

# Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Trabalho final do Mestrado Integrado em Medicina



## Doença cardíaca materna e gravidez

**Clínica Universitária de Obstetrícia e Ginecologia**

Aluna: Ana Filipa Henriques Urbano N° 12646

Orientadora: Dra Luísa Pinto

**Lisboa - 2015/2016**

## Resumo

As doenças cardíacas constituem a principal causa de morbidade e mortalidade materna não obstétrica, apesar da sua reduzida prevalência na grávida. As complicações neste contexto resultam essencialmente das alterações hemodinâmicas próprias da gestação, às quais a grávida com doença cardíaca terá mais dificuldade em se adaptar, mesmo com os cuidados médicos adequados. <sup>[1][2][5][9]</sup> As situações patológicas cardíacas poderão ser congénitas ou adquiridas, agudas com sequelas ou crónicas, sendo mais prevalentes na grávida nos países desenvolvidos. <sup>[2]</sup> Neste artigo serão abordadas várias doenças, nomeadamente a patologia cardíaca valvular, a doença cardíaca congénita, a insuficiência cardíaca, as cardiomiopatias, a patologia cardíaca isquémica e as disritmias.

Todas as mulheres com diagnóstico de doença cardíaca deverão ter um aconselhamento médico antes da concepção, <sup>[2][5]</sup> no qual a situação será estratificada de acordo com o risco de complicações, calculado a partir de índices, como a Classificação Who modificada, o Índice de CARPREG e o Score ZAHARA. <sup>[10]</sup> Geralmente, as gestações ocorrem sem complicações, sobretudo em doentes assintomáticas, se forem prestados cuidados multidisciplinares especializados e avaliações regulares, preferencialmente num centro terciário. <sup>[4] [5]</sup> Em casos extremos, poderá ter que se propôr à grávida a Interrupção Médica da Gravidez. <sup>[8] [9]</sup>

**Palavras chave:** Doença cardíaca, Gravidez, Doença cardíaca congénita, Doença cardíaca valvular, Insuficiência cardíaca, Cardiomiopatia, Doença cardíaca isquémica, Doença cardíaca estrutural, Disritmia, Arritmia, Aconselhamento pré-concepcional.

## Abstract

Heart disease is the largest cause of non obstetric maternal morbidity and mortality, despite its low prevalence in pregnant women. The cardiovascular complications result primarily from the physiological hemodynamic changes of pregnancy, to which the patient with cardiac disease will have more difficulty in adapting correctly even with adequate medical care.<sup>[1] [2] [5] [9]</sup> Cardiac conditions may be congenital or acquired, acute with sequelae or chronic, being more prevalent in the developed countries' pregnant. <sup>[2]</sup> In this paper we will discuss various diseases such as valvular heart disease, congenital heart disease, heart failure, cardiomyopathies, ischemic or structural heart disease and arrhythmias.

All patients with heart disease should have preconceptional medical counseling <sup>[2] [5]</sup> in order to stratify the risk of associated complications, calculated from rates as the modified Who Classification, CARPREG index and ZAHARA score.<sup>[10]</sup> Generally, pregnancies have no complications, especially in asymptomatic patients and if specialized multidisciplinary care and regular assessment are provided, preferably in a tertiary center.<sup>[4] [5]</sup> In extreme cases, we may have to offer Medical Termination of Pregnancy.<sup>[8] [9]</sup>

**Keywords:** Heart Disease, Pregnancy, Congenital Heart Disease, Valvular Heart Disease, Heart Failure, Cardiomyopathy, Ischemic heart disease, Structural Heart Disease, Disrhythmia, Arrhythmia, Medical advice.

## Siglas

CAVD: Cardiomiopatia Arritmogénica do Ventrículo Direito

CD: Cardiomiopatia Dilatada

CH: Cardiomiopatia Hipertrófica

DCC: Doença Cardíaca Congénita

FeVE: Fração de Ejeção do Ventrículo Esquerdo

HBPM: Heparina de Baixo Peso Molecular

HNF: Heparina Não Fraccionada

IMG: Interrupção Médica da Gravidez

NYHA: New York Heart Association

RCF: Restrição do Crescimento Fetal

SCA: Síndrome Coronário Agudo

## Introdução

A prevalência da doença cardíaca varia em função do país. Nos países desenvolvidos, é de 1 a 3% <sup>[3]</sup>, sendo a mais prevalente a Doença Cardíaca Congénita (DCC), associada a um menor risco materno e/ou fetal do que as doenças cardíacas adquiridas. Nos países em desenvolvimento, é a doença cardíaca reumática e, conseqüentemente, a doença cardíaca valvular, a mais frequente. <sup>[2][4][9]</sup> A cardiomiopatia do periparto é a doença cardíaca que mais se associa a complicações graves. <sup>[8]</sup>

As doenças cardíacas na gravidez estão associadas a complicações maternas, obstétricas e perinatais, constituindo a principal causa de mortalidade materna indirecta nos países desenvolvidos. Apesar de baixa, em alguns países a incidência destas doenças tem vindo a aumentar, possivelmente pela maior sobrevivência das doentes até à idade fértil, pela idade materna avançada e pela maior incidência de factores de risco cardiovasculares, nomeadamente a obesidade, a hipertensão e o tabagismo. <sup>[3][4][6][7][8]</sup> Muitas vezes, a doença cardíaca não é correcta e atempadamente diagnosticada durante a gestação, por se apresentar com uma sintomatologia semelhante à da própria gestação, (dificuldade respiratória, taquicardia e fadiga). No entanto, sintomas e sinais como síncope, hemoptises, cianose, dedos em baqueta de tambor, pressão venosa jugular aumentada, ruídos adventícios na auscultação pulmonar e arritmias deverão fazer suspeitar de patologia cardíaca. <sup>[9]</sup>

A doença cardíaca poderá piorar o prognóstico da gestação, tal como a gestação poderá agravar a doença cardíaca, apesar de ainda não se compreender na totalidade o impacto que têm uma na outra. <sup>[4]</sup>

## Alterações cardiovasculares fisiológicas da gravidez

A gestação implica adaptações fisiológicas do organismo materno, sendo de realçar as adaptações cardiovasculares, cujo objectivo é fornecer o fluxo sanguíneo adequado para o correcto crescimento e desenvolvimento do feto. <sup>[2][8]</sup> Estas alterações são geralmente bem toleradas na grávida saudável, mas possível causa de descompensação cardíaca nas grávidas com doença deste foro. <sup>[9]</sup> A maioria das alterações cardiovasculares reverte rapidamente no período máximo de um ano, sendo que ao fim de duas semanas muitas já terão normalizado. Contudo, há alterações estruturais que podem permanecer. <sup>[2][5]</sup>

Na gestação, a resistência vascular periférica diminui, em parte à custa da remodelação dos vasos placentários, e o volume sanguíneo aumenta cerca de 40%. O débito cardíaco aumenta entre 30 e 50%, inicialmente à custa do volume sistólico e, mais tarde, à custa da frequência cardíaca, que aumenta entre 10 a 15 batimentos por minuto. As alterações hormonais, associadas à acção local de mediadores, como a prostaciclina e o óxido nítrico, levam à vasodilatação periférica que contribui também para este aumento do volume plasmático e do débito cardíaco. Consequentemente, a pressão arterial sistólica diminui precocemente e a diastólica no 2º trimestre, cerca de 10 mmHg. No 3º trimestre, a pressão arterial diastólica aumenta, atingindo os valores anteriores à gestação. Durante a gestação, o coração pode aumentar cerca de 30% a sua dimensão. O aumento dos factores de coagulação, do fibrinogénio e da adesão plaquetária, bem como a diminuição da actividade fibrinolítica, originam um estado de hipercoagulabilidade durante a gravidez, favorecendo os eventos tromboembólicos. <sup>[2][5][8]</sup> As contracções uterinas, a posição da grávida, a dor, a ansiedade, a perda sanguínea e a involução uterina originam igualmente alterações hemodinâmicas significativas. A anestesia, a analgesia e as infecções induzem ainda um stress cardiovascular adicional. <sup>[8]</sup>

