



CFM
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

PROCESSO-CONSULTA CFM nº 8/2018 – PARECER CFM nº 13/2018

INTERESSADO:	Secretaria de Atenção à Saúde Ministério da Saúde
ASSUNTO:	Cirurgias fetais nas modalidades aberta e por fetoscopia indicadas para malformações congênitas.
RELATOR:	Cons. Mauro Luiz de Britto Ribeiro

EMENTA: As cirurgias fetais estão em etapa de desenvolvimento, mas ainda não são procedimentos de uso corrente e amplo na medicina; ao contrário, trata-se de procedimentos de alta complexidade e alto risco. São válidos e utilizáveis na prática médica, porém devem ser restritos a centros especializados dotados de infraestrutura adequada e a médicos especialistas em medicina fetal, com equipe multidisciplinar capacitada, com igual cuidado e acompanhamento pós-natal.

DA CONSULTA

O Ministério da Saúde solicita ao Conselho Federal de Medicina (CFM) um parecer sobre as cirurgias fetais nas modalidades aberta e por fetoscopia indicadas para malformações congênitas como: síndrome da transfusão feto-fetal, hérnia diafragmática congênita, teratoma sacrococcígeo, mielomeningocele e malformações cardíacas congênitas.

Para as finalidades deste parecer, foram pesquisadas as malformações congênitas para as quais a cirurgia intraútero tem estudos comparativos sobre benefícios e riscos. Foram incluídos também neste parecer aspectos das melhores indicações e desafios logísticos para sua realização.

DO PARECER

A terapia fetal teve seu início com William Liley, que em 1963 ousou, pela primeira vez, adentrar um útero grávido para uma transfusão de sangue de um feto acometido de eritroblastose fetal grave, numa tentativa heroica de resgate, infelizmente malsucedida. Só depois de muita experimentação em animais é que se registrou em 1991, na Universidade da Califórnia, a primeira cirurgia fetal tecnicamente bem-sucedida¹.



CFM
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

Os avanços havidos no diagnóstico pré-natal já permitem a acurada identificação de anormalidades anatômicas fetais intraútero, no entanto, a maioria delas ainda não possibilita a correção por meio de intervenções antenatais, seja pela complexidade do procedimento exigido, seja pelo risco inaceitável para a mãe ou para o feto, ou mesmo por não haver vantagem de realizá-las no período antenatal, quando comparadas aos procedimentos pós-natais¹.

Nas últimas duas décadas, o objetivo do diagnóstico pré-natal mudou radicalmente, de meramente auxiliar na decisão sobre a terminalidade de uma gestação até a indicação de possíveis intervenções intrauterinas visando melhorar determinados desfechos fetais no longo prazo. Novas terapias médicas (clínicas) e cirúrgicas surgiram como opção para a redução de danos em algumas malformações congênitas, porém tais procedimentos em geral não são resolutivos e devem ser complementados por outros procedimentos corretivos pós-natais¹.

O diagnóstico fetal acurado pode orientar a indicação de cesariana eletiva e do melhor momento para realizá-la. A interrupção da gravidez, nos países em que é permitida, pode ser uma opção nos casos envolvendo graves malformações que são incompatíveis com a vida. Exemplos dessas condições incluem anormalidades cromossômicas graves como, por exemplo, a trissomia 13, a trissomia 18 e certas condições metabólicas e defeitos anatômicos, especialmente do cérebro e dos rins¹.

A operação cesariana eletiva é indicada em malformações fetais que causam distocias que impedem o feto de vir à luz pela via vaginal; e também nos casos em que se indica correção cirúrgica imediata da malformação em ambiente estéril, em sala de parto. Gêmeos xifópagos, grandes onfaloceles, hidrocefalia severa, mielomeningocele rota, grande teratoma sacrococcígeo e grande higroma cístico são alguns exemplos de condições em que a cesariana eletiva estaria indicada¹.

O parto pré-termo é indicado em caso de doenças maternas ou fetais em que o prosseguimento da gestação até o termo implica em prejuízo maior na função do sistema orgânico envolvido e na viabilidade do feto, do que o risco habitual de um parto prematuro. Idealmente, o parto deverá ser programado em estabelecimento de saúde que disponha da infraestrutura necessária à correção planejada. As obstruções do trato urinário, a hidrocefalia progressiva, a hidropsia fetal e a restrição progressiva do crescimento fetal por transtorno do fluxo sanguíneo umbilical são exemplos de tais malformações.



