

DOI: <http://dx.doi.org/10.31365/issn.2595-1769.2026.0375>

Principais cuidados na sala de parto e tratamento pós-natal de recém-nascidos portadores de cardiopatia congênita

*Update on key care practices in the delivery room and postnatal care of newborns with congenital heart disease**Atención principal en la sala de partos y tratamiento posnatal de recién nacidos con cardiopatías congénitas*Nathalie Jeanne Magioli Bravo-Valenzuela¹Eliane Lucas²Rafael Pimentel Correia³

¹ Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira, Universidade Federal do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro-RJ, Brasil; SOPERJ, Comitê de Cardiologia Pediátrica - Rio de Janeiro-RJ, Brasil; Hospital Federal de Bonsucesso, Setor de Cardiologia Pediátrica. Rio de Janeiro-RJ, Brasil. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1491-4877>

² SOPERJ, Comitê de Cardiologia Pediátrica - Rio de Janeiro-RJ, Brasil; Faculdade de Medicina Estácio de Sá (IDOMED), Pediatria - Angra dos Reis-RJ, Brasil; Faculdade de Medicina Serra dos Órgãos (UNIFESO), Pediatria - Teresópolis-RJ, Brasil. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5945-8660>

³ Hospital Federal de Bonsucesso, Setor de Cardiologia Pediátrica - Rio de Janeiro-RJ, Brasil; Hospital Estadual dos Lagos - Araruama-RJ, Brasil; Hospital Estadual Roberto Chabo - Araruama-RJ, Brasil. ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-8352-3016>

Autor correspondente:

Nathalie Jeanne Magioli Bravo-Valenzuela¹E-mail: njmbravo@cardiol.br / njmbravo@icloud.com

RESUMO

Introdução: As cardiopatias congênitas (CC) são os defeitos congênitos de maior prevalência. O diagnóstico precoce, especialmente quando há repercussão fetal e neonatal, possibilita o planejamento do parto em unidades adequadas para o atendimento desses recém-nascidos. **Objetivo:** O objetivo deste estudo foi apresentar uma atualização sobre o manejo pré e pós-natal de algumas das principais CC críticas estruturais e arritmias com importante repercussão hemodinâmica fetal e neonatal, como a transposição das grandes artérias (TGA), a anomalia de Ebstein, o bloqueio atrioventricular total (BAVT) e a taquicardia supraventricular por reentrada (TSVP). **Fonte de dados:** A metodologia foi realizada por revisão narrativa de artigos relevantes dessas cardiopatias, com enfoque na atualização da prática clínica. Fonte de dados obtida após busca no PubMed, LILACS e no Google Scholar. **Síntese dos dados:** As CC críticas e as arritmias com repercussão hemodinâmica necessitam de uma abordagem terapêutica específica, sendo fundamental salientar alguns tópicos sobre o atendimento desses pacientes. **Conclusões:** A detecção precoce facilita o aconselhamento parental, possibilita melhor planejamento do parto e otimiza a conduta terapêutica pós-natal, reduzindo, assim, as taxas de morbidade e mortalidade relacionadas às cardiopatias.

Palavras-Chave: Cardiopatias Congênitas; Coração Fetal; Recém-Nascido.

ABSTRACT

Introduction: Congenital heart diseases (CHDs) are the most prevalent congenital defect. Early diagnosis, especially when there are fetal and neonatal repercussions, enables the planning delivery in units equipped to care for these newborns. **Objective:** This study aimed to present an update on the prenatal and postnatal management of some of the main critical structural CHDs and arrhythmias with significant fetal and neonatal hemodynamic repercussions, such as transposition of the great arteries (TGA), Ebstein's anomaly, complete atrioventricular heart block (CAVB), and reentrant supraventricular tachycardia (SVT). **Data source:** The methodology comprised a narrative review of relevant articles on the mentioned CHDs, with a focus on updating clinical practice. Data was obtained after searching PubMed, LILACS, and Google Scholar. **Data synthesis:** Critical CHDs and arrhythmias with hemodynamic repercussions require a specific therapeutic approach, and it is essential to highlight some topics regarding the care of these patients. **Conclusions:** Early detection facilitates parental counseling, enables better birth planning, and optimizes postnatal therapeutic management, thereby reducing morbidity and mortality rates related to heart disease. **Keywords:** Congenital heart disease; Fetal heart; Newborn.

RESUMEN

Introducción: Las cardiopatías congénitas (CC) son las más prevalentes. El diagnóstico precoz, especialmente cuando existe impacto fetal y neonatal, permite planificar el parto en unidades adecuadas para la atención de estos recién nacidos. **Objetivo:** El objetivo de este estudio fue presentar una actualización sobre el manejo prenatal y posnatal de algunas de las principales CC estructurales críticas y arritmias con impacto hemodinámico fetal y neonatal significativo, como la transposición de las grandes arterias (TGA), la anomalía de Ebstein, el bloqueo auriculoventricular completo (BAVC) y la taquicardia por reentrada supraventricular (TSV). **Fuente de los datos:** La metodología se llevó a cabo mediante una revisión narrativa de artículos relevantes sobre estas cardiopatías, con énfasis en la actualización de la práctica clínica. La fuente de los datos se obtuvo tras búsquedas en PubMed, LILACS y Google Académico. **Síntesis de los datos:** Las CC críticas y las arritmias con impacto hemodinámico requieren un enfoque terapéutico específico, y es fundamental destacar algunos aspectos relacionados con la atención de estos pacientes. **Conclusiones:** La detección temprana facilita la orientación parental, permite una mejor planificación del parto y optimiza el manejo terapéutico posnatal, reduciendo así la morbilidad y la mortalidad relacionadas con las cardiopatías congénitas.

Palabras Clave: Cardiopatías Congénitas; Corazón Fetal; Recién Nacido.

INTRODUÇÃO

A incidência de cardiopatia congênita (CC) é de aproximadamente 1%, sendo uma importante causa de mortalidade no período neonatal. O diagnóstico pré-natal da CC possibilita melhor manejo pré-natal e pós-natal e o planejamento do parto, minimizando a mortalidade perinatal relacionada à malformação cardíaca. O rastreio e diagnóstico pré-natal da CC é realizado por exames de ultrassom morfológico de primeiro e segundo trimestre e o ecocardiograma fetal, sendo este último realizado em geral após 18 semanas (idealmente entre 24 e 28 semanas de gestação).

Quando não diagnosticadas no período fetal, o “teste do coraçãozinho” (= saturação periférica de oxigênio mensurada por oximetria de pulso no membro superior direito e em um dos membros inferior, correspondendo a avaliação pré e pós-ductal, respectivamente) é um procedimento não invasivo que possibilita a detecção de CC críticas antes da alta da maternidade (sensibilidade 76% e especificidade 99%).

As CC possuem um amplo espectro de apresentações, desde defeitos menores sem repercussões hemodinâmicas até CC críticas e ou arritmias potencialmente de risco.¹ Neste último grupo, os recém-nascidos (RNs) são clinicamente instáveis logo após o nascimento, necessitando de uma abordagem terapêutica específica e/ou intervenções hemodinâmicas e

cirúrgicas. O objetivo deste trabalho é sinalizar alguns tópicos na sala de parto que devem ser salientados diante do recém-nascido cardiopata.

