Pediatría. Ica - Perú.

y síndrome de Sjögren, y con anticuerpos contra SSA/Ro o SSB/La<sup>(3,4)</sup>. Sin embargo, muchos casos ocurren en niños de madres que tienen los mismos anticuerpos, pero que no tienen síntomas de lupus u otra enfermedad autoinmune en el momento del nacimiento del bebé. Alrededor de la mitad de estas madres llegan a desarrollar enfermedad autoinmune (síndrome de Sjögren con más frecuencia que LES)<sup>(6)</sup>. La complicación más grave del lupus neonatal es el bloqueo cardíaco completo (alrededor del 10% tiene una miocardiopatía asociada en el diagnóstico inicia lo desarrolla más adelante).

### PRESENTACIÓN DE CASO

Recién nacido, hijo de madre de 19 años, limeña, sin enfermedades importantes durante la niñez, de religión católica, sin consanguinidad con el padre del niño, abuelo materno con hipertiroidismo, cursa estudios universitarios, estado civil soltera, primigesta, controles prenatales adecuados, grupo sanguíneo O+.

Padre limeño de 23 años, obrero de almacén de cerámica, religión mormona, sin antecedentes patológicos de importancia.

En los últimos controles prenatales se detectó arritmia y bradicardia fetal, realizándose test de bienestar fetal siendo normal. Se decide programar cesárea por sospecha de sufrimiento fetal y malformación cardíaca congénita.

Nació de parto por cesárea, con líquido amniótico claro, sexo masculino, edad gestacional de 36 semanas, peso al nacer de 2630 g, talla 46 cm, APGAR 8<sup>1</sup> – 8<sup>5</sup>, frecuencia cardíaca al nacer de 60 latidos por minuto, no requirió reanimación, pasa a UCI Neonatal por bradicardia.

En UCI neonatal evolucionó con frecuencias cardíacas entre 60 y 90 latidos por minuto, signos de mala perfusión periférica, presión arterial 49/29 mmHg y marcadores de laboratorio de sepsis positivos, por lo que se inicia tratamiento con antibióticos y dobutamina. Se observan anomalías en las ondas del electrocardiograma, por lo que se inició la investigación de las causas de bradicardia neonatal asociado con bloqueo cardíaco. Se solicitó descartar de sífilis congénito, enfermedades tiroideas, anticuerpos lúpicos, perfil ENA y evaluación por Cardiología y Reumatología.



Radiografía del neonato a los 2 días de vida de características normales.

En el EKG se muestra disociación aurículo-ventricular, con frecuencias auriculares de 180 por minuto y ventriculares de 88 por minuto, y el ecocardiograma normal, por lo que se concluye en bloqueo aurículo ventricular de III° (BAV III°).

Los exámenes de laboratorio son los siguientes:

ANA: Núcleo: Reactivo.  
Nucleolo: Reactivo.  
Patrón: Moteado fino.

Perfil ENA: Autoanticuerpo SS-B (anti La): 37.2 U/ml (normal).  
Autoanticuerpo SS-A (SSA): +++ (fuerte positivo).  
Ro-52: +++.  
Control: +++.

ANCA: Negativo.

Perfil tiroideo: Normal.

C3 – C4: Normales.

RPR (Sífilis): No reactivo.

VIH: No reactivo.

PCR: Positiva.

Grupo sanguíneo: "O" Rh positivo.  
Hemocultivos: Negativos.  
La evaluación de fondo de ojo fue normal.

Los anticuerpos SS-A pueden encontrarse en 100% de los casos de lupus neonatal, ellos son transmitidos a través de la placenta hacia el feto y causa una reacción inflamatoria y pueden causar bloqueo cardiaco congénito. Los resultados de C3- C4 negativos nos sugiere inactividad de la enfermedad lúpica.

Con estos resultados y luego de las evaluaciones se decide la colocación de marcapasos epicárdico definitivo.

Al mes de vida se le colocó un marcapasos unicameral definitivo, epicárdico y unipolar en ventrículo derecho, con generador en bolsa en flanco izquierdo. Se decidió por este debido a la falta de disponibilidad de marcapasos bicameral en el país. Luego de ser colocado se programó la frecuencia a 140 latidos por minuto para luego disminuirla a 110 latidos por minuto con fin de evitar el síndrome del marcapasos. Es dado alta a los 20 días poscirugía.



