

ESCOLA DE GUERRA NAVAL

CMG (Md) MAURICIO AMIR DE AZEVEDO

OS PROGRAMAS DE SAÚDE E O SISTEMA DE SAÚDE DA MARINHA:

A importância e aplicabilidade da ecocardiografia fetal como exame de rotina do pré-natal das gestantes no Sistema de Saúde da Marinha.

Rio de Janeiro

2018

CMG (Md) MAURICIO AMIR DE AZEVEDO

OS PROGRAMAS DE SAÚDE E O SISTEMA DE SAÚDE DA MARINHA:

A importância e aplicabilidade da ecocardiografia fetal como exame de rotina do pré-natal das gestantes no Sistema de Saúde da Marinha.

Monografia apresentada à Escola de Guerra Naval, como requisito parcial para a conclusão do Curso de Política e Estratégia Marítimas.

Orientador: CMG-FN (RM1) Adriano Lauro

Rio de Janeiro
Escola de Guerra Naval

2018

Dedico esse trabalho aos meus saudosos pais, que foram o exemplo de ternura e sabedoria, me mostrando sempre o melhor caminho e me proporcionando todos os meios necessários para atingir os meus objetivos, meu amor eterno a vocês.

AGRADECIMENTOS

“Viver é enfrentar um problema atrás do outro. O modo como você o encara é que faz a diferença”.

Benjamin Franklin

Agradeço primeiramente a Deus por toda a proteção em cada dia de minha vida e por ter me guiado e iluminado durante a minha trajetória profissional.

A Maria, minha amada esposa, obrigada por todo amor, dedicação e apoio de sempre, que me permitiram alcançar os meus objetivos e superar minhas dificuldades para que, juntos, pudéssemos caminhar em busca de um ideal comum.

Agradeço aos meus queridos filhos Nicole, João Víctor, Miguel e João Pedro, que sempre me apoiaram e serviram de inspiração a cada dia, mesmo com toda a minha ausência continuaram ali fortes e esperançosos, amo muito vocês.

Agradeço à toda minha família, que participaram direto ou indiretamente das minhas conquistas.

Agradeço aos amigos, que mesmo sem saberem, foram fundamentais pelo apoio e pelas palavras amigas que me fortaleceram nessa caminhada.

Agradeço ao meu orientador, CMG FN (RM1) Adriano Lauro, pela amizade de anos, compreensão, incentivo constante e pelo inestimável auxílio no trabalho de orientação desta tese.

As amizades construídas durante o Curso de Política e Estratégia Marítimas agradeço por todos os momentos compartilhados, pelo apoio diário, bem como pela amizade que com certeza foram importantes e me ajudaram a navegar com tranquilidade e atingir os meus objetivos, que seja para sempre.

Agradeço, por fim, à Marinha do Brasil, aos meus Diretores pelos conhecimentos transmitidos durante a minha trajetória profissional e por toda confiança depositada em mim, que permitiram o fiel cumprimento das missões ao qual fui designado.

“Há verdadeiramente duas coisas diferentes: saber e crer que se sabe. A ciência consiste em saber, em crer que se sabe reside a ignorância”.

Hipócrates

RESUMO

O Programa de Saúde da Mulher da Diretoria de Saúde da Marinha (DSM) procura abordar a assistência à mulher, em todas as fases da vida para adaptar as ações a serem executadas. Dentre os objetivos, podemos citar a assistência ao pré-natal, cujas ações são voltadas para proporcionar à paciente uma gravidez saudável e reduzir o risco de complicações que possam vir a comprometer a saúde da gestante ou do feto. Seguindo este princípio e considerando a importância do diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas que correspondem a aproximadamente 40% de todas as malformações congênitas fetais, com elevada morbiletalidade e que apresentam, nos dias hoje, uma incidência aproximada de 1 a cada 100 nascidos vivos tanto nas estatísticas nacionais, como nas internacionais. Os benefícios do diagnóstico pré-natal, principalmente nas cardiopatias mais complexas, permite que seja programado o local do parto com a estrutura hospitalar necessária para receber o recém-nascido cardiopata, bem como possibilita a assistência dos especialistas em tempo hábil para a estabilização do paciente e preparo para os futuros procedimentos cirúrgicos e hemodinâmicos que se fizerem necessários. Dessa forma, os benefícios acima referidos tendem a reduzir sobremaneira as complicações e agravos a esses recém-nascidos, relacionados ao transporte desses pacientes para outras unidades de referência e retardo dos procedimentos terapêuticos, que podem influenciar na morbidade e mortalidade desses pequenos pacientes. A pesquisa terá como suporte teórico a produção acadêmica baseada nas publicações científicas nacionais e internacionais a respeito do assunto, principalmente no que tange às melhores rotinas de indicação dos exames de imagem para que se obtenha a melhor avaliação de triagem cardíaca fetal durante o acompanhamento do pré-natal, assim como à comparação entre os métodos e técnicas da ultrassonografia obstétrica e as indicações precisas da ecocardiografia fetal no diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas e a possível redução dos custos em saúde nos pacientes com diagnóstico durante o pré-natal. A maioria dos estudos conclui que a utilização da ultrassonografia obstétrica para a avaliação morfológica fetal, realizada na modalidade cardiófetal estendida, na triagem das cardiopatias congênitas, durante o pré-natal, pode elevar a sensibilidade do exame até 83%, deixando a Ecocardiografia Fetal, realizada pelo cardiologista pediátrico, para ser indicada nos casos em que o método de triagem levantou alguma suspeição de determinado defeito cardíaco congênito, servindo como exame ratificador ou comprobatório da malformação congênita cardíaca fetal. Há relatos na literatura de redução dos custos em saúde ao se obter o diagnóstico precoce, considerando o planejamento prévio e os resultados positivos em relação à redução da morbidade pré e pós-operatória que poderia influenciar no tempo de internação pelas melhores condições clínicas. Foi realizada pesquisa de campo, por meio de questionário aos médicos especialistas que atuam na assistência às gestantes do SSM, incluindo os profissionais que realizam as ultrassonografias obstétricas, nos Hospitais Navais e Policlínicas Navais, concluindo que existe um déficit de profissionais na especialidade, principalmente nas OM de fora de sede, mas que, na sua grande maioria, seguem os protocolos recomendados pelos "Guidelines" atuais que não indicam a Ecocardiografia Fetal de rotina para todas as gestantes. Foram estudados também os impactos psicossociais positivos e intangíveis produzidos pelo diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas e a ação multidisciplinar, influenciando na manutenção de um maior equilíbrio familiar, enquanto se preparam para receber um filho cardiopata.

Palavras-chave: Cardiopatia Congênita, Ultrassonografia Obstétrica, Ecocardiografia Fetal, Marinha do Brasil, Sistema de Saúde da Marinha.

ABSTRACT

The Women's Health Program of the Navy Health Directorate (DSM) seeks to address the assistance to women in all phases of life to adapt the actions to be performed. Among the objectives, we can mention prenatal care, whose actions are aimed at providing the patient with a healthy pregnancy and reduce the risk of complications that could compromise the health of the pregnant woman or the fetus. Based on this assumption and on the importance of the early diagnosis of congenital heart diseases, which correspond to approximately 40% of all congenital fetal malformations with high morbidity and mortality, present today an approximate incidence of 1 in every 100 live births in national and international statistics. The benefits of prenatal diagnosis, especially in the more complex heart diseases, allow the delivery site to be programmed with the hospital structure necessary to receive the newborn cardiac disease and that enables the specialists to assist in a timely manner to stabilize the patient and preparation for future surgical and hemodynamic procedures as necessary. Thus, greatly reducing the complications and injuries to these newborns, related to the transportation of these patients to other reference units and delayed therapeutic procedures, which may influence the morbidity and mortality of these small patients. The research will have as theoretical support the academic production based on the national and international scientific publications regarding the subject, mainly with respect to the best routines of indication of the imaging exams for the evaluation of fetal cardiac screening during prenatal follow-up. In the same way, it compares the methods and techniques of obstetrical ultrasound and the precise indications of fetal echocardiography in the early diagnosis of congenital heart diseases and the possible reduction of health costs in patients with prenatal diagnosis. Most of the studies concluded that the use of obstetrical ultrasound for the fetal morphological evaluation performed in the extended cardiopulmonary mode in the screening of congenital heart defects during the prenatal period can raise the sensitivity of the exam to 83%, leaving Fetal Echocardiography, performed by the pediatric cardiologist, to be indicated in cases in which the screening method raised some suspicion of a certain congenital heart defect, serving as a ratifying or verifying examination of congenital fetal heart malformation. There are reports in the literature of reduction of health costs in obtaining an early diagnosis, considering the previous planning and positive results in relation to the reduction of pre and postoperative morbidity that could influence the length of hospitalization due to better clinical conditions. A field survey was conducted by means of a questionnaire to the specialists who work in the assistance to the SSM pregnant women, including the professionals who perform the obstetrical ultrasound, in the Naval Hospitals and Naval Polyclinics, concluding that there is a deficit of professionals in the specialty, especially in the OM, but follow the protocols of conduct recommended by the current Guidelines that do not recommend the universal indication of Fetal Echocardiography. We also studied the positive and intangible psychosocial impacts produced by the early diagnosis of congenital heart diseases and the multidisciplinary action, influencing the maintenance of a greater family balance, while preparing to receive a child with heart disease.

Key words: Congenital Heart Disease, Obstetric Ultrasound, Fetal Echocardiography, Brazilian Navy, Marine Health System.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 – Desenvolvimento embrionário do coração	18
Figura 2 – Ultrassonografia obstétrica modalidade estendida (cinco cortes do coração fetal)	34
Figura 3 – Síndrome do coração esquerdo hipoplásico	46

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

BAVTC –	Bloqueio Atrioventricular Total Congênito
CC –	Cardiopatias Congênitas
DSM –	Diretoria de Saúde da Marinha
EF –	Ecocardiografia Fetal
MB –	Marinha do Brasil
MF –	Medicina Fetal
OM –	Organizações Militares
OMS –	Organizações Militares de Saúde
OMS –	Organização Mundial de Saúde
SSM –	Sistema de Saúde da Marinha
TN –	Translucência Nucal
UTI –	Unidade de Terapia Intensiva

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	11
1.1	Justificativa	15
1.2	Objetivo principal	16
2	REVISÃO DE LITERATURA	17
2.1	Cardiopatias congênitas	17
2.1.1	A origem do coração	17
2.1.2	O conceito e incidência das cardiopatias congênitas	19
2.1.3	Óbitos infantis relacionados às cardiopatias congênitas	20
2.1.4	Cardiopatias congênitas e malformações congênitas extracardíacas	21
2.1.5	Classificação das cardiopatias congênitas	22
2.1.6	O cardiologista pediátrico e a medicina fetal.....	23
2.1.7	Fatores de risco para cardiopatia congênita fetal	24
2.2	Métodos de diagnóstico pré-natal das cardiopatias congênitas	30
2.2.1	Avanços dos métodos de imagem no diagnóstico cardiofetal	30
2.2.2	Acurácia na triagem das cardiopatias congênitas	31
2.3	Uma nova metodologia para a ultrassonografia obstétrica.....	35
2.4	Ecocardiografia fetal - importância e aplicabilidade	37
2.5	Fatores que influenciam nas taxas de detecção das cardiopatias congênitas	40
2.6	Vantagens do diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas	42
2.6.1	Aspectos positivos da evolução clínica e prognóstico	42
2.6.2	A efetividade dos métodos de triagem das cardiopatias congênitas	47
2.7	Custos envolvidos para obtenção dos resultados favoráveis	50
2.8	Aspectos psicossociais	55
2.8.1	A importância do diagnóstico preciso e suas consequências	55
2.8.2	Abordagem multidisciplinar e o acolhimento familiar	56
3	PESQUISA DE CAMPO EM OM DE SAÚDE DO SSM	60
4	CONCLUSÃO	64
	REFERÊNCIAS	70

1 INTRODUÇÃO

O Programa de Saúde da Mulher da Diretoria de Saúde da Marinha (DSM) procura abordar a assistência à mulher, em todas as fases da vida, para adaptar as ações a serem executadas, considerando a transição da faixa de idade jovem para a fase adulta. Nesse contexto, destacamos um dos tópicos desse Programa onde estão inseridos os cuidados do pré-natal. O Programa tem o objetivo de desenvolver um conjunto de ações, visando proporcionar a assistência integral à saúde de todas as usuárias do Sistema de Saúde da Marinha (SSM) e contribuir para proporcionar uma melhor qualidade de vida a essas pacientes (DSM, 2006).

Dentre as ações empreendidas pelo Programa, podemos citar a assistência ao pré-natal, que visam proporcionar à paciente uma gravidez saudável e reduzir o risco de complicações que possam vir a comprometer a saúde da gestante ou do feto. Versando nessa linha, o Programa emite algumas recomendações, que estão inseridas no escopo deste estudo, dentre as quais podemos ressaltar: os exames de ultrassonografia obstétrica, que são recomendados no 1º trimestre, no 2º trimestre (ultrassonografia morfológica) e no 3º trimestre da gestação. A Ecocardiografia Fetal (EF) é citada na rotina do 2º trimestre (DSM, 2006). Nesse sentido o estudo avalia a aplicabilidade da Ecocardiografia Fetal como exame de rotina do pré-natal das gestantes do SSM e buscou sustentação por meio de uma revisão das publicações nacionais e internacionais que discorrem sobre o assunto, no que tange a eficácia e eficiência dos diferentes métodos de imagem responsáveis pelo diagnóstico pré-natal das cardiopatias congênitas, comparando-os e pontuando as vantagens e óbices de cada um, além de identificar o impacto desses métodos de diagnóstico para um melhor prognóstico fetal/neonatal e na redução dos custos em saúde para a Marinha do Brasil (MB).

As Cardiopatias Congênitas (CC) são responsáveis por aproximadamente 40% de

todas as malformações congênitas fetais com elevada morbiletalidade e apresentam, nos dias

hoje, uma incidência aproximada de 1 a cada 100 nascidos vivos nas estatísticas nacionais e de 0,6 a 1,2 a cada 100 nascimentos em referências norte-americanas (TEGNANDER citado por, *apud*, segundo DONOFRIO, 2014). A importância do diagnóstico precoce dessa patologia, ainda durante a vida intrauterina, leva em consideração os benefícios relativos ao acompanhamento pré-natal diferenciado, as possibilidades terapêuticas com os avanços tecnológicos em relação às intervenções fetais, as medidas a serem tomadas na programação do parto em estrutura hospitalar/maternidade adequada para receber um recém-nascido cardiopata e os aspectos psicossociais que envolvem a informação e preparação dos pais e familiares para o nascimento de uma criança portadora de cardiopatia congênita.

A Ecocardiografia Fetal (EF) é um exame de imagem que utiliza o método ultrassonográfico, inócuo para a gestante e o feto (após o 1º trimestre de gestação), realizado preferencialmente na gestante entre a 18ª e a 22ª semanas de idade gestacional, com capacidade de realizar o diagnóstico em até 90% das cardiopatias congênitas complexas fetais em gestações de baixo risco (YAGEL citado por, *apud*, segundo DONOFRIO, 2014). Sua capacidade diagnóstica é, portanto, muito superior à da ultrassonografia obstétrica, conhecida também como ultrassonografia morfológica. Esta destina-se à avaliação estrutural dos órgãos fetais durante o acompanhamento das gestantes no pré-natal.

A ultrassonografia obstétrica, quando evidencia qualquer alteração morfológica na avaliação do coração fetal, é considerada a razão principal de indicação da EF, resultando em diagnóstico de cardiopatia congênita em 40% a 50% dos casos referenciados para a realização da EF (DONOFRIO, 2014).

Dentre os diversos outros fatores associados ao aumento de risco para cardiopatia congênita fetal destacam-se a doença metabólica materna e a história familiar de CC, que também são razões para referenciar as pacientes para a realização da EF. Comparativamente à indicação pela presença de defeitos cardiofetais detectados pela ultrassonografia obstétrica,

considera-se que muitas dessas indicações clínicas são capazes de carrear apenas entre 5% e 10% de positividade de diagnóstico de alguma cardiopatia congênita após a EF (DONOFRIO, 2014).

Na presença de malformações extracardíacas fetais durante a avaliação pela ultrassonografia obstétrica, estima-se uma incidência de cardiopatia congênita do feto em torno de 20% a 45% (MARTINEZ-FRIAS citado por, *apud*, segundo DONOFRIO, 2014).

