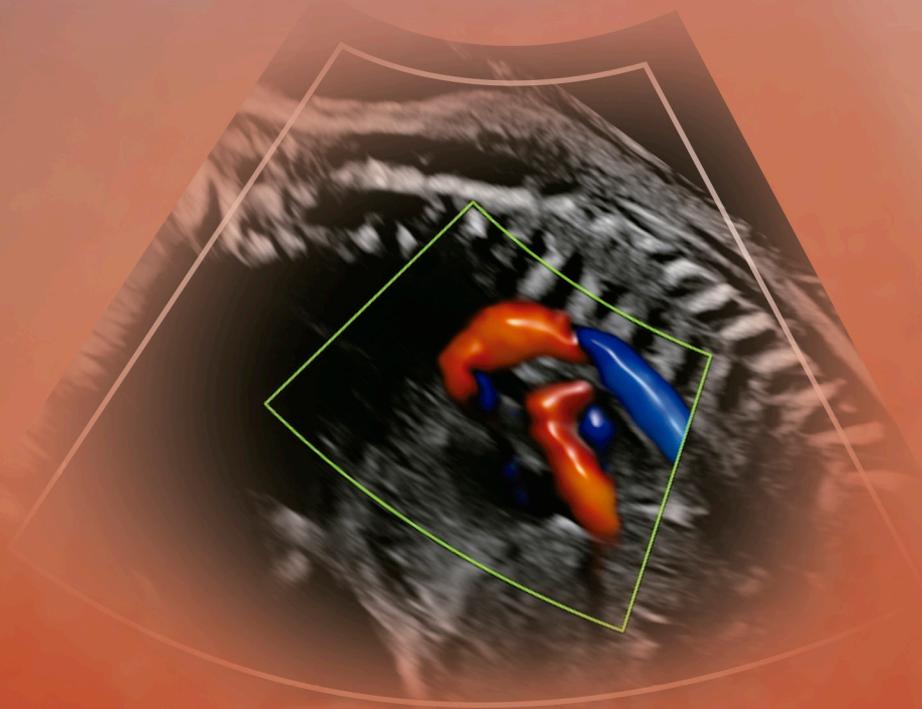


CONTÉM  
ACESSO A  
VÍDEOS

# Ecocardiografia e Cardiologia Fetal

NA PRÁTICA



**Autora**

**Marina M. Zamith**

**Coautoras**

Juliana Yoshinaga **Novaes**

Sara Soldera Modenez **Shiroma**

**Diivros**

# Sumário



## Parte I Noções Essenciais, 1

- 1 Ecocardiografia e Cardiologia Fetal: Introdução, 3**  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 2 Embriologia Cardíaca, 15**  
*Daniele Luminoso*  
*Maria Leticia Sperandeo de Macedo Luminoso*
- 3 Conceitos Básicos de Anatomia e Circulação Fetal, 27**  
*Juliana Yoshinaga Novaes*  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 4 Planos de Imagens na Avaliação Cardíaca Fetal, 35**  
*Juliana Yoshinaga Novaes*  
*Sara Soldera Modenez Shiroma*
- 5 Estudo com Doppler Intracardiaco, 47**  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 6 Avaliação do Ritmo Cardíaco, 61**  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 7 Avaliação da Função Cardíaca no Feto, 69**  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 8 Biometria Cardíaca Fetal, 81**  
*Juliana Yoshinaga Novaes*  
*Sara Soldera Modenez Shiroma*  
*Marina Maccagnano Zamith*

## Parte II Defeitos Cardíacos, 89

- 9 Análise Segmentar, 91**  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 10 Comunicação Interatrial, 99**  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 11 Comunicação Interventricular, 103**  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 12 Defeito do Septo Atrioventricular, 113**  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 13 Tetralogia de Fallot e Variantes, 123**  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 14 Truncus arteriosus, 137**  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 15 Dupla Via de Saída do Ventrículo Direito, 145**  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 16 Transposição das Grandes Artérias, 155**  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 17 Transposição Corrigida das Grandes Artérias, 167**  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 18 Estenose Aórtica, 173**  
*Marina Maccagnano Zamith*

