

Gravidez em Portadoras de Cardiopatias Congênitas Complexas: Um Constante Desafio

Pregnancy in Women with Complex Congenital Heart Disease. A Constant Challenge

Walkiria Samuel Avila,¹ Verônica Martins Ribeiro,¹ Eduardo Giusti Rossi,¹ Maria Angelica Binotto,¹ Maria Rita Bortolotto,² Carolina Testa,² Rossana Francisco,² Ludhmillia Abraão Hajjar,¹ Nana Miura¹

Instituto de Coração do Departamento de Cardiopneumologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo,¹ São Paulo, SP – Brasil
Clínica Obstétrica do Departamento de Obstetria e Ginecologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo,² São Paulo, SP – Brasil

Resumo

Fundamento: A contínua habilidade na conduta das cardiopatias congênitas complexas (CCC) tem permitido o alcance da idade fértil. Contudo, a heterogeneidade das lesões cardíacas na idade adulta limita a estimativa do prognóstico da gravidez.

Objetivo: Estudar a evolução materno-fetal das gestantes portadoras de CCC e analisar as variáveis presumíveis de prognóstico.

Método: No período de 10 anos, 435 gestantes portadoras de cardiopatias congênitas foram consecutivamente incluídas no Registro do Instituto do Coração (Registro-InCor). Dentre elas, foram selecionadas 42 gestações em 40 mulheres com CCC ($24,5 \pm 3,4$ anos) que haviam sido desaconselhadas a engravidar. As cardiopatias de base distribuíram-se em: transposição das grandes artérias, atresia pulmonar, atresia tricúspide, ventrículo único, dupla via de saída de ventrículo direito, dupla via de entrada de ventrículo esquerdo e outras lesões estruturais. As cirurgias realizadas foram Rastelli, Fontan, Jatene, Senning, Mustard e outros procedimentos combinados, como tunelização, Blalock Taussing e Glenn. Oito pacientes (20%) não haviam sido operadas, e 19 (47,5%) apresentavam hipoxemia. O protocolo de atendimento incluiu: registro da saturação de oxigênio, hemoglobina sérica, hematócrito, ajuste das medicações, anticoagulação individualizada e hospitalização a partir de 28 semanas de gestação, em face da gravidade do quadro clínico e obstétrico. Na análise estatística, o nível de significância adotado foi de 0,05.

Resultado: Somente 17 gestações (40,5%) não tiveram complicações maternas nem fetais. Houve 13 problemas maternos (30,9%) e 2 mortes (4,7%) causadas por hemorragia pós-parto e pré-eclâmpsia grave, ambas em pacientes que apresentavam hipoxemia. Houve 7 perdas fetais (16,6%), 17 bebês prematuros (40,5%) e 2 recém-nascidos (4,7%) com cardiopatia congênita. As complicações materno-fetais foram significativamente maiores em pacientes que apresentavam hipoxemia ($p < 0,05$).

Conclusão: O alcance da idade reprodutiva em pacientes com CCC é crescente; contudo, a má evolução materno-fetal desaconselha a gravidez, particularmente nas pacientes que apresentam hipoxemia. (Arq Bras Cardiol. 2019; 113(6):1062-1069)

Palavras-chaves: Gravidez; Cardiopatias Congênitas/complicações; Mortalidade Materna; Mortalidade Fetal; Resultados Materno-fetais.

Abstract

Background: The improvement in surgical techniques has contributed to an increasing number of childbearing women with complex congenital heart disease (CCC). However, adequate counseling about pregnancy in this situation is uncertain, due to a wide variety of residual cardiac lesions.

Objectives: To evaluate fetal and maternal outcomes in pregnant women with CCC and to analyze the predictive variables of prognosis.

Methods: During 10 years we followed 435 consecutive pregnancies in patients (pts) with congenital heart disease. Among of them, we selected 42 pregnancies in 40 (mean age of 25.5 ± 4.5 years) pts with CCC, who had been advised against pregnancy. The distribution of underlying cardiac lesions were: D-Transposition of the great arteries, pulmonary atresia, tricuspid atresia, single ventricle, double-outlet ventricle and truncus arteriosus. The surgical procedures performed before gestation were: Fontan, Jatene, Rastelli, Senning, Mustard and other surgical techniques, including Blalock, Taussing, and Glenn. Eight (20,0%) pts did not have previous surgery. Nineteen 19 (47.5%) pts had hypoxemia. The clinical follow-up protocol included oxygen saturation recording, hemoglobin and hematocrit values; medication adjustment to pregnancy, anticoagulation use, when necessary, and hospitalization from 28 weeks, in severe cases. The statistical significance level considered was $p < 0.05$.

Results: Only seventeen (40.5%) pregnancies had maternal and fetal uneventful courses. There were 13 (30.9%) maternal complications, two (4.7%) maternal deaths due to hemorrhage pos-partum and severe pre-eclampsia, both of them in women with hypoxemia. There were 7 (16.6%) stillbirths and 17 (40.5%) premature babies. Congenital heart disease was identified in two (4.1%) infants. Maternal and fetal complications were higher ($p < 0.05$) in women with hypoxemia.

Conclusions: Pregnancy in women with CCC was associated to high maternal and offspring risks. Hypoxemia was a predictive variable of poor maternal and fetal outcomes. Women with CCC should be advised against pregnancy, even when treated in specialized care centers. (Arq Bras Cardiol. 2019; 113(6):1062-1069)

Keywords: Pregnancy, Heart Defects, Congenital/complications Maternal Mortality, Fetal Mortality, Maternal and Fetal Outcomes.