Durante o parto, o débito cardíaco aumenta devido ao esforço materno e às contracções uterinas, sendo que estas últimas aumentam igualmente o retorno venoso e consequentemente o volume sistólico. <sup>[2][5]</sup>

Todas estas alterações hemodinâmicas, bem como as alterações metabólicas, estão associadas a alterações na farmacodinâmica e farmacocinética, podendo por isso ser necessário adaptar as doses dos fármacos durante a gestação. <sup>[5][8]</sup>

## Doenças cardíacas em geral

A gestação na mulher com patologia cardíaca está associada a um risco aumentado de complicações maternas, obstétricas e perinatais. <sup>[6]</sup>

### 1 Complicações maternas

As complicações cardiovasculares mais relevantes são a insuficiência cardíaca, as disritmias e os fenómenos tromboembólicos, estando muitas vezes relacionadas entre si. <sup>[2][5]</sup> Nos países desenvolvidos, estão disponíveis os melhores cuidados para estas doenças e complicações, apesar de nem sempre serem necessários. O oposto se passa nos países em desenvolvimento, onde o prognóstico é, obviamente, pior. <sup>[4]</sup>

São factores de risco para o desenvolvimento destas complicações a insuficiência valvular aórtica, pulmonar ou auriculoventricular, associada a disritmias e insuficiência cardíaca, a presença de próteses valvulares mecânicas, associada a terapêutica anticoagulante e seus riscos, e a doença cardíaca cianótica, associada a intervenções terapêuticas de repetição. A classe funcional da New York Heart Association (NYHA), as lesões obstructivas do ventrículo esquerdo e os antecedentes de arritmia são factores de risco independentes para o desenvolvimento de complicações. <sup>[6]</sup>

Para a insuficiência cardíaca recomenda-se repouso no leito e restrição hidrossalina. Se necessário, poder-se-á incluir no tratamento diuréticos e antihipertensores, cuja utilização na gestação seja inóqua (**TABELA 1**). <sup>[2][5]</sup> Os sinais e sintomas da insuficiência cardíaca são muitas vezes semelhantes aos da própria gestação, daí que o exame físico cuidado e a ecocardiografia sejam essenciais. <sup>[5]</sup>

Em geral, se a mulher já tinha episódios de arritmia antes da gestação, a probabilidade de recorrência durante a mesma é elevada. <sup>[6]</sup> Para as taquiarritmias, quando a terapêutica médica é necessária, opta-se por  $\beta$  bloqueantes, digoxina ou inibidores dos canais de cálcio. Os fármacos anti-arrítmicos são relativamente inóquos durante a gestação. Se a arritmia for refractária ao tratamento, a cardioversão eléctrica está aconselhada. A ablação eléctrica deve ser realizada, preferencialmente, antes da concepção, sendo que durante a gestação apenas está aconselhada se a arritmia for

refractária a todos os outros tratamentos e a vida da grávida estiver em risco. As extrassístoles têm, habitualmente, carácter benigno. As bradiarritmias são raras e, geralmente, bem toleradas. Em determinadas doentes, a implantação de um pacemaker pode ser necessária. <sup>[2] [5]</sup>

Fármaco	Classe da FDA	Informação adicional
Atenolol	D	Restrição do crescimento fetal (RCF) e parto pré-termo
Outros β bloqueantes	C	Baixo peso ao nascer, hipoglicémia e bradicárdia fetais
iECA	D	Alta incidência de toxicidade e morte fetal, insuficiência renal e displasia renal
ARA II	D	Alta incidência de morte fetal e insuficiência renal fetal
Espironolactona	D	Potencial efeito anti-androgénico no desenvolvimento fetal masculino
Diuréticos de ansa	C	Hipovolémia materna provável causadora de hipoperfusão uterina
Diuréticos tiazídicos	B	Hipovolémia materna provável causadora de hipoperfusão uterina
Inibidores dos canais de cálcio	C	Diltiazem: aumento dos defeitos <i>major</i> fetais
Nitratos	B	Hipotensão materna
Ácido acetilsalicílico	B	Em baixa dose é segura
Clopidogrel	B	Os benefícios da utilização do clopidogrel em gravidezes de alto risco pode prevalecer face aos potenciais riscos fetais
HNF e HBPM	C	
Amiodarona	D	Insuficiência tiroideia
Digoxina	C	Não foram documentados defeitos congénitos
Estatinas	X	Estudos em animais demonstraram um aumento das deficiências esqueléticas, bem como morte fetal e neonatal.

**TABELA 1:** Fármacos frequentemente utilizados em patologia cardiovascular e sua indicação durante a gravidez. <sup>[2]</sup>

As doentes com insuficiência cardíaca grave e/ou disritmia devem receber anticoagulação eficaz durante a gestação, sendo que nas grávidas portadoras de válvulas cardíacas mecânicas é mesmo obrigatória. <sup>[5]</sup> Ainda não existe um esquema de terapêutica anticoagulante consensual e eficaz que previna fenómenos tromboembólicos maternos sendo simultaneamente inócuo para o feto, sendo que a grávida deverá ser informada dos riscos e benefícios desta terapêutica.

Genericamente, há duas formas de proceder à anticoagulação na grávida. Uma delas consiste na suspensão dos anticoagulantes cumarínicos até à 6ª semana de gestação, iniciando-se então terapêutica com heparina de baixo peso molecular (HBPM), em dose terapêutica, até à 12ª-14ª semana de gestação. Nessa altura, suspende-se a terapêutica com HBPM e retoma-se a anticoagulação com varfarina até sensivelmente à 34ª semana de gestação, quando a anticoagulação passa a ser assegurada pela heparina não fraccionada (HNF) até ao período periparto, suspendendo-se a terapêutica 24h antes do parto. Outra forma de anticoagulação durante a gestação consiste, igualmente, na suspensão dos anticoagulantes cumarínicos até à 6ª semana de gestação, com introdução, nessa altura, de terapêutica com HBPM, em dose terapêutica, até sensivelmente à 34ª semana de gestação sem interrupções. Nessa altura, inicia-se anticoagulação com HNF igualmente até ao período do periparto, com suspensão da terapêutica anticoagulante 24h antes do parto.

## **2** Complicações obstétricas

As principais complicações obstétricas das doenças cardíacas são os fenómenos hipertensivos, nomeadamente a pré-eclâmpsia e a eclâmpsia. <sup>[6]</sup>

Nas mulheres com alto risco de complicações relacionadas com a placenta (aborto, RCF), há indícios de que a terapêutica com ácido acetilsalicílico, na dose de 100mg/dia, associado ou não a heparina poderá reduzir modestamente o risco dessas complicações.

