

BLOQUEIO ÁTRIO VENTRICULAR TOTAL E SUA ASSOCIAÇÃO À SÍNDROME DE SJÖGREN: RELATO DE CASO¹

HOMEM, Camille Power.²
MANDOTTI, Michel Roberto.³
GUSSO, Ramiro Francisco.⁴
PIATI, Polyana Klomfas⁵
OLIVEIRA, Kleiton Marcos.⁶
ALMEIDA, Rui Manuel de Souza Sequeira Antunes⁷

RESUMO

Introdução: O Bloqueio cardíaco congênito associado a colagenosas é uma condição autoimune passivamente adquirida em que auto anticorpos maternos atravessam a barreira placentária acarretando distúrbios de condução do coração fetal. Nesse ínterim, a Síndrome de Sjögren pode afetar o feto levando a presença de depósitos de complexos imunes que ativam a cascata inflamatória, calcificação e fibrose no coração fetal originando um bloqueio de condução do sinal no nó atrioventricular. **Desenvolvimento:** Paciente feminina, 24 anos, portadora de Sjögren, apresentou complicações gestacionais relacionadas à bloqueio atrioventricular. **Considerações finais:** Pela raridade do caso e excelente prognóstico dos pacientes, justifica-se a importância da divulgação e estudo do caso.

PALAVRAS- CHAVE: Sjögren, gestante, bloqueio, cardíaco, congênito.

COMPLETE ATRIOVENTRICULAR BLOCK AND ITS ASSOCIATION TO SJÖGREN SYNDROME: CASE REPORT

ABSTRACT

Introduction: Collagenase-associated congenital heart block is a passively acquired autoimmune condition in which maternal autoantibodies cross the placental barrier leading to fetal heart conduction disturbances. In the meantime, Sjögren's syndrome can affect the fetus leading to the presence of deposits of immune complexes that activate the inflammatory cascade, calcification and fibrosis in the fetal heart resulting in a blockage of signal conduction in the atrioventricular node. **Development:** A 24-year-old female patient with Sjögren had gestational complications related to atrioventricular block. **Final considerations:** Because of the rarity of the case and the excellent prognosis of the patients, the importance of disclosure and case study is justified.

KEYWORDS: Sjögren, pregnant, blocking, cardiac, congenital.

1. INTRODUÇÃO

A síndrome de Sjögren (SS) é uma doença sistêmica autoimune crônica, do grupo das colagenosas, que afeta especialmente as glândulas exócrinas. Deflagrada por distúrbios da imunidade celular e humoral, está sujeita a fatores hormonais, genéticos e bioquímicos (REIN, 2009). Em geral sua apresentação se dá como ressecamento persistente em mucosa oral e conjuntiva

¹ Trabalho de Conclusão de Curso (TCC), do curso de Medicina, do Centro Universitário Fundação Assis Gurgaz.

² Acadêmica do 7º Período do Curso de Medicina do Centro Universitário FAG. E-mail: camille_power@hotmail.com

³ Acadêmico do 7º Período do curso de Medicina do Centro Universitário FAG. E-mail: michelcanhoto@hotmail.com

⁴ Acadêmico do 7º Período do curso de Medicina do Centro Universitário FAG. E-mail: polyanapiati@hotmail.com

⁵ Acadêmica do 7º Período do curso de Medicina do Centro Universitário FAG. E-mail: ramiro.gusso@hotmail.com

⁶ Orientador. Médico Cardiologista e Professor da Matéria de Cardiologia do Centro Universitário FAG. E-mail: kmo_med8@hotmail.com

⁷ Co-orientador. Médico Cirurgião Cardíaco. Presidente da Associação Brasileira de Cirurgia Cardíaca. E-mail: ruimsalmeida@iccop.com.br

devido a prejuízo funcional das glândulas salivares e lacrimais. Podendo ocorrer em qualquer faixa etária mas, tipicamente, tem seu início entre a quarta e sexta décadas de vida. Possui progressão lenta, porém contínua, caracterizada pela infiltração de linfócitos nas glândulas exócrinas e acomete predominantemente mulheres em idade reprodutiva (LIMA, 1993).