Full texts in English - <http://www.arquivosonline.com.br>

Correspondência: Walkiria Samuel Avila •

Instituto de Coração - Cardiopneumologia – Av. Dr. Eneas Carvalho Aguiar, 44. CEP 05403-000, São Paulo, SP – Brasil

E-mail: walkiria@incor.usp.br

Artigo recebido em 18/07/2018, revisado em 15/01/2019, aceito em 10/03/2019

Introdução

Nas últimas décadas, a contínua e progressiva habilidade no tratamento cirúrgico e a condução do pós-operatório imediato e tardio têm possibilitado que crianças portadoras de CCC alcancem a idade reprodutiva. O Registro de 1.000 casos de gestantes acompanhadas no InCor¹ entre 1989 e 1999 mostrou que naqueles 10 anos as cardiopatias congênitas corresponderam a 19,2% dos casos, ocupando o segundo lugar como lesão cardíaca estrutural, ressaltando-se que menos de 1% era de lesões complexas.

Contudo, atualmente, a experiência brasileira vivencia uma tendência expressiva ao aumento do percentual de CCC durante a gravidez, outrora relatada em países europeus, como mostra o Registro Europeu de Cardiopatias e Gravidez (ROPAC), em que 20% dos 66% de casos de cardiopatias congênitas eram complexas.² Esse cenário exigiu a elaboração de um escore de riscos para as mulheres com cardiopatias congênitas de modo geral, a fim de que houvesse orientação à concepção. A classificação idealizada pela Organização Mundial da Saúde (OMS)^{3,4} é o modelo de estratificação de risco mais bem aceito para a gravidez em portadoras de cardiopatias congênitas e considera as CCC como risco III, o que significa desaconselhamento à gestação.

Apesar dessa orientação, tanto a gravidez desejada como a não planejada vem gradativamente crescendo, o que aumenta, portanto, o número de gestantes portadoras de CCC. A escassez de publicações sobre a evolução da gestação nessas mulheres motivou tal estudo.

Objetivos

Avaliar a evolução de portadoras de CCC durante a gravidez e identificar variáveis relacionadas ao pior desfecho materno-fetal.

Método

Foram consecutivamente incluídas no Registro-InCor de Cardiopatia e Gravidez, no período de 10 anos (2007 a 2017), 435 gestantes com cardiopatias congênitas. Destas, foram selecionadas para este estudo 42 gestações em 40 portadoras de cardiopatias congênitas classificadas como complexas pela conferência de Bethesda^{5,6} (Tabela 1) e incluídas na categoria III de risco pela OMS^{3,4} (Tabela 2). Portanto, trata-se de um estudo observacional, retrospectivo, realizado em um único Centro de Cardiologia e Obstetrícia.

Na primeira consulta do pré-natal, todas as pacientes tiveram diagnóstico anatômico e funcional definido pela Unidade de Cardiopatias Congênitas do InCor e iniciaram o acompanhamento periódico quinzenal até o segundo trimestre da gestação. Depois, durante o terceiro trimestre, isso se tornou semanal, sempre com a mesma equipe de cardiologistas e obedecendo ao protocolo estabelecido pelo Setor de Cardiopatia e Gravidez do InCor, que incluiu:

- Orientação quanto às medidas higienodietéticas (repouso, restrição de atividades físicas, controle de anemia e infecção, ajuste de dose ou substituição da terapêutica prévia para o atual estado gravídico)

- Avaliação periódica de saturação de oxigênio, hematócrito e hemoglobina materna
- Atualização do ecodopplercardiograma bidimensional pela equipe de especialistas em cardiopatias congênitas do InCor
- Seguimento em conjunto com os obstetras
- Hospitalização eletiva após 28 semanas em pacientes de alto risco (hipoxemia, hipertensão pulmonar, lesões obstrutivas graves e disfunção ventricular importante)
- Parto de indicação obstétrica
- Profilaxia da endocardite infecciosa na ocasião do parto, com ampicilina 2,0 g por via intravenosa associada a gentamicina 1,5 g/kg/peso por via intramuscular, aplicadas 1 hora antes do parto
- Consulta no pós-parto para exame clínico e coleta de informações sobre o parto, fundamentadas no resumo clínico da alta da maternidade, e sobre intercorrências maternas e do recém-nascido.

Para este estudo, foram consideradas as seguintes variáveis maternas: idade, cardiopatia de base; cirurgia cardíaca prévia; hipoxemia (saturação < 92% em repouso, medida pelo oxímetro digital e/ou por sinais clínicos de cianose periférica); hematócrito e hemoglobina maternos; disfunção ventricular (fração de ejeção [FE] ventricular \leq 50%); ocorrência de complicações cardíacas e obstétricas ou morte materna.

Quanto aos recém-nascidos, as variáveis consideradas foram: idade gestacional do parto; perdas fetais, como aborto (< 20 semanas), natimorto (entre 20 e 36 semanas) e neomorto (até 30 dias após o parto); e malformações relacionadas à cardiopatia materna.

As condições de hipoxemia, cirurgia cardíaca prévia e anatomia univentricular foram as variáveis estudadas como presumíveis de prognóstico materno e fetal.

Análise estatística

Foram consideradas as variáveis categóricas em tabelas contendo frequências absoluta (n) e relativa (%). A associação

Tabela 1 – Cardiopatias congênitas complexas no adulto segundo a Conferência de Bethesda

Conduite valvulado ou não valvulado
Cardiopatia congênita cianótica
Dupla via de saída de ventrículo
Síndrome de Eisenmenger
Procedimento de Fontan
Atresia mitral; atresia tricúspide; atresia pulmonar
Ventrículo único (dupla entrada ou saída, comum ou primitiva)
Doença obstrutiva vascular pulmonar
Transposição das grandes artérias
Truncus arteriosus ou hemitruncus
Outras anormalidades de conexão atrioventricular ou ventrículo atrial (crisscross cardíaco, isomerismo, síndromes heterotáxicas, inversão ventricular)

Bethesda Conference, JACC 37 2001:1161

Tabela 2 – Classificação da Organização Mundial de Saúde modificada (mOMS) de risco à gravidez para cardiopatias congênitas

