

Fetal aortic stenosis: surviving on the edge

Estenose aórtica fetal: sobreviver no limite

João Rato*, Duarte Martins*, Susana Cordeiro**, Mónica Rebelo***, Rui Anjos****

Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Unidade de Cardiologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria (CHLN),

Centro Académico de Medicina da Universidade de Lisboa

Abstract

Aortic valve stenosis is a congenital heart disease with an estimated prevalence at birth of 0.22/1.000 worldwide. During intrauterine life it can progress unfavorably, affecting newborn survival and his cardiovascular development. Fetal echocardiography is an important tool in the diagnosis of this condition and its various manifestations, allowing adequate planning. Its evolution in utero is complex and places difficult clinical decisions. We report the case of a patient with prenatal diagnosis of severe aortic stenosis, and demonstrate the complex clinical follow-up of these situations.

Keywords: Estenose valvular aórtica; Ecocardiograma fetal; Intervenção cardíaca fetal

INTRODUÇÃO

A estenose valvular aórtica é uma forma de cardiopatia congénita com uma prevalência estimada no nascimento de 0,22/1.000 a nível mundial¹. Esta doença representa 4% de todas as cardiopatias congénitas¹. Durante o período pré-natal, a estenose aórtica pode evoluir de forma desfavorável originando fibroelastose endocárdica, dilatação ventricular, disfunção miocárdica, síndrome do coração esquerdo hipoplásico ou hidrósia fetal²⁻⁴. A ecocardiografia fetal impõe-se como um método cada vez mais importante no rastreio e diagnóstico destes casos, não só no seguimento pré e pós-natal, permitindo a estabilização adequada do recém-nascido e uma intervenção neonatal atempada, mas também no auxílio dos novos métodos de intervenção cardíaca fetal desenvolvidos nos últimos anos. Descrevemos um caso clínico que ilustra a complexidade do seguimento destes doentes.

*Interno de Formação Específica, Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

**Cardiopneumologista, Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

***Assistente Hospitalar, Unidade de Cardiologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina da Universidade de Lisboa

****Assistente Hospitalar Sénior, Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

CASO CLÍNICO

Apresentamos o caso de um doente do sexo masculino com um ano de idade. À data da gestação a mãe era uma primigesta de 36 anos e, tal como o pai, não apresentava antecedentes pessoais patológicos relevantes. Na ecografia obstétrica do primeiro trimestre foi identificada translucência da nuca no percentil 86, pelo que, apesar do valor estar dentro da normalidade, foi solicitada uma ecocardiografia fetal. Esta decorreu às 20 semanas, diagnosticando-se estenose valvular aórtica. Às 22 semanas, a válvula aórtica era espessada, com uma velocidade máxima transvalvular de 150 cm/s que traduzia uma estenose grave e um anel valvular de 2,2 mm (Z-score = -3,3), fluxo direito-esquerdo no foramen oval e ventrículos cardíacos equilibrados sem disfunção (Figura 1). A amniocentese mostrou um cariótipo normal. O casal foi posto ao corrente do carácter variável do prognóstico fetal, dependente da evolução *in utero* da estenose e das lesões associadas, tendo decidido manter a gravidez. Às 26 semanas, o feto apresentava estenose aórtica grave sobreponível, com anel valvular de 3 mm (Z-score = -2,3), já com dilatação do ventrículo esquerdo e regurgitação mitral moderada (Figura 2). O seguimento passou a quinzenal. O caso foi discutido multidisciplinarmente equacionando-se eventual intervenção fetal. Foi contactado um centro obsté-