- 19** Coarctação da Aorta e Interrupção do Arco Aórtico, 183  
*Marina Maccagnano Zamith*
- A** Coarctação da Aorta, 183
- B** Interrupção do Arco Aórtico, 192
- 20** Síndrome da Hipoplasia do Coração Esquerdo (e Variantes), 197  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 21** Estenose Pulmonar, 207  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 22** Atresia Pulmonar com Septo Íntegro, 215  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 23** Anomalia de Ebstein e Displasia da Valva Tricúspide, 223  
*Gustavo Antonio Guimarães Fávoro*
- 24** Atresia Tricúspide, 231  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 25** Isomerismo Fetal, 239  
*Melina Tertuliano Lima*  
*Juliana Yoshinaga Novaes*
- 26** Coração Univentricular, 249  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 27** Drenagem Anômala de Veias Pulmonares, 257  
*Marina Maccagnano Zamith*
- 28** Alterações da Drenagem Venosa Sistêmica, 265  
*Juliana Yoshinaga Novaes*  
*Sara Soldera Modenez Shiroma*
- 29** Anel Vascular e Outras Anomalias do Arco Aórtico e seus Ramos, 283  
*Juliana Yoshinaga Novaes*  
*Sara Soldera Modenez Shiroma*  
*Marina Maccagnano Zamith*
- A** Alterações Vasculares com Potencial de Causar Anel Vascular, 287
- B** Variações na Ramificação do Arco Aórtico, 297

- 30** Tumores Cardíacos Fetais, 301  
*Vitor Coimbra Guerra*

- 31** Derrame Pericárdico, 307  
*Marina Maccagnano Zamith*

- 32** Defeitos Cardíacos Raros, 313  
*Marina Maccagnano Zamith*

### Parte III Arritmias Cardíacas, 321

- 33** Arritmias Cardíacas, 323  
*Marina Maccagnano Zamith*

### Parte IV Alterações Funcionais, 341

- 34** Canal Arterial Restritivo, 343  
*Viviane da Silva Diniz*

- 35** Forame Oval Restritivo e Aneurisma da Membrana da Fossa Oval, 353  
*Marina Maccagnano Zamith*

**A** Forame Oval Restritivo, 353

**B** Aneurisma da Membrana da Fossa Oval, 357

- 36** Cardiomiopatias no Feto, 363  
*Marina Maccagnano Zamith*

- 37** Insuficiência Cardíaca Congestiva Fetal, 373  
*Claudia Regina Pinheiro de Castro Grau*  
*Leina Zorzanelli*

### Parte V Técnicas Especiais, 389

- 38** Ecocardiografia Fetal no Primeiro e Início do Segundo Trimestre, 391  
*Juliana Yoshinaga Novaes*

- 39** Tecnologias Avançadas em Ecocardiografia Fetal, 399  
*Juliana Yoshinaga Novaes*

**Parte VI Dúvidas do Dia a Dia, 411****40** Assimetria das Câmaras Cardíacas: o que Pensar, 413*Marina Maccagnano Zamith***41** Achados Ecocardiográficos sem Conotação Patológica, 419*Marina Maccagnano Zamith**Juliana Yoshinaga Novaes***42** Alterações Cardíacas Fetais nas Patologias Maternas, 427*Sara Soldera Modenez Shiroma**Marina Maccagnano Zamith***A** Diabetes Materno, 427**B** Doença Autoimune, 432**43** Alterações Cardíacas nas Patologias Obstétricas, 439**A** Restrição do Crescimento Intrauterino, 439  
*Sara Soldera Modenez Shiroma***B** Síndrome da Transfusão Feto-Fetal, 447  
*Christian Eric Sevrin***Parte VII Assuntos Especiais, 457****44** Avaliação Genética do Feto Cardiopata, 459*Mirlene Cecilia Soares Pinho Cemach***45** Intervenção Cardíaca no Feto, 467*Simone R. F. Fontes Pedra**Carlos A. C. Pedra**Fabio A. Peralta*

Índice Remissivo, 481



## Sumário dos Vídeos

---



**Vídeo 4.1.** Varredura ultrassonográfica dos 5 planos do coração fetal normal.

**Vídeo 4.2.** Doppler em cores na imagem de 4 câmaras, vias de saída e 3VT de um coração fetal normal.

**Vídeo 11.1.** CIV muscular médio-apical pequena-imagem de 4 câmaras. Observar o fluxo bidirecionado através da comunicação que é o mais habitual.

**Vídeo 11.2.** CIV perimembranosa central.

**Vídeo 12.1.** Defeito do septo atrioventricular total (DSAVT) forma balanceada.

**Vídeo 12.2.** Defeito do septo atrioventricular total (DSAVT) forma desbalanceada.

**Vídeo 13.1.** Tetralogia de Fallot: imagem de 4 câmaras normal.

**Vídeo 13.2.** Tetralogia de Fallot: imagem da CIV tipo mal alinhamento anterior com aorta cavalgando o septo interventricular em 50%.

**Vídeo 13.3.** Tetralogia de Fallot: via de saída direita identificando folhetos da valva pulmonar espessados e hipoplasia da valva e tronco pulmonar.

**Vídeo 14.1.** *Truncus arteriosus* tipo I.

**Vídeo 15.1.** Dupla via de saída do VD tipo tetralogia de Fallot.

**Vídeo 15.2.** Dupla via de saída do VD tipo TGA.

**Vídeo 16.1.** Transposição das grandes artérias (TGA).

**Vídeo 16.2.** Transposição das grandes artérias (TGA): vídeo demonstrando as artérias em paralelo.

**Vídeo 16.3.** Transposição das grandes artérias (TGA). Varredura até o plano de 3VT onde se visualizam apenas os dois vasos (aorta e a veia cava superior).