MÉTODO

A metodologia foi realizada por revisão narrativa de artigos relevantes sobre as principais CC críticas estruturais e arritmias com importante repercussão hemodinâmica fetal e neonatal. Foi realizada busca no PubMed, LILACS e no Google Scholar e selecionados os estudos com enfoque no pré-natal e pós-natal da CC.

MANEJO PRÉ E PÓS-NATAL

A detecção pré-natal da CC possibilita planejamento do parto e o manejo terapêutico mais eficaz. O momento indicado do parto raramente deve ser modificado na presença da CC. A literatura mostra que os pacientes com CC nascidos entre 39 e 40 semanas apresentam menor morbidade e mortalidade em comparação com aqueles nascidos prematuros.¹ Constituem exceções as cardiopatias com repercussão hemodinâmica fetal que evoluem progressivamente, ocasionando insuficiência cardíaca congestiva (ICC), hidropisia intraútero podendo evoluir ao óbito.²

Podemos classificar em quatro níveis de cuidado na sala de parto, baseado no tipo de CC e a sua possibilidade de instabilidade ao nascimento (Quadro1).³

Quadro 1 - Planejamento perinatal estratificado para cardiopatias congênitas

Nível de Cuidado	Definição	Exemplos de Cardiopatia Congênita	Planejamento Pré-Natal	Parto	Recomendações para a Sala de Parto
1	CC sem instabilidade hemodinâmica nas primeiras semanas de vida	- Lesões com <i>shunt</i> (ex.: CIA, CIV, DSAV) - Arritmias benignas	Agendar avaliação ambulatorial com cardiologia pediátrica	Parto vaginal espontâneo	Manejo de rotina na sala de parto
2	CC com estabilidade hemodinâmica na sala de parto, mas que requer intervenção ou cirurgia antes da alta hospitalar	- Lesões dependentes do canal arterial ou fisiologia complexa, com provável necessidade de intervenção ou cirurgia neonatal (ex.: SHCE, atresia pulmonar com septo íntegro, <i>truncus arteriosus</i>) - Taquiarritmias não sustentadas ou controladas	Criar plano de cuidados para estabilização na sala de parto e manejo neonatal no hospital local, com previsão de transporte	Parto vaginal ou indução. Neonatologista presente na sala de parto	Iniciar prostaglandina em baixa dose para lesões dependentes do canal arterial
3	CC com risco de instabilidade imediata após o nascimento	- TGA com forame oval restritivo - Tetralogia de Fallot com agenesia da VP e disfunção miocárdica - Anomalia de Ebstein grave - SCEH com septo atrial restritivo - Arritmias sustentadas ou BAV com insuficiência cardíaca	Equipe cirúrgica de plantão ou, na impossibilidade, coordenar transferência urgente para centro terciário com cirurgia cardíaca neonatal	Indução planejada (39 semanas). Parto em centro com UTI neonatal e equipe de cardiologia pediátrica	Equipe preparada para realizar atrioseptostomia por balão ou ECMO. Considerar terapia para hipertensão pulmonar. Iniciar prostaglandina imediatamente
4	CC com instabilidade esperada que requer intervenção cirúrgica urgente na sala de parto	- SCEH com septo interatrial íntegro - TGA com septo interatrial com restrição severa e/ou canal fechado - Anomalia de Ebstein ou Tetralogia de Fallot com agenesia VP e hidropsia - Arritmias com hidropsia	Plano multidisciplinar, com parto em serviço com cirurgia cardíaca e equipe cirúrgica pronta	Cesárea planejada (38-39 semanas)	Iniciar prostaglandina. Considerar cirurgia para atrioseptostomia e terapia para hipertensão pulmonar. Avaliar necessidade de ECMO

CC – Cardiopatia congênita; CIA – Comunicação interatrial; CIV – Comunicação interventricular; DSAV – Defeito do septo atrioventricular; SCEH – Síndrome do coração esquerdo hipoplásico; TGA – Transposição das grandes artérias; VP- valva pulmonar; ECMO – Oxigenação por Membrana Extracorpórea; BAV – Bloqueio atrioventricular.

Fonte: Adaptado de Donofrio MT, Skurow-Todd K, Berger JT, McCarter R, Fulgum A, Krishnan A, Sable CA. Risk-stratified postnatal care of newborns with congenital heart disease determined by fetal echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 2015;28(11):1339-1349. doi: 10.1016/j.echo.2015.07.005.

SITUAÇÕES ESPECIAIS

Algumas CC críticas, inclusive com diagnóstico prévio através da ecocardiografia fetal, que representam apenas 35-40% desses casos,⁴ necessitam de um planejamento estratégico para obter uma satisfatória evolução. Dentre essas, estão:

1. Síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH)

Entendendo

A SCEH, também chamada hipoplasia do coração esquerdo, descreve um espectro de malformações cardíacas caracterizadas por hipodesenvolvimento do lado esquerdo do coração, com obstrução severa das vias de entrada (válvula mitral) e saída (válvula aórtica e aorta) do ventrículo esquerdo (Figura 1).⁵

Incidência

Corresponde a 7,5% das cardiopatias congênitas em recém-nascidos, e é responsável por 25% dos óbitos por CC na primeira semana de vida.⁵ De 25 a 30% dos portadores de SCEH apresentam anormalidades do sistema nervoso central.

Diagnóstico pré-natal

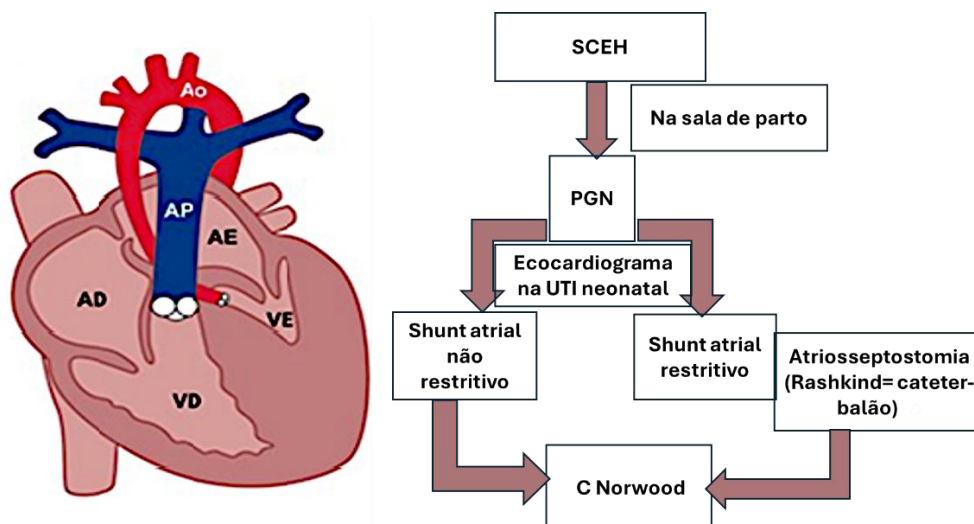
No feto, o ventrículo direito fornece sangue para a circulação sistêmica através do canal arterial. Após o parto, com a redução da resistência vascular pulmonar, há aumento do fluxo pulmonar e maior retorno venoso para o átrio esquerdo (AE). Para a sobrevivência, torna-se essencial a existência de um forame oval (FO) adequado, que permita o fluxo do AE para o átrio direito (AD) e, conseqüentemente, para o ventrículo direito (VD).⁶ Outro fator importante

é a permeabilidade do canal arterial (CA), que garante o fluxo sistêmico para a aorta descendente.