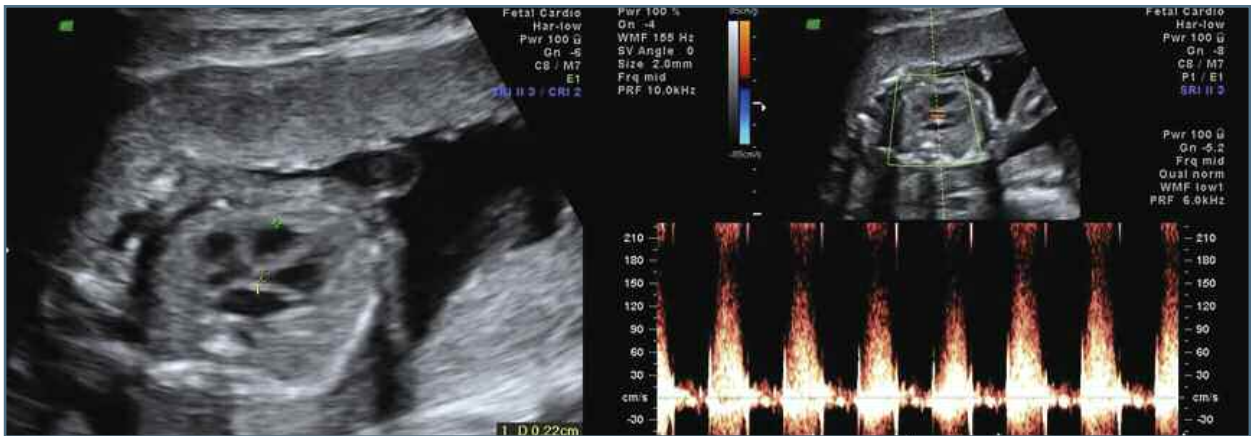


FIGURA 1. Ecocardiografia fetal às 22 semanas: Válvula aórtica com estenose aórtica grave (velocidade 150 cm/s, subestimada, no entanto, pelo alinhamento doppler não ideal)

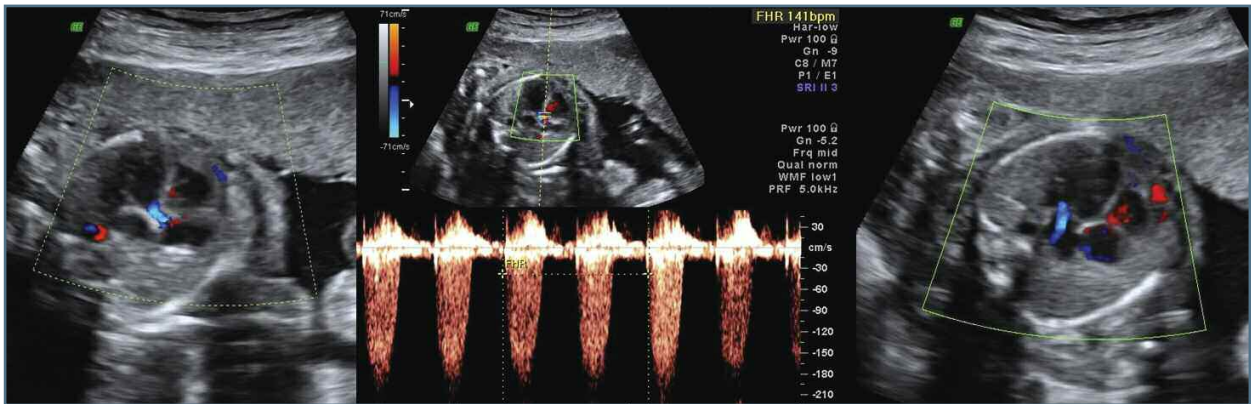


FIGURA 2. Ecocardiografia fetal às 26 semanas: Estenose aórtica grave (velocidade 180 cm/s), dilatação ventricular esquerda e regurgitação mitral

trico em Inglaterra, que rejeitou esta possibilidade por considerar que o quadro clínico não era tão grave que indicasse esta técnica. Às 32 semanas observava-se estenose valvular aórtica grave, anel valvular de 5 mm (Z-score = -0,4), dilatação significativa do ventrículo esquerdo já com disfunção ventricular e sinais de fibroelastose endocárdica (endocárdio e músculos papilares ecogénicos) e regurgitação mitral moderada (Figura 3). Apesar da gravidade da disfunção ventricular, o fluxo na válvula aórtica manteve-se sempre anterógrado e o fluxo no foramen oval direito-esquerdo. Foi programada cesariana electiva para as 37 semanas de modo a permitir o adequado crescimento do feto sem prolongar a evolução da doença cardíaca e por contra-indicação para indução de trabalho de parto devido à patologia fetal. O recém-nascido do sexo masculino nasceu com índice de Apgar 8/10 e pesava 2630 gramas. No período pós-natal precoce apresentou satu-

ração periférica de oxigénio 95% pré-ductal e 80% pós-ductal com sinais precoces de dificuldade respiratória, pelo que iniciou perfusão de prostaglandina E1 e foi ventilada invasivamente ainda em D1 de vida. O ecocardiograma pós-natal em D1 confirmou o diagnóstico pré-natal de estenose valvular aórtica grave com anel aórtico de 5 mm, dilatação marcada do ventrículo esquerdo, má função global e sinais de fibroelastose endocárdica, regurgitação mitral moderada, fluxo no foramen oval esquerdo-direito e canal arterial patente com fluxo direito-esquerdo, sem outras alterações morfológicas. Em D3 foi submetida a cateterismo cardíaco para dilatação da válvula aórtica com balão Tyshak II 5.0/20mm insuflado 3 vezes até 6 atmosferas. O gradiente de pico pré-cateterismo era 14 mmHg, um gradiente baixo que reflectia a má função ventricular, e o gradiente de pico final foi 9 mmHg. A válvula aórtica ficou com melhor abertura, sem regur-