**Vídeo 17.1.** Transposição corrigida das grandes artérias (ainda presente a veia cava superior esquerdo drenando no seio coronariano dilatado).

**Vídeo 18.1.** Estenose valvar aórtica crítica, VE dilatado e com déficit contrátil.

**Vídeo 18.2.** Estenose valvar aórtica crítica, VE dilatado e insuficiência valvar mitral.

**Vídeo 19.1.** Coarctação da aorta: imagem de 4 câmaras com desproporção entre os ventrículos.

**Vídeo 19.2.** Coarctação da aorta: imagem de 3 VT com arco aórtico menor.

**Vídeo 19.3.** Coarctação da aorta: plano sagital do arco aórtico.

**Vídeo 20.1.** Hipoplasia do coração esquerdo.

**Vídeo 20.2.** Hipoplasia do coração esquerdo: plano sagital do arco ductal e aórtico identificando fluxo reverso para o arco aórtico através do canal arterial.

**Vídeo 21.1.** Estenose valvar pulmonar: valva pulmonar espessada, tronco pulmonar com dilatação pós-estenótica e Doppler em cores com fluxo turbulento e redução do fluxo na passagem pelo anel valvar.

**Vídeo 22.1.** Atresia pulmonar com septo íntegro: imagem de 4 câmaras com VD pequeno e hipertrófico.

**Vídeo 22.2.** Atresia pulmonar com septo íntegro e demonstração de fístulas coronário-cavitárias ao Doppler em cores.

**Vídeo 23.1.** Anomalia de Ebstein – implantação da valva tricúspide mais apical.

**Vídeo 24.1.** Atresia tricúspide. Imagem de 4 câmaras e via de saída do VE (CIV muscular).

**Vídeo 24.2.** Atresia tricúspide.

**Vídeo 25.1.** Isomerismo direito. Imagem do *situs* abdominal com VCI justaposta à aorta e 4 câmaras mostrando os 2 átrios simétricos (direitos) e defeito do septo atrioventricular total.

**Vídeo 25.2.** Isomerismo esquerdo. Veia ázigos dilatada posterior à aorta (corte sagital).

**Vídeo 25.3.** Isomerismo esquerdo. Feto com defeito do septo atrioventricular, bloqueio atrioventricular total e hidropsia.

**Vídeo 26.1.** Coração univentricular tipo esquerdo (dupla via de entrada para o ventrículo dominante tipo esquerdo) em feto de 16 semanas.

**Vídeo 26.2.** Coração univentricular tipo esquerdo – sequência do vídeo 26.1 identificando a artéria pulmonar posterior conectada ao ventrículo principal e a aorta anterior com a câmara rudimentar.

**Vídeo 26.3.** Coração univentricular tipo direito com conexão atrioventricular univentricular (valva AV única).

**Vídeo 26.4.** Coração univentricular tipo direito.

**Vídeo 26.5.** Coração univentricular tipo direito (continuação do vídeo 26.4) com dupla via de saída do ventrículo dominante.

**Vídeo 27.1.** Drenagem anômala total das veias pulmonares supracardíacas. O AE tem aspecto arredondado, nenhuma veia pulmonar conectada, aorta descendente distante do AE. No Doppler em cores é identificada a veia vertical posterior ao AE drenando na veia inominada.

**Vídeo 28.1.** Drenagem venosa sistêmica fetal normal. Podemos identificar veia umbilical, ducto venoso, veia cava inferior e veia hepática.

**Vídeo 28.2.** Agenesia do ducto venoso. Veia umbilical drenando diretamente para o AD.

**Vídeo 29.1.** Duplo arco aórtico: imagem do 3VT com Doppler em cores.

**Vídeo 29.2.** Arco aórtico tipo II (bovino): a artéria carótida esquerda tem origem no tronco braquiocefálico direito.

**Vídeo 29.3.** Artéria subclávia direita de origem aberrante (ARSA): imagem de 3VT e Doppler em cores com velocidade baixa. A ARSA é identificada originando no início da aorta descendente e tem trajeto retrotraqueal em direção ao lado direito do feto.

**Vídeo 29.4.** Arco aórtico à direita com canal arterial à esquerda.

**Video 30.1.** Rabdomiomas múltiplos.

**Video 33.1.** Taquicardia supraventricular.

**Video 33.2.** *Flutter* atrial.

**Video 33.3.** Bloqueio atrioventricular total (BAVT).

**Video 34.1.** Canal arterial com restrição grave do fluxo em feto de 38 semanas e 2 dias (uso de dipirona endovenosa): imagem de 4 câmaras com ventrículo direito dilatado e hipocinético.

