

A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO INTRAÚTERO DAS MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS PASSÍVEIS DE CORREÇÃO CIRÚRGICA

THE IMPORTANCE OF INTRAUTERUS DIAGNOSIS OF CONGENITAL MALFORMATIONS PASSIVE OF SURGICAL CORRECTION

EMILLY GOMES COUTO FIGUEIREDO¹, ARSÊNIO JORGE RICARTE LINHARES², DIANDRA ALCÂNTARA JORDÃO²; MARIA EDUARDA DE FREITAS MELO², YANKA MARIA LEITE SANTOS², ROBERTA LOUISE KUNZLER ALVES DE ALMEIDA³

RESUMO

INTRODUÇÃO: A ultrassonografia morfológica realizada no segundo trimestre por profissional capacitado, se apresenta como método acessível e de escolha no rastreamento de afecções congênicas. No decorrer dos anos, os avanços na área de cirurgia fetal e a cirurgia pediátrica no recém-nascido tem reduzido as taxas de mortalidade neonatal. Assim, o estudo ultrassonográfico possibilita a avaliação da necessidade de intervenção cirúrgica no período intrauterino ou pós-parto precoce.

MÉTODOS: O presente trabalho baseou-se em uma revisão bibliográfica através das bases de dados LILACS e SCIELO.

RESULTADOS: A probabilidade da ocorrência de uma anomalia cromossômica ou estrutural varia entre 0,5 e 2% do total das gestações, sendo importante o reconhecimento das patologias passíveis de correção cirúrgica no intuito de preservar a vitalidade do feto e/ou recém-nascido, além de reduzir a morbimortalidade relacionada às complicações. O exemplo de patologias que necessitam de intervenção imediata ou intrauterina tem a síndrome da hipoplasia do ventrículo esquerdo com forame oval restritivo, obstruções duodenais, hérnia diafragmática congênita, hidrocefalia, mielomeningocele, entre outras. Ademais é necessário planejamento prévio, dado pelo diagnóstico precoce, visto que o centro de referência para o parto e a realização das intervenções deve ter aparato estrutural, profissional e tecnológico adequado devido o grau de complexidade dos procedimentos cirúrgicos e a necessidade de internação em UTI neonatal.

CONCLUSÃO: A detecção precoce de malformações congênicas evita desconhecimento de afecções na sala de parto, proporcionando uma melhor compreensão dos pais sobre o quadro do paciente, planejamento terapêutico e condições seguras para o momento do parto.

PALAVRAS-CHAVE: ULTRASSONOGRAFIA, MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS, CIRURGIA FETAL, CIRURGIA PEDIÁTRICA

ABSTRACT

INTRODUCTION: Morphological ultrasonography performed by trained professionals in the second trimester is an accessible method of choice for the screening of congenital conditions. Over the years, advances in the area of fetal surgery and pediatric surgery in the newborn have reduced rates of neonatal mortality. Thus, the ultrasonographic study allows the evaluation of the need for surgical intervention in the intrauterine period or early postpartum period.

METHODS: The present work was based on a bibliographical review through the LILACS and SCIELO databases.

RESULTS: The probability of occurrence of a chromosomal or structural anomaly varies between 0.5% and 2% of the total number of pregnancies. It is important to recognize the pathologies susceptible to surgical correction in order to preserve the vitality of the fetus and / or newborn, in addition to reducing morbidity and mortality. Like pathologies that require immediate or intrauterine intervention, we have left ventricular hypoplasia syndrome with restrictive oval foramen, duodenal obstructions, congenital diaphragmatic hernia, hydrocephalus, myelomeningocele, among others. In addition, previous planning is necessary, given the early diagnosis, since the reference center for delivery and the implementation of interventions must have adequate structural, professional and technological apparatus due to the complexity of the surgical procedures and the need for hospitalization in neonatal intensive care units.

CONCLUSION: The early detection of congenital malformations avoids ignorance of conditions in the delivery room, providing a better understanding of the parents about the patient's picture, therapeutic planning and safe conditions for the moment of delivery.