O exame ultrassonográfico de rotina obstétrico utilizando apenas o corte das quatro câmaras do coração fetal é capaz de detectar até 26% de todas as malformações cardíacas fetais (GARNE citado por, *apud*, segundo DONOFRIO, 2014) e, teoricamente, pode detectar mais de 50% das malformações cardíacas graves (DONOFRIO, 2014). A incorporação de múltiplos cortes do coração fetal na técnica de realização do ultrassom obstétrico levou esse método a se tornar o carro-chefe do rastreio das malformações cardíacas fetais nos EUA; e, quando aplicados esses cortes adicionais, como dos tratos de saída ventriculares e dos três vasos, eleva-se a sensibilidade do exame para 90% (MAREK citado por, *apud*, segundo DONOFRIO, 2014).

Os métodos de imagem, tanto a ultrassonografia obstétrica como a EF, para o diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas em pacientes atendidas pelo Sistema de Saúde da Marinha (SSM), principalmente para os defeitos cardíacos considerados de maior complexidade, proporcionam benefícios em todos os níveis de assistência, já bem estabelecidos e citados em publicações científicas (BRAVO-VALENZUELA, 2018), dentre os quais podemos citar: a redução tanto dos custos previstos com transporte neonatal inter-hospitalar ou interestadual, dependendo da necessidade de redirecionamento do local do parto, quanto de todas as possíveis complicações neonatais em decorrência desses procedimentos e do retardo do início do tratamento em centro especializado, considerando-se a labilidade desse tipo de paciente (SAINZ citado por, *apud*, segundo DONOFRIO, 2014). São citados também

como benefícios do diagnóstico precoce das CC uma melhor condição clínica no pré-operatório e, conseqüentemente, uma menor incidência de intercorrências no pós-operatório, que prolongariam o período de internação em Unidades de Terapia Intensiva (UTI) Neonatal. De maneira geral, todos esses fatores contribuiriam para reduzir a morbidade e a mortalidade desses pacientes (KILLEN, 2014), além de representarem uma redução expressiva dos custos médico-hospitalares para a Marinha do Brasil (MB).

Os fetos na vida intrauterina são atualmente considerados como pacientes. No passado, pouco se podia intervir do ponto de vista terapêutico e intervencionista. Hoje esses pequenos seres em formação intraútero têm a sua história e a evolução natural da doença cardiovascular modificadas pelos avanços dos métodos de diagnóstico por imagem, que permitem, com maior precisão, o diagnóstico precoce durante o pré-natal, associado ao desenvolvimento da Medicina Fetal (MF), que, por meio de medidas terapêuticas intervencionistas, possibilitam uma melhora expressiva do prognóstico pós-natal desses pacientes e permitem resultados cirúrgicos superiores na continuidade do tratamento dessas complexas patologias.

A pesquisa terá como suporte teórico a produção acadêmica baseada nas publicações científicas nacionais e internacionais a respeito do assunto, principalmente no que diz respeito às melhores rotinas de realização dos exames de imagem para a avaliação cardíaca fetal durante o acompanhamento do pré-natal, comparando os métodos e técnicas da ultrassonografia obstétrica e as indicações precisas da ecocardiografia fetal no diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas.

Foi realizada pesquisa da metodologia utilizada, na investigação de cardiopatia congênita e na avaliação cardiofetal, pelos obstetras e radiologistas que realizam exames de ultrassonografia de rotina para avaliação morfológica fetal, bem como pelos obstetras que fazem o acompanhamento clínico das gestantes durante o acompanhamento do pré-natal nas

Organizações Militares de Saúde (OMS) da MB.

1.1 Justificativa

O presente estudo se justifica por demonstrar que o diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas utilizando métodos de imagem já utilizados de rotina durante o pré-natal certamente produzirá uma redução da morbidade e da mortalidade fetal e neonatal, melhores resultados cirúrgicos após o nascimento e melhor evolução pós-operatória desses pacientes, proporcionando reflexos positivos sobre os custos em saúde em diversos pontos considerados, perseguindo o princípio da efetividade.

Apesar da capacidade da EF de realizar o diagnóstico em até 90% das cardiopatias congênitas complexas fetais em gestações de baixo risco, a um custo mais elevado e de aplicabilidade dependente de especialista habilitado, os métodos ultrassonográficos de avaliação morfológica de rotina realizada durante o pré-natal das gestantes possuem sensibilidade e especificidade elevadas, se considerarmos a aplicação do exame estendido com cortes ultrassonográficos adicionais.

É importante ressaltar também que o diagnóstico intraútero permite a programação antecipada do parto, que deverá ocorrer em unidade Hospitalar - Maternidade com estrutura de centro cirúrgico, equipe cirúrgica especializada em cardiopatia congênita neonatal e de Unidade de Terapia Cardiointensiva Neonatal capaz de assistir esse recém-nascido desde as primeiras horas de vida e no pós-operatório, oferecendo o que se considera nos dias de hoje o "padrão-ouro" de qualidade de assistência a esses pequenos e frágeis pacientes. Tal fato se refletirá em uma provável redução dos elevados custos envolvidos com o transporte desses recém-nascidos cardiopatas em Unidade de Terapia Intensiva (UTI) – Neonatal móvel aérea ou terrestre e a redução da morbidade e mortalidade sabidamente envolvida nesses tipos de procedimentos, e poderá repercutir positivamente com o

prognóstico e o tempo de permanência desses pacientes em unidades fechadas, consequentemente reduzindo significativamente os custos em saúde.

O diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas, principalmente as de maior complexidade, proporciona benefícios de caráter intangível relacionados ao adequado preparo psicológico da família quanto à chegada de um filho com cardiopatia congênita, auxiliando no preparo emocional, disponibilizando todas as informações do especialista em relação à propedêutica, ao tratamento e ao prognóstico da doença e possibilitando a organização do núcleo familiar, em que se inclui o militar e suas atribuições laborativas, podendo contribuir para a redução do absenteísmo e transmitir a segurança necessária à manutenção de suas atividades e ao cumprimento de missões, com a confiança plena em relação à qualidade da assistência oferecida pelo SSM.

1.2 Objetivo principal

Demonstrar os impactos positivos e a maior eficácia na aplicabilidade dos métodos de imagem utilizados na triagem das malformações congênitas cardíacas fetais, como a ultrassonografia obstétrica e a EF, na redução dos custos em saúde pela MB e no diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas durante o pré-natal das gestantes assistidas pelo Sistema de Saúde da Marinha.

Passaremos, então, ao primeiro capítulo do trabalho.

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 Cardiopatias congênitas

2.1.1 A origem do coração

Dados de estudos em ratos verificam a existência de duas linhagens de células de uma região conhecida como *cardiac* no estágio de gastrulação da embriogênese do coração. A primeira linhagem forma o coração embrionário, inicialmente considerada a única estrutura que daria origem ao tubo cardíaco primitivo. A segunda linhagem deriva de área adicional do *cardiac*, chamada de *second cardiac field*. Atualmente, sabe-se que o coração embrionário fornece exclusivamente os precursores do ventrículo esquerdo (VE), e as células de ambas as linhagens contribuem para a formação dos átrios e do ventrículo direito (VD). As vias eferentes, que correspondem às grandes artérias aorta e pulmonar, derivam exclusivamente do *second cardiac field* (BAJOLLE, 2009).

O sistema cardiovascular fetal é o primeiro dos grandes sistemas a se desenvolver no embrião. Apresenta formação embriológica complexa, destacando-se sua presença na 3ª semana de gestação e estando totalmente formado no final da 8ª semana após a fertilização. Explica-se esta formação precoce pelo crescimento rápido do embrião, que, ao aumentar em tamanho, aumenta também suas necessidades de oxigênio e nutrientes, não sendo mais possível manter esta demanda crescente apenas por difusão. Dessa maneira torna-se imprescindível a formação de um sistema mais eficiente que capte oxigênio e nutrientes do sangue materno e descarte dióxido de carbono e resíduos metabólicos (LOPES, 2016, p. 1).

Existem fatores que são predisponentes para o desenvolvimento das malformações cardíacas encontradas na prática clínica e que serão citados a seguir (BAJOLLE, 2008):

a) Fundo genético e ambiental - A ocorrência de cardiopatias congênitas em uma mesma família com expressões fenotípicas diferentes nos indivíduos afetados levou a se

pensar na hipótese de uma influência multifatorial para as malformações congênitas do coração,

relacionando fatores genéticos e o compartilhamento com os mesmos agentes ambientais em uma mesma família;

b) Anormalidades moleculares e os grupos heterogêneos dos defeitos cardíacos - Distúrbios do mecanismo embrionário durante o desenvolvimento do coração podem produzir fenótipos cardíacos anatomicamente diferentes, a exemplo das deleções cromossômicas; e

c) Mecanismos hemodinâmicos das doenças cardíacas congênitas - Admite-se que o desenvolvimento das câmaras cardíacas e dos vasos que delas emergem dependem do fluxo sanguíneo fetal que passa no interior dessas estruturas, podendo esse fluxo variar em quantidade e qualidade, produzindo alterações morfológicas das estruturas cardíacas em um espectro de gravidade do defeito cardíaco congênito. A figura 01 demonstra o fluxo sanguíneo dentro das câmaras e vasos do coração primitivo durante o período embrionário.

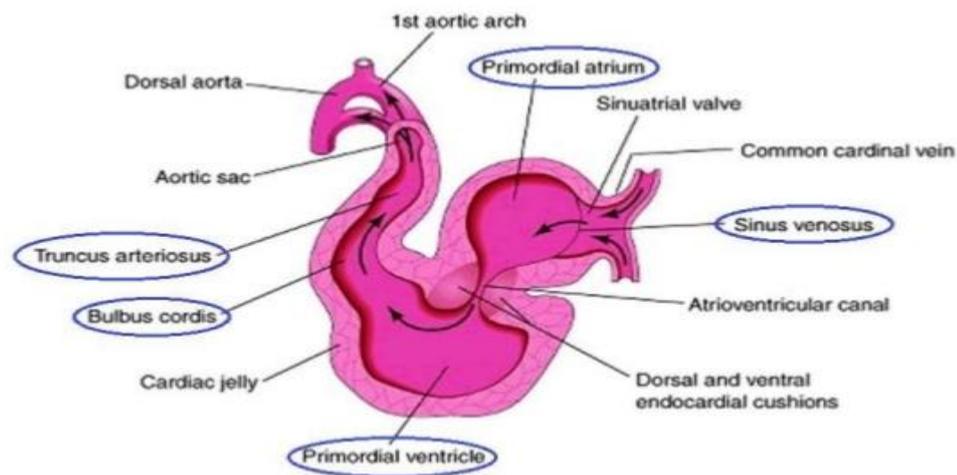


Figura 1 - Desenvolvimento embrionário do coração.
Fonte: <<https://pt.slideshare.net/resenfe2013/anatomia-e-fisiologia-37739520>>.

2.1.2 O Conceito e incidência das cardiopatias congênitas

Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS) (WHO, 2014), anomalia congênita, defeito congênito, doença congênita ou malformação congênita são maneiras diferentes de se expressar, mas que são igualmente definidas, como toda anomalia funcional ou estrutural no desenvolvimento do feto decorrente de fatores socioeconômicos, genéticos, infecciosos, nutricionais, maternos e ambientais (MENDES, 2015).

Cerca de 2% a 5% de todos os recém-nascidos do Brasil e do mundo apresentam algum tipo de anomalia congênita (MENDES, 2015).

O conceito de cardiopatia congênita fundamenta-se em qualquer anormalidade anatômica e/ou funcional do coração e dos grandes vasos arteriais e venosos conectados à estrutura cardíaca que se desenvolve durante a vida intrauterina e que já esteja presente ao nascimento. Outra definição proposta em relação à doença cardíaca congênita descreve-a como uma anormalidade estrutural macroscópica do coração ou dos grandes vasos intratorácicos, com repercussões funcionais significantes ou potencialmente significantes (ROSA, 2013).

As cardiopatias congênitas são responsáveis por cerca de 40% de todos os defeitos congênitos e são consideradas as malformações mais frequentes e de maior morbiletalidade (ROSA, 2013). Estima-se que a incidência de cardiopatia congênita nas estatísticas americanas esteja entre 0,6 a 1,2 casos a cada 100 nascidos vivos (DONOFRIO, 2014). Os dados estatísticos nacionais giram em torno de 1 caso a cada 100 nascidos vivos. Em um estudo indiano publicado em 2018 observou-se uma incidência de cardiopatia congênita em torno de 0,8 a 1 caso a cada 100 recém-nascidos a termo, inferindo-se, ainda, que essa incidência pode ser dez vezes maior no grupo de neonatos prematuros, em que a incidência pode atingir até 8,3 a cada 100 nascidos vivos (BRAVO-VALENZUELA, 2018).

As cardiopatias congênitas têm sido publicadas com uma incidência média de 1 caso a cada 100 nascidos vivos, mas essa estatística não inclui os abortos e os natimortos. Logo, podemos inferir que o número de fetos portadores de defeitos cardíacos congênitos é quase cinco vezes superior ao que é documentado (HOFFMAN citado por, *apud*, segundo SATOMI, 2015).

2.1.3 Óbitos infantis relacionados às cardiopatias congênitas

Em nível nacional a proporção de óbitos infantis atribuíveis às malformações congênitas subiu de 9,74%, em 1996, para 18,22% em 2008. Em países desenvolvidos a proporção de óbitos no primeiro ano de vida relacionada às malformações congênitas é elevada. Nos Estados Unidos os defeitos congênitos representam a principal causa de morte no primeiro ano de vida, e em 1997 representavam 22,1% dos óbitos nessa faixa etária (ROSANO citado por, *apud*, segundo NETO, 2012).

Em um estudo publicado em 2008 que analisou os óbitos ocorridos em menores de um ano de idade causados por malformações congênitas, no período de 1979 a 2003 no Estado de Pernambuco, verificou-se o diagnóstico de cardiopatia congênita em 41% desses óbitos (ARRUDA, 2008). Em outro trabalho publicado em 2015 constatou-se que a principal causa de óbitos no primeiro ano de vida (Mortalidade Infantil) estava relacionada às cardiopatias congênitas (13,4%), tendo metade das gestantes comparecido a seis ou mais consultas do pré-natal (BRUM, 2015).

Nesse mesmo trabalho, em 2015, quando os dados foram analisados em relação aos óbitos decorrentes de cardiopatias congênitas e às variáveis do estudo, observou-se que 23,1% das crianças foram a óbito no período pós-neonatal, ou seja, após o 28º dia de vida, o que pode representar um baixo diagnóstico da doença, inferindo-se que a cardiopatia

congênita não foi detectada durante as avaliações do pré-natal nem diagnosticada e tratada ao nascimento. Questiona-se, caso essas crianças fossem diagnosticadas precocemente, com um pré-natal de melhor qualidade, principalmente em relação às avaliações pelos métodos de imagem, se elas poderiam ter sido encaminhadas para um serviço especializado e tratadas de forma diferenciada, evitando-se assim algumas dessas mortes (BRUM, 2015).

No entanto, de acordo com alguns autores, a prevalência das cardiopatias congênitas vem apresentando um aumento, devido à maior capacidade de detecção de defeitos cardíacos ainda menores pela EF com Doppler, cujo uso encontra-se atualmente bem difundido (BOSI citado por, *apud*, segundo ROSA, 2013).

É importante ressaltar que no início da gestação a incidência de malformação congênita do coração é ainda maior para certas cardiopatias complexas e que evoluem para o óbito fetal durante a gestação (BRAVO-VALENZUELA, 2018). Dessa forma, não são contabilizadas na maioria das estatísticas, que incluem apenas a incidência da doença em nascidos vivos.

2.1.4 Cardiopatias congênitas e malformações congênitas extracardíacas

Na presença de uma ou mais malformações congênitas fetais extracardíacas, a incidência de cardiopatia congênita pode aumentar para 20% a 45% da média encontrada na literatura mundial (DONOFRIO, 2014).

Em um estudo indiano que avaliou 1.200 gestantes que tinham fetos com malformação congênita extracardíaca pela ultrassonografia obstétrica, associada com cardiopatia congênita pela EF, foram realizadas análises em relação ao impacto e à evolução pós-natal desses pacientes, concluindo-se que, quando malformações extracardíacas estão associadas com cardiopatia congênita, aumentam a mortalidade desses pacientes para 60% e

elevam a incidência de nascimentos prematuros e de recém-nascidos com baixo peso ao nascimento, em comparação com os casos de cardiopatia congênita isolada. O estudo conclui que se faz imperiosa a investigação para cardiopatia congênita por método de imagem em fetos portadores de malformações extracardíacas (SHARMA, 2017).