**Video 34.2.** Canal arterial com restrição grave do fluxo: artéria pulmonar com fluxo muito reduzido e não é possível identificar fluxo no canal arterial.

**Video 34.3.** Canal arterial com restrição grave do fluxo (sequência do vídeo anterior): no corte sagital, o canal apresenta redução importante do diâmetro.

**Video 38.1.** Demonstrado os planos axiais do ecocardiograma fetal no primeiro trimestre.

# **Ecocardiografia e Cardiologia Fetal**

**NA PRÁTICA**

PARTE

I

---

# Noções Essenciais





## CAPÍTULO

# 1

## Ecocardiografia e Cardiologia Fetal: Introdução

*Marina Maccagnano Zamith*

### IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO DOS DEFEITOS CARDÍACOS CONGÊNITOS

Os defeitos cardíacos congênitos (DCCs) são as malformações congênitas mais prevalentes acometendo de 1% a 2% dos recém-nascidos (RNs). É um problema de saúde pública relevante já que aproximadamente 15 milhões de crianças são afetadas mundialmente e 300.000 mortes por ano serão decorrentes dessa patologia. Aproximadamente um em cada quatro bebês com DCC apresenta as formas mais graves que irão necessitar de procedimento cirúrgico no primeiro ano de vida.

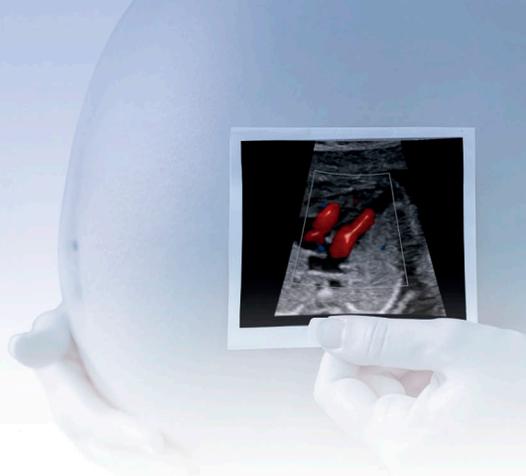
A prevalência é heterogênea entre os países e depende principalmente do grau de estratégias diagnósticas como o rastreamento precoce no período antenatal pelo ultrassom e na fase neonatal com o teste do coraçãozinho e avaliação clínica pelo neonatologista. Assim, quanto melhor o programa de rastreamento na fase pré-natal de uma região, maior será a prevalência de cardiopatias diagnosticadas.

Apesar dos avanços terapêuticos das últimas décadas, as cardiopatias congênitas estão entre as principais causas de mortalidade no primeiro ano de vida, com incidência muito variável de acordo com a região de nascimento e recursos para cuidados de terapia intensiva e tratamento cirúrgico. No Brasil, os DCCs representam a segunda principal causa de mortalidade em crianças menores de um ano de idade e a terceira

causa de óbito até os 30 dias de vida. Soma-se a isso o fato de que o RN com DCC grave e que nasce em maternidade sem serviço de cirurgia cardíaca permanece por período prolongado aguardando a transferência e, segundo estudos nacionais, 25% morrem no período neonatal.

O diagnóstico dos DCCs na fase fetal é reconhecido já há algumas décadas como um grande aliado na melhora da sobrevida e prognóstico, pois permite que o acompanhamento da gestação e a programação pós-natal sejam mais eficazes. Bebês com alguns tipos de cardiopatia como a transposição das grandes artérias, coarctação da aorta importante ou cardiopatia com fluxo sistêmico ou pulmonar dependente do canal arterial evoluem com descompensação hemodinâmica ao longo de horas após o nascimento, por vezes de forma súbita configurando um estado de emergência. O tempo em que o neonato permanece em baixo débito cardíaco ou com hipoxemia e acidose metabólica até o diagnóstico e tratamento é extremamente deletério e pode levar a óbito ou sequelas neurológicas irreversíveis.

O diagnóstico dos DCCs na fase fetal apresenta ainda uma incidência baixa como mostra a maioria dos estudos e isto se deve principalmente à maior complexidade da estrutura cardíaca para avaliação durante o ultrassom de rotina. Assim o nível de treinamento e experiência do profissional que realiza os exames de ultrassom além da qualidade do equipamento utilizado é fundamental para a identificação das cardiopatias congênitas.



## INDICAÇÕES DA ECOCARDIOGRAFIA FETAL

A etiologia dos DCCs é multifatorial, predominando fatores genéticos, epigenéticos e ambientais. O aumento das causas genéticas é esperado devido a ampliação do estudo com testes genômicos. O mesmo ocorre com os fatores ambientais que têm sido mais estudados como exposição ao alumínio, bário e aos poluentes atmosféricos. Eventos psicológicos como estresse podem estar relacionados com DCC fetal, porém são necessários maiores estudos.

