

CARDIOLOGIA PRÉ-NATAL

da Suspeita à Confirmação

ANTÓNIO J. MACEDO, CARLA CRUZ, HELENA RIBEIRO, MANUEL FERREIRA,
SASHICANTA KAKU

Serviço de Cardiologia Pediátrica. Hospital de Santa Marta. Lisboa

RESUMO

A morbidade e mortalidade em crianças com diagnóstico pré-natal (DPN) de cardiopatia congénita são elevadas, devendo-se a vários factores como sejam a gravidade das cardiopatias referenciadas e a frequente associação destas com outras malformações, nomeadamente cromossomopatias. Os objectivos deste trabalho foram avaliar retrospectivamente o espectro de cardiopatias diagnosticadas por ecocardiograma fetal e a sua evolução, comparando com estudos de anos anteriores. No período de Janeiro de 1994 a Dezembro de 1995, realizaram-se no Serviço, 1173 ecocardiogramas fetais, numa idade gestacional média de 24 semanas; 61 fetos tinham anomalia cardíaca (5,2%), sendo em 56 estrutural e em 5 arritmia grave. Os factores de referência foram: maternos 37%, fetais 31%, familiares 17% e ambientais 15%. Das cardiopatias confirmadas, todas foram referenciadas por risco fetal, excepto duas. Três exames foram falsos negativos (truncus arteriosus: 1, comunicação interventricular: 2). Cinco fetos faleceram in utero. Dezoito crianças foram avaliadas em internamento no Serviço, com um tempo médio de gestação de 37 semanas, tendo o parto sido por cesareana em 9 e o peso médio ao nascer de 3 Kg. Todas à excepção de uma, nasceram em hospitais centrais. Seis crianças foram submetidas a cirurgia cardíaca, tendo uma falecido. A mortalidade foi de 11% (2 crianças). Comparando com os 4 anos anteriores de actividade do sector, verificou-se: 1) um aumento de casos referenciados por risco fetal (6 para 31%); 2) maior número de fetos com DPN de cardiopatia (14 para 30/ano); 3) um decréscimo da mortalidade de 59 para 11%. Apesar destas melhorias, continuamos a constatar que a maioria dos recém-nascidos internados por cardiopatia grave nasce sem DPN, pelo que a política de ensino e divulgação desta área médica deverá ser continuada, em particular junto dos médicos que prestam cuidados primários de saúde.

SUMMARY

Perspectives in Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Diseases.

The mortality rate is high and prognosis is worse among new-borns with prenatal diagnosis of heart malformation, mainly due to factors such as its association with other malformations, and a range of more severe diseases probably resulting from the predominance of the obstetric use of the four chamber view. In this study we retrospectively assessed the range of cardiopathies diagnosed by foetal echocardiography and their evolution, compared with previous years. From January 1994 to December 1995, 1173 foetal echocardiograms were performed at a gestation age of 24 weeks. Sixty-one foetuses (5,2%) had cardiac anomalies, structural in 56 and arrhythmia in 5. The risks and indications were maternal in 37%, foetal in 31%, familial in 17% and environmental in 15%. Three were false negatives (VSD:2; truncus arteriosus: 1). Five died in utero, and 18 were assessed after birth with a mean gestational age of 37 weeks and birth weight of 3 Kg, a caesarean section was performed in 9. All but one were born in central hospitals. Six children were operated on. Two children died, one after surgery. Compared with the four previous years of activity, indication due to foetal risk rose from 6 to 31%, the number of cases diagnosed with heart disease increased from 14 to 30 per year, and the mortality decreased from 59 to 11%. Despite this, we still observe that the vast majority of new-borns who are hospitalised due to a severe heart disease had no prenatal diagnosis, indicating the need to continue our educational policy in this field.

