

Bloqueio atrioventricular congênito

Congenital atrioventricular block

José Mário Baggio Junior, Joubert Ariel Pereira Mosquera, Ewandro Luiz Rey Moura

Instituto de Cardiologia do Distrito Federal, Brasília, DF, Brasil.

RESUMO

O bloqueio atrioventricular total congênito ocorre em aproximadamente 1/20.000 nascidos vivos e está associado a aumento de mortalidade e morbidade fetal. O bloqueio atrioventricular total congênito pode ser secundário a processos imunológicos e não imunológicos. Os bloqueios atrioventriculares totais congênitos de etiologia imunológica estão associados à passagem transplacentária de anticorpos maternos anti-RO/SSA e anti-La/SSB. Esses anticorpos provocam lesão no sistema cardíaco de condução de fetos suscetíveis. Nesta revisão foi analisada a fisiopatologia do bloqueio atrioventricular total congênito, o papel da terapia transplacentária e as indicações de marcapasso.

DESCRITORES: Bloqueio Atrioventricular/Congênito; Marcapasso Artificial; Circulação Placentária.

ABSTRACT

Congenital complete atrioventricular block is observed in approximately 1 in 20,000 live births and is associated to increased fetal mortality and morbidity. Complete atrioventricular block may be secondary to immune or non-immune processes. Immune-mediated congenital complete atrioventricular blocks are associated with the transplacental passage of anti-Ro/SSA and anti-La/SSB maternal antibodies. These antibodies damage the conduction tissue of susceptible fetuses. This report examines the pathophysiology of congenital complete atrioventricular block, the role of transplacental therapy and pacemaker indication.

KEYWORDS: Atrioventricular Block/Congenital; Pacemaker, Artificial; Placental Circulation.

INTRODUÇÃO

O bloqueio atrioventricular total (BAVT) congênito ocorre em aproximadamente 1/20.000 nascidos vivos e caracteriza-se pela dissociação entre as contrações atriais e ventriculares¹⁻³. Isso prejudica o enchimento ventricular e, associado à baixa frequência ventricular, promove redução do débito cardíaco. Consequentemente, pode ocorrer insuficiência cardíaca e hidropsia fetal. O BAVT congênito está associado a aumento significativo de mortalidade e morbidade e pode ser secundário a processos imunológicos e não imunológicos.

Os BAVTs congênitos de etiologia imunológica relacionam-se a passagem transplacentária de anticorpos maternos anti-RO/SSA e anti-La/SSB. Esses anticorpos provocam lesão no sistema cardíaco de condução de fetos suscetíveis. Os BAVTs congênitos de etiologia não imunológica podem estar associados a cardiopatias estruturais e miocardites virais. No entanto, independentemente da etiologia, determinam aumento de mortalidade e morbidade fetal^{1,4-8}. Nesta revisão será analisada a fisiopatologia do BAVT congênito, o papel da terapia transplacentária e as indicações clássicas de marcapasso nesse contexto.

DIAGNÓSTICO

Durante a fase pré-natal, o ecocardiograma fetal é o principal método diagnóstico para avaliar o sincronismo atrioventricular, a frequência ventricular e a presença de arritmias fetais. A avaliação mecânica das contrações atrial e

ventricular pelo modo M permite definir tanto a frequência ventricular como o sincronismo atrioventricular^{9,10} (Figura 1). Durante a fase pós-natal, o eletrocardiograma de 12 derivações é o padrão de referência para o diagnóstico (Figura 2).

EPIDEMIOLOGIA E FISIOPATOLOGIA

Algumas cardiopatias estruturais estão associadas ao BAVT congênito. As mais frequentes são as transposições de grandes artérias¹¹ e os isomerismos atriais esquerdos¹². No entanto, o BAVT congênito pode ocorrer em cardiopatias como tetralogia de Fallot, hipoplasia de ventrículo esquerdo e dupla via de entrada ventricular¹².