Os principais fatores de risco para DCC, ou seja, com risco absoluto maior que 2% já identificados, estão listados na **Tabela 1.1**.

Porém, aproximadamente 85% a 90% dos bebês com DCC não apresentam nenhum fator de risco reconhecido até o momento. Assim o diagnóstico de DCC depende da identificação de alterações cardíacas pelo ultrassom obstétrico na rotina do pré-natal. Os centros de referência em cardiologia e ecocardiografia fetal observam maior incidência de detecção de DCC nas gestantes encaminhadas por alteração cardíaca identificada no ultrassom. Outras duas indicações frequentes em fetos com diagnóstico de DCC são o aumento da translucência nucal (TN) e a presença de malformações extracardíacas.

Descrevemos abaixo os fatores mais importantes que corroboram as indicações da ecocardiografia fetal. Mais importante ainda é observar que muitos deles são passíveis de prevenção e deveriam fazer parte das orientações a toda mulher em fase reprodutiva.

### Doenças metabólicas

O diabetes materno tipo I aumenta o risco de defeitos cardíacos em aproximadamente três vezes com risco maior se níveis de hemoglobina glicada acima de 8,5 % no início da gestação. As cardiopatias encontradas são variadas e estão descritas no Capítulo 42.

No diabetes pré-gestacional o risco de defeitos cardíacos ainda é aumentado em quase duas vezes além de ser responsável por alterações

**Tabela 1.1.** Indicações para a realização da ecocardiografia fetal.

Alteração do cariótipo fetal
Medida da translucência nucal aumentada $\geq 3,5$ mm ou acima do percentil 99
Ducto venoso reverso ou refluxo tricúspide no US morfológico de primeiro trimestre
Malformação extracardíaca
Gemelaridade
Alteração do ritmo cardíaco
Suspeita de malformação cardíaca no ultrassom
Crescimento fetal restritivo
Hidropsia
Gestação por reprodução assistida
Gestante portadora de cardiopatia congênita
História familiar de cardiopatia
Infecção materna: rubéola, citomegalovírus, coxsackie, parvovírus
Exposição a substâncias teratogênicas: retinoides, lítio, ácido valproico, fluoxetina, paroxetina, venlafaxina, inibidores da ECA
Exposição à radiação no primeiro trimestre
Doenças autoimunes: lúpus, esclerodermia, síndrome de Sjögren
Diabetes <i>mellitus</i> tipo I
Diabetes <i>mellitus</i> pré-gestacional ou diagnosticado no primeiro ou início do segundo trimestre
Uso de antiinflamatórios não hormonais, dipirona
Impossibilidade de avaliar o coração do feto nos 5 planos cardíacos durante o ultrassom no pré-natal
Outras indicações relatadas como potencial risco para DCC: obesidade (IMC $\geq 30$ ), peso abaixo do normal (IMC $\leq 18,5$ ), fumo, consumo de álcool, deficiência de ácido fólico, exposição ao bário, alumínio poluentes atmosféricos, eventos de estresse.

metabólicas pró-oxidativas e pró-inflamatórias no coração fetal. Essas alterações têm efeitos adversos na programação cardiovascular do feto com maior risco para doenças cardiovasculares na vida adulta. O diabetes gestacional, diagnosticado após o primeiro trimestre não está relacionado com DCC. A hipertrofia miocárdica em fases mais tardias da gestação pode ocorrer no

diabetes pré-gestacional e gestacional e é secundária ao controle glicêmico inadequado. Assim, níveis de Hb glicada acima de 6% nessa fase é indicação para a ecocardiografia fetal.

Gestantes com fenilcetonúria sem controle dos níveis de fenilalanina até a 10ª semana têm risco de o feto apresentar DCC em 12%. Se os níveis séricos de fenilalanina forem mantidos abaixo de 6 mg/dL antes da concepção, o risco aparenta ser igual ao da população normal.

A obesidade (IMC  $\geq 30$ ) e o peso abaixo do normal (IMC  $\leq 18$ ) têm sido relatados como potenciais fatores de risco para DCC, mas necessitam de maiores estudos.

## Teratógenos

A exposição a substâncias teratógenas entre 6 e 8 semanas de gestação aumenta o risco de DCC. As substâncias principais envolvidas estão citadas na **Tabela 1.1**. Vale ressaltar que os estudos desses medicamentos evoluem ao longo dos anos e medicações antes relatadas como fortemente associadas ao desenvolvimento de DCC na embriogênese podem se mostrar menos deletérias em estudos populacionais. Assim como novos estudos podem apontar drogas associadas a DCC. A seguir, abordaremos as principais substâncias teratógenas relacionadas com DCCs conhecidas até o momento em que este livro está sendo escrito.