CFM
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

O tratamento clínico pré-natal é benéfico em uma variedade de doenças. Com a disponibilidade de acesso mais fácil e seguro ao feto, nutrientes, hormônios e substratos podem ser fornecidos, quando deficientes, normalizando vias metabólicas que sem esse suprimento permaneceriam inativas. No entanto, antes que um caso seja selecionado para terapia clínica fetal, a anomalia fetal deve ser corretamente diagnosticada, e sua gravidade avaliada. Os benefícios do tratamento sempre devem superar os riscos de uma anomalia não tratada intraútero, somados aos riscos que o próprio procedimento traz para o feto e para a mãe¹.

Assim, apenas algumas patologias selecionadas em apresentações clínicas bem determinadas podem ser elegíveis para tais práticas.

A Cirurgia fetal pode ser uma opção razoável quando são satisfeitas todas as seguintes condições^{1,2}:

- 1 – comprovação de que o feto tem cariótipo normal;
- 2 – existência de anomalia isolada, porém potencialmente letal ou causadora de grave incapacidade ou dano irreversível;
- 3 – possibilidade de diagnóstico acurado;
- 4 – existência de procedimento corretivo já estudado e padronizado, pelo menos em fase de experimentação ampliada;
- 5 – acesso a centro de expertise em cirurgia fetal.

As intervenções cirúrgicas fetais incluem as seguintes abordagens^{1,2}:

- colocação de cateter vésico-amniótico ou, mais raramente, tóraco-amniótico por meio de ultrassonografia guiada;
- realização de técnicas fetoscópicas para ligação de cordão umbilical em gêmeo acárdico, como fotocoagulação seletiva por laser em vasos placentários comunicantes na síndrome da transfusão feto-fetal e na ablação de válvulas uretrais posteriores;
- cirurgia fetal aberta.

Essas abordagens cirúrgicas são apropriadas para a redução de danos de diversas malformações congênitas, entre as quais: uropatia obstrutiva, hidrocefalia, derrame pleural, síndrome da transfusão feto-fetal, síndrome de banda amniótica, hérnia diafragmática congênita, teratoma sacrococcígeo, síndrome da obstrução congênita das vias aéreas superiores e malformações cisto-adenomatosas congênitas^{1,2}.



CFM
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

A cirurgia fetal invasiva pré-natal pode ser benéfica em condições selecionadas. Atualmente, esses procedimentos estão em fase de experimentação ampliada e são realizados em um grupo seleto de centros especializados de terapia fetal distribuídos no mundo e, mais recentemente, no Brasil. As abordagens terapêuticas incluem manobras paliativas para propiciar o melhor desenvolvimento dos órgãos fetais, embora o reparo definitivo de várias malformações congênitas ainda continue sendo um objetivo a alcançar. As principais malformações congênitas suscetíveis de correção antenatal estão descritas a seguir^{1,2,3}.

Mielomeningocele (MMC)

MMC é um defeito que se caracteriza pela falha no fechamento do canal medular com exposição e lesão dos elementos neurais desprotegidos. Ocorre em 1/2.000 nascimentos, conforme dados americanos, e a lesão neurológica resulta tanto do defeito genético em si, como também da injúria causada pelo contato do tecido neural com a salinidade do líquido amniótico. Reduzir o tempo de exposição ao dano é a justificativa para uma intervenção intrauterina precoce⁴.

A morbidade associada à MMC pode ocasionar sérios desafios para a vida dos sobreviventes. A maioria dos fetos, cerca de 80% deles, desenvolve hidrocefalia com consequente prejuízo neurológico que demanda derivação ventrículo-peritoneal pós-natal, sendo que parte dessas crianças desenvolverá também incontinência urinária e intestinal e disfunção sexual⁴.

A correção cirúrgica pós-natal tem sido o tratamento padrão para a MMC. Nos EUA, menos de 11% dos casos são submetidos a intervenção intrauterina, seja aberta, seja por fetoscopia. Recentemente, um estudo randomizado controlado demonstrou que a correção cirúrgica pré-natal resulta em redução da taxa de necessidade de derivação ventrículo-peritoneal após o parto quando comparado com fetos acometidos de MMC e não tratados intraútero. Os desfechos em longo prazo ainda são desconhecidos, mas estão em investigação⁴.

O tratamento cirúrgico do feto, iniciado na década de 1980, por meio da via a céu aberto (laparotomia materna, seguida de histerotomia e exposição fetal direta) vem sendo gradativamente substituído por técnicas menos invasivas – a fetoscopia e a mini histerotomia –, e ambas ainda têm desafios técnicos a vencer^{4,5}.