INTRODUÇÃO

Nos últimos anos, dando continuidade ao que viera a ser feito¹⁻⁴, o Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta, através do seu sector de Cardiologia Pré-natal, tem dado especial atenção à divulgação e ensino do método de diagnóstico pré-natal das cardiopatias congénitas⁵⁻⁹. Os resultados dessa campanha têm vindo progressivamente a lume¹⁰⁻¹³. O presente artigo foi escrito também nesta linha, contemplando-se desta vez, entre outros, o aspecto da continuidade de cuidados de saúde, apresentando-se a evolução de um grupo de crianças observadas desde a vida intra-uterina. A continuidade de prestação de serviços ao feto doente é um dos aspectos inerentes ao diagnóstico pré-natal que consideramos da máxima importância¹⁴.

O acompanhamento da criança pela mesma equipa técnica antes e depois de nascer traz vantagens indiscutíveis, quer na não dispersão e orientação de atitudes, quer no apoio à família. A Cardiologia Pediátrica, a partir da sua vertente pré-natal, cumpre esta continuidade, tentando ao mesmo tempo conjugar e agregar os cuidados obstétricos e pediátricos à volta da mesma criança.

O objectivo deste trabalho foi o estudo do diagnóstico e evolução correspondente a um período de dois anos de um grupo de crianças avaliadas pela primeira vez no período pré-natal.

DOENTES E MÉTODOS

Fez-se um estudo retrospectivo de todas as crianças que em idade fetal realizaram ecocardiograma de Janeiro 1994 a Dezembro de 1995. Neste período avaliaram-se 1173 fetos. Dos processos pré e pós-natal, colheram-se os dados relacionados com: idade gestacional, motivos de referência para ecocardiograma e caracterização dos factores de risco para cardiopatia congénita. Sessenta e um fetos (5,2%) apresentaram suspeita de patologia cardíaca. Destes, 18 evoluíram para termo de gravidez e foram avaliados em internamento após o nascimento. Colheu-se o tipo e local de parto, peso ao nascer, necessidade de tratamento médico ou cirúrgico, morbilidade e mortalidade. Cinco crianças faleceram *in utero*, e quanto aos restantes 38 fetos com suspeita de anomalia cardíaca, não foi possível seguimento nem se conseguiram obter informações sobre a evolução da gravidez.

RESULTADOS

A idade gestacional média do primeiro ecocardiograma fetal foi de 24 semanas e os motivos de referência das grávidas foram: risco materno, 37%; risco fetal, 31%; risco familiar, 17%; risco ambiental, 15%. Dos exames

realizados, cerca de 10 % foram repetidos, em média uma vez, em geral por dificuldades técnicas que motivavam exames incompletos e imagens não satisfatórias.

Sessenta e um fetos (5,2%) apresentaram anomalia cardíaca, das quais 56 correspondiam a defeitos cardíacos estruturais e 5 traduziam situações de arritmia fetal grave (*Quadro I*).

Quadro I - Diagnóstico pré-natal (Janeiro 1994 a Dezembro 1995)

	n	%
<i>Ecocardiogramas fetais</i>	1173	
<i>Diagnósticos</i>	61	5,2
<i>cardiopatia estrutural/arritmias</i>	56	5
<i>Falsos negativos</i>	3	0,3

Três exames foram falsos negativos (0,3%), respectivamente um recém-nascido com *truncus arteriosus* tipo I e dois com comunicação interventricular pequena.

Das crianças com diagnóstico pré-natal de cardiopatia, 18 foram avaliadas em internamento no nosso serviço no período neo-natal. Nestas o parto ocorreu em média pelas 37 semanas de gestação (35 a 38 semanas), sendo eutócico em 9 e por cesariana também em 9 casos. O peso médio ao nascer foi de 3,0 Kgs (1,4 a 4,0 Kgs). Todos os partos se efectuaram em hospitais centrais, excepto num caso. No *Quadro II e III* descrevem-se o tipo de patologia deste grupo.