### Antidepressivos

Os estados depressivos são frequentes na população, e estima-se que acometem aproximadamente 10% a 20% das mulheres em idade reprodutiva. Os antidepressivos tricíclicos foram a primeira geração de medicamentos desenvolvidos para tratar a depressão, mas seu uso diminuiu muito à medida que agentes mais seguros foram desenvolvidos. O uso dos inibidores da recaptação da serotonina tem sido frequente e tem-se demonstrado possíveis efeitos teratógenos na formação cardíaca. Os estudos ainda são conflitantes em apontar o real risco do uso de drogas como fluoxetina, paroxetina e sertralina que, no momento, aparenta ser baixo. A venlafaxina é apontada como tendo maior risco para DCC, já o escitalopram é relatado como sendo o mais seguro.

### Opioides

Apesar de o uso dessa classe de medicamentos ter sido relacionado com DCC, assim como a defeitos do tubo neural, estudos de coorte mais recentes não demonstraram uma associação significativa.

### Lítio

Foi descrito anteriormente como importante causador da anomalia de Ebstein; no entanto, estudos de coorte subsequentes concluíram que o risco é baixo. O risco-benefício deve ser avaliado nas gestantes que necessitam da medicação considerando essa nova informação.

### Ácido retinoico

É um derivado da vitamina A prescrito para tratamento de acne mais grave. A formação cardíaca depende da vitamina A, mas o excesso desta vitamina ou seus análogos (retinoides) causam defeitos no embrião e DCC, sendo as anomalias conotruncais e alterações do arco aórtico as mais frequentes.

### Anti-hipertensivos

A classe dos inibidores da enzima conversora da angiotensina (ECA) é utilizada por 40% das mulheres em fase reprodutiva e, portanto, é estimado que 10% a 20% das gestantes no primeiro trimestre estejam em uso dessa medicação. Este é mais um grupo de medicações consideradas anteriormente como risco moderado para DCC, no entanto um estudo de coorte com 1,3 milhão de gestantes não demonstrou essa associação e considerou a droga segura no primeiro trimestre. Porém é imperativo que essas medicações sejam descontinuadas por apresentarem efeitos adversos importantes para o feto a partir do segundo trimestre como insuficiência renal, oligoâmnio e restrição de crescimento.

A presença de hipertensão arterial materna também pode estar relacionada com DCC e pesquisas recentes com estudo genético de gestantes hipertensas identificaram genes específicos ligados à hipertensão arterial associados a cardiopatias específicas, mas mais estudos são necessários para melhor entendimento dessa associação.

## Antieméticos

O ondansetron é um antiemético efetivo e amplamente utilizado como opção no tratamento de náuseas e vômitos graves no período gestacional, porém a segurança do uso no primeiro trimestre tem sido controversa por causa de possível associação com fenda palatina e DCC. Estudos recentes têm demonstrado uma associação baixa quando avaliados pelos comitês de farmacovigilância mundiais.

## Álcool e tabaco

O consumo de álcool é elevado no mundo contemporâneo e estima-se que aproximadamente 50% das mulheres em idade reprodutiva consomem álcool. Os estudos mais recentes apontam para uma associação significativa entre a exposição ao álcool pelos pais e a presença de DCC aproximadamente 1,4 vez maior sendo a tetralogia de Fallot o DCC com maior correlação. Processos epigenéticos como a metilação do DNA, modificação das histonas e da expressão do RNAm são os possíveis mecanismos fisiopatológicos, porém a definição do mecanismo exato ainda necessita de maiores investigações. A instituição de programas de mudança de estilo de vida, sem álcool para o casal em época reprodutiva, é importante.

A exposição ativa e passiva ao cigarro durante a gestação expõe o feto a mais de 400 substâncias tóxicas como o monóxido de carbono (CO), o cádmio e a nicotina. A formação e maturação do sistema cardiovascular são reguladas por processos que dependem da tensão de oxigênio sanguíneo. A gestante fumante mantém o feto em um ambiente deletério de hipoxia crônica. O risco relativo para DCC é 27% maior em gestantes fumantes com idade  $\geq 35$  anos do que nas mais jovens. Os defeitos septais, as anomalias conotruncais e obstruções das vias de saída esquerda foram apontados como sendo os DCCs mais frequentes.

## Infecções virais na gestação

Os vírus que, quando presentes no início da gestação, aparentam ter maior associação ao DCC são os da rubéola e o citomegalovírus (CMV).

A síndrome da rubéola congênita foi a mais estudada e foram identificados os mecanismos envolvidos como a lesão das células endoteliais causando obliteração do fluxo vascular e diminuição do crescimento, além de distúrbios do DNA das células danificadas pela replicação viral. Na síndrome da rubéola congênita os defeitos cardíacos mais frequentes são a estenose dos ramos pulmonares, defeitos septais e a persistência do canal arterial após o nascimento. A infecção materna pelo vírus da rubéola tem sido menos comum graças à imunização. Na infecção por CMV não há dados suficientes que apontem os DCCs mais prevalentes. Algumas infecções virais no curso da gestação podem acometer a função miocárdica e serão discutidos em capítulo apropriado.