Os BAVTs congênitos de etiologia autoimune em geral estão associados a corações macroestruturalmente normais, sendo causados pela passagem transplacentária de autoanticorpos maternos. Em fetos suscetíveis, esses anticorpos ligam-se a receptores dos cardiomiócitos fetais, resultando em inflamação do sistema de condução fetal, com progressão para fibrose irreversível¹³. Mulheres soropositivas para anticorpos anti-Ro/SSA ou anti-La/SSB possuem risco de ter um(a) filho(a) com bloqueio atrioventricular (BAV) congênito ou cardiomiopatia de apenas 2-3%⁹. No entanto, em uma mulher soropositiva para anticorpos anti-Ro/SSA ou anti-La/SSB que já tenha tido um(a) filho(a) com BAV congênito ou cardiomiopatia, o risco de um(a) novo(a) filho(a) afetado(a) aumenta para 17-20%^{1,14,15}.

A síndrome do QT longo pode resultar em BAVT congênito em fetos com coração macroestruturalmente normal.

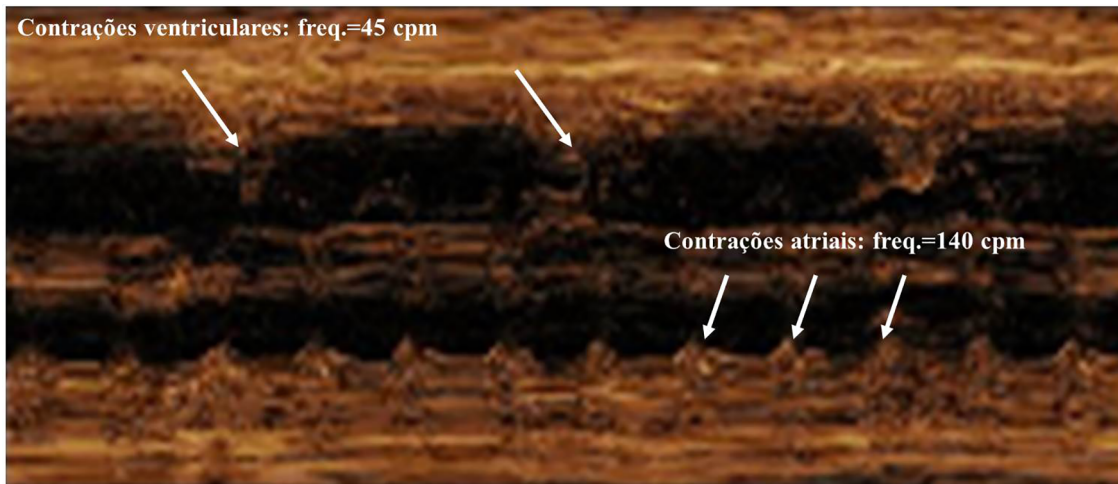


Figura 1: Ecocardiograma (modo M) de criança nascida com 26 semanas e hidropsia fetal. freq. = frequência.

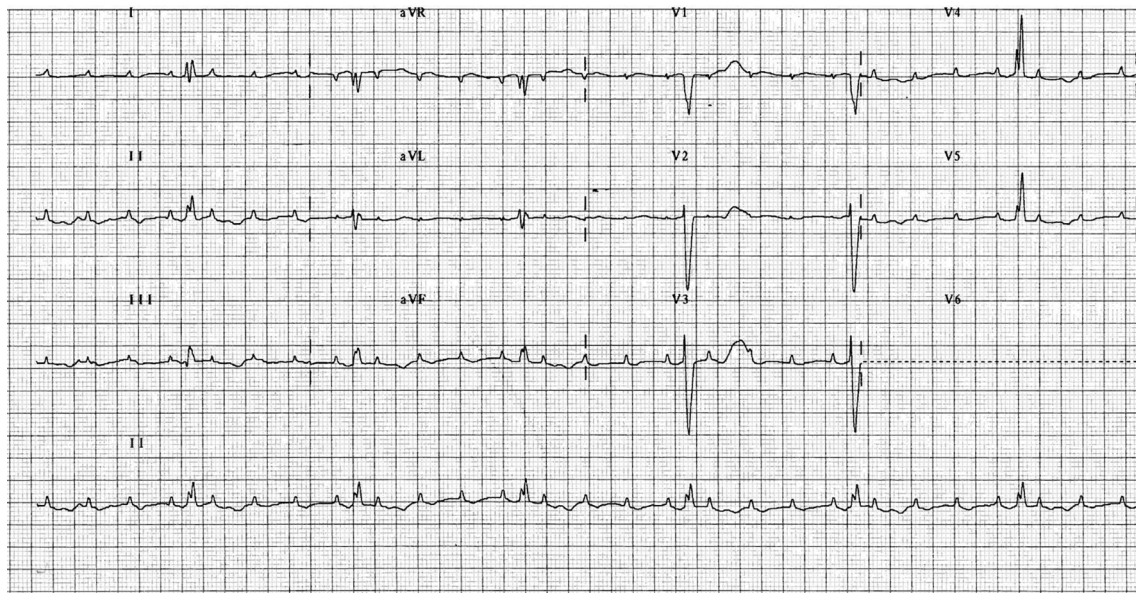


Figura 2: Eletrocardiograma de criança nascida com 26 semanas e hidropsia fetal (peso ao nascimento: 1,8 kg).