Manejo pós-natal

O início imediato da administração de prostaglandina E1 é fundamental para a manutenção da perfusão sistêmica.⁷ A realização do ecocardiograma permite avaliar as dimensões e o fluxo através do FO. Quando restritivo com dimensões reduzidas, indica-se a atrioseptostomia por balão (procedimento de Rashkind) para ampliar o canal de comunicação entre os átrios.⁸ Esses procedimentos são importantes para a estabilização inicial do recém-nascido. A sobrevivência de neonatos com SHCE depende de uma série de três cirurgias paliativas que visam estabelecer uma fisiologia do tipo Fontan, que separa as circulações sistêmica e pulmonar. Nessa fisiologia, o ventrículo direito assume o papel do ventrículo sistêmico, levando sangue oxigenado para o corpo, enquanto o sangue não oxigenado se dirige diretamente das veias cavas para a circulação pulmonar. O primeiro estágio - cirurgia (C) de Norwood -, realizado na primeira semana de vida, garante a estabilização inicial. O segundo estágio ocorre por volta dos 4 a 6 meses de vida, e o terceiro estágio é tipicamente concluído por volta dos 2 anos de idade.⁹ Podemos indicar como alternativa da C de Norwood nos neonatos de alto risco, o procedimento híbrido como aqueles com prematuridade, baixo peso ao nascer (<2 kg) ou comorbidades significativas.¹⁰ Essa abordagem menos invasiva combina cateterismo cardíaco e um procedimento cirúrgico sem circulação extracorpórea, ou seja, a bandagem bilateral das pulmonares e a colocação de *stent* no canal arterial. A Figura 1 ilustra o manejo pós-natal do RN com SCEH.

Figura 1 - Desenho esquemático das características anatômicas e o fluxograma ilustrando o manuseio pós-natal do RN com SCEH. AD: átrio direito; VD: ventrículo direito; AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; Ao: aorta; AP: artéria pulmonar; PGN: prostaglandina; C: cirurgia Norwood 1 (= cirurgia complexa em que é criada uma neoaorta combinando-se a aorta hipoplásica e a artéria pulmonar proximal, a artéria pulmonar distal é fechada e uma fonte de fluxo sanguíneo pulmonar é estabelecida pois o VD fica conectado à neoaorta).



2. Transposição das grandes artérias (TGA)

gestacional.

Entendendo

A TGA é CC na qual a aorta está conectada ao VD e a artéria pulmonar ao VE e, assim, uma circulação em paralelo, necessitando de comunicações intracardiacas para permitir a sobrevivência.¹¹ Após o nascimento, ocorre diminuição da resistência vascular pulmonar (RVP), levando ao aumento do fluxo pulmonar e do retorno venoso ao AE. Esse aumento pressórico no AE pode causar fechamento parcial ou total do FO, reduzindo o shunt atrial (AE→AD) e prejudicando a oxigenação do VD e da aorta (Figura 2).¹²

Incidência

A TGA é a uma cardiopatia cianogênica mais frequente no período neonatal e equivale a 5 a 7% de todas as CC. Observa-se prevalência maior no sexo masculino, com relação 2:1, em conceitos de grávidas com diabetes pré-

Diagnóstico pré-natal

O diagnóstico é possível através da ecocardiografia fetal, sendo importante fator no prognóstico podendo reduzir a morbidade e mortalidade relacionada a essa CC. Salientamos que apesar do avanço tecnológico, o diagnóstico pré-natal da TGA ainda é **baixo (<50%)** principalmente na TGA simples, ou seja, com septo interventricular íntegro, pois a imagem do coração fetal no plano de quatro câmaras é normal nesses casos.

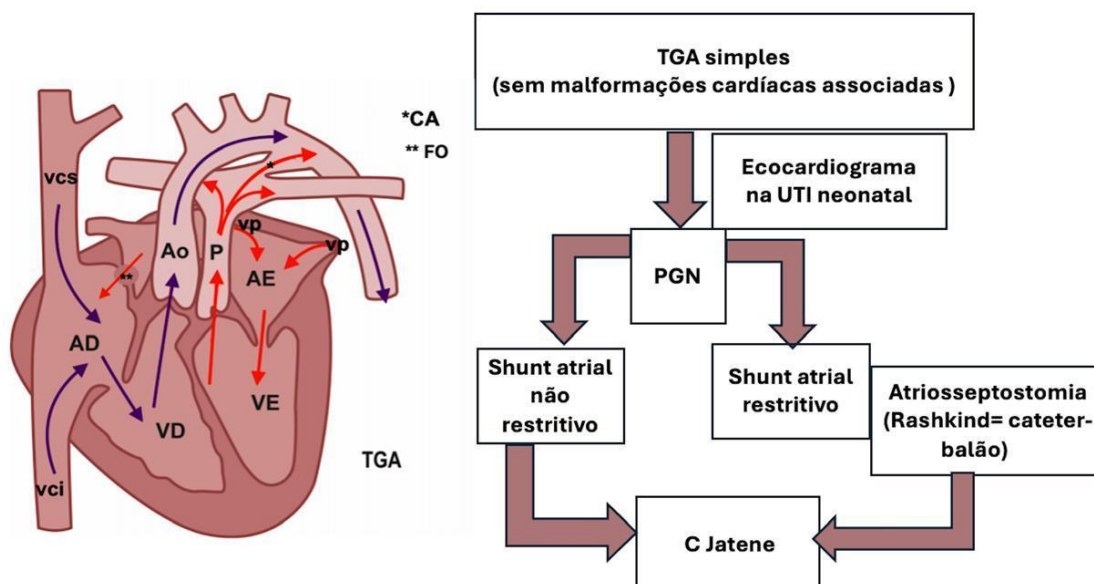
Manejo pós-natal

A ecocardiografia é fundamental para avaliar o FO ou comunicação interatrial (CIA). Em casos em que o *shunt* atrial é restritivo, realiza-se atriosseptostomia por balão (procedimento de Rashkind) para estabilizar o recém-nascido.¹³ A administração de prostaglandina E1 (PGE1) e a atriosseptostomia são práticas recomendadas

para manter a circulação entre átrios antes da correção anatômica, ainda que a simples permeabilidade do CA não seja suficiente para impedir hipóxia e acidose.¹³ Em certas situações, a TGA pode estar associada à hipertensão pulmonar, causando shunt do CA da direita para a esquerda, resultando em “cianose paradoxal” (saturação pré-ductal menor que pós-ductal).¹⁴ Nessas apresentações clínicas, são indicados vasodilatadores pulmonares como milrinona e

óxido nítrico (NO) para preservar a oxigenação cerebral e melhorar a hemodinâmica.¹⁵ A correção cirúrgica atual da TGA - cirurgia de Jatene (*switch* arterial) - deve ser realizada idealmente entre 7 dias e 3 semanas de vida, antes da regressão do ventrículo esquerdo com queda sustentada da RVP.¹⁶ A Figura 2 ilustra o manuseio pós-natal do RN com TGA simples (= TGA sem outras malformações associadas).