## Covid-19

O Covid-19 causa no hospedeiro complicações cardiovasculares isoladas (cardiomiopatia, derrame pericárdico) ou como parte de uma síndrome inflamatória multissistêmica. Nos fetos de gestantes acometidas houve poucos relatos de acometimento com derrame pericárdico. Até o momento não existem dados suficientes e de boa qualidade que demonstrem a transmissão vertical ou complicações perinatais tanto em gestantes com Covid-19 como em relação às diferentes vacinas.

## Autoanticorpos maternos

Os fetos de gestantes com autoanticorpos presentes na circulação, principalmente o anti-Ro e/ou o anti-La têm risco de desenvolver DCC e alterações no sistema de condução cardíaco com bloqueio atrioventricular (BAV) e miocardiopatia. Estes anticorpos são mais frequentemente associados ao lúpus eritematoso e a doença de Sjögren. No lúpus materno os DCCs mais frequentes apontados, na ausência de BAV, são os defeitos do septo atrial e ventricular e alterações valvares. No entanto, não está completamente elucidado quais os fatores relacionados; se seria a exposição às drogas para o tratamento da doença, os anticorpos maternos e/ou a ação das citocinas. A passagem destes anticorpos por meio

da placenta ocorre habitualmente entre 16 e 18 semanas e, segundo as diretrizes brasileiras, em ecocardiografia fetal (2019), é aconselhável que as gestantes sejam encaminhadas para a ecocardiografia fetal a partir dessa idade gestacional para acompanhamento e avaliação do sistema de condução pela estimativa do intervalo PR mecânico (ver Capítulo 42).

### Histórico familiar de DCC

O risco de recorrência dos DCCs é de 3% a 7% se a gestante tiver cardiopatia, de 2% a 3% se for o pai ou filho anterior. No caso de dois filhos anteriores acometidos, o risco pode chegar a 10%. O risco de recorrência é variável dependendo do tipo de defeito cardíaco. Com os avanços no tratamento das cardiopatias congênitas cada vez mais teremos pacientes gestantes que realizaram tratamento cirúrgico para defeitos cardíacos congênitos simples ou complexos. A comunicação interatrial (CIA) *ostium secundum* é a segunda cardiopatia congênita mais frequente e existem casos de transmissão familiar autossômica dominante relacionados com mutação do cromossomo NKX2-5. Esse gene é importante no desenvolvimento cardíaco e na manutenção da função do nó atrioventricular e miocárdio durante toda a vida adulta. O diagnóstico de CIA no feto é mais difícil devido a presença do forame oval pérvio nessa região, portanto, em gestações com histórico familiar de CIA é recomendado que a investigação seja realizada após o nascimento. A pesquisa genética também pode ser indicada nessa forma familiar, já que indivíduos aparentemente normais e sem cardiopatia podem ser portadores da mutação e ter risco de arritmias graves em casos já descritos na literatura de morte súbita.

A tetralogia de Fallot é a cardiopatia complexa que atualmente é mais prevalente em adultos do que em crianças. Gestantes que apresentaram algum tipo de anomalia conotruncal (como a tetralogia de Fallot sem alteração de microdeleção do cromossomo 22q11) têm um risco aproximado de 2% de DCC na sua prole. As lesões obstrutivas do coração esquerdo como estenose aórtica

ou coarctação da aorta têm um risco maior de até 10%.

### Hidropsia fetal

Aproximadamente 25% dos fetos com hidropsia têm causa cardíaca associada. Os fatores etiológicos mais frequentes são os secundários a arritmias (taquiarritmia ou bradiarritmia como o bloqueio atrioventricular total), lesão cardíaca estrutural com potencial para desenvolver disfunção miocárdica ou insuficiências valvares importantes ou quadros infecciosos com acometimento miocárdico no feto. Fetos hidrópicos devem realizar a ecocardiografia fetal não só para descartar possíveis causas cardíacas, mas também como coadjuvante no acompanhamento do risco de deterioração intraútero. Habitualmente o escore de risco cardiovascular é utilizado para esta finalidade.

### Malformação não cardíaca (MFNC)

A maioria dos defeitos extracardíacos pode estar associada ao DCC por derivar do mesmo tecido embriológico, principalmente o mesoderma esplâncnico e células da crista neural. Esta associação pode ocorrer na presença ou não de anomalias cromossômicas. A frequência desta associação é variável, dependendo dos critérios de inclusão nos estudos. Em estudos de autópsias, por exemplo, que avaliam os casos mais graves, a associação de DCC com MFNC chega a 66% com predomínio do sistema nervoso central (SNC) em 31%, geniturinário em 26% e gastrointestinal em 24%. Estudos recentes com ressonância magnética fetal (RNM) apontam para uma associação discretamente mais baixa dos DCCs com MFNC ao redor de 56% sendo o SNC ainda o principal sistema acometido em 25,4% dos casos, urogenital em 10,7% e gastrointestinal em 7%.