Radiografía del niño al segundo día de haber sido colocado el marcapasos epicárdico.

Los estudios inmunológicos de la madre quien no presentaba síntomas son los siguientes:

ANA: Núcleo: Reactivo.  
Nucleolo: Reactivo.  
Patrón: Moteado fino.

Perfil ENA: Positivos para LES.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ARRITMIAS FETALES Y NEONATALES

Alrededor del 20 al 90% de los recién nacidos sanos experimentan bradicardia transitoria, incluyendo bradicardia sinusal, pausas del seno y escapes de la unión auriculoventricular. La bradicardia transitoria puede ocurrir después del trabajo de parto y se resuelve dentro de las 48 a 72 horas. En la bradicardia sinusal se describe un ritmo sinusal en el que la frecuencia cardíaca es inferior al valor normal para la edad. En la primera semana después del nacimiento el límite inferior de lo normales de 90 latidos por minuto y en el primer mes después del nacimiento es de 107 latidos por minuto.

Las causas de labradicardia sinusal incluyen sedación, efecto de los fármacos que pasan a través de la placenta de la madre al niño, hipotermia, alteraciones del sistema nervioso central, aumento de la presión intracraneal, aumento del tono vagal, ictericia obstructiva, y el hipotiroidismo.<sup>(1)</sup>

Las pausas del seno de 800 a 1000 mseg pueden ocurrir en los recién nacidos sanos, y son seguidos por escape de latidos de las aurículas o unión auriculoventricular (AV). Una pausa de más de 2 segundos se considera anormal.

### Marcapasos Auricular Errante:

El marcapasos auricular errante se caracteriza por un cambio en la onda P y eje. Es debido a un cambio del marcapasos de su ubicación habitual en el nodo sinusal a otros sitios en el atrio y en la unión AV. El marcapasos auricular errante genera una arritmia benigna y generalmente se asocia con el tono vagal alto, en consecuencia, puede acompañar a otras bradiarritmias.

### Bloqueo Auriculo Ventricular (AV):

El bloqueo AV se produce cuando la conducción de las aurículas a los ventrículos se retrasa o interrumpe. El bloqueo AV de primer grado se define como la prolongación del intervalo PR. Puede ser causado por el aumento del tono vagal, un ritmo no sinusal auricular y fármacos que prolongan el intervalo PR. El bloqueo AV de primer grado por lo general no es asociado con la enfermedad del sistema de conducción. En el Mobitz tipo I el bloqueo AV de segundo grado (Wenckebach) describe ciclos de progresiva prolongación del PR. La conducción de Wenckebach ocurre en los recién nacidos sanos y pueden representar cambios en el tono vagal. Mobitz tipo II de bloqueo AV de segundo grado describe un fracaso repentino

de la conducción AV de un impulso auricular sin previa prolongación del PR. Este bloqueo de alto grado es anormal y puede progresar bruscamente a bloque AV completo de tercer grado. La variación en el intervalo PR distingue al bloqueo AV del segundo y tercer grado. En el bloqueo AV de tercer grado, la conducción no se produce de las aurículas a los ventrículos y la resultante RR típicamente se fija. La modesta variación de latido a latido en el intervalo RR puede ocurrir debido a la "ventriculofásicavariación" en presencia de bloqueo AV de tercer grado, y no debe confundirse con la conducción intermitente.

El bloqueo AV de alto grado (bloqueo AV tipo II de segundo grado y tercer grado) en los recién nacidos puede estar asociado con ciertas formas de enfermedad cardíaca congénita, con bloqueo congénito AV completo y como resultado de la farmacoterapia. Ocasionalmente, los niños que tienen el síndrome de QT largo congénito (SQTL) se presentan con bradicardia, debido a bloqueo AV en segundo grado.