Inicialmente, a fetoscopia era realizada apenas em meio líquido (líquido amniótico), utilizando-se um único orifício de entrada para acessar a cavidade uterina, pelo qual se



CFM
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

inseriria uma ótica com canal de trabalho para passagem de fibra de laser, para coagulação de vasos, microcateteres, pinças bipolares etc. No entanto, o meio líquido apresenta limitações para a realização de cirurgias mais complexas, que exigem dissecação e sutura⁵. A imagem obtida em meio líquido tem qualidade inferior à obtida em meio aéreo e, caso ocorra sangramento, o líquido hemorrágico não permite visualização adequada, podendo mesmo impedir a conclusão do procedimento. Outra limitação é a “flutuação” do feto, que não se mantém na posição ideal. Dessa forma, realizar a fetoscopia no meio aéreo, obtido por meio da insuflação de CO₂, tornou-se imperativo para o avanço da cirurgia fetal⁵.

Em 2011 foi publicado um estudo em humanos prospectivo e randomizado que comparou a correção pós-natal com a correção fetal em cirurgia aberta (histerotomia), em que se demonstrou que os fetos submetidos à correção antenatal tinham 50% menos necessidade de derivação ventrículo-peritoneal para tratar a hidrocefalia, além do dobro da possibilidade de deambular sem qualquer auxílio. Este estudo, denominado *Management of Myelomeningocele Study* (MOMS), utilizou a via a céu aberto para correção fetal, ficando bem demonstrados os riscos maternos associados à utilização dessa via, a saber: edema agudo de pulmão após a cirurgia, necessidade de transfusão de sangue no parto e cicatrização uterina desfavorável (deiscência ou cicatriz muito fina) no local da cirurgia em aproximadamente 35% dos casos⁶.

Na cirurgia a céu aberto, a histerotomia é realizada no segundo trimestre da gestação, quando o segmento uterino ainda não está bem definido, e na melhor área para acessar a coluna vertebral do feto, evitando a porção onde se dá a inserção placentária. Normalmente a região corporal ou fúndica do útero é o local em que a incisão cirúrgica é feita. Infelizmente é também o local onde as fibras musculares do útero têm distribuição helicoidal justamente para permitir o “tríplice gradiente” fisiológico da contração uterina. Desse modo, por menor que seja essa histerotomia – e esta tem sido a tendência, de se adotar cortes cada vez menores, em que se acessa a área a ser reconstruída em partes, alterando a apresentação fetal durante o procedimento –, ainda assim é gerada uma zona de fragilidade uterina que contraindica o trabalho de parto, tanto na gestação em curso quanto nas subsequentes^{5,7}.

Principalmente nas incisões uterinas mais amplas, foram registrados relatos de rotura uterina em gestação subsequente à cirurgia fetal a céu aberto, que ocorreram no segundo trimestre, mesmo fora do trabalho de parto, apenas pela distensão fisiológica do útero, o que coloca mãe e feto em risco. Na operação cesariana, a histerorrafia pode cicatrizar sem



CFM
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

tensão, já que o parto já foi realizado, enquanto na cirurgia a céu aberto o feto permanece na cavidade uterina e continua crescendo – portanto, a histerorrafia fica sob constante e progressiva tensão⁵.

Apesar desses riscos, a cirurgia fetal traz resultados promissores para a correção da mielomeningocele, e a busca por técnicas minimamente invasivas para aumentar a segurança materna tornou-se o desafio atual na terapia cirúrgica fetal².

Atualmente, apenas dois grupos realizam a cirurgia fetal endoscópica inteiramente percutânea para tratamento da MMC, um na Alemanha e outro no Brasil, ambos utilizando a fetoscopia com insuflação parcial de gás carbônico (PCI – *partial carbon dioxide insufflation*). Os grupos usam técnicas diferentes para a correção do defeito propriamente dito. Pois, como ocorreu na transição entre a cirurgia realizada por laparotomia e a cirurgia laparoscópica, foi necessário desenvolver novas técnicas cirúrgicas, instrumentos, trocateres de acesso, dispositivos de fechamento, etc⁵.

O grupo alemão vem conseguindo resultados bastante semelhantes ao do estudo MOMS, com mínima morbidade materna. A técnica brasileira, denominada *Skin-over-biocellulose for Antenatal Fetoscopic Repair* (SAFER), tem obtido resultados neurológicos, ainda que preliminares (23 casos operados até o momento), superiores aos do estudo MOMS. No entanto, por necessitar de três orifícios para acesso à cavidade uterina, a idade gestacional média no parto ainda tem sido inferior e a rotura prematura de membranas, superior, quando comparadas a esse estudo⁵.