O intervalo QT pode ser tão prolongado que a despolarização atrial chega ao nó atrioventricular e ao feixe de His durante o período refratário do ventrículo. Nesse contexto, o eletrocardiograma dos pais pode auxiliar no diagnóstico do feto.

TRATAMENTO TRANSPLACENTÁRIO

Em relação aos BAVs de origem imunológica, medicamentos anti-inflamatórios e imunomoduladores que passam a barreira transplacentária podem ser utilizados. Apesar de serem baseados em estudos não randomizados, com pequeno número de pacientes, os medicamentos mais utilizados na mãe são: corticoides, salbutamol, imunoglobulina e hidroxicloroquina. Os tratamentos são divididos de acordo com o grau de bloqueio e classificados em profiláticos e terapêuticos.

O uso de dexametasona e salbutamol em mães com fetos que apresentem BAVs congênitos é controverso, porém

estudos observacionais sugerem benefício em seu uso¹⁶. Diferente dos BAVTs, alguns casos de BAV de segundo grau podem ser reversíveis e outros podem progredir para BAVT¹⁷⁻¹⁹, e sua evolução independe da terapia transplacentária.

Em decorrência da baixa incidência dos BAVs congênitos, os estudos abordando a terapia transplacentária e pós-natal são observacionais e geralmente retrospectivos. O Toronto Sick Children's Hospital publicou um protocolo de acordo com o grau de bloqueio¹⁶, em que não se recomenda tratamento para os BAVs de primeiro grau; porém, na presença de BAVs de segundo grau e de BAVTs, recomenda-se o uso de corticoides pela mãe. Se a frequência ventricular de escape fetal for ≤ 55 ppm, o uso de salbutamol pela mãe deve ser considerado. No entanto, os efeitos colaterais da terapia transplacentária devem ser monitorizados, destacando-se que o uso de corticoides pela mãe está associado a efeitos colaterais maternos (hipertensão arterial e diabetes, entre outros) e fetais (oligodrâmnio e retardo de desenvolvimento, entre outros)²⁰⁻²².

TRATAMENTO APÓS O NASCIMENTO

Com relação ao uso de marcapasso após o nascimento, os riscos da indicação do marcapasso cardíaco definitivo devem superar os riscos de síncope, insuficiência cardíaca e morte súbita associados ao BAVT congênito²³. O implante precoce associa-se a riscos de isquemia de loja e consequente infecção pela desproporção entre o tamanho do gerador e o paciente (Figuras 3 e 4). Em crianças sintomáticas ou assintomáticas com cardiopatia estrutural associada, aumento de área cardíaca ou disfunção ventricular esquerda sistólica ou que apresentarem fatores de risco para síncope e/ou morte súbita, o implante de marcapasso cardíaco definitivo está indicado (Tabela 1).

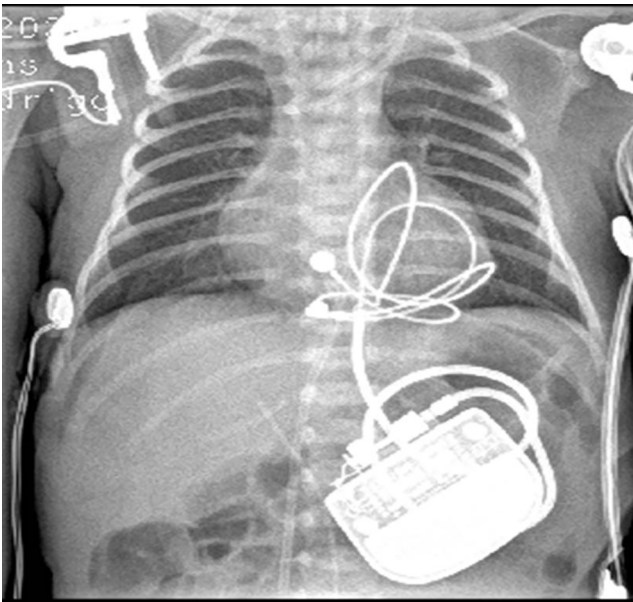


Figura 3: Radiografia de tórax de paciente com 12 horas de vida e pesando 1,8 kg submetido a implante de marcapasso cardíaco definitivo unicameral.