[13]

### 3 Complicações perinatais

As principais complicações perinatais são o parto pré-termo, o baixo peso ao nascer e a mortalidade perinatal, estando directamente relacionadas com a gravidade da doença materna e suas complicações. Estas situações ocorrem em 20-28% das gestações em doentes cardíacas, com uma mortalidade perinatal associada de 1-4%.<sup>[8]</sup>

Os factores de risco para estas complicações são a própria terapêutica farmacológica da doença em questão, a doença cardíaca cianótica, a presença de válvula cardíaca mecânica, a classe funcional avançada da NYHA, as lesões obstrutivas do ventrículo esquerdo, o tabagismo durante a gravidez e a gestação múltipla. A terapêutica anticoagulante está muitas vezes relacionada com partos pré-termo pelo simples facto dos profissionais de saúde, por precaução, induzirem o parto precocemente.<sup>[6]</sup>

A Interrupção Médica da Gravidez (IMG) está aconselhada se ocorrer instabilidade hemodinâmica refractária à terapêutica, com comprometimento da vida da grávida, nomeadamente situações de saturação periférica de oxigénio < 85%, Fracção de Ejeção do Ventrículo Esquerdo (FeVE) < 20% e instabilidade hemodinâmica com cardiomiopatia do periparto. A cesariana emergente é aconselhada se ocorrer deterioração da condição materna e/ou fetal, nomeadamente em caso de DCC com dissecação aórtica.

A gravidez está contra-indicada em doentes com Hipertensão Pulmonar de qualquer causa, obstrução e/ou disfunção grave do ventrículo esquerdo (FeVE <30%, NYHA III-IV), estenose mitral grave, estenose aórtica grave sintomática, Síndrome de Marfan com diâmetro aórtico > 45mm, doença aórtica associada a válvula aórtica bicúspide e diâmetro aórtico > 50mm, coarctação aórtica nativa grave, cardiomiopatia do periparto prévia com sequelas na função do ventrículo esquerdo e Síndrome de Ehlers-Danlos classe igual ou superior a IV.<sup>[8]</sup>

## Doenças cardíacas em particular

### 1 Doença cardíaca congénita

#### ○ Generalidades

A maioria das mulheres com DCC tem o diagnóstico muito antes da idade fértil, sendo tratadas precocemente. Assim sendo, a gestação não está contra-indicada na maioria das mulheres, sendo que são factores de bom prognóstico a cirurgia correctiva antes da gravidez, uma classe NYHA favorável, a ausência de cianose, a boa função ventricular esquerda e a necessidade de pouca medicação. <sup>[4] [8]</sup> Pelo contrário, são factores de mau prognóstico: classe NYHA III-IV, função do ventrículo esquerdo gravemente diminuída e/ou obstrução grave, hipertensão pulmonar e Síndrome de Eisenmenger. Nestas doentes, a gestação deverá ser ponderada. <sup>[8]</sup>

Apesar da maioria das doentes ser submetida a cirurgia correctiva precoce, muitas ficam com lesões hemodinâmicas permanentes, o que origina alterações patofisiológicas, sobretudo valorizáveis em determinadas situações como a gestação. Desta forma, o aconselhamento pré-concepcional é crucial, devendo ter em conta a presença de lesões hemodinâmicas residuais. <sup>[7]</sup>

As complicações cardíacas maternas ocorrem em 12% das gestações, aumentando no caso de doença mais complexa. As doentes que experienciam complicações durante a gestação têm um risco aumentado de eventos cardíacos depois da mesma. A mortalidade materna ocorre sobretudo no último trimestre da gravidez ou nos primeiros meses após o parto, sobretudo por crises hipertensivas pulmonares, tromboembolismo pulmonar ou insuficiência cardíaca direita refractária ao tratamento. Mesmo as formas moderadas de doença podem agravar durante o período de gestação, devido à diminuição da resistência vascular periférica fisiológica da gravidez, com sobrecarga do ventrículo direito. <sup>[8]</sup>

Quanto a complicações obstétricas e perinatais, o risco de aborto e de mortalidade fetal ou perinatal está aumentado, sendo a sobrevivência neonatal estimada em 90%.

A gestação deve ser acompanhada por especialistas, num centro terciário, tendo como objectivos a manutenção da volémia e a prevenção da hipotensão, da hipóxia e da acidose, com oxigenoterapia se necessário, entre outras terapêuticas de suporte. Se a terapêutica anticoagulante era recomendada antes da gravidez, deverá ser mantida durante a mesma. O planeamento do parto, quer vaginal quer por cesariana, deve ser realizado individualmente. [8]

- **Gravidez de alto risco**

### **Síndrome de Eisenmenger, Doença cardíaca cianótica e obstrução grave do ventrículo esquerdo**

No síndrome de Eisenmenger, há um *shunt* direito-esquerdo, associada a hipertensão pulmonar e cianose. A vasodilatação sistémica aumenta ainda mais esse *shunt*, condicionando menor oxigenação dos tecidos e consequente cianose. A mortalidade materna é de 20-50%, ocorrendo sobretudo no período peri e pós-parto. A cianose condiciona igualmente má oxigenação do feto, com uma baixa probabilidade de sobrevivência (< 12%) se a saturação de oxigénio for < 85%. Nesses casos, deverá ser proposta a IMG. Caso o casal recuse, a gestação deverá ser acompanhada por especialistas. Se a condição materna e/ou fetal se deteriorarem, a cesariana emergente deverá estar planeada. [8]

A doença cardíaca cianótica é geralmente corrigida antes da gravidez. No entanto, mesmo situações inoperáveis poderão atingir a idade fértil. As complicações maternas ocorrem em 30% destes casos, nomeadamente a insuficiência cardíaca, os fenómenos tromboembólicos, as arritmias e a endocardite infecciosa. Antes da concepção, se a saturação de oxigénio em repouso for < 85%, o risco de complicações maternas e fetais é elevado, desaconselhando-se a gravidez. Entre 85 e 90%, é sugerido medir essa mesma saturação durante o exercício. Caso diminua precocemente e de forma significativa, então a gravidez estará associada a um mau prognóstico. Durante a gestação, saturações > 90% permitem uma boa oxigenação fetal, com bom prognóstico. Nas grávidas doentes, aconselha-se a restrição da actividade física e a oxigenoterapia. O parto vaginal é preferível, sobretudo se a situação clínica o permitir. [8]

A obstrução grave do ventrículo esquerdo é uma contra-indicação à gravidez, devendo ser tratada antes da mesma se a mulher pretender engravidar. [8]

- **Gravidez de baixo risco**

**Defeitos septais, coarctação da aorta, estenose e insuficiência da válvula pulmonar, estenose aórtica, tetralogia de Fallot, transposição dos grandes vasos e circulação de Fontan**

O risco de complicações é baixo a moderado nas doentes com cirurgia correctiva prévia sem necessidade de implantação de válvula cardíaca mecânica, com boa tolerância ao exercício físico, com função ventricular normal e bom estado funcional. Estas doentes não devem ser desaconselhadas a engravidar. No entanto, o risco de complicações é superior ao das grávidas saudáveis, sendo que a condição poderá piorar ao longo da gestação. <sup>[8]</sup>

Há quem recomende cirurgia reparativa prévia, mesmo em doentes assintomáticas. Outros estudos recomendam um balanço entre o risco da patologia de base e o risco das, por vezes, cirurgias repetitivas de substituição valvular. <sup>[7]</sup>

Mesmo nas doentes com bom prognóstico, o parto por cesariana, o parto pré-termo e o baixo peso ao nascer foram mais frequentes do que na população saudável. As *guidelines* aconselham um trabalho de parto espontâneo e vaginal para a maioria das grávidas com antecedentes de DCC. <sup>[4]</sup>

## 2

## **Doença aórtica**

- **Generalidades**

As situações da aorta, sobretudo da aorta torácica, são muitas vezes causadas por distúrbios hereditários, como os Síndromes de Marfan, Ehlers-Danlos e Turner, bem como pela válvula aórtica bicúspide. As formas não hereditárias, como os aneurismas e as ectasias aórticas, têm como factores de risco a hipertensão e a idade materna avançada. <sup>[8]</sup>