Quanto à cirurgia aberta, o Brasil também tem experiência, desenvolvendo uma técnica modificada, e já acumula casuística de cerca de 100 procedimentos realizados com bons resultados. No caso brasileiro, parte das cirurgias são realizadas em ambiente de pesquisa e são financiadas com recursos do Programa de Aperfeiçoamento e Desenvolvimento Institucional do Sistema Único de Saúde (PROADI-SUS), em hospitais de excelência.

Finalmente, há a possibilidade de prevenção da MMC e de outros defeitos do tubo neural por meio da suplementação com ácido fólico, que se mostrou capaz de reduzir a incidência de novos casos à metade nos países em que é adotada como política de saúde pública. Quando do diagnóstico precoce de MMC, que já é possível de ser feito entre a 15ª e 20ª semana, a terminação também precoce da gravidez, em países em que é possível realizá-la, seguida de suplementação folínica adequada, protegerá a gravidez seguinte⁴.



CFM
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

Síndrome da transfusão feto-fetal (TTTS)

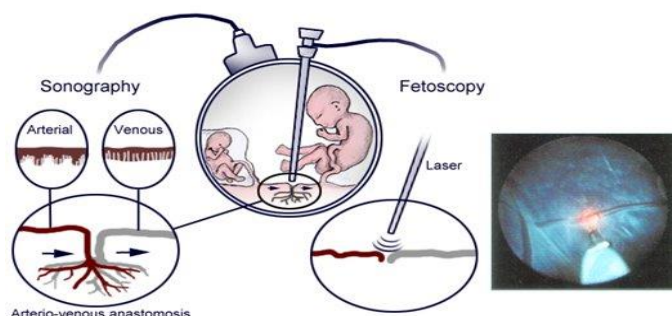
A síndrome da transfusão feto-fetal ou entre gêmeos – do inglês, *twin-to-twin transfusion syndrome* (TTTS) –, ocorre em 10% a 20% das gestações gemelares idênticas e com placenta única (monocoriônicas). Caracteriza-se pelo desbalanço da repartição do fluxo sanguíneo placentário entre os dois fetos, resultando em hipervolemia no gêmeo receptor, que sofre com falência cardíaca e polidrâmnios, enquanto o gêmeo doador tem crescimento retardado e oligohidrâmnios. A suspeita de TTTS é levantada a partir do aumento do volume uterino desproporcionalmente à idade gestacional, com discordância de tamanho entre os gêmeos, comprovada por ultrassonografia. Se o problema não for corrigido, a letalidade pode chegar a 90%. Os sobreviventes frequentemente têm lesões neurológicas assemelhadas às da paralisia cerebral, devido à falha da oxigenação cerebral⁸.

O procedimento mais comum para tratar a TTTS é a retirada de líquido amniótico (amniorredução) do gêmeo receptor. Esse procedimento melhora também a circulação do gêmeo doador, especialmente se a anastomose placentária que gerou o problema é superficial, e se o quadro for inicial. O acompanhamento da gestação inclui o monitoramento do crescimento dos gêmeos e a repetição do procedimento de retirada de líquido amniótico sempre que houver necessidade⁸.

O melhor momento para indução do trabalho de parto na TTTS depende de múltiplos fatores. O ideal seria o parto a termo; no entanto, a evidência de falta de crescimento fetal pode demandar a indução de parto prematuro⁸.

O procedimento fetoscópico de coagulação a laser dos vasos coriônicos é de alta complexidade e realizado em poucos centros ao redor do mundo. É indicado principalmente nos casos mais severos que não responderam à amniorredução. A taxa de sobrevivência dos gêmeos submetidos a essa técnica em centros de excelência pode chegar a 75% ou a 85% de sobrevivência de pelo menos um dos gêmeos que, na maioria das vezes, é o gêmeo receptor⁸.

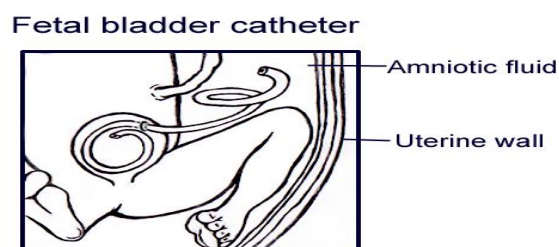
Abaixo é mostrado um desenho esquemático de um procedimento de fotocoagulação a laser usando um laser Nd-YAG passado através de um fetoscópio².



Além da terapia a laser, também se pode selecionar o gêmeo não saudável, caso a interrupção seletiva da gestação esteja indicada e seja permitida pelas leis do país. Os fetos selecionados para o procedimento são estratificados em grupos de risco com base na presença de líquido na bexiga do gêmeo doador nos exames de imagem por doppler, e na presença de hidropsia e/ou morte fetal. Casos menos graves de TTTS podem ser tratados apenas com amniorredução, como meio de controlar os polihidrâmnios e melhorar o fluxo sanguíneo uteroplacentário⁸.