FIGURA 3. Ecocardiografia fetal às 32 semanas: Dilatação significativa do ventrículo esquerdo com sinais de fibroelastose endocárdica (focos ecogénicos a nível do endocárdio - setas vermelhas) e regurgitação mitral

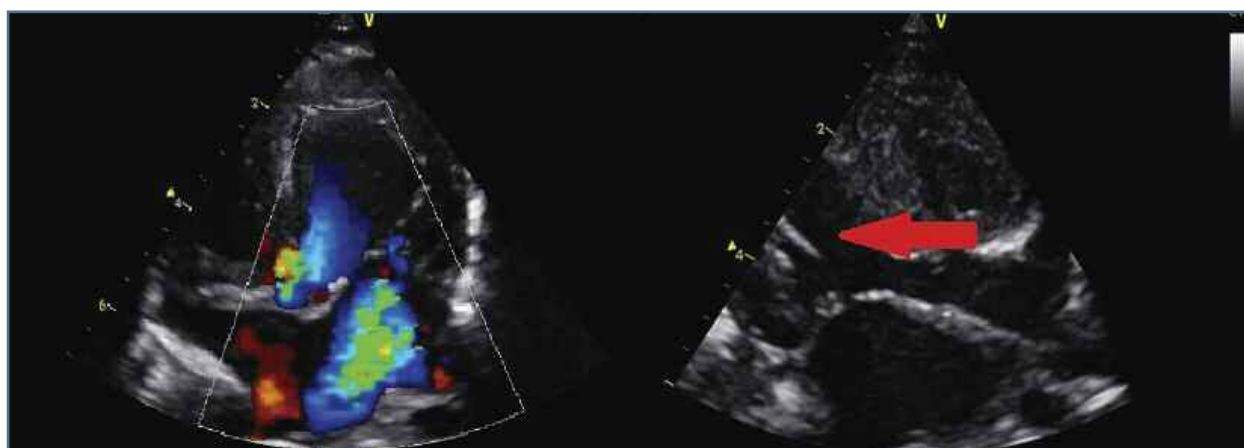


FIGURA 4. Ecocardiograma após valvuloplastia aórtica: Regurgitação mitral grave por dilatação do anel e músculos papilares ecogénicos (seta vermelha)

gitação residual e o procedimento decorreu sem complicações. Após a valvuloplastia, o recém-nascido manteve dilatação e disfunção do VE, que foi melhorando progressivamente. Todavia, evoluiu para regurgitação mitral grave por dilatação do anel e músculos papilares fibrosados (Figura 4), com necessidade de terapêutica anti-congestiva em altas doses e múltiplas tentativas de extubação falhadas. Aos 62 dias de vida foi submetido a cirurgia para plastia mitral e comissurotomia aórtica. A cirurgia decorreu sem intercorrências e o quadro clínico melhorou progressivamente com alta aos 4 meses. O lactente manteve seguimento em consulta e aos 12 meses mantinha-se sem sinais de insuficiência cardíaca mas ainda com VE ligeiramente dilatado e regurgitação mitral moderada (Figura 5). Devi-

do à sua baixa reserva cardiovascular, aos 16 meses sofreu um agravamento importante da função cardíaca na sequência de infecção respiratória, melhorado após ajuste do tratamento anti-congestivo.

DISCUSSÃO

A estenose aórtica é uma entidade com um amplo espectro de apresentações, podendo ir desde a estenose aórtica ligeira à estenose aórtica crítica que se manifesta por choque cardiogénico no período pós-natal após o encerramento do canal arterial. Na fase pré-natal, a estenose pode dar origem a processos de fibroelastose endocárdica, síndrome do ventrículo esquerdo hipo-