Malformações cardíacas podem complicar outros defeitos congênitos extracardíacos, apesar de essas últimas exercerem maior efeito no prognóstico desses pacientes. Um exame pré-natal detalhado deve ser realizado para detectar a presença de defeitos extracardíacos associados. Após o nascimento, deverão ser realizados novos exames de imagem para a confirmação dos defeitos congênitos cardíacos e extracardíacos encontrados nos exames do pré-natal (SATOMI, 2015).

2.1.5 Classificação das cardiopatias congênitas

As cardiopatias congênitas são classificadas, de maneira didática, por sua forma de apresentação clínica em: acianogênicas ou acianótica, que são as mais frequentes e geralmente menos graves para o recém-nascido e as cianogênicas ou cianóticas, consideradas as formas mais graves com sintomatologia já nas primeiras 24 horas de vida, com risco iminente de morte pela queda expressiva da saturação de oxigênio no sangue arterial, caso não sejam tomadas as medidas protocolares de tratamento imediato. Por este motivo este último grupo é considerado o de maior relevância no que diz respeito ao diagnóstico precoce, tendo em vista que serão os recém-nascidos que necessitarão de suporte de UTI-Neonatal nas primeiras horas de vida e, possivelmente, intervenções cirúrgicas e/ou hemodinâmicas nos primeiros dias de vida.

Outra maneira de classificar as cardiopatias congênitas seria pelo critério de gravidade, dividindo-as em dois grandes grupos: o das cardiopatias congênitas menores ou de

menor gravidade e o das cardiopatias congênitas maiores ou de maior complexidade/gravidade. Nas primeiras estarão incluídos os defeitos cardíacos que podem passar despercebidos pelos exames de imagem realizados durante o pré-natal (ultrassonografia obstétrica e/ou EF), mas que pouco interferirão tanto na conduta pré e pós-natal como no prognóstico da doença, já que esses pacientes, na maioria das vezes, nascem em boas condições clínicas, sem necessidade de suporte de UTI-Neonatal e não necessitam de intervenções cirúrgicas ou hemodinâmicas precoces. Já as cardiopatias classificadas como maiores, também chamadas de complexas, apresentam comportamento e necessidades semelhantes aos das cardiopatias cianogênicas ou cianóticas, chamadas assim pela presença de cianose na avaliação clínica do recém-nascido, produzida pelas baixas concentrações de oxigênio no sangue arterial. As referidas cardiopatias cianogênicas geralmente serão dependentes do diagnóstico e de intervenções precoces, que fazem toda a diferença no prognóstico da doença. Cabe ressaltar que nem todas as cardiopatias congênitas maiores ou complexas comportam-se ao nascimento com manifestação clínica de cianose, podendo se apresentar também com sintomatologia de insuficiência cardíaca congestiva.

Existem trabalhos citando que mais de 50% das cardiopatias congênitas são consideradas cardiopatias maiores, apresentando uma mortalidade global entre 25% e 35% (MARTINEZ citado por, *apud*, segundo SAINZ, 2014). São ainda responsáveis por 20% a 30% das mortes neonatais (até o 28º dia de vida) e por mais de 50% das mortes infantis por anomalias congênitas (SAINZ, 2014), o que ressalta a importância do diagnóstico precoce nesses casos.

2.1.6 O cardiologista pediátrico e a medicina fetal

No passado, o papel do cardiologista pediátrico em relação ao conceito era

limitado ao diagnóstico da anatomia cardíaca, com o objetivo principal de aconselhamento familiar em relação às expectativas do feto, caso este sobrevivesse após o parto. O aconselhamento era baseado na premissa de que nada poderia ser feito que interferisse na evolução da doença fetal, e que os pais entendessem a verdadeira história natural da cardiopatia congênita após o nascimento, não percebida durante a vida fetal. O tratamento do feto era responsabilidade da equipe de obstetrícia de alto risco, a reanimação do recém-nascido na sala de parto era da responsabilidade do neonatologista e os cuidados do paciente após o nascimento eram da responsabilidade do cardiologista pediátrico, uma vez que o paciente conseguisse sobreviver e dar entrada no Berçário ou na UTI-Neonatal (DONOFRIO, 2014).

Os avanços tecnológicos, o aumento da experiência e do interesse em relação à medicina fetal, além da multidisciplinaridade envolvida no tratamento desse tipo de paciente, foram fatores que alavancaram a especialidade de cardiologia pediátrica. A ampla participação do cardiopediatra especializado e de obstetras com formação em medicina fetal colaborou para a melhora da qualidade da assistência ao feto portador de cardiopatia congênita, arritmia cardíaca ou disfunção cardiovascular (DONOFRIO, 2014).

2.1.7 Fatores de risco para cardiopatia congênita fetal

Múltiplos fatores estão associados ao aumento do risco para cardiopatia congênita no feto e que estão relacionados a condições familiares, maternas ou fetais. A razão que lidera as indicações para referenciar a gestante para a avaliação cardíaca fetal é a suspeição da anormalidade cardíaca estrutural encontrada durante a ultrassonografia obstétrica de rotina. Da mesma maneira, a ultrassonografia obstétrica resulta em diagnóstico confirmado de cardiopatia congênita, pela EF, em 40% e 50% das gestantes referenciadas. Outros fatores,

tais como doença metabólica materna ou história familiar de cardiopatia congênita, também são razões para referenciar essas gestantes. Contudo, estima-se que muitas dessas indicações são capazes de carrear apenas entre 5% e 10% do risco de apresentar o defeito cardíaco (DONOFRIO, 2014). Ou seja, embora existam gestantes incluídas em grupos de risco para cardiopatias congênitas, 90% dos casos em que se confirma a presença de um defeito cardíaco fetal pela EF serão de gestantes consideradas de baixo risco (LEVI citado por, *apud*, segundo SAINZ, 2014).

Dentre os fatores associados ao aumento do risco de cardiopatia congênita no feto podemos destacar:

Fatores Maternos:

1) Diabetes Mellitus (DM) - É uma das condições maternas mais comuns que complicam a gravidez, acometendo aproximadamente de 3% a 10% das gestações, sendo que 20% destas, que corresponde a aproximadamente 1% de todas as gestantes, desenvolvem a DM antes da concepção e são consideradas DM pré-gestacionais, que aumentam o risco de cardiopatia congênita fetal em cinco vezes, em comparação com a população geral. Esse risco aumenta nos casos das gestantes que não mantiveram um bom controle glicêmico pré-concepção e durante a gestação (DONOFRIO, 2014).

2) Fenilcetonúria materna - Considerada uma doença metabólica por deficiência enzimática específica, quando não tratada está relacionada a uma evolução desfavorável do conceito, incluindo retardo mental, microcefalia, retardo do crescimento intrauterino e cardiopatia congênita ao nascimento. Níveis elevados de fenilalanina superiores a 15 mg/dl estão associados a um aumento de 10 a 15 vezes no risco de malformações congênitas do coração (DONOFRIO, 2014)

3) Doença Autoimune e positividade dos autoanticorpos (Anti-Ro/SSA e Anti-La/SSB) - A associação do Lupus materno e outras doenças do tecido conjuntivo com uma

forma de arritmia cardíaca grave chamada de Bloqueio Atrioventricular Total Congênito (BAVTC) é bem conhecida. Em uma análise prospectiva de gestações cujas mães eram sabidamente autoanticorpos positivas e não tinham história prévia de filhos com bloqueio cardíaco congênito, a incidência descrita de fetos acometidos desse distúrbio da condução elétrica do coração foi de 1% a 5%. Já nas gestantes com história prévia de filhos acometidos com bloqueio cardíaco no início da vida, a incidência em gestações futuras dessa mesma patologia do ritmo cardíaco sobe de 11% para 19% (DONOFRIO, 2014)

4) Exposição a medicação - A maioria dos trabalhos da literatura atual que relacionam as medicações usadas pelas gestantes e as malformações congênitas vem de casos retrospectivos de gestantes expostas e de registros voluntários, estando, por isso, sujeitos a vieses. Mesmo assim, um número de teratógenos humanos usados clinicamente em mulheres em idade fértil e a exposição a essas medicações no período da cardiogênese aumenta o risco de cardiopatia congênita, a citar: a **Carbamazepina** – 1,8% dos casos estudados (1208) exibiram cardiopatia congênita; o **Lítio** – há descrições de que está associado a malformações cardíacas em até 8% das gestações em registros científicos, embora estudos prospectivos controlados mais recentes e análises da literatura sugiram taxas de risco menores, como 1,1%, para anomalias cardíacas; o **Ácido Retinóico** – um análogo da vitamina A, é teratogênico em animais de laboratório e contraindicado durante a gestação. Contudo, inadvertidamente pode ocorrer o uso, ocorrendo em 8% dos fetos expostos em um pequeno estudo retrospectivo, embora esse número possa aumentar para 20%, caso sejam incluídos no estudo as pacientes expostas no 1º trimestre e cujas gestações tenham sido interrompidas (DONOFRIO, 2014).

5) Infecção materna - Em um estudo de população a doença febril em gestações foi positivamente associada à ocorrência de cardiopatia congênita (BOTTO citado por, *apud*, DONOFRIO, 2014), devendo ser ressaltado o risco de cardiopatia estrutural, principalmente na infecção pelo vírus da Rubéola no 1º trimestre (DONOFRIO, 2014).

6) História Familiar - O risco de recorrência em fetos, sem acometimento síndrômico ou cromossômico, de cardiopatia congênita é duas vezes maior se a mãe for portadora de alguma malformação congênita do coração, ao compararmos com o pai portador da doença ou se algum dos irmãos fossem acometidos com o defeito cardíaco (DONOFRIO, 2014).

Fatores Fetais:

Alguns estudos têm documentado que quando a EF é indicada por alguma suspeita de anormalidade cardíaca detectada pela ultrassonografia obstétrica, utilizando-se o corte de quatro câmaras, atinge uma positividade de até 40% (SIMPSON, citado por, *apud*, DONOFRIO, 2014). Em outro estudo observou-se que, quando as ultrassonografias obstétricas eram realizadas utilizando, além do corte das quatro câmaras, o corte das vias de saída ventriculares, as EF indicadas para essas pacientes apresentavam-se com uma positividade de 52% para alguma malformação congênita do coração fetal (CARVALHO, 1997).

As alterações da frequência cardíaca ou alguma forma de arritmia fetal alertam para a possibilidade da existência de um defeito cardíaco congênito, sendo que nas taquicardias fetais essa relação é mais rara. Por outro lado, a ocorrência de uma bradicardia do feto pode, mais frequentemente, estar relacionada a uma anormalidade da condução atrioventricular (bloqueio cardíaco congênito) e que tem sido associada às cardiopatias congênitas em 50% a 55% dos casos (DONOFRIO, 2014).

A Presença de malformações extracardíacas fetais na ultrassonografia obstétrica indica a realização da Ecocardiografia Fetal, exceto nas malformações consideradas de baixo risco como a fenda labial unilateral e a ventriculomegalia unilateral leve ou nos casos em que a avaliação do aparelho cardiovascular fetal foi realizado durante a ultrassonografia obstétrica incluindo os cortes das quatro câmaras e das vias de saída ventriculares (DONOFRIO, 2014).

No caso de anomalia cromossomial conhecida ou suspeita nos exames de células fetais, o risco de diversas formas de malformações congênitas é considerado elevado (DONOFRIO, 2014).

O Aumento da Translucência Nucal (TN) na avaliação ultrassonográfica de rotina do 1º trimestre da gestação tem sido associado a malformações congênitas. A TN é uma coleção subcutânea transitória de líquido observada na porção posterior da nuca de fetos humanos entre a 10ª e a 14ª semanas de gestação (P95: 3,0 mm e P99: 3,5 mm) – acima desses valores é considerada elevada. Os estudos vêm demonstrando a baixa sensibilidade do exame, quando utilizado isoladamente, para a correlação com cardiopatia congênita em fetos que apresentem análise cromossomial normal (DONOFRIO, 2014).

A presença de TN elevada, acompanhada de fluxo reverso ao Doppler através do ducto venoso na avaliação pelo ultrassom obstétrico, está associada a um risco de 15% a 20% de cardiopatia congênita fetal (DONOFRIO, 2014).

Gestações gemelares monocoriônicas ou univitelinas têm um risco maior de fetos com cardiopatia congênita – estima-se em torno de 2% a 9% (BAHTIYAR, 2007).

Hidropsia Fetal não imune é o acúmulo patológico de líquido em dois ou mais compartimentos fetais, incluindo espaço pleural, pericárdico, cavidade abdominal, subcutâneo ou placenta. Aproximadamente 15% a 25% dos fetos com Hidropsia não imune apresentam alguma anormalidade cardíaca ou arritmia (DONOFRIO, 2014).

Entre 10% e 20% dos casos encaminhados ao cardiologista pediátrico são para a avaliação do ritmo cardíaco fetal. As arritmias fetais podem complicar até 1% a 3% das gestações e incluem desde as arritmias benignas, como as extrassístoles atriais e extrassístoles ventriculares, até as formas mais graves, que colocam o feto em risco de morte, como os Bloqueios Atrioventriculares, as Taquicardias Supraventriculares, as Taquicardias Ventriculares e *Torsades de Pointes* (LARMAY citado por, *apud*, KILLEN, 2014). Os

especialistas em cardiologia pediátrica e eletrofisiologia fetal têm conhecimento da necessidade do pronto acesso aos recursos necessários para o diagnóstico e o tratamento das arritmias fetais, sendo capazes de registrar a atividade elétrica do coração fetal. Apesar de a EF meramente inferir a atividade elétrica durante uma arritmia fetal partindo de um evento mecânico, tem sido a principal modalidade clínica para a avaliação e o tratamento das arritmias fetais (STRASBURGER citado por, *apud*, KILLEN, 2014). A eletrocardiografia fetal fica comprometida pelo baixo sinal e, por isso, na prática, não é aplicável. A Magnetocardiografia fetal é uma ferramenta que permite uma avaliação mais detalhada do tempo de condução elétrica do coração e das arritmias fetais, pela gravação direta do sinal magnético gerado pelos impulsos elétricos cardíacos fetais. Esse método só está disponível em poucos centros e permite a resolução desses importantes detalhes eletrofisiológicos, como morfologia das ondas P, duração do QRS, eixo do QRS, intervalo QT, alternância da onda T ou pré-excitação (VAN HARE citado por, *apud*, KILLEN, 2014).

Duas arritmias fetais incluídas em literatura recente ilustram a importância de uma apropriada ferramenta ou método de diagnóstico: 1) Síndrome do QT longo; e 2) Bloqueio Atrioventricular Total autoimune.

Cuneo e *col.*, em 2013, publicaram um trabalho que demonstrou que a magnetocardiografia fetal é capaz de diagnosticar com acurácia a Síndrome do QT longo em fetos de risco com elevada sensibilidade e especificidade. Os autores observaram também que a magnetocardiografia realizada muito no início da gravidez pode não diagnosticar o prolongamento do QTc, que só aparece tardiamente, e que os fetos menos reativos em relação à variação da frequência cardíaca estão fortemente associados à Síndrome do QT longo. A bradicardia fetal foi considerada o ritmo mais associado à Síndrome do QT longo, sendo recomendado para as gestantes com história familiar positiva e retardo do crescimento intrauterino o monitoramento da frequência cardíaca fetal e a consideração da realização da

magnetocardiografia (CUNEO citado por, *apud*, KILLEN, 2014).

É importante ressaltar que somente 10% dos fetos com cardiopatia congênita diagnosticados nos estudos de imagem apresentavam pelo menos um fator de risco identificável (STUMPFLLEN, 1996). Isso sugere que todos os fetos, independentemente da presença ou não de qualquer um dos fatores associados ao aumento do risco de malformação congênita do coração, devem ser abordados como potenciais portadores de cardiopatia congênita.