KEY-WORDS: ULTRASONOGRAPHY, CONGENITAL MALFORMATIONS, FETAL SURGERY, PEDIATRIC SURGERY

1. Centro Universitário de João Pessoa, João Pessoa
2. Centro Universitário Tiradentes, Maceió.
3. Imaginologia na UNIT.

Endereço para correspondência:
Emilly Gomes Couto Figueiredo
Email: emillycouth_97@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A ultrassonografia é um método de imagem imprescindível à prática clínica, com fins de prevenção, controle, diagnóstico e resolução terapêutica. Ademais, esse apresenta inúmeras vantagens que justificam o seu grande uso, como reprodutibilidade e ausência de exposição à radiação ionizante. Nesse cenário, existem em média sete exames de ultrassonografia na área da Ginecologia e Obstetrícia para acompanhamento da vitalidade e evolução fetal. Dentre esses se destacam o ultrassom padrão, ultrassom Doppler, ultrassom 3D e ultrassonografia morfológica¹.

Desde meados de 1960, o exame ultrassonográfico obstétrico vem se consolidando como ferramenta fundamental no acompanhamento gestacional² e hoje faz parte do acompanhamento pré-natal, devendo ser realizado ao menos um, entre 18 e 22 semanas de idade gestacional³.

A ultrassonografia obstétrica se apresenta como método acessível e de escolha no rastreamento de afecções congênitas, e quando realizado por profissional qualificado tem alta sensibilidade e especificidade na detecção destas, a fim de identificar os casos de alterações presentes na população geral, bem como reduzir o número de resultados falso-positivos que necessitem de posterior investigação⁴. Nesse contexto, aliado aos avanços na área de cirurgia fetal e cirurgia pediátrica no recém-nascido, o diagnóstico de malformações congênitas no exame ultrassonográfico morfológico de rastreamento pré-natal, tem reduzido as taxas de mortalidade neonatal. Frente à evolução da cirurgia intervencionista fetal, várias malformações que necessitam de intervenção imediata podem ser previamente tratadas, tais como: síndrome da hipoplasia do ventrículo esquerdo com forame oval restrito, obstruções duodenais, hérnia diafragmática fetal, hidrocefalia e, mais recentemente, a meningomielocelo⁵.

Em suma, como a utilização da ultrassonografia morfológica obstétrica é fundamental para o diagnóstico precoce de tais malformações, mostra-se imperioso o conhecimento dos aspectos ecográficos nas alterações congênitas para diagnóstico precoce e eficaz, além de avaliação da real necessidade de intervenção cirúrgica no período intrauterino e, pós-parto precoce.

MÉTODOS

Na presente revisão de literatura foram pesquisados artigos nas bases de dados PubMed, Repositório de publicações da USP e UNICAMP, Scientific Electronic Library Online (SciELO) e Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) dos quais foram escolhidos artigos na língua portuguesa e inglesa dos anos de 1997 a 2018. Utilizando os seguintes descritores: ultrassonografia, malformações congênitas, cirurgia fetal, cirurgia pediátrica, totalizando 18 artigos selecionados.

RESULTADOS

Malformações ou anomalias congênitas são anormalidades funcionais ou estruturais no desenvolvimento fetal com causas originadas anteriormente ao nascimento⁶. A probabilidade de ocorrência varia entre 0,5 e 2% do total de gestações⁷. Tais alterações podem ser identificadas durante a gestação, fase neonatal, tal como após a concepção – o que pode levar a danos irrever-

síveis⁶.

Para que o diagnóstico precoce seja adequado, permitindo, assim, o planejamento da terapêutica adequada para cada caso, é imperativo que o acompanhamento pré-natal seja efetivo. Nesse sentido, cabe a importância da ultrassonografia morfológica, realizada no segundo trimestre da gravidez, a qual permite a detecção de malformações congênitas, aumentando a acurácia e sensibilidade diagnóstica em gestantes com alterações fetais e/ou de alto risco⁸.

