Residência RP Pediátrica

Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria

ISSN-Online: 2236-6814

Data de Submissão: 21/11/2020
Data de Aprovação: 20/08/2021

RELATO DE CASO

Diagnóstico pré-natal de bloqueio atrioventricular total secundário à lúpus materno: relato de caso

Prenatal diagnosis of total atrioventricular block secondary to maternal lupus: case report

Marcus Vinícius de Almeida Ramos Filho[1], José Alfredo Lacerda de Jesus[1], Geraldo Magela Fernandes[1], Guilherme Ramos Rodrigues Buitrago[1], Matheus Papa Vieira[1]

Palavras-chave:
Recém-Nascido,
Bloqueio Atrioventricular,
Lúpus Eritematoso Sistêmico,
Marca-Passo Artificial,
Cuidado Pré-Natal.

Resumo

Apresentamos um caso de bloqueio atrioventricular total (BAVT) congênito secundário ao lúpus eritematoso materno, diagnosticado no período gestacional por ecocardiograma solicitado para investigação de redução da frequência cardíaca fetal. A gestação foi interrompida na 36ª semana através de parto cesariano indicado por pré-eclâmpsia. Os passos de reanimação neonatal e as drogas vasoativas não foram efetivas para aumentar a frequência cardíaca da criança acima de 100 batimentos por minuto. Paciente foi submetido à implantação de marcapasso com 20 dias de vida, recuperou-se bem e recebeu alta sem qualquer outro método terapêutico para manter frequência cardíaca. A doença foi atribuída ao lúpus eritematoso sistêmico (LES) materno não diagnosticado previamente, investigado devido ao diagnóstico de BAVT fetal. O procedimento realizado foi adequado e obteve sucesso em decorrência de um programa de pré-natal acessível e sistema público de saúde eficiente.

Keywords:
Infant Newborn,
Diseases
Atrioventricular Block,
Lupus Erythematosus,
Systemic,
Pacemaker Artificial,
Prenatal Care.

Abstract

We report a case of neonatal lupus diagnosed prenatally due to low fetal heart rate leading to the identification of congenital complete atrioventricular block (CCAVB) and posterior diagnosis of maternal erythematosus lupus. The pregnancy was terminated via C section at the 36th gestational week due to pre-eclampsia. Despite the neonatal resuscitation protocols the newborn heart rate kept below 100bpm, thus haemodynamic stability was maintained by vasoactive medication and mechanical ventilation. Patient underwent cardiac pacemaker implantation within 20 days of his birth and was discharged without any other therapy to sustain heart rate. The disease was attributed to the diagnosed mother systemic lupus erythematosus, investigated due to the newborn CCAVB diagnosis. The procedure was successful due to an effective prenatal program and efficient public health system.

[1] Hospital Universitário de Brasília, Unidade Materno Infantil - Brasília - Distrito Federal - Brasil.

Endereço para correspondência:
Marcus Vinícius de Almeida Ramos Filho.
Hospital Universitário de Brasília. Setor de Grandes Áreas Norte 605 - Asa Norte, Brasília/DF, 70840-901. E-mail: marcusfilho92@gmail.com

Este trabalho está licenciado sob uma Creative Commons Attribution 4.0 International License.

INTRODUÇÃO

Ao contrário do que ocorre com adultos diagnosticados com lúpus eritematoso sistêmico anormalidades elétricas cardíacas, como os bloqueios atrioventriculares, são complicações imunológicas conhecidas em neonatos de mães com autoanticorpos anti-Ro e anti-La, frequentemente achados em mulheres com lúpus eritematoso sistêmico ou síndrome de Sjögren[1]. Cerca de 60 a 90% dos casos de BAVT total são atribuídos a essas duas patologias, na população geral a incidência de bloqueio atrioventricular total congênito é de cerca de 1 para cada 15.000 a 20.000 nascidos vivos[2]. É importante notar também que cerca de 2% das crianças expostas aos anticorpos anti-RO e anti-LA desenvolverão BAVT[3].

São dois os fatores que influenciam a sobrevida dos fetos acometidos por lúpus neonatal: a detecção precoce do bloqueio cardíaco e a instituição precoce de tratamento. Conforme a Diretriz Brasileira de Ecocardiografia Fetal o exame de escolha para essa avaliação é a ecocardiografia fetal com Doppler[4].