2.2 Métodos de diagnóstico pré-natal das cardiopatias congênitas

2.2.1 Avanços dos métodos de imagem no diagnóstico cardíaco fetal

Os contínuos avanços da tecnologia no setor de imagem no diagnóstico das malformações congênitas do coração do feto e das arritmias fetais, assim como das abordagens e intervenções intrauterinas, em conjunto com os sofisticados cuidados em relação ao neonato criticamente doente, proporcionam os potenciais benefícios aos pacientes com cardiopatia congênita que são diagnosticados no período do pré-natal. Tal fato se reflete em um aumento crescente da demanda relacionada a um número cada vez maior de diagnósticos realizados de cardiopatias congênitas e das arritmias fetais durante a gestação e que lançam um desafio crescente aos profissionais das especialidades envolvidas na detecção dessas patologias durante o pré-natal e no aconselhamento familiar naquele período.

O desenvolvimento e o crescimento da EF e o sucesso dos programas de triagem cardíaca pré-natal nos últimos 30 anos têm sido liderados pelas inovações tecnológicas e influenciados pelas diferentes abordagens praticadas pelas diversas especialidades envolvidas, sendo os obstetras e radiologistas os pioneiros na prática, seguidos mais recentemente pelos especialistas em medicina fetal e pelos cardiologistas pediátricos (GARDINER, 2017).

Os exames de avaliação do sistema cardiovascular e do coração fetal têm se desenvolvido consideravelmente nas últimas duas décadas, principalmente como resultado dos avanços tecnológicos no setor de imagem. (DONOFRIO, 2014).

Na era moderna, espera-se que o ultrassom seja capaz de realizar os diagnósticos das doenças cardíacas estruturais com precisão de detalhes, principalmente pelo conceito atual e entendimento dos especialistas na área de MF de que o feto deve ser considerado como um paciente, mesmo antes do nascimento, com os mesmos direitos às modalidades de tratamento intraútero disponíveis, levando-se em consideração que a fisiologia da circulação fetal difere da circulação neonatal, que a doença estrutural do conceito pode progredir intraútero e que a função cardíaca e a estabilidade cardiovascular exercem um papel importante no bem-estar fetal (DONOFRIO, 2014).

Os avanços tecnológicos da Ecocardiografia Fetal têm permitido uma melhor resolução da imagem em momentos mais precoces da gestação, incluindo o 1º e o 2º trimestres, junto com as novas modalidades, como o mapeamento de fluxo em cores, *strain*, Doppler tecidual e imagens tridimensionais, que têm permitido um maior entendimento da fisiologia cardiovascular fetal e da evolução da doença congênita (KILLEN, 2014).

2.2.2 Acurácia na triagem das cardiopatias congênitas

A EF tem demonstrado maior sensibilidade para a detecção de cardiopatias congênitas, quando comparada com o exame de rotina obstétrico ultrassonográfico, que utiliza preferencialmente o corte das quatro câmaras do coração. De fato, tem sido descrito que a EF em mãos experientes é capaz de detectar até 90% das cardiopatias congênitas graves em gestantes de baixo risco (YAGEL citado por, *apud*, segundo DONOFRIO, 2014). Em contrapartida, o exame de rotina obstétrico é capaz de detectar apenas de 10% a 26% dos fetos

com cardiopatia congênita em gestantes de baixo risco (TEGNANDER, citado por, *apud*, segundo DONOFRIO 2014). Alguns autores têm advogado pela realização da EF como exame de rotina na gestação. A viabilidade para a realização da EF como exame de rotina em todas as gestantes envolve a disponibilidade do especialista para a realização do exame e é considerado um dos óbices para a sustentação dessa forma de abordagem em questão (KLEINERT citado por, *apud*, segundo DONOFRIO, 2014).

Historicamente, observa-se uma expressiva variação na sensibilidade dos exames de triagem obstétrica publicados nos trabalhos nas décadas de 1980 e 1990, os quais demonstraram taxas que variaram de 4,5% a 81% (TEGNANDER citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014).

Em estudo publicado por Achiron e *col.* em 1992, buscou-se comparar a avaliação do coração fetal pela ultrassonografia obstétrica utilizando-se o método estendido, que, além do corte ultrassonográfico das quatro câmaras, engloba também o estudo das vias de saída dos ventrículos direito e esquerdo e a avaliação da artéria pulmonar principal e seus ramos, com a avaliação cardíaca fetal pela ultrassonografia obstétrica convencional, que analisa apenas o corte ultrassonográfico das quatro câmaras cardíacas. Nos casos em que fosse detectada alguma anormalidade, o estudo com EF completo seria realizado pelo cardiologista pediátrico. O estudo avaliou 5.400 fetos em gestações de baixo risco (as gestantes com fator de risco elevado para cardiopatia congênita fetal foram retiradas do estudo) entre 18 e 24 semanas de idade gestacional (média 21 semanas), sendo que se perdeu o acompanhamento de 53 dessas gestantes. A principal medida de avaliação dos resultados era a detecção de alterações da anatomia cardíaca fetal antes e após o nascimento. Durante o estudo, 23 recém-nascidos apresentaram cardiopatia congênita (de 0% a 4%), incidências semelhantes a outros grandes centros (de 0% a 3%), sendo que 21 desses pacientes eram portadores de cardiopatias maiores, do ponto de vista anatômico e funcional. Em 18 fetos a doença cardíaca congênita

havia sido diagnosticada durante o pré-natal, 11 dos quais foram detectados unicamente por meio do corte ultrassonográfico das quatro câmaras (sensibilidade de 48%); os outros sete casos foram diagnosticados somente após a avaliação cardíaca fetal pela ultrassonografia obstétrica estendida. Em apenas um caso ocorreu um erro do diagnóstico, em que a Tetralogia de Fallot foi erroneamente diagnosticada de Atresia Tricúspide com Comunicação Interventricular. Cinco dos casos que apresentavam defeito cardíaco fetal ao nascimento não foram detectados nas avaliações de imagem durante o pré-natal (taxa de falso negativo de 22%), a saber: 01 Coarctação da Aorta; 01 Truncus Arteriosus; e 01 Tetralogia de Fallot (cardiopatas maiores); 01 Comunicação Interventricular; e 01 Estenose Pulmonar (cardiopatas menores). Apenas um diagnóstico falso positivo (Coarctação da Aorta) foi observado no estudo, determinando uma especificidade elevada para o exame ultrassonográfico de 99,9% e a taxa de falso positivo de 0% a 1%. As malformações cardíacas fetais foram corretamente identificadas em 17 dos 18 casos (ACHIRON, 1992).

A sensibilidade da avaliação cardíaca fetal de triagem pela ultrassonografia obstétrica aumentou de 48% para 78%, quando foi utilizada a modalidade estendida do exame, e o valor preditivo positivo aumentou de 92% para 95% para essa mesma modalidade estendida. A especificidade e o valor preditivo negativo não foram estatisticamente significativos quando comparamos a avaliação de quatro câmaras isolada e a modalidade estendida do exame (ACHIRON, 1992).

Das 23 gestações com diagnóstico de cardiopatia congênita, cinco gestações foram interrompidas. A taxa de mortalidade neonatal nas demais gestações de fetos cardiopatas foi de 28% (5/18), e apenas 13 dos fetos cardiopatas sobreviveram após o período neonatal, correspondendo a 56% (13/23), sendo que dois eram portadores de síndromes genéticas graves (ACHIRON, 1992).

O estudo conclui que a avaliação cardíaca fetal estendida detectou 86% (18/21)

das cardiopatias congênitas complexas em gestantes de baixo risco. Foi recomendado, à época, que essa modalidade do exame com avaliação cardíofetal estendida deveria ser incorporada à rotina do ultrassom obstétrico de triagem durante o pré-natal (ACHIRON, 1992).

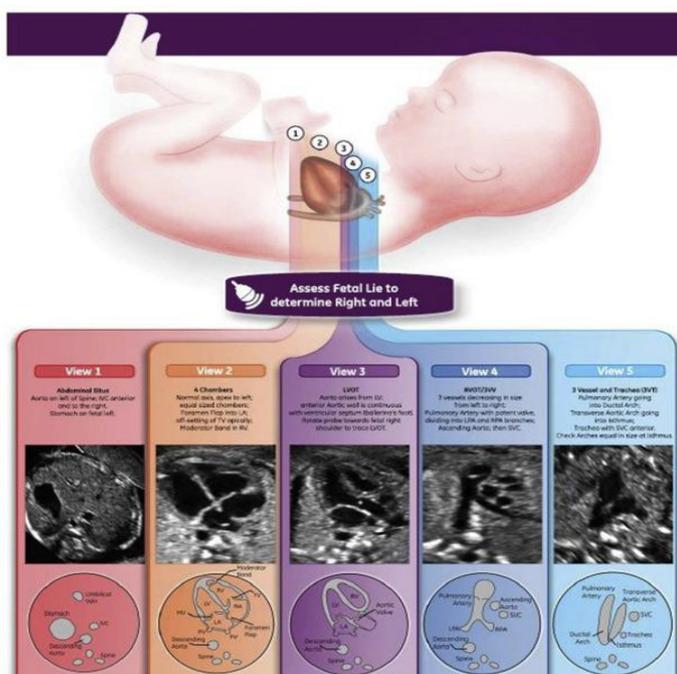


Figura 2 – Ultrassonografia obstétrica modalidade estendida (cinco cortes do coração fetal).

Fonte: Gardiner HM, Advances in fetal echocardiography, Seminars in fetal & Neonatal Medicine (2017). Disponível em : <<https://doi.org/10.1016/j.siny.2017.11.006>>.

Já em 1997 um autor publicou um estudo demonstrando que o exame de triagem para cardiopatias congênitas realizado durante o pré-natal utilizando somente o corte de quatro câmaras era capaz de produzir resultados precisos em apenas 50% ou menos dos casos (KIRK citado por, *apud*, segundo SATOMI, 2015). Trabalhos publicados na década de 1990 já afirmavam que a triagem cardíaca fetal não deveria ser restringida a um único corte das quatro câmaras do coração fetal, mas sim adicionar ao exame: os cortes das vias de saída ventriculares e do abdome. Concluíam, dessa forma, que quanto maior o número de cortes ultrassonográficos do coração do feto, melhor seriam os resultados da triagem (SATOMI, 2015).

Estudos recentes continuam mostrando baixas taxas de diagnóstico das

cardiopatias congênitas durante o pré-natal, ficando abaixo do que se esperava e com grande oscilação entre os centros analisados (KILLEN, 2014). Um desses estudos foi o de Oster e col., em 2014, que revisou dados do Metropolitan Atlanta de 2000 a 2005, publicando uma taxa de detecção no pré-natal de somente 11,4% para todas as formas de cardiopatias congênitas e uma taxa de 30% para as cardiopatias maiores ou complexas, que provavelmente vão requerer alguma intervenção durante o primeiro ano de vida (OSTER citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014). Sekar e col., em 2013, observaram que apenas 43% dos neonatos portadores de cardiopatia congênita, que seriam necessariamente tratados durante os primeiros meses de vida, foram diagnosticados durante o pré-natal na grande região de Cincinnati entre os anos de 2007 e 2009 (SEKAR citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014). De maneira semelhante, Trines e col., também em 2013, descrevem uma taxa de detecção pré-natal de 50% em recém-nascidos com cardiopatia congênita, diagnosticados em Alberta, Canadá, de 2007 a 2010, e que necessariamente iriam requerer tratamento durante os primeiros meses de vida (TRINES citado por, *apud*, KILLEN, 2014). Os mais recentes trabalhos são de Landis e col., em 2013, que descrevem uma taxa de detecção de 68% em recém-nascidos portadores de cardiopatia congênita com grave repercussão hemodinâmica admitidos na UTI-Neonatal do Hospital de Nova York entre 2004 e 2009 (LANDIS citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014). Esses estudos mais recentes mostram uma grande variação das taxas de detecção de cardiopatias congênitas durante o pré-natal, de forma semelhante aos estudos dos últimos 15 anos, que descrevem, no geral, taxas que variam de 22,5% a 65,5%, podendo atingir taxas de 36% a 80% para as cardiopatias congênitas mais complexas (KILLEN, 2014).

2.3 Uma nova metodologia para a ultrassonografia obstétrica

Inicialmente, pensava-se que o corte de quatro câmaras do coração fetal pelo

ultrassom era suficiente para a identificação no pré-natal da maioria das cardiopatias congênitas maiores (ALLAN citado por, *apud*, segundo SAINZ, 2014), mas a sua aplicação em populações de baixo risco de forma universal não tem obtido bons resultados, com taxas de detecção que não superam os 25% das cardiopatias congênitas maiores (GARNE citado por, *apud*, segundo SAINZ, 2014).

A evolução dos *Guidelines* mais rigorosos para os exames obstétricos tinha como objetivo aumentar o diagnóstico pré-natal das cardiopatias congênitas, a citar: os *Guidelines da American Institute of Ultrasound in Medicine*, que já recomendavam o corte de quatro câmaras, se fosse factível. Em 2013 esse corte tornou-se elemento padrão na avaliação de triagem obstétrica (AIUM citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014). De maneira semelhante, em 2013 o *Guideline da International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* incluiu o corte das vias de saída ventriculares como rotina, fazendo parte integral do exame ultrassonográfico de triagem cardiológica fetal (ISUOG citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014), sendo que a implantação desse corte na rotina agrega um potencial e expressivo aumento da capacidade diagnóstica da triagem obstétrica.

O protocolo atual do ultrassom obstétrico de rotina incorporou múltiplos cortes do coração fetal (quatro câmaras, vias de saída ventriculares das grandes artérias, três vasos em nível torácico e do abdome fetal), chamada também de avaliação cardiofetal estendida ou avaliação cardíaca básica ampliada, conforme demonstrado de maneira didática na Figura 2, e que tem se tornado o carro-chefe da triagem das malformações cardíacas fetais nos Estados Unidos (DONOFRIO, 2014).

Os artigos de revisão mais recentes mostram que o corte de quatro câmaras, realizado na grande maioria das ultrassonografias obstétricas de triagem, é, teoricamente, capaz de detectar mais de 50% das malformações cardíacas complexas, quando realizado por volta da 20ª semana de gestação (DONOFRIO, 2014) e, quando associado ao corte dos tratos

de saída ventriculares e ao corte dos três vasos, eleva a sensibilidade para 90% (MAREK, citado por, *apud*, DONOFRIO, 2014).

Estudos voltados para melhorar o diagnóstico pré-natal das cardiopatias congênitas foram realizados e enfatizam que a ultrassonografia obstétrica é capaz de detectar uma elevada proporção dos casos de defeitos cardíacos congênitos. Contudo, quando a análise pré-natal é baseada apenas na visualização do corte de quatro câmaras, essa técnica, isoladamente, é considerada inadequada para detectar muitos casos de cardiopatias congênitas, especialmente as malformações conotruncais e defeitos das vias de saída ventriculares (Transposição das Grandes Artérias, Tetralogia de Fallot, Dupla via de saída do Ventrículo Direito, Truncus Arteriosus e defeito septal da via de saída ventricular). Quando a avaliação dos tratos de saída ventriculares é adicionada ao corte de quatro câmaras, a sensibilidade do exame ultrassonográfico para cardiopatia congênita aumenta, aproximadamente, de 30% para 69%, podendo atingir até 83% (BRAVO-VALENZUELA, 2018).

Atualmente, os cortes dos três vasos (3V) e dos três vasos com a traqueia (3VT) foram adicionados aos cortes de quatro câmaras e vias de saída ventriculares, de maneira a melhorar a detecção das cardiopatias congênitas, possibilitando a detecção de lesões como Coarctação da Aorta, Arco Aórtico à direita e Anel Vascular, atingindo uma taxa de detecção pré-natal de doença cardíaca congênita de até 90% (BRAVO-VALENZUELA, 2018).

2.4 Ecocardiografia fetal – importância e aplicabilidade

A EF confirma o diagnóstico de cardiopatia congênita em 40% das gestantes de baixo risco que são referenciadas por apresentarem alguma anormalidade cardíaca fetal detectada durante o exame ultrassonográfico de rotina obstétrico.

A EF representa a principal ferramenta para o diagnóstico detalhado e para a avaliação de patologias cardiovasculares fetais do final do 1º trimestre ao termo da gestação (DONOFRIO, 2014). Um estudo americano realizado em 2016 que comparou a acurácia da EF com a avaliação ecocardiográfica pós-natal em 1.258 recém-nascidos encontrou uma concordância de 70,7% dos casos; em 29,3% observou-se uma discordância dos diagnósticos pré e pós-natal entre os casos estudados (SILVERMAN, 2016).