Figura 4: Paciente com 12 horas de vida e pesando 1,8 kg submetido a implante de marcapasso cardíaco definitivo unicameral.

Tabela 1: Critérios para indicação de marcapasso em crianças com bloqueio atrioventricular total assintomáticas.

Frequência cardíaca < 55 bpm em neonatos
Frequência cardíaca < 40 bpm em crianças e adolescentes
Pausas > 3 segundos acordado
Pausas > 5 segundos dormindo
Ritmo de escape ventricular com QRS largo
Intervalo QTc > 460 ms
Arritmia ventricular complexa associada

A indicação de marcapasso em crianças deve seguir critérios rigorosos, uma vez que a estimulação do ventrículo direito pode induzir dissincronia mecânica e consequente remodelamento ventricular, sendo o bloqueio completo de ramo esquerdo induzido por marcapasso o retardo elétrico mais frequente em crianças submetidas a ressincronização cardíaca²⁴.

Em pacientes assintomáticos, sem indicação de marcapasso, que atinjam a idade adulta, o marcapasso cardíaco definitivo está indicado, uma vez que os riscos da intervenção são inferiores ao risco de morte súbita nesse contexto²⁵.

CONCLUSÃO

A real epidemiologia dos BAVs congênitos está sendo redefinida com o uso rotineiro do ecocardiograma fetal. Seu tratamento impõe desafios desde o período intraútero até a fase adulta. O papel da terapia transplacentária ainda não foi definido de maneira conclusiva. O momento ideal para o implante de marcapasso cardíaco definitivo deve ser individualizado, de acordo com os sintomas e a presença de fatores de risco, sempre considerando e monitorizando a possibilidade de remodelamento ventricular secundário ao bloqueio de ramo esquerdo induzido.

REFERÊNCIAS

1. Buyon JP, Hiebert R, Copel J, et al. Autoimmune-associated congenital heart block: demographics, mortality, morbidity and recurrence rates obtained from a national neonatal lupus registry. *J Am Coll Cardiol.* 1998;31(7):1658-66. DOI: org/10.1016/S0735-1097(98)00161-2.
2. Michaëlsson M, Engle MA. Congenital complete heart block: an international study of the natural history. *Cardiovasc Clin.* 1972;4(3):85-101.
3. Jaeggi E, Laskin C, Hamilton R, Kingdom J, Silverman E. The importance of the level of maternal anti-Ro/SSA antibodies as a prognostic marker of the development of cardiac neonatal lupus erythematosus a prospective study of 186 antibody-exposed fetuses and infants. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55(24):2778-84. DOI: 10.1016/j.jacc.2010.02.042.
4. Jaeggi ET, Hamilton RM, Silverman ED, Zamora SA, Hornberger LK. Outcome of children with fetal, neonatal or childhood diagnosis of isolated congenital atrioventricular block. A single institution's experience of 30 years. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(1):130-7. DOI: 10.1016/S0735-1097(01)01697-7.
5. Eronen M, Sirén MK, Ekblad H, Tikanoja T, Julkunen H, Paavilainen T. Short- and long-term outcome of children with congenital complete heart block diagnosed in utero or as a newborn. *Pediatrics.* 2000;106(1 Pt 1):86-91.