OMS I	Risco não aumentado de morte e baixa morbidade: lesões estruturais não complicadas, leves ou discretas (estenose pulmonar, defeitos do septo atrial ou ventricular, canal arterial patente); lesões não complexas corrigidas com sucesso (defeito do septo atrial "ostio secundum", defeito do septo ventricular; canal arterial persistente, drenagem anômala das veias pulmonares);
OMS II	Risco pequeno de mortalidade e morbidade materna: defeito do septo atrial ou ventricular, Tetralogia de Fallot operada;
OMS III	Risco significativo de mortalidade e morbidade materna: ventrículo direito sistêmico (e.x transposição congenitamente corrigida das grandes artérias, transposição das arteriais após procedimentos de Mustard ou Senning); circulação de Fontan, cardiopatia congênita cianogênica; outras cardiopatias complexas;
OMS IV	Risco muito elevado de mortalidade e alta morbidade materna: hipertensão arterial pulmonar de qualquer causa; disfunção ventricular grave; insuficiência cardíaca com FEVE < 30%; lesões obstrutivas graves do coração esquerdo, coarctação de aorta grave

FEVE: fração de ejeção do ventrículo esquerdo

Tabela 3 – Características das pacientes do estudo no início da gestação. n = 40 mulheres

Estado clínico	
Idade em anos, média ± dp	16 a 41 (média 24,5 ± 3,4)
Saturação periférica de O ₂ (%)	76 a 99 (média 88,5)
Hemoglobina (mg/dL)	10,5 a 22,0 (média 14,8)
Hematócrito (%)	32 a 69 (média 47)
	I e II: 35 pacientes (79%)
Classe funcional (NYHA) (%)	III: 9 pacientes (21%)
	IV: 0 paciente (0%)
Submetidas a cirurgia corretiva/paliativa	34 pacientes (77,3%)
Não operadas	8 pacientes (20%)
Hipoxemia (StO ₂ < 92%)	19 (47,5%)

Dp: desvio padrão; NYHA: New York Heart Association; StO₂: saturação de oxigênio (medida pela oxímetro digital)

dos dados categóricos foi avaliada pelo método do qui-quadrado, e, quando necessário, utilizou-se o teste exato de Fisher. A distribuição das variáveis quantitativas quanto à normalidade foi avaliada com o teste de Kolmogorov-Smirnov. As variáveis com distribuição normal foram apresentadas com média e desvio padrão e comparadas com o teste t de Student para amostras independentes. As variáveis não paramétricas foram apresentadas com mediana e intervalo interquartil e comparadas com o teste de Mann-Whitney. Os valores de $p < 0,05$ foram considerados significativos. O software SPSS versão 18.0 foi utilizado para o cálculo estatístico.

Esta pesquisa foi aprovada pela Comissão de Ética em Pesquisa do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de São Paulo - protocolo 4563/17/063.

Resultados

Análise da casuística

As características básicas das 40 pacientes no início da gestação estão expostas na Tabela 3. As lesões cardíacas estruturais de base, a cirurgia corretiva prévia ou não e os resultados obstétricos e fetais das 42 gestações estão apresentados na Tabela 4.

A análise da lesão cardíaca estrutural ou funcional registrada no início da gestação (Tabela 4) mostrou: ventrículo direito hipoplásico nos casos 2, 16, 20, 23 e 26; disfunção ventricular esquerda (FE < 50%) nos casos 11 e 20; estenose valvar, infundibular ou supravalvar com gradiente acima de 50 mmHg nos casos 14, 20, 24, 25, 26, 30, 31, 35 e 37; insuficiência valvar importante nos casos 17, 19, 27, 28 e 32. Oito pacientes (20,0%) não haviam sido operadas, e a análise anatomofuncional mostrou que 16 (40%) foram consideradas com um coração com função univentricular.

Resultados materno-fetais

Considerou-se sucesso materno-fetal em 17 casos (40,5%), quando a mãe e o recém-nascido saudável obtiveram alta hospitalar após o parto sem complicações. A Figura 1 mostra a evolução e as complicações materno-fetais. Insuficiência cardíaca ocorreu nos casos 5, 6, 15, 24 e 41 (Tabela 4) e foi tratada com hospitalização, rigor nas medidas higienodietéticas, furosemida, carvedilol ou metoprolol associado ou não ao digital, quando indicados. Houve necessidade da cardioversão elétrica no tratamento do flutter atrial no caso 21 (Tabela 4). O tempo de internação hospitalar para o tratamento das complicações ou para o planejamento do parto variou entre 21 e 68 dias (média de 45 dias). Houve duas mortes maternas (4,7%) devido a causas obstétricas como hemorragia após o parto e pré-eclâmpsia, respectivamente casos 34 e 38 (Tabela 4).

As complicações obstétricas estão apresentadas na Figura 1. As perdas fetais corresponderam a: abortos (casos 12, 17 e 34), natimorto (caso 34) e neomortos (casos 14, 16, 35) dois dos quais prematuros (Tabela 4). A idade gestacional do parto foi, em média, 37 semanas; 24 (54,5%) foram cesáreas por indicação obstétrica ou em função da piora progressiva do quadro clínico materno. Dentre os recém-nascidos vivos, houve dois casos de cardiopatia congênita (4,7%): um deles com recorrência da cardiopatia materna (caso 25) e o outro de tetralogia de Fallot (caso 32). Nenhum deles foi prematuro.

Dentre as variáveis de presunção da evolução materno-fetal, a hipoxemia teve significativa correlação ao maior insucesso da gravidez, enquanto a cirurgia prévia (ser ou não operada) e a função univentricular não tiveram relação com a evolução materna nem com a fetal, como mostra a Tabela 5.