Las bradicardias sintomáticas debidas a bloqueo AV o disfunción del nodo sinusal por lo general son sensibles a la atropina, adrenalina e isoproterenol hasta que el marcapasos temporal esté disponible.<sup>(1)</sup>

#### **Bloqueo AV completo:**

El bloqueo AV completo congénito se produce en 1 de cada 15.000 a 20.000 nacimientos y se asocia más comúnmente con la transmisión materna a través de la placenta de anticuerpos anti-Ro y anti-La. Por reacción cruzada con el tejido cardíaco fetal durante una etapa crítica de desarrollo, los anticuerpos anti-Ro/anti-La se creen que interrumpen la formación del sistema de conducción normal. El bloqueo AV congénito es diagnosticado cada vez más con la ecocardiografía fetal. Los síntomas prenatales incluyen hidropesía fetal, que requiere una rápida intervención de cesárea y cardíaca estimulación para prevenir la muerte fetal. Los intentos de establecer un ritmo de feto, en general, han dado como resultado la muerte fetal. Los recién nacidos que tienen un bloqueo AV completo y no otra enfermedad cardíaca asociada con frecuencia son asintomáticos, pero pueden presentar insuficiencia cardíaca congestiva. Esto podría ser debido a profunda bradicardia ventricular o infarto de miocardio asociado a lesiones causadas por la exposición transplacentaria de anticuerpos. La repentina muerte, aunque es poco común, puede resultar de bradicardia dependiente de la

taquicardia ventricular polimórfica. La mayoría de los pacientes que tienen bloqueo AV completo congénito requieren de un marcapasos en algún momento durante la infancia o en la adolescencia, una minoría lo requiere en el periodo neonatal<sup>(1)</sup>.

#### **LUPUS NEONATAL**

El lupus neonatal (NL) se presume que es el resultado del paso transplacentario de anticuerpos maternos anti-SSA/Ro o anti-SSB/La. Se cree que las moléculas Ro y La forman una sola partícula que están presentes en todas las células. El mecanismo preciso de daño a los tejidos específicos, tales como la piel y el corazón, no se conoce. La patogénesis de la enfermedad probablemente involucra más de un simple paso transplacentario de anticuerpos ya que la enfermedad es rara, incluso en madres que tienen estos anticuerpos y no puede haber discordancia de la enfermedad incluso en los gemelos monocigóticos<sup>(7,8)</sup>. Los anticuerpos Anti-Ro/SSA y anti-La/SSB están asociados con una variedad de síndromes clínicos en los adultos.

En el 95% de los casos el autoanticuerpo es anti-Ro(SS-A), pero puede ser anti-La(SS-B) o anti-U1RNP. Cualquiera de estos autoanticuerpos puede encontrarse solo o en combinación. Hay incluso informes de casos de lupus eritematoso neonatal histológicamente documentados, donde ninguno de los anticuerpos mencionados se encontraron. Este hallazgo sugiere que algunos casos pueden ser mediados por anticuerpos que no son anti-Ro(SS-A), anti-La(SS-B) o anti-U1RNP o tal vez por algún factor o cofactor que no ha sido determinado. En los casos en que solo se encuentra el anticuerpo U1RNP solo la enfermedad cutánea ha sido reportado<sup>(9,10,11,12)</sup>.

Solo alrededor del 1% de los niños que reciben autoanticuerpos maternos van a desarrollar lupus neonatal y las mujeres con más frecuencia que los hombres; sin embargo, de acuerdo con diferentes informes hay una probabilidad del 18% al 25% que los hermanos nacidos después de un infante con lupus neonatal también desarrollarán la enfermedad<sup>(6)</sup>.

Las lesiones cutáneas y bloqueo cardíaco se ven al mismo tiempo en menos de 10% de los pacientes con lupus neonatal. Las lesiones cutáneas de lupus eritematoso consisten de una mácula anular eritematosa transitoria que no dejan cicatriz, las placas tienen predilección periorbitaria y en áreas fotoexpuestas. Las lesiones generalmente aparecen dentro de los 2 primeros meses de vida y

se resuelven en 4 a 6 meses en que los anticuerpos maternos desaparecen. En raras ocasiones, las telangiectasias remanentes pueden aparecer en los lugares previamente afectados<sup>(13,14)</sup>.