Figura 2 - Desenho esquemático da circulação em paralelo e o fluxograma ilustrando o manuseio pós-natal do RN com TGA simples (= TGA sem outras malformações associadas). VCS: veia cava superior; VCI: veia cava inferior; AD: átrio direito; VD: ventrículo direito; vp: veia pulmonar; Ao: aorta; AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; P: artéria pulmonar; PGN: prostaglandina. C: cirurgia Jatene (= cirurgia de troca das artérias).



3. Anomalia de Ebstein

Entendendo

A anomalia de Ebstein é definida como o deslocamento apical da implantação da valva tricúspide (VT). Decorre da falha na delaminação das suas cúspides durante a cardiogênese. Assim, a VT não se encontra em topografia habitual dentro do VD, e sim deslocada em direção à ponta do coração. Isso resulta em uma

redução do VD funcional causado por “atrialização” da sua via de entrada (Figura 3). Quanto maior o deslocamento das suas cúspides septal e inferior, menor será o VD funcional e maiores serão os sintomas.¹⁷

Incidência e etiopatogenia

Ocorre numa frequência de 3 a 7% das cardiopatias fetais e em 1 a cada 20.000 nascidos vivos. A anomalia de Ebstein tem sido associada

à ingestão materna de carbonato de lítio, droga utilizada para tratar psicose maníaco-depressiva, aventando que o lítio seja um teratôgeno específico.¹⁸

Diagnóstico pré-natal

O diagnóstico fetal da anomalia de Ebstein é feito pelo plano 4 câmaras do coração fetal no ultrassom. O deslocamento apical do anel valvar tricúspide verdadeiro acima de 8mm/m² em relação ao anel mitral confirma o diagnóstico.¹⁹ Há risco de disfunção cardíaca com cardiomegalia resultante do aumento da insuficiência tricúspide, taquiarritmia e aparecimento de hidropisia fetal. A cardiomegalia precoce pode comprometer desenvolvimento normal dos pulmões. Não raro ocorre óbito neonatal fetal por *shunt* circular precoce por dificuldade ventilatória.

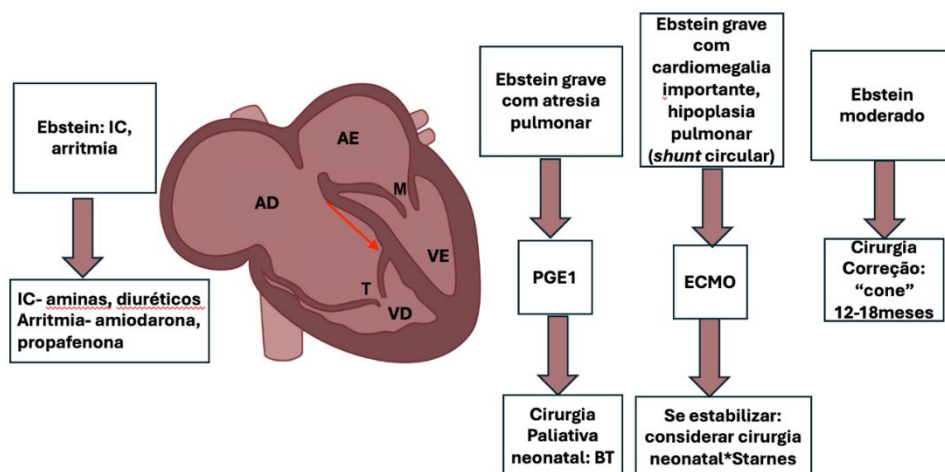
Manejo pós-natal

Não raro, ocorre óbito neonatal fetal por dificuldade ventilatória nos casos mais severos. O agravamento das condições intraútero pode

indicar a resolução da gestação antes da maturidade pulmonar. O parto deve ser realizado em hospital terciário, sob os cuidados de equipe de cardiologia pediátrica e cuidados intensivos pediátricos. Nas formas graves de anomalia de Ebstein associadas ao hipofluxo pulmonar, a cianose é severa, sendo indicada a prostaglandina E1 para manter o canal arterial pérvio e posterior a cirurgia paliativa (*shunt* sistêmico-pulmonar).

Nas apresentações da anomalia de Ebstein menos graves, encontramos graus variados de cianose, que em geral, diminui após os primeiros dias ao cair a resistência vascular pulmonar. Nas apresentações da anomalia de Ebstein com insuficiência cardíaca congestiva, estão indicadas as amins e diuréticos. As arritmias, quando presentes, necessitam tratamento antiarrítmico (amiodarona, propafenona, entre outros). A cirurgia corretiva pode ser a plastia da valva, sendo atualmente a técnica mais utilizada na reconstrução cônica da valva tricúspide descrita pela equipe do Dr. José Pedro da Silva, a ser realizada, em geral entre 12 e 18 meses.^{20,21} A Figura 3 ilustra o manuseio pós-natal.

Figura 3 - Desenho esquemático das características anatômicas e o fluxograma ilustrando o manuseio pós-natal do RN com anomalia de Ebstein. AD: átrio direito; VD: ventrículo direito; AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; M: valva mitral; T: valva tricúspide; PGE1: prostaglandina E1; BT: cirurgia de Blalock-Taussig (anastomose sistêmico-pulmonar); ECMO: circulação de membrana extracorpórea; C: Starnes: fechamento da valva tricúspide + BT mantendo ou ampliando CIA; "Cone": técnica de cone da valva tricúspide (= reposicionamento da valva tricúspide).



4. Arritmias

4.1. Bloqueio Atrioventricular Total (BAVT)

Entendendo

No bloqueio atrioventricular completo (BAVT) ou total, há uma dissociação completa entre a atividade atrial e a ventricular, com frequência ventricular usualmente abaixo de 60 bpm.²²

Incidência

Ocorre em 1 a cada 15 a 20 mil nascidos vivos, com mortalidade global elevada, sendo 75-90% no BAVT associado a cardiopatia estrutural e cerca de 20% no BAV autoimune com coração estruturalmente normal. O BAVT pode ocorrer em fetos sem cardiopatia estrutural ou estar associado a cardiopatias como o isomerismo esquerdo (14-42% dos casos), a transposição das grandes artérias congenitamente corrigida e o defeito do septo atrioventricular (DSAV) desbalanceado. Nos fetos sem cardiopatia estrutural, o BAVT congênito autoimune é o mais frequente. O risco para BAVT fetal em gestantes com anticorpos anti-RO e/ou anti-La positivo (s) é de 1-5%, e nas com hipotireoidismo o risco é 9 vezes maior, e o risco de recorrência de 11-19% (filho anterior com BAVT).²³ Agentes anticonvulsivantes, ácido retinoico, infecções virais também podem estar relacionados à BAVT não autoimune e sem doença estrutural.²³

Diagnóstico e manejo pré-natal

No ecocardiograma, a avaliação da frequência cardíaca fetal (FCF) e do ritmo é realizada pelo registro da avaliação simultânea da sístole atrial e ventricular. Em geral, habitualmente, utilizamos o Doppler para