Uropatia obstrutiva

A suspeita de uropatia obstrutiva se confirma com um ultrassom fetal na 24^a semana, que demonstra uma estrutura hipoeoica redonda consistente com a imagem de uma ureterocele. O tratamento fetal consiste na colocação de um cateter na bexiga do feto, permitindo a saída da urina fetal para a cavidade amniótica².



As sequelas clínicas da obstrução do trato urinário (OTU) dependem do sexo, da localização, da gravidade, da duração e da idade gestacional em que ela teve início. As obstruções do trato superior têm prognóstico favorável em comparação com as do trato inferior. São possíveis causas de OTU a obstrução da junção ureteropélvica, a doença renal multicêntrica, o megaureter, a ureterocele, o ureter ectópico e as válvulas uretrais posteriores. A obstrução grave resulta em distensão da bexiga, hidroureteronefrose e



CFM
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

displasia renal. Ainda, como o desenvolvimento pulmonar depende da produção de urina fetal, a uropatia obstrutiva pode resultar em hipoplasia pulmonar^{1,2}.

Apesar dos desafios técnicos, a manobra de derivação vésico-amniótica demonstrou ser benéfica em pacientes cuidadosamente selecionados. A principal dificuldade para realizar esse procedimento decorre da visualização prejudicada em um útero com oligodrâmnio. Como esse é um procedimento temporário, os recém-nascidos com UTO ainda vão precisar de intervenção pós-natal para corrigir sua malformação específica. Apesar da instalação da derivação vésico-amniótica, os neonatos ainda podem morrer devido a hipoplasia pulmonar ou insuficiência renal. Outra possível opção de cirurgia fetal na uropatia obstrutiva é a ruptura cistoscópica fetal de válvulas uretrais posteriores, quando esse for o motivo da obstrução^{1,2}.

Hérnia diafragmática congênita (HDC)

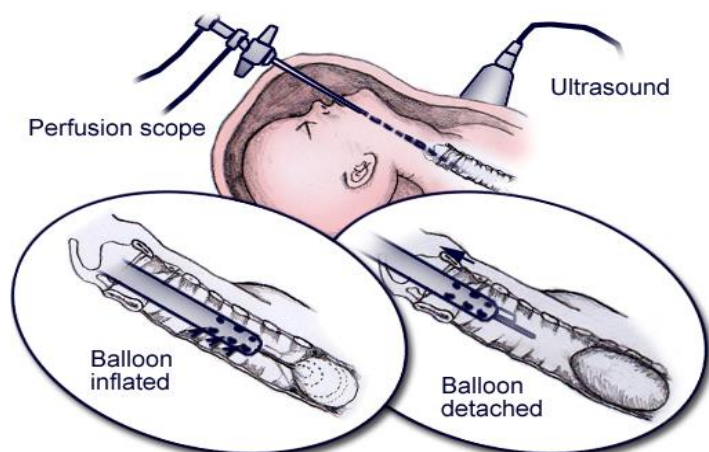
A HDC ocorre na frequência de 1/2.400 nascidos vivos. É resultado de falha na fusão das dobras pleuroperitoneais que constituem o diafragma. Esse defeito resulta na herniação de vísceras abdominais para o tórax, comprimindo o pulmão em desenvolvimento e causando hipoplasia pulmonar parenquimatosa e vascular^{1,2}.

Embora a redução do conteúdo abdominal da hérnia seja tecnicamente viável em um neonato, é difícil e, às vezes, impossível reverter os efeitos da hipoplasia pulmonar. Como resultado, a HDC continua a ter uma mortalidade neonatal significativa¹.

As tentativas iniciais de terapia intraútero foram direcionadas para corrigir o defeito diafragmático por meio de histerotomia e de cirurgia fetal aberta. A abordagem aberta foi associada a alta mortalidade em fetos com herniação hepática para o hemitórax direito, levando os pesquisadores a desenvolver técnicas alternativas para promover o crescimento pulmonar no útero e, assim, minimizar as consequências fisiológicas prejudiciais da hipoplasia pulmonar¹.

As experiências em modelos animais demonstraram que a obstrução traqueal fetal temporária (evitando o efluxo do líquido pulmonar fetal para o líquido amniótico) pode melhorar a hipoplasia pulmonar observada na HDC¹.

É mostrado abaixo um esquema de colocação fetal de balão traqueal².