Com relação às anomalias craniofaciais, a fenda palatina e labial tem associação ao DCC em torno de 30%, sendo a comunicação interventricular (CIV), persistência do canal arterial (PCA), comunicação interatrial (CIA) e tetralogia de Fallot as mais encontradas segundo o registro global e banco de dados das anomalias craniofaciais.

A hérnia diafragmática em fetos euploides pode ter DCCs associados em 18% dos casos causando grande impacto na sobrevida e comorbidades (55% de sobrevida nos casos de hérnia diafragmática com DCC contra 88% de sobrevida sem cardiopatias associadas). As anomalias conotruncais são as mais frequentes (tetralogia de Fallot, dupla via de saída do ventrículo direito [VD], *truncus arteriosus* e interrupção do arco aórtico). As malformações adenomatoides císticas pulmonares (MACs) habitualmente causam deslocamento da posição cardíaca para o hemitórax contralateral pelo efeito de massa. Na MAC tipo II pode ter associação a malformações cardíacas sendo o defeito septal ventricular, a tetralogia de Fallot e o *truncus* os mais frequentes. No sequestro pulmonar existe a formação de tecido pulmonar sem conexão com árvore brônquica ou artéria pulmonar e assim a suplência arterial se origina da aorta torácica ou abdominal. Existem relatos da coexistência de MAC tipo II e sequestro pulmonar no mesmo paciente.

Nos defeitos da parede abdominal a onfalocele pequena (< 4 cm) tem associação a DCC (tetralogia de Fallot, CIV) em aproximadamente metade dos casos. Na onfalocele gigante, além do desvio do eixo cardíaco, ao redor de 33% apresenta DCC. É rara a ocorrência de DCC nos fetos com gastrosquise. Fetos com pentalogia de Cantrel (defeito da linha média da parede abdominal, do esterno e diafragma) frequentemente apresentam *ectopia cordis* (exteriorização do coração) com DCC (tetralogia de Fallot em 54% e dupla via de saída do VD em 46%). Na atresia de esôfago cerca de 28% dos fetos tem DCC. A avaliação completa da morfologia fetal é relevante visto que irá influenciar nas comorbidades e desfechos pós-natais.

## Retardo de crescimento intrauterino (RCIU)

A presença de RCIU em fetos com DCC não é tão comum, correspondendo a 13%. Assim como fetos com RCIU abaixo do percentil 3 têm associação de 5% com DCC. Os mecanismos fisiopatológicos principais são as alterações na hemodinâmica fetal e alterações placentárias associadas.

O RCIU tem sido relacionado com modificações do formato e função do coração com ventrículos mais globulares e disfunção diastólica. Importante salientar que estudos recentes demonstram que essas alterações permanecem na vida adulta e elevam o risco de doenças cardiovasculares.

## Marcadores ultrassonográficos de primeiro trimestre

Estudos demonstram que aproximadamente 56% dos bebês com cardiopatias maiores apresentam algum marcador de primeiro trimestre alterado. A translucência nucal (TN) acima do percentil 95 tem associação ao DCC em aproximadamente 44% dos casos dos fetos euploides. Além do aumento da TN, o ducto venoso com onda A reversa e a presença de refluxo tricúspide também são fortes indicadores. Estudo recente observou a seguinte associação a DCC: TN  $\geq$  95 em 36,5%, TN  $\geq$  99 em 21,3%, regurgitação tricúspide em 28,9% e fluxo alterado no DV em 27,5%. A ecocardiografia precoce no fim do primeiro trimestre ou início do segundo pode ser indicada quando esses marcadores estiverem presentes.

## Alterações do ritmo cardíaco

Certamente a verificação de alterações do batimento cardíaco fetal seja no ultrassom ou na ausculta durante o pré-natal é uma indicação para a avaliação cardíaca com o intuito de classificar o tipo de arritmia e orientar a necessidade de acompanhamento ou tratamento. As extrassístoles supraventriculares são as arritmias mais frequentes, habitualmente benignas. As taquiarritmias podem ocorrer de forma sustentada ou intermitente. As bradiarritmias sustentadas mais graves podem estar associadas a anomalias estruturais como o isomerismo esquerdo ou transposição corrigida das grandes artérias ou serem secundárias a doença autoimune materna como o lúpus materno. Discutiremos essas arritmias em capítulo específico.

## Idade materna avançada

A associação entre a idade materna e os DCCs é controversa e a etiologia não está totalmente elucidada. Algumas hipóteses envolvem a etiologia