O risco de complicações fetais em gestações de mulheres com essa síndrome é elevado necessitando de diagnóstico precoce e correta identificação das pacientes com anticorpos anti-Ro e anti-La devido à sua potencial associação com bloqueio cardíaco congênito (REIN, 2009). Dessa forma, é imprescindível a presença de uma equipe multidisciplinar experiente que alivie as consequências para a mãe e o feto (LIMA, 1993).

O bloqueio cardíaco congênito (BCC), por sua vez, possui três apresentações distintas: primeiro, segundo e terceiro grau, sendo este último, definido como a incapacidade de um impulso atrial propagar-se aos ventrículos utilizando o sistema de condução normal (LIMA, 1993). Este é o mais frequente na vida fetal, podendo ocorrer de forma isolada ou associado à cardiopatia. Quando se apresenta na forma isolada, a mãe usualmente é portadora de doença reumática com apresentação clínica ou laboratorial, havendo presença de anticorpos anti-RO, que atravessam a placenta e ocasionam lesão no sistema de condução dos impulsos cardíacos no feto (LOPES, 1997).

A lesão do sistema de condução ocorre por volta da 18ª e 24ª semanas, período no qual há elevação significativa da passagem transplacentária da IgG materna para o feto. Ademais, o estudo anatomopatológico do coração dos fetos com BCC demonstra fibrose e calcificação do nó átrio-ventricular e em alguns casos também do nó sinoatrial (CARVALHO, 2005).

A clínica observada no recém-nascido independe da sintomatologia materna e inclui baixa frequência cardíaca presente ao nascimento ou em idade precoce, atrasos da condução, falhas contínuas ou intermitentes, ou mesmo ausência total de condução do estímulo elétrico (CARVALHO, 2005). A manifestação mais severa desta doença é a morte súbita que geralmente associada a uma grave bradicardia ou insuficiência cardíaca (LIMA, 1993).

A correta identificação do BAV pode ser realizada por meio de ecocardiografia fetal que possibilita um diagnóstico intrauterino bastante eficaz (LIMA, 1993). Diante disso, em gestantes com anticorpos Anti-Ro e Anti-La positivos indica-se a realização de ecocardiograma fetal seriada com a finalidade de detectar precocemente um bloqueio cardíaco (REIN, 2009). Nesses casos, deve-se iniciar a monitorização fetal a partir da 16ª semana de gestação que deve ser repetida semanalmente até a 24ª semana, e, após esse período, o exame deve ser realizado quinzenalmente até o nascimento da criança. Essa monitoração deve ser continuada após o nascimento para avaliar velocidade, ritmo e função ventricular (CARVALHO, 2005).

Embora o BCC associado a auto anticorpos possa ser detectado em princípio como um bloqueio AV de primeiro ou segundo grau, a maioria exibirá bradicardia fetal no terço grau, com taxas ventriculares entre 50 e 70 batimentos por minuto (AMBROSI, 2012). Desse modo, é de extrema importância a detecção de um BAV de baixo grau em fetos expostos a esses anticorpos antes que efeitos danosos acometam o nó AV levando a um processo fibrótico irreversível (REIN, 2009).

Outros métodos não invasivos que podem ser utilizados para diagnóstico pré-natal incluem ultrassom, Doppler e cardiotocografia (REIN, 2009). O diagnóstico pós-natal, por sua vez, pode ser realizado através de eletrocardiograma, eletrocardiograma dinâmico de 24 horas, ergometria e estudo eletrofisiológico que identifica disfunção transitória e persistente do nó sinusal, intervalo QT alargado, taquicardia ventricular e flutter atrial (CAPONE, 2013).