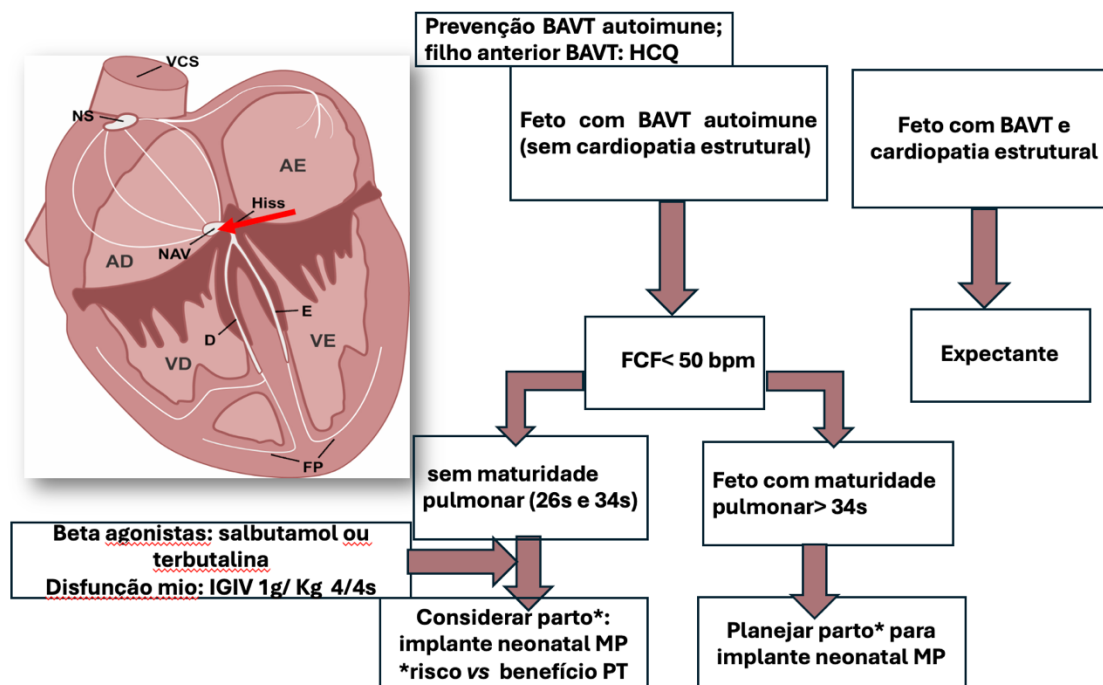
registro dos fluxos de via de entrada (mitral) e saída do ventrículo esquerdo (aórtico), em que a onda A do fluxo mitral representa a sístole atrial e o aórtico a sístole ventricular (V). Assim, a mensuração do tempo entre as ondas A e V reflete a condução elétrica atrioventricular, e sua correlação com PR mecânico já foi validada, possibilitando para detectar anormalidades da condução AV como o bloqueio atrioventricular.^{23,24}

No BAV autoimune, a passagem passiva via placentária dos autoanticorpos ocorre a partir de 11s e o > período de risco para BAVT está entre 18-24s. Assim, a Diretriz Brasileira de Cardiologia Fetal recomenda: monitorar FCF e intervalo AV por ecocardiograma fetal seriado semanal entre 18-26 semanas (s) de gestação. Após 26s, avaliar a cada 4 semanas se o intervalo AV (=PR mecânico) se mantiver estável ou for normal e se ocorrer aumento progressivo desse intervalo ou se for maior que 150ms, manter avaliação semanal.²²

Nesse cenário são considerados com alto risco para evolução com BAVT fetal: mães com altos títulos de anti-Ro/anti-SSA (> 50U/ml) e subtipos anti-Ro kD52, anti-Ro kD5260 e 48 kD La (anti-SSB) e fetos com ecogenicidade atrial aumentada e/ou insuficiência tricúspide moderada ou importante.^{25,26} O monitoramento da função cardíaca fetal é crucial nos fetos com BAV.

Não existe uma diretriz para avaliação da função cardíaca fetal como existe na avaliação anatômica e vários parâmetros podem ser utilizados para essa avaliação. O escore cardiovascular, também conhecido com escore dos 10 pontos, foi validado pelo Prof. James Huhta e combina parâmetros básicos Doppler ultrassonográficos. Esse escore é utilizado para avaliar fetos em risco para insuficiência cardíaca e avalia predição de risco para hidropisia e mortalidade perinatal.^{23,27} A Figura 4 ilustra o manuseio pré-natal do BAVT.

Figura 4 - Desenho esquemático do sistema de condução elétrica do coração e o fluxograma ilustrando o manuseio pré-natal do bloqueio atrioventricular total (BAVT). VCS: veia cava superior; NS: nó sinusal; AD: átrio direito; NAV: nó atrioventricular; E: esquerdo; D; direito; FP: fibras de Purkinge; VD: ventrículo direito; AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; HCQ: hidroxicloroquina; IGIV: imunoglobulina intravenosa; s: semanas; MP: marcapasso; PT: prematuridade.^{22,23,28,29,30,31}



Manejo pós-natal

O recém-nascido hemodinamicamente estável, com FC > 50 bpm, assintomático, não tem urgência no implante do MP. Nos hidróticos e/ou FC < 50 bpm, o parto deve ser planejado para implante pós-natal imediato do marcapasso cardíaco. O pediatra, na sala de parto, deve observar sinais de comprometimento cardiovascular, como palidez, má perfusão: prover suporte oxigênio, combater a hipotermia e instalar ECG monitor. Se BAVT com sinais de baixo débito: epinefrina 0,01 mg/kg/ via intravenosa ou 0, 1m/kg endotraqueal ou atropina 0,02 mg/kg/dose IV (dose mínima 0,1mg e máxima 0,5 mg). Infusão contínua de epinefrina ou, ainda, quando disponível, de isoproterenol, podem ser instaladas para suporte hemodinâmico pré-implante do marcapasso cardíaco.^{23,30,31} Nos casos em que o parto ocorreu em hospital sem recursos de cirurgia cardíaca, o marcapasso

transcutâneo pode ser uma alternativa temporária até o transporte do RN.³²

Como instalar o MP transcutâneo? No mesmo equipamento utilizado para cardioversão, gire o botão (seta) alterando para o modo marcapasso, defina modo do marcapasso como assíncrono, defina a FC desejada como a adequada para idade e a selecione a corrente a ser utilizada (em geral iniciamos com 5 mA, considerando aumentar para 10mA), troque as pás de CV para adesivos. Os adesivos devem ser colocados em posição anteroposterior no tórax ou infraclavicular e ápice cardíaco (distância de 4 cm entre os adesivos). Para avaliar se a corrente elétrica do MP está eficaz: observe o aumento da FC e a presença de espícula do marcapasso antes do QRS ao ECG monitor.³³

4.2. Taquicardias

As taquiarritmias podem ser divididas

em: taquicardia sinusal (TS), taquicardia supraventricular (TSV) e taquicardia ventricular (TV). O tipo mais comum é a TSV, responsável por aproximadamente em 70% a 90% dos casos no período fetal, atrioventricular (AV) com risco de progressão para hidropisia de 30% a 40%.^{34,35}

Taquicardia supraventricular (TSVP)