A gestação é um período de alto risco para as doentes com patologia aórtica, devendo a situação ser discutida previamente. É contra-indicação para a gravidez um diâmetro aórtico > 50 mm associado a válvula aórtica bicúspide, um diâmetro > 45 mm em caso

de Síndrome de Marfan e a coarctação da aorta nativa grave. As doenças da aorta são das principais causas de mortalidade materna, porque as alterações hemodinâmicas e hormonais próprias da gravidez levam a alterações histológicas da própria aorta, aumentando a probabilidade de dissecação, que ocorre sobretudo no último trimestre. Apesar disso, não foram ainda demonstrados efeitos irreversíveis da gestação no diâmetro aórtico. [8]

Devemos suspeitar de dissecação aórtica sempre que a grávida com patologia subjacente apresenta dor torácica. Trata-se de uma emergência cirúrgica, devendo realizar-se a cesariana, se o feto for viável, e reparar a dissecação no mesmo tempo operatório. [8]

A terapêutica com  $\beta$  bloqueantes pode ajudar a reduzir a dilatação aórtica, aumentando a sobrevivência. A cirurgia prévia da patologia aórtica em geral está aconselhada se o diâmetro da aorta ascendente for  $> 45\text{mm}$ , no caso do Síndrome de Marfan, ou  $> 50\text{mm}$ , noutras situações. Durante a gestação, deve ser feita uma monitorização ecocardiográfica regular, que se estende até ao pós-parto. Se houver uma dilatação progressiva do diâmetro da aorta antes do feto ser viável, deve-se considerar a cirurgia com o feto *in utero*. Se o feto for viável, então recomenda-se a cesariana seguida de reparação cirúrgica da aorta. [8]

O parto e o pós-parto devem ser monitorizados, por forma a evitar um stress cardiovascular acentuado. No caso do diâmetro da aorta ser 40-45 mm, o parto vaginal é possível. Com diâmetros superiores a 45 mm ou sempre que a situação clínica o justifique, a cesariana é recomendada. [8]

#### ○ Síndrome de Ehlers-Danlos

É uma doença de transmissão autossómica dominante com 6 classes de gravidade crescente, sendo que o envolvimento aórtico ocorre sobretudo a partir da classe IV, e a partir dessa mesma classe deverá ser contra-indicado engravidar. (**Tabela 2**). [8]

A cirurgia prévia deverá basear-se na relação risco-benefício, tendo em conta fragilidades dos tecidos e a maior tendência para hemorragia. [8]

Tipos	Manifestações Clínicas		Transmissão genética
	Critérios <i>Major</i>	Critérios <i>Minor</i>	
<b>Clássico</b> (tipo I/II)	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Hiperextensibilidade da pele</li> <li>. Cicatrização atrófica</li> <li>. Hipermobilidade articular</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Equimoses fáceis</li> <li>. Pele macia e aveludada</li> <li>. Pseudotumor moluscóide</li> <li>. Nódulos subcutâneos</li> <li>. Hipotonia muscular</li> <li>. Hipermobilidade articular com complicações</li> <li>. Complicações cirúrgicas</li> <li>. História familiar</li> </ul>	AD
<b>Hipermobilidade</b> (tipo III)	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Hipermobilidade articular generalizada</li> <li>. Envolvimento cutâneo moderado</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Luxações articulares recorrentes</li> <li>. Artralgia crônica</li> <li>. História familiar</li> </ul>	AD
<b>Vascular</b> (tipo IV)	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Excesso de equimoses</li> <li>. Pele fina e translúcida</li> <li>. Fragilidade ou ruptura uterina, intestinal ou arterial</li> <li>. Fácies característico</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Acrogeria</li> <li>. Varicosidade precoce</li> <li>. Hipermobilidade de pequenas articulações</li> <li>. Ruptura muscular e tendinosa</li> <li>. Fistulas arterio venosas ou carótido cavernosas</li> <li>. Pneumo (hemato) tórax</li> <li>. História familiar, com morte súbita em familiares próximos</li> </ul>	AD
<b>Ligada ao X</b> (tipo V)	Características semelhantes ao tipo II e III		Ligada ao X
<b>Cifoscoliótico</b> (tipo VI)	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Hipotonia muscular grave ao nascer</li> <li>. Laxidão articular generalizada</li> <li>. Cifoscoliose ao nascer</li> <li>. Fragilidade da esclerótica e ruptura do globo ocular</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Fragilidade tissidular</li> <li>. Equimoses fáceis</li> <li>. Ruptura arterial</li> <li>. Fácies Marfanóide</li> <li>. Microcórnea</li> <li>. Osteopénia</li> </ul>	AR
<b>Artrocalásia</b> (tipo VII A e VII B)	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Hipermobilidade articular generalizada grave com subluxações recorrentes</li> <li>. Displasia congénita da anca</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Hiperextensibilidade cutânea</li> <li>. Fragilidade tissidular, com cicatrização atrófica</li> <li>. Equimoses fáceis</li> <li>. Hipotonia muscular</li> <li>. Cifoescoliose</li> <li>. Osteopénia leve</li> </ul>	AD
<b>Dermatosparaxis</b> (tipo VII C)	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Fragilidade cutânea grave</li> <li>. Flacidez cutânea</li> <li>. Equimoses excessivas</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Textura cutânea macia</li> <li>. Ruptura prematura das membranas</li> <li>. Herniação extensa</li> </ul>	AR

**TABELA 2:** Classificação do Síndrome de Ehlers-Danlos

**○ Generalidades**

Muitas das doentes com doença cardíaca valvular não têm diagnóstico prévio à concepção, sendo o mesmo efectuado durante a gestação. <sup>[4][9]</sup> A vigilância da gestação nestas situações não é fácil para o profissional de saúde, requerendo experiência. <sup>[9]</sup> As lesões mais comuns são as da válvula mitral, quer a estenose quer a insuficiência. <sup>[4]</sup>

A doença valvular estenosante está associada a maior risco de complicações do que a regurgitante, tal como as que afectam o lado esquerdo do coração. Estas situações requerem, na maioria dos casos, terapêutica anticoagulante. <sup>[8]</sup> De uma forma geral, a gestação não é aconselhada em doentes com lesão valvular grave não corrigida ou que necessite de terapia anticoagulante, <sup>[9]</sup> encontrando-se mesmo contra-indicada em caso de estenose mitral grave e de estenose aórtica grave e sintomática. Em caso de hipertensão pulmonar, a gravidez encontra-se igualmente contra-indicada. <sup>[8]</sup>

A principal complicação destas doentes é a insuficiência cardíaca, sendo que a mortalidade materna é superior à das grávidas com DCC. As arritmias ocorrem mais frequentemente do que noutras patologias cardíacas. Quanto a complicações obstétricas, a hemorragia pós-parto também é mais frequente na doença cardíaca valvular, provavelmente devido à terapia anticoagulante requerida. <sup>[4]</sup>

**○ Patologia da válvula mitral**

A estenose mitral é pouco tolerada durante a gestação, sendo que o risco de complicações, nomeadamente de insuficiência cardíaca, depende da gravidade da mesma. Quando grave, é contra-indicação à gravidez. <sup>[8]</sup> Quando bem diagnosticada e tratada, as complicações durante a gestação são reduzidas. <sup>[9]</sup>

A mortalidade materna ocorre em 0 a 3% dos casos, por incapacidade de adaptação às alterações hemodinâmicas fisiológicas da gestação. A estenose mitral está igualmente associada a prematuridade (20-30%), RCF (5-20%) e nados mortos (1-3%). Estas complicações são menos frequentes em doentes com classificação I ou II da NYHA. <sup>[8][9]</sup>

As intervenções cirúrgicas correctivas devem ser realizadas antes da concepção. Durante a gestação, o seguimento ecocardiográfico periódico é recomendado, bem como a restante terapêutica recomendada na patologia valvular. Se for urgente realizar cirurgia, esta deverá ocorrer preferencialmente antes da 20ª semana de gestação. [8]

Quanto ao parto, o vaginal é o preferível, mesmo em doentes com estenose moderada ou grave, se a classe da NYHA for I ou II. A cesariana é recomendada em caso de estenose grave e sintomatologia acentuada. [8] [9]

Quanto à insuficiência mitral, esta é geralmente bem tolerada e segue genericamente as mesmas orientações que a insuficiência aórtica (abaixo referida).