A realização da EF, quando realizada de maneira seletiva, apenas nos grupos de gestantes com risco elevado para fetos portadores de cardiopatia congênita, deixaria de fazer o diagnóstico da maioria das cardiopatias congênitas, já que 90% dos exames positivos para doença congênita do coração fetal aparecem em populações de gestantes consideradas de baixo risco para fetos cardiopatas (YAGEL citado por, *apud*, segundo SAINZ, 2014).

A expansão da avaliação do coração fetal pelo ultrassom obstétrico de rotina, incluindo o corte dos tratos de saída ventriculares e, em alguns casos, utilizando o mapeamento de fluxo em cores na imagem, tem diminuído as diferenças de sensibilidade entre a avaliação cardíaca do ultrassom obstétrico e a EF na detecção dos defeitos congênitos do coração fetal. Ao mesmo tempo, os avanços tecnológicos em relação aos equipamentos de imagem têm expandido a capacidade da EF, incluindo uma larga variedade de novas modalidades e sofisticadas medidas, para análise estrutural e funcional cardiofetal (DONOFRIO, 2014).

A indicação para a realização da EF de triagem em gestantes classificadas no grupo de risco para fetos portadores de cardiopatia congênita é multifatorial e geralmente deve ser realizada entre a 18ª e a 22ª semana de gestação, na mesma época em que a maioria das rotinas de ultrassonografia de 2º trimestre realizam a avaliação ultrassonográfica morfológica fetal. Cabe ressaltar que as arritmias fetais podem ocorrer no final do 2º ou do 3º trimestre de gestação e passarem despercebidas à época da realização da EF.

A EF pode ser considerada, caso o percentual de risco absoluto estimado nos fatores associados com cardiopatia congênita fetal esteja entre 1% e 2%. Quando o risco se aproxima da população geral, ou seja, menor ou igual a 1%, o exame não é indicado (BRAVO-VALENZUELA, 2018).

Achados anormais na ultrassonografia obstétrica de rotina devem ser prontamente conduzidos, com a maior brevidade, para a avaliação pela EF, caso exista alguma suspeita diagnóstica de cardiopatia fetal. O diagnóstico deve ser o mais breve possível durante a gestação, para que haja tempo hábil tanto para o estudo do cariótipo fetal (amniocentese) quanto para qualquer outro procedimento necessário, afim de facilitar o aconselhamento aos pais e providenciar para que as opções em relação à continuidade da gestação e ao planejamento do parto possam ser oferecidas à gestante (DONOFRIO, 2014). Aqui caberia uma questão legal que não faz parte do objetivo do trabalho, mas que está presente nos artigos norte-americanos e de outros países, em que são apresentadas, dentre as possibilidades, a opção de interrupção da gestação, que dependeria unicamente de uma decisão dos pais, principalmente nos casos de diagnóstico de cardiopatia complexa e de mal prognóstico durante o pré-natal. Certamente, nesses países a prática do aborto é legalizada, o que não ocorre no Brasil.

Os avanços tecnológicos no setor de imagem vêm permitindo a realização da EF precoce, ou seja, antes da 18ª semana e idealmente entre a 12ª a 16ª semana de idade gestacional, quando a avaliação segmentar é possível na maioria dos fetos, estando reservada para as gestações com alto risco fetal para cardiopatia ou para aquelas famílias com história prévia de crianças com diagnóstico de cardiopatia congênita grave (DONOFRIO, 2014).

É recomendado que apenas profissionais bem treinados ou experientes cardiologistas pediátricos, especialistas em medicina fetal, obstetras ou radiologistas, que tenham adquirido a apropriada base do conhecimento e da habilidade, supervisionem e

realizem o exame de EF. Uma vez estabelecido o diagnóstico pela imagem, a gestante, junto com seus familiares, deverá ser encaminhada para um parecer do especialista, que transmitirá as informações a respeito do diagnóstico, do tratamento e da evolução (prognóstico). Os casos considerados complexos, nos quais se incluem as cardiopatias congênitas mais graves e as arritmias com sinais de insuficiência cardíaca fetal, deverão ser encaminhadas para os grandes centros de referência nos quais existam profissionais com experiência nos cuidados e no tratamento em cardiopatia pediátrica e fetal (DONOFRIO, 2014).

2.5 Fatores que influenciam nas taxas de detecção das cardiopatias congênitas

Fatores que influenciam nas taxas de detecção das cardiopatias congênitas estão relacionados à proximidade com os centros de referência de gestação de alto risco e às práticas universitárias, sugerindo que as questões acadêmicas e a experiência do grupo operador mantêm-se como chave para atingir os melhores resultados no diagnóstico pré-natal (TRINES citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014). Os trabalhos de Gardiner e *col.*, em 2014, no Reino Unido, demonstraram níveis consistentes de detecção de cardiopatias congênitas em uma unidade associada a um centro de cuidados terciários e melhoria contínua em uma unidade que interagiu com suporte de telemedicina com cardiologista pediátrico. Por outro lado, observou-se baixos níveis de desempenho contínuo em uma terceira unidade, que não mantinha contato com qualquer centro de cuidados terciários ou suporte de telemedicina (GARDINER citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014), demonstrando que o acesso ao especialista com experiência em cardiologia pediátrica para uma segunda opinião e a oportunidade de treinamento aparecem como condições cruciais para o desenvolvimento e a manutenção dos elevados níveis de detecção pré-natal (KILLEN, 2014). Os autores, considerando a expressiva variação das taxas de detecção das cardiopatias congênitas no

Reino Unido, advogam uma avaliação individual dos centros que fornecem as estatísticas para conduzirem as melhorias de qualidade necessárias (KILLEN, 2014).

Estudos realizados nos Estados Unidos têm indicado que até 99% das gestantes que deram à luz recém-nascidos com cardiopatia congênita grave tinham realizado ultrassonografia obstétrica no 2º e no 3º trimestre. Contudo, aproximadamente 30% dos fetos avaliados pelos exames de imagem de rotina haviam sido identificados durante o pré-natal como portadores de algum defeito cardíaco congênito (FRIEDBERG, citado por, *apud*, DONOFRIO,2014).

As taxas de detecção pré-natal das cardiopatias congênitas pelos métodos de imagem durante o período do pré-natal, podem variar de maneira expressiva, dependendo do tipo de malformação congênita do coração fetal, utilizando-se o mesmo método de diagnóstico ultrassonográfico, sendo que as menores taxas são observadas entre as cardiopatias menos complexas e quando o exame é realizado por profissionais com menor nível de especialização (MAREK citado por, *apud*, segundo SAINZ, 2014).

A educação médica continuada é considerada mais um fator que contribuiu para uma melhor taxa de detecção das cardiopatias congênitas e para manter e atingir a proficiência nas instituições e nos diferentes níveis de treinamento dos profissionais (GALINDO, citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014). Asplin e *col.*, em 2013, demonstraram que a taxa de detecção pré-natal quase dobrou depois que o programa de treinamento em nível de pós-graduação em ultrassom obstétrico foi implantado, principalmente entre os profissionais com maior experiência (ASPLIN citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014).

O suporte em telemedicina, caso a caso, pode ter um significativo e contínuo impacto na detecção pré-natal das cardiopatias congênitas em um centro de atendimento às gestantes em locais remotos (GARDINER citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014). Cursos menos intensos e de curta duração podem impactar positivamente, como os de duração de 2,5 dias para radiologistas obstétricos, na melhora da qualidade da avaliação da triagem cardíaca pré-natal e são essenciais para o progresso nessa área (KILLEN, 2014).

O exame de triagem para cardiopatia fetal pode ser realizado pelo obstetra ou pelo ultrassonografista com experiência em avaliação por imagem fetal. Nos casos de gestantes com fator de risco para cardiopatia congênita, o exame de rastreamento deverá ser realizado, de preferência, por obstetra com experiência e habilidade para realizar um exame mais minucioso ou um cardiologista pediátrico com experiência (SATOMI, 2015).

A partir do momento em que tivermos uniformização e padronização dos treinamentos, a taxa de detecção das cardiopatias congênitas fetais deverá melhorar (MAREK, 2011), ficando a EF reservada para aquelas gestantes que a ultrassonografia obstétrica sugerir a possibilidade de uma malformação cardíaca fetal.

2.6 Vantagens do diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas

2.6.1 Aspectos positivos na evolução clínica e no prognóstico

A grande maioria das cardiopatias mais complexas é diagnosticada no período pré-natal, restando as cardiopatias de menor complexidade com uma maior positividade nos exames ecocardiográficos após o nascimento, como: a Comunicação Interventricular, a Estenose Aórtica, a Coarctação da Aorta e a Estenose Pulmonar (ACHIRON, 1992).

Considerando-se que as cardiopatias congênitas são as causas mais importantes quando nos referimos à mortalidade infantil associada às malformações congênitas, podemos dizer que o diagnóstico fetal dos defeitos cardíacos é um ponto importante na assistência, melhorando o prognóstico das cardiopatias congênitas complexas cianóticas, grupo de cardiopatias que cursam com maior gravidade, manifestando sinais e sintomas neonatais precoces e que certamente necessitarão de assistência imediata nas primeiras horas de vida em UTI-Neonatal, além de programação de intervenção hemodinâmica e/ou cirúrgica cardíaca nos primeiros dias de vida (BRAVO-VALENZUELA, 2018).

O diagnóstico precoce possibilita a programação do parto em centro especializado no atendimento de alta complexidade, com especialistas nas diversas áreas de atuação, como: cardiologista pediátrico intervencionista, intensivista neonatal com experiência em cardiopatias congênitas e em pós-operatório de cirurgia cardíaca neonatal e equipe de cirurgia

cardíaca pediátrica completa, que inclui anestesistas e perfusionistas com experiência em pacientes na faixa etária neonatal, prevenindo a necessidade de intervenções cirúrgicas e/ou hemodinâmicas precoces desses recém-nascidos, para que possam ser realizadas com toda a segurança necessária, e que, com certeza, reduzirão a morbidade e a mortalidade fetal e neonatal (KILLEN, 2014).

É importante ressaltar que 40% da mortalidade neonatal imediata de recém-nascidos que necessitam de transferência para hospitais de alta complexidade está relacionada à presença de uma cardiopatia congênita (SAINZ, 2014), sugerindo que o diagnóstico precoce dessas patologias pode fazer a diferença em relação ao planejamento do local e da estrutura hospitalar para a realização do parto dessas gestantes e, conseqüentemente, interferindo na qualidade da assistência e no prognóstico desses recém-nascidos.

Em contrapartida, alguns autores chegaram a publicar que, embora seja esperado que se encontre um aumento da sobrevivência pós-natal nos pacientes portadores de cardiopatia congênita, que fizeram o diagnóstico precoce durante o pré-natal, considerando os fatores positivos em relação aos resultados cirúrgicos e a evolução no pós-operatório, observou-se que em somente poucos estudos o diagnóstico pré-natal das cardiopatias congênitas tem se correlacionado com uma melhor evolução no acompanhamento desses pacientes (FUCHS citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014).

Essa perturbadora ausência de benefícios nos casos diagnosticados no período pré-natal tem sido atribuída às formas mais graves de cardiopatia congênita encontradas nos casos diagnosticados nesse período. Recém-nascidos portadores de Ventrículo Único e anomalias extracardíacas, que são reconhecidos com maior facilidade pelos exames de imagem de rotina do pré-natal, também serão os pacientes com o maior índice de mortalidade pós-natal (LANDIS citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014).

Recém-nascidos diagnosticados no período pós-natal com as formas mais graves de cardiopatia congênita podem evoluir a óbito antes mesmo de conseguirem ser transferidos para os centros de tratamento de alta complexidade. Esses pacientes ficariam fora da estatística de recém-nascidos avaliados em relação à evolução pós-natal (pós-operatório e outras variáveis) e podem influenciar favoravelmente a estatística dos que foram diagnosticados no período pós-natal (KILLEN, 2014).

Em trabalho publicado, foram listadas as principais vantagens que o diagnóstico precoce, durante o pré-natal, pode oferecer aos recém-nascidos (KILLEN, 2014):

a) Concordando com o "carro-chefe" dos benefícios foram consideradas as melhores condições no pré-operatório. Com poucas exceções, os estudos têm demonstrado menos acidose metabólica (MARKKANEN citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014) e maiores saturações de oxigênio no pré-operatório (TRINES citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014);

b) Menor incidência de choque pelo fechamento do Canal Arterial (FUCHS citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014);

c) Menor comprometimento das funções cardíaca, renal ou de múltiplos órgãos (MARKKANEN citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014).

d) Menor necessidade de suporte ventilatório no pré-operatório (LANDIS citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014);

e) Menor necessidade de suporte inotrópico e de expansão volumétrica (FRANKLIN, citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014);

f) Necessidade menor de antibioticoterapia e do uso de prostaglandina (LEVEY citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014);

g) Menor probabilidade de serem submetidos a procedimentos hemodinâmicos no pré-operatório ou submetidos à cirurgia de emergência (LANDIS citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014); e

h) Baixa incidência de eventos neurológicos (convulsões e coma) no pré-operatório e no per-operatório (MAHLE citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014).

Apesar de todos os avanços no diagnóstico por imagem e procedimentos terapêuticos com o objetivo de se obterem as melhores condições no pré-operatório desses recém-nascidos com diagnóstico de cardiopatia congênita durante o pré-natal, ainda não se conseguiu demonstrar um impacto significativo na sobrevida a longo prazo. Talvez esses avanços possam ter alguma importância em outras variáveis da evolução clínica para esses pacientes (KILLEN, 2014).

Em um estudo de Calderon e col., é descrita uma melhora dos resultados neurocognitivos de recém-nascidos com diagnóstico de cardiopatia congênita durante o período pré-natal, particularmente em pacientes portadores de Transposição das Grandes Artérias, cardiopatia congênita cianótica considerada complexa, comparado com os pares de recém-nascidos com diagnóstico pós-natal. Os déficits neurocognitivos são fortemente reconhecidos como uma importante questão para crianças e adultos portadores de cardiopatia congênita, sendo que as intervenções tanto no período pré-natal quanto no pós-natal podem prevenir e reduzir esses déficits significativamente, impactando na qualidade de vida futura desses pacientes (CALDERON citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014).

Melhora das condições pré-operatórias pode também estar associada a um melhor desempenho miocárdico. Markkanen e col., em 2013, encontraram um melhor desempenho global do ventrículo direito (VD), com uma melhor tensão global sistólica e diastólica, além da melhora da velocidade miocárdica e da mobilidade segmentar da parede ventricular em pacientes com diagnóstico intra-útero na Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico

(SCEH), cardiopatia considerada uma das mais complexas dentre as malformações congênitas do coração, esquematizada na figura 3. Cabe ressaltar que o VD apresenta uma anatomia muscular bem menos resistente em comparação com o ventrículo esquerdo, podendo evoluir, mais facilmente, para disfunção ventricular quando submetido a sobrecargas de volume ou de pressão. Szwast e Rychik, em 2013, também defenderam que o diagnóstico durante o pré-natal é um dos diversos fatores-chave que podem contribuir para a preservação do desempenho do ventrículo direito durante toda a vida desses pacientes (KILLEN, 2014).

O diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas, principalmente nas de maior gravidade, permite que os avanços tecnológicos das intervenções terapêuticas em medicina fetal, realizadas no feto cardiopata durante a gestação, possam contribuir para mudar a história natural da doença desses conceptos e dos recém-nascidos, após o nascimento, permitindo um melhor resultado final dos futuros procedimentos, ao quais esses pacientes certamente ainda serão submetidos no decorrer de suas vidas e, finalmente, oferecendo uma qualidade de vida no futuro por vezes significativamente melhor.

Contudo, a capacidade da maioria dos Sistemas de Saúde, em diversos países, de realizar o diagnóstico das cardiopatias congênitas no período pré-natal com precisão ainda se mantém abaixo das expectativas.

