

DIAGNÓSTICO INTRAUTERINO DE CARDIOPATIA: IMPLICAÇÕES TERAPÊUTICAS

INTRAUTERINE DIAGNOSIS OF HEART DISEASE: THERAPEUTIC IMPLICATIONS

RESUMO

Lilian Maria Lopes^{1,2}

1. Serviço de Ecocardiografia Pediátrica e Fetal da Clínica Ecokid, São Paulo, SP, Brasil

2. Curso de Pós-Graduação em Ecocardiografia Fetal e Pediátrica do Instituto Filantrópico Lilian Lopes da Clínica Ecokid, São Paulo, SP, Brasil

Correspondência:

Al. Santos, 211 - Cj. 704,
CEP 01419-000, São Paulo, SP, Brasil
lilianlopes@ecokid.com.br

O diagnóstico através da ecocardiografia fetal especializada tem sido cada vez mais detalhado com a melhora dos equipamentos de ultrassom e principalmente com o advento da tecnologia tridimensional. A referência precoce para o cardiologista pediátrico permite que os pais compreendam melhor a cardiopatia em questão. Quando uma cardiopatia congênita fetal é diagnosticada é necessária a coordenação pelo cardiologista fetal do nascimento com o obstetra, neonatologista, intensivista, incluindo serviços de cardiologia especializada como hemodinâmica, ritmologia e cirurgia. Embora seja importante considerar os benefícios potenciais da intervenção cardíaca com cateter balão para casos selecionados, tais como estenose aórtica crítica e atresia pulmonar com septo ventricular íntegro, os benefícios em longo prazo e os resultados destes procedimentos são ainda desconhecidos, sendo necessários mais estudos para determinar com mais precisão suas indicações.

Descritores: Ecocardiografia fetal; Cardiopatia congênita; Imagem tridimensional.

ABSTRACT

Diagnosis by means of specialized fetal echocardiography has become increasingly detailed, not only because of modern ultrasound machines, but also due to the advent of three-dimensional technology. Early referral to a pediatric cardiologist gives parents a better understanding of this disease. When a fetal congenital heart disease is diagnosed, the cardiologist must do the coordination of the birth, with an obstetrician, neonatologist, and intensivist, including specialized cardiology services such as hemodynamics, rhythmology and surgery. Although it is important to consider the potential benefits of fetal cardiac intervention with balloon catheter in selected cases, such as critical aortic stenosis and pulmonary atresia with intact ventricular septum, the long-term benefits and outcomes of these procedures are still unknown, and further studies are needed to determine their indications more precisely.

Descriptors: Fetal echocardiography; Congenital heart disease; Echocardiography; Three-Dimensional.

INTRODUÇÃO

O diagnóstico pré-natal de defeitos cardíacos congênitos é um processo complexo e que envolve duas importantes especialidades: a obstetrícia e a cardiologia. Sabe-se que inicialmente, obstetras e radiologistas realizam o rastreamento cardiológico de nível I, tendo a difícil tarefa de triar cardiopatias fetais entre milhares de gestações normais¹⁻⁵. A seguir e após todo este processo, havendo suspeita de cardiopatia fetal em um ultrassom, a mãe deve ser encaminhada ao cardiologista pediátrico, para confirmação diagnóstica e tomada de conduta, no sentido de se planejar o parto em condições seguras em hospital de referência com todos os recursos necessários disponíveis.

A referência precoce para o cardiologista pediátrico permite que os pais compreendam melhor a cardiopatia em questão, com todas as implicações prognósticas que porventura possam ocorrer, conferindo os seguintes benefícios:

1. Fornecer um diagnóstico preciso da malformação.
2. Fornecer uma ideia clara e real do prognóstico através de uma consulta de orientação e planejamento do parto.
3. Descrever as opções de local de nascimento e tratamentos disponíveis.
4. Ajudar os pais a alcançarem a melhor forma de concretizar o tratamento para o bebê cardiopata, lembrando que alguns defeitos cardíacos detectados em fases precoces da gestação podem ser passíveis de tratamento medicamentoso ou cirúrgico, paliativo ou curativo.