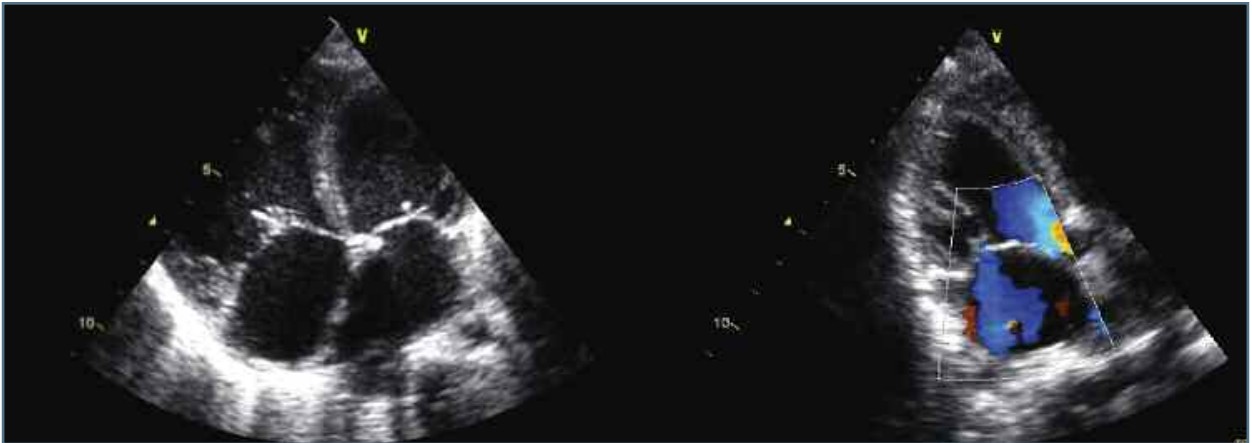


FIGURA 5. Ecocardiograma aos 12 meses de idade: Aurícula e ventrículo esquerdos ligeiramente dilatados e regurgitação mitral moderada

plástico ou dilatação marcada das cavidades esquerdas cardíacas com disfunção do miocárdio³, como no caso que apresentamos. Esta dilatação pode-se tornar tão marcada que comprima as cavidades direitas e cause obstáculo ao fluxo na válvula tricúspide e câmara de entrada do ventrículo direito, o que por sua vez pode levar a situações de hidrôpsia fetal⁴.

A ecocardiografia fetal assume-se, assim, como um exame fundamental no seguimento seriado desta patologia por vários motivos, permitindo: 1) reconhecer precocemente alterações graves e dar aos pais a escolha

de interrupção da gravidez na fase adequada, 2) encaminhar a grávida para um centro especializado no seguimento destas situações, para planeamento do processo perinatal, orientando o tratamento rápido e adequado do recém-nascido, 3) contactar atempadamente centros de referência na realização de intervenção cardíaca fetal para eventuais procedimentos terapêuticos.

A intervenção cardíaca fetal é um procedimento realizado entre as 21 e as 32 semanas com indicações estritas³ (Quadro 1). Estas envolvem situações de mau

QUADRO I. INDICAÇÕES PARA INTERVENÇÃO CARDÍACA FETAL³

Alteração	Objetivos da Intervenção Fetal	Indicações	Evidência
Estenose aórtica com SCEH em evolução	Abertura da válvula aórtica para promoção do fluxo anterógrado e crescimento das cavidades esquerdas	Fluxo retrógrado na aorta transversa, disfunção VE grave, fluxo transmitral monofásico, shunt esq-dto no foramen ovale	I Ib/B
SCEH com septo IA restritivo/intacto	Abertura do septo IA para alívio da hipertensão auricular esquerda e prevenção de vasculopatia pulmonar	Doppler venoso pulmonar com indicação de impedimento grave ao esvaziamento auricular esquerdo, ausência de resposta vasoreactiva pulmonar à hiperoxigenação materna	I Ib/C
VE dilatado com regurgitação mitral grave, estenose Ao, septo IA restritivo/intacto	Abertura da válvula aórtica e septo IA para descompressão das cavidades esquerdas e optimização do enchimento ventricular direito	Critérios semelhantes aos anteriores; dilatação grave das cavidades esquerdas com compressão das cavidades direitas	I Ib/C
Atrésia pulmonar com septo IV intacto	Abertura da válvula pulmonar para crescimento das cavidades direitas	Factores preditores de necessidade de palição univentricular ou desenvolvimento de hidrôpsia fetal	I Ib/C

Legenda: dto: direito, esq: esquerdo, IA: interauricular, IV: interventricular, SCEH: síndrome do coração esquerdo hipoplásico, VE: ventrículo esquerdo

prognóstico claro como a evolução para ou a presença de síndrome do coração esquerdo hipoplásico ou dilatação ventricular esquerda com regurgitação mitral grave e compressão das cavidades direitas³. Neste caso, que discutimos em equipa multidisciplinar e com centros internacionais, concluiu-se que as alterações observadas não eram tão graves que cumprissem os requisitos para esta intervenção. O método passa pela introdução ecoguiada de uma agulha através da parede abdominal materna, cavidade amniótica e tórax fetal até ao ventrículo esquerdo fetal, com o objectivo de introduzir um fio guia na válvula aórtica estenosada, alargando-a com um balão insuflável³. Este é um processo com riscos significativos para o feto, como instabilidade hemodinâmica e hemopericárdio⁶, o que justifica as suas indicações tão estritas. Centros internacionais de referência, como o *Boston Children's Hospital*, reúnem já alguma experiência no procedimento. Este hospital relatou em 2014 os resultados pós-natais dos primeiros 100 doentes intervencionados, com 88 nados vivos, dos quais 31 com condições para circulação biventricular e 57 com coração esquerdo hipoplásico⁷.