Discussão

Este estudo corresponde a uma das maiores séries de gestação em portadora de CCC acompanhada sob protocolo

Tabela 4 – Descrição da casuística e dos resultados obstétrico e fetal em 42 gestações.

Caso	Idade	Diagnóstico de base	Cirurgia prévia	SatO ₂	Hb/Ht (%)	Tipo de parto/IG (sem)/peso (g)
1	18	TGA	Senning	99%	13,5/39	PV/37/2.150
2	20	AP + CIV	Fontan	80%	19,7/62	PC/29/1.950
3	21	AP + CIV + CSP	não operada	80%	15/44	PC/27/1.750
4	18	Truncus tipo II	Rastelli	99%	12,5/38	PC/40/3.360
5	20	AP + CIV + PCA	Rastelli	98%	11,6/35	PC/33/1.860
6	19	TGA	Jatene	96%	11,2/33	PV/37/2.230
7	33	DVSVD + EPIV	Conduto VE-Ao + VD-TP	98%	12,8/35	PC/38/2.850
8	27	DVEVE + Discordância AV	não operada	93%	15,9/47	PV/37/2.630
9	18	TGA + CIV + EP supraavulvar	Jatene	98%	12,1/36	PV/38/3.886
10	32	TGA + EPIV + CIV	BT + Rastelli	98%	10,5/32	PV/38/3.210
11	24	DVSVD + TGA + AP+ CIV	Conduto VE-AO + Rastelli	99%	11,5/36	PV/37/2.250
12	19	TGA+CIA+CIV+ EPV + DexCar	Não operada	80%	17,0/54	Aborto
13	32	AP	BT + Glenn	76%	17,5/50	PC/36/1.980
14	23	TGA+CIV	Jatene	87%	12,5/40	PC/34/2.130
15	21	Ventrículo único	Glenn+ Fontan	92%	13,5/42	PC/31/1.400
16	29	DVSVD	BT + Glenn	78%	13,8/49	PC/29/1.250
17	38	Ventrículo único	Fontan	82%	16,8/50	Aborto
18	27	Ventrículo único	Fontan	83%	16,9/50	PC/28/850
19	19	AT + CIV + EP	BT + Glenn +Fontan	87%	15,0/47	PV/37/2.030
20	29	AP + CIV	Rastelli + conduto VD-TP	90%	13,0/42	PC/37/2.350
21	32	AT+CIA+ CIV + EP	Fontan	94%	10,4/32	PC/35/1.800
22	34	Ventrículo único	Não operada	89%	22,0/69	Aborto
23	29	TGA	Senning	93%	11,9/40	PV/39/2.720
24	30	DVEVE + CIV	Bandagem do tronco pulmonar	89%	17/49	PC/35/1.750
25	16	TGA	Jatene	96%	12,5/40	PC/38/3.420
26	22	AT	Não operada	85%	13,7/40	PC/32/1.150
27	29	TGA	Jatene	93%	12,2/39	PC/38/2.460
28	32	DVSVD+TGA+EPIV	Mustard	93%	12,5/45	PC/36/2.240
29	40	TGA	Jatene	95%	12,3/42	PC/37/2.570
30	17	DVEV único, tipo E, CIA+CIV +EP	Não	93%	15,9/47	PV/39/2.720
31	22	DVEV único, tipo E	Não	94%	12,8/45	PV /37/2.630
32	24	Tronco arterioso comum	Conduto valvulado	93%	12,5/42	PC/38/3.270
33	32	TGA+ CIA + CIV+ EPIV	Fontan	91%	13,0/43	PV/33/1.510
34	26	AP + CIV	Não	87%	21,0/67	PV/30/1.120
35	18	TGA, CIA, CIV, EP.	Senning	90%	11,8/42	PV/38/2.770
36	19	TGA + CIV +CIA+ AP+ dextrocar	Conduto VE-TP + plastia AV	93%	11,8/42	PC/37/2.410
37	20	TGA	Jatene	95%	11,9/40	PC/38/3.220
38	41	AP +CIV+PCA	BT + ligadura de colaterais	87%	15,4/45	PC/28/500
39	31	DVSVD + CIV + átrio único	Rastelli + conduto VE-AO	96%	13,4/40,2	PV/36/2.480
40	1	TGA +CIV+EPVI	Rastelli+ conduto Ve-Ao	90%	11,5/40	PV/38/3.500
41	27	AT + CIV + EP	BT+ Glenn + Fontan	93%	13,8/40,0	PC/34/1.750
42	24	Truncus arteriosus	Plastia da aorta+ rafia CIV Homoenxerto pulmonar	94%	11,5/40	PC/37/2.168

AT: atresia tricúspide; CIA: comunicação interatrial; CIV: comunicação interventricular; EP: estenose pulmonar; TGA: transposição das grandes artérias; DVEVE: dupla via de entrada do ventrículo esquerdo; DVSVD: dupla via de saída do ventrículo direito; discord VA: discordância ventrículo-atrial; EPIV: estenose infundíbulo-valvar; AP: atresia pulmonar; CSP: colateral sistêmico pulmonar; PCA: persistência do canal arterial; dext: dextrocardia; Hb: hemoglobina g/dl; HT: % hematócrito; PV: parto vaginal; PC: parto cesárea.