Entendendo

A taquicardia supraventricular por reentrada é o tipo mais comum de taquicardia no feto e na criança. Em geral, é causada por um circuito de reentrada no qual o nó AV conduz o impulso por via anterógrada dos átrios para os ventrículos, e uma via acessória rápida conduz o impulso ventricular de volta para os átrios. As frequências atrial e ventricular são idênticas, com FC fetal de 220 a 300 bpm com condução 1:1 e relação VA/AV < 1 (intervalo VA curto).^{34,35}

Incidência

A maioria dos corações é estruturalmente normal, mas a anomalia de Ebstein é conhecida por estar associada a vias acessórias. Durante a pandemia de Covid-19, alguns estudos demonstraram um aumento significativo na incidência de taquicardia supraventricular, provavelmente como resultado da hipóxia fetal causada pela infecção do SARS CoV-2 na placenta.^{36,37}

Diagnóstico e manejo pré-natal

A frequência cardíaca fetal pode ser avaliada e monitorada pela ultrassonografia com Doppler e pela Ecocardiografia fetal. O diagnóstico pré-natal da TSVP pode ser realizado de forma não invasiva pela análise do Doppler ou pela análise dos movimentos causados pelas contrações atriais e ventriculares durante a sístole. A sístole atrial corresponde à onda A no Doppler das válvulas AV, por Doppler convencional ou tecidual, e no Doppler venoso (veia pulmonar, veia cava e *ductus venosus*) e via modo M pela contração da parede atrial. A sístole ventricular é identificada pelo Doppler do

fluxo aórtico ou pulmonar, ou pelo movimento sistólico da parede ventricular no modo M.^{13,22,23-25} O escore cardiovascular (escore dos 10 pontos), que combina parâmetros básicos Doppler ultrassonográficos, é utilizado para avaliar sinais de insuficiência cardíaca. O manejo pré-natal está descrito no fluxograma da Figura 5.

Manejo pós-natal

No recém-nascido (RN) com taquicardia supraventricular (TSVP), classicamente a frequência cardíaca (FC) estará acima de 220 bpm, com onda P ausente ou anormal, QRS estreito (duração < 0,09 segundos) e FC não variável (intervalo R-R regular) ao ECG monitor ou 12 derivações. O ECG não deve atrasar a sua conduta; assim, para a conduta inicial, o ECG monitor é suficiente. Na TSVP, com instabilidade hemodinâmica (sinais de baixo débito cardíaco ou insuficiência cardíaca): suporte de oxigênio, ECG monitor, monitorar pressão arterial e oximetria e cardioversão elétrica sincronizada na carga inicial de 0,5 a 1 J/kg aumentado até 2 J/kg nas cargas subsequentes.

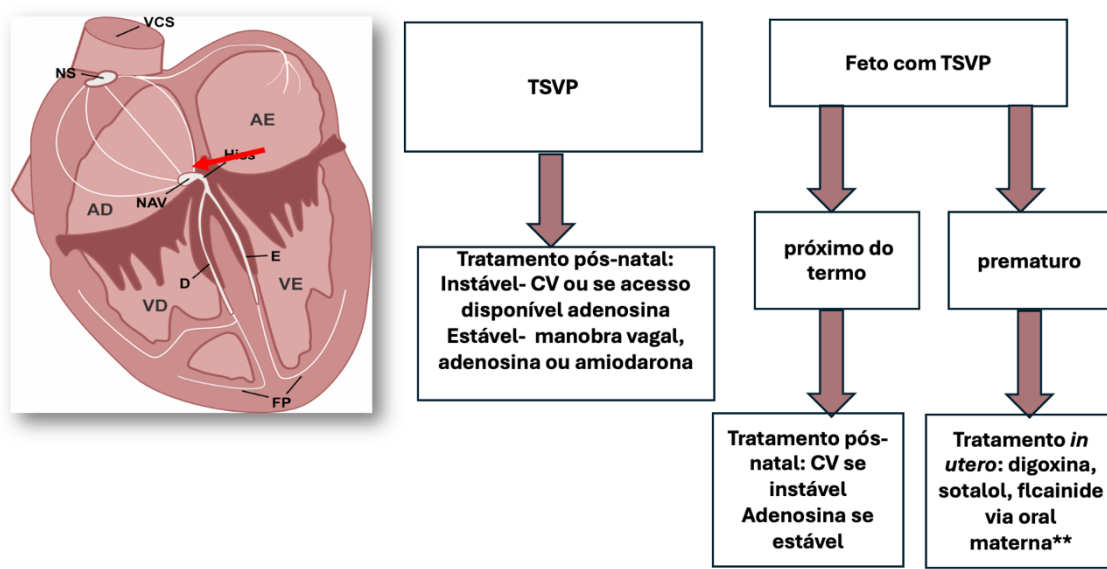
Atenção para a cardioversão (CV): material de reanimação cardiopulmonar em “modo de espera”, analgesia pré-CV, e gel condutor para evitar queimadura da pele. Todos esses procedimentos não devem atrasar a CV. Na presença acesso venoso, a adenosina pode ser utilizada. Na TSVP, com estabilidade hemodinâmica (sem sinais de baixo débito cardíaco ou insuficiência cardíaca): suporte de oxigênio, ECG monitor, monitorar pressão arterial e oximetria, manobra vagal (gelo na face) e no insucesso da manobra vagal reverter com adenosina via intravenosa (ou ainda via intraóssea). Fazer a adenosina com 5ml de soro fisiológico em bolus na dose 0,1mg/kg/dose e se necessário repetir com o dobro da primeira dose (doses máximas: 6mg na dose 1ª e 12mg na subsequente).

Atenção: todo o material de reanimação cardiopulmonar deve ser preparado e verificado antes do uso da adenosina. Após a reversão da TSVP, medicação antiarrítmica com betabloqueador ou amiodarona deve ser

discutida com cardiologista.³⁰ A Figura 5 ilustra o

manejo pós-natal na TSVP.

Figura 5 - Desenho esquemático do sistema de condução elétrica do coração e o fluxograma ilustrando o manuseio pré-natal da taquicardia supraventricular (TSVP). VCS: veia cava superior; NS: nó sinusal; AD: átrio direito; NAV: nó atrioventricular; E: Feixe de Hiss esquerdo; D; Feixe de Hiss direito; FP: fibras de Purkinge; VD: ventrículo direito; AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; CV: cardioversão elétrica.



PLANEJAMENTO DO PARTO DOS FETOS DIAGNOSTICADOS COM DOENÇA CARDÍACA CONGÊNITA

O planejamento do parto deve levar em conta três fatores principais: [1] o risco de instabilidade hemodinâmica ao nascimento; [2] os recursos da região; [3] a presença de complicações obstétricas.

Escolha do hospital e transporte do recém-nascido

A maioria dos recém-nascidos com CC não precisa de cuidados especializados no período perinatal e as recomendações são feitas para serem nascerem no hospital local e ser seguidas como pacientes externos.¹⁶ No entanto, se for preciso a presença de uma equipe de cardiologia pediátrica especializada e de cuidados intensivos após o parto o local de nascimento deve levar em conta essas

necessidades especiais, evitando os efeitos deletérios do transporte nesses recém-nascidos (RN).⁶ O transporte desses RN, quando graves, requer unidades de UTI móveis, com equipe de saúde especializada, bombas de infusão para medicações como a prostaglandina, aminas, suporte ventilatório, monitores de saturação e cardíaco.