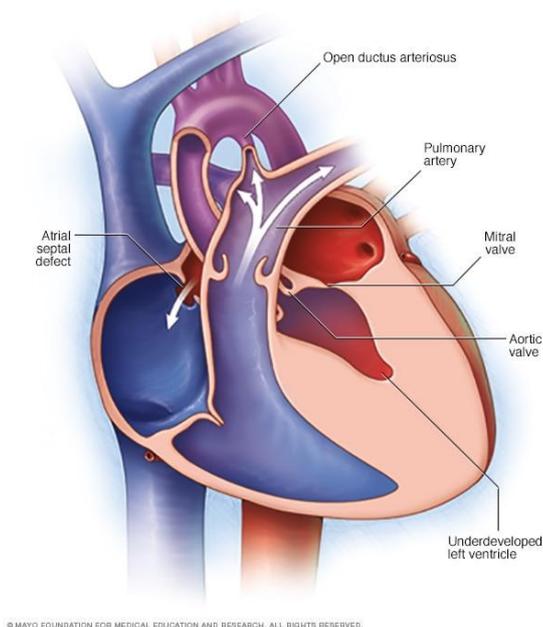


Figura 3 – Síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH)

Fonte: <<https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/hypoplastic-left-heart-syndrome/symptoms-causes/syc-20350599>>.

2.6.2 A efetividade dos métodos de triagem das cardiopatias congênicas

A avaliação durante o pré-natal geralmente pode determinar o nível de cuidado necessário no parto, com isso reduzindo a morbidade perinatal e a mortalidade pré-cirúrgica, além de reduzir os custos associados ao transporte e a medidas de reanimação, pelo risco de colapso do recém-nascido portador de cardiopatia complexa (GUPTA citado por, *apud*, segundo GARDINER, 2017).

A triagem pré-natal das cardiopatias congênicas rapidamente se tornou uma rotina no Japão, mas, atualmente, existem limitações em relação à acurácia e à eficácia do método. Os trabalhos publicados no Reino Unido a respeito dos métodos de rastreio pré-natal das cardiopatias congênicas variam amplamente de região para região (SATOMI, 2015).

Em regiões como Londres e nos seus arredores, contudo, muitos médicos são extremamente proativos na aplicação da triagem pré-natal para cardiopatias congênicas (BULL citado por, *apud*, segundo SATOMI, 2015).

Estimativas das estatísticas indicam que aproximadamente todos os 1,2 milhões de recém-nascidos, que nascem anualmente no Japão, são submetidos à triagem cardíaca fetal pela ultrassonografia obstétrica. Baseado nesse rastreamento, as cardiopatias congênitas menores e as mais graves são identificadas em aproximadamente 1% dos casos, correspondendo a 12 mil pacientes, e que somados a algo próximo à metade desse número, que correspondem aos casos de arritmia fetal, atingem uma estimativa anual de 18 mil fetos com diagnóstico de cardiopatia congênita. Pelo fato de os defeitos cardíacos congênitos extremamente menores serem considerados quase impossíveis de se diagnosticar pelos métodos ultrassonográficos de rotina obstétrica, estima-se que metade dos fetos portadores de cardiopatia congênita são diagnosticados, somente, pela avaliação cardíaca fetal realizada por especialista em Ecocardiografia Fetal (SATOMI, 2015).

Em 2014 o *National Institute for Cardiovascular Outcomes Research* (UK) publicou que a triagem populacional para cardiopatia congênita duplicou o diagnóstico pré-natal desde 2003 de 23% para 48%, que representa a proporção de crianças submetidas à cirurgia de cardiopatia complexa durante o primeiro ano de vida diagnosticadas no período pré-natal, semelhantes às recentes publicações norte-americanas (NICOR citado por, *apud*, segundo GARDINER, 2017).

Trabalhos publicados no Japão e em todo o mundo discutem as vantagens e as desvantagens de se utilizar a triagem com a EF. Alguns trabalhos concluem que o rastreamento pré-natal não oferece muitas vantagens em relação à incidência de cardiopatias congênitas (MONTANA citado por, *apud*, segundo SATOMI, 2015).

A Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico (SCEH) é considerada uma das mais graves cardiopatias congênitas, e promove um bom exemplo da efetividade do diagnóstico pré-natal. Nos casos de SCEH não diagnosticados durante o pré-natal e sendo permitida a evolução no curso natural da doença, esses recém-nascidos viriam a óbito por

choque, como resultado do fechamento do canal arterial, em uma semana de vida. Quando se oferece oxigênio ao recém-nascido, pela presença de cianose sem conhecimento do defeito congênito, esse gás favorece o fechamento do canal arterial, produzindo piora do quadro clínico do paciente (SATOMI, 2015).

Nesse estudo, Satomi e col. observaram que, onde os fetos foram rastreados para o diagnóstico de cardiopatia congênita durante o pré-natal, esses recém-nascidos não receberam oxigenoterapia, não foi observado choque e os pacientes foram imediatamente transferidos para um local onde pudessem ser submetidos ao procedimento cirúrgico que deve ocorrer entre o 1º e o 15º dia de vida (em média, no 7º dia após o nascimento). Por outro lado, os dez recém-nascidos que não foram submetidos à triagem durante o pré-natal evoluíram da seguinte forma: quatro pacientes, que correspondiam a 40% dos casos, sofreram choque, e dois necessitaram de oxigenoterapia (20%) entre o 1º e o 10º dia de vida, antes de serem transferidos para unidades onde a cirurgia poderia ser realizada, tendo o procedimento sido realizado mais tardiamente, entre o 9º e o 24º dia de vida (média no 19º dia de vida). Portanto, a evolução clínica foi pior nos recém-nascidos deste último grupo, em comparação com os que haviam sido diagnosticados durante o pré-natal (SATOMI, 2015).

Recém-nascidos portadores de SCEH distantes a mais de 90 minutos dos centros de referência para tratamento especializado nesse tipo de cardiopatia apresentam uma maior mortalidade, influenciada pela elevada incidência de óbito pré-transporte. Aproximadamente 36% das mortes desses recém-nascidos, nessa população estudada, ocorreram durante o pré-operatório, demonstrando o potencial impacto que o planejamento do parto exerce, de maneira significativa, nos resultados do tratamento desses pacientes (KILLEN, 2014).

Outro estudo comparou 33 casos de cardiopatias congênicas diagnosticadas durante o pré-natal com 55 diagnosticados após o nascimento, em relação aos efeitos no resultado cirúrgico, tendo sido encontrada uma taxa de sobrevida pós-operatória do grupo de

pacientes com diagnóstico durante o pré-natal de 100%, enquanto no grupo em que o diagnóstico ocorreu após o nascimento a taxa de sobrevida foi de 66%, concluindo que o diagnóstico das cardiopatias congênitas durante o pré-natal claramente exerce um efeito benéfico na taxa de sobrevida pós-operatória (TWORETZKY citado por, *apud*, segundo SATOMI, 2015).

Bonnet e col. compararam 68 casos de Transposição das Grandes Artérias (TGA) diagnosticadas durante o pré-natal com 250 casos diagnosticados após o nascimento em relação ao período anterior à hospitalização e à taxa de mortalidade pré-operatória. Os resultados encontrados mostraram que recém-nascidos com diagnóstico durante o pré-natal foram internados dentro de uma média de 2 horas, enquanto os pacientes nos quais o diagnóstico ocorreu após o nascimento o fizeram em média com 73 horas de vida. A taxa de mortalidade pré-operatória no grupo com diagnóstico intraútero foi de 0% e de 6% no grupo com diagnóstico pós-natal, e a taxa de mortalidade pós-operatória foi de 6% no grupo com diagnóstico durante o pré-natal e de 8,5% no grupo com o diagnóstico realizado após o nascimento (BONNET citado por, *apud*, segundo SATOMI, 2015). Os resultados encontrados indicam que pacientes portadores de TGA se beneficiam com o diagnóstico durante o pré-natal (SATOMI, 2015).

Os estudos acima citados demonstram que, de alguma maneira, o diagnóstico pré-natal das cardiopatias congênitas pode ser altamente benéfico para o paciente em termos de sobrevida e de resultados dos tratamentos pré e pós-operatório (SATOMI, 2015).

Contudo, apenas metade dos lactentes que foram submetidos à cirurgia cardíaca no primeiro ano de vida foram diagnosticados durante o período pré-natal. Isso prova que há necessidade de que os programas de treinamento práticos para dar suporte e promover *feedback* para os ultrassonografistas que realizam os exames de triagem durante o pré-natal

são considerados essenciais para o aprimoramento continuado desses profissionais (GARDINER, 2017).

2.7 Custos envolvidos para a obtenção dos resultados favoráveis

O diagnóstico pré-natal das cardiopatias congênitas é comum em todo o mundo. As melhores taxas de sobrevivência, as menores complicações e os menores custos do atendimento médico são características dos centros onde a triagem pré-natal dos defeitos cardíacos congênitos é realizada (SATOMI, 2015).

O fato é que, se considerarmos a incidência de cardiopatias congênitas em um hospital geral de alta complexidade que não seja centro de referência em doenças congênitas do coração, teremos uma prevalência baixa da doença, o que poderia fazer com que fossem questionados os investimentos em diagnóstico precoce. O Hospital Naval Marcílio Dias (HNMD) segue o exemplo desse Hospital Geral, com características de atendimento de média e alta complexidade, onde existe uma Maternidade de Alto Risco que atende a todas as gestantes do SSM, cuja demanda atinge aproximadamente 1.800 partos ao ano. Com esse quantitativo anual, aproximado, teremos um número próximo a 18 casos novos de cardiopatia congênita ao ano, respeitando os dados da literatura nacional e mundial, que demonstram uma incidência média de 1 caso a cada 100 nascidos vivos (TEGNANDER citado por, *apud*, segundo DONOFRIO, 2014). Cabe lembrar que os trabalhos científicos consideram que mais de 50% das cardiopatias congênitas são consideradas cardiopatias maiores, com uma mortalidade global entre 25% e 35% (MARTINEZ citado por, *apud*, segundo SAINZ, 2014). Se considerarmos estes dados estatísticos, teríamos então uma probabilidade de nascimento, no HNMD, de aproximadamente 09 casos ao ano de recém-nascidos portadores de cardiopatia complexa, que necessitariam, na maioria das vezes, de suporte em UTI-Neonatal com poucas

horas após o parto, possivelmente, seria indicada uma intervenção cirúrgica paliativa ou procedimento hemodinâmico diagnóstico e/ou terapêutico nos primeiros dias de vida e em decorrência desses procedimentos, medidas terapêuticas e de suporte específicas do atendimento em Unidade de Tratamento Cardio-Intensivo Neonatal, fazem-se necessárias até a estabilização clínica do paciente. Cabe ressaltar que existe uma carência de unidades e centros de referência em cardiopatia congênita para o atendimento desses tipos de pacientes no Estado do Rio de Janeiro, tanto no setor público como no privado.

O Hospital Naval Marcílio Dias, apesar de possuir uma estrutura de Centro Cirúrgico e Hemodinâmica que realizam tanto cirurgias cardíacas, como procedimentos hemodinâmicos em adultos, das mais diversas complexidades, diferem em muito dos procedimentos cirúrgicos e hemodinâmicos em cardiopatia congênita, tanto nas necessidades de materiais e equipamentos, como em relação aos profissionais que atuam em todos os sítios dos procedimentos como hemodinamicistas, perfusionistas, anestesistas e principalmente a equipe cirúrgica. O HNMD não dispõe, no momento, no seu corpo clínico de profissionais do Corpo de Saúde da Marinha (CSM) e de Servidores Civis da MB, de equipe de especialistas em cirurgia cardíaca neonatal ou pediátrica, os cardiologistas pediátricos não são subspecializados em procedimentos hemodinâmicos em cardiopatia congênita e as Unidades de Terapia Intensiva Neonatal e Pediátrica não possuem médicos intensivistas com experiência em pós-operatório de cirurgia cardíaca neonatal ou pediátrica.

Os custos para a formação de um profissional em um Curso de Pós-Graduação em Cardiologia Pediátrica, a exemplo do que existe no Rio de Janeiro, que é oferecido pelo Serviço de Cardiologia da Criança e do Adolescente do Instituto Nacional de Cardiologia, com duração de 02 anos, disponibilidade de 02 vagas ao ano e no qual o candidato passa por um processo seletivo, é de R\$ 1.320,00 (Hum mil e trezentos reais), totalizando um valor de R\$ 31.680,00 (Trinta e um mil e seiscentos e oitenta reais) para a formação na

subespecialidade pediátrica. Após o Curso o especialista está habilitado para a realização de ecocardiografia neonatal e pediátrica, sendo necessário a realização de um curso complementar para a habilitação em Ecocardiografia Fetal de duração de 01 ano, que nos melhores centros de formação nacional, podem atingir um custo total, aproximado, de R\$ 49.000,00 (Quarenta e nove mil reais).

A subespecialização em Hemodinâmica Pediátrica e Neonatal, acrescentam-se mais 02 anos a um custo semelhante ao da pós-graduação, ressaltando-se que existem hoje, no estado do Rio de Janeiro, poucos Serviços de Hemodinâmica para treinamento desses profissionais, com capacidade de realizar procedimentos hemodinâmicos diagnósticos e terapêuticos em pacientes portadores de cardiopatia congênita na faixa etária neonatal e pediátrica, tanto no serviço público como no privado.

Com relação à formação de um cirurgião cardíaco na especialidade de cardiopatias congênitas neonatal e pediátrica, a dificuldade aumenta pela especificidade e complexidade dos procedimentos cirúrgicos nesses pacientes, passando por todo o período de especialização em cirurgia cardíaca no paciente adulto (05 anos de Residência Médica), além de uma curva de aprendizado acompanhando uma equipe de especialistas em cirurgia cardíaca congênita que pode durar o mesmo período ou o dobro do realizado na Residência Médica em cirurgia cardíaca, atingindo um período total de 15 anos para formar um especialista nessa área. Dessa forma o custo desse período completo de formação na especialidade torna-se difícil de quantificar.

Os médicos que atuam em Unidades de Terapia Cardiointensivas neonatal e pediátrica, responsáveis pela assistência pós-operatória de cirurgias cardíacas congênitas e pós-procedimentos hemodinâmicos, possuem formação em Pediatria (Residência Médica - 02 anos), subespecialização em Terapia Intensiva Pediátrica ou Neonatal de 02 anos pela Residência Médica, com experiência adicional adquirida acompanhando as atividades dentro

de unidades de terapia intensiva em centros de referência de cirurgia cardíaca em cardiopatia congênita. O custo dessa formação também é difícil de mensurar.

O HNMD é o único Hospital do SSM que atende na especialidade de Cardiologia Pediátrica, recebendo uma demanda não só do 1º DN, mas de todos os demais Distritos Navais distribuídos pelo território nacional e que vem aumentando gradativamente conforme demonstrado pelos dados estatísticos do HNMD dos últimos 05 anos, onde podemos observar que em 2013 tínhamos quantificado aproximadamente 52 atendimentos pela especialidade e em 2018, até o momento, já foram computados 116 atendimentos pela Cardiopediatria.

Considerando a complexidade para a organização de um Serviço que atenda todas as necessidades de atendimento de pacientes em cardiopatia congênita, optamos por encaminhar os pacientes portadores desta patologia à centros de referência, Organizações de Saúde Extra-MB (OSE), buscando oferecer o melhor atendimento ao usuário do SSM, somando experiência e competência tão importantes e representando um diferencial de qualidade de assistência para os resultados obtidos.

Nos últimos 04 anos os custos com OSE, levantados pela Divisão de Finanças do HNMD com procedimentos cirúrgicos e hemodinâmicos em cardiopatia congênita foi de R\$ 3.020.466,74. Considerando que o HNMD centraliza a demanda nacional, em quase a sua totalidade, dos tratamentos em cardiopatia congênita pediátrica e no paciente adulto do SSM.

Dados obtidos da Diretoria de Saúde da Marinha (DSM) em relação aos custos com recém-nascidos portadores de cardiopatia congênita, atendidos fora da área do 1º DN, nos últimos 02 anos, no qual podemos observar um aumento dos custos hospitalares ao compararmos os anos de 2016 e 2017, com valores apresentados de R\$ 155.007,11 e R\$ 851.400,22 respectivamente.

Ao depararmos com um caso de um recém-nascido portador de uma cardiopatia congênita de maior gravidade, sem diagnóstico prévio durante o pré-natal, principalmente nos

casos ocorridos em pacientes fora da área do 1º DN, já teremos um problema de difícil condução e que envolverá um custo consideravelmente elevado para o SSM, levando-se em conta os procedimentos necessários em caráter emergencial e por vezes em unidades de saúde não credenciadas pela MB. Os custos com transportes em UTI-Neonatal terrestre ou aérea, principalmente esta última, podem atingir valores expressivos relacionados à estrutura necessária, os riscos do procedimento e à distância percorrida, caso seja optado pela transferência do paciente para uma unidade hospitalar de referência na área mais próxima, para o HNMD ou OSE credenciada na área do 1º DN.