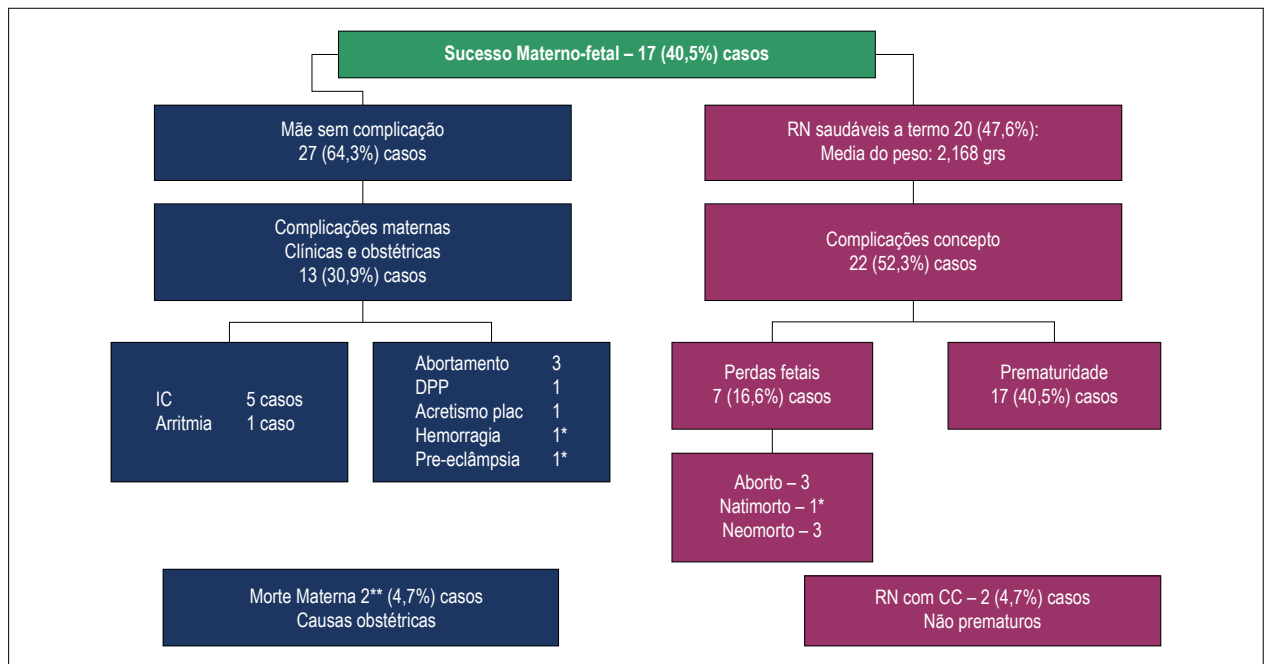


Figura 1 – Resultado materno-fetal das 42 gestações. RN: recém-nascidos saudáveis; IC: insuficiência cardíaca; DPP: descolamento prematuro de placenta; plac: placentário; CC: cardiopatia congênita

Tabela 5 – Análise Comparativa das Variáveis de Presunção da Evolução Materno-fetal

Variáveis estudadas Nº de casos	Hipoxêmicas n = 19	Não hipoxêmicas n = 23	Valor de p	Univentricular n = 16	Biventricular (n = 26)	Valor de p	Operadas n = 34	Não Operadas n = 8	Valor de p
Sucesso materno-fetal n = 17	3 (15,7%)	14 (60,8%)	< 0,05	4 (25%)	13 (50%)	0,20	14 (41,2%)	3 (37,5%)	1,0
Complicações maternas n = 13	9 (47,4%)	4 (17,4%)	< 0,05	7 (43,7%)	6 (23,1%)	0,18	10 (29,4%)	3 (37,5%)	0,68
Morte materna n = 2	2 (10,5%)	0	0,19	0	2 (7,7%)	0,51	1 (2,9%)	1 (12,5%)	0,34
Complicações fetais n = 23	18 (94,7%)	5 (21,7%)	< 0,05	12 (75%)	11 (42,3%)	0,06	18 (52,9%)	5 (62,5%)	0,70
Perdas fetais n = 7	7 (36,8%)	0	< 0,05	4 (25%)	3 (11,5%)	0,39	3 (8,8%)	4 (50%)	< 0,05
Prematuridade n = 17	12 (63,1%)	5 (21,7%)	< 0,05	10 (62,5%)	7 (26,9%)	< 0,05	14 (41,2%)	3 (37,5%)	1,0
Peso dos RN (g)	± 600	± 527	< 0,05	1841 ± 454	2531 ± 496	< 0,05	2246 ± 660	2296 ± 749	0,76

RN: recém-nascidos saudáveis.

multiprofissional em centro de referência em cardiopatia e gravidez – Instituto do Coração e Maternidade do Hospital das Clínicas da FMUSP. Representou 9,6% das 435 gestações em mulheres com cardiopatas congênitas do Registro-InCor da última década. Diante disso, é indiscutível que a maior sobrevivência pós-operatória tardia dessas pacientes resultará em número crescente de gestações no futuro próximo.

As CCC consideradas na casuística estão classificadas pela OMS na categoria de risco III,^{3,4} o que significa desaconselhamento à gravidez, justificada pelos índices de 25,5% de complicações maternas e de 70% de insucesso para o concepto. Essas considerações estão de acordo com os resultados do estudo, que registrou somente 40% de gestações bem-sucedidas, ou seja, mães e recém-nascidos saudáveis

e sem complicações. As altas taxas de problemas maternos (36%) e fetais (43%) fundamentam a orientação da OMS que desaconselha a gravidez nesse grupo de pacientes.