No caso que relatamos, o recém-nascido foi submetido a valvuloplastia aórtica por balão. Esta é uma técnica realizada através de cateterismo cardíaco que permite dilatar a válvula aórtica e melhorar a função ventricular esquerda⁸. Neste caso, apesar do sucesso do procedimento, a regurgitação mitral grave já instalada devido à dilatação do anel mitral manteve o lactente dependente de terapêutica anti-congestiva em doses máximas e ventilação mecânica invasiva, o que motivou a reparação cirúrgica desta válvula. Houve uma melhoria clínica significativa, no entanto mantêm-se à data os sinais de fibroelastose endocárdica com dilatação ligeira do VE e regurgitação mitral moderada.

A importância do relato deste caso clínico justifica-se pelo seu carácter didático, permitindo: descrever uma das possíveis evoluções desta patologia e os desafios do seu seguimento; reconhecer a importância de uma referência precoce a profissionais especializados em ecocardiografia fetal; divulgar as novas possibilidades de tratamento nesta situação. Esta é uma área da medicina em constante evolução. O reconhecimento e tratamento precoce são fundamentais e no futuro espera-se que a experiência adquirida na intervenção cardíaca fetal permita que estas crianças possam crescer sem limitações significativas da sua função cardiovascular.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, Roos-Hesselink JW. Birth Prevalence of Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(21):2241–2247.
2. Simpson JM, Sharland GK. Natural history and outcome of aortic stenosis diagnosed prenatally. *Heart*. 1997;77:205-210.
3. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, Copel JA, Sklansky MS, Abuhamad A, Cuneo BF, Huhta JC, Jonas RA, Krishnan A, Lacey S, Lee W, Michelfelder EC Sr, Rempel GR, Silverman NH, Spray TL, Strasburger JF, Tworetzky W, Rychik J. Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2014;129:00-00.
4. Vogel M, McElhinney DB, Wilkins-Haug LE, Marshall AC, Benson CB, Juraszek AL, Silva V, Lock JE, Marx GR, Tworetzky W. Aortic stenosis and severe mitral regurgitation in the fetus resulting in giant left atrium and hydrops: pathophysiology, outcomes, and preliminary experience with pre-natal cardiac intervention. *J Am Coll Cardiol*. 2011;57(3):348–355.
5. Tworetzky W, Wilkins-Haug L, Jennings RW, van der Velde ME, Marshall AC, Marx GR, Colan SD, Benson CB, Lock JE, Perry SB. Balloon Dilation of Severe Aortic Stenosis in the Fetus: Potential for Prevention of Hypoplastic Left Heart Syndrome: Candidate Selection, Technique, and Results of Successful Intervention. *Circulation*. 2004;110:2125-2131.
6. McElhinney DB, Tworetzky W, Lock JE. Current Status of Fetal Cardiac Intervention. *Circulation*. 2010;121:1256-1263.
7. Freud LR, McElhinney DB, Marshall AC, Marx GR, Friedman KG, del Nido PJ, Emani SM, Lafranchi T, Silva V, Wilkins-Haug LE, Benson CB, Lock JE, Tworetzky W. Fetal Aortic Valvuloplasty for Evolving Hypoplastic Left Heart Syndrome: Postnatal Outcomes of the First 100 Patients. *Circulation*. 2014;130:638-664.
8. Soulatges C, Momeni M, Zarrouk N, Moniotte S, Carbonez K, Barrea C, Rubay J, Poncelet A, Sluysmans T. Long-Term Results of Balloon Valvuloplasty as Primary Treatment for Congenital Aortic Valve Stenosis: a 20-Year Review. *Pediatr Cardiol*. 2015;36(6):1145-1152.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

João Rato
Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental EPE
Carnaxide, Lisboa, Portugal
E-Mail: joaorato4@gmail.com

RECEBIDO EM: 15/02/2017

ACEITE PARA PUBLICAÇÃO: 09/07/2017