#### ○ **Patologia da válvula aórtica**

A estenose aórtica é pouco sintomática, mesmo quando grave. Assim, carece frequentemente de diagnóstico antes da gestação, a qual é geralmente bem tolerada. Está associada a mortalidade materna reduzida. Ocorre insuficiência cardíaca em 10% dos casos e arritmia em 3 a 25%. As complicações obstétricas ocorrem em 25% dos casos. Assim, a gestação pode decorrer sem complicações, não sendo por isso contra-indicada. Já as doentes sintomáticas previamente à gestação e com estenose grave têm contra-indicação para engravidar. São doentes muitas vezes com disfunção do ventrículo esquerdo e pouca tolerância ao exercício, sendo aconselhadas a realizar cirurgia correctiva previamente. Se ocorrer gravidez, deve prescrever-se a terapêutica habitual para a patologia valvular. Quanto ao parto, se a doente está sintomática, a cesariana é recomendada. Caso contrário, o parto vaginal é preferível. [8]

Quanto às lesões regurgitantes, estas são geralmente bem toleradas durante a gestação, apesar de poder ocorrer um agravamento. O risco de complicações está relacionado com a gravidade da lesão, a função ventricular e a sintomatologia. Não foram documentadas complicações obstétricas. Já o risco de complicações perinatais é superior ao das grávidas saudáveis. Doentes com insuficiência valvular grave, sintomatologia acentuada, disfunção e dilatação do ventrículo esquerdo deverão ser referenciadas à cirurgia antes da concepção. Em caso de gestação, deve realizar-se terapêutica para a patologia valvular. O parto vaginal é preferível. [8]

## 4 Cardiomiopatia

Apesar de raras <sup>[8]</sup>, as cardiomiopatias são as situações associadas a um maior número de complicações cardíacas durante a gestação, requerendo grande atenção por parte dos profissionais de saúde. <sup>[4]</sup> Têm habitualmente uma transmissão familiar autossómica dominante. <sup>[5]</sup>

### ○ **Cardiomiopatia hipertrófica (CH)**

A CH é a cardiomiopatia mais comum, caracterizada por uma hipertrofia do ventrículo esquerdo, por vezes causadora de uma obstrução dinâmica do tracto de saída. Pode ocorrer em todas as idades e tem uma clínica muito variável, de assintomática a sintomática grave. <sup>[5]</sup> É frequentemente diagnosticada ecocardiograficamente pela primeira vez no início da gestação, por sinais e sintomas típicos de insuficiência cardíaca. <sup>[8]</sup> O objectivo é identificar as doentes graves, evitando e tratando as complicações. <sup>[5]</sup>

Geralmente, a gestação é bem tolerada, sendo que o risco de complicações varia conforme a sintomatologia e a classe da NYHA. <sup>[5]</sup> <sup>[8]</sup> A mortalidade materna é rara e ocorre sobretudo nas doentes que foram aconselhadas a não engravidar por hipertrofia avançada e sintomatologia grave. <sup>[5]</sup> A terapêutica relaciona-se com a sintomatologia apresentada.

Um dos riscos da doença ocorre durante o parto e é a diminuição do retorno venoso, devido aos esforços expulsivos, às perdas sanguíneas e à obstrução do tracto de saída do ventrículo direito. <sup>[5]</sup> Nas gestações de baixo risco, o parto vaginal espontâneo é o recomendado, não estando habitualmente associado a complicações. <sup>[8]</sup> O parto por cesariana está apenas indicado por motivos obstétricos ou em caso de descompensação cardíaca grave. <sup>[5]</sup>

- **Cardiomiopatia dilatada (CD)**

A CD está etiologicamente associada à doença cardíaca isquémica, hipertensão, doenças infecciosas, alcoolismo e tóxicos. <sup>[5]</sup> Apresenta-se clinicamente da mesma forma que uma insuficiência cardíaca típica e suas complicações. Ecograficamente, o ventrículo esquerdo está dilatado e disfuncional. <sup>[8]</sup>

Quando a patologia é desconhecida antes da concepção, basta um ou dois trimestres de gestação para se fazer o diagnóstico, visto que as alterações hemodinâmicas fisiológicas da gravidez tornam a doença sintomática. Quando a mulher tem diagnóstico prévio, o aconselhamento pré-concepcional depende da FeVE. Se  $< 40\%$ , o risco de complicações é elevado e a gestação deverá ser seguida num centro terciário. Se  $< 20\%$ , o risco de mortalidade materna é muito elevado, constituindo uma contra-indicação para engravidar. No caso da mulher engravidar, deve ser proposta a IMG. <sup>[8]</sup>

As complicações perinatais dependem da gravidade da situação materna e complicações associadas. <sup>[5]</sup>

O tratamento desta cardiomiopatia é semelhante ao da insuficiência cardíaca e suas complicações, sendo que o transplante poderá estar recomendada. <sup>[8]</sup>

- **Cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito (CAVD)**

A CAVD é pouco frequente no sexo feminino. Caracteriza-se pela substituição de cardiomiócitos do ventrículo esquerdo por tecido fibroadiposo, levando à disrupção do normal circuito eléctrico cardíaco e à geração de arritmias. <sup>[5]</sup> Consequentemente, está aconselhada a terapêutica anti-arrítmica. <sup>[8]</sup>

Nas mulheres assintomáticas, a gestação não está desaconselhada, ao contrário do que acontece nas mulheres sintomáticas, nas quais os riscos ainda não estão bem estudados. <sup>[5]</sup> As grávidas assintomáticas e correctamente tratadas têm um óptimo prognóstico. Durante o 3º trimestre da gestação e no período pós-parto, a frequência das arritmias aumenta, pelo que está aconselhado um acompanhamento mais frequente destas doentes. <sup>[8]</sup>

O parto não está associado a complicações. <sup>[5]</sup>

- **Não compactação isolada do ventrículo esquerdo**

É uma cardiomiopatia na qual o miocárdio tem uma morfologia hipertrabeculada. A clínica é muito variável, desde a ausência de sintomas à insuficiência cardíaca e arritmia, o que condiciona directamente o prognóstico. <sup>[5]</sup>

Não há um tratamento específico para a doença, devendo tratar-se as complicações. Esta situação está associada a um risco acrescido de fenómenos tromboembólicos, pelo que se aconselha a terapêutica anticoagulante. <sup>[5]</sup>

- **Cardiomiopatia restritiva**

A cardiomiopatia restritiva é rara, estando associada a um deficiente enchimento ventricular com função sistólica preservada. Devido à clínica grave da doença e ao seu mau prognóstico, apesar de não constituir uma contra-indicação formal, estas doentes são aconselhadas a não engravidar, sobretudo quando sintomáticas. <sup>[5]</sup>

O tratamento aconselhado é de suporte, com monitorização da estabilidade hemodinâmica. <sup>[5]</sup>

## **5 Doença cardíaca estrutural e isquémica**

Nas mulheres com doença coronária sem sequelas isquémicas ou sinais ou sintomas de disfunção ventricular esquerda, a gestação não está contra-indicada. <sup>[8]</sup> Além disso, é pouco frequente a grávida ter um síndrome coronário agudo (SCA) durante a gravidez, mesmo já tendo tido no passado, sendo a probabilidade de 3-6 em 100.000. <sup>[4] [8]</sup>

