

Desproporção Ventricular Pré-Natal

Um achado importante, mas sempre patológico?

Mónica Rebelo¹, Ana C. Ferreira², António J. Macedo², Graça Nogueira¹, Sashicanta Kaku²

RESUMO

O ecocardiograma fetal permite o diagnóstico pré-natal da maioria das cardiopatias congénitas. A desproporção ventricular, com predomínio patológico do ventrículo direito sobre o ventrículo esquerdo, é um achado diagnóstico importante, que, não sendo sempre sinal de doença, pode estar associado a cardiopatia congénita, nomeadamente a situações de obstáculo à entrada ou à saída do ventrículo esquerdo. Após o nascimento põe-se, muitas vezes, a dúvida da capacidade de recuperação do ventrículo esquerdo e a decisão terapêutica nem sempre é consensual.

Palavras-chave: cardiologia pediátrica, desproporção ventricular; diagnóstico pré-natal; ventrículo esquerdo hipoplásico.

Nascer e Crescer 2004; 13 (1): 30-34

INTRODUÇÃO

A maioria das malformações cardíacas podem ser detectadas por ecocardiografia fetal.¹ A desproporção ventricular (DV) é um achado importante, que pode sugerir a existência de cardiopatia congénita (CC).^{2,3} Nos dois primeiros trimestres de gestação, no feto normal, os dois ventrículos devem ter tamanhos iguais, uma vez que trabalham nas mesmas condições de carga e os seus volumes são próximos, sendo a compliance e contractilidade também semelhantes.⁴ No entanto, nas últimas 10 semanas pode haver predominância do ventrículo direito (VD), um pouco menos

contráctil e complacente que o ventrículo esquerdo (VE).^{4,5}

Definição

Para se falar em DV é necessário ter em conta as medidas normais dos ventrículos durante a gestação.⁶ Sempre que exista uma predominância do VD com VE de dimensões inferiores às padronizadas para determinada idade gestacional, diz-se que há desproporção ventricular.

As medições efectuadas em modo M são mais precisas que em bidimensional, mas é necessário que sejam feitas com a angulação correcta, num corte perpendicular ao septo interventricular, no plano de curto eixo dos ventrículos. Existem tabelas com medidas padrão de acordo com a idade de gestação.⁶

Diagnóstico Diferencial

A DV pode ou não acompanhar-se de cardiopatia estrutural.

A - DV com cardiopatia congénita:^{2,4,7,8}

- 1- Por obstáculo à entrada do VE
 - a. Retorno venoso pulmonar anómala (RVPA)
 - b. Persistência da Veia cava superior esquerda com drenagem no seio coronário (VCSE ao SC)
 - c. Restrição do Foramen Ovale
 - d. Estenose mitral
 - e. Fibroelastose isolada
- 2 - Por obstáculo à saída do VE
 - a. Coartação da Aorta
 - b. Estenose Aórtica
 - c. Síndrome coração esquerdo hipoplásico (SCEH)

B - DV sem cardiopatia congénita e com hipoplasia funcional do VE

Existem situações de DV sem cardiopatia, como a hérnia diafragmática congénita que, numa fase precoce da gestação, pode apresentar desproporção ventricular⁹. Noutras situações, a desproporção tem regressão pós natal, falando-se, nestes casos, em hipoplasia funcional do VE.

Circulação Fetal Normal

No feto normal, o sangue oxigenado proveniente da veia cava inferior preferencialmente para a aurícula esquerda (AE) e ventrículo esquerdo (VE) através do foramen ovale. O sangue proveniente da veia cava inferior abdominal dirige-se preferencialmente para a válvula tricúspide e ventrículo direito¹⁰. São, assim, privilegiadas as circulações coronária e cerebral.

A presença de uma anomalia que interfira com a circulação fetal pode implicar o desenvolvimento de uma DV.

Fisiopatologia da DV com predomínio direito

Na vida fetal, quando existe obstáculo à entrada ou à saída do VE, o VD pode substituir ou complementar o VE para assegurar a perfusão da aorta, pelo canal arterial. Em situações de obstáculo à entrada do VE ocorre diminuição do enchimento do VE com conseqüente diminuição do seu crescimento, tornando-se pequeno.¹¹

Nos obstáculos à saída, um aumento da pós-carga leva à hipertrofia do VE que se torna menos complacente, o que vai determinar uma redução no enchimento ventricular, com conse-

¹ Serviço de Cardiologia Pediátrica - Hospital Santa Marta

² Serviço de Pediatria 2 - Hospital Dona Estefânia

quente interferência no seu crescimento.

Constitui-se, assim, um ciclo vicioso em que o VE vai ficando cada vez mais pequeno.¹¹

Veremos de seguida a fisiopatologia de algumas situações em particular.

□ Retorno Venoso Pulmonar Anómalo

No feto, ainda que por ausência de ventilação pulmonar, o sangue que vem pelas veias pulmonares à aurícula esquerda seja diminuto, ele é essencial para o crescimento adequado das estruturas esquerdas¹⁰ juntando-se ao sangue que vem do foramen ovale.

Nas anomalias do retorno venoso pulmonar, as veias pulmonares podem drenar na AD pela veia cava superior (39-47%), pelo seio coronário (16-18%), pela veia cava inferior (13-24%) ou mesmo directamente (2-15%).¹²

Em todas estas situações há diminuição do enchimento do VE e consequentemente do seu crescimento.¹⁰

O diagnóstico pré-natal do RVPA é difícil.¹³ Os sinais indirectos no ecocardiograma fetal são: predominância do VD, aurícula esquerda pequena, domínio da artéria pulmonar em relação à aorta e, por vezes, dilatação do seio coronário. No entanto, a chave diagnóstica é a ausência das veias pulmonares a entrarem na aurícula esquerda e a visualização do colector da drenagem anómala.^{1,6,14}

□ Veia Cava Superior Esquerda com drenagem no Seio Coronário (VCSE ao SC)

Em situações de VCSE com drenagem no SC o fluxo de sangue para o VE encontra-se comprometido por dois mecanismos possíveis:

1 - Na AE, a protuberância do tecto do seio coronário causa obstáculo pré-mitral, impedindo o fluxo da AE para o VE;⁴

2 - Na aurícula direita (AD), a entrada do fluxo do ductus venosus para o FO fica comprometida pelo fluxo do SC ou mesmo por alterações anatómicas das válvulas venosas de Eustáquio e de Thebesius.

Ecograficamente é possível a visualização da dilatação do seio coronário.

□ Foramen Ovale Restritivo

A análise do fluxo através do FO, no feto, é muito importante no diagnóstico de DV patológica. Qualquer aumento na pressão da AE, *in utero*, condiciona uma diminuição do fluxo inter-auricular direito-esquerdo (D-E) através do FO e, nos casos mais graves, mesmo uma inversão do fluxo. As causas possíveis de aumento de pressão da AE, *in utero*, incluem as situações de obstrução à entrada e à saída de fluxo no VE. No entanto, a restrição ou encerramento precoce do FO, primários, diminui o fluxo de sangue para o VE, podendo resultar em hipoplasia do VE.¹⁵

□ Coartação da Aorta

A coartação da aorta, (fig. 1) dependendo da gravidade, comporta-se como uma situação de aumento da pressão no VE e AE e diminuição ou mesmo inversão, do fluxo D-E no Foramen Ovale. Nos casos importantes há pois DV.

Na avaliação cardíaca pré-natal, a coartação da aorta é um dos diagnósticos com mais falsos negativos e falsos positivos.⁷ Os falsos negativos são frequentes quando a lesão é isolada sem hipoplasia da crossa, tornando-se apenas evidente após o encerramento do canal arterial. Os falsos positivos surgem sobretudo em situações de DV detectada no terceiro trimestre.⁴ A sensibilidade do achado ecográfico de DV no diagnóstico de coartação da aorta é de 61% quando detectado antes das 34 semanas de gestação, descendo para 21% após as 34 semanas.⁶

Os aspectos ecográficos que sugerem este diagnóstico são: predominância do VD em relação ao VE, predominância da artéria pulmonar (AP) em relação à aorta (Ao) com relação Ao/AP anormal, arco Ao estreito em relação ao canal arterial, relação artéria carótida/ arco aórtico aumentada, shunt esquerdo-direito no FO e entalhe no arco aórtico.^{6,14} A realização de ecocardiogramas seria- dos ajuda no diagnóstico, uma vez que o

VE, a raiz da aorta, o arco aórtico e o istmo aórtico podem tornar-se cada vez mais pequenos durante a evolução da gestação de um feto com coartação.^{7,15}

□ Estenose Valvular Aórtica e Atrésia da Válvula Aórtica

Em situações de estenose valvular aórtica (Fig. 2) há obstáculo à saída do ventrículo esquerdo com comprometimento a montante, o que leva a que grande parte do fluxo siga para o VD, através do FO. Quanto maior for a gravidade da estenose, maior é o compromisso deste fluxo.¹⁰

Assim, o contributo do VD para o fluxo do canal arterial aumenta. Em situações de estenose muito grave, a irrigação da Ao ascendente é assegurada pelo fluxo retrógrado proveniente do canal arterial. O mesmo acontece em situações de atrésia aórtica com hipoplasia do VE.¹⁰

Os achados ecográficos dependem da gravidade da estenose sendo os dois últimos sinais de grande gravidade⁶:

- VE ligeiramente hipertrofiado com insuficiência mitral ligeira,
- Fluxo turbulento através da válvula aórtica,
- Válvula aórtica espessada,
- Arco aórtico de dimensões inferiores às normais,
- VE pequeno, ou então, dilatado com contractilidade diminuída e aumento da ecogenicidade das paredes e músculos papilares por fibroelastose,
- Inversão do fluxo no arco aórtico.
- Inversão do fluxo no *foramen ovale*.

□ Síndrome Coração Esquerdo Hipoplásico (SCEH)

O termo SCEH (Fig. 3) engloba um espectro de lesões em que a principal característica é a hipoplasia do VE, associada a atrésia ou estenose grave da entrada ou saída do VE. Mais frequentemente, o SCEH consiste em atrésia aórtica com ou sem atrésia mitral, mas existem casos de atrésia mitral com válvula aórtica patente. Numa minoria de situações, ambas as válvulas (aórtica e mitral) estão patentes, mas as es-

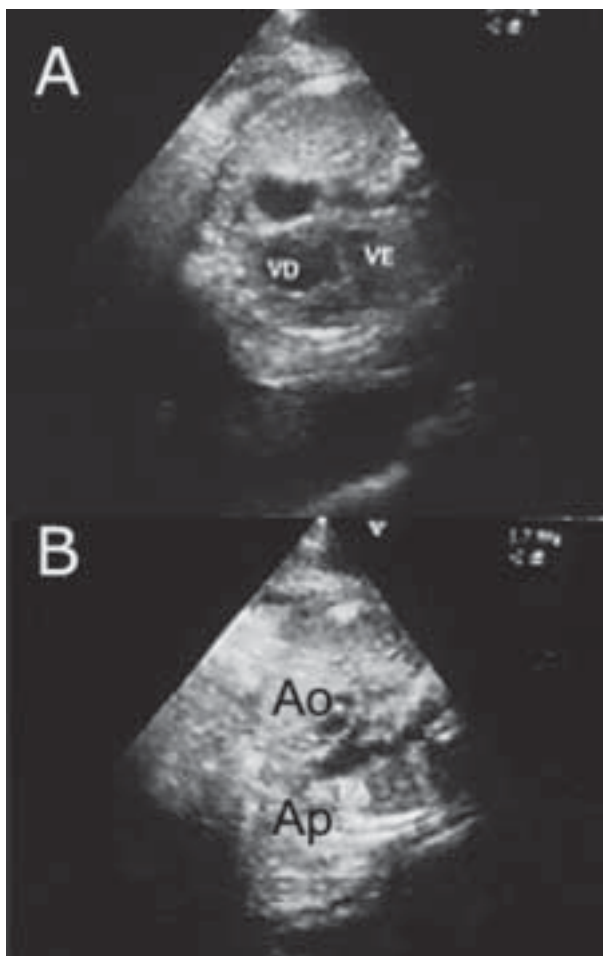


Figura 1 - Ecocardiograma fetal plano das 4 câmaras e das grandes artérias. Coartação da aorta. Desproporção ventricular com predomínio do ventrículo esquerdo (VE) sobre o direito (VD) e da aorta (Ao) sobre a artéria pulmonar (Ap).

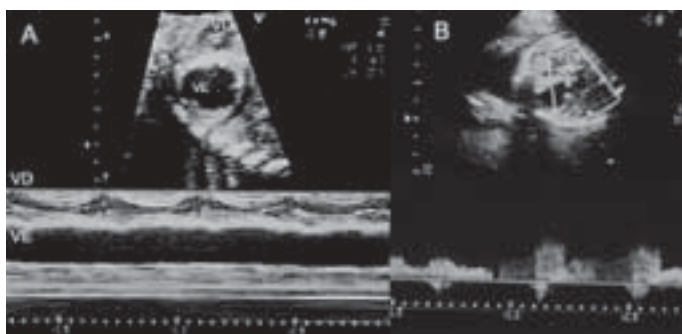


Figura 2 - A - Ecocardiograma fetal M e 2D. Estenose aórtica valvular crítica. Ventrículo esquerdo (VE) dilatado e hipocontrátil, predominando sobre o ventrículo direito (VD). B - Doppler no foramen ovale (FO) mostrando shunt predominantemente invertido.

truturas esquerdas são muito hipoplásicas. Este último grupo pode ser concomitante com situações de coartação da aorta grave durante a vida fetal.^{8,10}

Ecograficamente, nas situações de atresia aórtica e mitral, o VE é difícil de visualizar e a AE é pequena. Há um predomínio nítido das estruturas direitas.

Quando a válvula aórtica está patente, em situação de atresia mitral com comunicação interventricular (CIV), a raiz da aorta pode ser normal ou ligeiramente hipoplásica e detecta-se fluxo anterógrado na aorta ascendente.^{6,8} Na trissomia 18 esta situação é frequente.

O encerramento prematuro do FO foi considerado como causa do SCEH. No entanto, na maioria dos fetos com este diagnóstico, o FO encontra-se patente, mas com shunt esquerdo-direito.^{8,16}

Estratégia Terapêutica Pós-natal

A estratégia terapêutica pós-natal vai depender da capacidade do VE em recuperar as dimensões e suportar a circulação sistêmica.^{11,17}

Nas situações de verdadeira hipoplasia do VE, muitas vezes acompanhada de atresia da aórtica e/ou mitral, é impossível ao VE manter o débito cardíaco adequado.

Nas situações em que a válvula aórtica e mitral são permeáveis, esta questão levanta-se quando as dimensões do VE são inferiores ao normal. Nestes casos, mesmo sem cardiopatia (hipoplasia funcional do VE) a instituição de prostaglandinas ao recém-nascido durante vários dias é importante para promover o crescimento do ventrículo esquerdo. Vários parâmetros têm sido propostos para determinar se o débito cardíaco será adequado, nomeadamente a medida do anel da válvula aórtica, o tamanho de VE em diástole, o volume do VE.^{10,11,18,19} No entanto, o que mais tem sido valorizado é o valor (score) obtido através da aplicação dos critérios propostos por Rhodes et al^{10,20} segundo a seguinte fórmula:

$$\text{SCORE} = 14,0(\text{BSA}) + 0,943(\text{AoR}/\text{m}^2) + 4,78(\text{LAR}) + 0,157(\text{MVA}/\text{m}^2) - 12,03; \text{ sendo BSA a superfície corporal, AoR o diâmetro da raiz da aorta indexada}$$



Figura 3 - Ecocardiograma fetal em dois fetos com síndrome de coração esquerdo hipoplásico, com predomínio das estruturas direitas sobre as esquerdas. AD - aurícula direita.

à superfície corporal, LAR a razão entre o longo eixo do VE e o longo eixo do coração, MVA a área da válvula mitral indexada à superfície corporal.

Um score inferior a (-)0,35 é indicativo de inviabilidade da reparação biventricular.

As dificuldades no cálculo deste "score" decorrem do facto de ser necessário proceder a várias medidas num coração pequeno tendo, por isso, grande potencial de erro. Além disso, e independentemente de qualquer medida, a presença de fibroelastose endocárdica, insuficiência mitral ou fluxo retrógrado no arco aórtico são sinais de mau prognóstico, pouco compatíveis com sobrevivência numa correcção cirúrgica biventricular.

CONCLUSÃO

A DV pré-natal pode ou não estar associada a patologia. Uma vez diagnosticada, o seguimento ecográfico é importante, dada a evolução das lesões ao longo da gestação. O grau de hipoplasia pós-natal é, provavelmente, determinado pela altura da gestação em que surge a lesão obstrutiva tanto mais grave quanto mais precocemente surgir.¹⁵

PRENATAL VENTRICULAR DISPROPORTION - AN IMPORTANT CLUE, BUT ALWAYS PATHOLOGIC?

ABSTRACT

Sonographic examination of fetal heart has proved to be capable of detecting

most major congenital heart defects. Disparity of ventricular size, with the left ventricle being relatively smaller, is an important clue that suggests the presence of congenital heart disease, such as inlet and outlet obstruction of left ventricle; but disproportion does not always mean heart disease. After birth, the surgical therapy is not always consensual; there is often a serious question as to whether the left ventricle is capable of maintaining an adequate systemic output.

Key-words: pediatric cardiology; ventricular disproportion; hypoplastic left ventricle; prenatal diagnosis.

Nascer e Crescer 2004; 13 (1): 30-34

BIBLIOGRAFIA

- 1 - Papa M, Camesasca C, Santoro F, Zoia E, Fragasso G, Giannico S, Chierchia SL: Fetal echocardiography in detecting anomalous pulmonary venous connection: four false positive cases. *Br Heart J* 1995; 73:355-358.
- 2 - Ferreira M, Macedo AJ, Trigo C, Lima M: Aspectos evolutivos da desproporção ventricular durante a vida fetal. Livro de Resumos do Congresso Português de Cardiologia 1995.
- 3 - Benacerraf BR, Saltzman DH, Sanders SP: Sonographic Sign Suggesting the prenatal Diagnosis of Coarctation of the Aorta. *J Ultrasound Med* 1989; 8:65-69.
- 4 - Le Bidois J: Obstructions Gauches Périnatales. In: Kachaner J, Sidi D editors. *Obstructions Gauches: Progrès et Développements. XIX Séminaire de Cardiologie Pédiatrique*, 1998: 26-30.

- 5 - Sharland GK, Allan LD: Normal fetal cardiac measurements derived by cross-sectional echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1992 May 1; 2(3): 175-81.

- 6 - Sharland GK, Allan LD. *Foetal Echocardiography*, 2001 London

- 7 - Brown DL, Durfsee SM, Hornberger LK: Ventricular Discrepancy as a sonographic Sign of Coarctation of the Fetal Aorta: How reliable is it? *J Ultrasound Med* 1997; 16:95-99.

- 8 - Sharland G: Antenatal Diagnosis of Hypoplastic Left Heart Syndrome. In: *Congenital Heart Disease. Boerhaave Course*, 2003: 101-103.

- 9 - Correia-Pinto J, Baptista MJ, Estevão-Costa J, Carvalho JL, Ferreira A, Areias JC, Leite-Moreira A: Heart-Related Indices in Experimental Diaphragmatic Hernia *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1449-1452.

- 10 - Rudolph AM. In: *Congenital Diseases of the Heart: Clinical-Physiological Considerations*. New York. Futura Publishing Company, 2001; 5-11; 453-455.

- 11 - Sidi D, Obstructions Gauches Périnatales. In: Kachaner J, Sidi D editors. *Obstructions Gauches: Progrès et Développements. XIX Séminaire de Cardiologie Pédiatrique*, 1998: 26-30.

- 12 - Moss and Adams. In: *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Philadelphia. Lippincott Williams and Wilkins, 2001; 752- 756.

- 13 - Allan LD, Chita SK, Sharland GK, Fagg NLK, Anderson RH, Crawford DC. The accuracy of fetal echocardiography in the diagnosis of congenital disease. *Int J Cardiol* 1989;25:279-88.

- 14 - Allan LD, Sharland GK: The echocardiographic diagnosis of totally anomalous pulmonary venous connection in the fetus. *Heart* 2001;85:433-437.

- 15 - Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS, et al: Antenatal diagnosis of coarctation of the aorta: A multicenter experience. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 417-23.

- 16 - Gittenberger-de-Groot AC : Morphology of the Hypoplastic Left Heart. In: *Congenital Heart Disease. Boerhaave Course*, 2003: 53-58.

17 - Hornberger LK, Sanders SP, Rein AJ, Spevak PJ, Parness IA, Colan SD: Left Obstructive Lesions and Left Ventricular Growth in the Midtrimester Fetus- A longitudinal study. *Circulation* 1995; 92:1531-38.
18 - Simpson JM, Sharland GK : Natural history and outcome of aortic stenosis diagnosed prenatally. *Heart* 1997;77: 205-210.

19 - Tchervenkov CI: Two-ventricular repair for Hypoplastic left heart syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2001;4:83-93.
20 - Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, Jonas RA, Sanders SP: Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. *Circulation* 1991 Dec; 84(6): 2325-35.

Correspondência:

Professor Doutor Sashicanta Kaku
Serviço de Cardiologia Pediátrica do
Hospital de Santa Marta
Rua de Santa Marta
1169-024 Lisboa
cardio.ped@hsmarta.min-saude.pt