Casi el 75% de los bebés con lupus neonatal tienen erupciones en la piel al nacer, el 25% restante la presentarán entre los dos y cinco meses. La exposición al sol tiende a precipitar la erupción. Las erupciones cutáneas, en promedio, van a desaparecer seis meses después, cuando desaparecen los anticuerpos maternos<sup>(5)</sup>.

El bloqueo cardíaco congénito completo es la anomalía del ritmo cardíaco más común que se presenta con los niños con lupus neonatal. Esto se presenta en el 15 al 30% y puede ser detectado tan pronto como en la semana 18 de gestación.

Afortunadamente, los bebés que nacen con lupus neonatal no están en un mayor riesgo de desarrollar lupus eritematoso sistémico en el futuro.

El diagnóstico de lupus eritematoso neonatal generalmente se basa en los hallazgos clínicos y con la presencia de anticuerpos maternos y neonatales. La determinación de los títulos de anticuerpos antinucleares, anti-Ro(SS-A), anti-La(SS-B) y anti-Anticuerpos U1RNP se recomiendan para el diagnóstico. Pruebas de función hepática y hemograma completo también deben ser solicitadas. La biopsia de piel no suele ser necesaria para establecer el diagnóstico. Los hallazgos histológicos son similares a los de un lupus eritematoso sistémico cutáneo subagudo. Todos los pacientes sospechosos de tener lupus neonatal deben tener un examen clínico cardiológico completo.

El manejo de las lesiones cutáneas del lupus eritematoso neonatal requiere evitar el sol, protección solar y corticoides tópicos de baja potencia para acelerar la resolución<sup>(12, 13,14)</sup>

### SÍNDROME DE MARCAPASOS

El síndrome de marcapasos es una entidad clínica producida por una sincronización inadecuada de la contracción auricular y ventricular, en la que juega un papel importante el fenómeno de conducción retrograda del ventrículo a la aurícula, que produce contracción auricular contra unas valvas auriculoventriculares cerradas, o falta de sincronía auriculoventricular, que produce la pérdida de la contribución de la contracción

auricular al llenado ventricular, generalmente en pacientes con un marcapasos unicameral (VVI). Sus síntomas más importantes son: síncope, hipotensión arterial severa e insuficiencia cardíaca congestiva. La incidencia real no es bien conocida, pero se estima que el 10% de los pacientes con estimulación VVI presentan síntomas graves y otro 15% síntomas leves<sup>(22)</sup>. Los síntomas se pueden corregir con la implantación de un marcapasos bicameral (DDD)<sup>(23,24)</sup>. En los marcapasos DDD el síndrome se produce por diferentes mecanismos:

1. Pacientes con trastorno de la conducción interauricular con programación de intervalo AV corto. Esto puede producir que la contracción intrínsecamente retrasada de la aurícula izquierda coincida con la sístole ventricular estimulada. Se resuelve alargando el intervalo AV programado<sup>(25)</sup>.
2. Programación de un periodo refractario auricular posventricular (PRAPV) y un intervalo AV largos en presencia de conducción retrógrada. Así pues, una extrasístole ventricular conducida retrógradamente produce una onda p que no es detectada por el marcapasos, puesto que está en PRAPV, el cual, en el tiempo previsto, emite un estímulo auricular que cae en periodo refractario auricular y sigue de un estímulo ventricular que nuevamente origina una onda p retrógrada. Se resuelve programando de forma óptima los intervalos AV y PRAPV.
3. Pacientes con conducción retrógrada y bloqueo de salida auricular.

Debido al bloqueo, la aurícula no se despolariza y por tanto, no estará en periodo refractario cuando llegue el impulso ventricular conducido retrógradamente. Para solucionarlo se debe resolver el bloqueo de salida, bien recolocando el cable auricular o aumentando la energía de salida.

El tratamiento, tanto profiláctico como terapéutico, estaría relacionado con la elección adecuada del modo de estimulación, a partir del análisis individualizado de cada paciente.

### PRONÓSTICO

El pronóstico de Lupus Neonatal depende de la presencia del bloque cardíaco congénito, que se presenta en el 15-30% de los pacientes.