6. Schmidt KG, Ulmer HE, Silverman NH, Kleinman CS, Copel JA. Perinatal outcome of fetal complete atrioventricular block: a multicenter experience. *J Am Coll Cardiol.* 1991;17(6):1360-6. [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(10\)80148-2](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(10)80148-2).
7. Izmirlly PM, Saxena A, Kim MY, et al. Maternal and fetal factors associated with mortality and morbidity in a multi-racial/ethnic registry of anti-SSA/Ro-associated cardiac neonatal lupus. *Circulation.* 2011;124(18):1927-35. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.033894.
8. Berg C, Geipel A, Kohl T, et al. Atrioventricular block detected in fetal life: associated anomalies and potential prognostic markers. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005;26(1):4-15. DOI: 10.1002/uog.1918.
9. Simpson JM. Fetal arrhythmias. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;27(6):599-606. DOI: 10.1002/uog.2819.
10. Allan LD, Anderson RH, Sullivan ID, Campbell S, Holt DW, Tynan M. Evaluation of fetal arrhythmias by echocardiography. *Br Heart J.* 1983;50(3):240-5.
11. Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation.* 1974;50(5):911-23.
12. Lopes LM, Tavares GM, Damiano AP, et al. Perinatal outcome of fetal atrioventricular block: one-hundred-sixteen cases from a single institution. *Circulation.* 2008;118(12):1268-75. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.735118.
13. Friedman DM, Llanos C, Izmirlly PM, et al. Evaluation of fetuses in a study of intravenous immunoglobulin as preventive therapy for congenital heart block: Results of a multicenter, prospective, open-label clinical trial. *Arthritis Rheum.* 2010;62(4):1138-46. DOI: 10.1002/art.27308.
14. Julkunen H, Eronen M. The rate of recurrence of isolated congenital heart block: a population-based study. *Arthritis Rheum.* 2001;44(2):487-8. [https://doi.org/10.1002/1529-0131\(200102\)44:2<487::AID-ANR70>3.0.CO;2-D](https://doi.org/10.1002/1529-0131(200102)44:2<487::AID-ANR70>3.0.CO;2-D).
15. Llanos C, Izmirlly PM, Katholi M, et al. Recurrence rates of cardiac manifestations associated with neonatal lupus and maternal/fetal risk factors. *Arthritis Rheum.* 2009;60(10):3091-7. DOI: 10.1002/art.24768.
16. Jaeggi ET, Fouron JC, Silverman ED, Ryan G, Smallhorn J, Hornberger LK. Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circulation.* 2004;110(12):1542-8. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000142046.58632.3A>.
17. Sonesson SE, Salomonsson S, Jacobsson LA, Bremme K, Wahren-Herlenius M. Signs of first-degree heart block occur in one-third of fetuses of pregnant women with anti-SSA/Ro 52-kd antibodies. *Arthritis Rheum.* 2004;50(4):1253-61. <https://doi.org/10.1002/art.20126>.
18. Copel JA, Buyon JP, Kleinman CS. Successful in utero therapy of fetal heart block. *Am J Obstet Gynecol.* 1995;173(5):1384-90. [https://doi.org/10.1016/0002-9378\(95\)90621-5](https://doi.org/10.1016/0002-9378(95)90621-5).
19. Yamada H, Kato EH, Ebina Y, et al. Fetal treatment of congenital heart block ascribed to anti-SSA antibody: case reports with observation of cardiohemodynamics and review of the literature. *Am J Reprod Immunol.* 1999;42(4):226-32. DOI: 10.1111/j.1600-0897.1999.tb00095.x.
20. Eliasson H, Sonesson SE, Sharland G, et al.; Fetal Working Group of the European Association of Pediatric Cardiology. Isolated atrioventricular block in the fetus: a retrospective, multinational, multicenter study of 175 patients. *Circulation.* 2011;124(18):1919-26. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.041970.
21. Bloom SL, Sheffield JS, McIntire DD, Leveno KJ. Antenatal dexamethasone and decreased birth weight. *Obstet Gynecol.* 2001;97(4):485-90. DOI: 10.1097/00006250-200104000-00001.
22. National Institutes of Health Consensus Development Panel. Antenatal corticosteroids revisited: repeat courses - National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement, August 17-18, 2000. *Obstet Gynecol.* 2001;98(1):144-50.
23. Martin TA. Congenital heart block: current thoughts on management, morphologic spectrum, and role of intervention. *Cardiol Young.* 2014;Suppl 2:41-6. DOI: 10.1017/S1047951114001358.
24. Motonaga KS, Dubin AM. Cardiac resynchronization therapy for pediatric patients with heart failure and congenital heart disease: a reappraisal of results. *Circulation.* 2014;129(18):1879-91. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.001383>.
25. Michaëlsson M, Jonzon A, Riesenfeld T. Isolated congenital complete atrioventricular block in adult life. A prospective study. *Circulation.* 1995;92(3):442-9. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.92.3.442>.