Quadro II - Evolução global

<i>Nascimentos</i>	56 (*)
<i>Faleceram in utero</i>	5
<i>Internados</i>	18
<i>Operados</i>	6

- *Transposição das grandes artérias*
- *Coração univentricular*
- *Tetralogia de Fallot*
- *Aneurisma da aurícula direita*
- *Atrésia da pulmonar com septo intacto*
- *Truncus Arteriosus tipo I*

Mortalidade : 2 casos

(*) - *Dados sem confirmação*

Seis crianças foram submetidas a tratamento operatório, respectivamente *switch* arterial em transposição das grandes artérias, operação de Fontan em coração univentricular, correcção total de tetralogia de Fallot, correcção de *truncus arteriosus*, correcção de atrésia da

artéria pulmonar com septo interventricular intacto e, noutra criança, ressecção de aneurisma da aurícula direita.

Faleceram duas crianças no global, sendo uma delas a da atresia da pulmonar, que faleceu no pós-operatório.

Quadro III - Diagnóstico Pós-natal

Cardiopatias estruturais (Com DPN)	13
<i>Tetralogia de Fallot</i>	3
<i>Transposição das grandes artérias</i>	1
<i>Rabdomiomas</i>	2
<i>Aneurisma da aurícula direita</i>	1
<i>Coração univentricular</i>	1
<i>Comunicação interventricular</i>	1
<i>Estenose valvular pulmonar</i>	1
<i>Atrésia da válvula pulmonar</i>	1
<i>Insuficiência valvular tricúspida</i>	1
<i>Defeito do septo aurículo-ventricular</i>	1
Arritmias	4
<i>Taquicardia supra-ventricular</i>	3
<i>Flutter auricular</i>	1
Cardiopatias funcionais	1
<i>Regurgitação tricúspida transitória</i>	
Falsos negativos	3
<i>Truncus arteriosus</i>	1
<i>Comunicação interventricular</i>	2

Abreviaturas

DPN : diagnóstico pré-natal

No *Quadro IV* comparam-se estes dados com os estudos por nós realizados nos 4 anos precedentes^{10,11}, destacando-se em particular que a percentagem de fetos referenciados por risco fetal passou de 6 para 31 % no estudo actual, que o número de crianças com diagnóstico pré-natal de cardiopatia passou de 14 para 30 por ano e que, nas crianças avaliadas no período pós natal, a mortalidade desceu de 59 para 11%.

Quadro IV - Evolução do DPN das cardiopatias

Período	Jan 90 - Dez 93(*)	Jan 94 - Dez 95
<i>Principais modificações</i>		
<i>Referência por Risco Fetal</i>	6%	31%
<i>Nº casos com DPN</i>	14/ano	30/ano
<i>Mortalidade</i>	59%	11%

(*) Ref. 10 - 11

Abreviaturas: DPN: diagnóstico pré-natal

DISCUSSÃO

As grávidas portadoras dos factores de risco descritos no *Quadro V* têm indicação para serem avaliadas por

ecocardiografia fetal por existir uma maior probabilidade de ocorrência de cardiopatia no feto. Dos 1173 fetos de risco avaliados no presente estudo, só 5% apresentaram anomalia cardíaca. Esta é uma percentagem muito baixa, embora um pouco superior à média dos anos anteriores, cerca de 4%^{10,11}. O aumento do número de fetos com diagnóstico pré-natal neste grupo de risco passa quer pela melhoria da acuidade diagnóstica ecográfica nas consultas de alto risco obstétrico quer pelo aumento do número de fetos referenciados por risco fetal, pois é nestes que é maior a incidência de cardiopatia¹³. No presente trabalho, todas as crianças com cardiopatia confirmadas após o nascimento foram referenciadas por risco inerente ao feto, excepto duas. No entanto convém não esquecer que na maioria das que nascem com cardiopatia não existe nenhum risco prévio identificável¹⁵ e por outro lado, das grávidas com risco, só cerca de um terço são identificadas e referenciadas¹³. Torna-se pois fundamental alterar estes aspectos, em particular a nível dos cuidados primários de saúde, quer melhorando a identificação clínica das grávidas com risco¹⁶ quer, nas gravidezes sem risco, melhorando o diagnóstico ou a suspeita ecográfica de sinais directos ou indirectos de patologia cardíaca fetal, no *screening* do segundo trimestre da gravidez^{6,9}.