RELATO DE CASO

Genitora primigesta, 31 anos, iniciou pré-natal em unidade básica de saúde no primeiro trimestre de gestação. Na data fazia uso de fluoxetina contínua para ansiedade e clonazepam nas crises, sem outras queixas ou diagnósticos. Durante o acompanhamento com serviço pré-natal de baixo-risco, ultrassonografia realizada na 21ª semana de gestação detectou frequência cardíaca fetal de 52bpm, sendo solicitado então ecocardiograma fetal, realizado na 26ª semana e diagnosticado bloqueio atrioventricular total (BAVT) do feto. A paciente foi encaminhada para ser acompanhada no serviço de pré-natal de alto risco em hospital universitário e atendimento em reumatologia.

Nos atendimentos de reumatologia foram buscadas causas imunológicas para o BAVT do feto. Em anamnese detalhada foram avaliadas queixas de dor articular bilateral em joelhos, sensação de peso em tornozelo, astenia, surgimento de placas eritematosas, pruriginosas e dolorosas em corpo e hiperemia em região malar bilateral após exposição solar, todos sintomas que precediam em mais de um ano à gestação, mas foram negligenciadas pela paciente e equipe assistente. Solicitou-se então anticorpos FAN e anti-Ro que resultaram positivos em altos títulos, confirmando diagnóstico de lúpus eritematoso sistêmico, associado ao diagnóstico de síndrome de Sjögren após cintilografia de glândulas salivares e avaliação oftalmológica. Foi conduzida pela equipe de reumatologia do Hospital Universitário de Brasília, recebeu tratamento com hidroxicloroquina durante todo o final da gestação com remissão parcial dos sintomas. Manteve acompanhamento em pré-natal de alto risco com realização de ecocardiogramas semanais. No exame realizado 4 dias antes do parto se observou dissociação entre o ritmo atrial e ventricular, mas sem sinais de insuficiência cardíaca significativos.

Devido ao diagnóstico de pré-eclâmpsia, o parto foi antecipado com 36 semanas e 3 dias de gestação (capurro calculado de 36 semanas e 2 dias). O recém-nascido foi considerado pré-termo, do sexo masculino, com baixo peso ao nascer (2.460g) e adequado para a idade gestacional. Ao nascimento, apresentou cianose central, chorro irregular, tônus débil e frequência cardíaca menor que 80bpm. Foi posicionado sob fonte de calor irradiante, secado e estimulado sem melhora. Submetido à aspiração de via aérea superior mas manteve hipotonia e cianose central, tendo em vista perspectiva de manutenção da FC abaixo de 100bpm e ausência de resposta aos passos iniciais da reanimação o RN foi intubado. Passou a ter tônus adequado, cor adequada e boa resposta aos estímulos, como esperado manteve frequência cardíaca em torno de 50-60bpm. Apgar no primeiro e quinto minuto de 5 e 7, respectivamente.

Foi levado à unidade de terapia intensiva neonatal (UTIN) e submetido à cateterização central, por onde foi medicado com adrenalina contínua (0,2mcg/kg/min) e fentanil (1mcg/kg/h) e mantido em ventilação mecânica com parâmetros baixos. No exame físico não foram encontrados outros comemorativos de lúpus neonatal: a fontanela media 2x2cm, ausculta pulmonar sem alterações, não se observou massas ou visceromegalias no exame do abdome, a pele do paciente era íntegra e sem lesões, à ausculta cardíaca apresentava ritmo irregular e bradicardia, perfusão era limítrofe com tempo de enchimento capilar de 3 segundos além de pulsos finos. Na admissão, já em uso de adrenalina contínua, foi realizado eletrocardiograma evidenciando ritmo atrial sinusal com dissociação atrioventricular, frequência ventricular de cerca de 75bpm, complexo QRS normal (Figura 1). Com 2 dias de vida fez ecocardiograma que mostrou forame oval patente e insuficiência aórtica discreta, sem sinais de insuficiência cardíaca.

No vigésimo dia de vida, o paciente foi submetido à cirurgia cardíaca aberta de implante de marcapasso, até a intervenção manteve uso de adrenalina contínua com alvo de frequência cardíaca acima de 50bpm. Evoluiu satisfatoriamente após a cirurgia, com aumento da frequência cardíaca para valores entre 115-119bpm e melhora da perfusão tecidual sem uso de drogas vasoativas. Recebeu alta para sua casa, em aleitamento materno exclusivo 5 dias após a cirurgia com agendamento de acompanhamento ambulatorial.

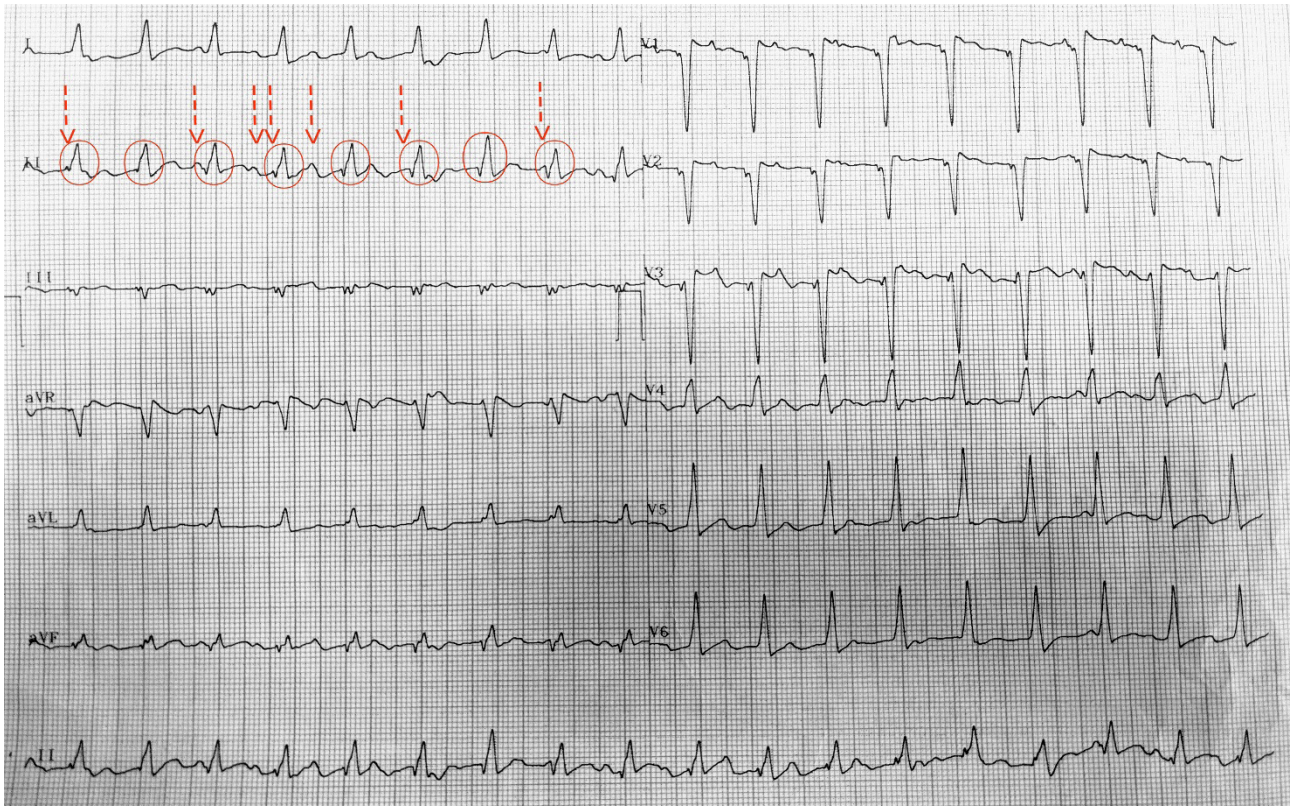


Figura 1. ECG do paciente pré intervenção. Imagem de ECG evidenciando bloqueio atrioventricular total: ritmo atrial sinusal com dissociação atrioventricular, frequência ventricular de cerca de 75bpm, complexo QRS normal. As setas apontam para as ondas P que estão dissociadas dos complexos QRS circulados.

DISCUSSÃO

O caso descrito chama atenção para o diagnóstico de bloqueio atrioventricular total do feto antes da doença materna de base. Sabe-se que o bloqueio atrioventricular congênito é a manifestação clínica mais comum e mais grave do lúpus neonatal, com cerca de 2% das crianças acometidas, sendo estimada uma taxa de recorrência de 20% em gestações subsequentes[3]. As mães dessas crianças na maior parte das vezes são assintomáticas (cerca de 50%), outras têm diagnóstico prévio de LES ou síndrome de Sjögren[3]. Acreditava-se que a genitora do paciente descrito era hígida, no entanto, revisando a história médica é possível identificar sintomas negligenciados que são compatíveis com LES, diagnosticado posteriormente ao distúrbio elétrico do paciente. As manifestações do lúpus neonatal podem ser diversas e envolver vários sistemas como relatado por Freire et al. (2018)[5] em "Lúpus neonatal com achados exuberantes".

A fisiopatologia do lúpus neonatal envolve variados componentes maternos, fetais e ambientais[6]. Os auto-anticorpos maternos descritos, como anti-RO e anti-LA, são capazes de desencadear uma resposta inflamatória no miocárdio fetal podendo culminar em defeitos de condução cardíaca, miocardite, fibroelastose endocárdica e até falência cardíaca[7]. Há predisposição de acometimento das células do sistema de condução, especialmente o nó atrioventricular, o nó sinusal e o feixe de HIS, o que justifica alterações de condução no coração fetal. Há ainda o fator de predisposição genética e suscetibilidade fetal aos auto-anticorpos maternos[8]; a análise imuno-histológica do coração de fetos que foram a óbito por bloqueios cardíacos evidenciaram apoptose de cardiomiócitos, agrupamentos de macrófagos nas zonas de fibrose, simultaneamente à presença de IgG e fator de necrose tumoral, deposição extensiva de colágeno no sistema de condução, infiltrado linfocitário e calcificação[7].

Outros estudos presentes na literatura evidenciaram também a relação do anticorpo anti-Ro com o desfecho do BAVT. Em uma coorte, Brucato et al. (2001)[3] evidenciaram BAVT em 2 de 122 neonatos de 100 mulheres com anticorpos anti-Ro, acompanhadas durante a gestação. Curiosamente, as mulheres cujos filhos possuíam BAVT possuíam síndrome de Sjogren e doença mista do tecido conjuntivo. O autor reconhece que a maior parte das gestantes com fetos que desenvolvem BAVT são assintomáticas ou oligossintomáticas, conforme visto no caso apresentado.

Em um estudo retrospectivo prévio, Buyon et al. (2009)[6] reuniu em seu trabalho 57 mulheres cujos filhos tiveram diagnóstico de bloqueio cardíaco congênito, identificando anticorpos anti-Ro através de ELISA em 100% dessas mulheres, evidenciando a importante relação deste anticorpo como fator de risco para BAVT congênito. Não apenas a positividade, mas os títulos do anticorpo parecem estar envolvidos no desenvolvimento neonatal do bloqueio cardíaco. A diretriz brasileira de ecocardiografia fetal recomenda que seja dosado o anticorpo em mães previamente hígidas gestando fetos com BAVT congênito[4]. No caso em questão, a genitora apresentava às 25 semanas de gestação anti-Ro>240U/ml (VR>10,1U/ml), ecocardiograma fetal mostrava coração estruturalmente normal, sem sinais de insuficiência cardíaca, mas assincronia dos batimentos atriais e ventriculares com frequência ventricular de 59bpm.

Conforme a diretriz citada anteriormente, após diagnóstico de BAVT e dosagem materna de anticorpos anti-RO positivo, caso o ritmo cardíaco seja sinusal, é necessário acompanhamento do intervalo AV semanalmente da 18ª a 26ª semana utilizando Doppler pulsado. Adicionalmente a função miocárdica deve ser monitorada a cada 4 semanas[4]. No caso descrito, observamos que não foi possível fazer o acompanhamento do intervalo AV conforme sugerido, pois houve atraso no diagnóstico do distúrbio em decorrência de se tratar de paciente oligossintomática, foi mantida monitorização da função miocárdica.

Atualmente, são três os pilares terapêuticos principais para o tratamento do bloqueio cardíaco congênito imunomediado: imunoglobulina, corticoterapia e marca-passo. Devido à gravidade dos quadros de BAVT, faz-se necessária a busca de terapias profiláticas. Conforme a Diretriz Brasileira de Ecocardiograma Fetal[4], a dexametasona pode ser usada nos casos em que o intervalo AV excede 150 milissegundos, a dose varia entre 4 a 8mg, também pode ser usada nos casos em que já está instalado BAVT e há anticorpos positivos, assim como a imunoglobulina. Os benefícios são redução da inflamação e potencialmente reversão ou estabilização da hidropsia fetal, da fibroelastose endocárdica e até dos bloqueios de 1º e 2º grau[4]. A associação das duas medicações pode aumentar a sobrevida dos fetos com acometimento endocárdico ou disfunção sistólica. Não existe recomendação para uso profilático dessas medicações. Podemos ainda, utilizar salbutamol, terbutalina ou isoprelanina como forma de aumentar a frequência cardíaca desses fetos, no entanto, não há evidência de aumento da sobrevida, apesar de se prolongar a gestação. Por fim, a implantação de marcapasso intrauterino carece de evidência e está sendo experimentada nos fetos com doença grave. O uso de corticoesteroides na gestação deve ser bem indicado, dado o elevado número de possíveis efeitos colaterais relacionado aos seus usos, como crescimento intra-uterino restrito, oligodrâmnio, supressão adrenal, distúrbios do aprendizado, redução do crescimento cerebral e possível diabetes[9].

Por fim, conforme as diretrizes brasileiras de dispositivos cardíacos eletrônicos implantáveis do departamento de estimulação cardíaca artificial (Deca) da Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular (SBCCV)[10], a implantação de marca-passo nos bloqueios atrioventriculares totais congênitos está indicada quando o paciente é sintomático ou mantém frequência cardíaca menor que 50bpm em repouso ou menor que 70bpm associado à doença cardíaca estrutural. O caso apresentado descreve recém-nascido que na sala de parto não evoluiu com desempenho cardíaco suficiente para manter estabilidade hemodinâmica, sendo necessário ventilação mecânica e droga vasoativa para evitar colapso cardiocirculatório, sendo assim, apesar da ausência de alterações estruturais e frequência cardíaca superior a 50bpm, por tratar-se de paciente sintomático foi bem indicada a implantação de marca-passo cardíaco.

No caso descrito o diagnóstico do BAVT congênito ainda intraútero foi imperativo para adequada preparação da equipe de saúde para assistência ao parto do recém-nascido com arritmia cardíaca, para a pronta intervenção baseada em evidências e administração de terapêutica de urgência, além de programação para cirurgia de implantação de marca-passo.

CONCLUSÃO

O caso apresentado evidencia novamente a importância da atenção de saúde pré-natal na detecção e tratamento precoces de afecções, visando a redução da mortalidade e morbidade materna, fetal e neonatal. Apesar de incomuns, os casos de bloqueios cardíacos neonatais em decorrência do lúpus neonatal são de diagnósticos potencialmente simples diante de acompanhamento antenatal adequado das gestantes, momento ideal para programar as intervenções necessárias à manutenção da vida da mãe e da criança. Por fim, ressalta-se a importância da relação médico-paciente como forma de reduzir a morbidade associada à falta de detecção precoce de enfermidades, em decorrência da subvalorização de sinais e sintomas, por vezes não relatados nas consultas médicas.

REFERÊNCIAS

1. Abadir S, Fournier A, Vobecky SJ, Rohlicek CV, Romeo P, Khairy P, et al. Left atrial inexcitability in children with congenital lupus-induced complete atrioventricular block. J Am Heart Assoc. 2015;4(12):e002676.
2. Johansen AS, Herlin T. Neonatal lupus syndrome. Association with complete congenital atrioventricular block. Ugeskr Laeger. 1998 Abr;160(17):2521-5.
3. Brucato A, Frassi M, Franceschini F, Cimaz R, Faden D, Pisoni MP, et al. Risk of congenital complete heart block in newborns of mothers with anti-Ro/SSA antibodies detected by counterimmunoelectrophoresis: a prospective study of 100 women. Arthritis Rheum. 2001 Ago;44(8):1832-5.
4. Pedra SRFF, Zielinsky P, Binotto CN, Martins CN, Fonseca ESVB, Guimarães ICB, et al. Diretriz Brasileira de Cardiologia Fetal - 2019. Arq Bras Cardiol. 2019;112(5):600-48.

5. Freire KCN, Guimarães HC, Mendes CA, Pelegrine HAF, Dutra PTA, Nogueira PSE, et al. Lupus neonatal: relato de caso com achados exuberantes. Resid Pediatr. 2018;8(3):147-50.

6. 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 Mar;5(3):139-48.

7. Akin M, Baykan A, Sezer S, Gunes T. Review of literature for the striking clinic picture seen in two infants of mothers with systemic lupus erythematosus. J Matern Fetal Neonatal Med. 2011;24(8):1022-6.

8. Hornberger L, Al Rajaa N. Spectrum of cardiac involvement in neonatal lupus. Scand J Immunol. 2010 Set;72(3):189-97.

9. Mevorach D, Elchalal U, Rein AJJT. Prevention of complete heart block in children of mothers with anti-SSA/Ro and anti-SSB/La autoantibodies: detection and treatment of first-degree atrioventricular block. Curr Opin Rheumatol. 2009 Set;21(5):478-82.

10. Fuganti CJ, Melo CS, Moraes Junior AV, Pachon-Mateos JC, Pereira WL, Galvão Filho SS, et al. Diretrizes Brasileiras de Dispositivos Cardíacos Eletrônicos Implantáveis do Departamento de Estimulação Cardíaca Artificial (DECA) da Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular (SBCCV). Relampa. 2015;28(Supl 2):S1-S62.