Em alguns estudos, a sensibilidade para detecção de anomalias fetais, abaixo da 24^a semana de gestação, foi de 93% para o sistema nervoso central; 45,2% para o sistema cardiovascular; 85,2% para o sistema gastrointestinal; 85,7% para o sistema urinário; 84,6% para o sistema musculoesquelético e 95,2% para as outras anomalias encontradas⁸.

Vale salientar que as malformações consideradas passíveis de tratamento intrauterino podem ser sanadas de maneira clássica, por cirurgia materno-fetal aberta ou por meio de fetoscopia – minimamente invasiva –; cada qual com as suas indicações⁷. Síndrome da hipoplasia do ventrículo esquerdo, obstruções duodenais, hérnia diafragmática congênita, hidrocefalia, mielomeningocele e malformação adenomatóide cística congênita (MACC) são exemplos de patologias que necessitam de intervenção intrauterina imediata por meio dos métodos supracitados.

Na Síndrome da hipoplasia do ventrículo esquerdo, o ventrículo esquerdo e a aorta apresentam graus variados de hipoplasia com estenose ou atresia da valva mitral e/ou aórtica⁹. Corresponde a 2% das cardiopatias congênitas, e é um dos acometimentos cardíacos fetais de maior facilidade no diagnóstico, tendo em vista que a desproporção do tamanho dos ventrículos é detectada na ultrassonografia obstétrica (figura 1). A identificação desta patologia no período pré-natal é de grande importância para o prognóstico, visto que é indicativa de intervenção fetal minimamente invasiva¹⁰.



Figura 1 - Imagem ultrassom ilustra uma assimetria de ventrículos. Cortesia do Dr. Maulik S Patel, (<https://radiopaedia.org/cases/patau-syndrome>)

A hérnia diafragmática congênita (HDC) trata-se de um defeito esporádico, com prevalência de aproximadamente 1 : 4.000 (figura 2). A sobrevida nos fetos com HDC isolada é de cerca de 50% após cirurgia pós-natal. Há, por isso, indicação de oclusão traqueal fetoscópica minimamente invasiva e reversível no contexto desta doença¹¹.



Figura 2 - Ilustra imagem ultrassom de uma hérnia diafragmática. cortesia do Dr. Laughlin Dawes (<https://radiopaedia.org/cases/congenital-diaphragmatic-hernia-25?lang=us>).

A hidrocefalia é definida como uma entidade clínica caracterizada por acúmulo intraventricular do líquido cefalorraquidiano – geralmente decorrente de processo obstrutivo na circulação liquórica, a exemplo do forame de Monro, aqueduto de Sylvius e espaço subaracnóideo –, o qual dilata progressivamente os ventrículos cerebrais (figura 3). Esta é etiologicamente ligada a fatores genéticos e ambientais, bem como herança multifatorial¹².



Figura 3 - Ultrassom da cabeça fetal exibindo uma ventriculomegalia bilateral – hidrocefalia. Cortesia do Dr. Varun Babu.

É válido destacar que esta é dita congênita quando diagnosticada ao nascimento, ou como vem acontecendo mais recentemente – devido ao diagnóstico precoce, ainda du-

rante a gestação, por meio da ultrassonografia, em detrimento da exclusividade do perímetro cefálico neonatal –, ainda no pré-natal¹². A avaliação e consequente reconhecimento precoce da alteração em questão são fundamentais para o planejamento do adequado tratamento intrauterino.

É sabido que os defeitos do tubo neural são responsáveis pela maioria das anomalias congênitas do sistema nervoso central. Na mielomeningocele, a qual tem como principal tipo a espinha bífida, há um defeito de fechamento da porção posterior do tubo neural durante a quarta semana de gestação. Trata-se de uma das mais frequentes malformações congênitas, causadora de importantes sequelas neurológicas¹³.



Caso cortesia do Dr. Maulik S Patel, Radiopaedia.org, rID: 23105

A cirurgia fetal aberta é experimentalmente indicada na mielomeningocele. Em função da sua peculiaridade técnica, apresenta riscos materno-fetais intrínsecos, como complicações durante a operação, prematuridade no trabalho de parto, corioamnionite, ruptura de membranas uterinas, ruptura do útero e necessidade de partos cesáreos para todas as gestações subsequentes⁷.