ETAPAS DO DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

ECOCARDIOGRAFIA FETAL ESPECIALIZADA

A avaliação da anatomia do coração fetal pela ecocardiografia bidimensional com Doppler tem sido possível por mais de 30 anos. Mais recentemente, pudemos acompanhar a chegada da ecocardiografia tridimensional, 3D e 4D, com ferramentas valiosas para o exame do coração fetal⁶⁻⁸. O objetivo final do ultrassom 3D/4D tem sido melhorar as taxas de detecção de doença cardíaca congênita, diminuindo a dependência de habilidades exigidas pelo operador de ultrassom bidimensional (2D). Isso é importante porque a doença cardíaca congênita é a principal causa de morte entre os recém-nascidos com anomalias congênitas, e o diagnóstico pré-natal está associado à diminuição da morbidade e mortalidade neonatal. O advento da nova técnica chamada STIC (*spatial and temporal image correlation*), continua revolucionando o diagnóstico pré-natal das cardiopatias, a medida em que apresenta o coração em detalhes muito impressionantes. Esta tecnologia consiste em milhares de imagens bidimensionais adquiridas de uma região de interesse (*region of interest-ROI*) pré-determinada, durante uma única varredura em câmara lenta, com duração de alguns segundos (2.5 a 12.5 segundos). A aquisição da imagem é feita através de uma varredura com o transdutor volumétrico posicionado em um corte bidimensional de boa qualidade (Figura 1).

A vantagem do STIC é a apresentação da imagem em movimento, permitindo a análise de eventos relacionados ao ciclo cardíaco como movimento das valvas e contratilidade miocárdica. Como a varredura é muito rápida, pode-se também acessar o resultado da reconstrução imediatamente, ainda durante o exame, orientando o entendimento da cardiopatia. A aquisição pelo STIC é possível com a imagem bidimensional combinada com outras modalidades como Doppler colorido, *power Doppler*, *B-flow*, Doppler de alta definição e *HD/live*.

Após a aquisição de um volume, a imagem poderá ser exibida em modo bidimensional e modo reconstruído chamado "*rendering*". Especial atenção tem sido dado ao modo fluxo invertido/*Invert flow* e ao modo alta definição *HD/live*. O modo fluxo invertido ou *Invert flow*, cria uma renderização

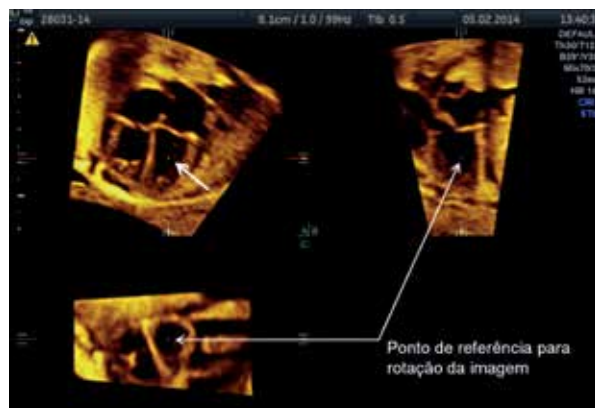


Figura 1. Planos ortogonais do modo Tridimensional. Esta aquisição foi realizada a partir do plano bidimensional de quatro câmaras, que é a imagem de referência chamada de plano X. O plano Y é um plano de cinco câmaras e o plano Z corta os ventrículos transversalmente. O ponto branco é a referência e neste caso está posicionado no centro do ventrículo esquerdo nos três planos.

em 3D semelhante a uma angiogramografia⁹. Como o nome indica, inverte a informação do modo transparência mínima, resultando na exibição sólida e brilhante das estruturas ocas, sendo o tecido cardíaco e paredes de vasos totalmente removidos. Este modo visualiza vasos, independente da direção do fluxo e velocidade. Esta modalidade tecnológica tem se mostrado tremendamente útil nas anomalias das vias de saída e do arco aórtico (Figura 2).