El bloqueo cardíaco congénito conlleva un significativo riesgo de morbilidad y mortalidad, especialmente in-útero o en los primeros meses de vida. Más del 65% de los casos requieren la colocación de marcapasos antes de alcanzar la edad adulta<sup>(26)</sup>. En relación a la mortalidad, en el estudio de Buyon et al, el cual incluyó 113 pacientes

con bloqueo cardiaco congénito, el índice de mortalidad neonatal y fetal fue del 19%<sup>(26)</sup>. En el estudio de Jaeggi et al <sup>(27)</sup>, 45% de los casos de bloqueo cardiaco congénito diagnosticado in-útero fallecieron y con hidrops, el índice de mortalidad reportado es más del 80% <sup>(28)</sup>.

Las indicaciones para la implantación de marcapasos definitivos describe ampliamente en la literatura, ya que son la única medida que ha logrado cambiar la sobrevida de los pacientes. Desde el punto de vista técnico, antes era difícil realizar este procedimiento en niños pues los dispositivos con los que se contaba eran diseñados para adultos y los de menor tamaño solo podían emplearse en niños preescolares, pues en neonatos, especialmente en los prematuros, era complicado encontrar el lugar anatómico ideal para su colocación, habitualmente se escogía la pared abdominal anterior, posterior a los rectos anteriores. Pese a ello el riesgo de complicaciones como necrosis de la piel, extrusión de la unidad, entre otras, era frecuente. En la actualidad, con los avances en la tecnología y con la aparición de dispositivos cada vez más pequeños y bicamerales es posible brindar este tratamiento a ese tipo de pacientes <sup>(15,16,17)</sup>.

Hay reportes en la literatura de neonatos menores de 1.500 gramos, incluso uno de 30 semanas y 759 gramos, con resultados satisfactorios a un año de seguimiento. Se espera que con la detección de más casos de esta patología no muy frecuente, más la experiencia y la llegada de dispositivos de tamaño óptimo, pueda brindársele una excelente atención a estos pacientes y así velar por su mejor pronóstico y sobrevida a largo plazo<sup>(18,19,20,21)</sup>.

En relación a las lesiones cutáneas, generalmente aparecen dentro de los 2 primeros meses de vida y se resuelven en 4 a 6 meses en que los anticuerpos maternos desaparecen. En raras ocasiones, las telangiectasias remanentes pueden aparecer en los lugares previamente afectados<sup>(13,14)</sup>. El manejo de las lesiones cutáneas del lupus eritematoso neonatal requiere evitar el sol, protección solar y corticoides tópicos de baja potencia para acelerar la resolución<sup>(12, 13,14)</sup>.