As primeiras tentativas de oclusão traqueal foram feitas usando uma abordagem aberta e, desde então, foram substituídas pela técnica fetoscópica, que se utiliza de um balão que é inserido e inflado no interior da traqueia fetal. Implantado de preferência antes da 26ª semana, deve ser retirado em outro procedimento fetoscópico antes do parto¹.

Como a rotura precoce das membranas e o parto prematuro são eventos indesejáveis frequentes após a manipulação uterina, a equipe deve estar preparada para a realização do parto com a retirada imediata do balão que, se não observado, causará a asfixia e a morte do recém-nascido¹.

Essa abordagem só está indicada nos casos mais graves de HDC direita e herniação do fígado para a cavidade torácica, com relação pulmão/cabeça (LHR) <1,0. Ainda são necessários estudos mais aprofundados para melhor orientar a seleção do paciente, o estágio ideal da gestação para a inserção do balão traqueal e o tempo de manutenção da oclusão traqueal, visando o melhor benefício para o feto, com redução da probabilidade de rotura de membranas e de parto prematuro¹.

Teratoma sacrococcígeo (SCT)

Estima-se que o teratoma sacrococcígeo ocorra em 1/40.000 nascidos vivos. É frequentemente diagnosticado durante o segundo trimestre, embora haja relatos de detecção pré-natal precoce com apenas 13 semanas de gestação. Os sinais mais comuns incluem: feto grande para a idade gestacional ou útero em rápida expansão e polihidrâmnios.

Os métodos de triagem laboratorial como a dosagem da alfa-fetoproteína sérica amniótica e materna podem ter valor de *screening* se realizados ao redor da 13ª-15ª semana da gestação, que necessariamente deverá ser confirmado por exame de imagem^{2,9}.



CFM
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

O racional para a intervenção fetal no SCT (do inglês, *sacroccocygeal teratoma*) é a alta mortalidade associada à hidropsia fetal. A drenagem percutânea, a cirurgia fetal aberta com ressecção parcial ou completa e a ablação de vasos de alimentação do tumor foram algumas das abordagens terapêuticas tentadas.

A primeira ressecção pré-natal do SCT para controle da hidropsia fetal foi realizada em 1989 e, apesar da ressecção bem-sucedida e da resolução da hidropsia fetal, o feto nasceu prematuramente na 26ª semana devido a complicações maternas⁹.

Em 2009, Wilson e colaboradores propuseram os seguintes critérios para a ressecção cirúrgica do teratoma sacrococcígeo⁹:

- ausência de contraindicações maternas para a cirurgia fetal (questões médicas ou cirúrgicas, índice de massa corporal IMC <36, riscos de anestesia);
- idade gestacional entre a 20ª e 30ª semana;
- feto sem outras anomalias constatadas e cariótipo fetal normal;
- hidropsia iminente (evidência de ascite, derrame pleural e edema subcutâneo);
- débito cardíaco fetal superior a 600-900 mL/kg/min (ajustado para idade gestacional).

A cirurgia fetal para o teratoma sacrococcígeo continua a ser desafiadora, devendo ser considerada como recurso extremo em fetos com hidropsia iminente e realizada apenas em centros de reconhecida expertise. O objetivo da intervenção fetal é desgastar o tumor, visto que a ressecção oncológica formal é realizada na fase pós-natal. Para que a intervenção fetal seja bem-sucedida é preciso identificar os fetos antes do início da hidropsia, bem como identificar aqueles para os quais o parto precoce é ainda a melhor intervenção⁹.

Cardiopatias congênitas

Os defeitos cardíacos congênitos (DCC) são os defeitos congênitos mais comuns, afetando entre 5-10/1.000 nascidos vivos. Determinados DCC progridem e se agravam durante o desenvolvimento gestacional, produzindo um coração univentricular ou com dano miocárdico suficiente para levar a insuficiência cardíaca congestiva, arritmias, anasarca e mesmo morte intrauterina¹⁰.

Se não for tratada, a estenose aórtica grave que ocorre durante o período pré-natal pode progredir levando à síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH), uma condição associada a altas taxas de mortalidade e morbidade, mesmo com os progressos nos cuidados cirúrgicos pré e pós-natais¹⁰.



CFM
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

Os tumores cardíacos e aneurismas congênitos do feto também podem progredir durante a gravidez e causar derrames pericárdicos com compressão do coração e do pulmão fetal, condições essas associadas a uma alta taxa de mortalidade perinatal.

O objetivo da intervenção cardíaca fetal é interromper a história natural da DCC, a fim de evitar a sua progressão durante a vida pré-natal, prevenindo o dano cardíaco e a transformação da circulação biventricular em univentricular após o parto¹⁰.