Idade gestacional para a realização do parto

Estudos recentes têm demonstrado que em fetos diagnosticados com CC graves o parto tende a ser realizado mais cedo do que naqueles em que o diagnóstico de CC é feito após o nascimento.¹⁷ Esse achado é particularmente preocupante, dado que os recém-nascidos saudáveis nascidos entre 37 e 38 semanas têm maior risco de piores resultados em comparação com os nascidos mais tardiamente entre 39 e 40 semanas.^{6,18} Estudos têm demonstrado que recém-nascidos com CC têm maior período de

permanência em unidade de cuidados intensivos e maior mortalidade quando nascidos antes de 39 semanas.¹⁸ Portanto, na ausência de indicações fetais ou maternas de prematuridade, as vantagens potenciais de um parto prematuro eletivo dos fetos com CC devem ser cuidadosamente consideradas.⁶

Além de um aumento da mortalidade, há cada vez mais provas de que a decisão sobre o momento do parto dos fetos com CC também deve considerar o efeito potencial da idade gestacional ao nascimento sobre o resultado neurológico e, portanto, o parto destes bebês a termo ou o mais próximo do termo pode melhorar o desenvolvimento cerebral e diminuir a susceptibilidade à lesão pós-natal.⁶

Via de parto

A maioria dos especialistas concorda que, na ausência de insuficiência cardíaca, descompensação hemodinâmica, hidropisia fetal ou de arritmia fetal sustentada, o parto prematuro eletivo não confere vantagem.⁶ É frequentemente afirmado que o parto vaginal normal deve ser o objetivo na CHD fetal,⁶ reservando cesariana para indicações obstétricas, com as quais concordamos.

Dados de estudos retrospectivos mostram que o diagnóstico pré-natal de uma CC grave, como SHCE, TGA, dupla saída do ventrículo direito, ou tetralogia de Fallot, aumenta a probabilidade de parto eletivo e cesariana. Em fetos com CC, não se demonstrou que o modo de parto afete o escore de Apgar, morbidade pré-cirúrgica e pós-cirúrgica, incluindo o risco de instabilidade hemodinâmica, acidose metabólica e disfunção de órgãos finais, duração da hospitalização ou sobrevida para cirurgia ou alta hospitalar.

Dois estudos retrospectivos concluíram que o trabalho de parto é seguro para fetos com CC na maioria dos casos,¹⁹ mas o impacto nos resultados funcionais e no desenvolvimento neurológico de longo prazo é amplamente desconhecido.⁶

Vitalidade fetal durante o trabalho de parto

A decisão de realizar um parto vaginal em mulheres com diagnóstico pré-natal de CC fetal abre um debate sobre como monitorar esses fetos durante o trabalho de parto, com o objetivo de identificar e intervir prontamente para aqueles em risco de hipoxemia e minimizar o risco de encefalopatia isquêmica hipóxica e desfecho neurológico adverso a longo prazo.

Alguns estudos retrospectivos avaliando o uso de cardiotocografia durante o trabalho de fetos com CC demonstraram que esses fetos apresentam maior porcentagem de traçados não tranquilizadores, mas nenhum padrão característico de frequência cardíaca fetal tem sido relacionado a patologias cardíacas específicas. Tal como em fetos normais, o uso de CTG contínuo no trabalho de parto de fetos com CC tem sido associado a um aumento da taxa de parto por cesariana de urgência.²⁰

CONCLUSÕES

A detecção de CC intraútero permite um melhor aconselhamento pré-natal e planejamento de parto, especialmente quando há necessidade de intervenção pós-natal urgente é antecipada com base em modelos preditivos disponíveis. O manejo perinatal deve ser adaptado às necessidades específicas da mãe e do feto, e deve incluir decisões sobre localização, tempo e modo de parto que, em geral, minimizam o risco de parto precoce ou operatório. Em casos selecionados, pode haver indicações maternas ou fetais que ocorre a antecipação do parto, incluindo uma variedade de indicações obstétricas, tais como início espontâneo do trabalho de parto, comorbidades maternas, complicações na gravidez ou resultados não-tranquilizantes dos testes de vitalidade fetal.

A colaboração entre os serviços especializados obstétricos e pediátricos e a atenção cuidadosa à gestão perinatal e ao planejamento do parto após um diagnóstico pré-natal de CC pode melhorar o estado perinatal dos recém-nascidos com potencial de melhoria tanto na sobrevivência como no longo prazo.

REFERÊNCIAS

1. Haxel CS, Johnson JN, Hintz S, Renno MS, Ruano R, Zyblewski SC, et al. Care of the Fetus with Congenital Cardiovascular Disease: From Diagnosis to Delivery. *Pediatrics*. 2022 ;150 (Suppl 2): e2022056415C. doi: 10.1542/peds.2022-056415C.
2. Mehta LS, Warnes CA, Bradley E, Burton T, Economy K, Mehran R, et al. American Heart Association Council on Clinical Cardiology; Council on Arteriosclerosis, Thrombosis and Vascular Biology; Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; and Stroke Council. Cardiovascular Considerations in Caring for Pregnant Patients: A Scientific Statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2020;141(23):e884.
3. Donofrio MT, Skurow-Todd K, Berger JT, McCarter R, Fulgium A, Krishnan A, Sable CA. Risk-stratified postnatal care of newborns with congenital heart disease determined by fetal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2015;28(11):1339-49. doi 10.1016/j.echo.2015.07.005.
4. Vieira MF, Bravo-Valenzuela NJ, Júnior EA. Z-Score in Fetal Echocardiography – Is there Still Room for New Studies? *Congenit Heart Dis*. 2024;19(3):305-14. <https://doi.org/10.32604/chd.2024.053484>
5. Herdy GV; Silva AE; Lucas E; Bravo-Valenzuela NM. *Cardiologia Pediátrica: Prática Clínica*. 1. ed. Rio de Janeiro: Thieme Revinter, 2021:169-174.
6. Grossfeld P, Nie S, Lin L, Wang L, Anderson RH. Hypoplastic Left Heart Syndrome: A New Paradigm for an Old Disease? *J Cardiovasc Dev Dis*. 2019;6(1):10. doi: 10.3390/jcdd6010010.
7. Yabrodi M, Mastropietro CW. Hypoplastic left heart syndrome: from comfort care to long-term survival. *Pediatr Res*. 2017;81(1-2):142-9.
8. Silva JP; Lopes LM; Silva LF. Síndrome do coração esquerdo hipoplásico. In: Crotti UA, Mattos SS, Pinto JR. *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. 2ª ed. São Paulo: Roca; 2012: 637-60.
9. Park MK. Cyanotic congenital heart defects. In: Park MK, Salamat M. *Pediatric cardiology for practioners*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier:2021: 1275-88.
10. Chen JM, Ittenbach RF, Lawrence KM, Hunt ML, Kaplinski M, Mahle M, et al. Increased utilization of the hybrid procedure is not associated with improved early survival for newborns with hypoplastic left heart syndrome: a single-centre experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2024;65(4):ezae164. doi: 10.1093/ejcts/ezae164.
11. Herdy GV; Silva AE; Lucas E; Bravo-Valenzuela NM. *Cardiologia Pediátrica: Prática Clínica*. 1. ed. Rio de Janeiro: Thieme Revinter, 2021:119-125.
12. Leite MF; Silva AE. *Cardiologia pediátrica. Série Pediatria Soperj*. 2ª ed. Baueri: Manole; 2019: 227-37.
13. Subramanian S, Jani S, Well A, Mikulski MF, Agrawal H, Byron Holt D, et al. Revisiting the Role of Balloon Atrial Septostomy Prior to the Arterial Switch Operation. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2024;15(6):746-52. doi: 10.1177/21501351241252428
14. Park MK. Cyanotic Congenital Heart Defects. In: Park MK, Salamart M. *Park's Pediatric Cardiology for Practitioners*, 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 214-7.
15. Leite MF; Silva AE. *Cardiologia pediátrica. Série Pediatria Soperj*. 2ª ed. Baueri: Manole; 2019: 227-37.
16. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, Copel JA, Sklansky MS, Abuhamad A et al; Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from Aerican Heart