Métodos de processamento convencionais utilizam uma fonte de luz virtual fixa, que reflete a luz para fora da superfície da pele. O modo alta definição *HD/live*, é a reconstrução em alta definição (*High definition*) em que o coração e vasos sanguíneos são vistos de maneira realística através da reconstrução de imagens que lembram tecido humano ou pele. Este modo difere dos métodos convencionais porque uma porção de luz é refletida enquanto o restante de luz entra na área de interesse e passa através dele. A luz que se propaga pelos tecidos é continuamente dispersa e atenuada, gerando sombras nos tecidos mais densos por onde a luz passou. O ecocardiografista pode posicionar livremente a fonte de luz virtual em qualquer ângulo em relação ao volume para aumentar os detalhes. O posicionamento da fonte de luz virtual por trás do volume irá mostrar um efeito translúcido (Figura 3).

A tecnologia tridimensional tem agregado um detalhamento jamais visto no campo do diagnóstico das cardiopatias congênitas, estando em contínua transformação.

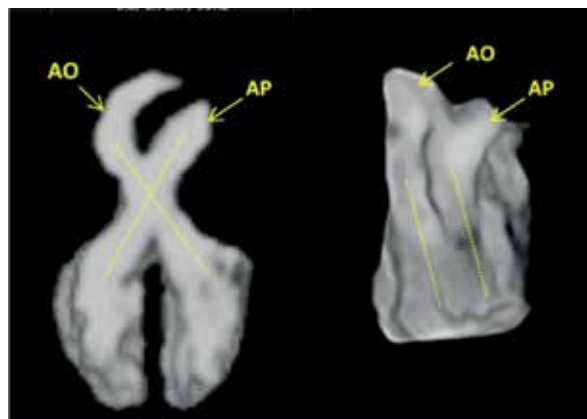


Figura 2. Reconstrução tridimensional em modo invertido após aquisição de volume com "STIC". Vias de saída cruzadas em coração normal à esquerda e vias de saída paralelas à direita em caso de transposição das grandes artérias. AO= aorta e AP= artéria pulmonar.

ORIENTAÇÃO E PLANEJAMENTO DO PARTO APÓS O DIAGNÓSTICO

Após alguns anos, o diagnóstico pré-natal e a parte prática do atendimento ao feto cardiopata foram incorporados nos serviços de maternidade, com melhora substancial em termos de equipamentos e preparo de profissionais capacitados para lidar com a situação. Segundo a Dra Lindsay Allan¹⁰, "a consulta de orientação aos pais após um diagnóstico de cardiopatia congênita é uma tarefa tão importante para o ecocardiografista fetal, como a habilidade envolvida na realização de um diagnóstico preciso".

A consulta de aconselhamento e explicação de resultado deve ser realizada com muita gentileza e respeito ao paciente, devendo idealmente ser feita em um ambiente calmo e silencioso, com os pais sentados frente a frente com o médico.

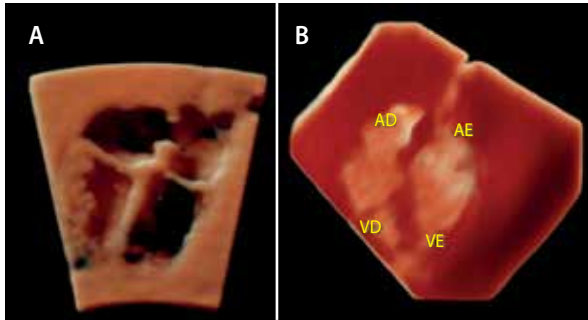


Figura 3. Reconstrução tridimensional em modo alta definição "HDlive" após aquisição de volume com "STIC". O posicionamento da fonte de luz virtual por trás do volume cria um efeito translúcido, nesta posição de quatro câmaras de um coração normal. A) Imagem bruta, sem cortes. B) Imagem recortada, com diminuição mais profunda da espessura do corte, mostrando uma maior transparência. AD= átrio direito; VD= ventrículo direito; AE= átrio esquerdo; VE= ventrículo esquerdo.