No entanto, e como seria de esperar, a incidência de complicações cardíacas maternas e perinatais é muito superior à da grávida saudável. A mortalidade materna é cerca de 100 vezes superior, <sup>[4]</sup> estimando-se em 5-10% (superior durante o puerpério). <sup>[8]</sup> No entanto, esta incidência varia conforme a doença em questão e o tipo de país onde a grávida se encontra. <sup>[4]</sup> A angioplastia percutânea aumentou a taxa de sobrevivência, sendo que o prognóstico está relacionado com a extensão da área de infarte e com os factores de risco cardiovasculares. O risco de prematuridade e mortalidade perinatal está relacionado com a gravidade da doença cardíaca materna. <sup>[8]</sup>

Certos eventos durante a gestação e o puerpério, como a pré-eclâmpsia / eclâmpsia, as infecções e a hemorragia pós-parto, podem, por si só, contribuir para a ocorrência de um SCA *de novo*.<sup>[8]</sup> Estes síndromes são encontrados mais frequentemente em grávidas mais velhas e com mais factores de risco cardiovasculares. No entanto, apesar da mortalidade materna ser relativamente baixa, a incidência de partos pré-termo, baixo índice de APGAR, baixo peso ao nascer, mortalidade fetal e mortalidade perinatal é elevada, o que poderá traduzir uma vasculopatia difusa prévia que condiciona insuficiência placentária crónica.<sup>[4]</sup>

Os critérios de diagnóstico e o tratamento do SCA na mulher grávida são idênticos aos da mulher não grávida. No entanto, há que ter em conta certos diagnósticos diferenciais que poderão ter consequências devastadoras quer para a mãe quer para o feto, como a pré-eclâmpsia, a dissecção aórtica e o tromboembolismo pulmonar.

Quanto ao tratamento, os riscos para o feto devem ser tidos em conta, sobretudo durante o 1º trimestre. No caso de não haver elevação de ST, a terapêutica relaciona-se com os critérios de risco que a grávida apresenta, sendo que, em condições de estabilidade, a monitorização cuidadosa pode ser opção. Em caso de SCA com elevação de ST segue-se o protocolo da doente não grávida. No caso de eventos isquémicos de repetição, deve considerar-se a indução do parto, de acordo com a viabilidade fetal.<sup>[8]</sup>

O parto vaginal é preferível para a maioria das situações.<sup>[8]</sup>

## **6** **Cardiomiopatia do periparto**

A cardiomiopatia do periparto é uma cardiopatia que se desenvolve *de novo* durante as últimas semanas de gestação ou nos primeiros meses após o parto.<sup>[5]</sup> A incidência varia entre 1:300 e 1:4000 gestações.<sup>[8]</sup> De causa idiopática, apresenta-se como uma insuficiência cardíaca secundária à disfunção do ventrículo esquerdo, sendo um diagnóstico de exclusão. Tem como factores de risco a ocorrência familiar de cardiomiopatia do periparto e CD.<sup>[5]</sup> São igualmente factores predisponentes a multiparidade, gravidez múltipla, história pessoal ou familiar da doença, tabagismo, diabetes, hipertensão, pré-eclâmpsia, raça negra, malnutrição, idade materna avançada ou idade muito jovem e o uso prolongado de  $\beta$  agonistas.<sup>[8]</sup>

A clínica apresentada é de insuficiência cardíaca, devendo igualmente suspeitar-se da doença na mulher assintomática com atraso no retorno ao estado pré-concepcional. Ecocardiograficamente, o ventrículo esquerdo poderá não se apresentar dilatado, mas a FeVE é geralmente inferior a 45%. A mortalidade materna varia entre 0 e 9%.<sup>[8]</sup>

O tratamento consiste no tratamento da insuficiência cardíaca congestiva. Em caso de refratariedade à terapêutica, a intervenção cirúrgica poderá ser uma opção, durante ou após a gestação.<sup>[8]</sup>

O parto vaginal é sempre preferível se houver estabilidade hemodinâmica e na ausência de motivos obstétricos para a cesariana. Em caso de instabilidade hemodinâmica, a cesariana urgente é recomendada.<sup>[8]</sup>

Em 23-54% das doentes, a função do ventrículo esquerdo normaliza em 3-24 meses. Se a FeVE for < 25%, a probabilidade de recuperação é reduzida, sendo que, numa futura gestação, há um risco aumentado de insuficiência cardíaca, parto pré-termo, aborto e mortalidade, quer materna quer fetal.<sup>[5]</sup> A recorrência numa futura gestação é de 30-50%, desaconselhando-se a mesma ainda que a FeVE tenha normalizado. A gravidez é contra-indicada na mulher com cardiomiopatia do periparto prévia com sequelas disfuncionais no ventrículo esquerdo.<sup>[8]</sup>

## Diagnóstico de patologia cardíaca na grávida

Alguns estudos realizados nos Estados Unidos da América sugerem que tem havido um aumento linear de certas doenças cardíacas, nomeadamente da DCC, da doença cardíaca valvular reumática, da cardiomiopatia, da insuficiência cardíaca e de algumas disritmias, bem como da doença cardíaca crónica no pós-parto. <sup>[3]</sup>

Muitas destas situações patológicas podem ser diagnosticadas a partir de uma anamnese cuidadosa. O exame físico é igualmente mandatório, investigando essencialmente a presença de novos sinais cardíacos. A ecocardiografia é o exame preferencial no estudo da função cardíaca, sendo um exame sem exposição a radiação e, conseqüentemente, inócuo para o feto. No entanto, a maioria das doentes cardíacas tem um ecocardiograma globalmente normal, objectivando-se apenas pequenas alterações que mimetizam a hipertrofia do ventrículo esquerdo. A ecocardiografia transesofágica raramente é necessária, mas pode ser realizada, embora seja aconselhada a monitorização fetal e a sedação materna pelo risco de vómito e aspiração. É crucial medir regularmente a pressão arterial, realizar oximetria e pesquisar proteinúria. Para doentes com história de arritmia e/ou palpitações, o Holter está recomendado. As provas de esforço são úteis nas doentes com diagnóstico prévio de doença cardíaca, de forma a quantificar aproximadamente o risco que a gravidez representa e a reserva cardíaca. O teste com dobutamina bem como a cintigrafia devem ser evitados. <sup>[8]</sup>

Durante a gestação, poderá ser útil realizar determinados exames complementares que utilizem radiação. Os efeitos da radiação no feto dependem da dose da mesma e da idade gestacional, devendo ser adiados pelo menos até ao final da organogénese, por volta da 12<sup>a</sup> semana de gestação. Se o nível de radiação for < 50mGy / 5rad, os riscos são reduzidos, sendo de valorizar a partir de valores > 100mGy / 10rad (**TABELA 3**). <sup>[8]</sup>

A radiografia do tórax está recomendada em caso de dispneia, tosse ou outros sintomas cardíacos ou pulmonares. A TC geralmente não é necessária, sendo importante para a exclusão de tromboembolismo pulmonar. A RM está recomendada nas doenças cardíacas complexas e patologia da aorta. Os riscos do gadolínio ainda não são totalmente conhecidos, pelo que o seu uso como contraste deve ser evitado. <sup>[8]</sup>

<b>Procedimento</b>	<b>Exposição fetal (mGy)</b>	<b>Exposição materna (mGy)</b>
<b>Radiografia torácica (póstero anterior e lateral)</b>	< 0,01	0,1
<b>TC torácica</b>	0,3	7
<b>Angiografia coronária</b>	1,5	7
<b>Angioplastia coronária</b>	3	15