Entretanto, a experiência mundial frente a essa situação clínica é crescente e se deve a mulheres que engravidam sem orientação prévia ou àquelas que desejam a gravidez a despeito dos esclarecimentos no planejamento familiar.⁷ A diversidade do quadro anatômico e funcional dos problemas cardíacos nas CCC restringem a elaboração de protocolos para o tratamento de eventuais complicações que possam ocorrer durante a gravidez, o parto e o puerpério. Além disso, a maioria dos casos não permite propostas eficazes ou de intervenções factíveis no tratamento das lesões cardíacas residuais.⁷

No entanto, o conhecimento das complicações mais frequentes que ocorrem no pós-operatório tardio das CCC auxilia nas estratégias para preveni-las durante a gravidez. Nesse sentido, um estudo sobre as causas de morte em pacientes com CCC mostrou que insuficiência cardíaca, morte súbita, doença cardíaca isquêmica e endocardite infecciosa foram as mais frequentes. Ademais, entre as lesões anatômicas, excluindo-se a síndrome de Eisenmenger, a transposição das grandes artérias e a circulação de Fontan foram as mais importantes.⁸

O artigo sobre 120 necropsias em portadoras de cardiopatias congênitas no InCor⁹ corroborou a insuficiência cardíaca como principal causa de morte, uma vez que o remodelamento ventricular em resposta à sobrecarga volumétrica e pressórica ao longo da vida favorece a fibrose e a hipertrofia e redução do número de capilares intersticiais do miocárdio. O tromboembolismo, segunda causa de morte, foi significativamente associado a sinais histológicos de hipertensão pulmonar e também detectado na hipoxemia crônica. A terceira causa de morte registrada no estudo foi a endocardite infecciosa, o que reforçou a recomendação, em nosso protocolo, da antibioticoprofilaxia por ocasião do parto.

A hospitalização eletiva como rotina a partir da 28ª semana de gestação para as pacientes em situação de presumível risco mais elevado, independentemente do quadro funcional, fundamentou-se no fato de que o terceiro trimestre é crítico, tanto para a mãe, devido à sobrecarga hemodinâmica e à atividade pró-trombótica (que alcançam os limites máximos), como para o feto, pela prematuridade e restrição de crescimento intrauterino, que são apanágio das CCC.

A hospitalização eletiva auxiliou no refinamento do monitoramento materno-fetal, na oxigenoterapia intermitente, na anticoagulação individualizada, na otimização da terapêutica para as possíveis complicações e no planejamento do parto.

O estudo também mostrou similaridade na incidência das complicações cardíacas (14,2%) e obstétricas (16,6%), sendo que, em ambas, as mortes maternas foram decorrentes de causas obstétricas (pré-eclâmpsia e hemorragia pós-parto). Isso permite considerar que a reserva cardíaca extremamente limitada dessas pacientes não suporta as intercorrências inerentes ao ciclo gravídico-puerperal.

A pré-eclâmpsia, uma das causas de óbito neste estudo, é responsável por 15% das mortes maternas no Brasil, com incidência próxima a 10% na população em geral.¹⁰ Por isso, um diagnóstico precoce e um pré-natal efetivo, embora não a evitem, podem mudar o quadro em mulheres saudáveis. Contudo, nas portadoras de cardiopatias complexas, o prognóstico é reservado devido à enigmática disfunção endotelial sistêmica, característica da doença, e à sobrecarga circulatória determinada pela hipertensão arterial.

A hemorragia pós-parto, razão do segundo óbito em nossa casuística, é considerada importante causa obstétrica de morte materna em mulheres cardiopatas, e particularmente expressiva nas pacientes hipoxêmicas. Esse fato foi documentado no relato de 366 parturientes nulíparas portadoras de cardiopatias congênitas, o qual registrou o percentual de 21% de hemorragia obstétrica e identificou a cesárea prematura, a anestesia geral e o uso de heparina profilática como variáveis de maior

correlação com sangramento no pós-parto. Além disso, entre as cardiopatias congênitas, a circulação de Fontan foi a situação clínica de maior risco.¹¹

Em nosso estudo, a associação de hipoxemia e hemorragia pós-parto cesáreo ocorreu em um caso, que resultou na segunda morte materna. Na verdade, a maior morbidade materno-fetal associada à cesárea prematura se deve aos casos de instabilidade clínica materna e de restrição ao crescimento intrauterino, situações habituais nestes casos graves.

Um breve destaque deve ser dado às cardiopatias mais frequentes em nosso estudo, como a transposição das grandes artérias e a circulação de Fontan. A evolução promissora do pós-operatório tardio da correção da transposição das grandes artérias, seja a nível atrial (técnicas de Senning ou Mustard) seja a nível arterial (técnica de Jatene), tem possibilitado o desenvolvimento de gravidez.^{12,13} Entretanto, existem eventos previstos no pós-operatório tardio que devem ser desfavoráveis durante a gestação. Assim, na correção de Mustard ou Senning, estima-se que 40% das pacientes apresentam arritmias supraventriculares e disfunção ventricular na idade adulta, enquanto, na técnica de Jatene, a insuficiência da valva neoaórtica está presente em 1 a 2% dos casos, e as complicações coronarianas ocorrem em 3 a 11% entre os eventos tardios. Com respeito à cirurgia de Rastelli, a evolução tardia depende do tipo de tecido utilizado na confecção do conduto, que pode determinar diferentes graus de calcificação e a oclusão progressiva desse enxerto.¹⁴

Com base nessas considerações, por ocasião da gravidez, é preciso estar preparado para o tratamento da insuficiência cardíaca e de arritmias quando há: disfunção ventricular direita e insuficiência tricúspide após as técnicas de Mustard e Senning; insuficiência cardíaca e baixo débito frente aos condutos calcificados após o procedimento de Rastelli; disfunções valvares quando tiver sido usada a técnica de Jatene.¹⁴

O estudo mostrou ainda que, à exceção de uma paciente não operada que evoluiu para aborto espontâneo (caso 12), as demais 14 gestantes com transposição dos grandes vasos da base apresentaram evolução favorável materno-fetal, independentemente do tipo de correção cirúrgica. Vale ressaltar que as complicações previstas foram muito bem controladas com hospitalização e monitoramento constante da mãe e do feto.

A técnica de Fontan tem proporcionado a sobrevida de 70% das pacientes com cardiopatia univentricular até a idade fértil.¹⁵ Entretanto, no pós-operatório tardio, são esperadas complicações como: taquicardia atrial, tromboembolismo (estase hepática e do sistema venoso), insuficiência cardíaca, falência hepática e enteropatia perdedora de proteína. A conexão anormal (veia cava e circulação pulmonar), apesar de corrigir a cianose, minimizar a sobrecarga ventricular e ajustar a circulação pulmonar, pode estar prejudicada pelas variações da pressão venosa central e pela pressão negativa intratorácica induzida por hiperventilação e oscilações do débito cardíaco durante a gravidez.