A literatura apresenta as vantagens do diagnóstico pré-natal em relação ao pós-natal, considera que a realização do método de triagem de cardiopatia congênita pela ultrassonografia obstétrica, quando realizada na modalidade estendida, aumenta expressivamente os diagnósticos das malformações cardíacas fetais e que este diagnóstico precoce permitiria a realização de medidas que resultariam em uma melhor qualidade da assistência prestada a esse recém-nascido cardiopata, como a programação do nascimento em unidades hospitalares integradas com Maternidade, UTI-Neonatal Cardiointensiva e Serviço de Cirurgia Cardíaca em cardiopatia congênita, que evitaria: a necessidade de transferências inter-hospitalares de risco, o retardo do início da terapêutica específica e dos procedimentos especializados, que estarão diretamente relacionadas à redução dos custos hospitalares em diárias de UTI, transportes e demais custos relacionados ao tratamento desses paciente.

Faz-se mister valorizar e envidar todos os esforços e investimentos para que os métodos de imagem e os profissionais da MB e das OSE que atuam na triagem das cardiopatias congênitas (ultrassonografia obstétrica) o façam com a melhor acurácia possível.

2.8 Aspectos psicossociais

2.8.1 A importância do diagnóstico preciso e suas consequências

A importância da acurácia dos exames de imagem realizados durante o pré-natal nos diagnósticos das cardiopatias congênitas fetais foi demonstrada em estudo realizado na Universidade da Califórnia, em 2016, envolvendo 1.258 recém-nascidos que realizaram o exame intraútero, obtendo o diagnóstico pré-natal de cardiopatia congênita, comparando com os exames ecocardiográficos realizados após o nascimento. Os resultados encontrados demonstram uma acurácia de apenas 70,7%, enquanto 29,3% apresentaram uma discordância do diagnóstico pré e pós-natal. Adicionalmente, nos 189 casos de aborto espontâneo e de interrupção da gestação, legalizados naquele país norte-americano, em que o diagnóstico definitivo teve que ser realizado por meio de necropsia, observou-se que em 45% dos casos o diagnóstico pré-natal estava correto, em 8,5% dos casos o diagnóstico fetal foi completamente discordante do pós-natal e em 14,3% o diagnóstico foi parcialmente correto. A análise dos resultados apresentados demonstra que em 22,5% dos casos ocorreu algum erro, total ou parcial, de diagnóstico da cardiopatia congênita, o que se entende que poderia produzir uma significativa mudança na evolução da doença cardíaca, nas possibilidades de tratamento e na decisão dos pais em relação ao futuro da gestação (SILVERMAN, 2016). O tema é polêmico, em vista dos aspectos legais envolvidos e que fogem ao escopo do presente trabalho, mas que, por diversas vezes, foram citados nos artigos internacionais, tendo em vista a legalização do aborto naqueles países e que considera a possibilidade de os pais decidirem pela interrupção da gestação ao receberem a notícia de que o concepto é portador de uma cardiopatia complexa.

Erros de diagnóstico do pré-natal e que levem a manter os recém-nascidos monitorizados em UTI-Neonatal e os pais apreensivos e assustados com as circunstâncias duvidosas em relação à evolução do filho devem ser evitados (SILVERMAN, 2016).

Em trabalho publicado por Bensemlali, observou-se que em 1/10 dos fetos submetidos à avaliação pela EF, o método não foi capaz de diagnosticar corretamente a malformação congênita do coração, e conseqüentemente, de prever a necessidade de intervenção terapêutica, que seria necessária durante a gestação ou após o nascimento, além de comprometer a explanação prévia aos pais quanto as estratégias e propostas de tratamento e prognóstico da cardiopatia (BENSEMLALI citado por, *apud*, segundo SILVERMAN, 2016).

2.8.2 Abordagem multidisciplinar e o acolhimento familiar

Transmitir aos pais o diagnóstico fetal de uma cardiopatia congênita, seja ela menor ou complexa, é sempre uma missão difícil. Toda a expectativa que os pais criam em relação a um filho saudável, ainda em desenvolvimento, transforma-se em um *tsunami* de dúvidas e angústias em relação ao futuro de sua prole. Dessa maneira, torna-se de extrema importância a abordagem multidisciplinar, que envolve não só os aspectos técnicos, como diagnóstico, propostas de tratamento e principalmente as informações que versam sobre o prognóstico da cardiopatia em questão, como também as possíveis restrições de atividades e a sobrevida desses pacientes. Não devemos nos esquecer nunca das questões que envolvem os aspectos humanos, como o acolhimento à família nesse momento difícil e o suporte psicológico que se fizer necessário.

Segundo a publicação de Satomi em 2015, os casos deverão ser discutidos em uma conferência multidisciplinar, em que obstetras, neonatologistas, cardiologistas pediátricos, cirurgiões cardíacos, enfermeiras e demais membros da equipe de atendimento deverão estar presentes. O diagnóstico de malformação congênita do coração e de qualquer outra malformação extracardíaca, plano de tratamento e suporte para a família devem ser

exaustivamente discutidos nessa conferência. A privacidade da família deve ser respeitada, e um tempo suficiente deve ser alocado para discutir o diagnóstico. A discussão deverá incluir o diagnóstico exato e o prognóstico a longo prazo. Todos os questionamentos da família deverão ser respondidos, e o suporte emocional deverá ser providenciado após a notificação (SATOMI, 2015).

O time multidisciplinar é essencial para conduzir os casos referenciados em cardiopatia congênita, já que um terço das gestações com cardiopatia congênita também apresentam anormalidades genéticas e/ou envolvimento com outras malformações extracardíacas (DONOFRIO citado por, *apud*, segundo GARDINER, 2017).

Em estudo publicado por Satomi, em 77 dos 171 casos estudados (45%) das gestantes com diagnóstico fetal, durante o pré-natal, de defeitos cardíacos congênitos, os pais optaram pela interrupção da gestação. A taxa de abortamento dos fetos portadores de cardiopatia congênita difere entre os países onde o aborto é legalizado, de acordo com as questões religiosas e o ambiente sociocultural. Quando a doença cardíaca é diagnosticada nos estágios iniciais da gestação e com um elevado grau de precisão diagnóstica, a questão do abortamento é inevitável (SATOMI, 2015).

Entre os procedimentos de gestão perinatal, segundo trabalho publicado em 2015 por autores japoneses (SATOMI, 2015), podemos citar:

A gestão pré-natal inicia-se no momento da primeira notificação aos pais de um feto com cardiopatia congênita, que deverá ser realizada, preferencialmente, à gestante na presença do pai ou de qualquer acompanhante familiar presente. Os seguintes pontos devem ser incluídos no discurso com os pais e/ou responsáveis: a) Apresentar os detalhes da doença detectada no feto; b) Expor de maneira antecipada a progressão da doença intraútero e as alterações resultantes da condição fetal até o parto; c) Assumir as orientações em relação ao parto (momento e local) e participar a eles, já antevendo as possíveis evoluções clínicas em

relação ao estado hemodinâmico e aos sintomas, imediatamente após o parto; d) Antecipar a progressão da doença, caso os cuidados médicos não sejam realizados após o nascimento (progressão natural da doença); e) Pontuar os procedimentos médicos disponíveis para o tratamento do paciente e as repercussões hemodinâmicas e benefícios que podem ser atingidos com o tratamento proposto; f) Deixar claras as perspectivas em relação à qualidade de vida que pode ser esperada como resultado da intervenção médica; e g) Expor de maneira detalhada todos os riscos que acompanham a intervenção a ser realizada (SATOMI, 2015).

As pesquisas mostram que os pais de pacientes fetais cardiopatas preferem receber mais informações sobre a doença durante o período pré-natal do que os cardiologistas geralmente oferecem em seus discursos, especialmente em relação à qualidade de vida da sua futura prole (ARYA citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014).

A experiência materna de receber um resultado de exame de imagem com a possibilidade de um defeito cardíaco congênito é considerada uma situação estressante para a família, e o fato processual de encaminhar a gestante para a realização da EF (confirmação diagnóstica) está associado à ansiedade materna (ROSENBERG citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014). Recentemente, o diagnóstico pré-natal de cardiopatia congênita tem sido associado, de forma expressiva, ao estresse materno pós-traumático (39%), à depressão (22%) e à ansiedade (31%) (RYCHIK citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014).

Embora haja muitas formas diferentes de abordagem em relação ao aconselhamento pré-natal, a demonstração de compaixão e empatia transmitida por parte do cardiologista pediátrico não somente melhora a satisfação dos pais, mas também pode influenciar na percepção e na tomada de decisão destes, em relação tanto aos procedimentos que possam vir a ser necessários ainda no período do pré-natal quanto ao futuro da gestação (HILTON-KAMM citado por, *apud*, segundo KILLEN, 2014). Educar o cardiologista pediátrico em relação às técnicas de aconselhamento, a fim de que aumente o entendimento

dos pais sobre a doença cardíaca congênita de sua prole e atenuar o impacto psicológico negativo relacionado ao diagnóstico, promove o aumento dos efeitos benéficos durante o aconselhamento pré-natal (KILLEN, 2014).

A apropriada transferência dos cuidados do parto para um centro de referência na assistência perinatal desse tipo de paciente vai assegurar que o suporte ao sentimento familiar e o recém-nascido recebam os melhores cuidados possíveis. Todo o time de atendimento multidisciplinar deverá estar preparado para entender qual a proposta de tratamento adotada e expressá-la de maneira homogênea (GARDINER, 2017).

A possibilidade de se obter o diagnóstico pré-natal de uma cardiopatia congênita no contexto da assistência à Família Naval tem um caráter particular e diferenciado do que acontece na população em geral. São de caráter intangível os benefícios proporcionados pelo adequado suporte psicológico e emocional à família, disponibilizando todas as informações detalhadas do especialista em relação ao diagnóstico, à propedêutica, às propostas de tratamento e ao prognóstico da doença, enquanto aguardam a chegada de um filho com cardiopatia congênita. Tais medidas proporcionam estabilidade para a organização do núcleo familiar, em que se incluem o militar e suas atribuições laborativas, diferenciadas do meio civil, com características próprias e imprevisíveis, podendo contribuir para a redução do absenteísmo e transmitir a segurança necessária para a manutenção de suas atividades e o cumprimento de missões com a confiança plena em relação à qualidade da assistência oferecida pelo SSM.

3 PESQUISA DE CAMPO EM OM DE SAÚDE DO SSM

O método utilizado na pesquisa de campo foi realizado por meio da aplicação de questionário contendo questões abertas e fechadas, tendo como público-alvo os profissionais de saúde (médicos) das especialidades de obstetrícia e radiologia (militares, servidores civis e contratados) que atuem diretamente no atendimento do pré-natal de gestantes do SSM e/ou realizem exames de ultrassonografia obstétrica nas OM de saúde da MB (Hospitais Navais e Policlínicas Navais) onde estejam lotados. O questionário foi distribuído por meio magnético, via Direção e/ou Vice-Direção das OM de saúde envolvidas, sendo amplamente explanados os objetivos do estudo aos Titulares das OM e solicitada a devida autorização para a sua aplicação, na mesma ocasião em que o Projeto de Pesquisa foi disponibilizado pelo mesmo meio. O questionário foi encaminhado para a apreciação do Comitê de Ética em Pesquisa no Instituto de Pesquisas Biomédicas do HNMD, sendo sua aplicação liberada.

TABELA 1

Resultados encontrados na aplicação de questionário em OM de saúde da MB

(Continua)

	Profissionais (n)	Exames USG Obstétrica (2017)	Periodicidade USG Obstétrica	USG Obstétrica (Método/Cortes)	Ecocardiografia Fetal (indicação universal)
HNMD	03	2.373	03 ou mais	04 câmaras e vias de saída ventriculares (02) e 04 câmaras isolada (01)	NÃO
HNBra	01	05 + OSE	03	Não é protocolar	NÃO
HNSa	01	OSE	03	04 câmaras e vias de saída ventriculares	SIM
HNNa	01	OSE	03	04 câmaras e vias de saída ventriculares	NÃO

(Conclusão)

	Profissionais (n)	Exames USG Obstétrica (2017)	Periodicidade USG Obstétrica	USG Obstétrica (Método/Cortes)	Ecocardiografia Fetal (indicação universal)
PNNSG	02	1.768	03 ou mais	04 câmaras e vias de saída ventriculares	SIM
PNMa	01	480	03 ou mais		NÃO
PNN	02	HNMD	03	04 câmaras e vias de saída ventriculares	NÃO
PNCG	01	HNMD	03	04 câmaras e vias de saída ventriculares	SIM
PNSPA	02	OSE	03	04 câmaras e vias de saída ventriculares	NÃO

As OM incluídas no trabalho dispunham dos especialistas necessários para responder aos quesitos do questionário, o qual tinha como objetivos levantar dados a respeito do número de profissionais atuando diretamente na assistência à gestante do SSM, obter dados estatísticos em relação ao número de exames de ultrassonografia obstétrica realizados nas OM de saúde no ano de 2017, verificar com a equipe médica com que periodicidade se solicitam/realizam os exames de ultrassonografia obstétrica de rotina, qual a modalidade de cortes ultrassonográficos utilizados na avaliação cardíaca fetal durante a análise morfológica do concepto e, finalmente, pontuar a conduta da equipe médica em relação aos critérios utilizados na solicitação da Ecocardiografia Fetal (EF).

Das 13 OM de saúde do SSM, apenas três (23%) realizam os exames de ultrassonografia obstétrica de rotina, a saber, o Hospital Naval Marcílio Dias (HNMD), que realizou 2.373 exames em 2017, a Policlínica Naval Nossa Senhora da Glória (PNNSG), que realizou 1.768 exames naquele mesmo período, ambas localizadas na área do 1º Distrito Naval (DN), no Rio de Janeiro, onde se concentra a maior parte dos usuários do SSM e a Policlínica Naval de Manaus que realizou 480 exames em 2017. O Hospital Naval de Brasília (HNBra) realizou apenas cinco exames, e a grande maioria das gestantes foram encaminhadas

para as Organizações de Saúde extra-MB (OSE). As demais OM de saúde nas quais o questionário não foi aplicado não dispunham de profissionais (médicos) nas especialidades de obstetrícia ou radiologia que atendessem aos requisitos do estudo.

Após a análise dos resultados, podemos verificar, inicialmente, que existe um déficit de profissionais da especialidade habilitados para a realização dos exames de imagem obstétricos, principalmente nas OM de fora de Sede. Quase a totalidade dos exames de ultrassonografia obstétrica daquelas áreas foram realizados em OSE, o que dificultou a análise metodológica. Apesar disso, as informações obtidas pelo pesquisador nas respostas dos profissionais às perguntas abertas do questionário permitem inferir que a grande maioria dos médicos que participam do atendimento às gestantes usuárias do SSM, tanto nas OM localizadas na área do 1º DN, quanto nas OM de fora de sede, encontram-se atualizados em relação aos protocolos de avaliação morfológica fetal no que se refere à periodicidade dos exames de imagem durante o pré-natal e à importância das modalidades de cortes adicionais ao das quatro câmaras do ultrassom obstétrico, na avaliação cardíaca fetal estendida. Finalmente, pelas questões voltadas para a avaliação da conduta da equipe médica em estudo, com relação aos critérios utilizados na solicitação da EF, podemos concluir que a maioria dos profissionais (66,6%) que responderam a este quesito conduzem conforme a recomendação dos principais e mais recentes *Guidelines* publicados sobre o tema, que não recomenda a indicação universal da EF. Os restantes 33,3% dos profissionais de alguma maneira sugeriram a realização do exame em todas as gestantes, independentemente de estarem incluídas no grupo de risco elevado ou não para fetos com cardiopatia congênita e, por esse motivo, ainda têm a percepção de que a EF é a solução para o problema do diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas. Ainda existem muitas controvérsias entre os trabalhos científicos publicados por diversos autores, em vários países, mas que, em sua maioria, advogam e defendem que uma ultrassonografia obstétrica realizada utilizando-se a modalidade de

avaliação cardíaca fetal estendida (corte das quatro câmaras + corte das vias de saída ventriculares) é capaz de detectar um percentual expressivo de gestantes com ou sem risco para cardiopatia congênita fetal e, tão somente nos casos de suspeição ou risco elevado, encaminhar a paciente para a realização do exame comprobatório (EF) e que fornecerá detalhes da anatomia do defeito congênito que servirão de subsídios para a tomada de decisão em relação aos demais exames complementares e procedimentos necessários para se traçar uma estratégia de tratamento clínico e cirúrgico. Cabe ao especialista – no caso, o obstetra – decidir com critérios, analisando o custo-benefício e as indicações precisas para solicitar um exame que depende de um profissional especializado e habilitado para a realização dessa modalidade de ecocardiografia (EF) e que está extremamente escasso, na atualidade, em nosso meio, que é o Cardiologista Pediátrico.