A primeira pericardiocentese fetal com colocação de shunt pericárdio-amniótico foi realizada em 1982. O primeiro procedimento de valvuloplastia num coração fetal foi descrito em 1991 e envolveu dois casos de estenose aórtica grave.

Após essas experiências pioneiras, outros estudos foram publicados relatando não só procedimentos fetais para a estenose aórtica severa, mas também para o tratamento da estenose pulmonar severa e para a síndrome do coração esquerdo hipoplásico com septo atrial intacto. No entanto, as primeiras valvuloplastias cardíacas e septoplastias fetais resultaram em altas taxas de morte fetal, falha técnica e mortalidade pós-natal, fracasso talvez explicado por seleção inadequada de pacientes, modificações técnicas e necessidade de melhoria das habilidades cirúrgicas. Resultados melhores só foram observados nos últimos cinco anos; no entanto, além de considerações éticas, várias controvérsias persistem quanto aos riscos e benefícios da intervenção cardíaca fetal para DCC¹⁰.

Estudo de revisão sistemática, com meta-análise, avaliou resultados perinatais e complicações intrauterinas após intervenções cardíacas do feto. De acordo com esses resultados, a valvuloplastia aórtica mostrou resultados perinatais razoáveis em relação às taxas de parto prematuro <37 semanas de gestação, de morte neonatal, de morte fetal e de nascimento de feto vivo. No entanto, a valvuloplastia aórtica foi associada a complicações consideráveis relacionadas ao procedimento, como a bradicardia que requer tratamento¹⁰. No que diz respeito à valvoplastia pulmonar fetal para estenose valvar pulmonar crítica e septoplastia fetal em septo atrial intacto, os resultados foram baseados em um único estudo multicêntrico. Devido a essa limitação, não é possível tirar conclusões sobre os resultados perinatais ou complicações intrauterinas para esses tipos de intervenções cardíacas fetais.

A colocação de cateter para pericardiocentese e/ou shunt pericárdio-amniótico para tratamento intraútero de aneurismas/tumores cardíacos congênitos baseou-se em relatos de casos e, apesar de uma melhora no resultado perinatal, esses resultados devem ser analisados com cautela devido à grande heterogeneidade¹⁰.



CFM
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

CONCLUSÃO

Basicamente são estas as principais intervenções fetais realizadas nos principais centros especializados e também no Brasil. Com relação às intervenções cardíacas, o Hospital do Coração detém a maior experiência no Brasil, com cerca de 60 casos, seguido pelo Instituto do Coração (Incor) em São Paulo e pelo Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul.

Com relação à mielomeningocele, a técnica aberta publicada pelo estudo MOMS foi modificada no Brasil, e tem como vantagem realizar a operação mais precocemente na gestação e por meio de uma mini-histerotomia, levando a gestação mais próxima ao termo e com menores complicações gestacionais. A experiência dos primeiros 50 casos comprovou esses desfechos.

Um procedimento fetal bem realizado se baseia no diagnóstico pré-natal acurado e tempestivo e na sua correta indicação, o que levará em conta necessariamente as condições maternas e fetais. Na fase de desenvolvimento em que tais técnicas se encontram, o resultado dependerá de equipes altamente especializadas e treinadas, compostas de profissionais com comprovada experiência não apenas na realização dos procedimentos, mas também no controle/manejo das intercorrências e eventos adversos e no acompanhamento dos pacientes por toda a vida, de modo a produzir procedimentos seguros e eficazes e trazer novos conhecimentos para o campo.

Observe-se que os procedimentos fetais antenatais raramente serão definitivos ou “curativos”, devendo ser complementados por intervenções cirúrgicas pós-natais associadas ao acompanhamento clínico do paciente ao longo de seu desenvolvimento. O conhecimento atual já permite identificar malformações e situações clínicas específicas em que os procedimentos fetais levam a benefícios no curto e médio prazo, porém os desfechos em longo prazo ainda são incertos e merecem mais estudo.

Atualmente os procedimentos supracitados não fazem parte nem do Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM do SUS (SIGTAP), nem do Rol de Procedimentos da Agência Nacional de Saúde Suplementar (ANS), à exceção do tratamento pré-natal das hidrocefalias e cistos cerebrais.