Nessa lógica, é de grande importância ressaltar que estudos concluíram que o risco de morte de gestante submetida à cirurgia fetal equivale-se ao de uma cesariana. Tal risco depende, entretanto, do tipo de anormalidade congênita – dado que a maior causa de óbito relaciona-se à ruptura prematura das membranas amnióticas.

DISCUSSÃO

A ultrassonografia morfológica do segundo trimestre, somada à qualificação dos operadores, são grandes contribuintes para o diagnóstico intrauterino das malformações congênitas permitindo adequado planejamento terapêutico para essas situações^{8,14}.

As anormalidades morfológicas representam a segunda principal causa de mortalidade em menores de um ano de idade¹⁵. O atual conhecimento das anomalias congênitas passíveis de correção cirúrgica permite o diagnóstico pré-natal dessas condições, evitando o desconhecimento de possí-

veis afecções na sala de parto e fornecendo possibilidades de tratamento intrauterino ou pós-parto imediato¹⁴. De fato, grande parte desse tipo de afecções deve ser reparada ao nascimento, e a necessidade de intervenção fetal é influenciada pela idade gestacional ao diagnóstico, pela presença de defeitos associados e pelas condições maternas⁷.

A quantidade de líquido amniótico é um dos sinais que surgem inicialmente alertando para a possibilidade de anomalias fetais¹⁴. A exemplo tem-se a síndrome de transfusão feto fetal (STFF) que ocorre na gestação monocoriônica, em que o feto doador apresentará oligodrâmnio, enquanto o feto receptor apresentará polidrâmnio - a identificação precoce dessa condição permite a realização da ablação das anastomoses vasculares melhorando os prognósticos dos fetos⁷.

A ultrassonografia antes da 24ª semana de gestação apresentou maior sensibilidade para o diagnóstico de anomalias do sistema nervoso central¹⁵, influenciando positivamente o desfecho clínico dessas condições. A cirurgia intrauterina para correção da mielomeningocele além de diminuir a mortalidade associada a essa condição também reduz os ônus para o setor público com o atendimento desses pacientes. Todavia a realização de intervenções eficazes e seguras necessita de centros capacitados¹⁶.

Dentre as malformações congênicas as mais frequentes são as cardiopatias, as quais possuem alta mortalidade no primeiro ano de vida¹⁵. Esse dado contrapõe-se a reduzida sensibilidade ultrassonográfica na sua detecção, 45,2%⁸, o que caracteriza o diagnóstico dessas condições um processo complexo¹⁷. A detecção desses eventos é de extrema relevância tendo em vista que o restabelecimento, ainda no período neonatal, da função cardiovascular, através da intervenção cirúrgica, influencia positivamente na maturação hígida de órgãos vitais como os pulmões, o cérebro e o próprio coração. Além disso, nos casos em que a intervenção fetal não é possível, a precocidade da cirurgia pediátrica, no período neonatal, reduz os riscos de expor o recém-nascido a complicações e morte¹⁸.

O diagnóstico pré-natal de uma anomalia congênita necessita de uma conduta informativa, cautelosa e delicada, aos pais para que eles compreendam melhor a patologia em questão¹⁴, fornecendo as implicações prognósticas, orientações e planejamento do parto e indicando as possibilidades de locais adequados para nascimento assim como os tratamentos disponíveis¹⁷. Após o entendimento da gravidade do quadro, a família terá que lidar com estratégias de enfrentamento da situação¹⁷. Assim, o diagnóstico precoce dessas condições possibilita o preparo familiar, psicológico e financeiro, além de possibilitar adequado planejamento terapêutico, repercutindo em redução da morbilidade associado a esses casos.

CONCLUSÃO

A detecção precoce de malformações congênicas evita desconhecimento de afecções na sala de parto, proporcio-

nando uma melhor compreensão dos pais sobre o quadro do paciente, planejamento terapêutico e condições seguras para o momento e local do parto.