A incapacidade de adaptação das pacientes com circulação de Fontan à fisiologia do ciclo gravídico-puerperal foi documentada em nosso estudo, que mostrou piora da classe funcional em todas as pacientes. A insuficiência cardíaca ocorre porque o ventrículo anatômico e funcional anormal é incapaz

de se ajustar ao débito cardíaco aumentado. Contudo, não houve morte materna face às saudáveis, porque foram obtidas boas respostas ao tratamento clínico com uso de diurético e betabloqueador nas pacientes que desenvolveram insuficiência cardíaca (casos 15 e 41) e à cardioversão elétrica no caso do flutter atrial (caso 21).

A evolução desfavorável para o feto foi documentada em seis casos de Fontan, resultando em um aborto espontâneo e cinco partos prematuros. Uma revisão da literatura que incluiu seis estudos com 255 gestações em 133 mulheres mostrou 137 perdas fetais (69%), e dentre os 115 recém-nascidos vivos, 68 (59%) foram prematuros e 6 (5,2%) evoluíram para óbito neonatal. As causas da prematuridade não foram detalhadas, particularmente naquelas induzidas pela antecipação do parto devido a razões maternas. Todavia, a rotura prematura da bolsa amniótica e o descolamento prematuro de placenta foram as intercorrências associadas em 6,2% e 10,9%, respectivamente.¹⁶

O mau prognóstico fetal foi corroborado pelo estudo multicêntrico do Reino Unido, que incluiu 50 mulheres e 124 gestações. Ele mostrou incidência de 68 abortos espontâneos (54,8%); dentre os 56 recém-nascidos vivos (45,2%), quatro morreram devido a prematuridade extrema (parto com idade gestacional abaixo de 32 semanas). Por outro lado, as complicações maternas, como insuficiência cardíaca em 13,5%, arritmias em 11,3% e tromboembolismo pulmonar em 1,19% dos casos, não acarretaram morte da mãe.¹⁷

A conduta de anticoagulação plena em pacientes com circulação de Fontan considerou o risco alto de tromboembolismo peculiar a essa técnica e o estado de hipercoagulabilidade da gravidez e do puerpério. No entanto, não se pode desconsiderar o estudo com 59 gestações em 37 pacientes, o qual destacou que a anticoagulação plena foi associada a pior evolução neonatal. Contudo, houve três casos de tromboembolismo materno, dois deles em pacientes não anticoaguladas.

Diante dos dilemas da conduta durante a gravidez de pacientes submetidas à cirurgia de Fontan, a maioria dos especialistas considera que função ventricular deprimida, cianose, insuficiência valvar mitral importante ou enteropatia perdedora de proteína são fatores que desaconselham a gravidez.¹⁵⁻¹⁷

Ao analisar as variáveis presumíveis de prognóstico materno e fetal, o presente estudo destacou a pior evolução em pacientes hipoxêmicas. O fato de o inusitado resultado das variáveis, univentricular e cirurgia prévia, não terem demonstrado diferenças na evolução da gravidez, possivelmente se deve ao pequeno número da casuística e à anatomia da lesão cardíaca, que foi favorável à sobrevida durante a idade reprodutiva. Nesse sentido, o estudo que analisou 102 necrópsias de portadores de cardiopatias congênitas verificou que a média de idade dos casos não operados era maior quando comparada à dos operados, além de essas pacientes apresentarem problemas anatômicos menos graves.⁹

Outro destaque do estudo desenvolvido é o registro de dois casos (5%) de cardiopatia congênita no neonato, o que corresponde a seis vezes mais que os 0,8% estimados para a população geral. Esse percentual é ainda superior ao do relato de Oliveira et al., que identificaram três casos (3,2%)

de malformações cardíacas em filhos de 100 gestantes portadoras de cardiopatia congênita acompanhadas no InCor.¹⁹ A recorrência de cardiopatia nos bebês de mães com cardiopatias congênitas deve ser considerada no planejamento familiar, em resposta aos questionamentos sobre a herança familiar, e na indicação de ecocardiograma fetal de rotina para o rastreamento intrauterino durante a gestação nessas pacientes.

Limitações do estudo

O número pequeno e a heterogeneidade dos defeitos anatômicos limitam a análise estatística acurada. Contudo, há de se considerar que a amostra de pacientes foi exclusiva ao grupo de alto risco, no qual a gravidez é desaconselhada, e constitui o grande dilema de orientação no planejamento familiar. O caráter do estudo – retrospectivo e observacional, restrito a um único centro – pode também influenciar as conclusões adequadas.

Considerações finais

As cardiopatias congênitas afetam aproximadamente 0,8% de todos os recém-nascidos vivos, e as taxas de sobrevida de 86% são destaques nos registros internacionais. Estima-se que, atualmente, existam mais adultos com cardiopatias congênitas do que crianças, o que, naturalmente, proporciona um número considerável de mulheres em idade reprodutiva.

A capacitação da equipe multiprofissional é fundamental no planejamento familiar da jovem cardiopata, sobretudo no aconselhamento à gravidez, como as alternativas à anticoncepção segura e efetiva. Apesar da estratificação do risco da OMS, que permite desaconselhar a gravidez, deve-se considerar o que consta na legislação brasileira:

*“Ademais há de se considerar o artigo 226: Fundado nos princípios da **dignidade** da pessoa humana e da paternidade responsável, o planejamento familiar é **livre** decisão do casal, competindo ao Estado propiciar recursos educacionais e científicos para o exercício desse direito, **vedada qualquer forma coercitiva** por parte de instituições oficiais ou privadas”* (grifo dos autores).