O QUE FAZER DURANTE A CONSULTA¹¹:

- Ser gentil e dialogar com os pais, lembrando que é sempre melhor que seja um diálogo e não um monólogo.
- Estar preparado para alguma atitude hostil, pois não raro esta é a reação de muitos pacientes frente à primeira notícia de algum problema.
- Estar preparado para responder perguntas idênticas e repetitivas, pois o impacto da notícia causa certa confusão nos pensamentos e dificuldade de assimilação da informação.
- Desenhos, moldes de coração normal e vídeos são bem-vindos, pois facilitam o entendimento das cardiopatias e cirurgias.
- Explicar não só o tipo de cardiopatia como também o prognóstico e os melhores locais para tratamento.
- Explicar possibilidade de evolução de alguns tipos de cardiopatia no decorrer da gestação para formas mais graves.
- Explicar o prognóstico considerando a presença de síndromes cromossômicas e outras malformações.
- Evitar falar o que o paciente quer ouvir contando "meias verdades".
- Evitar dar opinião pessoal sobre decisões importantes.
- Organizar uma lista de mães voluntárias que se disponham a conversar com as gestantes, explicando suas experiências. Importante lembrar que é comum que os pacientes experimentem sentimentos de isolamento e tristeza nesta situação, carregando a sensação que foram vítimas de uma "loteria do azar" e que aquele problema só aconteceu com eles.
- Estar preparado para responder às duas perguntas sempre presentes sobre a causa que "provocou" a cardiopatia e a possibilidade de ocorrer novamente em futuras gestações.
- Desaconselhar pesquisa em internet, que geralmente remete os pacientes a informações enganosas, tendenciosas e inadequadas.
- Colocar-se disponível através de uma consulta de retorno para esclarecer eventuais dúvidas que permaneceram. É muito frequente que os pacientes solicitem um retorno alegando que não se lembram de grande parte do que foi dito em razão do impacto da notícia.
- Colocar-se disponível para qualquer tipo de esclarecimento através de um e-mail de contato.

Sabendo que o aconselhamento poderá ser influenciado pela nossa maneira de falar, expressões faciais e tom de

voz, tenho sobre a mesa em toda consulta de aconselhamento o trabalho acima citado da Dra Lindsay Allan¹⁰, com uma tabela de prognóstico que vai de nota 1 para o melhor prognóstico e nota 10 para o pior prognóstico (Tabela 1).

Mostrar esta tabela para os pacientes os orienta muito bem em relação à gravidade da cardiopatia, evitando ressentimentos com o médico que deu a notícia. Conseguimos desta maneira, deixar claro que o mau prognóstico não é opinião pessoal do médico, não é nenhum tipo de "mau agouro" por parte do médico que aconselha, mas sim fruto de experiência e estudos acumulados sobre aquela determinada doença.

Após o entendimento da gravidade da cardiopatia, um longo período de transição será vivenciado pela família, que terá que lidar com estratégias de enfrentamento da nova situação, permeada por muitas incertezas em relação ao futuro¹². Embora alguns pacientes apresentem reações de fuga e negação, a maioria se beneficia com atitudes ativas de tentar resolver o problema pela busca do melhor atendimento ao bebê assim como o suporte familiar tem sido de extremo valor.

Tabela 1. Escala de prognóstico das cardiopatias congênicas.

1	Comunicação interventricular pequena. Estenose pulmonar discreta.
2	Comunicação interventricular moderada. Estenose aórtica discreta. CIA e PCA (não diagnosticados em vida fetal).
3	Estenose pulmonar importante. Comunicação interventricular ampla. Estenose aórtica moderada. Tetralogia de Fallot. Transposição das grandes artérias (simples). Transposição corrigida das grandes artérias (simples).
4	Defeito do septo atrioventricular. Coarctação da aorta. Dupla via de saída do ventrículo direito. Drenagem anômala de veias pulmonares. Anomalia de Ebstein.
5	<i>Truncus arteriosus</i> . Tetralogia de Fallot com atresia. Atresia pulmonar com septo íntegro.
6	<i>Truncus arteriosus</i> (formas mais graves). Tetralogia de Fallot com atresia (formas mais graves). Estenose aórtica importante. Dupla via de saída do ventrículo direito (formas mais graves). Transposição das grandes artérias (com defeitos associados). Transposição corrigida das grandes artérias (com defeitos associados).
7	Atresia tricúspide. Dupla via de entrada ventricular.
8	Atresia pulmonar com septo íntegro (formas mais graves). Atresia mitral. Ebstein grave com cardiomegalia. Estenose aórtica crítica.
9	Síndrome de hipoplasia de coração esquerdo. Isomerismo direito.
10	Defeito do septo atrioventricular com bloqueio atrioventricular total e isomerismo esquerdo. Qualquer forma de cardiopatia congênita com sinais de insuficiência cardíaca intrauterina. Disfunção miocárdica com sinais de insuficiência cardíaca intrauterina.

Fonte: Allan LD & Huggon IC¹⁰.

PLANEJAMENTO DO ACOMPANHAMENTO DO FETO CARDIOPATA

O acompanhamento do feto cardiopata deve ser feito através de ecocardiogramas seriados em intervalo de tempo que varia entre 2 a 6 semanas. Detalhes anatômicos com ênfase na instalação de lesões associadas devem ser observados, não sendo incomum o agravamento da cardiopatia ao longo da gestação, assim como o aparecimento de hidropisia fetal em cardiopatias mais graves. Arritmias necessitam de acompanhamento em intervalos menores até a estabilização ou controle por terapia medicamentosa transplacentária. Os bloqueios atrioventriculares também exigem atenção e intervalos de no máximo 4 semanas entre os ecocardiogramas, pois podem potencialmente apresentar queda de frequência cardíaca e insuficiência cardíaca congestiva.

A intervenção em vida fetal é uma realidade em casos de estenose aórtica crítica e atresia pulmonar com septo íntegro, quando a dilatação valvar com cateter balão tem se mostrado efetiva, impedindo a progressão da hipoplasia ventricular e/ou promovendo a recuperação de função ventricular, devendo ser considerada em casos específicos. Importante lembrar que mais estudos serão necessários para determinar de maneira mais precisa quais casos se beneficiariam com estes procedimentos invasivos.

PLANEJAMENTO DO LOCAL DE NASCIMENTO DO FETO CARDIOPATA

Quando uma cardiopatia congênita fetal é diagnosticada, um verdadeiro exercício de logística deve ser feito pelo cardiologista fetal no sentido de coordenar o nascimento com o obstétrica, neonatologista, intensivista, incluindo serviços de cardiologia especializada como hemodinamista, ritmologista e cirurgia¹³. Os resultados perinatais são melhores quando o nascimento é realizado dentro de um centro de referência em cardiologia pediátrica ou em estreita proximidade, com os recursos necessários para fornecer médicos e intervenções cirúrgicas especializadas¹⁴.

Gestantes cujos fetos apresentem cardiopatias com circulação pulmonar dependente do canal arterial deverão ter seus partos planejados em hospitais com UTI neonatal e prosta-

glandinas para uso imediato após o nascimento. A transposição das grandes artérias deverá ter como planejamento a disponibilidade não só de prostaglandina como também de equipe de hemodinâmica para realização de atrioseptostomia de emergência imediatamente após o nascimento. Alguns casos de hipoplasia de ventrículo esquerdo com forame oval restritivo deverão ter planejamento de descompressão imediata do átrio esquerdo quer seja por cateterismo ou cirurgia. Anomalias com hidropisia fetal, como por exemplo a anomalia de Ebstein, idealmente deverão nascer em hospital com estrutura para ECMO (*extracorporeal membrane oxygenation*).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O diagnóstico pré-natal das cardiopatias possibilita um melhor acompanhamento do feto, permitindo o planejamento do parto do feto cardiopata em Centro de Referência, melhorando a sobrevida do recém-nascido. É função do cardiologista fetal compreender o feto como paciente, sabendo que a circulação fetal é diferente da circulação pós-natal e que a cardiopatia fetal muitas vezes progride durante a gestação, sendo a função cardíaca fator determinante na evolução e prognóstico fetal. Tão importante quanto a habilidade diagnóstica é a consulta de orientação aos pais após um diagnóstico de cardiopatia congênita, ocasião que será explicado não só o tipo de cardiopatia como também o prognóstico e os melhores locais para tratamento.