Quadro V - Grupos de fetos em risco para cardiopatia congénita. Indicações para ecocardiografia fetal.

1 - Risco familiar

História familiar de cardiopatia congénita, em particular nos pais ou irmãos.

Abortamentos de repetição de causa não esclarecida. História familiar de cromossomopatia ou doença genética.

2 - Risco Materno

Idade materna avançada.

Doenças maternas: diabetes; colagenose, fenilcetonúria.

3 - Risco ambiental

Exposição a agentes teratogéneos

Infecções

4 - Risco fetal

Atraso do crescimento. Alterações do líquido amniótico. Hidropisia fetal.

Outras malformações fetais: onfalocelo, hérnia diafragmática, artéria umbilical única; alterações renais, esqueléticas, etc.

Gravidez gemelar.

Arritmia cardíaca. Suspeita de malformação cardíaca no screening ecográfico obstétrico.

Não encontramos explicação para o facto de só termos avaliado 18 crianças no nosso serviço, sendo muito pouco provável que as restantes 38 tenham nascido e sido avaliadas noutros hospitais. Esta é seguramente uma falha inerente ao facto de este estudo ser retrospectivo. Também, por falta de respostas dos médicos assistentes, deixámos já de pedir o envio de um inquérito sobre controlo de qualidade do sector, que em tempos usámos⁵.

Nas crianças com cardiopatia avaliadas após o parto tornaram-se notórias as vantagens do diagnóstico pré-natal, em particular a influência na mortalidade neonatal, que na nossa instituição passou de 59 % nos últimos anos^{9,10} para 11% no estudo actual. Ainda que o número de crianças avaliadas seja pequeno, pensamos que este facto resulta, em particular, da programação do parto em hospitais centrais, evitando-se deste modo não só o diagnóstico tardio e o transporte por longas distâncias, mas também da oferta precoce ao recém-nascido de cuidados especializados.

Neste estudo foi igualmente frequente o parto por via baixa e por cesareana, havendo provavelmente uma incidência superior ao normal de cesareana neste grupo. A este respeito é de notar que o tipo de parto deve ser individualizado para cada criança. Exceptuando as situações de arritmias graves ou de insuficiência cardíaca *in utero* com hidropisia fetal, os bebés com cardiopatia, em geral, podem nascer por parto eutócico.

Por outro lado, o DPN permitiu a terapêutica médica no decurso da gravidez em quatro dos cinco casos com arritmia fetal grave, levando à conversão pré-natal das taquiarritmias, situação esta potencialmente letal se não for tratada precocemente¹². Um dos fetos faleceu em hidropisia por bradicardia extrema secundária a bloqueio aurículo-ventricular completo. O bloqueio aurículo-ventricular completo, muitas vezes associado a doença do colagénio materna, quando surge cedo na gravidez induz bradicárdias extremas, torna-se muito difícil de tratar^{12,17}.

CONCLUSÕES

Este estudo, ainda que retrospectivo e com as limitações apontadas, permitiu concluir que o diagnóstico pré-natal das cardiopatias congénitas acarreta nítidas vantagens para o feto. Estas vantagens contemplam no entanto, apenas uma pequena parte das crianças que nascem com cardiopatia. Torna-se assim premente a continuação do ensino e divulgação desta área, em particular junto dos médicos que trabalham em cuidados primários de saúde.

O facto de não termos conseguido avaliar no período

do pós-natal cerca de 60% dos fetos estudados, levanta a necessidade da realização, entre nós, de trabalhos prospectivos neste campo. O seguimento médico duma população de fetos bem definida, torna estes estudos difíceis e morosos, pelo que também são escassos as publicações sobre o tema na literatura internacional¹⁸.