Quanto a prevenção, há evidências insuficientes de que o BAVT possa ser prevenido com a administração de corticosteroides fluorados que atravessam a barreira placentária. Todavia, sugere que o tratamento transplacentário com esteroides ou estimulantes possam contribuir para atenuar a lesão cardíaca fetal, reduzir a miocardite e aumentar o ritmo ventricular (QUINTERO, 2014). No entanto, Lopes et al. (2008 apud National Institutes of Health Consensus Development Panel, 2001) afirma que os esteróides pré-natais apresentam riscos tais como oligodrâmnio, hipertensão materno fetal e menor crescimento cerebral aumentando, dessa forma, complicações obstétricas. Em seu estudo Lopes et al. (2008) também propõe que o tratamento com esteróides não causa efeito sobre a história natural de bloqueio AV associados a autoimunidade devendo-se ponderar sobre a eleição de pacientes para este tipo de terapêutica.

Quanto ao prognóstico dessas crianças, há evidências de que quanto mais tempo o feto permaneça intra-útero, melhor será o prognóstico (CARVALHO, 2005). O autor, constatou ainda que, após o nascimento, algumas são capazes de compensar a baixa frequência cardíaca, no entanto, o implante de marcapasso é imperativo em maior parte dos casos. A escolha pelo implante de marcapasso, contudo, varia de acordo com o quadro clínico exibido, da frequência ventricular e das chances de morte súbita (LIMA, 1993). Estudos apontam que essa mortalidade pode chegar a 31% até o terceiro mês de vida devido a complicações como insuficiência cardíaca congestiva e miocardite.

Há uma taxa de aproximadamente 10%- 30% dos neonatos com BAVT que vão a óbito antes do nascimento ou durante o trabalho de parto e, do restante, uma significativa parcela vai requerer implante de marca-passo (QUINTERO, 2014). No entanto, embora o BCC esteja associado a expressiva taxa de morbidade e mortalidade, há um percentual de sobrevivência cumulativa de 80% dentro de 3 anos (CAPONE, 2013). Nesse ínterim, inúmeros pacientes com bloqueio átrio

ventricular congênito isolado apresentam prognóstico, crescimento e desenvolvimento normais, além de longa sobrevida (LIMA, 1993).

Há controvérsias quanto a necessidade e período mais adequado para o uso de estimulação cardíaca artificial. Alguns clínicos defendem que, independente da sintomatologia, todos os pacientes acima de 15 anos de idade devem ter um marcapasso implantado. Enquanto outros rotineiramente implantam no primeiro mês em todas as crianças com BAVT (CAPONE, 2013). No entanto, a indicação de estimulação cardíaca artificial, segundo as Diretrizes Brasileiras de Dispositivos Cardíacos Eletrônicos Implantáveis, deve considerar inúmeras variáveis como etiologia, local, sintomatologia, comorbidades, exames eletrocardiográficos e aspectos do indivíduo para a implantação do marcapasso cardíaco.

2. MATERIAL E MÉTODO

O presente trabalho se encontra em cumprimento com a Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde, visto se tratar de pesquisa com ser humano. Previamente à sua realização, este foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa Do Centro Universitário Fundação Assis Gurgacz por meio do Parecer nº 050277/2017.

O relato trata-se de uma pesquisa aplicada, qualitativa e descritiva realizada de maneira longitudinal, sendo a coleta de dados realizada através da análise dos prontuários dos pacientes, na Clínica Ecolid e Clínica Reumatismo. A técnica bibliográfica teve como base científica artigos encontrados em banco de dados do PUBMED, MEDLINE, CIRCULATION e SCIELO, dos últimos 20 anos, bem como literaturas atualizadas que descrevem a citada patologia.

3. APRESENTAÇÃO DO CASO CLÍNICO

Paciente A. P. H., 24 anos, feminino, casada, natural e procedente de Pelotas/RS procurou o Serviço da Clínica Ecolid São Paulo/SP após ser detectado, no oitavo mês de gravidez uma bradicardia fetal, de 60 a 70 sístoles por minuto. Os exames de ecocardiografia fetal confirmaram o diagnóstico de Bloqueio Átrio Ventricular Total (BAVT). Durante a anamnese, a paciente relatou história de Síndrome de Sjögren, diagnosticada aos 21 anos de idade, sob controle e com acompanhamento médico, sem fazer uso de medicamentos. Após coleta dos dados e exame físico materno detalhado, exames complementares foram solicitados. A investigação laboratorial revelou

presença de leucocitose, anticorpos anti-Ro de 240,0 U/mL, anti-La: 35,0 U/mL, FAN positivo de padrão pontilhado fino e VHS: 32 mm/h associado à sintomatologia de xerofthalmia e xerostomia. Além disso, ao eletrocardiograma constatou-se ritmo bradicárdico e frequência de 60 bpm. Na ocasião, optou-se pelo acompanhamento detalhado do desenvolvimento e evolução gestacional. Realizou-se então parto cesariano com RN de idade gestacional de 39 semanas, masculino, pesando 2.720 g e ecocardiografia pós natal revelou anatomia cardíaca normal. Receberam alta após 8 dias e foi eleito o acompanhamento de rotina e anual do concepto que apresentou boa evolução. Dois anos mais tarde, a paciente retornou ao Serviço da Clínica Ecolid após constatar novamente bradicardia fetal em segunda gestação de 20 semanas. Os exames de ecocardiografia fetal confirmaram o diagnóstico de Bloqueio Átrio Ventricular de baixo grau. Diante do quadro, iniciou-se então corticoterapia com betametazona 2 mg, visando evitar progressão para bloqueio completo. Com 40 semanas de idade gestacional realizou-se parto cesárea de RN do sexo feminino e peso de 2.480 g apresentando, no entanto, BAV de 3o grau. Ambos recém nascidos realizaram acompanhamento até idade adulta com ecocardiograma, holter e eletrocardiograma anuais. Após, recomendou-se implantação de marcapasso aos 21 anos no primeiro filho e na segunda aos 18.

4. DISCUSSÃO

No caso descrito, a paciente apresentava Síndrome de Sjögren sem fazer uso de tratamento medicamentoso. O diagnóstico de bloqueio átrio ventricular total no feto da primeira gestação ocorreu tardiamente e por isso optou-se apenas por acompanhamento clínico e observação pós natal mais cautelosa. A mãe e o recém-nascido, no decorrer dos 2 anos seguintes, mantiveram-se clínica e laboratorialmente estáveis. Todavia, diante de uma segunda gestação a paciente realizou acompanhamento médico precoce e optou-se pela intervenção com corticoterapia visando a prevenir a progressão de um BAV de 2o a 3o grau. Entretanto, a presença de BAVT sucedeu independente da conduta tomada e abordagem terapêutica, por sua vez, não mostrou eficácia para reverter o bloqueio.

Diante da história clínica exibida, observamos que a manifestação cardíaca dos lactentes é um quadro isolado que não resulta de malformações cardíacas ou infecções que acarretem em alterações na condução atrioventricular (CARVALHO, 2005). Portanto, a ação dos auto anticorpos no desenvolvimento dessa doença demanda o conhecimento do estado imunológico materno e pode auxiliar no aconselhamento familiar, na orientação de abordagens terapêuticas e prevenção de complicações da doença congênita na vida adulta (CAPONE, 2013). Entretanto, Ambrosi et al.

(2012) propõe que além dos auto anticorpos, fatores genéticos também contribuam para o desenvolvimento da patologia.

Isto posto, uma adequada identificação das pacientes positivas para anticorpos anti-Ro e anti-La pode ajudar a diminuir risco de complicações fetais em gestações com esse perfil (REIN, 2009). No entanto, essas gestantes requerem uma equipe multidisciplinar composta por cardiologista, reumatologista, obstetra e pediatra, o que torna o acompanhamento e a abordagem de tais mulheres um desafio (QUINTERO, 2014). Tal desafio necessita, portanto, de um frequente monitoração cardíaca fetal a partir da 16ª semana gestacional por exames ecocardiográficos semanais do feto e deve seguir até a vida adulta por meio de eletrocardiograma, eletrocardiograma dinâmico de 24 horas, ergometria e estudo eletrofisiológico (CAPONE, 2013).