Essa norma remete a outros institutos: o da dignidade da pessoa humana (artigo 1º, III) e o do direito à liberdade (artigo 5º, caput).²⁰

Conclusões

O rígido protocolo de atendimento durante a gravidez, o parto e o puerpério não evitou mortes maternas, prematuridade e perdas fetais em portadoras de CCC. A hipoxemia foi um fator de mau prognóstico, e se a evolução materna foi insatisfatória, pior foi a parte reservada ao conceito. Embora a autonomia da intenção à concepção precise ser respeitada, a gravidez ainda deve ser desaconselhada em mulheres com CCC.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Avila WS, Rossi EG, Miura N; Obtenção de dados: Avila WS, Ribeiro VM, Testa C; Análise e interpretação dos dados: Avila WS, Ribeiro VM, Rossi EG, Binotto MA; Análise estatística: Rossi EG; Redação

do manuscrito: Avila WS; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Avila WS, Rossi EG, Binotto MA, Bortolotto MR, Testa C, Hajjar LA, Miura N.

Potencial conflito de interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação ética e consentimento informado

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética do Instituto do Coração (InCor) sob o número de protocolo 4563/17/063. Todos os procedimentos envolvidos nesse estudo estão de acordo com a Declaração de Helsinki de 1975, atualizada em 2013. O consentimento informado foi obtido de todos os participantes incluídos no estudo.

Referências

1. Avila WS, Rossi EG, Ramires JF, Grinberg M, Bortolotto MR, Zugaib M, et al. Pregnancy and heart disease: experience with 1000 cases. *Clin Cardiol.* 2003;26(3):135-42.
2. Roos-Hesselink JW, Ruys TP, Stein JJ, Thilén U, Webb GD, Niwa K, et al. Outcome of pregnancy in patients with structural or ischaemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2013;34(9):657-65.
3. Thorne S, Macgregor A, Nelson-Piercy C. Risks of contraception and pregnancy in heart disease. *Heart.* 2006;92(10):1520-5.
4. Balci A, Sollié-Szarynska KM, van der Bijl AG, Ruys TP, Mulder BJ, Roos-Hesselink JW, et al. Prospective validation and assessment of cardiovascular and offspring risk models for pregnant women with congenital heart disease. *Heart.* 2014;100(17):1373-81.
5. Warnes AC, Liberthson MD, Danielson KG, Dore A, Harris L, Hoffman JJ et al. Task Force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37(5):1170-5.
6. Connelly MS, Webb GD, Somerville J, Dore A, Harris L, Hoffman JJ, et al. Canadian Consensus Conference on Adult Congenital Heart Disease 1996. *Can J Cardiol.* 1998;14(3):395-452.
7. Caudwell M, Santos F, Steer PJ. Pregnancy in women with congenital heart disease. *BMJ.* 2018;360(9):360-478i.
8. Yu C, Moore BM, Kotchetkova I, Cordina RL, Celermajer DS. Causes of death in a contemporary adult congenital heart disease cohort. *Heart.* 2018;104(20):1678-82.
9. Aiello VD, Binotto MA, Demarchi LM, Lopes AA, Marcial MB. Causes of death and cardiovascular complications in adolescents and adults with congenitally malformed hearts: an autopsy study of 102 cases. *Cardiol Young.* 2009;19(5):511-6.
10. Federação Brasileira de Associações de Ginecologia e Obstetria. (Febrasgo). Internet. [Citado em 2018 Dez 12]. Disponível em <https://www.febrasgo.org.br/pt>
11. Cauldwell M, Klemperer KV, Uebing A, Swan L, Steer PJ, Gatzoulis M, et al. Why post-partum haemorrhage more common in women with congenital heart disease? *Int J Cardiol.* 2016 Sep;218:285-90.
12. Drenthen W, Pierper PG, Ploeg M, Voors AA, Roos-Hesselink JW, Mulder BJ, et al. Risk of complications during pregnancy after Senning or Mustard (atrial) repair of complete transposition of great arteries. *Eur Heart J.* 2005;26(23):2588-95.
13. Atik E. Transposição das grandes artérias. Avaliação dos resultados e a conduta atual. *Arq Bras Cardiol.* 2000;75(2):91-3.
14. Canobbio MM, Warnes CA, Aboulhosn J, Connolly HM, Khanna A, Koos BJ, et al. Management of pregnancy in patients with complex congenital heart disease. A scientific statement for healthcare professionals from the American Heart Association. *Circulation.* 2017;135(8):e50-7.
15. Caudwell M, Klemperer KV, Uebing A, Swan L, Steer PJ, Babu-Narayan SV, et al. A cohort study of women with a Fontan circulation undergoing preconception counselling. *Heart.* 2016;102(7):534-40.
16. Ropero AG, Baskar S, Roos Hesselink JW, Girmius A, Zentner D, Swan L. Pregnancy in women with a Fontan circulation: a systematic review of the literature. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes.* 2018;11(5):e004575.
17. Caudwell M, Steer P, Bonner S, Asghar O, Swan L, Hodson K, et al. Retrospective UK multicenter study of the pregnancy outcomes of women with a Fontan repair. *Heart.* 2018;104(5):401-6.
18. Presbitero P, Somerville J, Stone S, Aruta E, Spiegelhalter D, Rabajoli F. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease: outcome of mother and fetus. *Circulation.* 1994;89(6):2673-6.
19. Oliveira TA, Avila WS, Grinberg M. Obstetric and perinatal aspects in patients with congenital heart diseases. *Sao Paulo Med J.* 1996;114(5):1248-54.
20. Brasil. Constituição. Constituição da República Federativa do Brasil de 1988. Art.226. §7. A família, base da sociedade, tem especial proteção do Estado. Regulamento. Brasília;1988.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons