

Bloqueio Cardíaco Congênito

Quando suspeitar e como conduzir

Bruno Derbli

Laudelino Marques Lopes

Os diversos, e relativamente recentes, relatos de gestantes complicadas por doenças do colágeno têm estimulado cada vez mais o estudo da associação da gravidez com estas intercorrências clínicas. Por essa razão, estas mulheres, que antes eram condenadas à infertilidade, hoje são capazes de ter filhos saudáveis, se acompanhadas com o devido cuidado.

Alguns desses estudos dão atenção especial aos efeitos das doenças do colágeno sobre o bem estar do feto, principalmente por se tratarem muitas vezes de alterações potencialmente fatais. Sabe-se que há, nessas pacientes, um aumento significativo das taxas de restrição do crescimento, parto pré-termo e de mortalidade perinatal. O feto, portanto, precisa ser cuidadosamente monitorado.

Uma condição fatal na maioria dos casos é o bloqueio cardíaco congênito (BCC), que afeta gestantes, especialmente portadoras de lúpus e síndrome de Sjögren. Na verdade, o BCC está ligado à presença de determinados anticorpos na circulação materna (com ou sem doenças do colágeno) que são capazes de danificar seriamente o sistema de condução cardíaca do feto.

A presença de fator antinuclear (FAN) em padrão pontilhado é sugestiva da presença de anticorpos contra antígenos extraíveis do núcleo (ENA), que são polipeptídios com pequenas partículas de RNA. Fazem parte dos ENA as proteínas Ro/SSA, La/SSB, Sm e RNP.

Embora não se saiba exatamente por que, nem como ocorrem, já é comprovado que o feto ou o recém-nascido (RN), filhos de mães portadoras de anticorpos anti-Ro/SSA e anti-La/SSB, podem apresentar complicações causadas pela passagem transplacentária destes (especialmente os da classe IgG1), provocando o quadro de bloqueio cardíaco no feto em consequência da miocardite e fibrose difusas na região entre o nodo atrioventricular e o feixe de His.

Uma vez detectados os anticorpos, recomenda-se o acompanhamento da função cardíaca com ecocardiografia fetal a partir da 16^a semana. Se estiver normal, deve-se repetir o exame a cada três semanas até a 28^a. semana, época em que o feto adquire capacidade de “proteger” o tecido de condução cardíaca do “ataque” feito pelos anticorpos maternos.

Gestantes portadoras de anti-Ro e/ou anti-La apresentam risco de dar à luz crianças com síndrome do lúpus neonatal, que se caracteriza pela dermatite lúpica transitória, anormalidades hepáticas ou hematológicas e/ou BCC isolado. O *rash* cutâneo e a trombocitopenia geralmente se resolve sem deixar seqüelas até o sexto mês de vida, porém, o BCC, que geralmente se manifesta *in utero* ou nos primeiros meses de vida, é permanente e tem uma mortalidade de 16 a 19%. Muitas vezes essas gestantes nunca tiveram nenhuma manifestação clínica de qualquer doença associada aos auto-anticorpos, mas podem desenvolver lúpus nos anos que se seguem ao nascimento do filho com lúpus neonatal.

Além dos bloqueios cardíacos completos e incompletos, outras manifestações cardíacas também podem ser detectadas nesses fetos. Estas incluem bloqueio cardíaco de primeiro grau transitório, prolongamento do intervalo QT, bradicardia sinusal, cardiomiopatia tardia e fibroelastose endocárdica.

O tratamento do BCC ainda não está totalmente estabelecido, por isso deve ser conduzido com cuidado.

Quando o diagnóstico é feito *in utero* deve-se considerar a época em que se deu a alteração da frequência cardíaca e a gravidade do caso (se há congestão pulmonar ou hidropsia). O tratamento precoce do bloqueio incompleto, com altas doses de corticóides pode prevenir a progressão da doença e até reverter o bloqueio, diminuindo a morbimortalidade fetal.

Quanto ao bloqueio de 1^o grau, não há ainda comprovação se este possa ser um marcador de uma deterioração cardíaca mais grave. Assim, a necessidade de tratamento ainda é controversa.

O BCC total é permanente, logo, não há nenhum tratamento clínico, somente a implantação de um marca-passo. Contudo, essa implantação não é livre de riscos. Existem relatos de casos de miocardiopatia dilatada, sem nenhum outro fator de risco.

Não existem evidências de que a profilaxia com corticóides em gestantes portadoras de anticorpos anti-SSA/Ro apresente qualquer vantagem. O que se indica atualmente é o acompanhamento a fim de detectar alterações precoces na função cardíaca fetal, visando impedir a progressão da doença.

BIBLIOGRAFIA:

- BUYON JP, CLANCY RM, FRIEDMAN DM. Autoimmune associated congenital heart block: integration of clinical and research clues in the management of the maternal / foetal dyad at risk. *J Intern Med.* 2009 Jun;265(6):653-62.
- CIMAZ R.; STRAMBA-BADIALE, M.; BRUCATO, A. CATELLI, L.; PANZERI, P.; MERONI, P.L.: QT interval prolongations in asymptomatic anti-SSA/Ro-positive infants without congenital heart block. *Arthritis Rheum* 2000, 43:1049-1053.
- CLANCY, R. M.; BUYON, J.P.: Autoimmune associated congenital heart block: dissecting the cascade from immunologic insult to restless fibrosis. *The Anatomical Record Part A: discoveries in molecular, cellular and evolutionary biology* Vol.280A, Issue 2, pages 1027-1035; sep.2004.
- COSTEDOAT-CHALUMEAU, N.; AMOURA, Z.; VILLAIN, E; COHEN, L.; PIETTE, J.C.: Anti-SSA/Ro antibodies and the heart: more than complete congenital heart block? A review of electrocardiographic and myocardial abnormalities and of treatment options. *ArthritisRes Ther* 2005, 7:69-73.
- GLICKSTEIN, J.; BUYON, J.; KIM, M.; FRIEDMAN, D.:The fetal Doppler mechanical PR interval: a validation study. *Fetal Diagn* 2004, 19:31-34.
- GORDON, P.; ROSENTHAL, E.; SIMPSON, J.M.; BRUCATO, A.; FRANCESCHINI, F.; DE BOSSCHERE, K.; MEHEUS, P.L.; HUGHES. G.R.; BUYON, J.: Anti-52 kDa Ro, anti-60 kDa Ro, and anti-La antibody profiles in neonatal lupus. *J Rheumatol* 2004, 31(12):2480-7.
- NIELD, L.E.; SILVERMAN, N.H.; TAYLOR, G.P., SMALLHORN, J.F.; FINLEY, J.P.; LAW, Y.M.; HUMAN, D.G.; SEAWARD, P.G. *et al.*: Maternal anti-Ro and anti-La antibody-associated endocardial fibroelastosis. *Circulation*, 2002, 105:843-848.
- PAPI, J.A.S.; GROHMANN, P.H.; SOUTRO, M.I.D, LEVY, R.: *Colagenoses*, In: REZENDE, Jorge de: *Obstetrícia*, 9ª edição; Guanaba-Koogan, Rio de Janeiro, 2002, p.5005.
- SALOMOMSSON, S.; SONESSON, S.; OTTOSSON, L.; MUHLLAB, B.; OLSSON, T.; SUNNERHGEN, M.; KUCHROO, V.K.; THOREN, P.; HERLENIUS, E. WAHREN-HERLENIUS, M.: Ro/SSA autoantibodies directly bind cardiomyocytes, disturb calcium homeostasis and mediate congenital heart block. *Journal of Experimental Medicine*, vol.201, 2005, 1:11-17.
- VILLAIN, E.: Congenital complete atrio-ventricular block (abstract). *Coeur Vaiss*, 2004, 97(10):994-9.
- YASUDA, K.; HAYASHI, G.; OHUCHI, H.; YUTANI, C.; ECHIGO, S.: Dilated cardiomyopathy after pacemaker implantation in complete Herat block. *Pediatr Int* 2005, 47(2):121-5.