REFERÊNCIAS

- Meleti D, Caetano ACR, Machado LM, Nardoza, Araujo JE, Moron AF. A ultrassonografia rotineira em pré-natal de baixo risco colabora com a diminuição das mortalidades maternas e neonatais? FEMINA. 2010; 38(8).
- Peralta CFA, Barini R. Ultrassonografia obstétrica entre a 11a e a 14a semanas: além do rastreamento de anomalias cromossômicas. Campinas, 2011.
- Salomon LJ, Alfirevic Z, Chalouhi GE, Ghi T, Kagan KO, Lau TK, Pappageorghiou AT, Raine-Fenning NJ, Stirnemann J, Suresh S, Tabor A, Timor-Tritsch IE, Toi A. ISUOG Practice Guidelines: performance of first trimester fetal ultrasound scan. Ultrasound Obstet Gynecol. 2013; 41(2): 102-113.
- Goulart BNG de, Chiari BM. Testes de rastreamento x testes de diagnóstico: atualidades no contexto da atuação fonoaudiológica. Pró-Fono Rev de Atualização Científica. 2007; 19(2).
- Pedreira DA. Avanços em cirurgia fetal. São Paulo, 2016.
- Lima NA, Silva CF, Santos MM, Fernandes TAAM, Lucena EES. Perfil epidemiológico das malformações congênicas em recém-nascidos no estado do Rio Grande do Norte no período DE 2004 A 2011. Rev Bras de Ciências da Saude. 2018; 22(1): 45-50.
- Sbragia L. Tratamento das malformações fetais intraútero. Rev Bras de Ginecologia e Obstetrícia. 2010; 32(1): 47-54.
- Neto CN, Souza ASR de; Moraes Filho OB de, Noronha AMB. Validação do diagnóstico ultrassonográfico de anomalias fetais em centro de referência - Pernambuco. Rev da Associação Médica Brasileira. 2009; 55(5): 541-6.
- Fantini AF, Gontijo Filho B, Martins C, Lopes RM, Heiden E, Vrandecic E, Vrandecic M. A operação de Norwood modificada para tratamento da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo. Rev Bras Cir Cardiovascular. 2004; 19(1): 42-6.
- Zielinsky P. Malformações cardíacas fetais. Diagnóstico e conduta. Arq. Bras. Cardiol. 1997; 69(3).
- Deprest J, Gratacos E, Nicolaidis KH. Fetoscopic tracheal occlusion (FETO) for severe congenital diaphragmatic hernia: evolution of a technique and preliminary results. Ultrasound Obstet Gynecol. 2004; 24(2): 121-6.
- Cavalcanti DP, Salomão MA. Incidência de hidrocefalia congênita e o papel do diagnóstico pré-natal. Jornal de Pediatria. 2003; 79(2).
- Sá MRC, Orsini M, Abelheira L, Sohler MP. Perfil de crianças com mielomeningocele em hospital de referência - Rio de Janeiro. Rev Bras de Neurologia. 2010; 46(4).
- Moreira MEL, Jose MA, Carvalho M de. O recém-nascido de alto risco: teoria e prática do cuidar. Rio de Janeiro: Fiocruz; 2004: 376-420.
- Catarino CF, Gomes MASM, Gomes SCS, Magluta C. Registros de cardiopatia congênita em crianças menores de um ano nos sistemas de informações sobre nascimento, internação e óbito do estado do Rio de Janeiro, 2006-2010. Epidemiol. Serv. Saúde. 2017; 26(3): 535-43.
- Laveriano VL, Lopez WS, Tupa MM et al. Cirurgia intrauterina para la corrección de espina bífida: a propósito del primer caso exitoso reportado en el Perú. Rev Peru Ginecol Obstet. 2017; 63(4): 627-33.
- Lopes LM. Diagnóstico intrauterino de cardiopatia: implicações terapêuticas. Rev Soc Cardiol. 2015; 25(3): 122-5.
- Bueno M, Kimura FA. Perfil de recém-nascidos submetidos à cirurgia cardíaca em hospital privado do Município de São Paulo. Rev. Esc. Enferm. USP. 2008; 42(1).