Afortunadamente, los bebés que nacen con lupus neonatal no están en un mayor riesgo de desarrollar lupus eritematoso sistémico en el futuro.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Killen S, Fish F. Fetal and Neonatal Arrhythmias. *Neo Reviews*. Junio 2008; 9: e242 –e252.
2. Garcia M, Villaroel A, Luna F. Bloqueo Cardiaco Completo congénito. Reporte de caso. Bolivia [http://www.univalle.edu/publicaciones/revista\\_salud/revista02/pagina08.htm](http://www.univalle.edu/publicaciones/revista_salud/revista02/pagina08.htm)
3. Brucato A, Cimaz R, Caporali R, et al. Pregnancy outcomes in patients with autoimmune diseases and anti-Ro/SSA antibodies. *Clin Rev Allergy Immunol* 2011; 40: 27.
4. Buyon JP. Updates on lupus and pregnancy. *Bull NYU HospJtDis* 2009; 67: 271.
5. Robles D, Jaramillo L, Hornung R. Neonatal Lupus. *Dermatology Online Journal*, Volume 12 Number 7.
6. Rivera TL, Izmirly PM, Birnbaum BK, et al. Disease progression in mothers of children enrolled in the Research Registry for Neonatal Lupus. *Ann Rheum Dis* 2009; 68: 828.
7. Buyon JP, Kim MY, Copel JA, Friedman DM. Anti-Ro/SSA antibodies and congenital heart block: necessary but not sufficient. *Arthritis Rheum* 2001; 44: 1723.
8. Buyon JP, Clancy RM, Friedman DM. Cardiac manifestations of neonatal lupus erythematosus: guidelines to management, integrating clues from the bench and bedside. *Nat Clin Pract Rheumatol* 2009; 5: 139.
9. Hurwitz S. Neonatal lupus erythematosus. *Clinical pediatric dermatology: a textbook of skin disorders of childhood and adolescence*. 2nd ed. Philadelphia: W B Saunders, 1993: 567–9.
10. Crowley E, Frieden IJ. Neonatal lupus erythematosus: an unusual congenital presentation with cutaneous atrophy, erosions, alopecia, and pancytopenia. *Pediatr Dermatol* 1998; 15: 38–42.
11. Buyon JP. Neonatal lupus. *Curr Opin Rheumatol*. 1996; 8: 485–90.
12. McKinlay J, Cooke L, Cunningham B, Gibbs. Neonatal Lupus Erythematosus. *JABFP* January–February 2001 Vol. 14 No. 1
13. Elder D, Elenitas R, Jaworsky C, Johnson B. *Connective tissue diseases. Lever's histopathology of the skin*. 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997: 260
14. Watson RM, Lane AT, Barnett NK, Bias WB, Arnett FC, Provost TT. Neonatal lupus erythematosus. A clinical, serological and immunogenetic study with review of the literature. *Medicine* 1984; 63: 362–78
15. Tomita Y, Imoto Y, Tominaga R, Yasui H. Successful implantation of a bipolar epicardial lead and autcapture pacemaker in a low body weight infant with congenital atrioventricular block. Report of a case. *Surg Today* 2000; 30: 555– 557.

16. Rodríguez S, Villegas O, Martínez R. Placement of permanent epicardial pacemaker in a newborn with congenital complete AV block. *Arch InstCardiolMex* 2000; 70 (2): 180-6.
17. Díaz A, Serrano A, Guzmán M, Ruz M. Bloqueoaurículo-ventricular congénito completo. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Colombia [www.scc.org.co/REVISTASCC/v15/v15n1/html/v15n1a6.htm](http://www.scc.org.co/REVISTASCC/v15/v15n1/html/v15n1a6.htm)
18. Khositseth A, Samankatiwat P, Withurawanit W, Khowsathit P. Pacing in preterm with hydropsfetalis due to congenital complete heart block. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2006; 14 (5): 428-31.
19. Takabayashi S, Ito H, Shimpo H, Sawada H, Mitani Y, Komada Y. Emergent permanent pacemaker implantation in a premature 1,502 g neonate. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005; 53 (4): 199-201.
20. von Schnakenburg C, Fink C, Peuster M, Wessel A, Vázquez-Jiménez J. Permanent pacemaker implantation in a 1,445 g preterm neonate on the first day of life. *Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 50 (6): 63-5.
21. Quek SC, Low KT, Sim EK, Joseph R. A case report on the perinatal management of a 30-week preterm baby with congenital complete heart block. *Ann Acad Med Singapore* 2000; 29 (4): 510-3.
22. Cascón J, Barrios V, Guzmán G y Vaticón C. Estimulación cardíaca permanente. Revisión clínica. Servicio de Cardiología del Hospital Ramón y Cajal, Madrid.
23. Erlebacher JA, Danner RL, Stelzer PE. Hypotension with ventricular pacing. An atrial vasodepressor reflex in human beings. *J Am CollCardiol* 1984; 5: 550-555.
24. Jais P.; Barold S, Shah DC. Pacemaker Syndrome induced by the mode switching algorithm of a DDDR pacemaker. *Pacing Clin Electrophysiol* 1999; 22 (4 Pt 1): 682-685.
25. Ausebel K, Furman S. The pacemaker Syndrome. *Ann Intern Med* 1985; 103: 420-429.
26. Buyon JP, Waltock J, Kleinman C, Copel J. In utero identification and therapy of congenital heart block. *Lupus.* 1995; 4: 116-21.
27. Jaeggi et al. Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circulation.* 2004; 21; 110: 1542-8.
28. YildirimA et al. Neonatal Congenital Heart Block. *Indian Pediatrics.* 2013; 50: 483-488.