Novas tecnologias transformaram a ecocardiografia fetal, com ênfase no STIC STIC 3D/4D, que é especialmente útil para avaliar e compreender as complexas relações anatômicas. Sabendo-se que os detalhes em cardiopatias congênicas muitas vezes mudam totalmente o prognóstico e a abordagem cirúrgica, compreende-se a importância desta ferramenta. Estudos adicionais serão necessários para o entendimento da história natural de muitas formas de cardiopatias e para a padronização de estratégias de tratamento medicamentoso ou invasivo.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não possuir conflitos de interesse na realização deste trabalho.

REFERÊNCIA

- Allan L. Impact of prenatal diagnosis on the paediatric management of heart. *A Fetal and Maternal Medicine Review*. 2004;15:327-41.
- Fermont L, De Geeter B, Aubry J, Kachaner J, Sidi D. A close collaboration between obstetricians and pediatric cardiologists allows antenatal detection of severe cardiac malformation by 2D echocardiography. In: Doyle EF, Engle ME, Gersony WM et al. eds. *Pediatric Cardiology: Proceedings of the second World Congress*. New York: Epringer-Verlag, 1986,34-7.
- Achiron R, Glaser J, Gelernter I, J Hegesh, S Yagel. Extended fetal echocardiographic examination for detecting cardiac malformation in low risk pregnancies. *BMJ*. 1992;304:671-4.
- Lopes LM, Lopes MAB, Myiadahira S, Zugaib M. Rastreamento ultra-sonográfico das cardiopatias congênicas no pré-natal. *Rev Ginecol Obstet*. 1999;10:29-34.
- Lopes LM, Damiano AP, Zugaib M. Programa educativo de treinamento em ecocardiografia fetal nível I: impacto na referência e análise de resultados. *Rev bras ecocardiogr*. 2003;16(3):61-8.
- Chaoui R, Hoffmann J, Helling KH. Three-dimensional (3D) and 4D color Doppler fetal echocardiography using spatiotemporal image correlation (STIC). *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2004;23:535-45.
- Sklauskas M, G Miller, G Devore, ET al. Prenatal screening for congenital heart disease using real-time three-dimensional echocardiography and a novel 'sweep volume' acquisition technique. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2005;25:435-43.
- Paladini D. Standardization of on-screen fetal heart orientation prior to storage of spatio-temporal image correlation (STIC) volume datasets [Editorial]. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2007;29:605-11.
- Lopes LM, Zugaib M. Evolução no diagnóstico de cardiopatias fetais: do ecocardiograma convencional à técnica tridimensional de STIC. *Rev Soc. Cardiol Estado de São Paulo* 2011;21(4):36-42.
- Allan LD & Huggon IC. Counselling following a diagnosis of congenital heart disease. *Prenatal diagnosis*. 2004;24(13),1136.
- Lopes LM. Estratégias e planejamento do parto após o diagnóstico de cardiopatia congênita fetal In: Lopes LM. *Ecocardiografia Fetal*. Rio de Janeiro: Revinter 2015, p.347-350.
- Benute GRG, Nonnenmacher D, Evangelista LFM et al. Cardiopatia fetal e estratégias de enfrentamento. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2011; 33(9):227.
- Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK et al. Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2014;129(21),2183.
- Bonnet D, Coltri A, Butera G, Fermont L, Le Bidois J, Kachaner L, et al. Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation*. 1999;99:916-8.