

Bloqueio Atrioventricular Fetal

Lilian Maria Lopes, Sang Choon Cha, Lilian Sadek, Eliza Rumiko Iwahashi,
Vera Demarchi Aiello, Marcelo Zugaib
São Paulo, SP

Objetivo - Estudar a etiopatogenia e evolução clínica dos fetos portadores de bloqueio átrioventricular (BAV) com o objetivo de identificar fatores que afetam a história natural dessa entidade.

Métodos - Ecocardiografia fetal associada ao modo M e doppler foi realizada em 600 gestantes entre 18 a 40 semanas por diversas indicações. Em 13 fetos (2,1%) diagnosticou-se BAV. Foram analisados o tipo de bloqueio, presença de cardiopatia congênita associada à síndrome de isomerismo atrial esquerdo, assim como a positividade para doença materna do tecido conectivo, clínica ou laboratorial.

Resultados - BAV isolado foi encontrado em 6 fetos (5 casos de BAV total e 1 caso de BAV 2º grau 2:1). Neste grupo, 5 gestantes apresentaram positividade para anticorpos antinúcleo. Bloqueio associado à cardiopatia foi encontrado em 7 casos, sendo em 6 associados à síndrome de isomerismo atrial esquerdo (5 casos de BAV total e 1 caso de BAV 2º grau 2:1).

Conclusão - Os achados deste estudo concordam com dados de literatura sobre a possível relação causa-efeito entre anticorpos maternos, característicos da doença do tecido conectivo e o bloqueio cardíaco fetal isolado. Da mesma forma, concordam com a literatura a péssima evolução dos fetos portadores de bloqueio e anormalidade cardíaca estrutural, associada à síndrome do isomerismo atrial esquerdo. Formas efetivas de terapia fetal não estão estabelecidas.

Palavras-chave: ecocardiografia fetal, diagnóstico pré-natal, diagnóstico por imagem

Fetal Átrioventricular Block

Purpose - To study the pathogenesis, evolution and prognosis of the complete heart block of the fetus.

Methods - Bidimensional echo cardiography associated to M-mode and doppler was performed in 600 patients. All cases of congenital heart block were referred because the fetuses presented hydrops, bradycardia and/or cardiac malformation suspected by routine ultrasound.

Results - Isolated heart block was found in 6 fetuses (5 cases of complete type and 1 case of 2nd degree type 2:1). Heart block associated with complex cardiac disease and left atrial isomerism was found in 6 fetuses with no survivors (5 cases of complete type and 1 case of 2nd degree type 2:1). Heart block associated with átrioventricular discordante was found in 1 case.

Conclusion - The findings of this study agree the literature about the relation between maternal anti-RO antibodies and isolated complete heart block. We also found a poor prognosis in the group with heart block and complex cardiac malformations.

Key-words: Fetal echocardiography, prenatal diagnosis, imaging diagnosis

Arq Bras Cardiol, volume 59, nº 4, 261-264, 1992

Em 1966, Hull e col⁵ descreveram um caso de BAV total isolado em neonato cuja mãe apresentava lupus eritematoso sistêmico. A partir daí, acumularam-se trabalhos na literatura estabelecendo importante correlação entre BAV fetal e a doença materna do tecido conectivo. Por outro lado, com o desenvolvimento da ecocardiografia fetal, alguns autores descreveram um grupo especial de fetos portadores de BAV, cardiopatia congênita complexa, síndrome de isomerismo atrial esquerdo e ausência de doença materna do tecido conectivo^{4,6,9}.

O objetivo deste trabalho é relatar nossa experiência com BAV fetal associado à doença do tecido conectivo ou síndrome do isomerismo atrial esquerdo. Os achados clínicos, incidência e prognóstico desta entidade são discutidos.