- Association. *Circulation* 2019; 27; 129(21): 2183-242.
17. Anderson RH. Understanding Ebstein's malformation. *Cardiol Young*. 2015;25(1):137-8.
 18. G.K. Sharland, S.K. Chita, L.D. Allan. Tricuspid valve dysplasia or displacement in intrauterine life *J Am Coll Cardiol*. 1991; 17(4):944-9. doi: 10.1016/0735-1097(91)90877-c.
 19. Farias CVB. Anomalia de Ebstein e displasia da valva tricúspide. In: Bravo-Valenzuela NJM, Lucas E, Silva AEA, Farias CVB. Atlas de ecocardiografia fetal. Rio de Janeiro: Thieme Revinter Publicações, 2021. p. 151-7.
 20. Sainathan S, da Fonseca da Silva L, da Silva JP. Ebstein's anomaly: contemporary management strategies. *J Thorac Dis* 2020;12(3):1161-73.
 21. Silva JP, Silva L da F, Moreira LF, Lopez LM, Franchi SM, Lianza AC, et al. Cone reconstruction in Ebstein's anomaly repair: early and long-term results. *Arq Bras Cardiol* 2011;97(3):199-208. doi: 10.1590/s0066-782x2011005000084.
 22. Pedra SRFF, Zielinsky P, Binotto CN, Martins CN, Fonseca ESVBD, Guimarães ICB, et al. Brazilian Fetal Cardiology Guidelines - 2019. *Arq Bras Cardiol*. 2019; 112(5):600-48.
 23. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, Copel JA, Sklansky MS, Abuhamad A, et al. American Heart Association Adults with Congenital Heart Disease Joint Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young and Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and Council on Cardiovascular and Stroke Nursing. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2014;129(21):2183-242. doi: 10.1161/01.cir.0000437597.44550.5d.
 - Erratum in: *Circulation*. 2014 May 27;129(21):e512.
 24. Glickstein J, Buyon J, Kim M, Friedman D; PRIDE investigators. The fetal Doppler mechanical PR interval: a validation study. *Fetal Diagn Ther*. 2004;19(1):31-4. doi: 10.1159/000074256.
 25. Hunter LE, Simpson JM. Atrioventricular block during fetal life. *J Saudi Heart Assoc*. 2015; 27(3):164-78. doi: 10.1016/j.jsha.2014.07.001.
 26. Kashou AH, Goyal A, Nguyen T, et al. Atrioventricular Block. [Updated 2024 Feb 12]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459147>.
 27. Huhta JC. Fetal congestive heart failure. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2005; 10(6):542-52.
 28. Götestam Skorpen C, Hoeltzenbein M, Tincani A, Fischer-Betz R, Elefant E, Chambers C, et al. The EULAR points to consider for use of antirheumatic drugs before pregnancy, and during pregnancy and lactation. *Ann Rheum Dis*. 2016;75(5):795-810. doi: 10.1136/annrheumdis-2015-208840.
 29. Groves AM, Allan LD, Rosenthal E. Therapeutic trial of sympathomimetics in three cases of complete heart block in the fetus. *Circulation*. 1995; 92(12):3394-6. doi: 10.1161/01.cir.92.12.3394.
 30. Batra AS, Silka MJ, Borquez A, Cuneo B, Dechert B, Jaeggi E, et al. Pharmacological Management of Cardiac Arrhythmias in the fetal and Neonatal Periods: A Scientific Statement From the American Heart Association: Endorsed by the Pediatric & Congenital Electrophysiology Society (PACES). *Circulation*. 2024; 149(10): e937 -e952. doi: 10.1161/CIR.0000000000001206.
 31. Pruetz JD, Miller JC, Loeb GE, Silka MJ, Bar-Cohen Y, Chmait RH. Prenatal

- diagnosis and management of congenital complete heart block. Birth Defects Res. 2019;111(8):380-8. doi: 10.1002/bdr2.1459.
32. Aziz K, Lee HC, Escobedo MB, Hoover AV, Kamath-Rayne BD, Kapadia VS, et al. Part 5: Neonatal Resuscitation: 2020 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. Circulation. 2020;142 (16_suppl_2): S524-S550. doi: 10.1161/CIR.0000000000000902.
33. starship.org.nz [Internet]. New Zealand: Starship Hospital. Pacemakers (temporary) for a child [cited 2025 Aug 13]. Available from: <https://starship.org.nz/guidelines/pacemaker-temporary-for-a-child/>.
34. Bravo-Valenzuela NJ, Rocha LA, Machado Nardoza LM, Araujo Júnior E. Fetal cardiac arrhythmias: Current evidence. Ann Pediatr Cardiol. 2018; 11(2):148-63.
35. Tang J, Huang P, Deng X, Zhao L, Zhai Y, Wang T. Advances and challenges of prenatal interventions for fetal tachyarrhythmias. Front Pediatr. 2024; 12:1509158. doi: 10.3389/fped.2024.1509158.
36. Samples S, Patel S, Lee S, Gotteiner N, Patel A. Incidence of fetal arrhythmia before and during the COVID-19 pandemic: a single-center experience. Pediatr Cardiol. 2025;46(2):431-6. doi: 10.1007/s00246-024-03439-3.
37. Mullins J, Bewley DJ, Oviedo A. COVID-19 and placental infection: are fetal survivors at risk of long-term cardiovascular complications? Cureus. 2023; 15(4):e38077. doi: 10.7759/cureus.38077.

Editor Científico:

Fernanda Pinto Mariz

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6981-2352>

Editora:

Sociedade de Pediatria do Rio de Janeiro – SOPERJ

E-mail de contato: secretaria@soperj.org.br

Financiamento:

Não há.

Disponibilidade de dados da pesquisa:

os conteúdos subjacentes ao texto da pesquisa estão contidos no artigo.

Conflito de interesses:

Não há.

Contribuição dos autores:

NJM Bravo-Valenzuela: coleta de dados, conceitualização, gerenciamento do projeto, metodologia, redação preparação do original, redação - revisão e edição, supervisão.

E Lucas: coleta de dados, conceitualização, gerenciamento de recursos, gerenciamento do projeto, metodologia, redação - preparação do original, redação - revisão e edição, supervisão, visualização.

RP Correia: redação - preparação do original, visualização.