No entanto, a Associação Médica Brasileira (AMB) acrescentou à Classificação Brasileira Hierarquizada de Procedimentos Médicos (CBHPM), conforme visto na tabela 2016, os procedimentos genéricos listados abaixo, que não tem correlação com o rol da ANS:

3.13.09.22-4 – Cirurgia fetal endoscópica (guiada por ultrassonografia e fetoscópio)



CFM
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

3.13.09.21-6 – Cirurgia fetal guiada por ultrassonografia

3.13.09.23-2 – Intervenção do obstetra na cirurgia fetal a céu aberto

Finalmente, aspectos éticos de primeira grandeza estão envolvidos nesses procedimentos, visto que atuam no binômio mãe e feto durante uma gestação marcada por riscos e incertezas significativos. Sem dúvida, as complexidades e riscos dos procedimentos devem ser explicados às famílias e realizados com todos os cuidados técnicos e éticos preconizados nas boas práticas de pesquisa clínica.

Esses posicionamentos corroboram o entendimento atual da comunidade médica de que as cirurgias fetais estão em etapa de desenvolvimento, mas ainda não são procedimentos de uso corrente e amplo na medicina; ao contrário, tratam-se de procedimentos de alta complexidade e alto risco, válidos e utilizáveis na prática médica, porém devendo ser restritos a centros especializados dotados de infraestrutura adequada e a médicos especialistas em medicina fetal, com equipe multidisciplinar capacitada, com igual cuidado e acompanhamento pós-natal.

Os centros especializados devem ser determinados pela sua expertise, levando em consideração o número de procedimentos já realizados, os resultados e a composição e experiência da equipe especializada.

O futuro do diagnóstico e da terapia fetal acena com infinitas possibilidades. A tendência parece ser o desenvolvimento de técnicas cirúrgicas cada vez menos invasivas. A grande maioria delas realizadas pela via percutânea, utilizando-se de óticas e instrumental miniaturizados.

Num horizonte um pouco mais distante, antevê-se o desenvolvimento de novas terapias gênicas e celulares direcionadas ao tratamento fetal, bem como novos materiais e tecidos que tornarão as intervenções mais simples, rápidas e seguras. Os avanços, deve-se ter em mente, serão alcançados de forma ponderada que equilibre os benefícios potenciais com os riscos associados, incluindo aqueles para o paciente mais importante, a mulher grávida.

Esse é o parecer, S.M.J.

Brasília-DF, 20 de abril de 2018.

MAURO LUIZ DE BRITTO RIBEIRO

Conselheiro-relator



CFM
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Springer CS. Prenatal diagnosis and fetal therapy. Medscape [Internet]. c2016 [atualizado em 10 maio 2016; citado em 26 abr 2018]. Disponível em: <https://emedicine.medscape.com/article/936318-overview>
2. Nijagal A, Hanmin L. Fetal surgery. Medscape [Internet]. c2017 [citado em 26 abr 2018]. Disponível em: <https://reference.medscape.com/features/slideshow/fetal-surg>
3. Stokowski LA, Adzick NS. Fetal surgery: pioneering technology. Medscape [Internet]. c2015 [atualizado em 8 maio 2015; citado em 26 abr 2018]. Disponível em: https://www.medscape.com/viewarticle/844222_5
4. Foster MR, Kolaski K. Spina bifida. Medscape [Internet]. c2016 [atualizado em 22 set 2016; citado em 26 abr 2018]. Disponível em: <https://emedicine.medscape.com/article/311113-overview>
5. Pedreira DAL. Avanços em cirurgia fetal. Einstein [Internet]. 2016 [citado em 26 abr 2018];14(1):110-2. doi: 10.1590/S1679-45082016MD3449.
6. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW, Burrows PK, Johnson MP et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. N Engl J Med [Internet]. 2011 [citado em 26 abr 2018];364(11):993-1004. doi: 10.1056/NEJMoa1014379.
7. Botelho R, Imada V, Costa KJR, Watanabe LC, Rossi Jr R, Salles A et al. Fetal myelomeningocele repair through a mini-hysterotomy. Fetal Diagn Ther [Internet]. 2017 [citado em 26 abr 2018];42(1):28-34. doi: 10.1159/000449382.
8. Zack T, Barsoom M. Twin-to-twin transfusion syndrome. Medscape [Internet]. c2015 [atualizado em 30 dez 2015; citado em 26 abr 2018]. Disponível em: <https://emedicine.medscape.com/article/271752-overview#showall>
9. Shue E, MacKenzie T. Fetal surgery for sacrococcygeal teratoma. Medscape [Internet]. c2017 [atualizado em 16 ago 2017; citado em 26 abr 2018]. Disponível em: <https://emedicine.medscape.com/article/2109544-overview>
10. Araujo Jr E, Tonni G, Chung M, Ruano R, Martins WP. Perinatal outcomes and intrauterine complications following fetal intervention for congenital heart disease: systematic review and meta-analysis of observational studies. Ultrasound Obstet Gynecol [Internet]. 2016 [citado em 26 abr 2018];48(4):426-33. doi: 10.1002/uog.15867