**TABELA 3:** Estimativa da exposição fetal e materna à radiação. <sup>18</sup>

## Aconselhamento pré-concepcional

Idealmente, deve ser prestado aconselhamento pré-concepcional a todas as mulheres em idade fértil com doença cardíaca conhecida, dado que os riscos para a mãe, feto e recém-nascido poderão pôr em causa a decisão de engravidar. Nesta consulta médica, devem ser identificados e quantificados os riscos, utilizando alguns índices criados para o efeito. <sup>[2]</sup>

Deve ter-se em conta a doença cardíaca em questão e sua gravidade, ponderando os efeitos da gestação na doença. É igualmente relevante a medicação habitual, a possibilidade de cuidados correctivos ou paliativos futuros, a possível implantação de um cardioversor, a esperança média de vida e a capacidade de tomar conta de uma criança. <sup>[5]</sup> A probabilidade do descendente vir a desenvolver um defeito cardíaco deverá igualmente ser tida em conta, bem como a sua gravidade, dado que o próprio fenótipo pode variar conforme a penetrância da doença e os efeitos pleiotrópicos. Pode ser recomendada a realização de testes genéticos, ecografias mais regulares e ecocardiografia fetal. <sup>[8]</sup>

O Índice de CARPREG é o mais conhecido e utilizado, podendo prever o risco de complicações quer durante a gestação quer após o parto, nas mulheres com DCC, ou apenas durante a gestação, nas mulheres com doença cardíaca adquirida. <sup>[8]</sup> Este índice definiu 4 preditores de risco sendo que a sua soma, em cada mulher, condiciona um determinado risco de de complicações (**TABELA 4**). De forma a melhorar este índice, os factores de risco para a insuficiência grave da válvula pulmonar e/ou para a disfunção do ventrículo direito foram adicionados. <sup>[10]</sup>

O Score de ZAHARA ainda não foi validado como forma de prever o risco de complicações na gestação, apesar de também ser útil. Tem apenas em conta as doentes com DCC. <sup>[8]</sup> Compreende 8 factores de risco. <sup>[10]</sup> (**TABELA 5**)

Quer o Índice de CARPREG quer o Score de ZAHARA não incluem certos factores de risco importantes, como a hipertensão pulmonar e a dilatação da aorta. <sup>[8]</sup>

## Índice de CARPREG

História de evento cardíaco prévio: insuficiência cardíaca, acidente isquémico transitório, acidente vascular cerebral ou arritmia

Classe da NYHA > II ou cianose

Obstrução do ventrículo esquerdo: área valvular mitral < 2cm<sup>2</sup>, área valvular aórtica < 1,5cm<sup>2</sup>, gradiente auriculo ventricular > 30mmHg em ecocardiografia

FeVE diminuída (< 40%)

É dado um ponto a cada um dos constituintes do Índice, realizando-se a sua soma, que representa o risco de complicações maternas cardiovasculares:

- 0 pontos: 5%
- 1 ponto: 27%
- > 1 ponto: 75%

**TABELA 4:** Índice de CARPREG <sup>[8]</sup>

## Score de ZAHARA

História de arritmia

Classe da NYHA > II

Obstrução do ventrículo esquerdo (gradiente aórtico > 50mmHg)

Prótese valvular mecânica

Insuficiência valvular mitral moderada a grave (provavelmente relacionada com disfunção ventricular)

Insuficiência valvular tricúspide moderada a grave (provavelmente relacionada com disfunção ventricular)

Medicação cardíaca prévia à gravidez

Doença cardíaca cianótica reparada ou não

**TABELA 5 :** Score de ZAHARA <sup>[8]</sup>

A Classificação WHO modificada inclui todos os factores de risco cardiovasculares conhecidos, mesmo os que não estão incluídos nos outros índices, agrupando-os em 4 classes. <sup>[8]</sup> É o único método que inclui lesões cardíacas específicas e o estado cardíaco clínico, bem como o único que tem em conta a hipertensão pulmonar e que contra-indica a gravidez em determinadas mulheres (classe WHO IV). <sup>[10]</sup> (TABELA 6a e 6b)

Risco	Risco da gravidez por motivos médicos consoante Classificação WHO modificada
I	Não há um risco aumentado de mortalidade materna. Morbilidade não/pouco aumentada. Aconselha-se o acompanhamento pela cardiologia pelo menos uma vez durante a gestação.
II	Pequeno aumento do risco de mortalidade materna ou aumento moderado da morbilidade. Aconselha-se o acompanhamento trimestral pela cardiologia.
III	Aumento significativo do risco de mortalidade materno ou morbilidade grave. Se a mulher decide engravidar, recomenda-se o acompanhamento cardíaco e obstétrico por especialistas, durante a gravidez, mensal ou quinzenalmente, parto e puerpério. Se
IV	Risco muito aumentado de mortalidade materna ou morbilidade grave. Gravidez contra-indicada. Se a mulher engravidar, aconselha-se a IMG. Se a gravidez continua, recomendam-se os mesmos cuidados que na classe III.

TABELA 6a: Classes de risco da Classificação WHO modificada <sup>[8]</sup>

WHO I	WHO II ou III
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Estenose pulmonar, canal arterial patente ou prolapso da válvula mitral não complicados, pequenos ou médios.</li> <li>- Reparação eficaz de pequenas lesões: defeito do septo auricular ou ventricular, canal arterial patente ou drenagem venosa pulmonar deficiente.</li> <li>- Batimentos auriculares ou ventriculares ectópicos, isolados.</li> </ul>	<p><u>WHO II: sem complicações</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Defeito septal auricular ou ventricular inoperável.</li> <li>- Tetralogia de Fallot reparada.</li> <li>- Arritmias (maioria)</li> </ul> <p><u>WHO II: conforme o indivíduo</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Disfunção moderada do ventrículo esquerdo.</li> <li>- CH.</li> <li>- Doença cardíaca valvular nativa ou não, não considerada nas classes I e IV.</li> <li>- Síndrome de Marfan sem dilatação aórtica. Diâmetro aórtico &lt; 45mm na doença aórtica com válvula aórtica bicúspide associada.</li> <li>- Coarctação da aorta reparada.</li> </ul> <p><u>WHO III</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Válvula cardíaca mecânica.</li> <li>- Ventrículo direito associado à circulação sistémica.</li> <li>- Circulação de Fontan.</li> <li>- Doença cardíaca cianosante não reparada.</li> <li>- DCC complexa.</li> <li>- Síndrome de Marfan com diâmetro aórtico 40-45mm; Doença aórtica com válvula aórtica bicúspide e diâmetro aórtico 45-50mm.</li> </ul>
<p><b>WHO IV</b> <b>Contra-Indicação para a Gravidez</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hipertensão pulmonar de qualquer causa.</li> <li>- Disfunção grave do ventrículo esquerdo: FeVE &lt; 30% ou NYHA III-IV.</li> <li>- Cardiomiopatia do peri parto prévia com função ventricular esquerda comprometida.</li> <li>- Estenose mitral grave ou estenose aórtica grave e sintomática.</li> <li>- Síndrome de Marfan com diâmetro da aorta &gt; 45mm; Doença aórtica com dilatação da aorta &gt; 50mm associada a válvula aórtica bicúspide.</li> <li>- Coarctação da aorta grave nativa.</li> </ul>	

TABELA 6b: Condições de cada classe da Classificação WHO modificada <sup>[8]</sup>

Assim, a classificação WHO modificada é o índice preditor de risco de complicações na gravidez com melhores resultados, apesar dos 3 índices serem efectivos e importantes.