4 CONCLUSÃO

As cardiopatias congênitas têm uma incidência de aproximadamente 1 em cada 100 nascidos vivos, tanto em estatísticas nacionais como em internacionais, e são responsáveis por cerca de 40% de todos os defeitos congênitos, além de ser considerada uma das malformações mais frequentes e a de maior morbiletalidade e de ter sido considerada a principal causa de óbitos no primeiro ano de vida. Esses dados publicados nos fazem refletir sobre a importância que se deve dar ao diagnóstico e ao tratamento dessa grave patologia fetal, neonatal e pediátrica.

Os dados da literatura mundial ainda são discordantes em alguns pontos relativos a qual seria o método mais seguro e eficaz para a realização de uma boa triagem das cardiopatias congênitas em gestante com ou sem risco para defeito congênito do coração fetal. O que podemos observar é que, para a grande maioria dos autores dos trabalhos científicos, a utilização da EF de maneira universal é pouco viável, até mesmo em países desenvolvidos, tendo em vista que depende de um profissional especializado (cardiologista pediátrico ou obstetra especialista em MF), por se tratar de exame que envolve certa complexidade e precisão no diagnóstico. É quase um consenso, e vem sendo publicado em artigos de revisão recentes sobre o tema, o entendimento de que os exames de ultrassonografia obstétrica já realizados na rotina do pré-natal há vários anos para triar as cardiopatias congênitas em gestantes com ou sem risco para essas malformações fetais são considerados efetivos e atingem uma sensibilidade de 90%, quando realizados na modalidade estendida, acrescentando os cortes adicionais ao das quatro câmaras cardíacas, e elevam o valor preditivo positivo para 95%. São descritos, ainda, uma especificidade para o exame elevada de 99,9% e uma taxa de falso positivo de 0% a 1% – diferentemente da ultrassonografia obstétrica convencional, que realiza apenas o corte das quatro câmaras cardíacas fetais na

sua avaliação do coração do conceito e é capaz de produzir

resultados precisos em apenas de 25% a 50% dos casos.

Após essas considerações, não poderiam ser diferentes os relatos de autores que consideram que as alterações estruturais do coração fetal encontradas pela ultrassonografia obstétrica de rotina estão entre as principais razões que lideram os encaminhamentos de gestantes para a avaliação pela EF. E dentre essas pacientes que foram referenciadas para a confirmação diagnóstica de cardiopatia congênita, em 40% a 50% dos casos o resultado foi ratificado pela EF.

Os resultados acima nos levam a acreditar que a triagem cardiófetal realizada durante a ultrassonografia obstétrica morfológica, na modalidade estendida, agrega valor significativo ao diagnóstico das cardiopatias congênitas durante o pré-natal, sem custo adicional, com pouco acréscimo no tempo dispensado para a realização do exame e produzindo um resultado de extrema importância, que pode mudar a história e a evolução futura desse pequeno ser em formação.

Um dado publicado que chamou a atenção e tem extrema relevância é a relação que se observou entre os fetos que obtiveram o diagnóstico de cardiopatia congênita durante o pré-natal – somente 10% dessas gestantes apresentavam-se no grupo de risco para malformação cardíaca fetal. Esse achado sugere que todos os fetos, independentemente de qualquer risco presumido, devem ser abordados como potenciais portadores de cardiopatia congênita.

A EF tem o seu valor como método diagnóstico, pela acurácia e capacidade de utilizar métodos de análise precisos para estudo da função miocárdica, que não são realizados pela ultrassonografia obstétrica. Entretanto, recomenda-se que não seja utilizada como método universal, ou seja, que não seja solicitada sua realização em todas as gestantes entre a 18^a e a 22^a semana de idade gestacional, devendo ser utilizada de maneira criteriosa e conforme estabelecido nos protocolos de indicação precisa para gestantes inseridas nos grupos

de risco para malformação congênita fetal e nos encaminhamentos oriundos de alterações na ultrassonografia obstétrica.

Alguns autores fazem referência a estudos recentes que demonstram que as taxas de diagnóstico das cardiopatias congênitas durante o pré-natal continuam baixas em várias partes do mundo, ficando abaixo do que se esperava, apesar dos avanços tecnológicos no setor de imagem. Observando-se ainda grande oscilação nas taxas de detecção entre os centros analisados, que variaram de 30% a 68%, não diferentes de trabalhos publicados nos últimos 15 anos que mostravam taxas de detecção que variavam entre 22,5% e 65,5%, podendo atingir taxas de 36,5 a 80% nos casos de cardiopatias complexas.

O *Guideline da International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* incluiu o corte das vias de saída ventriculares como rotina e fazendo parte integral do exame ultrassonográfico de triagem cardiológica fetal e considera que a implantação desse corte na rotina agrega um potencial e expressivo aumento da capacidade diagnóstica da triagem obstétrica.

Não há o que se questionar, a não ser sugerir que seja implantada definitivamente a modalidade estendida da avaliação cardíaca fetal durante a ultrassonografia obstétrica de rotina do pré-natal, incluindo o corte das vias ou tratos de saída ventriculares direito e esquerdo. É importante lembrar que quanto maior o número de cortes diferentes na avaliação do coração fetal (corte do abdome, dos 3 vasos e dos 3 vasos com traqueia), maiores são as chances de detectar um defeito cardíaco fetal, atingindo uma taxa de detecção de até 90%.

Todos os exames de imagem que utilizam o ultrassom são operados diretamente pelo profissional que realiza o exame, chamado também de operador dependente, variando, portanto, em relação a precisão do diagnóstico, conforme a qualidade da formação do profissional, a experiência com o método e a proximidade com a universidade. Assim sendo, estão sujeitos a falhas no diagnóstico, razão pela qual as exigências em relação ao operador da

EF são tão rigorosas.

Importante observação citada por alguns autores versa sobre a necessidade da educação continuada desses profissionais como fator que contribui para uma melhor taxa de detecção. A participação dos operadores desses exames de imagem, em cursos adaptados de curta duração, podem impactar positivamente na melhora da qualidade da avaliação da triagem cardíaca do pré-natal, considerada uma boa opção e, ao mesmo tempo, uma sugestão para os profissionais que atuam na assistência e que possuem pouco tempo disponível.

Não há dúvidas em relação às inúmeras vantagens do diagnóstico da cardiopatia congênita durante o pré-natal, comparando-se com as diagnosticadas após o nascimento, principalmente em relação ao diagnóstico das cardiopatias congênitas clínicas/cirúrgicas já descritas anteriormente, além das vantagens processuais que envolvem custos menores relacionados ao planejamento prévio de internação e procedimentos, diferentemente dos casos em que o diagnóstico ocorre logo após o nascimento sem as providências tomadas, sendo tudo realizado em caráter emergencial, o que, na maioria das vezes, envolve um custo maior. O reconhecimento de uma cardiopatia congênita fetal, seja ela maior ou menor, mais ou menos complexa, em um momento inicial para os pais não faz muita diferença. Suas angústias e sentimentos de culpa são reações naturais – "onde nós falhamos?". É importante, nesse momento, o acolhimento por parte do médico que realizou o exame e tentar passar o maior número de informações aos pais, no sentido de minimizar o sofrimento daquele momento. São importantes as informações em relação ao diagnóstico preciso, as propostas de tratamento, sejam elas clínicas e/ou cirúrgicas, com a sequência temporal mais ou menos definida, as possibilidades de internação em UTI-Neonatal logo após o nascimento, assim como prever os riscos de morte, dependendo da complexidade da cardiopatia diagnosticada. Devemos responder de maneira clara o que os pais querem ouvir dos especialistas: "meu filho ou filha vai poder brincar, correr, jogar bola ou andar de bicicleta como todas as outras

crianças ?". Isso se chama prognóstico clínico antes e após as correções cirúrgicas e procedimentos hemodinâmicos. Essa é a pergunta mais difícil para o cardiologista pediátrico, ou seja, prever algo que está muito distante. Nesse momento, mesmo sem os pais tomarem conhecimento ou perceberem, o mais importante é estabelecer estratégias de local do parto, equipe cirúrgica competente e especializada, UTI-Neonatal com perfil cardiointensiva, deixando claro que as respostas definitivas para os referidos questionamentos devem aguardar e que existe uma longa caminhada pela frente.

É importante ressaltar que 40% da mortalidade neonatal imediata de recém-nascidos que necessitam de transferência para hospitais de alta complexidade está relacionada à presença de uma cardiopatia congênita. Esse dado reforça as recomendações de que gestantes de fetos portadores de cardiopatias maiores ou complexas devem ser direcionadas, no momento do parto, para maternidades de alto risco com estrutura de centro cirúrgico para cirurgia cardíaca neonatal no mesmo complexo hospitalar, evitando, assim, as possíveis intercorrências e agravos em decorrência do transporte neonatal. Esses dados reforçam a importância do diagnóstico durante o pré-natal, que permite um melhor planejamento de todas as condições que envolvem o nascimento de um paciente portador de cardiopatia complexa.

Killen, em 2014 cita em seu artigo de revisão e Satomi, em 2015, publica o *Guideline for Fetal Echocardiography*, ambos tendo descrito a Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico (SCEH), considerada uma das formas mais graves dentre as cardiopatias congênitas, como um bom exemplo da efetividade do diagnóstico pré-natal no prognóstico desses pacientes.

Os estudos demonstraram que o diagnóstico precoce durante o pré-natal pode ser altamente benéfico em termos de sobrevida, influenciando nos resultados do pré e do pós-operatório desses pacientes portadores de cardiopatias maiores e reduzindo significativamente os custos em saúde, conforme afirmado por diversos autores citados neste trabalho. Devemos

investir na qualidade dos exames de imagem ultrassonográficos de rotina realizados durante o pré-natal, estimulando a educação continuada para os médicos operadores, e solicitar de maneira criteriosa a EF, que serve como exame ratificador ou comprobatório das malformações congênitas cardíacas fetais. Acima de tudo, precisamos acolher a família de forma humanizada, lembrando do impacto psicossocial causado pelo recebimento da notícia de que o filho tão desejado é portador de uma patologia complexa e que o futuro desse ser que ainda não nasceu é incerto. Existe uma longa caminhada pela frente e batalhas a serem vencidas, cabendo a nós, médicos da área, valorizarmos a importância do diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas, influenciando principalmente os profissionais médicos responsáveis pela realização dos exames obstétricos de rotina do pré-natal, estimulando a realização dos cortes ultrassonográficos da modalidade ampliada, tão importantes para aumentar a acurácia do exame cardiovascular fetal, além de promover para que os Cardiologistas Pediátricos do CSM realizem o curso complementar de Ecocardiografia Fetal, possibilitando o atendimento da possível demanda do sistema na comprovação de uma cardiopatia fetal. Dessa maneira atingir o objetivo principal do CSM que é a de oferecer a excelência na qualidade de atendimento à Família Naval.

REFERÊNCIAS

- ACHIRON, R.; GLASER, J. Extended fetal echocardiographic examination for detecting cardiac malformations in low risk pregnancies. Tel Hashomer, Israel. **BMJ**, v. 304 , mar. 1992. p. 671-4.
- ARRUDA, Tarciana Albuquerque Marenga de; AMORIM, Melania Maria Ramos de; SOUZA, Alex Sandro Rolland. Mortalidade determinada por anomalias congênitas em Pernambuco, Brasil, de 1993 a 2003.: **Rev. Assoc. Med. Bras.** 2008; 54(2): 122-6. Pernambuco.
- BAHTIYAR, M.O.; COPEL, J.A. Improving Detection of Fetal Cardiac Anomalies. A Fetal Echocardiogram for Every Fetus?. **J. Ultrasound Med.**, New Haven, Connecticut, USA, v. 26, 2007, p. 1639-41.
- BAJOLLE, F.; ZAFRAN, S.; BONNET, D. Genetics and embryological mechanisms of congenital heart diseases: **Archives of Cardiovascular Disease.**, France, 2009, 102: p. 59-63.
- BRAVO-VALENZUELA N.J.; PEIXOTO A.B.; JÚNIOR, E.A. Prenatal diagnosis of congenital heart disease: A review of current knowledge. São Paulo, Brazil: **Indian Heart Journal** , n. 70, 2018, p. 150-164.
- BRUM, Camila de Andrade; STEIN, Airton Tetelbom; PELLANDA, Lucia Campos. Mortalidade Infantil em Novo Hamburgo: Fatores Associados e Causas Cardiovasculares.: **Arq. Bras. Cardiol.**, v. 104, n. 4, abr 2015. São Paulo.
- CARVALHO, Antonio Carlos. Ecocardiografia Fetal. Novas Fronteiras.: **Arq. Bras. Cardiol.**, v. 69, n. 3, 1997. São Paulo.
- DIRETORIA DE SAÚDE DA MARINHA. **Programa de Saúde da Mulher**, cap. 11, Rio de Janeiro, 2006.
- DONOFRIO, Mary T.; MOON-GRADY; Anita J. and *col.* Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease: A Scientific Statement From de American Heart Association.: **Circulation**, 2014; 129:2183-2242.
- GARDINER, H.M. **Advances in fetal echocardiography, Seminars in Fetal & Neonatal Medicine.** Houston TX, USA, 2017, p. 1-7.
- HUGH, D. Allen MD; FAAC; FAAP; FAHA. **MOSS & ADAMS' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult.** Wolters Kluwer, 2013.
- KILLEN, S.A.S.; MOULEDOUX, J.H.; KAVANAUGH-McHUGH, A. **Pediatric prenatal diagnosis of congenital heart disease.** Nashville, Tennessee, USA, v. 26, n. 05, out. 2014.
- LOPES L. **Ecocardiografia Fetal.** 1. ed. Rio de Janeiro: Revinter, 2016. p. 390

MENDES C. Q. S. *et al.* Prevalência de nascidos vivos com anomalias congênicas no município de São Paulo. São Paulo, Brasil: **Rev. Bras. Enferm. Ped.**, v. 15, n. 1, jun. 2015, 7-12.

NETO P.S. *et al.* Mortalidade infantil por malformações congênicas no Brasil, 1996-2008. Porto Alegre, Brasil: **AMRIGS**, n. 56, v. 2, abr./jun. 2012, p. 129-132.

PASKULIN, Giorgio Adriano. Cardiopatias Congênicas e Malformações Extracardíacas: **Rev. Paul. Pediatr.** São Paulo, jun 2013, v. 31, n. 2.

PORTARIA nº 1.727, de 11 de julho de 2017, que aprova o Plano Nacional de Assistência à Criança com Cardiopatia Congênita.

ROSA, R.C.M. *et al.* Cardiopatias Congênicas e malformações extracardíacas: **Rev. Paul. Pediatr.**, v. 31, n. 2, jun. 2013.

SAINZ, J.A. *et al.* Cribado prenatal de cardiopatías congénitas en población de bajo riesgo de defectos congénitos: Uma realidade em la actualidad. Sevilla, Espanha, **An. Pediatric.**, 2014, 8 p.

SATOMI, G. Guidelines for fetal echocardiography: Fetal Echocardiography Guidelines Committee, Japan. **Pediatrics International**, v. 57, 2015, p. 1-21.

SHARMA, Shivani; KAUR, Navkiran; KAUR, Khushpreet; PAVAR, Naveen Chandrashekhar. Role of Echocardiography in Prenatal Screening of Congenital Heart Diseases and its Correlation with Postnatal Outcome. Punjab, India. **J. Clin Diagn Res.**, 2017 Apr., 11(4).

SHARONY, R. *et al.* Who Should be Offered Fetal Echocardiography? One Center's Experience with 3965 Cases. **IMAJ**. Ramat Gan, Israel, v. 11, set. 2009.

SILVERMAN, N.H.; MOON-GRADY, A.J. Discordant Fetal and Post-Natal Diagnosis: Can We Do Better? San Francisco, California: **Journal of The American College of Cardiology**, v. 68, n. 9, 2016.