

Desproporção Ventricular Pré-Natal

Dois casos clínicos

Ana C. Ferreira¹, Mónica Rebelo², António J. Macedo², Sashicanta Kaku²

RESUMO

No feto normal, os dois ventrículos têm dimensões semelhantes, podendo existir uma predominância fisiológica do ventrículo direito (VD) nas últimas 10 semanas de gestação. Quando este predomínio é patológico, denomina-se desproporção ventricular (DV), podendo estar ou não associada a cardiopatia congénita, nomeadamente patologia na entrada ou saída do ventrículo esquerdo (VE) ou do VD. Mais raros são os casos de DV por hipoplasia funcional do VE, com regressão após o nascimento. Os autores apresentam dois casos clínicos exemplificativos destes extremos nesta entidade. **Caso 1:** Lactente de 4 meses, com ecografias pré-natais normais, internado por insuficiência cardíaca secundária a coartação da aorta e VE de dimensões hipoplásicas. Após aortoplastia, observou-se normalização do VE. **Caso 2:** Recém-nascido com diagnóstico pré-natal de DV, com VE de dimensões hipoplásicas e veia cava superior esquerda com drenagem no seio coronário. Após terapêutica com prostaglandina endovenosa, verificou-se normalização do VE. Salientam-se a abordagem diagnóstica e a importância da observação seriada das dimensões ventriculares antes e após o nascimento.

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

Nascer e Crescer 2004; 13 (1): 35-38

INTRODUÇÃO

No feto normal, os dois ventrículos têm dimensões semelhantes, podendo existir uma predominância fisiológica do ventrículo direito nas últimas 10 semanas de gestação. Quando este predomínio é patológico, denomina-se de desproporção ventricular (DV) podendo estar associada a cardiopatia congénita, nomeadamente patologia na entrada ou saída do ventrículo esquerdo (VE). Mais raramente, estão descritos casos de hipoplasia funcional do VE, com regressão progressiva da desproporção após o nascimento.

Os autores apresentam dois casos clínicos exemplificativos destes extremos nesta entidade.

CASO CLÍNICO 1

A.J., sexo masculino, raça caucasiana, com antecedentes de mãe com hipertensão arterial, anomalia da válvula aórtica e hipertiroidismo. II Gesta, II Para, gravidez vigiada, com ecografias obstétricas consideradas normais. Parto eutócico às 39 semanas, índice de Apgar 9/10, peso ao nascimento 3190 g. Alta às 48 horas de vida clinicamente bem. A mãe referia desde o nascimento cansaço, taquipneia e hipersudorese ao mamar, palidez, extremidades frias e má evolução ponderal.

Internado aos 4 meses de idade por episódio de cianose, hipotonia generalizada e movimentos oculogiros. À entrada apresentava má perfusão periférica, taquicardia, taquipneia, tiragem infra-costal, diferencial tensional sistólica entre o membro superior e inferior direitos de 49 mmHg, peso 5380 g (inferior ao percentil 3), ritmo de galope, sopro sis-

tólico grau III/VI mais intenso no bordo esquerdo do esterno, no 4º espaço intercostal e dorso, e pulsos femorais de amplitude diminuída.

A teleradiografia de tórax revelou aumento do índice cardio-torácico e cefalização da vascularização venosa pulmonar. O electrocardiograma evidenciou eixo do complexo QRS no quadrante superior esquerdo, hipertrofia biventricular e alterações da repolarização nas derivações précordiais esquerdas. No ecocardiograma (Figura 1) observou-se coartação grave da aorta com gradiente de 50 mmHg e hipoplasia das estruturas do coração esquerdo: diâmetro do VE em diástole: 17 mm (VN 22-27 mm); válvula mitral permeável com diâmetro válvula: 8 mm; válvula aórtica permeável com diâmetro do anel: 5,2 mm; diâmetro da aorta ascendente: 5 mm; diâmetro do arco aórtico: 2 mm.

Foi medicado com Furosemida 1,5 mg/Kg/dia e, como o Score de Rhodes (Quadro I) fosse favorável a correcção cirúrgica biventricular, foi submetido, no sétimo dia de internamento, a aortoplastia com homoenxerto sob circulação extracorporal. No pós-operatório apresentou valores tensionais elevados controlados com nitroglicerina, furosemida e captopril.

O ecocardiograma de controlo demonstrou aumento das dimensões do VE para 25 mm, boa função ventricular e ausência de obstáculo significativo no arco aórtico.

Teve alta ao 21º dia de internamento, clinicamente bem, medicado com captopril e furosemida e com indicação de fazer profilaxia antibiótica para endocardite bacteriana. Aos 4,5 meses, apresentava recuperação ponderal, ausência de sintomas de insuficiência cardíaca e normalização dos valores tensionais.