Quanto a abordagem terapêutica, Buyon et al. (2005) afirma que deve-se fazer uso de dexametazona ou betametazona visando interromper o processo inflamatório local. Por outro lado, Lilian et al. (2008) verificou em seu estudo que o tratamento com esteroides pareceu não ter efeito sobre a história natural do bloqueio AV relacionados a autoimunidade fetal. O que, segundo a mesma, contribuirá para uma seleção mais adequada da indicação para esse tipo de abordagem.

A correlação descrita nesse relato apresentou o BAV de terceiro grau, ou seja, bloqueio completo do impulso entre as câmaras superiores e inferiores, como decorrência de uma gestação em uma paciente com doença reumática. Optou-se então pela realização de corticoterapia com betametazona, na segunda gestação, pela disponibilidade e pelo baixo índice de efeitos colaterais e complicações dessa terapia. Entretanto, considerou-se a resposta clínica de baixa eficácia pois o sistema de condução fetal não foi beneficiado.

5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Mediante análise dos artigos citados nesse trabalho, pode-se concluir que a associação entre o bloqueio cardíaco congênito e doenças do tecido conjuntivo como a síndrome de Sjögren, tem sido relatada na literatura com forte correlação entre auto anticorpos maternos anti-La e anti-Ro que após passagem transplacentária acarretam em fibrose do nodo AV fetal. Diante disso, as mães de crianças com bloqueio cardíaco congênito devem ser testadas para anticorpos contra Ro e La para uma adequada condução dos casos.

REFERÊNCIAS

AMBROSI A., WAHREN-HERLENIUS M. Congenital heart block: evidence for a pathogenic role of maternal autoantibodies. **Arthritis Res Ther**; 2012; 14(2):208.

BUYON JP, et al. Neonatal lupus: basic research and clinical perspectives. **Rheum Dis Clin North Am**. 2005; 31 (2):299-313.

CAPONE C., BUYON J.P, FRIEDMAN D.M, FRISHMAN W.H. Cardiac Manifestations of Neonatal Lupus: A Review of Autoantibody Associated Congenital Heart Block and its Impact in an Adult Population. **Cardiol Rev. Author manuscript**: available in PMC 2013 Mar 1.

CARVALHO J.F., VIANA V.S.T., CRUZ R.B.P., BONFA E.: Neonatal Lupus Syndrome. **Rev Bras Reumatol**, v. 45, n. 3, p. 153-60, mai. /jun., 2005

LIMA G.G., MEYER G.B, SCHELLEMBERGER R., HALPERIN C. Bloqueio atrioventricular total congênito: uma revisão. **Rev.Bras. Marcapasso e Arritmia**, 6(1): 44-49, 1993.

LOPES L. M.; ZUGAIB, M. Arritmias fetais. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, São Paulo, v. 69, n.3, p. 219-222, 1997.

LOPES L.M., TAVARES G. M.P., DAMIANO A. P., LOPES M. A. B., AIELLO V. D., SCHULTZ R., ZUGAIB M. **Circulation** 2008; 118; 1268-1275; originally published online Sep 2, 2008; DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.735118. Perinatal Outcome of Fetal Atrioventricular Block: One-Hundred-Sixteen Cases from a Single Institution.

QUINTERO M.V.P, LANNA C.CD. Doenças reumáticas e gravidez. **Reumatologia Diagnóstico e tratamento** 4ª edição, 2014.

REIN A.J., MEVORACH D., PERLS Z., GAVRI S., NADJARI M., NIR A., ELCHALAL U. **Circulation**; 2009 Apr 14;119(14):1867-72. Early diagnosis and treatment of atrioventricular block in the fetus exposed to maternal anti-SSA/Ro-SSB/La antibodies: a prospective, observational, fetal kinetocardiogram-based study.