[10]

Deve ser sempre realizado um plano para a gestação conforme o risco de complicações atribuído, com consultas médicas multidisciplinares regulares e plano de actuação perante determinadas situações. O parto e a analgesia devem ser planeados por uma equipa multidisciplinar, no máximo até ao início do 3º trimestre, tendo em conta factores cardíacos e obstétricos. É importante haver um adequado controlo da dor, de forma a evitar a estimulação simpática e o aumento hemodinâmico que a dor e a ansiedade provocam. No entanto, há que ter em conta que, seja qual for o tipo de analgesia, haverá sempre repercussões hemodinâmicas, aconselhando-se uma cuidada monitorização da doente. [5]

## Conclusão

Apesar dos progressos significativos na compreensão, diagnóstico e tratamento da doença cardíaca na grávida nos últimos anos, o estabelecimento de protocolos tem sido difícil. <sup>[3]</sup> Geralmente, em mulheres assintomáticas, a gestação é bem tolerada. No entanto, o risco aumenta se houver história de eventos cardíacos prévios, se a classe da NYHA for III ou IV ou se houver disfunção ventricular. A doença cardíaca na grávida está associada a uma mortalidade materna de cerca de 1%, o que é 100 vezes superior à da grávida saudável. A maioria das mulheres que têm aconselhamento e acompanhamento adequados têm gestações sem intercorrências. <sup>[4]</sup> (Tabela 7)

A gravidez está contra-indicada em doentes com Hipertensão Pulmonar de qualquer causa, obstrução e/ou disfunção grave do ventrículo esquerdo (FeVE <30%, NYHA III-IV), estenose mitral grave, estenose aórtica grave sintomática, Síndrome de Marfan com diâmetro aórtico > 45mm, doença aórtica associada a válvula aórtica bicúspide e diâmetro aórtico > 50mm, coarctação aórtica nativa grave, cardiomiopatia do periparto prévio com sequelas na função do ventrículo esquerdo e Síndrome de Ehlers-Danlos classe igual ou superior a IV. <sup>[8]</sup> É aconselhada a IMG em caso de instabilidade hemodinâmica refractária a outras terapêuticas e que comprometa a vida da grávida. A degradação da condição materna e/ou fetal é indicação para cesariana emergente.

### Recomendações para a redução da morbidade e mortalidade feto-materna em caso de doença cardíaca materna

Atenção particular à contraceção na mulher com diagnóstico de doença cardíaca, bem como planeamento adequado de uma futura gestação, com aconselhamento pré-concepcional

Assim que uma grávida for diagnosticada com doença cardíaca, deve iniciar o seguimento da gestação num centro secundário ou, preferencialmente, terciário, por especialistas

Melhorar a formação dos profissionais de saúde na detecção de sinais e sintomas de doença cardíaca, de forma a haver um diagnóstico e referenciação precoces

Seguimento adequado e periódico por uma equipa multidisciplinar, composta por obstetras, neonatologistas e cardiologistas

Avaliação periódica do sistema cardiovascular

Avaliação cuidadosa durante a gestação, com monitorização mesmo após o parto

Aumentar o apoio social nestas situações

**Tabela 7:** Recomendações para a mulher com doença cardíaca <sup>[9]</sup>

## Bibliografia

- [1] Franklin W. J., MD, FACC; Benton M. K., RN, BSN; Parekh and Dhavat R., MD; (2011) Cardiac Disease in Pregnancy. *Texas Heart Institute Journal* 38, Number 2, 151-152.
- [2] Ruys T. P. E., MD, Cornette J., MD and Roos-Hesselink J. W., MD, PhD; (2013) Pregnancy and delivery in cardiac disease. *Jornal of Cardiology* 61:107-112.
- [3] Kuklina E. V., and Callaghan W. M.; (2010) Chronic heart disease and severe obstetric morbidity among hospitalisations for pregnancy in the USA: 1995-2006. *An International Journal of Obstetrics and Gynaecology*, 345-352.
- [4] Roos-Hesselink J. W., Ruys T. P. E., Stein J. I., Thilén U., Webb G. D., Niwa K., Kaemmerer H., Baumgartner H., Budts W., Maggioni A. P., Tavazzi L., Taha N., Johnson M. R., and Hall R., on behalf of the ROPAC Investigators, (2013) Outcome of pregnancy in patients with structural or ischaemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *European Heart Journal* 34:657-665.
- [5] Krul S. P. J., van der Smagt J. J., van den Berg M. P., Sollie K. M., Pieper P. G., and van Spaendonck-Zwarts K. Y.; (2011) Systematic review of pregnancy in woman with inherited cardiomyopathies. *European Journal of Heart Failure* 13:584-494.
- [6] Drenthen W., Boersma E., Balci A., Moons P., Roos-Hesselink J. W., Mulder B. J. M., Vliegen H. W., van Dijk A. P. J., Voors A. A., Yap S. C., van Veldhuisen D. J., and Pieper P. G., on behalf of the ZAHARA Investigators, (2010) Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease. *European Heart Journal* 31:2124-2132.
- [7] Greutmann M., von Klemperer K., Brooks R., Peebles D., O'Brien P. and Walker F., (2010) Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease and residual hemodynamic lesions of the right ventricular outflow tract. *European Heart Journal* 31:1764-1770.
- [8] Regitz-Zagrosek V., Lundqvist C. B., Borghi C., Cifkova R., Ferreira R., Foidart J. M., Gibbs J. S. R., Gohlke-Baerwolf C., Gorenek B., Iung B., Kirby M., Maas A. H. E. M., Morais J., Nihoyannopoulos P., Pieper P. G., Presbitero P., Roos-Hesselink J. W., Schaufelberger M., Seeland U., and Torracca L., ( 2011) ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *European Heart Journal*.
- [9] Ahmed N., Kausar H., Ali L., and Rakhshinda; (2015) Fetomaternal outcome of pregnancy with mitral stenosis. *Pakistan Journal of Medical Sciences* 31:643-647.
- [10] Lu C. W. MD; Shih J. C. MD; Chen S. Y. MD; Chiu H. H. MD; Wang J. K. MD, PhD; Chen C. A. MD, PhD; Chiu S. N. MD, PhD; Lin M. T. MD, PhD; Lee C. N. MD;

and Wu M. H. MD, PhD; (2015) Comparison of 3 risk estimation methods for predicting cardiac outcomes in Pregnant Woman with Congenital Heart Disease. Official Journal of the Japanese Circulation Society 79:1609-1617.

[11] Honda K. MD; and Okamura Y. MD; (2014) Mechanical Valves and anticoagulation in Pregnancy. Official Journal of the Japanese Circulation Society 78:825-826.

[12] Elkayam U. MD; and Golland S. MD; (2012) The search for a safe and effective anticoagulation regimen in pregnant women with mechanical prosthetic heart valves. Journal of the American College of Cardiology 59:1116-1118.

[13] Middeldorp S. (2014) Anticoagulation in pregnancy complications. American Society of Hematology 393-398.

[14] Yurdakok M. (2012) Fetal and neonatal effects of anticoagulants used in pregnancy: a review. The Turkish Journal of Pediatrics 54:207-215.

[15] Malik H. T., Sepehrpour A. H., Shipolini A. R., and McCormack D. (2012) Is there a suitable method of anticoagulation in pregnant patients with mechanical prosthetic heart valves?. Interactive cardiovascular and thoracic surgery 15:484-488.

[16] Basude S., Hein C., Curtis SL., Clark A., and Trinder J. (2012) Low-molecular-weight heparin or warfarin for antioagulation in pregnant women with mechanical heart valves: what are the risks? A retrospective observational study. An International Journal of Obstetrics and Gynaecology, 1008-1013.