¹ Serviço de Pediatria 2 - Hospital Dona Estefânia
² Serviço de Cardiologia Pediátrica - Hospital Santa Marta

Quadro I

Score de Rhodes^{Erro! Marcador não definido}. SC - superfície corporal; RAo - raio da raiz da aorta; CVE - comprimento do VE; CC - comprimento do coração; AVM - área da válvula mitral.

$$14,0 \times SC + 0,943 \times RAo / SC + 4,78 \text{ CVE} / CC - 0,157 \times AVM / SC - 12,3$$

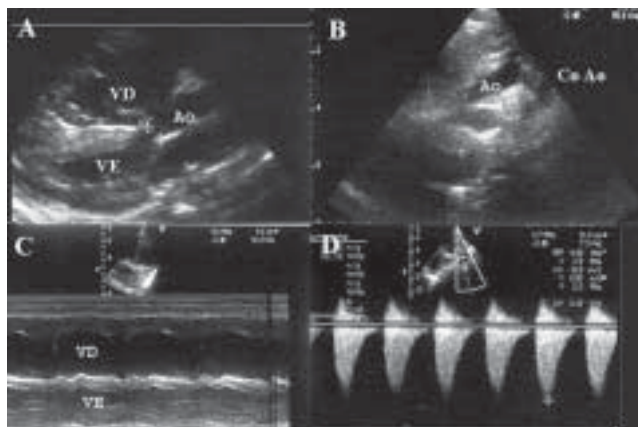


Figura 1 (Caso 1):

A - Ecocardiograma pós-natal com incidência para esternal eixo longo do ventrículo esquerdo. Predomínio das dimensões do ventrículo direito (VD) com ventrículo esquerdo (VE) de dimensões inferiores ao normal (diâmetro 17 mm; normal: 22-27 mm). Válvula aórtica (Ao) permeável.

B - Incidência supra esternal eixo longo da aorta. Arco aórtico estreito (diâmetro 2 mm) com coarctação (CoAo) justa-ductal.

C - Ecocardiograma Modo M. Desproporção ventricular com predomínio do VD.

D - Ecocardiograma 2D-Doppler contínuo, com estudo dos fluxos na região da coarctação, verificando-se um gradiente total de 50 mmHG, com prolongamento do gradiente na diástole.

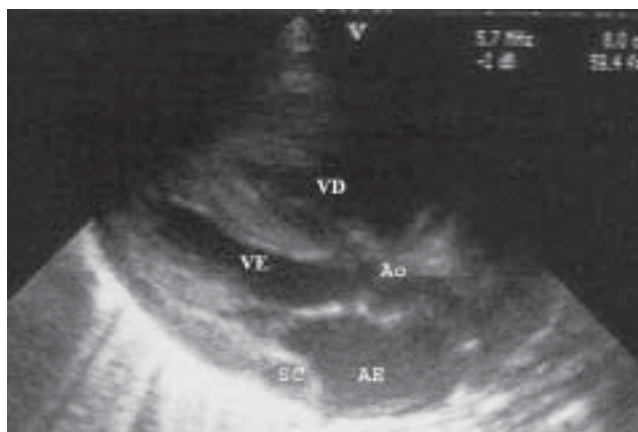


Figura 2 (Caso 2):

Ecocardiograma pós-natal, incidência para esternal eixo longo do ventrículo esquerdo. O ventrículo esquerdo (VE), nitidamente menor que o direito (VD), tem dimensões inferiores ao normal para o peso (diâmetro 11 mm; normal 13-19 mm). Verifica-se a presença de seio coronário (SC) dilatado por persistência da veia cava superior esquerda. A válvula aórtica (AO) e a válvula mitral (M) são permeáveis e normais

CASO CLÍNICO 2

C.S.D., sexo feminino, raça caucasiana, com antecedentes familiares de tio paterno falecido com 1 mês de idade de causa desconhecida, II Gesta II Para, gravidez vigiada. Diagnóstico pré-natal às 34 semanas de DV (ventrículo direito dominante), com ventrículo esquerdo de aspecto miopático e má função. Parto eutócico às 38 semanas. Índice Apgar 9/10. Peso ao nascimento 3210 g. Assintomática. Transferida às 48 horas de vida para o Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta para vigilância de cardiopatia.

No exame objectivo de entrada apresentava auscultação cardíaca com segundo som aumentado à custa do componente pulmonar e pulsos femorais pouco amplos.

A radiografia de tórax revelou alargamento do mediastino superior. O electrocardiograma realizado no terceiro dia de vida não revelou alterações para o grupo etário à excepção de ritmo auricular baixo. No ecocardiograma (Figura 2) observou-se DV com diâmetro do VE em diástole de 11 mm (VN: 13-19 mm) mas função normal, aorta com diâmetro de 7 mm, arco aórtico estreito com canal arterial grande, mas sem sinais evidentes de coarctação da aorta, veia cava superior esquerda com drenagem ao seio coronário e comunicação interauricular.