Métodos

Entre 1987 a 1991 foram estudados, pela ecocardiografia fetal, um total de 600 gestantes do Serviço da Clínica Obstétrica do Hospital das Clínicas, entre 18 a 40 semanas, por diversas indicações. Dessas, apenas 13 foram encaminhadas devido a bradicardia fetal persistente associada ou não à hidropsia ou suspeita de cardiopatia ao ultrassom obstétrico. Foram revisados o ecocardiograma fetal assim como o prontuário da mãe e do recém-nascido, para se determinar A) o tipo de bloqueio e a presença de lesões cardíacas associadas; B) doença materna do tecido conectivo, clínica ou laboratorial (dosagem sanguínea materna de anticorpos anti-núcleo); C) evolução clínica no período neonatal considerando relatos de cirurgia ou necropsia.

A ecocardiografia fetal foi realizada com equipamento de ultrassom setorial Sonnel 3000, Hewlett-Packard 77020A com mapeamento de fluxo a cores e Dasonics SPA-1000. Transdutores de 3 MHz e 5 MHz foram utilizados para a obtenção de imagens e análise segmentar da anatomia cardíaca. O ritmo cardíaco foi determinado pelo posicionamento do cursor de modo - M, através das paredes atrial e ventricular, concomitantemente. O tipo de bloqueio foi determinado pela construção de um diagrama correlacionando contração atrial e ventricular. Nos fetos com BAV isolado, foi solicitado estudo da sorologia materna para doença do tecido conectivo (pesquisa de anticorpos anti-núcleo principalmente do tipo anti-RO).

Resultados

Dos 13 fetos portadores de BAV, 6 não apre-

sentavam outras anormalidades e 7 tinham anormalidade cardíaca estrutural associada.

Das 6 gestantes cujos fetos apresentavam BAV isolado (tab. b1) detectou-se em 5 (83%) presença de anti-corpos anti-RO. Apenas uma gestante apresentava evidência clínica de lupus eritematoso sistêmico. Nesses casos, a indicação para o ecocardiograma foi bradicardia fetal. Em relação ao tipo de bloqueio, 5 casos foram de BAV total e um caso de BAV de 2° grau tipo 2:1 (fig. 1). O eletrocardiograma (ECG) pós-natal confirmou todos os achados ecocardiográficos e o acompanhamento evolutivo por, no mínimo, 6 meses, não mostrou reversão do bloqueio em nenhum caso.

O ECG do recém-nascido, cujo diagnóstico intra-uterino foi BAV de 2° grau tipo 2:1, foi bastante peculiar. Nos primeiros minutos após o nascimento observou-se uma alternância de vários tipos de bloqueio em um mesmo traçado, que se estabilizou no tipo 2:1 após algumas horas (fig. 2). Em nenhum desses pacientes houve necessidade de implante de marca-passo definitivo.

Nos 7 fetos portadores de BAV associado à cardiopatia complexa (tab. II), a indicação para o eco-

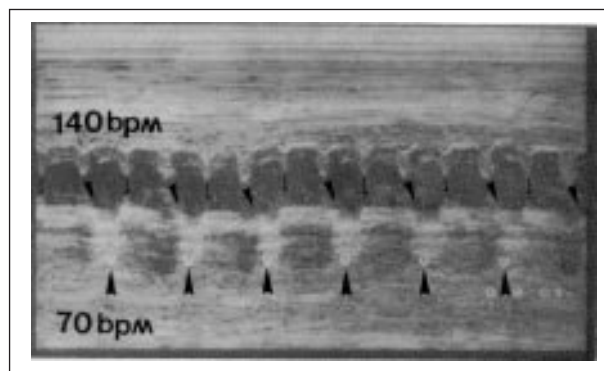


Fig. 1 - Bloqueio átrioventricular de 2º grau tipo 2:1. Parte superior, contração atrial; flechas indicam contrações cujo estímulo se transmitiu para o ventrículo; barras indicam contração ventricular (flechas grandes). Freqüência atrial: 140 bpm; Freqüência ventricular: 70 bpm.

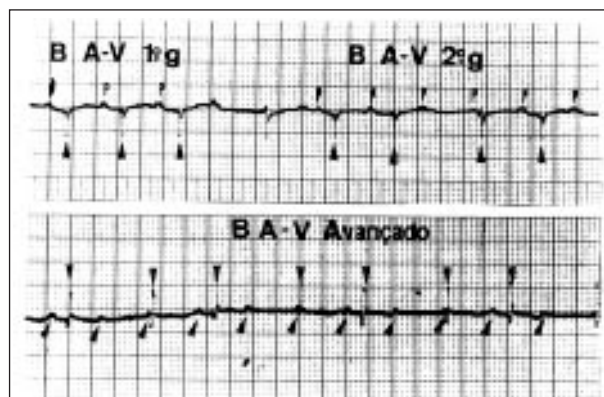


Fig. 2 - Eletrocardiograma de recém-nascido com diagnóstico de BAV 2º grau tipo 2:1 (figura anterior, imediatamente após o nascimento). Notar a instabilidade elétrica apresentada pela alternância de vários tipos de bloqueio.

Tabela I - Bloqueio atrioventricular sem cardiopatia							
Paciente nº	LES materno	Anti-RO	Hidropsia	FC fetal	Tipo bloqueio	Via parto	Evolução
1	+	+	-	63	BAVT	Cesárea	Vivo
2	-	+	-	70	BAV 2º, 2:1	Cesárea	Vivo
3	-	+	-	63	BAVT	Cesárea	Vivo
4	-	-	-	65	BAVT	Cesárea	Vivo
5	-	+	-	63	BAVT	Cesárea	Vivo
6	-	+	-	57	BAVT	Em evolução	Feto Vivo

Tabela II - Bloqueio atrioventricular com cardiopatia						
Paciente nº	Hidropsia	Isomerismo esquerdo	FC fetal	Tipo bloqueio	Via parto	Evolução
1	-	+	65	BAVT	Normal	Óbito - 50 dias pós cerclagem
2	-	+	67	BAVT	Normal	Óbito - 1 semana
3	+	+	50	BAVT	Normal	Óbito - após 5 minutos após parto
4	+	+	51	BAVT	Normal	Óbito intra-útero
5	-	+	80	BAVT	Normal	Óbito - 45 dias
6	-	-	75	BAV 2º, 2:1	Cesárea	Vivo, bem
7	-	+	56	BAVT	Normal	Óbito - 6 horas

cardiograma foi bradicardia associada à suspeita de anormalidade cardíaca estrutural. BAV total foi encontrado em cinco fetos com frequência ventricular variando entre 50 bpm a 75 bpm. Nos dois fetos com frequência inferior a 55 bpm ocorreu hidropsia. Em dois casos constatou-se BAV de 2º grau tipo 2:1 com frequência ventricular entre 75-80 bpm.

A síndrome do isomerismo atrial esquerdo esteve presente em 6 dos 7 casos (ausente em um caso de conexão átrioventricular discordante). Neste grupo, em 3 fetos observou-se dextrocardia com a ponta para a direita e defeito do septo átrioventricular. Anormalidades das grandes artérias estavam presentes em todos os fetos, sendo a dupla via de saída do ventrículo direito e a estenose pulmonar as mais frequentes associadas ou não (fig. 3). Interrupção da veia caso inferior com continuação de veia ázigos ocorreu em 100% dos casos.

Óbito intra-uterino ocorreu em um feto com hidropsia; óbito neonatal ocorreu em 3 casos; óbito no 2º mês de vida ocorreu nos 2 casos restantes, sendo um após cirurgia de cerclagem da artéria pulmonar. Nesse grupo de pacientes com síndrome de isomerismo atrial esquerdo não houve nenhum sobrevivente.

Em nenhum caso foi utilizado tratamento transplacentário do BAV com drogas simpaticomiméticas, assim como, em nenhum recém-nascido vivo, houve indicação de implante de marca-passo definitivo.

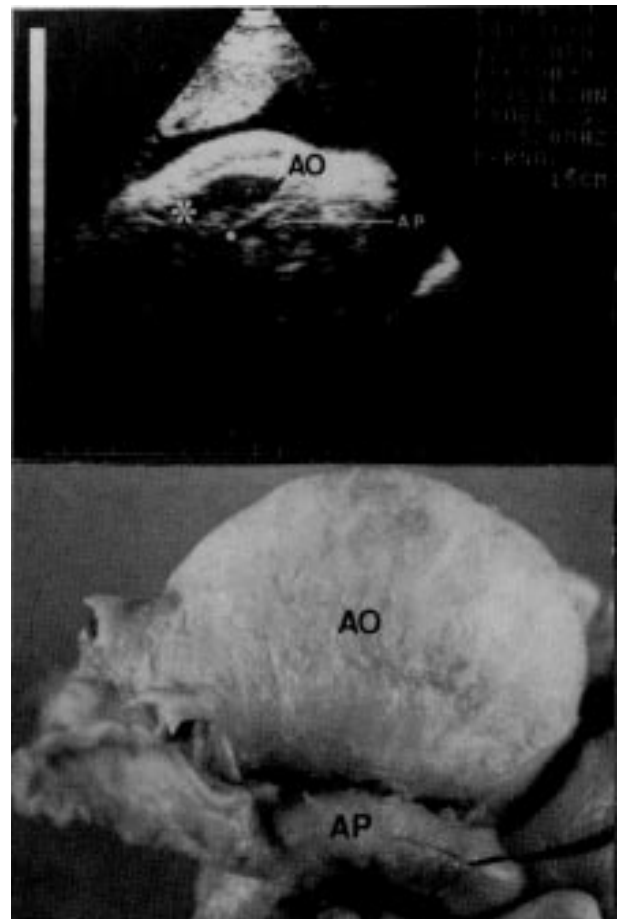


Fig. 3 - Parte superior: ecocardiograma demonstrando a desproporção entre o caminho da aorta (AO) e da artéria pulmonar (AP). Parte inferior: aspecto anatomopatológico que confirmou a estenose pulmonar com hipoplasia significativa de tronco e ramos pulmonares.

Discussão

O BAV pode decorrer de lesão congênita rara e ocorre em 1/20.000 neonatos¹⁰. Em um grupo de pacientes existe alta incidência de positividade nos testes sorológicos maternos para doença do tecido conectivo, mais especificamente, presença de anticorpos anti-núcleo do tipo anti-RO (comuns na síndrome de Sjogren). Tem sido postulado que esses anticorpos, da classe IgG, atravessam a placenta e provocam um processo inflamatório cuja resposta imunológica levaria ao bloqueio cardíaco. Litsey e col¹¹ demonstraram, através da imunofluorescência, deposição de anticorpos em tecido atrial, evidenciando, dessa forma, que a transmissão placentária de anti-corpos pode agir diretamente no tecido cardíaco. Sabendo-se que o nó átrioventricular se origina entre a 3ª e a 4ª semana de gestação separadamente do feixe de His e subsequentemente se unem, há dúvidas se o processo imunológico desencadeado pelos anti-corpos maternos interferem degenerando o nó, impedindo seu desenvolvimento ou impedindo sua união com o feixe de His⁶. A favor de processo degenerativo, existe um estudo publicado por Ho e col¹² demonstrando características histopatológicas de sete filhos de mães com sorologia positiva para anti-corpos anti-RO, nos quais foi surpreendente a inexistência, em todos os casos, do nó átrioventricular, havendo em seu lugar apenas fibrose e tecido conjuntivo. Baseados nesses achados, Schimdt e col¹³ tentaram corticoterapia materna em um caso de BAV fetal do tipo 2:1, sem cardiopatia, administrando dexametazona à gestante com o intuito de prevenir a progressão do bloqueio para a forma total. Embora o feto tenha sobrevivido, esta tentativa falhou.

Nossos achados concordam com dados da literatura sobre alta incidência de gestantes soropositivas para anticorpos anti-RO, no grupo de fetos portadores de BAV isolado, porém a boa evolução no período neonatal indica que esses anticorpos não influenciam significativamente o prognóstico.