BIBLIOGRAFIA

1. SAMPAYO F: Foetal Disrhythmias; Proc Ass Europ Paediat Cardiol, 1972; 8:15-16
2. SAMPAYO F: Electrocardiografia Fetal Indirecta. Contribuição para o estudo dos padrões normais durante a gravidez. Tese de Doutoramento, Lisboa 1975.
3. SAMPAYO F: Cardiologia Pré-natal. Bases Generales. Electrocardiografia Fetal. In Pedro A.Sanches, *Cardiologia Pediátrica. Clínica e Cirurgia*. Barcelona, Salvat, 1986.
4. BORGES A: Ecocardiografia Fetal. Um método não invasivo para o diagnóstico intra-uterino das cardiopatias congénitas e avaliação da circulação fetal; Rev Port Cardiol, 1985;2:159-61
5. MACEDO AJ, FERREIRA M, SAMPAYO F: Bases para o diagnóstico pré-natal das cardiopatias congénitas; Acta Med Port 1993; 6 (Suplem 1):15-42
6. MACEDO AJ, FERREIRA M: O seu bebé tem uma cardiopatia. (Diagnóstico in utero das cardiopatias no feto. Método e implicações em cuidados primários de saúde.) Manuais Universitários. Fundação C.Gulbenkian, Lisboa 1996.
7. MACEDO AJ, FERREIRA M, LIMA M: Diagnóstico pré-natal das cardiopatias congénitas. Aspectos sobre divulgação e ensino. Acta Med Port 1995; 8: 69-72
8. MACEDO AJ, FERREIRA M, SAMPAYO F: Diagnóstico pré-natal das cardiopatias congénitas; Rev Obst Ginecol, 1993; 11: 339-42
9. MACEDO AJ, FERREIRA M, LIMA M: Ecocardiografia fetal em Cuidados Primários de Saúde; Acta Radiol Port. 1995; 35:39-44
10. MACEDO AJ, FERREIRA M, BORGES A, SAMPAIO A, FERRAZ F, SAMPAYO F: Ecocardiografia fetal. Resultado de 3 anos de estudo; Acta Med Port 1993; 6 (Suplem 1):15-42
11. MACEDO AJ, FERREIRA M, LIMA M.: Contributo para o diagnóstico pré-natal das cardiopatias congénitas; Rev Port Cardiol 1994;13 (11): 823-31
12. TRIGO C, MACEDO AJ, FERREIRA M, AGUALUSA M, BERNARDINO L, LIMA M: Arritmias fetais. Casuística de 4 anos e meio; Acta Med Port 1995; 8: 73-9
13. BARATA I, MACEDO AJ, MASSA R, FERREIRA M, LIMA M: Diagnóstico pré-natal das cardiopatias congénitas. Realidade actual no Sul do País; Acta Med Port 1996; 9: 91-96
14. MACEDO AJ: Carta ao Editor. Rev Port Ped 1994; 25: 143
15. MASSA R, MACEDO AJ, BARATA I, NUNES MAS, TRIGO C, LIMA M: Recém-nascidos com cardiopatia. Diagnóstico pré e pós-natal. Acta Ped Port 1997, aceite para publicação
16. MACEDO AJ, FERREIRA M, LIMA M: O Clínico Geral e o diagnóstico pré-natal das cardiopatias congénitas; Rev Port Clin Geral 1997; 14: 41-5
17. MACHADO MV, TYNAN MJ, CURRY PVL, ALLAN LD: Foetal complete heart block. Br Heart J, 1988; 60: 512-5
18. MONTANA E, KHOURY MJ, CRAGAN JD, SHARMA S, DHAR P, FYFE D: Trends and outcomes after prenatal diagnosis of congenital cardiac malformations by fetal echocardiography in a well defined birth population; J Am Coll Cardiol 1996; 28: 1805-9
19. MONTANA E, KHOURY MJ, CRAGAN JD, SHARMA S, DHAR P, FYFE D: Trends and outcomes after prenatal diagnosis of congenital cardiac malformations by fetal echocardiography in a well defined birth population. J Am Coll Cardiol 1996, 28: 1805-9