Dadas as dimensões do ventrículo esquerdo, decidiu-se medicar com Prostaglandina E1 endovenosa a 0,03 mcg/Kg/minuto durante 96 horas, mantendo-se assim o canal arterial aberto. Manteve-se sempre assintomática, observando-se nos ecocardiogramas (Quadro I) seriados um aumento progressivo das dimensões do VE para 14 mm e encerramento do canal arterial, confirmando-se a inexistência de coarctação da aorta. Teve alta ao 13º dia de vida, mantendo-se clinicamente bem até à data da última observação com 1 mês e meio de idade.

DISCUSSÃO

É possível despistar a maioria das cardiopatias congénitas graves nas ecografias obstétricas de rotina através da observação dos planos de quatro câmaras e tractos de saída de ambos os ventrículos.

No feto normal os ventrículos têm dimensões semelhantes, verificando-se um aumento progressivo das dimensões do ventrículo direito e artéria pulmonar comparativamente às do VE e aorta, principalmente nas últimas 10 semanas de gravidez.

Quando este predomínio é patológico, isto é, quando um dos ventrículos tem dimensões nitidamente inferiores às normais para a idade gestacional, denomina-se DV podendo estar associado, na maioria dos casos, a cardiopatia congénita. Na DV com predomínio direito, a causa do não crescimento adequado do VE poderá ser patologia na entrada (ex.: retorno venoso pulmonar anómalo, estenose mitral, etc.) ou na saída (ex.: coarctação da aorta, estenose aórtica, síndrome do coração esquerdo hipoplásico). Mais raramente, por motivos ainda não esclarecidos, estão descritos casos de hipoplasia funcional do VE, com regressão da desproporção após o nascimento. Nas séries publicadas, a DV pré-natal correspondeu a anomalia do arco aórtico em 33 a 75% dos casos^{4,5,6}, não se confirmando nenhuma anomalia em 8 a 33%^{3,4,6}.

O caso clínico de coarctação da aorta (Caso 1) é exemplificativo da dificuldade do diagnóstico pré-natal de certas cardiopatias congénitas, nomeadamente a coarctação da aorta. A razão principal é que a coarctação pode não estar estabelecida ou ser parcial, só se tornando aparente após o nascimento, com o encerramento do canal arterial. Assim, o diagnóstico pode não ser feito ou ser incorrectamente predito baseado no critério da DV. A DV é um sinal de moderada sensibilidade e baixo valor preditivo de coarctação da aorta, principalmente após as 34 semanas de gestação.

Nas formas graves de coarctação da aorta, associadas a hipoplasia das estruturas do coração esquerdo, é

relativamente fácil fazer um diagnóstico correcto e precoce. Nas formas moderadas o ecocardiograma fetal pode ser normal no início da gestação e, no final da gravidez a coarctação pode ser impossível de excluir, dado o predomínio normal do coração direito. Outros sinais ecográficos como hipoplasia do istmo e arco aórtico e relação entre dimensões dos anéis das válvulas pulmonar e aórtica isolados ou em associação, não permitem claramente distinguir entre verdadeiros e falsos positivos, particularmente na gravidez avançada.⁵ Sinais mais seguros são a existência de fluxo retrógrado no arco aórtico ou shunt direito-esquerdo no *foramen ovale*⁵.

As causas de atraso de diagnóstico podem também ser devidas a limitações técnicas relacionadas com resolução do aparelho, dimensões ou posição fetal ou por progressão das lesões *in utero*.

O segundo caso clínico, de persistência da veia cava superior com drenagem no seio coronário (Caso 2), considerada uma variante da anatomia normal, é exemplificativo do outro extremo da DV pré-natal. A detecção de DV foi feita às 34 semanas, o que não permite excluir com segurança a existência de cardiopatia congénita. Apenas a ecocardiografia pós-natal possibilita a confirmação diagnóstica, o que no caso da coarctação da aorta, só é em geral possível após o encerramento do canal arterial.

Em ambos os casos descritos havia hipoplasia do VE na avaliação pós-natal. Os mecanismos responsáveis pelo comprometimento do crescimento do coração não estão ainda completamente estabelecidos, mas a hipótese mais consensual é que o desenvolvimento e patência das estruturas cardíacas dependem do fluxo sanguíneo que as atravessa.

No caso da coarctação da aorta, o obstáculo à saída é responsável pelo desenvolvimento de hipertrofia das paredes do VE, causando diminuição da *compliance* e do volume de enchimento com consequente comprometimento do crescimento ventricular. No Caso 2, ainda que a persistência da veia cava superior esquerda ao seio coronário possa causar

obstáculo mecânico à entrada do VE por proclividade da parede posterior da aurícula esquerda,¹¹ outros mecanismos, como redireccionamento do fluxo por anomalia anatómica das válvulas venosas, podem também ser responsáveis pela diminuição do volume de enchimento e consequente comprometimento do crescimento ventricular esquerdo.

A opção terapêutica pós-natal depende da capacidade do VE conseguir recuperar as dimensões e função suficientes para assegurar o débito cardíaco. Vários indicadores têm sido testados para avaliar esta capacidade, mas o que demonstrou maior fiabilidade foi o Score de Rhodes que entra em consideração com indicadores anatómicos como: área da válvula mitral, dimensão do eixo longo do VE relativo à dimensão do eixo longo do coração, diâmetro da raiz de aorta e área da superfície corporal. Apesar disso, os aspectos funcionais como fibroelastose endocárdica e insuficiência mitral devem também ser considerados.

CONCLUSÕES

A DV pré-natal é frequentemente um sinal ecográfico de cardiopatia congénita, permitindo orientações diagnósticas e terapêuticas, melhorando assim os cuidados perinatais. Por motivos ainda pouco conhecidos, existem situações de DV pré-natal, com hipoplasia do VE, mas com regressão completa após o nascimento. Assim sendo, é importante a observação da evolução das dimensões ventriculares antes e após o nascimento.

O Score de Rhodes é um indicador fiável para estimar a capacidade do VE conseguir recuperar as dimensões e função suficientes para assegurar o débito cardíaco e como tal, é uma ferramenta importante na decisão terapêutica pós-natal.

TWO CASES OF PRENATAL VENTRICULAR DISPROPORTION

ABSTRACT

In normal fetus, the two ventricles have similar dimensions, with frequent right ventricle physiologic predominance during the last 10 weeks of gestation. When this prevalence is pathological, it is called ventricular disproportion (VD) that can be associated or not with congenital heart disease, namely ventricular inlet or outlet pathology. More rarely, there are cases of functional hypoplastic LV with progressive regression of disproportion after birth. The authors present two clinical cases exemplificative of these extremes in this entity.

Case 1: Four months old infant, with normal prenatal echography, admitted with heart failure secondary to coarctation of the aorta and hypoplastic LV. After aortoplasty there was LV normalization.

Case 2: Newborn, with prenatal diagnosis of VD admitted with hypoplastic LV and left superior vein cava draining into coronary sinus. After prostaglandins, there was LV normalization. It is pointed out the diagnostic approach and the importance of serial observation of ventricular dimensions before and after birth.

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

Nascer e Crescer 2004; 13 (1): 35-38

BIBLIOGRAFIA

- 1 - Allan LD. A practical approach to fetal heart scanning. *Semin Perinatol* 2000 Oct; 24(5): 324-30.
- 2 - Sharland GK, Allan LD: Normal fetal cardiac measurements derived by cross-sectional echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1992 May 1; 2(3): 175-81.
- 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 - Allan LD, Chita SK, Anderson RH, Fagg N, Crawford DC, Tynan MJ. Coarctation of the aorta in prenatal life: an echocardiographic, anatomical, and functional study. *Br Heart J* 1988 Mar; 59(3): 356-60.
- 5 - Brown DL, Durfee SM, Hornberg LK: Ventricular discrepancy as a sonographic sign of coarctation of the fetal aorta: how reliable is it? *J Ultrasound Med* 1997; 16: 95-99.
- 6 - Sharland GK, Chan KY, Allan LD. Coarctation of the aorta: difficulties in prenatal diagnosis. *Br Heart J* 1994 Jan; 71(1): 70-5.
- 7 - Horneberg LK et al: Antenatal diagnosis of coarctation of the aorta: a multicenter experience. *JACC* 1994; 23 (2): 417-23.
- 8 - David N, Iselin M, Blaysat G, Durand I, Petit A: Déséquilibre dans la diameter des cavités cardiaques et des vaisseaux chez le foetus. Contribution au diagnostic

antenatal de la coarctation de l'aorte. *Arch Mal C Vaiss* 1997; 90 (5): 673-678.

9 - Yagel S et al. Congenital Heart Defects. Natural Course and in Utero Development. *Circulation.* 1997 Jul 15; 96(2): 550-5.

10 - Snider AR: Cardiovascular Diagnosis in the Fetus and the Effects of Congenital Heart Lesions on Developing Physiology. In: Polin RA and Fox WW eds. *Fetal and Neonatal Physiology.* 2nd Ed. W.B. Saunders Company 1998, Vol 1, Ch 92: 996-1013.

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

12 - Macedo AJ, Oosthoek P, Wenink ACJ. Does persistent left superior vena to coronary sinus interfere with the growth of the left heart in the fetus? *Proceedings of XXXI Annual Meeting of Association for European Paediatric Cardiology, Sweden* 1996.

13 - 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