Recomendamos a ecocardiografia fetal para todas as gestantes com doença do tecido conectivo ou positividade para anticorpos anti-núcleo antiRO. Em todos os casos foi indicado parto cesárea pela impossibilidade de monitorização fetal pela cardiocardiografia durante o trabalho de parto. Tem sido postulado nos casos de hidropsia fetal por BAV isolado, a retirada dos fetos por parto cesárea, ao se atingir a maturidade pulmonar para o implante pós-natal imediato de marca-passo, como forma de tratamento da insuficiência cardíaca¹³. Em outro grupo de pacientes portadores de BAV sem evidência mater-

na, clínica ou laboratorial de doença do tecido conectivo, encontraram-se 6 casos de síndrome de isomerismo atrial esquerdo e cardiopatia congênita complexa (85%). Nesses, o desenvolvimento de insuficiência cardíaca intra-uterina manifestada pela hidropsia fetal, parece ser uma complicação muito freqüente. Quando o isomerismo é acompanhado por bloqueio cardíaco, defeito do septo átrioventricular e hidropsia, o prognóstico torna-se muito reservado, com freqüente evolução para óbito fetal ou neonatal^{3,8,13}. Revendo a literatura podemos constatar que, mesmo com os avanços no campo da terapia com marca-passo³⁴, a mortalidade perinatal desse grupo de pacientes é muito alta e, em nosso ponto de vista, a indicação fetal de parto cesárea não tem justificativa. A cordocentese para realização de cariótipo é recomendada, especialmente pela freqüente associação entre síndrome de Down e defeito de septo átrioventricular. Equipe multidisciplinar de medicina fetal, incluindo cardiologistas pediátricos, obstetras e neonatologistas, é de extrema importância no sentido de se programar condutas e procedimentos em fase fetal ou neonatal.

Referências

- Devore GR, Donerstein RL, Kleiman CS, Platt LD, Hobbins JC Normal anatomy as determined by real time-directed M-Mode ultrasound. *Am J Obstet Gynecol*, 1982; 144: 249-60.
- Silverman Nil, Enderlein MA, Stanger P, Teitel DF, Heymann MA, Golbus MS - Recognition of fetal arrhythmias by echocardiography. *J Clin Ultrasound*, 1985; 5: 205-95.
- Machado MVL, Tynan MJ, Curry PVL, Allan LD - Fetal complete heart block. *Br Heart J*. 1988; 60: 512-5.
- Araújo LML, Silverman NH, Filly RA, Golbus MS, Finkbeiner WE, Schimdt KG - Prenatal detection of left atrial isomerism by ultrasound. *J IJtrasound Med*, 1987; 6: 667-70.
- Hull D, Binns BAO, Joyce D - Congenital heart block and widespread fibrosis due to maternal lupus erythematosus. *Arch Dis Child*, 1966; 41: 688-90.
- Vetter VI, Rashking WJ - Congenital heart block and connective-tissue disease. *N Engl J Med*, 1983; 309: 236-8.
- Escher E, Scott JS - Congenital heart block and maternal systemic lupus erythematosus. *Br Med J*, 1979; 1: 1235-8.
- Shenker L, Reed KL, Anderson CF, Marx GR, Sabonya RE, Graham AR - Congenital heart block and cardiac anomalies in the absence of maternal connective tissue disease. *Am J Obstet Gynecol*, 1987; 157: 248-53.
- Chitayat D, Lao A, Wilson RD, Fagerstrom C, Hayden M - Prenatal diagnosis of asplenia polysplenia syndrome. *Am J Obstet Gynecol*, 1987; 158: 1085-7.
- Michaelsson M, Engle MA - Congenital complete heart block. An international study of the natural history. *Cardiovasc Clin*, 1972; 4: 86-101.
- Litsey SE, Noonan JA, O'Connor WN, Cottrill CM, Mitchell Mit B Maternal connective tissue disease and congenital heart block. Demonstration of immunoglobulin in cardiac tissue. *N Engl J Med*, 1985; 312: 98-100.
- Ho SY, Esscher E, Anderson RH, Michaelsson M - Anatomy of congenital complete heart block and relation to maternal anti-RO antibodies. *Am J Cardiol*, 1986; 58: 291-4.
- Schmidt KG, Ulmer HE, Silverman NH, Kleinman CS, Copel JA Perinatal outcome of fetal complete átrioventricular block. A multicenter experience. *J Am Coll Cardiol*, 1991; 17: 1360-6.
- Carpenter R, J, Strasburger JF, Garson A, Smith RT, Deter RL, Engelhardt HT Fetal ventricular pacing for hidrops secondary to complete átrioventricular block. *J Am Coll Cardiol*, 1986; 8: 1434-6.